

SLE にみられた多発性脳動脈瘤の1例

奈良県立医科大学脳神経外科

奈良県立医科大学第3内科学教室*

竹嶋 俊一, 笹岡 保典, 金 良根, 多田 隆興
榊 寿右, 京井喜久男, 内海庄三郎, 菊地 英亮*

RUPTURED CEREBRAL ANEURYSMS IN A PATIENT WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

TOSHIKAZU TAKESHIMA, YASUNORI SASAOKA, YANG-KEUM KIM,
TAKAOKI TADA, TOSHISUKE SAKAKI, KIKUO KYOI,
SHOZABURO UTSUMI and EIRYO KIKUCHI*

Department of Neurosurgery and Third Department of Internal Medicine*, Nara Medical University

Received January 31, 1989

Summary: The incidence of subarachnoid hemorrhage due to aneurysm is considered to be higher in systemic lupus erythematosus than in the general population³⁾. They are attributed to lupus angitis⁶⁾¹⁴⁾ or to coincidental "congenital" aneurysm. On the other hand, because of sporadic reports of cerebral aneurysms in patients with lupus erythematosus, the relationship between cerebral aneurysms and systemic lupus erythematosus is still unclear.

A patient with established systemic lupus erythematosus in whom subarachnoid hemorrhage occurred from rupture of fusiform aneurysm is presented. A 22-year-old woman with a 5-year history of systemic lupus erythematosus was found to have fusiform aneurysms in the left internal carotid artery, the left middle cerebral artery and the proximal left anterior cerebral artery. She was treated internally, but unfortunately died five days after the onset. Cerebral aneurysms associated with systemic lupus erythematosus are reviewed in the literature and the pathogenesis of these aneurysms is discussed.

Index Terms

systemic lupus erythematosus, multiple aneurysms, subarachnoid hemorrhage, angitis

I. はじめに

くも膜下出血をきたす原因の1つに systemic lupus erythematosus (以下, SLE) があることは, よく知られた事実である. SLE の血管炎により, 動脈は瘤様に拡張し, 血管壁は脆弱となり, 脳出血の原因となるといわれているが⁶⁾⁸⁾, 意外にそのような症例の報告は少ない. 今回, 我々は SLE にみられた多発性脳動脈瘤の1症例

を経験したので若干の文献的考察を加え報告する.

II. 症 例

患者: 22歳 女性

主訴: 激しい頭痛・嘔吐・意識障害

現病歴: 昭和58年3月下旬, 発熱(38~39°C)・関節痛で発症した. 当院内科受診し, 顔面紅斑・関節痛・光線過敏症を認め, 血液検査にて C3・C4・CH50 の低下,

γ -gl の上昇, 抗 DNA 抗体・抗核抗体・LE 細胞等の自己抗体の出現を認め, SLE の急性発症と診断された. SLE 腎症にて2回の入院及び通院を受けていたが, 昭和63年5月10日, 突然の激しい頭痛・嘔吐・意識障害が出現し, 当科に紹介された.

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし.

入院時所見: 意識レベルは深昏迷であり, 軽度の右半身麻痺を認め, 瞳孔は両側とも縮瞳していた.

神経放射線学的所見: 頭痛発作当日の CT scan では左シルビウス裂, 左脚間槽, 脳底槽左側に強い高吸収域を認め, 正中線はやや右側に偏位しており, 強度のくも膜下出血を呈していた (Fig. 1).

脳血管撮影では, 正面像 a にて左内頸動脈に2つの紡錘状動脈瘤を認め, 左中大脳動脈には3つの紡錘状動脈瘤を認めた. さらに, 左斜位像 b では A2 起始部に紡錘状動脈瘤を認めた. また, 内頸動脈遠位部の C1, C2 及び M1, A1 部分に血管壁の不整を認めた (Fig. 2). なお, 他の動脈系には, 異常を認めなかった.

入院後経過: 患者の容態が悪く, また動脈瘤の形状が

いずれも紡錘状であるため, 保存的に治療し状態の改善を待つことにしたが, SLE 腎症による腎機能低下が改善せず, 発症後5日目に全身状態が悪化し心不全となり死亡した. なお病理解剖はできていない.

Ⅲ. 考 察

SLE は, 代表的な自己免疫疾患であり, 病理組織学的には全身の血管炎であることが知られている. 本疾患では痙攣・片麻痺・脊髄症状・脳神経及び末梢神経などの神経症状を呈することがあり¹⁾⁹⁾¹³⁾¹⁴⁾, その多くは血管病変を基本的背景として生じた梗塞や出血が原因とされている¹³⁾.

中枢神経系の病変としては, 脳梗塞・脳出血・くも膜下出血・硬膜下出血・脳浮腫・脳軟化・髄膜肥厚・脳室拡大などがある⁵⁾⁷⁾¹³⁾¹⁶⁾¹⁸⁾.

SLE におけるくも膜下出血の頻度は, 剖検例では, Ellis ら⁵⁾の57例中17例 (30%), Funata ら⁷⁾の26例中4例 (15.4%), 臨床例では Dubois ら³⁾⁴⁾の520例中3例 (0.6%) Clark ら²⁾の100例中2例 (2%) に認めた

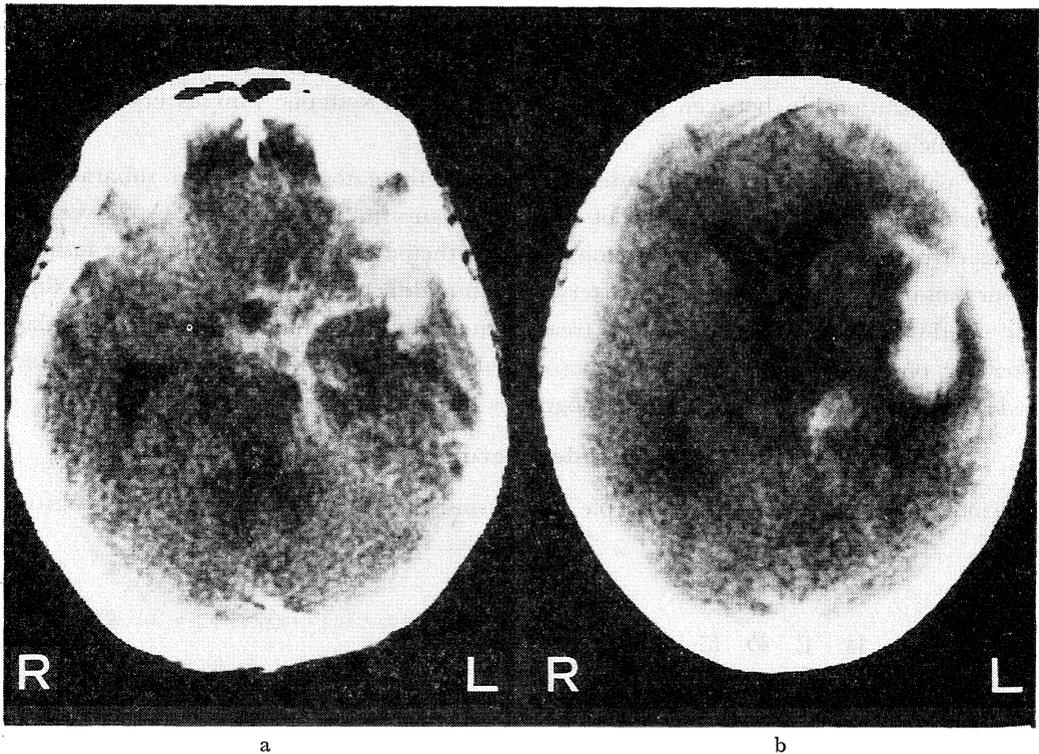


Fig. 1. CT scan findings.

a: High density area in the basal cistern, interpeduncular cistern and Sylvian fissure is revealed.

b: Intracerebral hemorrhage is showed in the fronto-temporal region.

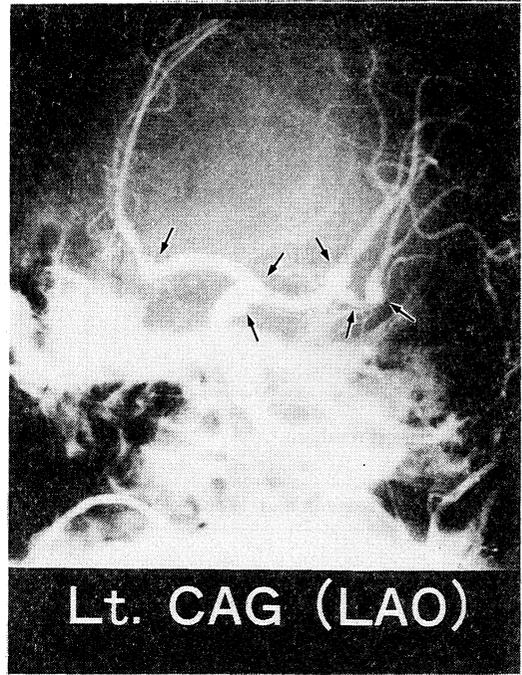
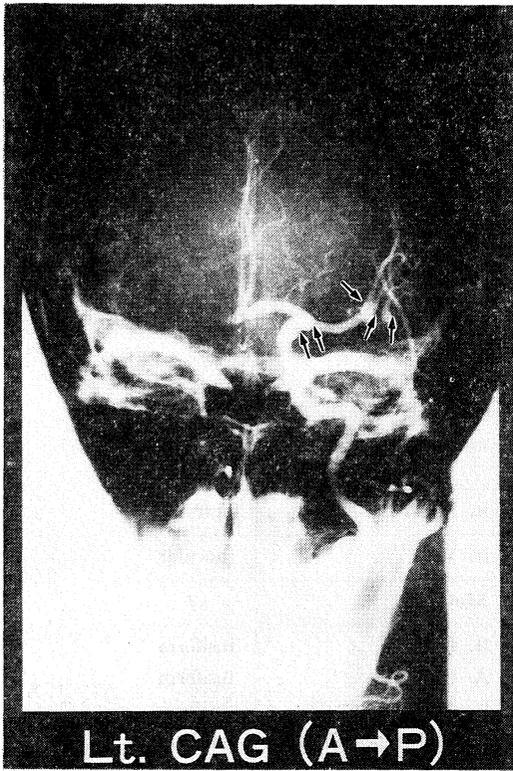


Fig. 2. Left internal carotid angiogram shows multiple aneurysms.
 a. antero-posterior view (arrow)
 b. oblique view (arrow)

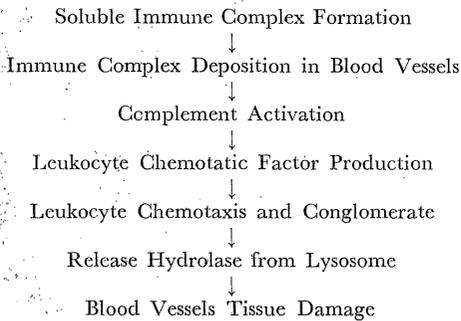


Fig. 3. Schema of possible mechanism of causation for PN angitis.

という報告があり、かなりのばらつきはあるものの一般的な発生頻度に比べ多いとされている。

SLE におけるくも膜下出血の原因については、一般に全身の血管と同様、頭蓋内血管においてもフィブリノイド壊死を主体とした血管炎が生じ、ここからの出血によるものという報告が圧倒的に多い⁵⁾¹⁴⁾¹⁶⁾¹⁸⁾。また、そ

の血管炎は小動脈または筋型動脈のフィブリノイド壊死を伴う全層性細胞浸潤を示す結節性多発動脈炎 (PN) 様血管炎であることが多いといわれている¹⁵⁾¹⁷⁾。Fig. 3 は、この血管炎の発症機序として考えられているものである¹⁰⁾。

しかしながら本症例のように脳動脈瘤を合併し、くも膜下出血をおこすものもある。SLE 患者の脳動脈瘤合併例の報告を表にまとめてみた³⁾⁴⁾⁶⁾¹¹⁾¹²⁾¹⁴⁾¹⁵⁾¹⁸⁾²⁰⁾²¹⁾ (Table 1)。

年齢、性別は20~30歳代の女性に多く、脳動脈瘤破裂好発年齢は一般のものに比して若いのが通常である。発生部位は脳動脈瘤の好発部位である Willis 動脈輪前部に多いが、椎骨脳底動脈系、前大脳動脈、中大脳動脈末梢や穿通枝領域にも認められ、血管分岐部とは必ずしも一致しない。動脈瘤の形状は囊状から紡錘状のものまで種々であり多発することもまれではない¹⁵⁾。

Ferris⁶⁾、Kelley¹⁴⁾ は、SLE 患者で、くも膜下出血にて発症した動脈瘤の剖検例において、局所のフィブリノ

Table 1. Summary of the reported cases of SLE with cerebral aneurysm

Authors	Age	Sex	Location	Form
Dubois EL (1974)	?	?	?	berry
	?	?	?	berry
	?	?	?	berry
Ferris EJ (1974)	?	?	MCA (branch) ECA (branch) internal maxillary	saccular fusiform fusiform
	23	F	SCA thalamoperforating choroidal branch multiple aneurysms of ICA	? ? ? ?
Trentham (1976)	25	F	lt. MCA (proximal)	berry
	54	F	lt. VA	saccular
Taveras and Wood (1976)	?	?	Multiple	?
T. Hashimoto. et al (1976)	30	F	lt. IC-PC A. com. A. lt. ACA (A ₃) lt. MCA (peripheral)	fusiform fusiform fusiform fusiform
Kelley et al (1980)	29	F	lt. P. com. A.	fusiform
Kidoguchi et al (1985)	24	F	lt. LSA	fusiform
Nagayasu et al (1986)	31	F	multiple aneurysms of blt. ICA	fusiform saccular
N. Hashimoto. et al (1986)	32	F	basilar top	saccular
	36	F	A. com. A.	saccular
Our case (1988)	22	F	multiple aneurysms of lt. MCA	fusiform
			multiple aneurysms of lt. ICA	fusiform
			lt. ACA (A ₂)	fusiform

IC-PC: internal carotid-posterior communicating artery

A. com. A.: anterior communicating artery, ACA: anterior cerebral artery

MCA: middle cerebral artery, P. com. A.: posterior communicating artery

VA: vertebral artery, ECA: external carotid artery

SCA: superior cerebellar artery, LSA: lenticulostriate artery

イド壊死と脳血管を構成している弾性線維の断裂を認めたと報告しており、動脈瘤の形成に血管炎が関与していることを示唆している。本症例でも、多発性動脈瘤とともに、内頸動脈領域に血管壁の不整を認めており、SLEによる炎症性変化によるものと考えられた。

Ferris⁶⁾ は、SLEによく認められるフィブリノイド変

性のため、小血管壁の局所に脆弱が生じ、動脈瘤が形成されたと説明しており、木戸¹⁵⁾らは、さらに SLE 腎症による高血圧及び、ステロイド長期使用による組織脆弱性の関与を指摘している。

今回の我々の症例は、Ferris、木戸¹⁵⁾らが指摘するように、SLE の血管病変に、SLE 腎症に対するステロイド

長期使用による組織脆弱性・SLE 腎症に伴う高血圧による血行力学的負荷が加わって生じ、さらに高血圧のため動脈瘤がより拡張し、破綻、くも膜下出血をきたしたものと考えられた。

SLE におけるくも膜下出血の予後についてであるが、SLE では本症例のように、他の臓器にも疾患を認めることがしばしばであり、発症時の全身状態が悪いことが多い。柴田ら¹⁹⁾は SLE で脳血管病変を有する症例では、ほとんどの症例で強い腎血管障害を伴っており、小血管までの多彩な変化にとどまらず、さらに糸球体にも及び、いわゆる lupus nephritis の各種の像を呈すると報告している。また、脳動脈瘤が多発性、紡錘状であった場合、外科的治療の対象にならないことも多い。文献上でも、Table 1 に示した15例中、手術例は3例であり、そのうちの2例以外はすべて死亡しており、予後はかなり悪いと考えられた。

IV. 結 語

多発性脳動脈瘤を伴った SLE の1症例を報告し、SLE におけるくも膜下出血の原因、予後等に関して若干の文献的考察を加えた。

V. 文 献

- 1) **Andrianakos, A.A., Duffy, J., Suzuki, M. and Sharp, J.T.:** Transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus; report of three cases and review of the literature. *Ann. Intern. Med.* **83:** 616-624, 1975.
- 2) **Clark, E.C. and Bailey, A.A.:** Neurological and psychiatric signs associated with systemic lupus erythematosus. *JAMA* **160:** 455-457, 1956.
- 3) **Dubois, E.L.:** Lupus Erythematosus: A review of the current status of discoid and systemic lupus erythematosus and their variants. Univ. of Southern California Press, p 308-416, 1974.
- 4) **Dubois, E.L. and Tuffanelli, D.L.:** Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus: Computer analysis of 520 cases. *JAMA* **190:** 104-111, 1964.
- 5) **Ellis, G.G. and Verity, M.A.:** Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus: A review of neuropathologic findings in 57 cases. 1955-1977 *Semin Arthritis Rheum* **8:** 212-221, 1979.
- 6) **Ferris, E.J.:** Radiology of the Skull and Brain. *in Arteritis* (Newton, T. H. and Potts, D. G., eds.). *Angiology* vol. 2, CV Mosby Co, St Louis, p 2583-2585, 1974.
- 7) **Funata, N.:** Cerebral vascular changes in systemic lupus erythematosus. *Bull Tokyo Med. Dent, Univ.* **26:** 91-112, 1979.
- 8) **Glaster, G.H.:** Lesion of the central nervous system in disseminated lupus erythematosus. *Arch. Neurol. Psychiatr.* **67:** 745-753, 1952.
- 9) **Haas, L.F.:** Stroke as an early manifestation of systemic lupus erythematosus. *J. Neurol. Psychiatry* **45:** 554, 1982.
- 10) 橋本 明, 上田英雄, 武内重五郎: リウマチ性疾患, 結節性多発動脈炎. 内科学. 朝倉書店, p. 813-815, 1987.
- 11) 橋本武則, 福井 興, 植村富士雄: 膠原病症例図説, 脳血管障害および肺梗塞がみられた全身性エリテマトーデス. 大日本製薬株式会社, 大阪, p 95-100, 1976.
- 12) **Hashimoto, N., Handa, H. and Taki, W.:** Ruptured cerebral aneurysms in patients with systemic lupus erythematosus. *Surg. Neurol.* **26:** 512-516, 1986.
- 13) **Johnson, R.T. and Richardson, E.P.:** The neurological manifestations of systemic lupus erythematosus; a clinical-pathological study of 24 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* **47:** 337, 1968.
- 14) **Kelley, R.E., Stokes, N., Reyes, P. and Harik, S.I.:** Cerebral transmural angitis and ruptured aneurysm; a complication of systemic lupus erythematosus. *Arch. Neurol.* **37:** 526, 1980.
- 15) 木戸口順, 千葉明善, 村上寿治, 斉木 巖, 金谷春之, 田沢 稔, 田村昌士: SLE にみられたレンズ核線条体動脈瘤の1例. 脳外. **15:** 1221-1225, 1987.
- 16) **Nadeau, S.E. and Watson, R.T.:** Neurologic Manifestations of vasculitis and collagen vascular syndromes. *in Clinical Neurology* (Baker, A. B. and Baker, L.H., eds.). Vol. 4, chap, 59, Harper & Row Publishers, Philadelphia, p 75-86, 1984.
- 17) 中西功夫, 勝田省吾, 岡田仁克, 錦木大門, 三輪淳夫: SLE における脳血管病変 Vascular Lesions of the Brain in SLE. 脈管学 **22:** 103-108, 1982.
- 18) 長安慎二, 花北順哉, 三宅英則, 鈴木孝典, 西 正吾: 多発性脳動脈瘤を伴った Systemic lupus ery-

thematosis の 1 例. 脳外. **14**: 1251-1255, 1986.

- 19) 柴田整一, 長沢俊彦, 託摩武英, 成清卓二, 宮川侑三: 膠原病諸疾患の血管病変その検索の臨床的意義. 日内会誌. **58**: 271-282, 1969.

- 20) **Taveras, J.M.** and **Wood, E.H.**: Diagnostic neu-

roradiology. 2 nd ed., Vol. 2, Williams & Wilkins, Baltimore, p1041, 1976.

- 21) **Trentham, D.E.**: Berry aneurysms and lupus. N. Engl. J. Med. **295**: 114, 1976.