

# 大動脈炎症候群に合併した破裂脳動脈瘤の1例

佐藤 透 山本 祐司 浅利 正二  
富田 祐三 小倉 俊郎

## NEUROLOGICAL SURGERY

(国内文献略称：脳外)

第11巻 第3号 別刷

1983年3月10日 発行

医学書院

## 症 例

## 大動脈炎症候群に合併した破裂脳動脈瘤の1例\*

佐藤 透\*\* 山本 祐司 浅利 正二  
富田 祐三\*\*\* 小倉 俊郎\*\*\*\*

**Key words:** Aortitis syndrome, Pulseless disease, Takayasu's disease, Cerebral aneurysm, Cerebrovascular anomalies

## I. はじめに

大動脈炎症候群は、大動脈弓および主幹動脈、肺動脈などの後天的非特異性炎症のために生じた血管狭窄・閉塞あるいは拡張に起因する諸症候の総称であり、脈なし病はその大動脈弓型とされている<sup>9,11)</sup>。本症に合併する脳血管病変は主として閉塞性病変であり<sup>9)</sup>、出血性病変、ことに脳動脈瘤についての報告は極めて稀であり、現在までに6例<sup>1,2,4,8,10)</sup>を数えるにすぎない。

最近われわれは、発症以来20年を経過したと考えられる大動脈炎症候群の長期経過例に、破裂右前大脳動脈瘤および副中大脳動脈を合併した1例を経験した。そこで自験例を呈示し、本症における脳動脈瘤の発生機転につき若干の考察を加えて報告する。

## II. 症 例

患 者: 38歳 女(デパート店員)

主 訴: 意識障害, 右不全片麻痺

家族歴: 母と兄が高血圧症

現病歴: 18歳時、健康診断にて心肥大を、20歳時、高血圧と血圧の上肢左右差を指摘され、某都立病院に入院、精査し、脈なし病に伴う高血圧症を疑われ、降圧療法をうけたが、途中で治療を放棄した。その後、数年間、頭部後屈時、ときにめまいを覚えたが、最近ではその程度も減少し通常の生活を送っていた。1981年4月16日夜、入浴中、突然激しい後頭部痛を覚え意識消失を来た

し近医に搬入された。覚醒後、頭痛、嘔気、嘔吐を訴えた。くも膜下出血を疑われ、保存的治療にて軽快をみていたが、4月27日夜より、軽度の意識障害と右不全片麻痺が出現したため、翌日、当科へ転院した。

入院時所見: 意識は3°(3-3-9度式)で、見当識障害、指失認、左右失認がみられた。項部硬直は認められなかった。瞳孔不同はなく、対光反射も正常であった。眼底には、中等度の動脈硬化性変化以外、出血、花冠状動脈吻合などの異常は認められなかった。下肢よりも上肢に強い右不全片麻痺が認められたが、腱反射の亢進、病的反射の出現はみられなかった。血圧は右上肢で196/64 mmHg, 左上肢で110/60 mmHg, 両下肢で132/60 mmHgと著明な血圧の左右差および上下差が認められた。脈拍は84/分、整であったが、橈骨動脈の拍動は右側に比し左側で明らかに弱かった。呼吸は20/分、整であった。左鎖骨上窩に著明な粗い収縮期雑音が聴取された。

検査所見: 一般検査では、赤沈の亢進(1時間値61)、CRP(+)以外、特に異常は認めず、自己免疫学的検査(RA, LE, ASLO, 抗核抗体)は陰性で、内分泌学的検査(血漿レニン活性2.36 ng/ml/hr, アルドステロン123.7 pg/ml, アドレナリン0.01 ng/ml以下, ノルアドレナリン0.02 ng/ml)にも異常は認められなかった。腰椎穿刺では初圧120 mmH<sub>2</sub>O, 終圧90 mmH<sub>2</sub>Oで、性状は淡い血性であった。脳波には特に異常はなく、心電図では軽度の左室肥大が認められた。胸部単純写では

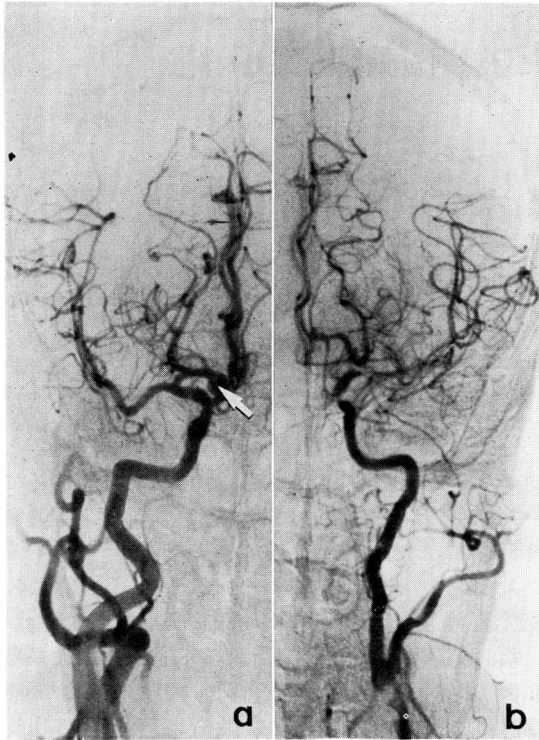
\* A Case of Aortitis Syndrome with a Ruptured Cerebral Aneurysm (1982.2.17 受稿)

\*\* 松山市民病院脳神経外科, Toru SATOH, Yuji YAMAMOTO and Syoji ASARI, Department of Neurological Surgery, Matsuyama Shimin Hospital

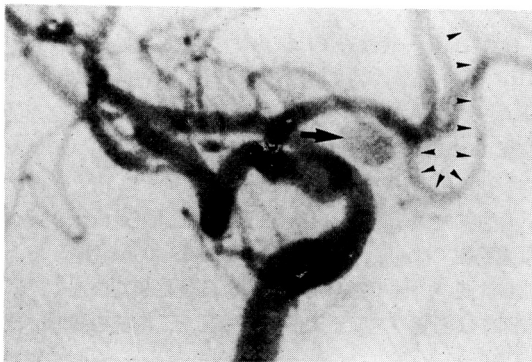
\*\*\* 同 外科, Yuzo TOMIDA, Department of Surgery, Matsuyama Shimin Hospital

\*\*\*\* 同 内科, Toshiro OGURA, Department of Internal Medicine, Matsuyama Shimin Hospital

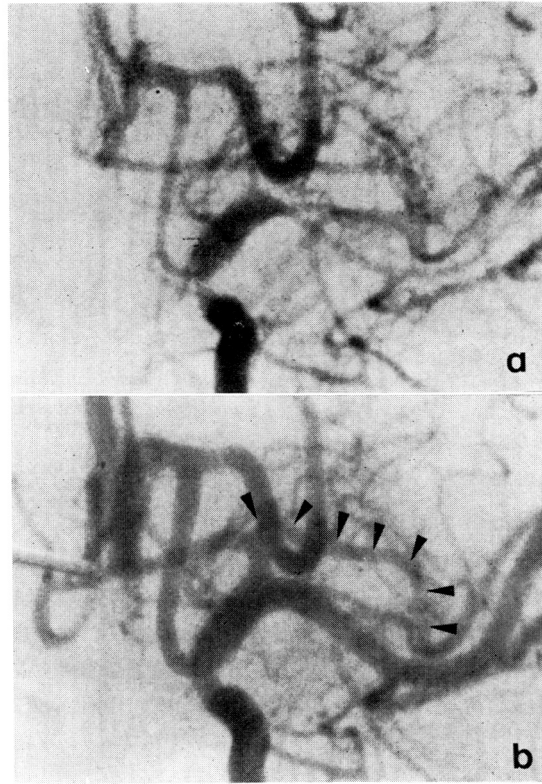
〔連絡先〕 佐藤 透=松山市民病院脳神経外科 (☎790 松山市大手町 2-6-5)



**Fig. 1** Right carotid angiogram (a) shows the moderately dilated internal carotid artery with smooth contour following the markedly dilated common carotid artery. An aneurysm (arrow) is demonstrated clearly in Fig. 2. Left carotid angiogram (b) shows the extensively stenotic internal carotid artery with irregular contour. Narrowing of the artery is presented clearly in Fig. 3.



**Fig. 2** The aneurysm (arrow) is demonstrated just adjacent to the right A<sub>1</sub> and the frontopolar artery (arrowheads). The aneurysmal neck is unable to be identified.

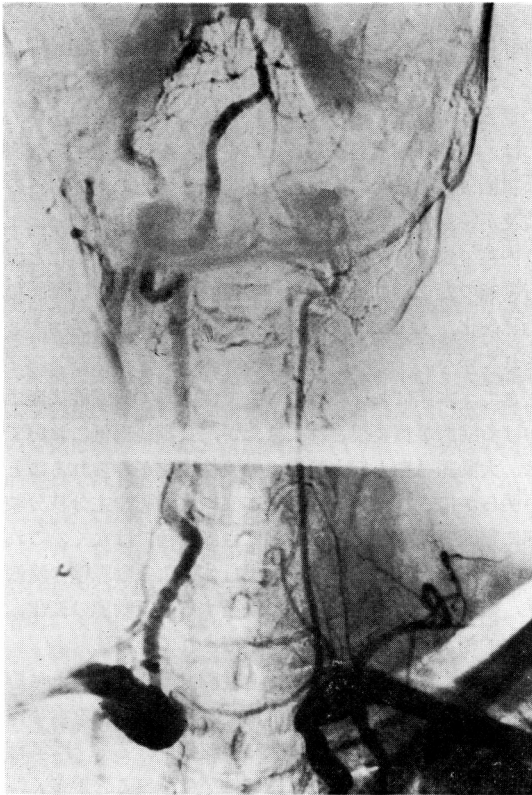


**Fig. 3** Left carotid angiogram on Apr. 29, 1981 (a) shows marked narrowing of the C<sub>2</sub>, A<sub>1</sub>, M<sub>1</sub>, accessory middle cerebral artery and posterior communicating artery. These narrowing subsided except the C<sub>2</sub> portion on Dec. 15, 1981. Arrowheads indicate accessory middle cerebral artery (b).

軽度の心肥大および壁の不整を伴った大動脈陰影の異常が認められたが、壁の石灰化はみられなかった。

右頸動脈撮影 (Fig. 1 a, 2) では、拡張した総頸動脈に続いて、内頸・外頸動脈も拡張していたが、壁の不整はみられなかった。後交通動脈は太く、これを介して後大脳動脈が明瞭に造影された。前大脳動脈 A<sub>1</sub> 末梢部から分岐した frontopolar artery が認められ、この起始部と前大脳動脈 A<sub>1</sub> 部に接して 6×7 mm の卵円形の淡い動脈瘤陰影が認められたが、ネックの同定は不可能であった (Fig. 2)。この陰影は動脈相よりもむしろ毛細血管相でより明瞭となり、静脈相においてもなお残存していた。

左頸動脈撮影 (Fig. 1 b, 3) では、総頸動脈は全体に狭小化し、内頸・外頸動脈分岐部では念珠状を呈し、これに続く内頸動脈は壁の不整を伴いつつやや狭小化し、ことに眼動脈を分岐してから後交通動脈を分岐するまでの約 1 cm の間には限局性の狭窄がみられた。また A<sub>1</sub>,



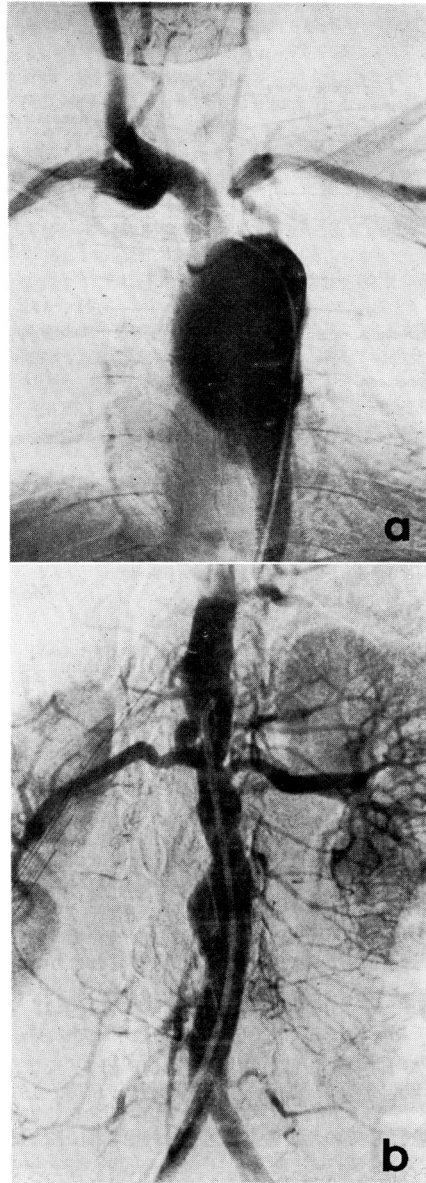
**Fig. 4** Bilateral brachial angiogram shows the stenotic left vertebral artery and the dilated right one. Note the irregular contour of the distal portion of the right vertebral artery and alternating stenosis with tapering tip of the basilar artery.

M<sub>1</sub> および副中大脳動脈と思われる分枝は著明に狭窄しており、血管攣縮が示唆された。後交通動脈も狭小化していたが、これを介して後大脳動脈は明瞭に造影された。なお術後再検された左頸動脈撮影 (Fig. 3b) では、術前に認められた C<sub>2</sub>, M<sub>1</sub>, A<sub>1</sub> 副中大脳動脈の狭窄は、C<sub>2</sub> 部を一部残して寛解しているのが確認された。

両側逆行性上腕動脈撮影 (Fig. 4) では、左椎骨動脈は全長にわたり狭小化し、壁の不整を伴っていた。一方、右椎骨動脈は太く、左側の約2.5倍の径を有しており、頭蓋内に至ると一部壁の不整が認められ、これに続く脳底動脈は中枢側は太く、末梢は狭小化し、壁の不整も著明であり、末梢ほどその程度も強かった。

以上、自験例は、大動脈炎症候群に合併した右前大脳動脈瘤の破裂によりくも膜下出血を来したものと診断し、5月13日、動脈瘤根治手術を施行した。

手術所見: right fronto-basal lateral craniotomy により視交叉上槽に至り、内頸動脈を末梢にたどり、続いて



**Fig. 5** Aortogram reveals the beads like stenosis with poststenotic dilatation at the proximal portion of the left subclavian artery, and the extensive stenosis with irregular contour of the left common carotid artery. Note the marked dilatation of the aortic arch, brachiocephalic and right common carotid arteries. Thoracic aorta shows gradual stenosis (a). The entire abdominal aorta exhibits alternating stenosis and dilatation. The renal arteries appear unremarkable (b).

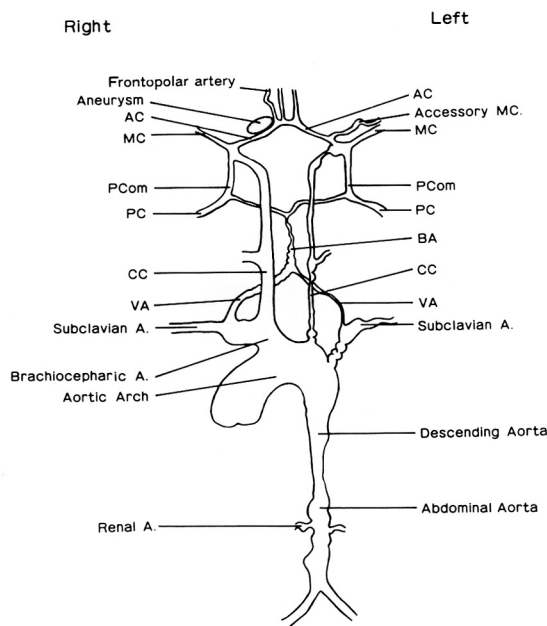


Fig. 6 Schema of the arteriogram.

前大脳動脈 (A<sub>1</sub>) を中枢側より末梢へ剝離した。動脈瘤柄部の同定は困難であったが、A<sub>1</sub> と、この末梢から分岐する frontopolar artery 起始部に細い柄部が認められ、その底部は暗赤色を呈し、壁は固く一部血栓化し、視神経と癒着していた。ネッククリッピングを行い、内頸動脈、中大脳動脈 (M<sub>1</sub>)、A<sub>1</sub>、A<sub>2</sub> を検索したが、これらには肉眼的に特に病的所見は認められなかった。

術後経過：術後は何ら神経脱落症状は認められず、経過は良好であった。

5月28日施行された大動脈撮影 (Fig. 5) では、左鎖骨下動脈は起始部より3カ所で念珠状に狭窄したのち紡錘状に拡張していた。左総頸動脈は起始部で局局性に狭窄し、さらに全長にわたり細く、壁の不整を伴っていた。一方、大動脈弓、腕頭動脈、右総頸動脈は著明に拡張し、壁の不整はみられず、右鎖骨下動脈起始部は一部動脈瘤様に拡張していた (Fig. 5 a)。さらに、下行大動脈は壁の不整を伴いつつ徐々に漏斗状に狭窄し、腹部大動脈は壁の粗大な不整を伴い分節的拡張を呈していたが、腎動脈の狭窄は認められなかった (Fig. 5 b)。

### III. 考 按

大動脈炎症候群の血管病変の範囲は、原則として大動脈弓、肺動脈および大動脈弓から分岐する腕頭動脈、総頸動脈、鎖骨下動脈、さらに下行大動脈、腹大動脈など

の弾性線維型大型動脈に限られている<sup>8,9</sup>。一方、筋肉型動脈における変化は、腎動脈や冠狀動脈などの起始部にみられるのみであり<sup>7</sup>、頭蓋内血管においては、動脈炎の病変はこれまで認められていない<sup>4,8,10</sup>。病理組織学的には、中膜外膜境界部あるいは中膜外層に初発する著明な組織破壊と結合織増生を伴う炎症性変化の内方への波及が特徴的<sup>7</sup>とされ、これらに続発した内膜肥厚により内腔の狭窄・閉塞を来す。また、炎症の癒痕化と血行動態の変化が二次的に全身の血管に粥状硬化、動脈細動脈硬化、血栓などの非特異的血管病変をもたらす<sup>6</sup>とされている。

さて、本症においてはこれまで主として閉塞性病変における病態が重要視されてきたが、長期経過例においては、大動脈弓や上行大動脈の拡張性変化がみられることが明らかにされた<sup>6</sup>。さらに本症に大動脈や主分枝分岐部に動脈瘤の発生をみることはさほど稀ではなく、これらの発生要因としては、動脈炎自体による動脈壁の脆弱性、癒痕性線維増生の程度、続発する血行動態の変化、二次的粥状硬化などの関与が示唆されている<sup>7</sup>。

一方、大動脈炎症候群に出血性脳血管病変、ことに脳動脈瘤を合併した例は極めて稀であり、自験例を含め、現在までに文献上7例<sup>1,2,4,8,10</sup>の報告をみるにすぎない。これらは椎骨脳底動脈領域に発生することが多く、7例中5例<sup>1,2,8,10</sup>でこの領域にみられている。本症において大動脈や主分枝分岐部に発生する動脈瘤と、脳動脈に発生するそれとは、その発生機序はおのずから異なるものと思われる。本症の脳動脈瘤が椎骨脳底動脈領域に発生しやすい要因としては、一般に本症における脳血管の狭窄・閉塞は総頸動脈より始まり椎骨動脈は最後まで残る傾向が強く<sup>9</sup>、脳血行維持は主として椎骨動脈により保たれるため<sup>9</sup>、長期にわたりこの領域への血流負荷がかかるためと考えられている。一方、椎骨脳底動脈領域以外では、新津ら<sup>4</sup>の右総頸動脈と左鎖骨下動脈の閉塞、右椎骨動脈の狭窄および左総頸動脈の拡張を認めた本症において、左内頸動脈・後交通動脈分岐部および左中大脳動脈に動脈瘤を合併した1例が報告されているのみであり、自験例のように前大脳動脈瘤を合併した例はみられない。

自験例における脳血行維持は、脳血管写所見より明らかかなように、左椎骨動脈、脳底動脈は著明に狭小化しており、主として内頸動脈系により保たれており、しかも右内頸動脈は左に比し明らかに拡大しており、右内頸動脈血流量は著明に増加しており、さらに下行大動脈の狭窄による上体高血圧による圧負荷も加わり、この領域の血管壁に対し長期にわたって血流負荷がかかっていたと

考えられ、これらの血行力学的因子が動脈瘤の発生に大きく関与したと思われる。さらに、自験例での右前大脳動脈 A<sub>1</sub> 末梢部起始の frontopolar artery は、その付近の血行動態の変化を生じせしめ<sup>9)</sup>、動脈瘤の発生を促したものと推察される。Fig. 6 に自験例における血管形態変化をシェーマで示した。

一般に、本症では頭蓋内血管には動脈炎の病変は見いださねないといわれており<sup>4,8,10)</sup>、最近の島袋ら<sup>10)</sup>の剖検例における報告でも脳動脈瘤およびその親動脈には本症の病変は認められず、本症の動脈炎自体が脳動脈瘤発生の直接の原因ではないとし、その要因をやはり大動脈弓より分枝する血管の狭窄・閉塞による脳循環の血行動態の変化に求めている。自験例においても、手術時の肉眼的観察ではあるが、脳動脈瘤周囲の C<sub>2</sub>, C<sub>1</sub>, M<sub>1</sub>, A<sub>1</sub>, A<sub>2</sub> などには特に病的所見は認められなかった。

一方、自験例では、脳血管写上、拡張した右椎骨動脈にひきつづき脳底動脈では壁の不整およびその末梢部の著明な狭小化がみられており、この所見は単に本症における粥状硬化などの二次的血管変化にすぎないのか、あるいは椎骨動脈の病変と連続した変化一すなわち、本症の血管病変が頭蓋内に波及したものであるのか、非常に興味ある点であり、今後の病理学的検討が待たれるところであろう。

#### IV. まとめ

発症以来 20 年を経過したと考えられる大動脈炎症候群の長期経過例に、破裂右前大脳動脈瘤および副中大脳動脈を合併した 1 例を報告した。

大動脈炎症候群に合併する脳動脈瘤は、いわゆる脳動脈瘤発生の先天的、後天的要因に、主幹動脈の狭窄・閉塞あるいは拡張に基づく脳血行動態の変化、合併する高血圧などの血行力学的負荷が加わり発生するものと思われる。

#### 文 献

- 1) 井沢正博, 沖野光彦, 加川瑞夫, 喜多村孝一: “脈無し病”に伴う脳動脈瘤破裂の 1 例. 脳外 8: 1071-1076, 1980
- 2) 熊谷頼佳, 杉山弘行, 名和田宏, 伊関 洋, 馬場元毅, 太田秀一, 仁瓶博史, 谷島健生, 高倉公朋, 佐野圭司, 齋藤 勇: 脳動脈瘤を合併した脈なし病の 2 例. 脳外 9: 611-615, 1981
- 3) 郭 隆燦, 新妻 博, 畑中光昭, 鈴木二郎: 前交通動脈瘤と前交通動脈の奇形. 脳神経 30: 1221-1225, 1978
- 4) 新津和良, 秋元英良, 能勢 徹, 折津 愈, 佐藤文明, 増沢紀男, 吉水信裕, 村田貞吉, 松村義男, 照山卓爾, 田中 昇, 松井泰夫, 直江史郎: 脳動脈瘤と解離性大動脈瘤を伴った大動脈炎症候群の一部検例. medicina 9: 1898-1902, 1972

- 5) 齋藤 勇, 佐野圭司: 脈無し病と脳卒中. 内科シリーズ 4, 南江堂, 東京, 1972, pp 193-205
- 6) 齋藤 建, 太田邦夫: いわゆる脈なし病の病理解剖学的所見一経過による形態像の変化を中心に. 脈管学 12: 333-335, 1972
- 7) 齋藤 建: 高安動脈炎の病理解剖学的所見. 厚生省特定疾患大動脈炎症候群調査研究班, 昭和 48 年度報告, 1974, pp 9-14
- 8) 齋藤 建: 26 剖検例に見る高安病の臨床病理学. 循環器科 6: 149-158, 1979
- 9) 佐野圭司, 相羽 正: 脈なし病. 診断と治療 53: 1154-1165, 1965
- 10) 島袋 洋, 増沢紀男, 佐藤文明, 齋藤 建: “脈なし病”に伴う脳動脈瘤破裂. 第 20 回日本神経学会総会抄録集, 1979
- 11) 上田英雄, 伊藤 巖, 齋藤嘉美: 大動脈炎症候群一脈なし病とその近縁疾患について. 内科 15: 239-256, 1965

#### Abstract

A Case of Aortitis Syndrome with a Ruptured Cerebral Aneurysm

by

Toru SATOH\*, Yuji YAMAMOTO, Syoji ASARI,  
Yuzo TOMIDA\*\* and Toshiro OGURA\*\*\*

from

Department of Neurological Surgery,\* Department of Surgery\*\* and Department of Internal Medicine,\*\*\* Matsuyama Shimin Hospital, Matsuyama, Ehime, Japan

The authors reported a rare case in which a ruptured cerebral aneurysm was associated with aortitis syndrome. Documenting our case, possible mechanisms in the development of a cerebral aneurysm in such a condition were discussed.

A 38-year-old woman was admitted to Matsuyama Shimin Hospital, complaining of disorientation and motor weakness on April 27, 1981. Eleven days prior to entry, she had an episode of unconsciousness, severe headache and vomiting, which improved well on the following day. She had been suffered from cardiomegalia, hypertension, predominantly in the right arm, and giddiness attacks for those twenty years.

On admission, the patient was lethargic and disoriented besides on her name. The blood pressure was 196/64, right arm, 110/60, left arm, and 132/60, both legs. The radial pulses were full, although the pulsations on the left were slightly less. A loud systolic bruit was heard over the left supraclavicular fossa. Neurologically, slight right hemiparesis, predominantly in the upper limb, was noted without any other abnormalities. Fundoscopic examination disclosed negative except moderate arteriosclerosis of the retinal arteries. Slightly bloody cerebrospinal fluid was obtained by the lumbar puncture with an opening pressure of 120 mmH<sub>2</sub>O. The erythrocyte sedimentation rate was increased up to 61 mm. per hour, and the C-reactive protein was elevated at 2 units. Other examinations such as complete blood count, immunological studies, plasma renin activity and electro-

encephalogram were negative. Plain chest roentgenogram showed the tortuous aortic outline through the slightly enlarged heart.

Angiographical studies revealed the following abnormalities; the right anterior cerebral artery ( $A_1$ ) aneurysm with the left accessory middle cerebral artery, localized stenosis at the proximal portion of the left subclavian artery, irregular diffuse stenosis of the left common carotid artery and the left vertebral artery, smooth diffuse dilatation of the aortic arch, the brachiocephalic artery, the right subclavian artery and the right common carotid artery, gradual stenosis of the thoracic aorta and tortuous dilatation of the abdominal aorta.

She was operated on for the ruptured cerebral aneurysm on May 13 and was discharged on May 27, 1981 without any neurological deficits.

Analyzing the 7 reported cases, including ours, a cerebral aneurysm associated with aortitis syndrome was considered to be developed by the hemodynamic stress due to the characteristic cerebral blood flow changes caused by stenosis, obliteration and dilatation involving the main branches of the aortic arch, and superimposed hypertension caused by stenosis of the aorta or the renal arteries, in relation to the congenital or acquired factors such as medial defects, cerebrovascular anomalies, arteriosclerosis.

(Received: Feb. 17, 1982)