◆ 症例報告 ◆

神経線維腫 1 型に伴った類もやもや病に副前大脳動脈および
副中大脳動脈を合併した前大脳動脈窓形成部脳動脈瘤の 1 例太田 浩嗣¹⁾ 近藤 弘久¹⁾ 梅村 武部¹⁾ ニッ矢浩一郎²⁾ 真崎 弘美²⁾ 山本 淳孝³⁾

要旨：【背景】神経線維腫 1 型に伴った類もやもや病に、前大脳動脈窓形成部囊状脳動脈瘤を含む多発性脳動脈瘤が合併し、副前大脳動脈と副中大脳動脈を有した極めて稀な症例を経験した。【症例】65 歳男性。頭部打撲後、外傷性健忘が生じたため救急搬入。CT で異常を認め精査入院とした。脳血管撮影では、前大脳動脈窓形成部に囊状脳動脈瘤、副前大脳動脈と副中大脳動脈を有し、中大脳脈(M1)にはもやもや様血管網を認めた。他に脳底上小脳動脈瘤を有したこともあり、coil 塞栓術を施行した。術後、脱落症状もなく経過良好である。【結語】本症例は、複数の破格が集結した窓形成部に脳動脈瘤を合併した症例で、過去に報告はなかった。また、複数の破格が集結していることで、脳動脈瘤の発生には後天的な血行力学的ストレスの他に、原始血管の発生異常の関与が加わったものと考え報告した。

Key words: fenestration, accessory anterior cerebral artery, accessory middle cerebral artery, quasi-moyamoya disease, neurofibromatosis type 1

はじめに

神経線維腫 1 型(neurofibromatosis type 1: NF 1)は外胚葉系異常が主で、脳血管障害との合併は少ない^{1,2)}。そのほとんどが閉塞性脳血管障害やもやもや様血管で、脳動脈瘤の合併は散見されるのみである¹⁻⁴⁾。一方、前大脳動脈水平部の窓形成部に脳動脈瘤が発生したものは稀で、渉猟し得た限り、37 例の報告しかなかった⁵⁻¹³⁾。そのうち、窓形成部より副中大脳動脈が分岐したものは 1 例のみであった⁹⁾。本症例は NF 1 と診断され、前大脳動脈窓形成部に囊状脳動脈瘤、副前大脳動脈と副中大脳動脈が合併し、中大脳動脈(M1)と副中大脳動脈末梢部にはもやもや様血管網を有していた。このような症例は過去に報告はなく、文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：65 歳，男性

主訴：なし

既往歴：高血圧の指摘はなかった。

現病歴：幼少時、全身の café au lait spot と神経線維腫により NF 1 と診断され、当初、定期フォローされていたが、無症候であったため自己中止していた。2020 年 4 月中旬、警備作業中に転倒し後頭部を打撲したため、当院に救急搬入された。外傷後健忘以外、神経脱落症状はなかった。CT で外傷による異常はなかったものの、脳底動脈先端部に脳動脈瘤を疑う高信号病変を認め、精査目的で入院とした。

入院後経過：外傷性健忘は軽快。MRI で外傷における異常はなかったものの、左前大脳動脈水平部に窓形成があり、その窓形成部に未破裂囊状脳動脈瘤を有し、右脳底上小脳動脈分岐部にも未破裂囊状脳動脈瘤を伴っていた。また、副前大脳動脈および副中大脳動脈を認め、左中大脳動脈は低形成であった(Fig. 1)。脳血管撮影検査では、左前大脳動脈窓形成の近位部に 7 mm の未破裂囊状脳動脈瘤を認めた。脳動脈瘤頸部は窓形成の後方 trunk 寄りに位置し、窓形成の前方 trunk 遠位部で左副中大脳動脈と左前大脳動脈(A2)が、前交通動脈からは副

¹⁾門司メディカルセンター脳神経外科

²⁾門司メディカルセンター放射線科

³⁾産業医科大学脳神経外科

責任著者：〒801-8502 福岡県北九州市門司区東港町 3-1

門司メディカルセンター脳神経外科 太田浩嗣

E-mail : h.ohta@mojih.johas.go.jp

(2021 年 6 月 29 日受付, 2021 年 8 月 17 日受理)

doi: 10.3995/jstroke.10948

Fig. 1 Preoperative MRA and MRI

MRA showed Lt unruptured aneurysm arising from the fenestration of anterior cerebral artery (ACA), Rt unruptured basilar artery-superior cerebellar artery aneurysm (BA-SCA An.), accessory ACA (arrow), accessory middle cerebral artery (MCA) (double arrow) and hypoplasia MCA (M1).

Fig. 2 Preoperative angiography

A1: Rt-CAG AP, A2: Lt-CAG AP and A3: Lt-CAG, special view. Angiography showed the fenestrated ACA (arrow) associated with the aneurysm, accessory MCA and accessory ACA. Moyamoya vascular networks flowed from MCA and distal accessory MCA.

B: Lt-VAG AP. Angiography showed Rt BA-SCA An.

前大脳動脈が分岐していた。左中大脳動脈 M1 遠位部にはもやもや様血管網がみられた。もやもや様血管網は、穿通枝間の collateral vessel より広径で蛇行した coil 様血管群として、低形成した中大脳動脈 (M1) と副中大脳動脈の末梢から移行していた。M2 以降は通常の走行をとり、外頸動脈系からの側副血行路は確認できなかった。また、右脳底上小脳動脈分岐部に 8 mm の未破裂囊状脳動脈瘤を認めた (Fig. 2)。治療を考慮し、一旦退院とした。未破裂脳動脈瘤を後方循環にも認めていたため、coil 塞栓術を選択した。まず、10 月中旬に左前大脳動脈窓形成部脳動脈瘤を、11 月上旬に右脳底上小脳動脈瘤に対して coil 塞栓術を施行した (Fig. 3)。術後、神経脱落症状は来さず経過良好で、左中大脳動脈のもやもや血管網に関しては、外来で注意深く経過をみている。

なお、報告にあたり、患者本人および家人の同意を得

ている。

考 察

前大脳動脈窓形成は水平部に好発し、胎生 12～14 mm に形成された primitive olfactory artery と前交通動脈とが胎生 18～43 mm で不完全に融合し、その一部が遺残する破格である。1905 年、Fawcett らが初めて報告し、その頻度は 0.14% と言われている^{6,9)}。一方、前大脳動脈水平部に脳動脈瘤が発生する頻度は 0.88～4.0% と低く¹²⁾、窓形成部のは Crompton らが 1962 年に報告して以来、37 例の報告しかなかった⁵⁻¹³⁾ (Table 1)。

詳細を明記された 36 例をまとめると、平均発症年齢は 55.5 歳 (33～80 歳) で、男性 (M: 21, F: 14, NR: 1) に多く、一般的な破裂脳動脈瘤や NF 1 関連脳動脈瘤では女性に多いことから、特徴の一つと考えられた。また、

Fig. 3 Posterior operative angiography

A: Lt-CAG, special view and B: Rt-VAG, special view. Posterior operative angiography showed that aneurysms were completely coiled.

右側(Rt: 21, Lt: 14, NR: 1), 破裂例(Rup: 26, Un-Rup: 10), 窓形成近位部(Proximal end: 28, Trunk: 4, Distal end: 2, NR: 2)に多かった。前大脳動脈窓形成近位部では中膜欠損が生じやすいことから、血行力学的ストレスにより脳動脈瘤が発生しやすいと言われている⁵⁾。他部位に脳動脈瘤を合併した報告は6例しかなく、もやもや病あるいは類もやもや病を伴った報告はなかった。治療では、clipping術が多かったが(Clip: 25, Coil: 9, Conservative: 2)、最近、coil塞栓術の報告も多くなってきている。

この種の脳動脈瘤は、その形状や穿通枝との癒着が強いことで、窓形成をなす側のtrunkと脳動脈瘤をclipあるいはcoil塞栓を余儀なくされる場合がある。結果的に症状を来さなかった報告も散見されているが^{7, 11)}、coil塞栓術中に一侧のtrunkが描出不良となり、術後意識障害を来した報告もある¹⁰⁾。このように、合併症を来す原因として、各々の穿通枝の灌流領域の相違が考えられている。前大脳動脈水平部には多くの穿通枝が存在し、特に、窓形成では穿通枝が複雑に分岐しているため、このような合併症が生じると言われている^{5, 10)}。

また、副中大脳動脈は、胎生7~12 mmに形成されたprimitive middle cerebral arteryが胎生16~18 mmに大脳半球に分枝を形成し広がった破格である¹⁴⁾。前大脳動脈水平部窓形成と副中大脳動脈が合併した報告は、渉猟し得た限り2例しかなく^{9, 14)}、窓形成部に脳動脈瘤を有した報告は1例のみであった⁹⁾。窓形成部に脳動脈瘤と副中大脳動脈を合併したことで、脳動脈瘤の発生には、血行力学的ストレスの他に、同時期に形成された原始動脈

の発生異常の関与も推察された。

一方、NF 1は、第17染色体異常による常染色体優性遺伝で、孤発例も多く、1/3000~1/5000の頻度と言われている。臨床的には、末梢のcafé au lait spot、神経線維腫、optic glioma、虹彩の過誤腫等の外胚葉系の異常が中心で、側弯症や蝶形骨大翼の低形成といった骨形成障害のほか、腎動脈および腹大脳動脈の狭窄や頭蓋外動脈瘤等の血管障害も報告されている¹⁾。しかし、脳血管病変の合併は1.0~3.6%と少なく、ほとんどが閉塞性脳血管障害やもやもや様血管で、頭蓋内脳動脈瘤の合併は散見されるのみである¹⁻⁴⁾。しかし、無症候のためスクリーニングされていない症例もあり、実際にはもっと多いことが推測される。

藤本らは、32例48頭蓋内脳動脈瘤の報告をまとめ、女性に多く、平均発症年齢は42.9歳と、一般的な破裂脳動脈瘤の発症より若く、後方循環に好発すると述べている³⁾。脳動脈瘤の発生に関しては、半数に閉塞性血管障害を合併することから、血行力学的ストレスの関与が示唆されている。また、褐色細胞腫や腎動脈狭窄による高血圧も多く、高血圧も誘因となり得るという意見もある⁴⁾。一方、血行力学的ストレスや高血圧等の誘発因子を伴わない症例もあることから、後天的要因だけではなく、血管壁の脆弱を来す中胚葉系の形成異常も背景にあると推察されている³⁾。

更に、もやもや病関連脳動脈瘤は、ウイルス動脈輪など主幹動脈と、もやもや血管網内およびその側副路末梢動脈に大きく分類され、前者は嚢状動脈瘤が多く、後者では紡錘状動脈瘤や仮性動脈瘤に多いと言われている。

Table 1 Summary of reported cases of the aneurysm arising from fenestrated ACA (37 cases)

Author	Year	Age	Sex	Side	An. Size	Rup./ Unrup.	Location	ACA variation	Moyamoya vessel at MCA	Multiplicity	Treatment	Outcome
Crompton	1962						Proximal end				Conservative	
Yamada	1982	43	M	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	Death
Inagawa	1983	43	M	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	Death
		70	F	Lt	NR	Unrup.	Proximal end	-	-	MCA rup.	Conservative	DA
Korosue	1983	41	M	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	Death
Handa	1984	50	F	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	GR
Wakabayashi	1985	38	M	Rt	6.5	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	DA
		41	M	Rt	5	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	Death
Minakawa	1985	56	M	Lt	NR	Rup.	Proximal end	NR	-	-	Clipping	ND
Ogasawara	1988	65	F	Lt	NR	Rup.	Proximal end	NR	-	-	Clipping	VS
Suzuki	1988	41	F	Lt	NR	Unrup.	Proximal end	Azygos	-	+	Clipping	GR
		46	M	Rt	NR	Unrup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	GR
		53	M	Lt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	+	Clipping	GR
San-Galli	1992	47	M	Lt	NR	Unrup.	Proximal end	NR	-	-	Clipping	GR
Friedlander & Ogliv	1996	33	M	Rt	NR	Rup.	Proximal end	Azygos	-	-	Clipping	GR
Kachihara	1998	50	F	Rt	NR	Rup.	Proximal end	Contralateral A1 hypoplasia	-	-	Clipping	GR
Taylor	2000	68	M	Lt	5	Rup.	Trunk	Ipsilateral A1 hypoplasia	-	-	Clipping	GR
Park	2000	35	F	Lt	7	Rup.	Proximal end	NR	-	+	Clipping	GR
Wanibuchi	2001	52	F	Lt	4.3	Unrup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	GR
Ihara	2003	78	F	Rt	NR	Rup.	Trunk	Azygos & Contralateral A1 hypoplasia	-	-	Clipping	GR
Evans	2006	56	M	Lt	NR	Rup.	Trunk: fusiform	-	-	-	Coiling	DA
Leyon	2008	49	M	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	GR
Koh	2009	75	F	Rt	NR	Rup.	Distal end	-	-	-	Conservative	GR
Terui	2010	70	M	Rt	NR	Unrup.	NR	-	-	-	Clipping	GR
Mitsuhara	2011	71	F	Rt	4.5/5.2	Rup.	Proximal end	-	-	2 on fenestration	Coiling	GR
Mantatzis	2011	52	M	Rt	NR	Rup.	NR	NR	-	-	Coiling	GR
		39	NR	Lt	NR	Unrup.	Proximal end	NR	-	-	Coiling	GR
Yoshida	2011	50	M	Rt	3	Rup.	Proximal end	-	-	-	Coiling	GR
Akture	2012	50	F	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Clipping	GR
Nishida	2012	79	F	Rt	NR	Rup.	Distal end	-	-	-	Coiling	DA
Kwon	2013	60	F	Rt	2.9	Rup.	Proximal end	Azygos & Contralateral A1 aplasia	-	MCA	Clipping	GR
Kumar	2013	47	F	Rt	NR	Rup.	Trunk	-	-	-	Clipping	GR
Mizoue	2014	43	M	Lt	4	Rup.	Proximal end	Accessory MCA	-	-	Coiling	GR
Eto	2015	80	M	NR	8	Unrup.	Proximal end	-	-	-	Coiling	GR
Uno	2017	60	M	Rt	NR	Rup.	Proximal end	-	-	-	Coiling	GR
Iwabuchi	2018	72	M	Lt	10	Unrup.	Proximal end	NR	-	-	Clipping	GR
		63	M	Lt	7	Unrup.	Proximal end	NR	-	-	Clipping	GR

M: male, F: Female, Rt: right, Lt: Left, NR: not reported, DA: disabled, GR: good recovery, VS: vegetative state, ND: not described, Rup.: ruptured, Unrup.: unruptured

る¹⁵⁾。その頻度は3.4~15.8%で、その半数(56%)はウィルス動脈輪に認められ、側副路の前・後脈絡叢動脈(22%)や、レンズ核線条体動脈(18%)ならびにもやもや血管網内(2.1~6.7%)にもみられている¹⁵⁻¹⁷⁾。また、側副路では、遠位部に多く、近位分岐部では稀と報告されている¹⁶⁾。片側性もやもや病ならびに類もやもや病での合併頻度は不明であるが、血管壁への血行力学的ストレスはもやもや病と同等と考えられ、正常群と比べ合併が多いと考えられる¹⁷⁾。また、もやもや病ならびに類もやもや病では、遺残原始血管が存在することが多く、何らかの発生学的要因が関与していると推察されている¹⁸⁾。しかし、副中大脳動脈は、中大脳動脈の側副路としての潜在機能を持つ破格であるが¹⁹⁾、もやもや病との合併は少なく、渉猟し得た限り5例の報告しかなく、脳動脈瘤の合併は3例のみであった^{19, 20)}。更に、前大脳動脈窓形成との合併は、渉猟し得なかった。

本症例は、前大脳動脈窓形成部脳動脈瘤に副前大脳動脈と副中大脳動脈が合併し、多発性脳動脈瘤を有した極めて稀な症例で、過去に報告はなかった。後天的要因である血行力学的ストレスやNF1に特有の血管壁の脆弱性の関与があったにしても、窓形成部に脳動脈瘤を含め複数の破格が集結していたことから、それぞれの破格を形成する原始動脈の発生異常も関与していると推察した。また、治療に際しては、NF1および類もやもや病における血管壁の脆弱性や穿通枝の複雑な分岐から、直達手術ではリスクが高いと判断し、後方循環にも脳動脈瘤を有していたことで、コイル塞栓術を選択した。

結 語

- ①神経線維腫1型に類もやもや病を伴い、副前大脳動脈と副中大脳動脈を合併した前大脳動脈窓形成部脳動脈瘤の症例を報告したが、このような症例は過去に報告はなく、極めて稀であった。
- ②脳動脈瘤の発生には、血行力学的ストレスや血管壁の脆弱性の関与があったとしても、複数の破格が窓形成部に集結したことで原始血管の発生異常が関与していると推察した。
- ③治療に際しては、NF1および類もやもや病における血管壁の脆弱性を考慮し、コイル塞栓術を選択した。

著者は日本脳卒中学会へのCOI自己申告を完了しており、本論文の発表に関して、開示すべきCOIはない。

参考文献

- 1) Schievink WI: Genetics of intracranial aneurysms. *Neurosurgery* 40: 651-662; discussion 662-663, 1997

- 2) Leone RG, Schatzki SC, Wolpaw ER: Neurofibromatosis with extensive intracranial arterial occlusive disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 3: 572-576, 1982
- 3) 藤本基秋, 中原一郎, 田中正人ら: 神経線維腫1型に多発性脳動脈瘤, 血管奇形を合併した1例. *Neurol Surg* 32: 355-359, 2004
- 4) Hasegawa H, Bitoh S, Otsuki H, et al.: Catecholamine-secreting malignant schwannoma in a patient with multiple intracranial aneurysms. Case report. *J Neurosurg* 60: 1089-1094, 1984
- 5) 江藤 歩, 中井完治, 相川 博ら: 頭蓋内ステントを併用することで血管内治療により治療し得た前大脳動脈窓形成に合併した未破裂脳動脈瘤の1例. *Neurol Surg* 43: 75-78, 2015
- 6) Inagawa T, Yamada T, Takeda T, et al.: [Aneurysms of the fenestrated anterior cerebral artery. Report of two cases]. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 23: 211-215, 1983 (in Japanese)
- 7) Iwabuchi N, Saito A, Fujimoto K et al.: Unruptured saccular aneurysm arising from the fenestrated A1 segment of the anterior cerebral artery: report of 2 cases. *Case Rep Neurol* 10: 140-149, 2018
- 8) Kwon WK, Park KJ, Park DH, et al.: Ruptured saccular aneurysm arising from fenestrated proximal anterior cerebral artery: case report and literature review. *J Korean Neurosurg Soc* 53: 293-296, 2013
- 9) 溝上達也, 木矢克造, 籾 拓郎ら: 前大脳動脈A1部窓形成及び副中大脳動脈に関連した破裂脳動脈瘤に対してコイル塞栓術を施行した1例. *JNET J Neuroendovasc Ther* 8: 207-212, 2014
- 10) 西田あゆみ, 清水俊彦, 河内雅章ら: ポスターセッション 窓形成を伴った前大脳動脈水平部動脈瘤に対する血管内治療. *JNET J Neuroendovasc Ther* 6: 330, 2012
- 11) 照井慶太, 大林慎始, 清水美奈ら: 前大脳動脈水平部窓形成部に発生した未破裂脳動脈瘤の1例. *Neurol Surg* 38: 545-550, 2010
- 12) Uno J, Otsuji R, Ren N et al.: Ruptured cerebral aneurysm of fenestrated A1 segment of the anterior cerebral artery; case report and literature review. *JNET J Neuroendovasc Ther* 11: 309-314, 2017
- 13) Yoshida M, Ezura M, Sasaki K, et al.: Endovascular repair of ruptured aneurysm arising from fenestration of the horizontal segment of the anterior cerebral artery: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52: 924-927, 2012
- 14) 劉 衛東, 山田恭造, 太田富雄ら: 破裂脳動脈瘤に合併してみられた多発性脳血管奇形—前大脳動脈窓形成, 副中大脳動脈, 重複中大脳動脈—の1例. *Neurol Surg* 19: 975-978, 1991
- 15) Zhang L, Xu K, Zhang Y, et al.: Treatment strategies for aneurysms associated with moyamoya disease. *Int J Med Sci* 12: 234-242, 2015
- 16) Kawaguchi S, Sakaki T, Morimoto T, et al.: Characteristics of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. A review of 111 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 138: 1287-1294, 1996
- 17) 柳田拓実, 市川 剛, 鈴木恭一ら: 片側性もやもや病に合併した破裂前交通動脈瘤に対してコイル塞栓術を施行した1例. *脳卒中の外* 43: 223-227, 2015
- 18) Komiya M, Nakajima H, Nishikawa M. et al.: High incidence of persistent primitive arteries in moyamoya and quasi-moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 39: 416-420; discussion

- 420–422, 1999
- 19) Komiyama M, Yasui T: Accessory middle cerebral artery and moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71: 129–130, 2001
- 20) 金田章子, 勝田俊郎, 塚本春寿: 副中大脳動脈起始部動脈瘤を合併したもやもや病の 1 例. *脳卒中* 35: 457–462, 2013

Abstract

Unruptured aneurysm arising from fenestrated anterior cerebral artery, associated with accessory anterior cerebral artery and accessory middle cerebral artery, with a quasi-moyamoya disease of neurofibromatosis type 1: case report

Hirotsugu Ohta, M.D.,¹⁾ Hirohisa Kondoh, M.D.,¹⁾ Takeru Umemura, M.D., Ph.D.,¹⁾ Koh-ichirou Futatsuya, M.D., Ph.D.,²⁾ Hiromi Masaki, M.D.,²⁾ and Junkoh Yamamoto, M.D., Ph.D.³⁾

¹⁾Department of Neurosurgery, Moji Medical Center

²⁾Department of Radiology, Moji Medical Center

³⁾Department of Neurosurgery, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health, Japan

Objective: We present an extremely rare case of an unruptured aneurysm arising from a fenestrated anterior cerebral artery (ACA) and associated with the accessory middle cerebral artery (MCA), the accessory ACA, and a quasi-moyamoya disease of neurofibromatosis type 1 (NF 1). **Case:** A 65-year-old man with NF 1 was brought to our hospital after a head injury. Computed tomography showed an abnormality at the top of the basilar artery. Angiography revealed a saccular aneurysm arising from the proximal end of the fenestrated ACA. It was also associated with the accessory MCA, accessory ACA, and abnormal moyamoya vascular networks at the MCA (distal M1). A saccular aneurysm was also detected in the right basilar artery-superior cerebellar artery (BA-SCA). Coil embolization was performed for these aneurysms because of the association with aneurysm of the posterior circulation. **Conclusion:** This is a literature review of two cases of fenestrated ACAs with accessory MCAs, in one of which an aneurysm arose from the fenestration. The present case is the first to report on an aneurysm arising from the fenestrated ACA associated with the accessory MCA, accessory ACA and the quasi-moyamoya disease of NF 1. Embryologically, the aneurysm may be related with these vassal variations, especially hemodynamic stress. Considering the location of the aneurysm and the complexity of these vassal variation, coil embolization may be a better treatment choice than clipping.

Key words: fenestration, accessory anterior cerebral artery, accessory middle cerebral artery, quasi-moyamoya disease, neurofibromatosis type 1