モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤の意義 (第1報)

通常の嚢状脳動脈瘤との差異 —文献的考察—

郭 隆璨・伊東正太郎・山本 信孝・角家 暁

Significance of Intracranial Aneurysms Associated with Moyamoya Disease (Part I)

*Differences between Intracranial Aneurysms Associated with Moyamoya Disease and Usual Saccular Aneurysms
—Review of the Literature—*

Ryungchan KWAK, Shotaro ITO, Nobutaka YAMAMOTO and Satoru KADOYA

Department of Neurosurgery, Kanazawa Medical University, Ishikawa

Abstract

It is the purpose of this paper to discuss differences between intracranial aneurysms associated with Moyamoya disease and usual saccular aneurysms. Thirty six published cases of bilateral Moyamoya disease with 42 intracranial aneurysms, including a case of the authors, were reviewed. Ten cases of unilateral Moyamoya disease with 14 intracranial aneurysms and 5 cases of unidentified Moyamoya disease with 7 intracranial aneurysms, in which it remained unknown whether the Moyamoya vessel was unilateral or bilateral, are also being referred to. The predominant symptoms of the 36 cases were classified the hemorrhagic type (79%), ischemic type (12%), and others (9%). Incidence of the hemorrhagic type was higher than in the general Moyamoya disease ($P < 0.05$). Of the 42 intracranial aneurysms in the 36 cases, 2 aneurysms (5%) in 1 case (3%) were fusiform and the others were all saccular or spherical. They were located, except for 1 unknown case in a major artery in 24 cases, or 59%, and the peripheral artery in 17 cases, or 41%. This high incidence of peripheral artery aneurysm might be characteristic of the Moyamoya disease. The 24 major artery aneurysms were present in the carotid system in 37.5% and in the vertebro-basilar system in 62.5%, showing a predominance in the posterior circulation ($P < 0.001$). The carotid aneurysms occurred more frequently in the C2-4 portion of the internal carotid artery than in the C1 portion. The vertebrobasilar aneurysms had a markedly higher occurrence in the top portion of the basilar artery. The 17 peripheral artery aneurysms were located in the basal ganglia or its surrounding area (82%) and in an anastomotic vessel, except in the basal ganglia area (18%). The size of the peripheral artery aneurysm was significantly smaller than that of the major artery aneurysm ($P < 0.005$). The peripheral artery aneurysms showed a tendency either to an increase or a decrease in size; they sometimes disappeared or bled. Of the 3 peripheral artery aneurysms which were examined histologically, 2 were reported to be true aneurysms and 1 false. No fundamental differences were found between the intracranial aneurysms associated with the bilateral Moyamoya disease and those with the unilateral and unidentified Moyamoya disease.

Key words: Moyamoya disease, intracranial aneurysm, angiography

金沢医科大学脳神経外科

Address reprint requests to: R. Kwak, M.D., Department of Neurosurgery, Kanazawa Medical University, 1-1 Daigaku, Uchinada-machi, Kahoku-gun, Ishikawa 920-02.

受稿 1983年4月25日 受理 1983年12月8日

I はじめに

近年モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤の報告が相次いでおり、今回我々はモヤモヤ病に合併した動脈瘤と通常の嚢状脳動脈瘤との差異につき検討したので報告する。

II 対象および検討方法

対象は、頭蓋内動脈瘤を合併したモヤモヤ病の文献報告51例であり、そのなかには primitive trigeminal artery をも合併していた自験1例²¹⁾が含まれる。なおこれらの選択に際し、脳血管写上最大径1 mm以上の陰影を示すものあるいは手術や剖検などにより最大径が1 mm以上と確認されたものに限り、1 mm未満の miliary aneurysm は除外した。これら51例を厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班の診断基準¹⁷⁾に基づき、両側性のモヤモヤ病(以下確診例)36例^{1, 7, 9, 12, 15, 16, 18, 22, 25, 27, 31, 33, 34, 39-43, 45, 46, 49)}、一側性のモヤモヤ病(疑診例)10例^{13, 28, 29, 32, 37, 42, 47, 48)}、および一側性が両側性か不明のモヤモヤ病(不明例)5例^{14, 36, 46)}の3つに分類し検討を行った。

III 結果および考察

1. 動脈瘤合併の頻度

動脈瘤を合併したモヤモヤ病の母数が不明確なためその合併頻度を正確に算出することはできないが、およその目安として西本ら³⁰⁾の集計した本邦における両側性モヤモヤ病の907例を母数とするとその頻度は3.97%となり、一般剖検例(1%前後)^{24, 44)}特に10才以上の例(2%)²⁴⁾に比し2~4倍も高率であった。しかし、モヤモヤ病に伴う基底核部動脈瘤などの特殊な動脈瘤を除き、Willis動脈輪および脳主幹動脈の嚢状動脈瘤に限ると19例(2.1%)で general population 中の頻度の1~2倍にすぎず、明確な母数の把握がなされた段階で再検討すべき問題と考えられる。

2. 年齢

確診例36例の年齢は7ヵ月から67才にわたり、15才以下の小児例4例(11.1%)、16才以上の成人例32例(88.9%)である。このうち30代(36.1%)ついで40代(25.0%)に多く、この傾向は疑診例および不明例でも同様であった(Table 1)。西本ら³⁰⁾の集計においては、詳細の判明している903例中小児例は391例、成人例は512例であり、これに比し脳動脈瘤を合併したモヤモヤ病例は明らかに成人例に多い(Table 2, $P < 0.001$)。

また通常の嚢状脳動脈瘤の年齢分布は、全日本の統計(3,530例)³⁸⁾では40代に、米国の統計(2,627例)³⁵⁾では50代にもっとも多く、診断時の年齢はモヤモヤ病合併動脈瘤例のほうが通常の嚢状脳動脈瘤例よりも10~20年も低いと考

Table 1 Age distribution of the reported cases of Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms

Age (yrs)	Bilateral Moyamoya disease (%)	Unilateral Moyamoya disease (%)	Unidentified Moyamoya disease (%)	Total (%)
0-5	1(2.8)			1(2.0)
6-9	1(2.8)			1(2.0)
10-15	2(5.6)			2(3.9)
16-19	3(8.3)			3(5.9)
20-29	2(5.6)	2(20)	1(20)	5(9.8)
30-39	13(36.1)	4(40)	1(20)	18(35.3)
40-49	9(25.0)	3(30)	1(20)	13(25.5)
50-59	4(11.1)	1(10)	1(20)	6(11.8)
60-69	1(2.8)		1(20)	2(3.9)
70-				
Total	36(100.0)	10(100)	5(100)	51(100.0)

えられる。

3. 性差

確診例では男性17例(47.2%)、女性19例(52.8%)と大差はないが、疑診例・不明例では女性に多く、全体では女性56.9%と男性よりもやや多い(Table 3)。一般のモヤモヤ病の男女比は1:1.52で³⁰⁾、動脈瘤を合併したモヤモヤ病例では相対的に男性が多いが(Table 3)、この結果が本質的な意味を持つか否かは不明である。また通常の嚢状脳動脈瘤のうち男性の占める割合は、全日本の統計では54%³⁸⁾、米国の統計では41%³⁵⁾であり、今回の我々の検討結果はその中間に位置していた。

4. 病型および主症状

確診例のうち病型および主症状不明の2例を除く34例において、その主症状は出血型が27例(79.4%)を占め、出血部位ではクモ膜下出血21例(61.8%)、脳内出血5例(14.7%)、脳室内出血1例(2.9%)であった。これに対し虚血型は4例(11.8%)にすぎず、内訳はTIA2例(5.9%)、脳梗塞2例(5.9%)であった。その他の主症状としては、発熱

Table 2 Incidence of the reported cases of Moyamoya disease among children and adults

	Moyamoya disease (%)	Bilateral Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms (%)
Children*	391(43.3)	4(11.1)
Adults	512(56.7)	32(88.9)
Total	903(100.0)	36(100.0)

*Under 15 years old. $P < 0.001$.

Table 3 Sex distribution of the reported cases of Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms

Sex	Moyamoya disease* (%)	Associated with aneurysms		
		Bilateral Moyamoya disease (%)	Unilateral Moyamoya disease (%)	Unidentified Moyamoya disease (%)
Male	360(39.7)	17(47.2)	4(40.0)	1(20.0)
Female	547(60.3)	19(52.8)	6(60.0)	4(80.0)
Total	907(100.0)	36(100.0)	10(100.0)	5(100.0)

*Cited from Nishimoto *et al.*³⁰⁾

と四肢麻痺 1 例, 頭痛と動眼神経麻痺 1 例, 激しい頭痛 1 例であった (Table 4).

小児 4 例および症状不明の成人 1 例を除く成人 31 例では出血型は 27 例 (87.1%) を占めるが, 一般のモヤモヤ病では成人 234 例中 65.0%³⁰⁾ であり, それと比較しても動脈瘤を合併したモヤモヤ病に出血型が多いと考えられる (Table 5, $P < 0.05$). なお出血型のうち特にクモ膜下出血が多いが, CT 出現以前に診断のなされた例が多くその診断根拠や出血様式については問題を含んでおり, それについては第 2 報で詳述する.

5. 合併頭蓋内動脈瘤

数: 確診例 36 例中動脈瘤単発例 30 例 (83.3%), 多発例 6 例 (16.7%) で, 多発例はすべて 2 個の動脈瘤を有しており, 全例での動脈瘤の総数は 42 個である. また疑診例 10 例

Table 4 Symptoms of the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Symptom	Bilateral Moyamoya disease (%)	Unilateral Moyamoya disease	Unidentified Moyamoya disease	Total (%)
Hemorrhage	27(79.4)			41(85.4)
SAH	21(61.8)	6	2	29(60.4)
ICH	5(14.7)	3	3	11(22.9)
VH	1(2.9)			1(2.1)
Ischemia	4(11.8)			4(8.3)
TIA	2(5.9)			2(4.2)
infarction	2(5.9)			2(4.2)
Others	3(8.8)			3(6.3)
Total	34(100.0)	9	5	48(100.0)

SAH indicates subarachnoid hemorrhage; ICH, intracerebral hematoma; VH, ventricular hemorrhage; TIA, transient ischemic attack.

Table 5 Clinical manifestations of the reported adult cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Clinical manifestation	Moyamoya disease* (%)	Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms (%)
Hemorrhage	152(65.0)**	27(87.1)
Ischemia	58(24.8)	2(6.5)
Others	24(10.3)	2(6.5)
Total	234(100.0)	31(100.0)

*Cited from Nishimoto *et al.*³⁰⁾ ** $P < 0.05$.

では多発例は 1 例 (5 個) で計 14 個, 不明例 5 例では多発例 2 例 (各 2 個) で計 7 個であり, 全 51 例の総計では多発例計 9 例 (17.6%) で 63 個であった. 一般の脳動脈瘤例中の多発例の頻度は 7.7%³⁸⁾ ~ 18.9%²³⁾ であるから, 動脈瘤の単発・多発に関して差はなかった (Table 6).

形: 確診例のうち嚢状あるいは球状と記載されたものが 35 例 (97.2%) 40 個 (95.2%) を占め, 残り 1 例 (2.8%) 2 個 (4.8%) は紡錘形であった. 紡錘形はこの他疑診例 10 例中にも 1 例 1 個 (7.1%) が存在し, 全 51 例中でもこの 2 例 (3.9%), 63 個中 3 個 (4.8%) のみであり, 他はすべて嚢状あるいは球状の動脈瘤であった.

ここで問題となるのは, 基底核部動脈瘤や他の吻合血管に生じた末梢性の動脈瘤において, 嚢状と記載されたものがすべて真正動脈瘤を意味するのか, また球状と記載されたものが仮性動脈瘤なのか真正動脈瘤なのかということである. これに関しては, 手術的あるいは組織学的な少数の確認例を除き推測の域を出ず, したがって Willis 動脈輪および脳主幹動脈の嚢状動脈瘤と思われる動脈瘤以外は個々の検討が必要である. しかし, そのほとんどは確認の方法がなく, 真正あるいは仮性の区別は今後の検討に委ねたい.

部位: 確診例 36 例 42 動脈瘤のうち部位不明の 1 例を除く 41 動脈瘤では, 通常の嚢状脳動脈瘤と本質的には変わらない.

Table 6 Number of aneurysms in the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Number	Bilateral Moyamoya disease (%)	Unilateral Moyamoya disease (%)	Unidentified Moyamoya disease (%)	Total (%)
Single	30(83.3)	9(90)	3(60)	42(82.4)
Multiple	6(16.7)*	1(10)	2(40)	9(17.6)
Total	36(100.0)	10(100)	5(100)	51(100.0)

*Incidence of multiple aneurysms in general aneurysm cases: 7.7%³⁸⁾ ~ 18.9%²³⁾.

Table 7 Site of aneurysms in the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Site	Bilateral Moyamoya disease (%)	Unilateral Moyamoya disease (%)	Unidentified Moyamoya disease (%)	Total (%)
Major artery	24(58.5)	8(57.1)		32(51.6)
Peripheral artery	17(41.5)	6(42.9)	7(100)	30(48.4)
basal ganglia	14(34.1)	6	7	27(43.5)
others	3(7.3)	—	—	3(4.8)
Total	41(100.0)	14(100.0)	7(100)	62(100.0)

いと考えられる Willis 動脈輪あるいは脳主幹動脈の動脈瘤(以下主幹動脈瘤)は24個(58.5%)にすぎず, 残り 17 個(41.5%)は末梢動脈の動脈瘤(末梢動脈瘤)であった(Table 7).

24主幹動脈瘤の部位構成はきわめて特異で, 頸動脈系に存在するものは9個(37.5%)にすぎず, 他の15個(62.5%)は椎骨・脳底動脈系に存在した. 頸動脈系の内訳は, 内頸動脈8個(33.3%), C₁部3個, C₂部1個, C₃部2個, C₄部2個で, 中大脳動脈では1個であり, 通常の嚢状脳動脈

Table 8 Site distribution of major artery aneurysms in the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Site	Number of aneurysms (%)
Carotid system	9(37.5)
A Com	0
ACA	0
ICA	8(33.3)
C ₁ portion	3
C ₂	1
C ₃	2
C ₄	2
MCA	1(4.2)
Vertebro-basilar system	15(62.5)
BA	12(50.0)
BA top	10
SCA	1
unknown	1
PCA	3(12.5)
Total	24(100.0)

A Com indicates anterior communicating artery; ACA, anterior cerebral artery; ICA, internal carotid artery; MCA, middle cerebral artery; BA, basilar artery; SCA, superior cerebral artery; PCA, posterior cerebral artery.

瘤とはまったく異なる部位構成を示した(Table 8). 前交通動脈・中大脳動脈・前大脳動脈といった内頸動脈終末部以下の主要分枝に動脈瘤が存在しないかあるいはきわめて少ないのは, 内頸動脈終末部の狭窄・閉塞を特徴とするモヤモヤ病においては当然であるにしても, 内頸動脈の C₁部よりも C₂₋₄部に多いことは注目に値する.

また椎骨・脳底動脈系の内訳は, 脳底動脈12個, 後大脳動脈起始部(P₁)3個である. 12脳底動脈瘤のうち部位不明の1例1個を除く11個中10個が脳底動脈先端部, 残り1個が上小脳動脈分岐部に存在した(Table 8). 通常の嚢状脳動脈瘤例中, 椎骨・脳底動脈瘤の占める割合は4³⁸⁾~5.4³⁵⁾%にすぎず, モヤモヤ病合併動脈瘤ではその13倍にも達する(Table 9, P<0.001). このように主幹動脈瘤の部位特異性は, ①椎骨・脳底動脈系の後方循環に多いこと, ②内頸動脈系でも特に C₂₋₄部に多いことに要約されよう. これらの事実より, モヤモヤ病において内頸動脈の狭窄あるいは閉塞に伴い内頸動脈系の血流量が減少し, これに反して椎骨・脳底動脈系の血流量が増加し, 特に脳底動脈先端部に血流負荷が加わり動脈瘤の発生を惹起すると考えられる. この考えは, 血流負荷により動脈瘤の発生部位が規定されるという従来の我々の主張¹⁹⁻²¹⁾や実験的動脈瘤作製の事実⁸⁾によっても支持される.

末梢動脈瘤の部位分布を大別すると, 脳底部や基底核部, あるいはその周辺, 主にモヤモヤ血管を構成する部分かまたはその部へ血液供給を行っている末梢血管に存在するもの(基底核部動脈瘤)とその他の側副血行路に存在するもの(側副路動脈瘤)に分けられる. 17末梢動脈瘤のうち基底核部動脈瘤は14個(82.4%), 側副路動脈瘤は3個(17.6%)である. さらに, 14基底核部動脈瘤のうち親動脈の同定が可能なもの9個(64.3%), 不可能なもの5個(35.7%)であり, その親動脈の内訳は前脈絡叢動脈4, 後脈絡叢動脈4, 後大脳動脈末梢1である. これらの動脈はいずれも

Table 9 Incidence of aneurysms of the carotid system and vertebro-basilar (V-B) system in the reported cases of Moyamoya disease

Site of aneurysm	General aneurysm		Aneurysm in Moyamoya disease
	JNC* (%)	USA Coop** (%)	
Carotid system	3,742 (96.0)	2,528 (94.6)	9(37.5)
V-B system	156* (4.0)	144* (5.4)	15(62.5)
Total	3,898 (100.0)	2,672 (100.0)	24(100.0)

*Data from Japanese neurosurgical clinics collected by Suzuki *et al.* in 1971³⁸⁾. **Data from a cooperative study in USA by Sahs *et al.* in 1969³⁵⁾. *Significantly low against cases of Moyamoya disease associated with V-B artery aneurysm. P<0.001.

Table 10 Site distribution of peripheral artery aneurysms in the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Site	Number of aneurysms(%)
ACH	4(23.5)
PCH	4(23.5)
PCA	1(5.9)
BG	5(29.4)
Others	3(17.6)
Total	17(100.0)

ACH indicates anterior choroidal artery; PCH, posterior choroidal artery; PCA, posterior cerebral artery; BG, basal ganglia.

モヤモヤ血管への重要な供血路となっており、その末梢部に動脈瘤が形成されている。また親動脈を同定しえないものは、基底核部への穿通動脈やモヤモヤ血管あるいは基底核部としか言いようのない部位のものであった (Table 10)。側副路動脈瘤 3 個のうち 2 個は同一症例⁴⁰⁾にあり、中硬膜動脈と前大脳動脈分枝との吻合枝、および中硬膜動脈と内頸動脈との吻合枝に各 1 個が存在した。残りの 1 個は我々の報告例¹⁸⁾で前大脳鎌動脈に存在したが、この動脈は前大脳動脈と吻合していた。以上のごとく、モヤモヤ病に伴う動脈瘤はその約 60% が通常の囊状の真正動脈瘤と思われる主幹動脈瘤であり、その大半は椎骨・脳底動脈に存在する。またモヤモヤ病特有の末梢動脈瘤は約 40% で、その大部分は基底核部に存在するが、その他側副循環路にもみられるという特異性を有していた。

その他、疑診例では 14 個のうち主幹動脈瘤 8 個 (57.1%)、末梢動脈瘤 6 個 (42.9%) と部位構成は確診例と同様である。ただし 8 主幹動脈瘤のうち 6 個が内頸動脈系に、残り 2 個は椎骨・脳底動脈系にあった。また不明例の 7 個はすべて末梢動脈瘤で、その親動脈は前脈絡叢動脈 5、後脈絡叢動脈 1 であり、他の 1 個は基底核部のモヤモヤ血管に存在した。

～ **大きさ**：動脈瘤の大きさについて記載のあるものは、確診例 24 個、疑診例 10 個、不明例 6 個である。確診例 24 個のうち、主幹動脈瘤 8 個の最大径は 2.5～10.0 mm で平均 6.4 ± 2.74 mm である。これに対し、基底核部動脈瘤 13 個の最大径は 2.0～7.0 mm で平均 4.0 ± 1.43 mm、側副路動脈瘤 3 個の最大径は 2.0～5.5 mm で平均 3.8 mm であり、末梢動脈瘤全体では 2.0～7.0 mm で平均 4.0 ± 1.39 mm となる。このように、主幹動脈瘤は末梢動脈瘤よりも有意に大きく (Table 11, $P < 0.005$)、この傾向は疑診例・不明例においても同様で、全対象例の 12 主幹動脈瘤の最大径は

Table 11 Comparison of maximum diameter of major artery aneurysms and of peripheral artery aneurysms in the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms

Site of aneurysm	Range (mm)	Mean $\pm$ SD (mm)
Major artery (n=8)	2.5-10.0	$6.4 \pm 2.74^*$
Peripheral artery (n=16)	2.0- 7.0	4.0 ± 1.43

* $P < 0.005$.

10.0 mm、平均 5.8 mm であるのに対し 28 末梢動脈瘤の最大径は 7.0 mm、平均 3.6 mm と、明らかに主幹動脈瘤のほうが大きい。通常の破裂囊状脳動脈瘤 636 個の最大径の平均は 8.01 ± 3.50 mm²⁶⁾ であり、モヤモヤ病に合併した主幹動脈瘤の大きさと大差はないが、末梢動脈瘤の大きさはそれに比して明らかに小さいと言える。ただし、末梢動脈瘤でも最大径が 7.0 mm に達するものもあることは注目に値する。

6. 末梢動脈瘤の消長とその破裂・出血の有無

前述のように、主幹動脈瘤の性状は通常の真正囊状動脈瘤と差異はないと考えられるため、今回は仮性動脈瘤の可能性¹⁶⁾を有する末梢動脈瘤につきその消長および破裂・出血の有無を検討した。

末梢動脈瘤においてその消長を血管写で追跡しえたものは、確診例 7 例 7 個、疑診例 3 例 3 個、不明例 2 例 3 個の計 12 例 13 個である。このうち血管写上消失を認めたものは 11 例 11 個で、残り 1 例 2 個は増大した時点までの追跡しか行われていなかった。この消失を認めた 11 例では、動脈瘤の存在確認から消失確認までの期間は 38 日～10 ヶ月で、うち 8 個 (73%) は 4 ヶ月以内に消失し、その他 3 個は 8～10 ヶ月で消失したがその間血管写は行われておらず、それ以前の消失の可能性もある。また 40 日後に消失を確認した 1 例³⁶⁾では、4.5 ヶ月後の追跡においても不変であった。血管写にて動脈瘤の存在を確認後、最終的確認までの経過中に血管写が行われていたのは 6 例であるが、それらは増大後消失 2 例^{32,42)}、縮小後消失 1 例⁴³⁾、縮小後増大 1 例¹⁴⁾、縮小-増大-縮小-消失 1 例³³⁾とその変化はさまざまであった (Fig. 1)。このうちの 1 例³³⁾は血管写の間隔がおおの 26・14・14・28 日であり、基底核部動脈瘤の消長を考える上で大変興味深く、しかも第 1 回目の血管撮影時の前後像にて動脈瘤を確認し側面像撮影中に破裂をきたし、造影剤が視床から第三脳室へと穿破し中脳水道から第四脳室まで造影された例で、この種の動脈瘤が破裂して脳内出血をきたし脳室穿破することを証明した貴重な例であった。また他の 1 例¹¹⁾は 3 度目の発作で死亡した前脈絡叢動脈の末梢部動脈瘤であるが、剖検²¹⁾によりこの動脈瘤出血が死亡原

Fig. 1 Observed changes in the maximum diameter of peripheral artery aneurysms in the reported cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysms.

因と考えられた。さらに疑診例のうちの1例²⁸⁾では、右頸動脈撮影により基底核部動脈瘤が extravasation を起こしたのを観察している。いずれにせよ、基底核部動脈瘤は増大あるいは縮小の変化を示し、消失することも破裂して出血することもあると言える (Fig. 1)。

7. 基底核部動脈瘤の組織学的所見

組織学的確認のなされた基底核部動脈瘤は、全対象例中4例4個であった。うち1例1個⁴²⁾は疑診例で、球状の真正嚢状脳動脈瘤であった。確診例では3例3個が確認され、うち1例³¹⁾は真正動脈瘤、もう1例⁶⁾は仮性動脈瘤であった。残り1例³⁹⁾は報告者により仮性動脈瘤と推測されていたが、その組織学的検査所見において、動脈瘤内膜の肥厚、内弾性板の肥厚・蛇行・断裂、中膜筋層の部分的肥厚、外膜の線維増加、動脈壁と動脈瘤壁移行部での内膜・中膜の消失がみられ、さらに外膜の境界は不明瞭で、動脈瘤壁は硝子化した線維性結合組織から成っており、これらの所見より真正動脈瘤と考えるべきであった。

以上のように、組織学的に確認された基底核部動脈瘤4個中3個は嚢状の真正動脈瘤、他の1個は仮性動脈瘤と考えられる。したがって、基底核部動脈瘤は真正動脈瘤・仮性動脈瘤のいずれの場合もありうるが、親動脈の有無・動脈瘤の大きさなどに特徴はなく、血管写による鑑別は不可能である。

IV ま と め

モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤と通常の嚢状脳動脈瘤との差異につき、自験1例を含む文献報告51例により検討した。

1. 通常の嚢状脳動脈瘤と比較してもっとも異なる点はその存在部位で、主幹動脈瘤58.5%、末梢動脈瘤41.5%であった。

2. さらに、主幹動脈瘤の62.5%は椎骨・脳底動脈系であり、内頸動脈系ではC₁部よりもC₂₋₄部に多かった。

3. 末梢動脈瘤はモヤモヤ病に特徴的であり、増大・縮小の変化を示し、消失することも破裂して出血することもあった。

4. 末梢動脈瘤は、組織学的には真正動脈瘤・仮性動脈瘤のいずれの場合もあった。

文 献

- Adams HP Jr, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG: Intracranial saccular aneurysm and Moyamoya disease. *Stroke* 10: 174-179, 1979
- 有光哲雄, 菊池晴彦, 唐澤 淳, 下村隆英, 土木正治, 光木 徹: 頭蓋内出血を伴う“もやもや”病. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 71-75
- Debrun G, Lacour P: A new case of Moyamoya disease associated with several intracavernous aneurysms. *Neuroradiology* 7: 277-282, 1974
- 深谷皓孝, 白井和夫: モヤモヤ病と後大脳動脈動脈瘤の併存例. *臨神経* 17: 263, 1977
- 船越 孝, 近藤博昭, 田辺祐也, 坂井 昇, 山田 弘, 大熊辰夫, 高田光昭, 香川泰正, 安藤 隆: モヤモヤ病の検討—出血源の明らかな1症例と考察—. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 89-93
- 古瀬清次, 松本茂男, 田中泰明, 安東誠一, 佐和弘基, 石川 進: Moyamoya 病に合併した仮性脳動脈瘤—1治験例と文献的考察—. *脳神経外科* 10: 1005-1012, 1982
- Galligioni F, Andrioli GC, Marin G, Briani S, Iraci G: Hypoplasia of the internal carotid artery associated with cerebral pseudoangiomatosis. *Amer J Roentgen* 112: 251-262, 1971
- 橋本信夫: 実験的脳動脈瘤の誘発. *日外宝* 48: 667-678, 1979
- 平良鉄彦, 布瀬 稍, 本田美代子, 菊地祥夫, 上嶋権兵衛, 佐野 昇: モヤモヤ病に合併せる脳底動脈瘤の1例. *臨神経* 16: 277, 1976
- 井沢正博, 仙頭 茂: “Moyamoya” 病に合併した脳底動脈瘤. *脳神経外科* 9: 365-370, 1981
- 上笹 皓, 平塚秀雄, 稲葉 稔: 脳底部異常血管網内の動脈瘤の合併—その症例と発生機序に関する考察—. *脳と神* 24: 463-468, 1972
- 狩野光将, 呉 淳東, 田村英二: Moyamoya 病と合併した内頸動脈動脈瘤. *臨神経* 22: 182, 1982
- 川上雅正, 貫井英明, 相羽 正: 中大脳動脈瘤を合併した脳底部異常血管網症の1例. *臨神経* 15: 15, 1975
- 金 和子, 稲田良宣, 金 一宇: 動脈瘤を伴いクモ膜下出血で発症したモヤモヤ病の1例. *臨神経* 17: 566, 1977
- 児玉南海雄, 峯浦一喜, 鈴木二郎: 脳血管 Moyamoya 病に

- 合併した脳底動脈動脈瘤について. 脳神経外科 5: 65-69, 1977
- 16) 児玉南海雄, 峯浦一喜, 鈴木二郎, 北岡 保, 倉島康夫, 高橋慎一郎: 脳血管 Moyamoya 病の後脈絡叢動脈末梢部動脈瘤について. 脳神経外科 4: 985-991, 1976
 - 17) 厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班: 昭和53年度研究報告書. 1979, 132 pp
 - 18) 郭 隆璣, 江守 巧, 山本信孝, 角家 暁: Persistent primitive trigeminal artery を合併したモヤモヤ病の2例. 脳と神 35: 237-242, 1983
 - 19) Kwak R, Niizuma H, Suzuki J: Hemodynamics in the anterior part of the circle of Willis in patients with intracranial aneurysms: A study by cerebral angiography. *Tohoku J Exp Med* 132: 69-73, 1980
 - 20) Kwak R, Ohi T, Niizuma H, Suzuki J: Afferent artery and the site of neck of anterior communicating aneurysms. *Surg Neurol* 13: 221-223, 1980
 - 21) 郭 隆璣, 高橋正晃, 鈴木二郎: 前交通動脈動脈瘤と Willis 動脈輪前半部の奇形および血流動態. 脳と神 22: 439-443, 1970
 - 22) Lee MLK, Cheung EMT: Moyamoya disease as a cause of subarachnoid haemorrhage in Chinese. *Brain* 96: 623-628, 1973
 - 23) Locksley HB: Report on the cooperative study of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage. Section V. Part 1: Natural history of subarachnoid hemorrhage, intracranial aneurysms and arteriovenous malformations. Based on 6368 cases in the cooperative study. *J Neurosurg* 25: 219-239, 1966
 - 24) McCormick WF, Nofzinger JD: Saccular intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 22: 155-159, 1965
 - 25) McCormick WF, Schochet SS Jr: *Atlas of Cerebrovascular Disease*. Philadelphia, WB Saunders, 1976, pp 138-148
 - 26) 溝井和夫, 郭 隆璣, 坂本哲也, 大井隆嗣, 鈴木二郎: 脳血管写による脳動脈瘤の形態学的研究. 脳と神 31: 123-130, 1979
 - 27) 門間文行, 古和田正悦, 菊地顕次, 向後雄大: 脳底動脈瘤を合併した脳血管 Moyamoya 病の1例. 臨放線 24: 285-288, 1979
 - 28) 村木正明, 金子満雄, 山本俊樹, 岩本邦憲, 植村研一, 中島正二: 脳内血腫を合併した成人型モヤモヤ病9例の臨床的検討. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 59-63
 - 29) 長嶺義秀, 園部 真, 高橋慎一郎: Moyamoya 病に合併した多発性脳動脈瘤. 脳神経外科 8: 275-282, 1980
 - 30) 西本 詮, 植田清隆, 遠部英昭: 本邦におけるモヤモヤ病の実態について. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 53-58
 - 31) 大野喜久郎, 藤本 司, 小松清秀, 平塚秀雄, 稲葉 穰, 上笹 皓, 芝田敏勝: 動脈瘤を内在した脳底部異常血管網の剖検所見 一特に手術用顕微鏡による検索所見について一. 脳と神 28: 353-364, 1976
 - 32) 岡本順二, 向井完爾, 榎原道浩, 上田 伸, 松本圭蔵: Moyamoya 血管に破裂動脈瘤を合併した Moyamoya 類似病の1例. 脳神経外科 10: 897-903, 1982
 - 33) 大熊晟夫, 大下裕夫, 船越 孝, 敷波 晃, 山田 弘: 脳 Moyamoya 血管内に生じた動脈瘤の1例 一脳血管写中破裂および自然消失一. 脳神経外科 8: 181-185, 1980
 - 34) Pool JL, Wood EH, 牧 豊: 米国においてみとめられた脳底部に異常血管網を有する症例について, 工藤達之(編), 頭蓋内に異常血管網を示す疾患. 東京, 医学書院, 1967, pp 63-68
 - 35) Sahs AL, Perret GE, Locksley HB, Nishioka H: *Cooperative Study of Intracranial Aneurysms and Subarachnoid Hemorrhage*. Philadelphia, JB Lippincott, 1969, pp 37-57
 - 36) 佐々木峻, 田村 晃, 降旗俊明, 山田 久, 畠中 担, 佐野圭司: Cerebral juxtra-basal telangiectasia (いわゆるモヤモヤ病)に伴った動脈瘤の自然消失例. 臨神経 14: 197, 1974
 - 37) 塩沢瞭一, 矢島一枝: 前交通動脈瘤を伴った脳底部異常血管網症の1臨床例. 臨神経 11: 765, 1971
 - 38) Suzuki J, Hori S, Sakurai Y: Intracranial aneurysms in neurosurgical clinics in Japan. *J Neurosurg* 35: 34-39, 1971
 - 39) 鈴木幹男, 原田範男: 脳血管モヤモヤ病に併発した脳動脈瘤の病理組織像. 新潟医学会誌 96: 204, 1982
 - 40) Takahashi M: Magnification angiography of cerebral aneurysms associated with moyamoya disease. *Am J Neuroradiol* 1: 547-550, 1980
 - 41) 竹山英二, 松森邦昭, 杉森忠貴, 加川瑞夫, 福山幸夫: 前脈絡動脈動脈瘤を合併した脳底部異常血管網症の1例. 脳神経外科 4: 1075-1080, 1976
 - 42) 田中泰明, 竹内一夫, 小柏元英, 赤井契一郎, 小俣好作: 脳動脈瘤を伴った Moyamoya 現象. 脳と神 30: 687-695, 1978
 - 43) 谷 定泰, 河村徳夫, 山内康雄, 栗本匡久, 松村 浩: 追跡 CT にて消失治癒を確認したモヤモヤ病に合併せる後脈絡叢動脈瘤. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 99-104
 - 44) 上野 明: 脳動脈瘤の病態とその治療. 脈管学 9: 119-124, 1969
 - 45) 藪本充雄, 船橋利理, 藤井 徹, 林 靖二, 駒井則彦: モヤモヤ病に合併した多発性脳動脈瘤に対するクリッピング施行例. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 21 [Suppl II]: 164, 1981
 - 46) 山田 史, 福田 栄, 川本七郎, 工藤達之: ウィリス動脈輪閉塞症の病態 一出血源としての miliary aneurysm の発生と若年・成人両型における発生頻度に関する拡大脳血管撮影による検討一. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 94-98
 - 47) 山城勝美, 北島陽夫, 寺本成美, 樋口一郎: 約5年間followした moyamoya 病の2例. 臨神経 16: 583, 1976
 - 48) Yasargil MG, Smith RD: Association of middle cerebral artery anomalies with saccular aneurysms and Moyamoya disease. *Surg Neurol* 6: 39-43, 1976
 - 49) 吉原高志, 富原健司, 北岡 保: モヤモヤ病に伴う脳動脈瘤 一CTによる経過観察一. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 21 [Suppl II]: 190, 1981

[別刷請求先: 〒920-02 石川県河北郡内灘町大学1-1, 金沢医科大学脳神経外科, 郭 隆璣]