脳動脈瘤の同胞例

後藤 恒夫・古和田正悦

Intracranial Aneurysms found in Three out of Eight Siblings

Tsuneo GOTO and Masayoshi KOWADA

Neurosurgical Service, Akita University, Akita

Abstract

Intracranial aneurysms found in three out of eight siblings in one family are presented, with a review of ninety-six sibling cases in the literature.

The eight siblings comprised four brothers and four sisters. Patients suffering from subarachnoid hemorrhage were the third sister, aged 57 years, and the eldest brother, aged 65 years. They were successfully treated by clipping of the ruptured aneurysms. The eldest sister, aged 72 years, was shown to have an unruptured aneurysm by angiography.

Ninety-nine reported cases of sibling aneurysms including the present three cases were analyzed from the view points of familial relationship, age at onset, sex incidence, and location of aneurysm. Compared with intracranial aneurysms in the general population, aneurysms in sibling cases had a lower incidence of anterior cerebral or anterior communicating artery aneurysms, and a higher incidence of middle cerebral artery aneurysms. In cases where more than two siblings suffered from subarachnoid hemorrhage, other members were reported to have an increased risk of intracranial aneurysm. An angiographical investigation should be considered in such cases.

Key words: familial occurrence, intracranial aneurysm, angiography

I はじめに

脳動脈瘤の家族内発症例は、1942年にO'Brien¹⁷⁾が一卵性双生児の中大脳動脈瘤を報告して以来、文献的に現在まで61家族138例が報告されている^{11,14,20,22,23)}。家族内発症例は比較的若年者に多発し、中大脳動脈瘤の頻度が高く、前交通動脈瘤の頻度は低いことなどが指摘されている^{3,14,18)}。

最近我々は、同胞8人のうち3人に脳動脈瘤が確認された症例を経験したので、脳動脈瘤の家族内発症例のうちでも同胞例に関して若干の文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

今回経験した症例の家系をFig. 1に示す。両親と次女

Fig. 1 The family tree. Squares indicate male and circles female. Solid black symbols are intracranial aneurysm cases. Hatch marking is a case in which intracranial aneurysm is suspected.

秋田大学脳神経外科

Address reprint requests to: T. Goto, M.D., Neurosurgical Service, Akita University, 1-1-1 Hondo, Akita 010.

受稿 1985年1月14日 受理 1985年6月4日

は心疾患で死亡し、次男も30才で死亡しているがその死因は不明である。脳動脈瘤が確認されたのは長女(〈症例3〉)、長男(〈症例2〉)、三女(〈症例1〉)の3人である。また、三男もクモ膜下出血で死亡しているが、脳血管撮影や剖検は行われていないので詳細は不明である。四男と四女は健康である。

<症例1> 57才、女性(三女)

主訴:頭痛、嘔吐

既往歴:10年前より高血圧症で治療を受けていた。

現病歴:1982年4月19日、農作業中に突然頭痛と嘔吐を訴え、近医でクモ膜下出血を疑われ、約2時間後に当科に入院した。

入院後経過:入院時、意識は200(Ⅲ-3方式)で尿失禁がみられ、血圧は200/110 mmHgであった。神経学的に右方への共同偏視がみられたほかは、項部強直や運動麻痺などは認められなかった。CTにて両側シルビウス裂、半球間裂、脳底槽の広汎なクモ膜下出血の所見がみられ(Fig. 2A)、脳血管撮影では動脈瘤が前交通動脈に1個、左中大脳動脈M₁部に2個造影された(Fig. 2B)。

意識がほぼ清明となった4月30日に根治手術を行った。両側前頭開頭で半球間裂より前交通動脈瘤に接近すると、脳動脈瘤周囲には凝血塊が充満し、クモ膜の肥厚および癒着が著明で、破裂脳動脈瘤と考えられた。脳動脈瘤頸部は広茎でクリッピング不能なため、前交通動脈をトラップした。次に、左側シルビウス裂より中大脳動脈瘤に接近して近位部の動脈瘤をクリップした。遠位部のものはわずかに

ドーム状に突出していたので、これを筋肉片でコーティングした。しかし、術後に正常圧水頭症を合併したため、5月7日に脳室-腹腔短絡術を行った。その後の経過は順調で、10月10日に独歩退院した。

<症例2> 65才、男性(長男)

主訴:頭痛、右片麻痺

既往歴:20年前と10年前に胃潰瘍で入院した。

現病歴:1984年2月5日から軽度の前頭部痛で鎮痛剤を服用していたが、2月19日夜半に突然激しい頭痛と右片麻痺を訴え、約1時間後に入院した。

入院後経過:入院時、意識はほぼ清明で、軽度の項部強直と右片麻痺が認められ、血圧は210/110 mmHgであった。CTではクモ膜下出血の所見を呈しており、半球間裂と右前頭葉内に高吸収域が認められ、第三脳室と両側側脳室は軽度に拡大していた(Fig. 3A)。また、脳血管撮影で前交通動脈に後上方に突出する動脈瘤が造影され、右前大脳動脈A₁部に血管攣縮がみられた(Fig. 3B)。脳血管撮影後に意識は100まで低下し、また多量の消化管出血があったため、保存的に治療した。

約1ヵ月後に正常圧水頭症による自発性喪失と尿失禁をきたしたが、意識レベルは2まで回復したので4月16日に根治手術を行った。両側前頭開頭で半球間裂より脳動脈瘤に達してこれをクリップした。正常圧水頭症に対しては、5月7日に脳室-腹腔短絡術を行った。術後、自発性喪失と尿失禁は改善され、右片麻痺もしだいに軽快し、8月7日に独歩退院した。

Fig. 2 Case 1. A: Computerized tomography (CT) scan reveals subarachnoid hemorrhage in the bilateral Sylvian fissure, the interhemispheric fissure, and the basal cistern. B: Left carotid angiogram shows three isolated aneurysms, located at the anterior communicating artery (arrow) and the middle cerebral artery (arrowheads).

Fig. 3 Case 2. A: CT scan reveals subarachnoid hemorrhage in the interhemispheric fissure and an intracerebral hematoma in the right frontal lobe. B: Right carotid angiogram shows a saccular aneurysm at the anterior communicating artery (arrow), and angiospasm at the A₁ portion of the right anterior cerebral artery.

Fig. 4 Left carotid angiogram of Case 3 shows a saccular aneurysm at the left internal carotid artery (arrow).

<症例 3> 72才, 女性(長女)

主訴: 頭痛, 嘔気, 右上肢のしびれ感

既往歴: 10年前より高血圧症で治療を受けていた。

現病歴: 1984年2月頃から, 嘔気を伴う前頭部のしめつけられるような痛みと, 右上肢のしびれ感を訴えるようになった。同胞3人がクモ膜下出血に罹患していることから, 3月16日に精査のため入院した。

入院後経過: 入院時, 神経学的に異常所見は認められなかった。脳血管撮影にて, 左内頸動脈に後下方に突出する動脈瘤が造影された(Fig. 4)。しかし, 高齢であり家族も手術を希望しなかったため3月17日に退院し, 現在外来で経過観察中である。

III 考 察

家族内脳動脈瘤は, O'Brien(1942年)¹⁷⁾が一卵性双生児における中大脳動脈瘤を初めて報告し, Chambersら(1954年)⁵⁾が脳動脈瘤の発生において先天性説の根拠として以来, 現在まで自験例を含めて62家族141例^{11, 14, 20, 22, 23)}が報告されている。これらの62家族について血縁関係をまとめてみると, 同胞39組, 親子21組で, そのほかに姪および甥の関係がそれぞれ1組である。同胞例の内容は姉妹が13組, 兄弟が8組, 性差のあるものが18組で, 一卵性双生児は姉妹13組のうち3組, 兄弟8組のうち1組にみられる。また親子関係では, 母・息子9組, 母・娘6組, 父・娘3組, 父・息子1組, 父・子供達2組である。Sakaiら¹⁸⁾や門間ら¹⁴⁾の報告と同様に, 家族内脳動脈瘤は同胞に多く, かつ姉妹関係であり, 親子では母・子供に多い傾向が窺える。

Table 1 Age distribution in eighty-eight sibling cases of intracranial aneurysm

Age in years	No. of cases	%
0- 9	0	0
10-19	0	0
20-29	15	17.0
30-39	19	21.6
40-49	27	30.7
50-59	21	23.9
60-69	5	5.7
70-	1	1.1

Table 2 Site distribution of intracranial aneurysms in sibling cases

Site	Sibling aneurysms (%)	Co-operative study ⁸⁾ (%)
ICA	37.7	38.6
ACA & AcomA	19.3	28.0
MCA	35.1	17.1
Posterior circulation*	7.0	11.4
Others	0.9	4.8

*Posterior circulation includes vertebral, basilar, and posterior cerebral arteries. ICA indicates internal carotid artery; ACA, anterior cerebral artery; AcomA, anterior communicating artery; MCA, middle cerebral artery.

同胞例は99例^{1, 7, 9, 11, 14, 15, 20, 22)}で, そのうち記載の明確な88例の発症年齢をTable 1に示す。これまでの報告によると, 家族内発症例では発症年齢のピークが30~40才台で, 比較的若年者に発生する傾向が指摘されている^{3, 14, 18)}。一方, 同胞例のみを集計してみると, 50才台の占める割合が23.9%と高く, 発症年齢のピークは非家族例と同様に40~50才台である。性別では男性38例(43.2%), 女性50例(56.8%)で, 女性にやや多い。また, 同胞例における脳動脈瘤で, 部位の明らかなものは91例である。そのうち単発性は72例(79.1%), 多発性が19例(20.9%)である。これらの発生部位別頻度を, 米国における脳動脈瘤集計⁸⁾と対比してTable 2に示す。内頸動脈瘤の頻度は非家族例とほぼ同様であるが, 同胞例では中大脳動脈瘤が35.1%であり, 高い頻度で発生している。これに対して, 前大脳動脈瘤および前交通動脈瘤の頻度は19.3%である。このことは家族内脳動脈瘤に関する他の報告^{3, 14, 18)}でも指摘されている。多発性脳動脈瘤の頻度については7.7~19.0%^{8, 13, 21)}と言われているが, 同胞例でみると20.4%であり比較的高い傾向にある。3同胞以上に発生した脳動脈瘤は, 自験例を含め

て7家族27例が報告されている^{4,5,7,9,18,22)}。すなわち、3同胞に発生した例は自験例以外に3家族^{4,18,22)}、4同胞が2家族^{8,9)}、7同胞が1家族⁷⁾である。年齢は21~72才(平均42才)で、性別は男性11例、女性16例である。また脳動脈瘤は合計38個で、その部位別頻度は内頸動脈15個(39.5%)、中大脳動脈14個(36.8%)、前大脳動脈および前交通動脈8個(21.1%)、椎骨動脈1個(2.6%)で、多発性脳動脈瘤が7例(25.9%)にみられる。

これらの報告で注目されるのは、6家族のうち3家族において無症状例に脳血管撮影が行われた結果、未破裂脳動脈瘤が6例に確認されていることである^{6,7,9)}。自験例では、長女(症例3)に未破裂脳動脈瘤が認められており、報告した3症例のほかにもう1人(三男)が脳動脈瘤破裂によると思われるクモ膜下出血で死亡している。同胞のうち2人以上に脳動脈瘤の発生が確認された場合には、他の同胞にも未破裂脳動脈瘤の存在している可能性が高く、脳血管撮影を積極的に行って検索する必要があるとすら言われている^{1,2,9,11)}。このような症例に遭遇した場合には、家族とよく相談の上、残りの同胞にも検査を勧め、もしも未破裂脳動脈瘤が確認された場合には、注意深い経過観察とともに、未破裂脳動脈瘤の自然経過^{10,16)}および手術成績^{12,19)}を考慮して直達手術をも勧めるべきであろう。

IV 結 語

8人のうち3人に発生した脳動脈瘤の同胞例を経験したので、家族内脳動脈瘤の同胞例について、血縁関係や発症年齢、性別、脳動脈瘤の発生部位などについて若干の文献的考察を行い報告した。

文 献

- 1) Acosta-Rua GJ: Familial incidence of ruptured intracranial aneurysms. Report of 12 cases. *Arch Neurol* 35: 675-677, 1978
- 2) Ambrosetto P, Galassi E: Familial occurrence of multiple intracranial aneurysms: Case reports and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 56: 233-238, 1981
- 3) Andrews RJ: Intracranial aneurysms: Characteristics of aneurysms in siblings (Letter). *N Engl J Med* 297: 115, 1977
- 4) Beumont PJV: The familial occurrence of berry aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 31: 399-402, 1968
- 5) Chambers WR, Harper BF, Simpson JR: Familial incidence of congenital cerebral aneurysms of cerebral arteries: Report of cases of ruptured aneurysm in father and son. *JAMA* 22: 358-359, 1954
- 6) Edelson L, Caplan L, Rosenbaum AE: Familial aneurysms and infundibular widening. *Neurology (Minneapolis)* 22: 1056-1060, 1972
- 7) Fox JL: Familial intracranial aneurysms: Case report. *J Neurosurg* 57: 416-417, 1982
- 8) Fox JL: *Intracranial Aneurysms*. Berlin, Springer, 1983, pp 19-62
- 9) Hashimoto I: Familial intracranial aneurysms and cerebral vascular anomalies. *J Neurosurg* 46: 419-427, 1977
- 10) Heiskanen O: Risk of bleeding from unruptured aneurysms in cases with multiple intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 55: 524-526, 1981
- 11) Jain KK: Familial intracranial aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* 30: 129-137, 1974
- 12) Jain KK: Surgery of intact intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 40: 495-498, 1974
- 13) Locksley HB, Sahs AL, Knowler L: Report on the cooperative study of intracranial aneurysms and subarachnoid hemorrhage. Section II. General survey of cases in the central registry and characteristics of the sample population. *J Neurosurg* 24: 922-932, 1966
- 14) 門間文行, 古和田正悦, 菊地顕次, 玉川芳春: 脳動脈瘤の家族内発生例. 診断と治療 67: 1001-1005, 1979
- 15) Morooka Y, Waga S: Familial intracranial aneurysms: Report of four families. *Surg Neurol* 19: 260-262, 1983
- 16) Mount LA, Brismann R: Treatment of multiple intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 35: 291-295, 1971
- 17) O'Brien JG: Subarachnoid hemorrhage in identical twins. *Brit Med J* 1: 607-608, 1942
- 18) Sakai N, Sakata K, Yamada H, Yamamoto M, Aiba T, Takeda F: Familial occurrence of intracranial aneurysms. *Surg Neurol* 2: 25-29, 1974
- 19) Salazar JK: Surgical treatment of asymptomatic and incidental intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 53: 20-21, 1980
- 20) Shigemori M, Shirahama M, Tokutomi T, Hara K: Familial intracranial aneurysms associated with rare cerebrovascular anomalies. Case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 22: 77-80, 1982
- 21) Suzuki J, Hori S, Sakurai Y: Intracranial aneurysms in the neurosurgical clinics in Japan. *J Neurosurg* 10: 288-294, 1960
- 22) Verdura J, Resnikoff S, Rosenthal J, Cardenas J: Familial intracranial aneurysms, with two occurring at the distal anterior cerebral artery. *Neurosurgery* 12: 214-216, 1983
- 23) 安田恒男, 菅原 厚, 古和田正悦, 後藤博美: ほぼ同時期に発症した脳動脈瘤の母親・娘例 一家族内発生例の文献的考察一. 診断と治療 72: 159-162, 1984

〔別刷請求先: 〒010 秋田市本道1-1-1, 秋田大学脳神経外科, 後藤恒夫〕