動脈瘤の発生・成長・破裂を観察しえたモヤモヤ類似病の1例

小嶋 康弘・斉藤 昭人・金 一字

Development and Rupture of Cerebral Aneurysms associated with Atypical Moyamoya Disease

Case Report

Yasuhiro KOJIMA, Akihito SAITO and Iku KIM

Department of Neurosurgery, Nishiarai Hospital, Tokyo

Abstract

A 48-year-old female developed multiple cerebral aneurysms in association with atypical moyamoya disease. At the age of 43, the basilar-superior cerebellar artery junction aneurysm was clipped successfully. Four years later a new aneurysm developed at the interpeduncular segment of the left posterior cerebral artery. It enlarged, ruptured, and was clipped successfully. Operative indication for cerebral aneurysms in the presence of cerebrovascular moyamoya disease based on radiological and operative findings, as well as their mechanism of development, are discussed.

Key words: moyamoya disease, cerebral aneurysm, cerebral angiography, subarachnoid hemorrhage

I はじめに

モヤモヤ病に動脈瘤が合併したという報告は散見されるが、動脈瘤の発生、成長、破裂といった経過を観察し、手術しえた症例はない。本症例はクモ膜下出血で発症し、脳血管撮影の結果、モヤモヤ類似病に合併した脳底動脈—上小脳動脈瘤と判明し、クリッピング術を施行した。外来通院中、年に数回の一過性脳虚血発作があり、定期的な脳血管撮影の機会を得た。この定期的な脳血管撮影により新たに後大脳動脈脚間部より出る異常血管の分岐部に動脈瘤の発生、成長が観察され、しかもクモ膜下出血の発作があったため、この動脈瘤の破裂と考えクリッピング術を施行した。症例の概略を述べ、モヤモヤ病に合併する動脈瘤に関して、その発生部位、成因、治療に重点を置いて文献的考察を加え、報告する。

II 症 例

＜患者＞ 48才、女性

主訴：頭痛、嘔吐

既往歴：36才のとき、子宮筋腫のため、子宮摘出術を受けている。

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1980年7月16日(43才時)、クモ膜下出血で入院した。入院時のCTでは脚間槽に高吸収域を認めた(Fig. 1)。脳血管撮影の結果、モヤモヤ類似病に合併した脳底動脈—上小脳動脈瘤と判明し、7月28日クリッピング術を施行した。術中所見では脳底動脈の周囲に出血を認めた。動脈瘤は上小脳動脈の分岐部に発見され、穿通動脈はなく、容易にクリッピングできた。また血管撮影上、右内頸動脈の閉塞がみられ、血流は椎骨脳底動脈系より供給されていた。脳虚血発作予防のため、8月29日に右浅側頭動脈—中

西新井病院脳神経外科

Address reprint requests to: Y. Kojima, M.D., Department of Neurosurgery, Yokohama City University, 3-46 Urafune-cho, Minami-ku, Yokohama 232.

受稿 1985年12月18日 受理 1986年10月8日

Fig. 1 Plain computed tomography scan showing a high-density area in the interpeduncular cistern.

大脳動脈吻合術を施行し、9月12日独歩退院した。以降、外来通院中に年3~4回の一過性脳虚血発作(左半身のしびれや脱力発作)を認め、経過をみるために年1回脳血管撮影を施行した。

1985年6月9日、頭痛、嘔吐あるも、1日で軽快した。6月14日、再度頭痛、嘔吐があったため、脳外科へ入院となった。

入院時現症：意識は清明で、項部強直を認めなかった。左半身の軽度の知覚低下以外に神経症状を認めなかった。

入院時検査所見：CTスキャン、血液生化学、尿所見に異常はなかったが、腰椎穿刺にて血性髄液を認めた。

脳血管撮影所見：1980年にクモ膜下出血にて入院した際の初回脳血管撮影所見をFig. 2, 3に示す。右総頸動脈写では内頸動脈は分岐部より1 cm末梢にて閉塞しており、左総頸動脈写では前大脳動脈の形成不全と大脳基底核部のモヤモヤ血管を認めた(Fig. 2)。左椎骨動脈写では脳底動脈と左上小脳動脈の分岐部に直径4 mmの囊状動脈瘤を認め、さらに後脈絡叢動脈が発達し、多数のモヤモヤ血管と後交通動脈を介して造影される右中大脳動脈を認めた(Fig. 3)。その後の追跡脳血管撮影では、1981年と1983年の左椎骨動脈写上、1980年の椎骨動脈写と比べてもモヤモヤ血管が増加するなどの変化は認めなかった(Fig. 4)。また右総頸動脈写にて、浅側頭動脈—中大脳動脈吻合を介する中大脳動脈領域の描出は不良であった。1984年6月5日の左椎骨動脈写では、左後大脳動脈脚間部より出る太い異常血管の分岐部に直径2 mmの動脈瘤が初めて描出されたが、この時点では動脈瘤とは断定できなかった。1985年6月18日の左椎骨動脈写では、後大脳動脈脚間部と異常血管分岐部の動脈瘤は5 mmに成長していた(Fig. 5)。

手術所見：後大脳動脈脚間部と異常血管分岐部の動脈瘤に対する手術は、1985年6月26日、クモ膜下出血後10日に施行した。開頭は1980年の初回の左前頭側頭開頭窓を利用した。内頸動脈の外側より後交通動脈、上小脳動脈、後大脳動脈、脳底動脈を確認した。上小脳動脈分岐部のクリップの周囲はクモ膜の肥厚と癒着が強度であり、血管の剥離が困難であった。後交通動脈と後大脳動脈分岐部の内側で異常血管と動脈瘤を確認、動脈瘤周囲の脳表は今回のクモ膜下出血のために黄褐色を呈し、出血源であることを示唆していた。動脈瘤の周囲に穿通動脈はほとんどなく、動脈瘤の柄を露出し、10 mmの直のクリップを装着した。

Fig. 2 A: Right carotid angiogram, lateral view, showing occlusion of the internal carotid artery at the carotid bifurcation. B, C: Left carotid angiograms, anteroposterior (B) and lateral (C) views, showing hypoplasia of the A₁ portion of the anterior cerebral artery and moyamoya vessels in the basal ganglia.

- Fig. 3 Anteroposterior view of left vertebral angiogram showing an aneurysm at the vertebral-superior cerebellar artery junction (arrow) and moyamoya vessels in the basal ganglia, with filling of the right middle cerebral artery.
- Fig. 4 Follow-up left vertebral angiograms, anteroposterior views, in 1981 (A) and 1983 (B), showing no remarkable change compared with the initial angiogram (Fig. 3).
- Fig. 5 A: Anteroposterior view of left vertebral angiogram obtained in 1984 showing a new aneurysm at the interpeduncular segment (P_1) of the left posterior cerebral artery (arrow). B: In 1985, enlargement of the P_1 aneurysm (arrow) was noted.
- Fig. 6 Left vertebral angiogram demonstrating successful clipping of the aneurysm.

術後経過：手術後の脳血管撮影では、異常血管が描出されていたが、動脈瘤は完全に消失していた(Fig. 6)。手術後、一過性左不全片麻痺が出現したが、1ヵ月の機能訓練にて回復し、独歩退院した。

III 考 察

モヤモヤ病の成人例の多くは脳出血で発症する。Aokiら²⁾は54例の脳出血で発症したモヤモヤ病について、脳内血腫が33例、脳室内出血19例、硬膜下血腫1例、クモ膜下出血1例で、クモ膜下出血の1例は椎骨動脈瘤の破裂であったと報告している。また、古瀬ら³⁾もモヤモヤ病に動脈瘤の合併した35例中25例がクモ膜下出血で発症したと報告している。つまり、モヤモヤ病自体は一次的なクモ膜下出血の原因になることは少なく、もしクモ膜下出血で発症すれば、脳動脈瘤の合併が強く示唆されるものと考えられる。

モヤモヤ病に動脈瘤の合併する頻度はYabumotoら¹⁵⁾によると5~6%であると言われ、動脈瘤の一般的発生頻度である0.5~1%⁸⁾に比べて高い比率を示している。動脈瘤の発生部位は椎骨脳底動脈系や大脳基底核部が多いと言われている⁶⁾。Yabumotoら¹⁵⁾の報告ではモヤモヤ病に合併

した動脈瘤は56例あり、このうち28例が椎骨脳底動脈系、11例が大脳基底核部であるとしている。我々の調べた範囲ではモヤモヤ病に動脈瘤を合併した症例は52症例あり、動脈瘤は62個であった^{1,16)}(Fig. 7)。ウィリス動脈輪あるいは脳主幹動脈の動脈瘤は25例35個で、大脳基底核部の動脈瘤は27例27個であった。我々の症例のような上小脳動脈分岐部動脈瘤は自験例を含めて2例¹³⁾、後大脳動脈脚間部動脈瘤は5例^{1,9,15)}と頻度としては少なかった。また、多発動脈瘤は52例中6例で、特にモヤモヤ病の症例に多い傾向はなかった。

動脈瘤の変化を血管写にて追跡しえた症例は少なく、全部で12例であった(Table 1)。発生部位は10例が大脳基底核部で、2例がウィリス動脈輪であり、動脈瘤は9例では自然消失し、2例では増大した。ウィリス動脈輪近傍に発生し、追跡脳血管撮影が行われた動脈瘤の報告は佐藤ら¹³⁾の1例のみであり、この症例は内頸動脈—後交通動脈分岐部と内頸動脈 C_1 部の動脈瘤で、経過中に内頸動脈が狭窄し、動脈瘤内血栓化を生じ、自然消失したと報告されている。我々の症例のようにウィリス動脈輪近傍の動脈瘤で、その発生、成長を脳血管撮影にて追跡でき、しかも破裂

Fig. 7 Various locations have been cited for aneurysms reported in association with moyamoya disease. MCA indicates middle cerebral artery; ICA, internal carotid artery; ACoA, anterior communicating artery; ACA, anterior cerebral artery; OphA, ophthalmic artery; PCoA, posterior communicating artery; PCA, posterior cerebral artery; SCA, superior cerebellar artery; BG, basal ganglia; BA, basilar artery. Numeral in parentheses indicates number of aneurysms.

し、直達手術に成功した報告は文献上見当たらない。

動脈瘤の成因に関して、Kodama ら⁵⁾は椎骨脳底動脈系の血流増加によるモヤモヤ血管の血管壁への圧力増加のため、壁の脆弱部位より動脈瘤が発生すると説明している。大熊ら¹¹⁾、上笹ら⁴⁾も同様に、側副血行路として拡大した血管壁の脆弱性を挙げている。しかし、以上の3者の意見は、あくまでも大脳基底核部やモヤモヤ血管に発生する動脈瘤の成因を説明するものであり、ウィリス動脈輪に発生する動脈瘤の成因には必ずしも側副血行路の血管壁の脆弱性を挙げることはできない。ウィリス動脈輪に発生する動脈瘤は、ウィリス動脈輪の前半部と後半部で成因が異なるのではないかと考えられる。ウィリス動脈輪の動脈瘤で新たに発生、成長が確認された症例はウィリス動脈輪後半部のみであることを考えると、後半部に発生する動脈瘤の成因として、前半部の血流低下を補うための椎骨脳底動脈系の血流増加が考えられる。一方、前半部の動脈瘤に関しては、佐藤ら¹³⁾の内頸動脈の狭窄とともに消失したという報告を考え合せると、モヤモヤ病に移行する以前にすでに動脈瘤が存在していたのではないかと推測できる。我々の症例では、右大脳半球の血流が椎骨脳底動脈系より供給され、脳血管撮影にて左後大脳動脈脚間部の太い異常血管分岐部に新たな動脈瘤の発生・成長が観察された点より、動脈瘤の成因として椎骨脳底動脈系の血流増加が考えられ、

Table 1 Summary of clinical courses in reported cases of aneurysms associated with moyamoya disease

Case No.	Author (Year)	Age/Sex	Location	Course	Operation
1	Kamizasa <i>et al.</i> (1972) ⁴⁾	34/M	BG	ruptured	—
2	Oono <i>et al.</i> (1976) ¹²⁾	36/M	BG	ruptured	—
3	Kodama <i>et al.</i> (1978) ⁵⁾	16/F	PChA	disappeared	—
4	"	39/M	PChA	disappeared	—
5	"	48/F	PChA	disappeared	—
6	"	35/M	basilar tip	enlarged	—
7	Tanaka <i>et al.</i> (1978) ¹⁴⁾	18/F	BG	disappeared	—
8	Ookuma <i>et al.</i> (1980) ¹¹⁾	29/F	BG	disappeared	—
9	Nagamine <i>et al.</i> (1981) ⁹⁾	36/M	BG	disappeared	—
10	Okamoto <i>et al.</i> (1982) ¹⁰⁾	45/F	BG	disappeared	—
11	Sato <i>et al.</i> (1983) ¹³⁾	44/F	rt. C ₁ lt. IC-PCoA basilar tip rt. BA-SCA	disappeared disappeared developed enlarged	— — — —
12	Yoshihara <i>et al.</i> (1983) ¹⁶⁾	31/M	BG	disappeared	—
13	Present case (1987)	48/F	lt. BA-SCA lt. P ₁	ruptured developed and ruptured	clipping clipping

BG indicates basal ganglia; PChA, posterior choroidal artery; C₁, C₁ portion of internal carotid artery; IC-PCoA, internal carotid-posterior communicating artery junction; BA-SCA, basilar-superior cerebellar artery junction; P₁, P₁ portion of posterior cerebral artery.

Kodama ら⁵⁾、佐藤ら¹³⁾の意見を支持する症例となった。

手術の適応に関しては、大脳基底核部動脈瘤の多くは自然消失するため、手術の適応はないと言われている^{2,9,14)}。これに反し、ウィリス動脈輪近傍の動脈瘤は自然消失することはほとんどなく、破裂の可能性もあるため、できるだけ手術したほうがよいと言われている。この手術の適応に関して Yabumoto ら¹⁵⁾、Nagamine ら⁹⁾は、第1に嚢状動脈瘤であること、第2に硬膜よりの側副血行路が少ないこと、第3に動脈瘤の周囲に側副血行路が少ないことの3点を挙げている。我々の症例では以上の3点を考慮して、動脈瘤の周囲に側副血管が少ないことや破裂動脈瘤であることより、直達手術を行った。実際に手術を行ってみると、術野が狭いため、動脈瘤の周囲に側副血管が多い場合には動脈瘤のクリッピングは困難であると思われた。本症例でも、側副血管を犠牲にせずクリッピングできたが術後一過性左不全片麻痺を生じたことより、手術操作により流量の少ない側副脳循環が障害されたことが予想され、この点で手術は血管への圧排をできるだけ少なくして慎重に行わなければならない。

文 献

- 1) Adams HP Jr, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG: Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke* 10: 174-179, 1979
- 2) Aoki N, Mizutani H: Does moyamoya disease causes subarachnoid hemorrhage? Review of 54 cases with intracranial hemorrhage confirmed by computerized tomography. *J Neurosurg* 60: 348-353, 1984
- 3) 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. 脳神経外科 10: 1005-1012, 1982
- 4) 上笹 皓, 平塚秀雄, 稲葉 穰: 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
- 5) Kodama N, Suzuki J: Moyamoya disease associated with aneurysm. *J Neurosurg* 48: 565-569, 1978
- 6) 郭 隆燦, 伊東正太郎, 山本信孝, 角家 暁: 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—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 24: 97-103, 1984
- 7) Lee MLK, Cheung EMT: Moyamoya disease as a cause of subarachnoid hemorrhage in Chinese. *Brain* 96: 623-628, 1973
- 8) McCormick WF, Nofzinger JD: Saccular intracranial aneurysms in autopsy study. *J Neurosurg* 22: 155-159, 1963
- 9) Nagamine Y, Takahashi S, Sonobe M: Multiple intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. *J Neurosurg* 54: 673-676, 1981
- 10) 岡本順二, 向井完爾, 榎原道治, 上田 伸, 松本丰蔵: 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
- 11) 大熊晟夫, 木下裕夫, 船越 孝, 敷波 見, 山田 弘: 脳 moyamoya 血管内に生じた動脈瘤の1例 —脳血管写中破裂および自然消失—. 脳神経外科 8: 181-185, 1980
- 12) 大野喜次郎, 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 —特に手術用顕微鏡による検索所見について—. 脳と神 28: 353-364, 1976
- 13) 佐藤 透, 山本祐司, 浅利正二, 桜井 勝, 鈴木健二: Moyamoya 病に合併した脳底部多発性脳動脈瘤 —追跡脳血管撮影上, 脳動脈瘤の縮小・消失, および増大と新たな発生を認めた1例—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 23: 216-222, 1983
- 14) 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
- 15) Yabumoto M, Funahashi K, Fujii T, Hayashi S, Komai N: Moyamoya disease associated with intracranial aneurysm. *Surg Neurol* 20: 20-24, 1983
- 16) Yoshihara T, Kitaoka T, Tomihara K, Kiya K, Nomura M: An aneurysm associated with moyamoya disease. A follow up study by computed tomography. *Hiroshima J Med Sci* 32: 25-33, 1983

[別刷請求先: 〒232 横浜南区浦舟町3-46, 横浜市立大学脳神経外科, 小嶋康弘]