症 例

片側型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

柳田 拓実, 市川 剛, 鈴木 恭一, 渡部 洋一

A Case of Ruptured Anterior Communicating Artery Aneurysm Associated with Unilateral Moyamoya Disease Treated by Endovascular Coil Embolization

Takumi YANAGITA, M.D., Tsuyoshi ICHIKAWA, M.D., Kyouichi SUZUKI, M.D.,
and Yoichi WATANABE, M.D.

Department of Neurosurgery, Japanese Red Cross Fukushima Hospital, Fukushima, Japan

Summary: A 56-year-old woman presented with sudden-onset headache and nausea. She was transferred to our hospital from a local hospital after subarachnoid hemorrhage and unilateral moyamoya disease were diagnosed by computed tomography and magnetic resonance angiography. On admission, she showed no disturbance of consciousness or neurologic deficits. Cerebral angiography showed an anterior communicating artery aneurysm (3 mm in maximum diameter), stenosis at the end of the right internal carotid artery, and abundant ipsilateral moyamoya vessels. On the same day, endovascular embolization was performed using six coils, and the aneurysm was completely occluded with preservation of the parent artery. After embolization, neither symptomatic cerebral vasospasm nor hydrocephalus occurred. The patient was discharged without neurologic deficits.

According to several reports, it is difficult to perform direct surgery for a ruptured aneurysm associated with moyamoya vessels because of technical difficulties attributable to the abundance of collateral vessels in the operative field and postoperative cerebral ischemia due to collateral vessel injury. Endovascular embolization for an anterior communicating artery aneurysm associated with unilateral moyamoya disease is a good option for cases in which direct surgery is difficult.

Key words:

- ・ moyamoya disease
- ・ intracranial aneurysm
- ・ subarachnoid hemorrhage

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 43: 223-227, 2015

はじめに

もやもや病に合併した破裂脳動脈瘤に対する開頭手術に関して、これまで予後不良の報告¹⁾⁻³⁾が多い。脳底部に存在するもやもや血管が手術アプローチの妨げになることや、もやもや血管が脆弱で容易に損傷されること、脳ベラによる脳圧排でも脳血流低下をきたしやすいことが原因と

して挙げられている。今回、片側型もやもや病に合併した前交通動脈瘤破裂によるくも膜下出血症例に対して血管内手術を施行し、良好な結果が得られた症例を経験した。もやもや病に合併した破裂脳動脈瘤に対する血管内治療症例は、これまでも報告されているが、その多くは椎骨・脳底動脈系に位置する動脈瘤であり、片側型もやもや病に合併した破裂前交通動脈瘤の血管内手術例の報告は、われわれ

Fig. 1 Computed tomography (CT) on admission showing diffuse subarachnoid hemorrhage (A). Three-dimensional CT angiography (3D-CTA) showing the anterior communicating artery aneurysm, stenosis at the end of the right internal carotid artery, and abundant ipsilateral moyamoya vessels (B, C).

が渉猟した限りこれまでみられていない。血管内手術は本疾患に有用な治療法であると思われたので報告する。

症 例

症例：56歳，女性。

主訴：突然の頭痛，嘔気，左手のしびれ

既往歴・家族歴：特記事項なし

現病歴：突然の頭痛・嘔気・左手のしびれを自覚し，前医を受診した。CTにてくも膜下出血が認められ，同日当院に紹介入院となった。当院搬送時，Japan Coma Scale (JCS) 1，血圧 124/72 mmHg，明らかな神経脱落症状は認めなかった(Hunt and Kosnik [H&K] grade II，World Federation of Neurological Surgeons [WFNS] grade I)。CTでFisher group 3のくも膜下出血を認めた(Fig. 1A)。3D-CT angiographyでは，前交通動脈に約3mmの動脈瘤を認め，右内頸動脈終末部の高度狭窄と右前頭蓋底部の異常血管増生を認めた(Fig. 1B, C)。以上の所見から，右片側型もやもや病に合併した前交通動脈瘤破裂によるくも膜下出血と診断した。左pterional approachでのクリッピングを考えたが，左右前大脳動脈A2部の前後関係や動脈瘤の伸展方向から動脈瘤頸部の確認が困難な可能性が高いこと，また左からのアプローチであっても右前頭蓋底部のもやもや血管を損傷する可能性が危惧されたため，発症当日に破裂前交通動脈瘤に対して動脈瘤内コイル塞栓術を施行した。

脳血管内手術所見：全身麻酔下に，右大腿動脈から左内頸動脈にガイドカテーテル(5 Fr. Fubuki, ASAHI INTECC, Aichi, Japan)を留置した。脳動脈瘤のdome径は3.2×3.0 mmであり(Fig. 2A)，動脈瘤内にマイクロカテーテル(SL-10 45°，Stryker, Kalamazoo, MI, USA)を誘導

し，Galaxy Xtrasoft 3 mm×4 cm(Codman & Shurtleff, Johnson & Johnson, Raynham, MA, USA)でフレーミングを行った。その後に5本のコイルを追加して動脈瘤を塞栓した。動脈瘤の造影が消失し，周囲親血管に問題のないことを確認して，塞栓術を終了した(Fig. 2B)。引き続き施行した右総頸動脈撮影にて，右内頸動脈の高度狭窄と豊富なもやもや血管を認めた(Fig. 3)。

術後の経過：手術翌日から意識清明で，神経学的異常を認めなかった。脳血管攣縮や水頭症の合併もみられず，術後のCTおよびMRIにて異常所見はみられなかった(Fig. 4)。発症22日目に施行した血管造影にて脳動脈瘤が描出されず，その他の新たな異常がないことを確認し，発症31日で神経脱落症状なく退院した。

考 察

もやもや病は，両側内頸動脈終末部付近に進行性の狭窄や閉塞性変化が認められ，異常に拡張した穿通枝や側副血行路がもやもや血管として増生する疾患である。片側のみに同様の所見を認める症例は，片側型もやもや病と定義されている。片側型もやもや病は，もやもや病疑い例(probable moyamoya disease)と分類されたこともあるが⁴⁾，“疑い”という表現には検査が十分に行われていない症例といった誤解を生むこともあり，もやもや病診断基準ガイドラインでは片側型もやもや病という表現が用いられている²²⁾。小児の片側例では，後に両側性に進行することが多く⁶⁾¹⁰⁾，対側に狭窄がみられれば，確診例に含められている⁴⁾。成人の片側型もやもや病は，両側性に進行する頻度は少なく，もやもや病との関連性に関しては，異なる病態であるとする報告もあるが結論が出ていない⁶⁾⁷⁾¹¹⁾¹⁷⁾²⁰⁾。

もやもや病の症例に対しては定期的に疫学調査が行われ

A|B

Fig. 2 Left internal carotid angiograms showing the anterior communicating artery aneurysm (A). Left internal carotid angiograms after coil embolization showing complete obliteration of the aneurysm with preservation of the parent artery (B).

A|B

Fig. 3 Right common carotid angiograms (A: antero-posterior view, B: lateral view) showing stenosis at the end of the right internal carotid artery and abundant ipsilateral moyamoya vessels.

Fig. 4 Postoperative magnetic resonance imaging 7 days after coil embolization showing no new abnormal findings.

てきたが、片側型もやもや病患者の実情は不明な点が多い。2005年に林ら⁵⁾は全国調査を施行し、人口10万人あたりの有病率はもやもや病5.22人、片側型もやもや病0.66人、発症率は人口10万人に対して1年間にもやもや病1.13人、片側型もやもや病0.23人であったと報告して

いる。

もやもや病に脳動脈瘤を合併する頻度は、4-15%ほどと報告されている³⁾¹³⁾¹⁵⁾²³⁾。片側型もやもや病における脳動脈瘤合併頻度は、われわれが渉猟し得た範囲では記載がなく不明であるが、血管壁に血行力学的ストレスが加わる血

Table 1 Published cases of aneurysms associated with moyamoya and/or unilateral moyamoya disease treated by endovascular coil embolization

Authors and year	Age/sex	Moya or uni-Moya	Site of aneurysm	State of aneurysm	GOS
Massaoud et al., 1994	30/F	Moya	BA tip, P1	Un-ruptured	GR
Massaoud et al., 1994	34/M	Moya	BA tip	Un-ruptured	D
Massaoud et al., 1994	40/F	Moya	BA tip	Un-ruptured	GR
Sugiura et al., 1998	47/M	Moya	Peripheral	Ruptured	GR
Shibuya et al., 1999	57/F	Moya	P1	Ruptured	GR
Irie et al., 2000	58/F	Moya	BA tip	Ruptured	VS
Kagawa et al., 2001	53/M	Moya	BA tip	Un-ruptured	GR
Tomosugi et al., 2002	58/F	uni-Moya	IC-PC	Ruptured	MD
Nishio et al., 2004	47/F	Moya	P1	Ruptured	GR
Gi et al., 2007	42/M	Moya	P1	Ruptured	GR
Murakami et al., 2004	31/F	Moya	P1	Ruptured	GR
Kinjo et al., 2010	43/M	Moya	BA-SCA	Un-ruptured	GR
Kinjo et al., 2010	52/F	Moya	C3	Un-ruptured	GR
Arai et al., 2011	73/F	Moya	BA tip	Ruptured	MD
Arai et al., 2011	54/F	Moya	P2	Ruptured	GR
Arai et al., 2011	58/M	Moya	PTA	Ruptured	—
Present case	56/F	uni-Moya	ACoA	Ruptured	GR

ACoA: anterior communicating artery, BA: basilar artery, C3: C3 portion of internal carotid artery, GOS: Glasgow Outcome Scale, IC-PC: internal carotid artery-posterior communicating artery junction, Moya: moyamoya disease, uni-Moya: unilateral moyamoya disease, P1: P1 segment of posterior cerebral artery, P2: P2 segment of posterior cerebral artery, PTA: persistent primitive trigeminal artery, SCA: superior cerebellar artery, GR: good recovery, MD: moderate disability, VS: vegetative state, D: death

流動態はもやもや病と変わることがないことから、正常血管症例群と比較すれば脳動脈瘤の合併も多いものと思われる。

もやもや病に合併する動脈瘤は、もやもや血管や側副血行路に発生する末梢部動脈瘤と、Willis 輪近傍にみられる主幹部動脈瘤が存在する。前者はもやもや血管など側副血行路に発生する偽性動脈瘤であり、再出血も少なく自然消滅することも多いため⁹⁾¹⁵⁾、手術せずに保存的にみても経過がよい例が多い⁹⁾。一方、後者は血行力学的負荷が原因と考えられる真性動脈瘤であり、椎骨脳底動脈系が60%を占め¹⁵⁾、脳底動脈瘤が半数以上を占める¹⁴⁾¹⁵⁾。主幹部動脈瘤は根治的外科治療の適応となる¹⁾¹⁸⁾が、もやもや病症例に対する開頭手術では、脳底部に存在するもやもや血管が手術アプローチの妨げになることや、もやもや血管は脆弱で容易に損傷され脳虚血にいたるリスクがあることが問題である。脳ベラによる脳圧排でも、脳虚血耐性が低いもやもや病では脳血流低下を起こしやすく、側副血管の血流障害をきたすリスクがある⁹⁾¹²⁾。こうした要因により、これまでの報告でも良好な手術成績は得られていない³⁾⁹⁾¹²⁾。

近年、もやもや病合併の脳動脈瘤に対してコイル塞栓術を施行し、良好な結果が得られた報告²⁾⁸⁾¹⁶⁾¹⁹⁾²¹⁾が散見されている。血管内手術では、側副血行路の温存が可能であり、脳圧排による脳浮腫を避けられることが利点であ

る⁸⁾。脳血流が低下している症例でも、開頭手術に比して侵襲が少ないことから脳血液循環障害を軽減し得ることが期待できる。片側型もやもや病も脳循環動態はもやもや病と同様であり、開頭手術における問題点や血管内手術における利点はもやもや病に合併した脳動脈瘤と同様と思われる。

本症例では、左内頸動脈系には狭窄性病変がなくもやもや血管もみられていない。もやもや血管の豊富な右側を避けて、左側のシルビウス裂經由でのクリッピング術ではもやもや病による開頭手術の問題点を回避し得る可能性があった。しかし、左右の前大脳動脈の前後関係や動脈瘤の伸展方向から、左シルビウス裂經由では動脈瘤の確認が困難となることが予想された。動脈瘤や周囲構造物の不十分な確認により不完全なクリッピングとなることや hypothalamic artery など重要な穿通枝閉塞などの合併症が危惧されたことから、今回われわれは脳血管内治療を選択した。

もやもや病に合併した脳動脈瘤に対し、血管内治療を行った報告は、われわれが渉猟した限りでは16例報告されている(**Table 1**)。われわれの今回の症例を含めた17例をまとめると、年齢は30-73歳、男性6例、女性11例であった。片側型もやもや病に由来する動脈瘤に対して血管内治療を行った報告はこれまで1編のみであり、また、動

脈瘤の発生部位は、ほとんどの症例が後方循環に由来するものであった。唯一、われわれの症例が前交通動脈瘤を合併したことは、血流動態を考えれば当然と思われる。通常もやもや病での内頸動脈系は低灌流圧状態であるが、片側型もやもや病の本例では右前大脳動脈領域の血流が左内頸動脈からの血流に依存しているため、右 A1-A2 部に血流負荷が加わったものと思われる。血管内治療成績は、発症時すでに重症であった症例を除いて概ね良好な結果が得られている。本症例を含めて 17 例中 12 例で予後良好な結果が得られたことは、本疾患における血管内治療の有用性を示したものと思われた。一方で、もやもや病に合併した動脈瘤にかかる血行力学的負荷は、正常解剖の血管に発生した動脈瘤と比較して大きいと考えられる。そのため、通常例に比較してもやもや病症例では動脈瘤再増大の可能性が高まることが危惧される。血管内治療の長期予後に関しては、報告が少ないために十分に検討されていないのが現状である。もやもや病に合併した動脈瘤に対する血管内治療症例については、今後十分なフォローアップを行う必要があると思われる。

もやもや病に脳動脈瘤を合併する頻度が 4-15% と報告されていることを考えれば、本症例と同様の症例に対する血管内治療はすでに多くの施設で施行されているものと思われるが、片側型もやもや病に合併した脳動脈瘤に対して血管内手術を施行した文献報告は、われわれが渉猟した限り 1 例のみであったため、文献的考察を含めて報告した。

結 論

くも膜下出血で発症した片側型もやもや病を有する前交通動脈瘤に対して、血管内治療を行い良好な結果が得られた 1 例を報告した。血管内手術は、本疾患の治療に有用であると思われた。

本論文の発表に関して開示すべき COI はない。

文 献

- 1) Adams HP Jr, Kassell NF, Wisoff HS, *et al*: Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke* 10: 174-179, 1979
- 2) Arai Y, Matsuda K, Isozaki M, *et al*: Ruptured intracranial aneurysms associated with moyamoya disease: three case reports. *Neurol Med Chir*(Tokyo)51: 774-776, 2011
- 3) Borota L, Marinkovic S, Bajic R, *et al*: Intracranial aneurysm associated with Moyamoya disease. *Neurol Med Chir*(Tokyo) 36: 860-864, 1996
- 4) Fukui M: Guideline for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis('moyamoya' disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis('Moyamoya' Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 99(Suppl 2): S238-240, 1997
- 5) 林健太郎, 堀江真貴, 陶山一彦, ほか: もやもや病, 片側もやもや病, 類もやもや病に関する全国調査. *脳卒中の外科* 40: 179-182, 2012
- 6) Hirotsune N, Meguro T, Kawada S, *et al*: Long-term follow-up study of patients with unilateral moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 99(Suppl 2): S178-181, 1997
- 7) Houkin K, Abe H, Yoshimoto T, *et al*: Is "unilateral" moyamoya disease different from moyamoya disease? *J Neurosurg* 85: 772-776, 1996
- 8) Irie K, Kawanishi M, Nagao S: Endovascular treatment of basilar tip aneurysm associated with moyamoya disease—case report. *Neurol Med Chir*(Tokyo) 40: 515-518, 2000
- 9) Kawaguchi S, Sasaki T, Morimoto T, *et al*: Characteristics of intracranial aneurysms with moyamoya disease: a review of 111 cases. *Acta Neurochir*(Wien) 138: 1287-1294, 1996
- 10) Kawano T, Fukui M, Hashimoto N, *et al*: Follow-up study of patients with "unilateral" moyamoya disease. *Neurol Med Chir*(Tokyo) 34: 744-747, 1994
- 11) Kelly ME, Bell-Stephens TE, Marks MP, *et al*: Progression of unilateral moyamoya disease: A clinical series. *Cerebrovasc Dis* 22: 109-115, 2006
- 12) Kodama N, Sato M, Sasaki T: Treatment of ruptured cerebral aneurysm in moyamoya disease. *Surg Neurol* 46: 62-66, 1996
- 13) Kodama N, Suzuki J: Moyamoya disease associated with aneurysm. *J Neurosurg* 48: 565-569, 1978
- 14) 河野兼久, 安部智宏, 岩田真治, ほか: モヤモヤ病に合併した破裂脳底動脈瘤 3 症例の治療経験—治療方法の選択についての文献的考察. *脳卒中の外科* 24: 357-364, 1996
- 15) 郭 隆聚, 伊東正太郎, 山本信孝, ほか: モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤の意義(第一報)—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
- 16) Massoud TF, Guglielmi G, Vinuela F, *et al*: Saccular aneurysm in moyamoya disease: endovascular treatment using electrically detachable coils. *Surg Neurol* 41: 462-467, 1994
- 17) Matsushima T, Inoue T, Natori Y, *et al*: Children with unilateral occlusion or stenosis of the ICA associated with surrounding moyamoya vessels-unilateral moyamoya disease. *Acta Neurochir*(Wien) 131: 196-202, 1994
- 18) Muizelaar JP: Early operation of ruptured basilar artery aneurysm associated with bilateral carotid occlusion(moyamoya disease). *Clin Neurol Neurosurg* 90: 349-355, 1988
- 19) 村上謙介, 緑川 宏, 高橋 昇, ほか: 片側モヤモヤ病に合併した破裂脳動脈瘤に対し脳血管内治療を行った 1 例. *No Shinkei Geka* 32: 167-171, 2004
- 20) Nagata S, Matsushima T, Morioka T, *et al*: Unilaterally symptomatic moyamoya disease in children: long-term follow-up of 20 patients. *Neurosurgery* 59: 830-836, 2006
- 21) 友杉哲三, 竹林誠治, 石井 毅, ほか: 類もやもや病に合併した破裂脳動脈瘤に対して GDC を用いて血管内治療を行った 1 症例. *日神救急会誌* 15: 78-81, 2002
- 22) ウイリス動脈輪閉塞症における病態・治療に関する研究班: もやもや病(ウイリス動脈輪閉塞症)診断・治療ガイドライン. *脳卒中の外科* 37: 321-337, 2009
- 23) Yabumoto M, Funahashi K, Fujii T, *et al*: Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms. *Surg Neurol* 20: 20-24, 1983