症 例

出血型成人もやもや病における初回血行再建術後に 新生・破裂した脈絡叢末梢部動脈瘤の1治療例

前岡 良輔, 大西 英之, 久我 純弘, 兒玉 裕司, 山本 慎司
林 真人, 高橋 賢吉, 村上 敏春, 佐藤 文哉

A Case of Rebleeding and Peripheral Neoaneurysm in the Choroidal Artery Resolved by Additional Cerebral Revascularization in Adult Hemorrhagic Moyamoya Disease with Subsequent Revascularization

Ryosuke MAEOKA, M.D., Hideyuki OHNISHI, M.D., Ph.D., Yoshihiro KUGA, M.D., Ph.D.,
Yuji KODAMA, M.D., Ph.D., Shinji YAMAMOTO, M.D., Ph.D., Masato HAYASHI, M.D.,
Kenkichi TAKAHASHI, M.D., Ph.D., Toshiharu MURAKAMI, M.D., and Fumiya SATO, M.D.

Department of Neurosurgery, Ohnishi Neurological Center, Akashi, Hyogo, Japan

Summary: The authors encountered an interesting phenomenon in an adult hemorrhagic patient with moyamoya disease. A peripheral aneurysm in the distal branch of the right lateral posterior choroidal artery was resolved by additional cerebral revascularization surgery. This case illustrated that cerebral revascularization surgery with large craniotomy was more effective than it was with small craniotomy for preventing rebleeding events.

A 38-year-old woman was admitted to our hospital with disturbed consciousness, left hemiparesis, and total aphasia. She had a history of hemorrhagic moyamoya disease and had undergone cerebral revascularization surgeries in both hemispheres to prevent rebleeding. These surgeries included superficial temporal artery/middle cerebral artery [STA-MCA] double bypass with large craniotomy in the left hemisphere 5 years previously and STA-MCA single bypass with small craniotomy 2 years previously on the opposite side.

Computed tomography (CT) demonstrated that right intracerebral hemorrhage and intraventricular hemorrhage had occurred as a rebleeding event. Seven months after the rebleeding event, angiography showed a new peripheral aneurysm of the distal branch of the right lateral posterior choroidal artery and development of abnormal collateral flow from the posterior cerebral artery (PCA). We performed an additional cerebral revascularization surgery (occipital artery [OA]-MCA bypass + encephalo-myosynangiosis in the occipital lobe and encephalo-duro-periosteal-synangiosis in the frontal lobe) in the right hemisphere. By three months after surgery, the peripheral aneurysm had disappeared.

This case suggests that cerebral revascularization surgery with STA-MCA single bypass and small craniotomy is insufficient to prevent rebleeding and that cerebral revascularization surgery with STA-MCA double bypass and a larger craniotomy is necessary to prevent rebleeding in adult hemorrhagic moyamoya patients.

Key words:

- Moyamoya disease
- craniotomy
- cerebral revascularization surgery
- peripheral aneurysm
- rebleeding attack

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 45: 219-224, 2017

はじめに

Japan Adult Moyamoya Trial(JAM Trial)により、成人出血発症もやもや病に対する直接 bypass 術による再出血予防の有効性が示された¹⁾。もやもや病の出血は大きく①異常側副血行路に血行力学的負荷がかかることで破綻・出血するタイプ、② Willis 動脈輪内に動脈瘤が生じ、破綻・出血するタイプに分類され、前者には異常側副血行路に形成された微小動脈瘤の血行力学的負荷による破裂・出血も含まれる⁷⁾。Houkin ら²⁾はもやもや病に対する bypass 術後に異常側副血行路の退縮が得られることを、さらに Kuroda ら⁹⁾は開頭範囲を広げることでより広範囲に側副血行路を形成させ得たことを報告している。

今回われわれは、出血型もやもや病に対し血行再建術が施行されたが再出血し、追加血行再建術によって脈絡叢動脈末梢部動脈瘤の消失を認めた1症例を経験した。JAM Trialでは直接 bypass 術の有効性が示されたが、本症例

は大開頭による間接 bypass 術の有効性、血行再建術による追加血流量の重要性も示唆する症例であり、文献的考察を踏まえて報告する。

症 例

患者は35歳、女性。主訴は意識障害。既往歴はI型糖尿病。2011年6月に脳室内出血、急性水頭症にて当院に入院となり、同日、急性水頭症による意識障害に対し、緊急脳室ドレナージ術を施行した。脳血管撮影にてもやもや病を認め、同年7月に左半球に対し大開頭で浅側頭動脈-中大脳動脈(superficial temporal artery-middle cerebral artery: STA-MCA)吻合術(double bypass)+encephaloduromysynangiosis(EDMS)による血行再建術を施行した。2013年8月、右脳内出血で再入院。I型糖尿病があり、術後全身管理の必要性より、2014年6月に右半球に対し他院で小開頭による STA-MCA 吻合術(single bypass)+encephaloduroarteriomyosynangiosis(EDAMS)による

Fig. 1 Computed tomography (CT) and angiography on the onset.
A: Plain CT demonstrates an intracerebral and intraventricular hemorrhage.
B: Lateral view of a right internal carotid angiogram from February 2015.
C: Lateral view of a right external carotid angiogram from February 2015 shows good patency of the superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis, but only a small area of the MCA territory is supplied.

Fig. 2 A vertebral angiogram from September 2015.
A: An aneurysm in the right lateral posterior choroidal artery (arrow) is shown with a developing right posterior cerebral artery as a collateral pathway, compared with the opposite side.
B: A distal aneurysm in the branches of the right lateral posterior choroidal artery is also shown (arrow).

Fig. 3 A carotid angiogram from September 2015.
A: A right internal carotid artery angiogram shows a distal aneurysm in the branch of the right lateral posterior choroidal artery (arrow). The arrowhead notes a tortuous vessel.
B: A right external carotid artery angiogram shows good patency of the superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis.

血行再建術が施行された。2015年1月に意識障害〔Japan Coma Scale (JCS) 20〕が出現、右視床下外側部側脳室下角部周囲白質での脳内出血、および脳室内穿破の診断で緊急入院した (**Fig. 1A**)。

入院時神経学的検査所見は JCS 20、全失語、左不全片麻痺〔Manual Muscle Test (MMT) 3/5〕を認めた。

入院後経過：麻痺は残存していたが、翌日には意識障害が改善したため保存的加療を行った。脳血管撮影で右側は STA の patency も良好 (single bypass) で、間接吻合も発達していた。しかし、開頭範囲が小さく灌流領域は限られており、後大脳動脈からの異常側副血行路、特にレンズ核線条体動脈・視床穿通枝群と脈絡叢動脈との吻合路血管は

残存・発達していた (**Fig. 1B, C**)。左側では STA の patency は良好 (double bypass) で、間接吻合も広範に発達し (**Fig. 5C**)、後大脳動脈からの異常側副血行路も退縮していた。左側に比べ右側 (再出血側) は異常側副血行路の退縮が得られていなかった (**Fig. 2A**)。modified Rankin Scale (mRS) : 4 であり、リハビリテーション目的に転院した。その後、症状軽快 (mRS : 3) し、2015年9月に脳血管撮影を施行したところ、前回の脳血管撮影で残存していた右半球の側副血行路血管 (右外側後脈絡叢動脈) 末梢に微小動脈瘤形成を認めた (**Fig. 2, 3**)。血行力学的負荷が持続していると考えられ、同年10月に右半球に負荷が最も残存していると考えられる後大脳動脈領域の血行力学的負荷の軽減

Fig. 4 Angiogram from January 2016.

A, B: Right external carotid angiogram shows good patencies of the superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) and occipital artery (OA)-MCA anastomoses.

C: Right internal carotid angiogram reveals the disappearance of the aneurysm (arrow). The arrowhead notes a tortuous vessel.

D: Vertebral angiogram reveals the disappearance of the collateral pathway.

を目的とし、後頭動脈-中大脳動脈吻合術〔occipital artery (OA)-MCA bypass〕+encephalomyosynangiosis(EMS) (**Fig. 4A, B**)を行い、前大脳動脈支配領域にencephaloduropericranialsynangiosis(EDPS)を追加した。術後は経過良好で自宅退院した。2016年1月の脳血管撮影で、前回確認されていた右半球異常側副血行路の退縮、および側副血行路血管に認めていた微小動脈瘤の消失が確認された (**Fig. 4C, D**)。

考 察

もやもや病は発症様式で虚血型と出血型に大別され、出血型は虚血型に比べ重症化しやすく、一度出血すると再出血率は年間7.09%⁶⁾に及ぶ。出血型の大多数は側副血行路血管の血行力学的負荷による破綻によるものであり、出血部位は側脳室上衣下や脳室内に多いことも特徴とされる¹⁾⁴⁾¹⁰⁾。Kawaguchiら⁵⁾の報告によると、もやもや病に合

併した脈絡叢動脈瘤の破裂の可能性はきわめて高いとされ、Kurodaら⁸⁾は血行再建術が血行力学的負荷を軽減し、末梢性動脈瘤を消失させると論じている。現在までに脈絡叢動脈瘤を合併したもやもや病に対する血行再建術の報告は本症例を含めて9例であり、その転帰が判明している6例中5例で動脈瘤の消失が確認されている^{3)4)7)12)~14)} (**Table 1**)。血行再建術の後に再出血・末梢動脈瘤の形成が確認され、追加血行再建術を行うことで動脈瘤が消失したのは本症例のみであった。

本症例はJAM Trialを受けて、血行再建術が行われた。しかし、再出血側では直接bypass(single bypass)のpatencyも良好であった (**Fig. 1C**)にもかかわらず血流は十分でなく、もやもや病で重要な側副血行路である後大脳動脈に負荷がかかっており⁹⁾、開頭範囲も限られ間接bypassによる側副血行路も有効ではなかった (**Fig. 5**)。その両者の結果、血行力学的負荷が十分に軽減されず、再出血をき

Table 1 Summary of patients with choroidal artery aneurysms to treat moyamoya disease

Reference	Age/Sex	Manifestation	Parent artery	Operation	AN of postoperative angiographic findings
Kashihara M, et al (1984) ³⁾	39/F	IVH	PchA	EMS	N.D.
Waga S, et al (1985) ¹⁴⁾	6/F	Ischemic	PchA	STA-MCA + EMS	Disappeared
Kawaguchi S, et al (1996) ⁴⁾	49/F	N.D.	PchA	STA-MCA + EMS	N.D.
	52/M	IVH	PchA	STA-MCA + EMS	N.D.
Kuroda S, et al (2001) ⁷⁾	33/F	IVH	PchA	STA-MCA + EDAMS	Disappeared
	50/F	ICH	AchA	STA-MCA + EDAMS	Disappeared
Otawara Y, et al (2007) ¹²⁾	60/M	ICH & IVH	AchA	STA-MCA + EDAMS	Remained
Toyoda K, et al (2012) ¹³⁾	29/F	IVH	AchA	STA-MCA + EMS	Disappeared
Present case	38/F	ICH & IVH	PchA	STA-MCA + EMS	Disappeared

AchA: anterior choroidal artery, AN: aneurysm, IVH: intraventricular hemorrhage, ICH: intracerebral hemorrhage, PchA: posterior choroidal artery, STA-MCA: superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis, EMS: encephalomyosynangiosis, EDAMS: encephaloduromyoarteriosynangiosis, N.D.: not described

Fig. 5 Comparison of the rebleeding side with the opposite.
A: Craniotomy on the left side.
B: Craniotomy on the right (rebleeding) side.
C: Collateral flow from the left external carotid artery.
D: Collateral flow from the right external carotid artery.

たしたと考えられる。これは、再出血側では異常側副血行路の退縮が得られなかっただけでなく、脈絡叢動脈末梢に動脈瘤の形成をみていることに裏づけされ、さらにその後追加で中大脳動脈への複合的 bypass 術を施行した後にその脈絡叢動脈末梢の動脈瘤が消失、さらに異常側副血行路が退縮していた事実もそれを肯定する。一方で、対側では直接 bypass(double bypass)の patency も良好であり、開頭範囲も広大で広範囲に間接 bypass による側副血行路が形成され、異常側副血行路の退縮が得られていた(Fig. 2, 5C)。つまり、再出血側においては初回の血行再建術の直接 bypass が single bypass であり追加灌流量・領域が限定され、間接 bypass が偶然に側副血行路を形成しなかったのではなく、開頭範囲が小さく限られ、側副血行路形成の範囲が不十分となり血行力学的負荷が軽減されなかったと考えられる。同一症例において以上のように経過したことより、もやもや病では小児例と同様に成人においても間接 bypass 術の範囲を決定する開頭範囲はより広範囲に行われ、直接 bypass 術も single bypass ではなく、double bypass が行われることが望ましいと考えられる。

もやもや病において脈絡叢動脈瘤に対する治療法は、開頭ネッククリッピング術、血管内手術、血行再建術、保存的加療が報告され、外科治療の中ではその動脈瘤の発生箇所、性質より血行再建術が他に比べると安全であるとされる⁸⁾。JAM Trial は出血発症成人もやもや病の直接 bypass 術による外科治療の有効性を示したものであるが、その血行再建術の術式については議論の余地があり、今後も直接 bypass の本数、開頭範囲をはじめとしたその術式などの治療法に関する症例の集積が望まれる。

結 語

血行再建術を行ったにもかかわらず再出血をきたし、後脈絡叢動脈に末梢性動脈瘤の形成をみたが追加血行再建術を行うことで動脈瘤を消失し得た症例を経験した。同一症例の左右の半球においてこのような現象が観察経過したことより、成人においても血行再建術を行う際は、直接 bypass は double bypass を行い、間接 bypass はなるべく広範囲な開頭で行うような複合的血行再建術が有効であると考えられる。

著者全員は日本脳神経外科学会への COI 自己申告を完了しています、本論文の発表に関して開示すべき COI はありません。

文 献

- 1) Funaki T, Fushimi Y, Takahashi JC, *et al*: Visualization of periventricular collaterals in moyamoya disease with flow-sensitive black blood magnetic resonance angiography: preliminary experience. *Neurol Med Chir*(Tokyo) 55: 204-209, 2015
- 2) Houkin K, Kamiyama H, Abe H, *et al*: Surgical therapy for adult moyamoya disease. Can surgical revascularization prevent the recurrence of intracerebral hemorrhage? *Stroke* 27: 1342-1346, 1996
- 3) Kashihara M, Oki H, Sasaki K: Adult identical twins with moyamoya disease. *No Shinkei Geka* 12: 1425-1431, 1984
- 4) Kawaguchi S, Sakaki T, Kakizaki T, *et al*: Clinical features of the hemorrhage type moyamoya disease based on 31 cases. *Acta Neurochir*(Wien)138: 1200-1210, 1996
- 5) 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
- 6) Kobayashi E, Saeki N, Oishi H, *et al*: Long-term natural history of hemorrhagic moyamoya disease in 42 patients. *J Neurosurg* 93: 976-980, 2000
- 7) Kuroda S, Houkin K: Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 7: 1056-1066, 2008
- 8) Kuroda S, Houkin K, Kamiyama H, *et al*: Effects of surgical revascularization on peripheral artery aneurysms in moyamoya disease: report of three cases. *Neurosurgery* 49: 463-467, 2001
- 9) 黒田 敏, 宝金清博, 岩崎喜信, ほか: 側頭葉から後頭葉にかけて高度の虚血を有するもやもや病に対する脳血行再建術. *脳卒中の外科* 37: 345-349, 2009
- 10) 宮本 享, 高橋 淳, 舟木健史: 出血発症成人もやもや病とその外科治療. *脳外誌* 25: 52-58, 2016
- 11) Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, *et al*: Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke* 45: 1415-1421, 2014
- 12) Otawara Y, Ogasawara K, Seki K, *et al*: Intracranial hemorrhage after prophylactic revascularization in patient with adult moyamoya disease. *Surg Neurol* 68: 335-337, 2007
- 13) 豊田啓介, 福田修志, 石坂俊輔, ほか: もやもや病に合併し血行再建術後に消失した末梢性破裂前脈絡叢動脈瘤の 1 例. *脳卒中* 34: 187-192, 2012
- 14) Waga S, Tochio H: Intracranial aneurysm associated with moyamoya disease in childhood. *Surg Neurol* 23: 237-243, 1985