脳動脈瘤を合併したモヤモヤ病の5例

——治療に関する検討——

恩田 英明, 加川 瑞夫, 鰐 渕 博, 青木 伸夫
竹下 幹彦, 氏家 弘, 井沢 正博, 喜多村 孝一

Five Cases of Moyamoya Disease with Intracranial Aneurysms

Hideaki ONDA, M.D., Mizuo KAGAWA, M.D., Hiroshi WANIFUCHI, M.D., Nobuo AOKI, M.D., Mikihiro TAKESHITA, M.D., Hiroshi UJIE, M.D., Masahiro IZAWA, M.D., and Kohichi KITAMURA, M.D.

Department of Neurosurgery, Neurological Institute, Tokyo Women's Medical College, Tokyo, Japan

Summary: The authors reviewed five cases of Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms, among 60 cases of Moyamoya disease experienced during the past 17 years. The initial symptom was hemorrhagic ictus in all cases.

CT scans revealed subarachnoid hemorrhage in two cases and intracerebral hemorrhage in three cases. Angiography showed an aneurysm at the basilar tip in one case, at the C₂ portion in three cases and at the distal portion of the anterior choroidal artery in one case.

In regard to treatment, we operated two patients in the early stage, treated two patients conservatively and planned a delayed operation for aneurysmal clipping on one case. In the last case, the patient expired from rerupture of the aneurysm prior to the operation.

The following points are important in the surgical treatment of Moyamoya disease with intracranial aneurysms manifesting intracranial hemorrhage.

- 1) In case of rupture of an aneurysm located on the circle of Willis, a clipping operation should be performed to prevent rerupture.
- 2) In case of a peripheral aneurysm, follow-up angiography is necessary. When the aneurysm disappears, a reconstructive operation should be performed to prevent rebleeding from the Moyamoya vessels.

Key words:

- Moyamoya disease
- intracranial aneurysm
- intracranial hemorrhage
- surgical treatment

はじめに

近年モヤモヤ病に合併した脳動脈瘤の報告が増え、その発生部位、発症様式、治療などについての報告がみられている。今回われわれは、脳動脈瘤を合併したモヤモヤ病5例の病態像、治療などについて検討したので報告する。

対象と方法

昭和45年より昭和61年まで、当センターおよび関連施設で経験したモヤモヤ病は60例である。男性22例・女性38例、成人45例・小児15例、両側性モヤモヤ病35例・一側性モヤモヤ病22例(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による)である。

これら60例のうち、脳血管撮影上最大径が1 mm以上の

Table 1 Five cases of Moyamoya disease with intracranial aneurysm

Cases	Age/Sex	type of Moyamoya disease	Site of aneurysm	Location of hemorrhage	Cause of hemorrhage	Treatment	Outcome
1	49/M	bilateral	basilar tip	SAH	aneurysm	conservative	excellent
2	43/ F	unilateral (lt.)	rt. IC (C ₂)	SAH	aneurysm	rerupture before delayed operation	dead
3	47/ F	unilateral (rt.)	lt. IC (C ₂)	ICH (rt. putamen)	moyamoya vessels	removal of hematoma +EMS	fair
4	55/ F	unilateral (rt.)	lt. IC (C ₂)	ICH (rt. putamen)	moyamoya vessels	conservative	good
5	43/M	bilateral	lt. ant. cho-roidal artery	1st: SAH or ICH 2nd: ICH (rt. thalamus)	moyamoya vessels	SDP	fair

ant.: anterior, EMS: encephalo-myo-synangiosis, IC: internal carotid artery, ICH: intracerebral hemorrhage, lt.: left, rt.: right, SAH: subarachnoid hemorrhage, SDP: synangioduralplasty.

動脈瘤を合併した5例(8.3%)に関し、発症様式、動脈瘤部位、出血源、治療、予後などを検討した。

結 果 (Table 1)

5例の内訳は、男性2例、女性3例で、全例成人であり、平均年齢47.0歳、両側性モヤモヤ病2例・一側性モヤモヤ病3例である。動脈瘤はすべて単発例で、その発生部位は、脳主幹動脈が4例(脳底動脈瘤1例、内頸動脈瘤3例)、末梢動脈が1例(前脈絡動脈末梢動脈瘤)である。

病型は全例出血型で、脳動脈瘤破裂によるクモ膜下出血(以下SAH)2例、モヤモヤ血管の破綻による脳内出血(以下ICH)3例である。なお、出血様式、出血源は、全例にCT、脳血管撮影を施行し、両者を比較検討し決定した。

治療と予後に関しては、SAHで発症した2例では、1例は保存的治療により予後 excellent、他の1例は動脈瘤直達術待期中に再破裂を起こし死亡した。ICHで発症した3例では、1例は血腫除去術、血行再建術を施行し予後 fair、1例は保存的治療にて予後 good、他の1例では、2度のICHを起こし、追跡脳血管撮影所見で仮性動脈瘤と判断され、血行再建術を施行し、予後 fairであった。Follow-up 期間は、5か月から12年3か月で、平均5年10か月であった。典型的症例を呈示する。

〈症例1〉(Case 1) 49歳、男性。

SAHにて発症した。脳血管撮影では、左頸動脈撮影で、内頸動脈は頸部起始部より狭小化し、眼動脈を分岐した直後で閉塞しており、基底部にわずかにモヤモヤ血管を認める。前大脳動脈、中大脳動脈は、中硬膜動脈などの dural anastomosis を介して、わずかに逆行性に造影される (Fig. 1 A)。右頸動脈撮影では、左側と同様の所見で、外頸動

脈系からの逆行性造影もみられた (Fig. 1 B)。左逆行性上腕動脈撮影では、脳底動脈終末部に、上方右側に向く、daughter aneurysm を有する直径約1 cmの動脈瘤が認められ、後交通動脈を介して左右の中大脳動脈が造影される (Fig. 2 A)。右逆行性上腕動脈撮影では、左側と同様に動脈瘤が造影され、後脈絡動脈、後脳梁動脈が比較的良好に発達し、後交通動脈を介して中大脳動脈が造影される (Fig. 2 B)。脳底槽にわずかに高吸収域を認めるCT所見、臨床症状により、動脈瘤破裂によるSAHと診断した。患者の希望により、保存的治療を行い、経過中に血管攣縮による右頭頂後頭部の脳梗塞を併発したが、左同名側半盲を残すのみで独歩退院した¹⁾。

〈症例2〉(Case 2) 43歳、女性。

突然の頭痛、嘔吐で発症した。CTにて、脳底槽、両側シルビウス裂に高吸収域を認め (Fig. 3)、SAHと診断した。脳血管撮影では、左頸動脈撮影で内頸動脈は、後交通動脈分岐後に閉塞しており、ごくわずかにモヤモヤ血管を認める。前大脳動脈、中大脳動脈は、ほとんど造影されない (Fig. 4 A)。右頸動脈撮影では、C₂部に直径約3 mmの動脈瘤を認め、内頸動脈の閉塞はなく、両側前大脳動脈、右中大脳動脈が造影される (Fig. 4 B)。右内頸動脈瘤破裂によるSAHと診断し、待期手術にてクリッピング術を予定していたが、18病日に再出血を起こして死亡した。

〈症例5〉(Case 5) 43歳、男性。

2回目の出血発作を起こした。1回目は、頭痛・嘔吐で発症し、腰椎穿刺にてSAHと診断された。脳血管撮影では、左頸動脈撮影で、内頸動脈はC₂より狭小化しており、分岐部にて閉塞している。両側前大脳動脈、左中大脳動脈は、dural anastomosis による逆行性造影により、わずか

Fig. 1 Case 1.

A: Left CAG shows a stenosis of the internal carotid artery at cervical level and occlusion at C₃ portion. An abnormal vascular net-work is seen above the circle of Willis.

B: Right CAG shows an occlusive internal carotid artery, an abnormal vascular net-work and retrograde filling from the external carotid artery.

に造影される。中等度モヤモヤ血管を基底部に認め、拡張した前脈絡動脈が明瞭に造影され、その末端に直径約 4 mm の球状の動脈瘤をみる (Fig. 5 A)。右逆行性上腕動脈撮影では、内頸動脈は C₂ より狭小化し、その末端にモヤモヤ血管を認める。中大脳動脈は造影されず、前大脳動脈は A₁ のみ造影され、A₂, A₃ は蛇行、珠数状を呈する。右椎骨動脈、脳底動脈の各分岐は、正常に造影されている (Fig. 5 B)。1 回目の発作では、CT が施行されておらず、出血部位は明確ではないが、神経所見から患側は右側と考えられ、モヤモヤ血管の破綻による出血と診断した。保存的治療にて脱落症状なく退院した²⁾。その後 10 年後の 53 歳

Fig. 2 Case 2.

A: Left retrograde brachial angiogram shows an aneurysm at the basilar tip and an abnormal vascular net-work above the circle of Willis.

B: Right retrograde brachial angiogram shows an aneurysm with daughter at the basilar tip. The left MCA is filled through the posterior communicating artery.

時に、2 回目の出血発作を起こし、CT にて右側中等大視床出血と診断した。脳血管撮影では、前脈絡動脈末梢部の動脈瘤は消失しており、前回と比較して、両側ともに内頸動脈は起始部からさらに狭小化し、モヤモヤ血管も高度となっている (Fig. 6)。モヤモヤ血管の破綻による ICH と診断し、血腫の吸収を待って 3 週後に、再出血予防の目的で右側に synangiodural plasty (SDP) を施行した。手術後半年に行った選択的外頸動脈撮影では、STA が拡張しており、逆行性に中大脳動脈末梢部がよく造影されている (Fig. 7)。中等度左片麻痺を残し退院した。

考 案

モヤモヤ病に合併した動脈瘤の発生部位の特徴としては、

Fig. 3 Case 2. Plain CT scan demonstrates a high density area in the basal cistern and bilateral Sylvian fissures.

主幹動脈瘤では、内頸動脈系より椎骨脳底動脈系に多く、また内頸動脈系に限れば C₂₋₄部に多いとされている³⁾。今回のわれわれの症例では脳底動脈瘤 1 例、C₂部動脈瘤 3 例であった。末梢部動脈瘤では、基底核部動脈瘤が多く、親動脈が同定可能な場合前・後脈絡動脈末梢が好発部位とされており³⁾、われわれの 1 例も前脈絡動脈末梢に形成されていた。

動脈瘤を合併する頻度は、主幹動脈瘤の場合、われわれの症例では 60 例中 4 例で 6.7% と一般剖検例の 0.5~1%⁴⁾ に比較し高率であった。

出血型のモヤモヤ病では、従来クモ膜下血管の破綻によるクモ膜下出血で発症するとされてきた。しかし CT 導入以後、主としてモヤモヤ血管を形成する穿通動脈末梢部の破綻により、脳内出血または脳室内出血を起こし、2 次的にクモ膜下出血が生ずると考えられるようになってきた⁵⁾。従って動脈瘤を合併したモヤモヤ病では、出血源が動脈瘤かモヤモヤ血管であるかを同定するには、CT による出血様式の検討がきわめて有用であり、治療上絶対不可欠の検討項目と考えられる。われわれの症例では、CT で主

Fig. 4 Case 2.

A: Left CAG shows an occlusion of the internal carotid artery after branching the posterior communicating artery and moyamoya vessels.

B: Right CAG demonstrates an aneurysm at C₂ portion. The internal carotid artery, the right MCA and the bilateral ACA seem normal.

Fig. 5 Case 5.

A: Left CAG shows a stenosis distal to C₂ portion and poor filling of the main branches of the MCA and ACA. The round shaped aneurysm is demonstrated at the end of the dilated left anterior choroidal artery.

B: Right retrograde brachial angiogram shows normal vertebrobasilar system and collateral circulation via the posterior choroidal artery and the dorsal callosal artery.

に脳底槽に高吸収域を認め、クモ膜下出血と診断した2例ではその出血源を脳主幹動脈瘤とし、基底核部を中心とした脳内出血と診断した3例では、モヤモヤ血管を出血源と判定した。

モヤモヤ病に合併した主幹動脈瘤破裂によるクモ膜下出血の場合、直達手術を施行した報告は、渉猟しえたものでは8例あるが^{7)~12)}、椎骨脳底動脈系に多いことや、手術による側副血行路の障害、脳底部のモヤモヤ血管により到達路を阻まれることなど、通常の動脈瘤直達術とは異なった問題点がある。しかし、われわれの症例のうち、動脈瘤直達術待期中に再出血を起こし不幸な転機をとった例があり、まず直達術を優先すべきと考える。渉猟しえた8例のうち4例は一側性モヤモヤ病で、うち2例は反対側に動脈瘤を認めている。われわれの再出血を起こした症例も、一側性モヤモヤ病で反対側C₂部動脈瘤を認めた。このような場合、直達術による側副血行路の障害はないと考えられ、直達術の明らかな適応と考える。また、両側性モヤモヤ病と一側性でも同側に動脈瘤を認める場合、術前血管撮影に

よる動脈瘤周辺の側副血管の詳細な検討が必要であり、個々の症例で直達術の適応が異なると考えられる。Adamsら¹⁰⁾は、STA-MCA anastomosis 施行後に直達術を施行しており、また藪本ら¹²⁾は、直達術後に一過性麻痺などが出現した例を経験し、後交通動脈を圧排したため血栓を生じモヤモヤ血管が閉塞したためと考え、血行再建術を予防的措置として行うことが望ましいとしている。

末梢動脈瘤の場合、郭らによると脳血管撮影で追跡しえたものが11例あり、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報告している³⁾。われわれの症例では、10年後の脳血管撮影で動脈瘤は自然消失しており、再出血を起こしていないが、大熊らは脳血管撮影中に破裂をきたし、視床から第3脳室へと造影剤の漏出現象を認めた再出血例を報告している¹³⁾。したがって末梢動脈瘤の場合、経時的脳血管撮影が必要で、不変ないし増大する動脈瘤の場合には、再出血の危険があり、動脈瘤直達術を考慮すべきであろう。また岡本らは、脳内出血で発症した大脳基底核部動脈瘤を合

Fig. 6 Case 5. These angiograms were performed after the second hemorrhagic ictus. The stenosis of the bilateral internal carotid arteries is progressive. The aneurysm at the end of the left anterior choroidal artery disappeared.

Fig. 7 Case 5. The selective external carotid angiogram, which was performed 6 months after SDP operation, showed good collateral circulation to the left MCA.

併したモヤモヤ病に対し、血行再建術を施行し、術後脳血管撮影で動脈瘤の消失を報告している¹⁴⁾。そして末梢部動脈瘤を、親動脈の明らかなものと明らかなものの2つのタイプに分け、前者に対し動脈瘤の血栓化を促す目的で血行再建術の適応があるとしている。末梢動脈瘤の場合、親動脈の明らかなものの65%、不明確なもの35%であり³⁾、親動脈の明らかな半数以上の症例では、前述のように再出血の危険があり、動脈瘤消失以前には、血行再建術の適応はないと考える。しかし、親動脈が明らかな場合でも、動脈瘤が消失するならば、再出血予防の目的で血行再建術を考慮すべきであろう¹⁵⁾¹⁶⁾。

文 献

- 1) 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
- 2) 竹山英二, 松森邦昭, 杉森忠貴, ほか: 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
- 3) 郭 隆燦, 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1報) 通常の囊状動脈瘤との差異 - 文献的考察 -. Neurol Med Chir (Tokyo) 24: 97-103, 1984
- 4) McCormik W F, Schochet SS Jr: Atlas of Cerebrovascular Disease, WB Saunders, Philadelphia, 1976, pp138-148
- 5) 児玉南海雄, 峯浦一喜, 鈴木二郎, ほか: 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
- 6) 郭 隆燦, 江守 功, 中村 勉, ほか: モヤモヤ病に合併した頭蓋内動脈瘤の意義 (第2報) 動脈瘤の分類と出血様式 - 文献的考察 -. Neurol Med Chir (Tokyo) 24: 104-109, 1984
- 7) Yasargil MG, Smith RO: Association of middle cerebral artery anomalies with saccular aneurysm and moyamoya disease. Surg Neurol 6: 39-43, 1976
- 8) 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
- 9) 田中泰明, 竹内一夫, 小柏元英, ほか: 脳動脈瘤を伴った Moyamoya 現象. 脳と神経 30: 687-695, 1978
- 10) Adams HP Jr, Kassell NF, Wisoff HS, et al: Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. Stroke 10: 174-179, 1979
- 11) 長嶺義秀, 園部 真, 高橋真一郎: Moyamoya 病に合併した多発性動脈瘤. 脳神経外科 8: 275-282, 1980
- 12) 藪本充雄, 船橋利理, 藤井 徹, ほか: 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
- 13) 大熊晟夫, 大下裕夫, 船越 孝, ほか: 脳 Moyamoya 血管内に生じた動脈瘤の1例 - 脳血管造影中破裂および自然消失 -. 脳神経外科 8: 181-185, 1980
- 14) 岡本順二, 向井完爾, 榎原浩道, ほか: 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
- 15) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, et al: Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. J Neurosurg 49: 679-688, 1978
- 16) 土井章弘, 武本本久, 馬場義美, ほか: モヤモヤ病に対する手術適応. 第10回脳卒中の外科研究会講演集, 1981, pp 297-300