

—症例報告—

片側型もやもや病に合併した破裂遠位前大脳動脈瘤の1例

山田 理

横浜旭中央総合病院脳神経外科

A Case of Ruptured Distal Anterior Cerebral Artery Aneurysm Associated with Unilateral Moyamoya Disease

Osamu Yamada

Department of Neurosurgery, Yokohama Asahi Chuo General Hospital

Abstract

Peripheral aneurysms with moyamoya disease are known to be a source of intracranial hemorrhage; they either disappear spontaneously or re-bleed repeatedly. There is no consensus on treatment for these aneurysms. We report a case of ruptured peripheral cerebral aneurysm in abnormal vessels associated with moyamoya disease in a 36-year-old man who presented with intraparenchymal hemorrhage in genu of the corpus callosum associated with intraventricular extension and thin subarachnoid hemorrhage. Cerebral angiography showed a saccular aneurysm (2.5 mm maximum diameter) with a daughter sac at right A2/A3, occlusion of the supraclinoid portion of the left internal carotid artery, and abundant ipsilateral moyamoya vessels. On day 17, we performed aneurysmal neck clipping. After surgery, neither symptomatic cerebral vasospasm nor hydrocephalus occurred. The patient was discharged without any neurological deficits. Some peripheral cerebral aneurysms associated with moyamoya disease regress spontaneously, whereas others may show rebleeding. Surgical treatment should be considered if the aneurysm expands, or at least does not shrink, on imaging.

(日本医科大学医学会雑誌 2020; 16: 160–163)

Key words: moyamoya disease, intracranial aneurysm, subarachnoid hemorrhage

緒言

もやもや病に合併した脳動脈瘤は Willis 輪近傍に発生する主幹部動脈瘤ともやもや血管や側副血行路に発生する末梢部動脈瘤に分類される。末梢部動脈瘤は仮性瘤の場合が多いが、真性瘤の場合も報告されており、治療について一定の見解は得られていない¹⁾。わ

れわれは、遠位部前大脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血で発症した片側型もやもや病の成人に対して直達手術を行った症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症例

特記すべき既往歴/家族歴のない 36 歳、男性。運動

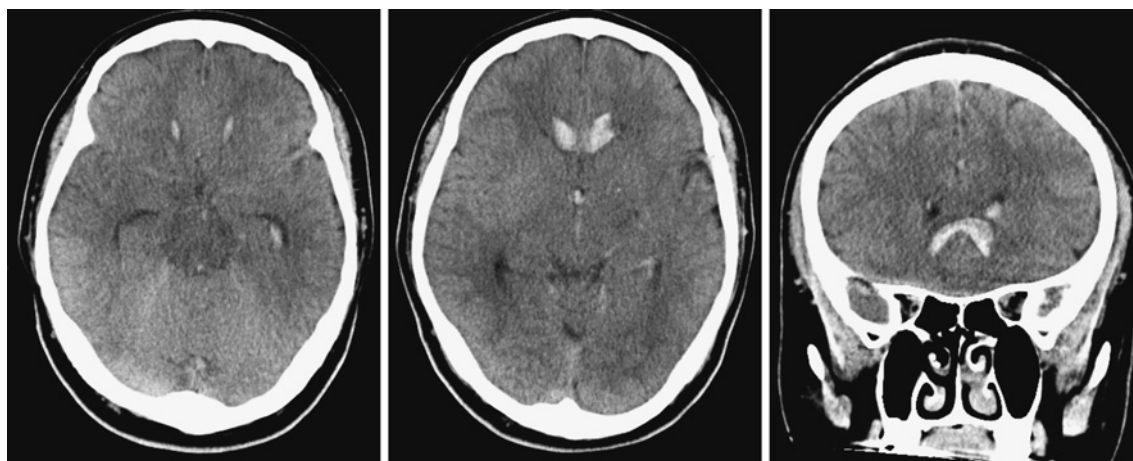


Fig. 1 CT scan of the head on admission. CT scan shows intraparenchymal hemorrhage in genu of corpus callosum with intraventricular extension in lateral, third, and fourth ventricles and thin subarachnoid hemorrhage.

中に突然の頭痛，後頸部痛および嘔気・嘔吐を自覚し救急搬送となった。来院時JCS 0，血圧169/109 mmHg，脈拍87回/分，後頸部違和感を自覚するものの項部硬直を認めず，神経脱落症状は認めなかった。血液検査では特記すべき異常所見は認めなかった。頭部CTで脳梁膝部出血と脳室穿破およびくも膜下出血を認めた（Fig. 1）。脳血管造影検査では左中大脳動脈は起始部より閉塞し，同側基底核への異常血管増生を認めた。左前大脳動脈は低形成で，同還流領域は右前大脳動脈により支配されていた。右前大脳動脈はA2/A3部で異常血管増生を認め，脳梁辺縁動脈から分岐する血管に最大径2.5 mmの歪な囊状動脈瘤を認めた（Fig. 2）。以上の所見から左片側型もやもや病に合併した右遠位部前大脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血と診断した。仮性瘤を想定し，自然消退を期待したが，第16病日に行った脳血管造影検査では動脈瘤の退縮を認めなかったため，第17病日にナビゲーションシステムを用いたinterhemispheric approachにて動脈瘤の確認を行った。動脈瘤は分岐/屈曲部に存在し，blister-likeな形態ではなく，血管壁にも解離を疑う所見はなかった（Fig. 3）。真性瘤と判断し，瘤近位部にクリップをかけ，瘤への血流の消失と近位枝の血流残存を確認した。術後，新規神経学的異常は認めず，脳血管造影検査で動脈瘤の消失を確認した（Fig. 4）。また脳血管攣縮や水頭症の合併はなく，第27病日で自宅退院した。術後3カ月の123I-IMP SPECTでは安静時脳血流に左右差がなく，血行再建術は保留とした。

考 察

もやもや病の脳動脈瘤合併頻度は4~15%であり²³，主幹部動脈瘤は椎骨脳底動脈系に，末梢部動脈瘤では基底核部に多いと報告されている³。本症例は，遠位部前大脳動脈の異常血管に動脈瘤を認めた。渉猟し得たかぎりでは数例の報告のみ¹⁴で，まれな部位であった。

もやもや病合併脳動脈瘤は主幹部動脈瘤と末梢部動脈瘤に分類される。主幹部動脈瘤は真性瘤であり，破裂によりくも膜下出血をおこしうる³。治療は通常の破裂脳動脈瘤に準じた方針で問題はないと考えられる。一方，末梢部動脈瘤は脆弱壁が破綻し同部にできた仮性瘤と推測され，脳室近傍または脳室壁からの脳室内出血あるいは脳内出血が多い⁵。治療については自然消失例や血行再建術後消失例が報告されており，保存的にみても経過がよい例もある³⁶。しかし，再出血を繰り返す例もあり，一定の見解は得難いのが現状である⁵。本症例は末梢部動脈瘤であり，当初，仮性瘤を想定し保存的加療とした。しかし，動脈瘤の縮小は得られず，真性瘤である可能性を考え，再出血予防の観点から早期の手術が望ましいと判断した。

もやもや病合併脳動脈瘤に対する開頭手術は，一般的にもやもや血管がアプローチの妨げになること，血管脆弱性により容易に損傷されること，また脳ベラによる圧排でも脳虚血にいたる危険性があることが問題である。こうした問題を回避できる利点から，コイル塞栓術を選択し良好な結果を得た例も報告されている²。しかし，仮性瘤に対するコイル塞栓術では再出

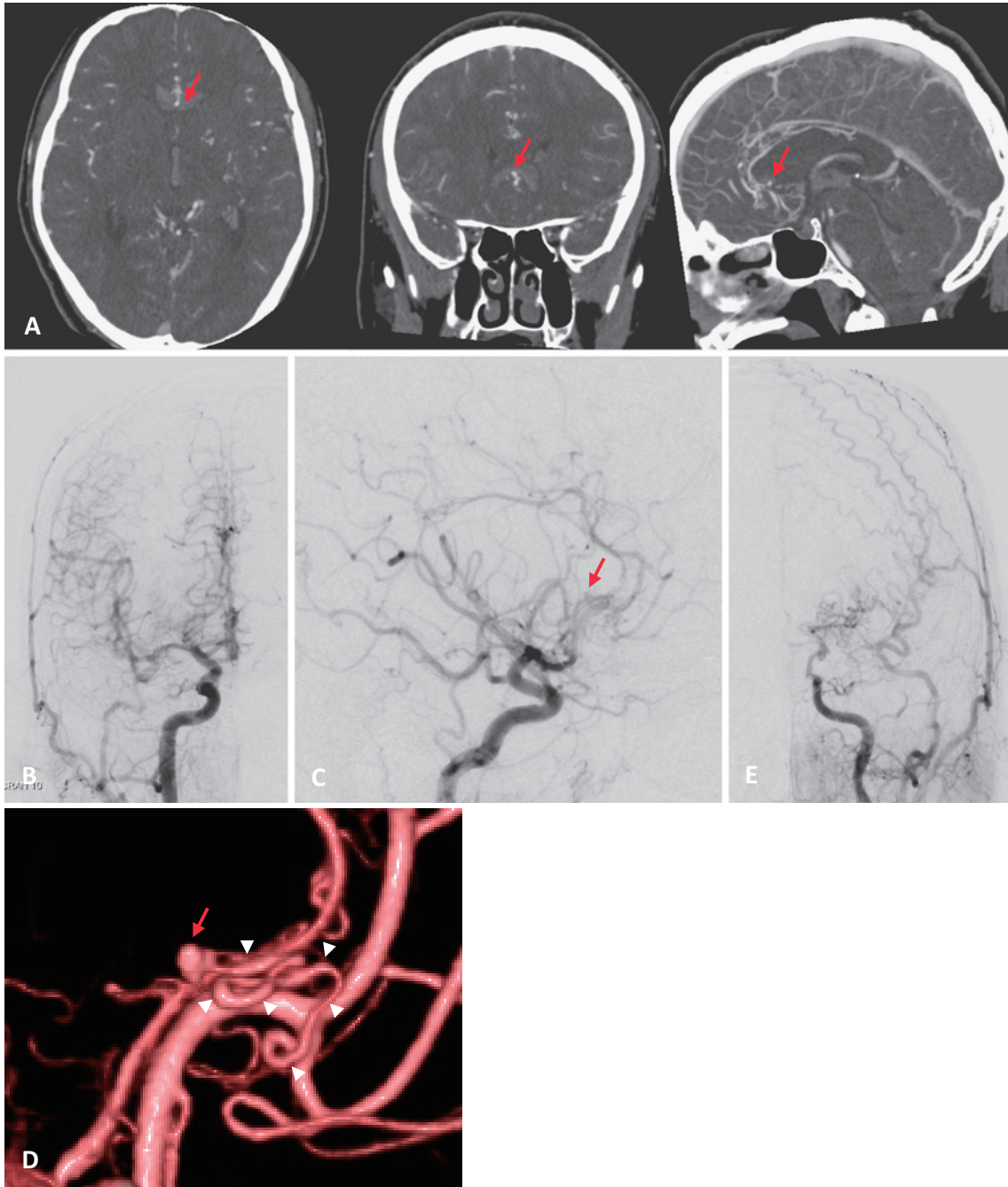


Fig. 2 Cerebral angiography on admission. CT angiography (A) shows saccular aneurysm in genu of corpus callosum (arrow). Right common carotid angiogram (B: anterior-posterior view, C: lateral view, D: 3D image) shows anomaly vessels (arrowhead) and a saccular aneurysm (arrow) at A2/A3. Left common carotid angiogram (E: anterior-posterior view) shows occlusion of the supraclinoid portion of the internal carotid artery and abundant ipsilateral moyamoya vessels.

血や再増大が懸念される。本症例は、仮性瘤と真性瘤の判別が困難であったこと、もやもや血管が妨げにならず、動脈瘤へのアプローチが可能であったことから開頭手術を選択し、interhemispheric approachにて問題なくクリッピングを行うことができた。動脈瘤の病理組織検査は施行していないが、真性瘤に矛盾のない術中所見であった。

出血発症の成人もやもや病における再出血率は高く、予後不良である⁷。JAM Trialでは、視床や側脳室体部後方などの後方出血群において有害イベント発生率が高く、直接的血行再建術の再出血予防効果が有意に高いことを示した。一方、被殻や側脳室体部前方などの前方出血群では、後方出血群と比較し有害イベント発生率が低く、直接的血行再建術による再出血の

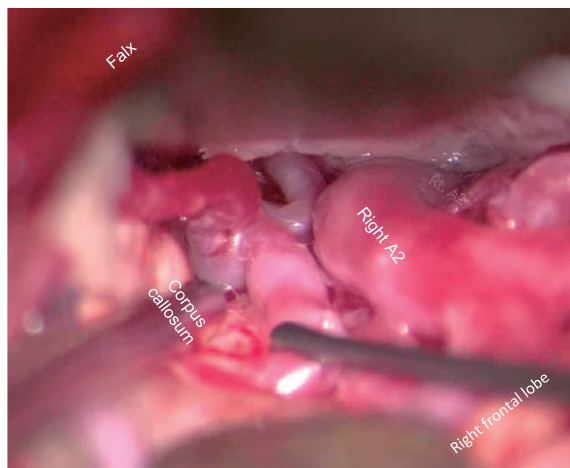


Fig. 3 Intraoperative image. A saccular aneurysm is located at the bifurcating site of the abnormal vascular branching from callosal marginal artery. It's not blister-like morphology, and no evidence of dissociation in vessel wall. The dome of aneurysm is buried in the genu of callosal callosum from below.

有意な予防効果は認めなかった⁸。前方出血群における直接的血行再建術の適応については現時点で不明であり、今後の検証が待たれる。本症例は前方出血であり、また術後脳血流検査で脳血流低下を認めなかったため、血行再建術は保留としたが、経過を注意深く見守る必要がある。

結 語

くも膜下出血で発症した片側型もやもや病を有する遠位前大脳動脈瘤に対して開頭クリッピング術を施行し、良好な結果が得られた1例を報告した。動脈瘤が増大した場合や縮小しない場合には積極的な外科治療を考慮すべきである。

Conflict of Interest：開示すべき利益相反はありません。

文 献

1. Kim JH, Kwon TH, Kim JH, et al: Intracranial Aneurysms in Adult Moyamoya Disease. *World Neurosurg* 2018; 109: e175-e182.
2. 柳田拓実, 市川 剛, 鈴木恭一ほか：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. *脳卒中の外科* 2015; 43: 223-227.

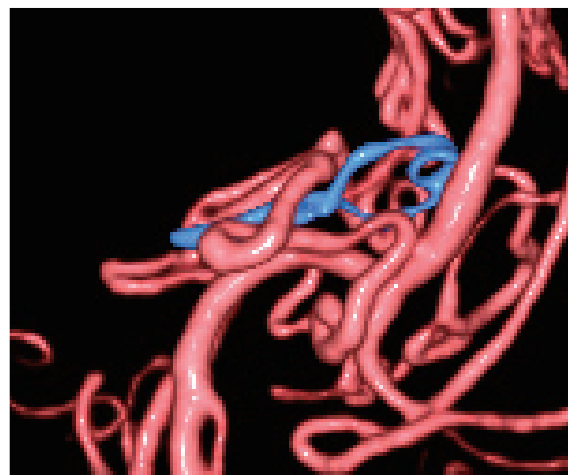


Fig. 4 Postoperative cerebral angiography. Right internal carotid angiogram shows disappearance of the aneurysm.

3. 郭 隆璣, 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）—通常の囊状脳動脈瘤との差異—文献的考察. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1984; 24: 97-103.
4. 井上 亮, 片山成二, 笠井直人ほか：類モヤモヤに合併した破裂前大脳動脈瘤の1例 抗リン脂質抗体症候群との関連. *脳と神経* 1994; 46: 995-998.
5. Yamada H, Saga I, Kojima A, et al: Short-Term Spontaneous Resolution of Ruptured Peripheral Aneurysm in Moyamoya Disease. *World Neurosurg* 2019; 126: 247-251.
6. Kawaguchi S, Sasaki T, Morimoto T, et al: Characteristics of intracranial aneurysms with moyamoya disease: a review of 111 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 1287-1294.
7. Tsuji I, Tominaga T, Nakagawara J, Takahashi JC: JAM Trial Investigators: Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease. *Results of the Japan Adult Moyamoya Trial. Stroke* 2014; 45: 1415-1421.
8. Takahashi JC, Funaki T, Houkin K, et al: Significance of the Hemorrhagic Site for Recurrent Bleeding: Prespecified Analysis in the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke* 2016; 47: 37-43.

(受付：2020年1月21日)

(受理：2020年3月9日)

日本医科大学医学会雑誌は、本論文に対して、クリエイティブ・コモンズ表示 4.0 国際 (CC BY NC ND) ライセンス (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>) を採用した。ライセンス採用後も、すべての論文の著作権については、日本医科大学医学会が保持するものとする。ライセンスが付与された論文については、非営利目的の場合、元の論文のクレジットを表示することを条件に、すべての者が、ダウンロード、二次使用、複製、再印刷、頒布を行うことができる。