

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

佐藤 透・山本 祐司・浅利 正二・桜井 勝*・鈴木 健二*

Disappearance and Development of Cerebral Aneurysms Associated with Cerebrovascular Moyamoya Disease

Toru SATOH, Yuji YAMAMOTO, Syoji ASARI, Masaru SAKURAI* and Kenji SUZUKI*

Department of Neurological Surgery, Matsuyama Shimin Hospital, Matsuyama; *Department of Neurological Surgery, Okayama University, Okayama

Abstract

A case of multiple cerebral aneurysms associated with cerebrovascular moyamoya disease was reported.

In this case, reduction and disappearance of bilateral internal carotid artery aneurysms and the enlargement and accompanying new development of basilar artery aneurysms were demonstrated on follow-up cerebral angiograms. Possible mechanisms of the disappearance and development of cerebral aneurysms in the presence of cerebrovascular moyamoya disease were discussed.

Key words: cerebral aneurysm, cerebrovascular moyamoya disease, internal carotid artery, cerebral angiography

I はじめに

Moyamoya病と脳動脈瘤の合併は比較的まれとされてきたが、近年その報告が増加し、1967年牧ら¹⁶⁾の記載以来、これまでに文献上30例を越える報告がなされている。

最近我々は、脳虚血症状にて発症した moyamoya病成人例で、右内頸動脈末梢部(以下 C₁)、左内頸一後交通動脈分岐部(以下 IC-PC)、および右脳底一上小脳動脈分岐部(以下 BA-SCA)に多発性脳動脈瘤を合併した1例を経験した。本例は、3年半の経過観察中3回の脳血管撮影を行う機会を得て、これらの追跡脳血管撮影上両側内頸動脈終末部での狭窄の進行と、それに伴う両側内頸(右 C₁、左 IC-PC)動脈瘤の縮小・消失を認め、さらに右 BA-SCA 動脈瘤の増大および新たな脳底動脈先端(以下 BA-top)動脈瘤の発生とその増大を捉ええた点でこれまでの報告例に比べ特異

であり、きわめて興味ある症例と思われた。

そこで本稿では、この症例を呈示し、本例における脳動脈瘤の縮小・消失および発生・増大機序につき若干の考察を加えて報告する。

II 症 例

<患者> 44才、女性、主婦

主訴：知能低下、言語障害および歩行障害

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：高血圧症

現病歴：1978年1月17日、突然一過性左不全片麻痺をきたした。2月初旬、再び左不全片麻痺が出現し、近医にて加療するも徐々に麻痺が増強したため9月11日当科を受診した。血圧は180/110 mmHg と高く、下肢よりも上肢に強い左不全片麻痺および知覚鈍麻が認められた。1979年1月

松山市民病院脳神経外科 *岡山大学脳神経外科

Address reprint requests to: S. Asari, M. D., Department of Neurological Surgery, Matsuyama Shimin Hospital, 2-6-5 Ohtemachi, Matsuyama 790.

受稿 1982年8月30日 受理 1983年1月20日

20日、突然運動性失語および見当識障害をきたし、その後しだいに左不全片麻痺も増強したため4月28日入院した。CT、脳血管撮影により moyamoya 病とこれに合併した脳底部多発性(右 C₁, 左 IC-PC, 右 BA-SCA) 動脈瘤と診断された。家族の希望により通院にて経過を観察していたが、症状は改善と増悪を繰り返しつつしだいに進行し、軽度の右不全片麻痺が新たに出現したため、1980年10月31日再入院し、CT、脳血管撮影を施行した。その後いったん退院したが、知能低下、運動性失語が進行し、四肢不全麻痺も増強し歩行不能となったため、1982年1月14日再々入院した。

入院時所見：体格小、栄養中等度、血圧110/80 mmHg、脈拍65/分 整、呼吸20/分 整 であり、一般理学的所見としては特に異常は認められなかった。食欲は異常に亢進し、高度の知能低下をきたしており、応答はほとんど不可能であり、自発語は「アー、ウォー」という叫び声のみであった。左側よりも右側に強い四肢不全麻痺が認められ、歩行は不可能であった。また、糞尿失禁も認められた。

一般検査所見：血液一般・血清学的検査、肝機能検査、腎機能検査、尿検査、心電図では特に異常は認められなかった。脳波では左大脳半球に広範に低振幅徐波が認められた。

<追跡 CT 所見>

第1回入院時の単純 CT (Fig. 1)では、右前頭葉および

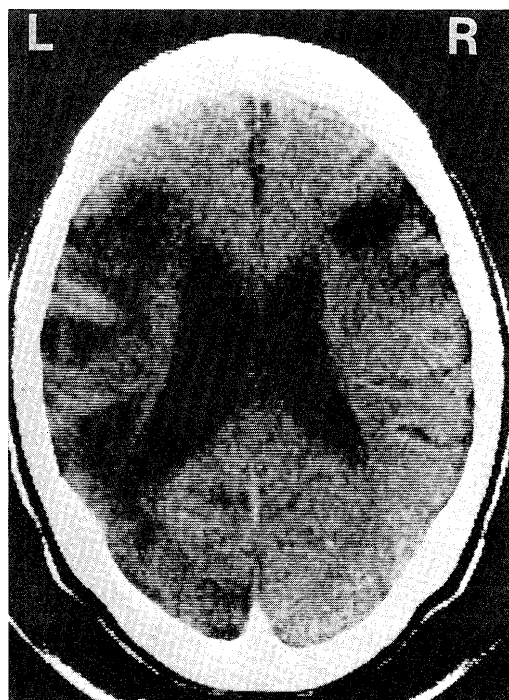


Fig. 1 CT upon first admission in April 1979, showing massive low density areas in the right frontal lobe and in the left cerebral hemisphere with mildly dilated ventricles.

左大脳半球に広範に低X線吸収域が認められ、脳底槽両端には限局性の高X線吸収像が認められ(Fig. 2A)、造影剤注入にてこれらの内側は淡く円形に増強され(Fig. 2B)、脳動脈瘤の存在が疑われた。

第2回入院時のCTでは、脳底槽両端には限局性の高X線吸収像が認められたが、今回は造影剤増強効果は認められなくなり、第1回入院時認められた両側内頸動脈瘤の縮小ないし消失が示唆された。脳室拡大と脳萎縮の程度は第2回、第3回入院時のCTでわずかに進行が認められたが、低X線吸収域の拡がりには第1回入院時のそれとほぼ同程度であり、新たな低X線吸収域の出現は認められなかった。

<追跡脳血管撮影所見>

第1回入院時の右頸動脈撮影(Fig. 3A)では、内頸動脈は起始部から全体にやや細く、頭蓋内に入ってしだいに狭窄し、ことに終末部では高度に狭窄していた。この終末部にはきわめて細い柄を有し、不規則な輪郭をした14×13×10

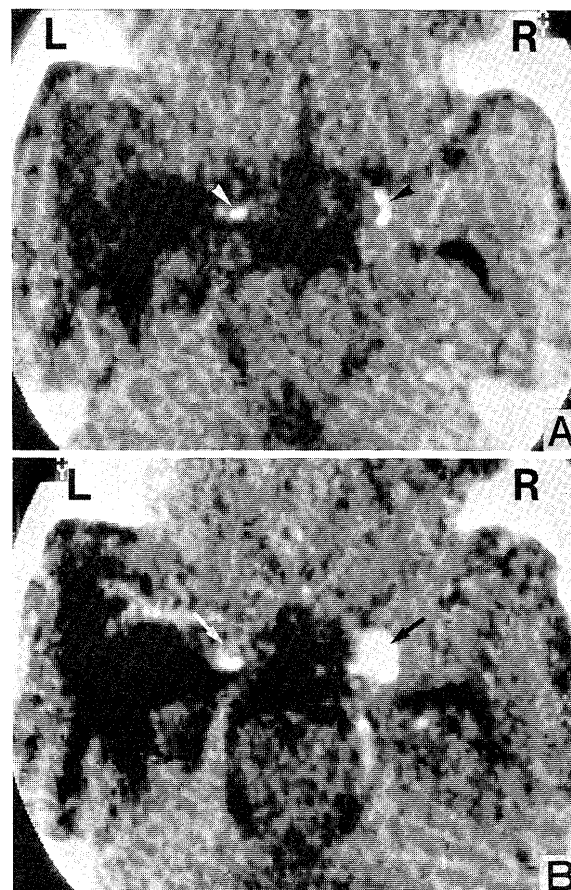


Fig. 2 CT from the first admission, showing localized, small, high density nodules (arrowheads) bilaterally at the edges of the basal cistern (A). Inside these nodules are noted round contrast medium enhancements (arrows), which suggest cerebral aneurysms (B).

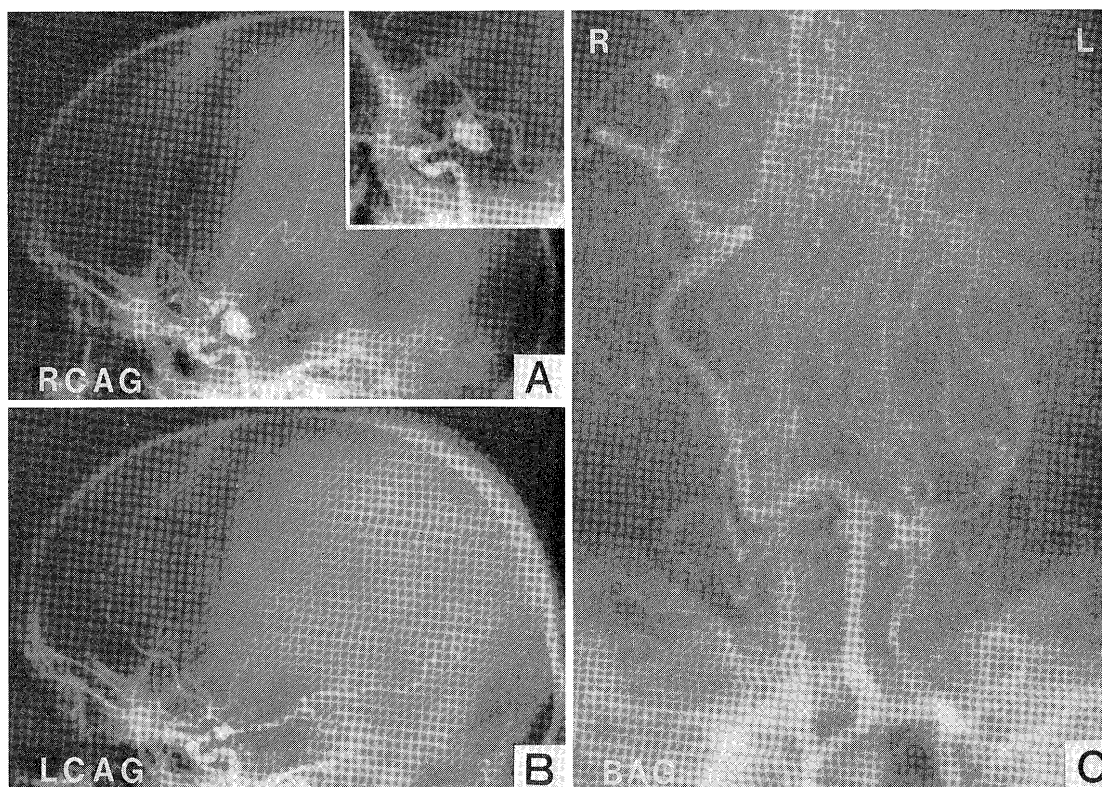


Fig. 3 Cerebral angiograms from the first admission. Right carotid angiogram (A) shows a slender cervical internal carotid artery which is markedly stenosed distally from the beginning of the posterior communicating artery. Note an associated distal IC (C_1) aneurysm. Magnification of the aneurysm is shown in the right upper insertion. Moyamoya vessels are developed with poor filling of the immediately proximal portion of the anterior and middle cerebral arteries. Left carotid angiogram (B) shows marked stenosis distal from the beginning of the large posterior communicating artery. Note a saccular aneurysm at the junction of the internal carotid and the posterior communicating arteries (IC-PC). Moyamoya vessels are faintly demonstrated with poor filling of the immediately proximal portion of the anterior and middle cerebral arteries. The posterior cerebral artery is well opacified. Retrograde filling of the distal portion of the middle and anterior cerebral arteries is observed *via* the leptomeningeal or rete mirabile anastomoses. Bilateral retrograde brachial angiogram (C) shows a well-developed vertebro-basilar system with a small saccular aneurysm at the junction of the basilar and the right superior cerebellar arteries (BA-SCA).

mm の動脈瘤が認められた。前・中大脳動脈近位部も高度に狭窄し、脳底槽から基底核にかけての moyamoya 血管の発達も認められた。眼動脈の造影は良好で、これを介した rete mirabile anastomosis の発達が認められた。左頸動脈撮影 (Fig. 3B) では、内頸動脈は後交通動脈を分岐した直後より高度に狭窄し、内頸一後交通動脈分岐部に、体部に比べ比較的細い柄を有する $6 \times 6 \times 5$ mm の嚢状動脈瘤が認められた。前・中大脳動脈近位部は高度に狭窄していたが、動脈相後期ではその末梢は造影され、また moyamoya 血管の発達も認められたが、その程度は右側に比べ少なかった。後交通動脈は太く、これを介して左後大脳動脈は良好に造影された。また、動脈相後期では後脈絡叢動脈および後脳梁動脈を介した leptomeningeal anastomosis により、左中大脳動脈末梢部が一部逆行性に造影された。一方、両側逆行性上腕動脈撮影 (Fig. 3C) では、椎骨脳底動脈系は全体に良好に造影され、右脳底一上小脳動脈分岐部

に $2 \times 1.8 \times 1.5$ mm の嚢状動脈瘤が認められた。左後大脳動脈の造影は不良であったが、右後大脳動脈は太く、これを介した leptomeningeal anastomosis、および rete mirabile anastomosis の発達により、右前・中大脳動脈末梢部が一部逆行性に造影された。

第2回入院時では、右内頸動脈終末部の狭窄程度はさらに増強され、わずかに糸状に造影されるのみとなり、同時に C_1 部動脈瘤は完全に消失していた (Fig. 4A)。Moyamoya 血管および rete mirabile anastomosis の発達は前回とほぼ同程度であったが、後交通動脈はやや良好に造影された。左内頸動脈終末部では、狭窄の程度、範囲ともに進行し、後交通動脈は起始部より造影されなくなり、同時に IC-PC 動脈瘤は $2.5 \times 2.5 \times 3$ mm と著明に縮小していた (Fig. 4B)。一方、右 BA-SCA 動脈瘤は $3.5 \times 2.5 \times 2$ mm に増大し、新たに脳底動脈先端に $2 \times 2 \times 2$ mm の嚢状動脈瘤の発生が認められた (Fig. 4C)。

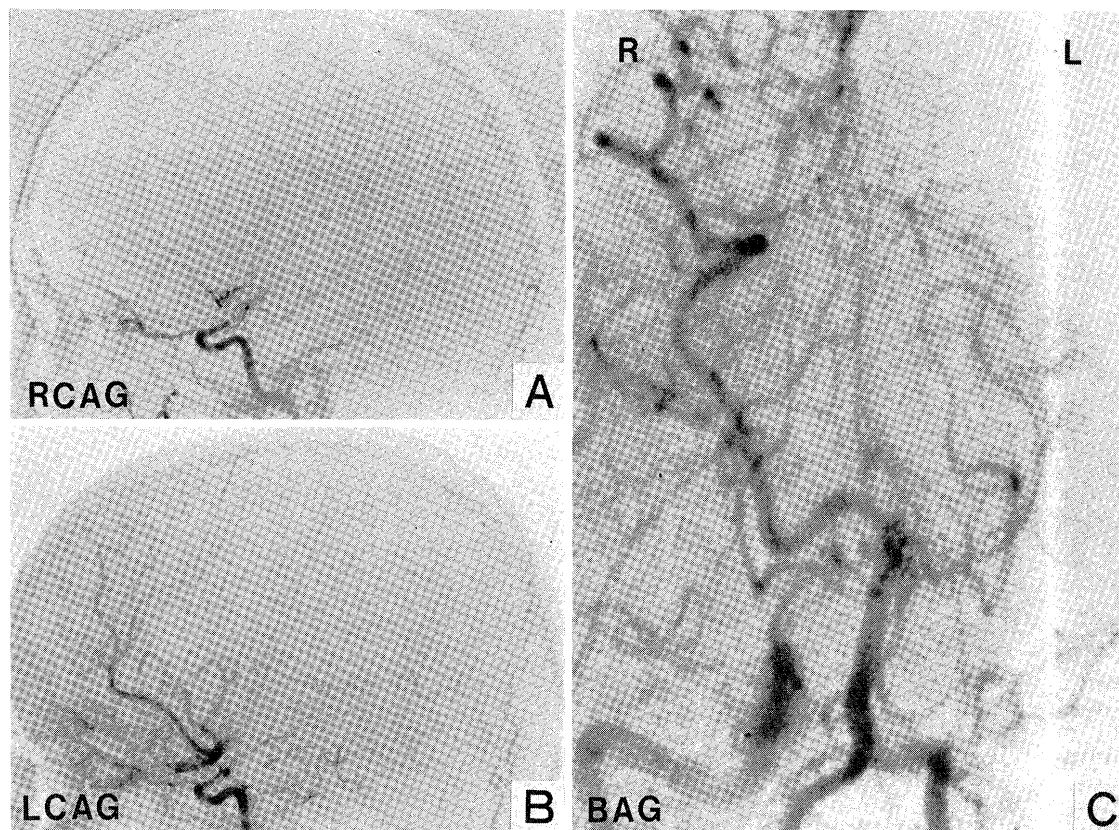


Fig. 4 Follow-up cerebral angiograms upon second admission in October 1980. The degree of stenosis at the right C_1 portion has increased with complete disappearance of the C_1 aneurysm (A). Stenosis of the left distal internal carotid artery has increased in degree and extension. Note disappearance of the posterior communicating artery and regression of the IC-PC aneurysm (B). Enlargement of the right BA-SCA aneurysm is demonstrated with a newly developed saccular aneurysm at the top of the basilar artery (BA-top) (C).

第3回入院時では、右内頸動脈 C_1 部は、前回に比べやや明瞭に造影されていたが、右 C_1 動脈瘤は造影されず、moyamoya 血管、rete mirabile anastomosis の発達は前回とほぼ同程度であった (Fig. 5A)。これに対し左内頸動脈終末部の狭窄は程度、範囲ともいっそう進行し、眼動脈分岐直後にまで及び、同時に IC-PC 動脈瘤は完全に消失していた。また、前大脳動脈の造影はやや不良となっていた (Fig. 5B)。一方、右 BA-SCA 動脈瘤はいっそう増大し $4 \times 2.5 \times 2.5$ mm となり、BA-top 動脈瘤も増大し 3.8×3 mm となった (Fig. 5C)。

本例のウィリス動脈輪および動脈瘤の形態的变化を Fig. 6 にシエーマで示した。

III 考 察

Moyamoya 病に合併した脳動脈瘤は、moyamoya 血管を構成する血管内に発生し、主として側脳室周辺部にみられるもの^{8,10,12,15,17,18}と、通常の脳動脈瘤発生部位であるウィリス動脈輪近傍にみられるもの^{1,3,5,11,12,16}とに大別される。前者の成因については、大多数の症例で比較的短期間

に自然消失をきたしており、血管壁が破綻し血液がその周囲に pool された状態の仮性動脈瘤であるとする意見が多く^{10,15,18}、後者の成因については先天的血管発生異常説⁹、偶然合併説⁹、血行力学的負荷説^{1,11,12}が唱えられてきた。これらの中で、本例のごとく moyamoya 病に合併した脳底部多発性 (右 C_1 , 左 IC-PC, 右 BA-SCA) 動脈瘤が、追跡脳血管撮影上それぞれ消失 (右 C_1)、縮小・消失 (左 IC-PC)、増大 (右 BA-SCA) し、さらに新しく発生・増大 (BA-top) したというきわめて興味ある経過をとった例はこれまで見当たらない。

本例の内頸動脈瘤の縮小・消失機序としては、右 C_1 動脈瘤は C_1 部での狭窄程度の増強とともに、また左 IC-PC 動脈瘤は内頸動脈終末部での狭窄程度の増強、狭窄範囲の拡大とともに消失あるいは縮小・消失しており、moyamoya 病での両側内頸動脈終末部狭窄の進行により parent artery がいっそう狭窄し、動脈瘤内流入血液量の減少をきたし、動脈瘤内血栓化が促進されたことが考えられた。また動脈瘤体積が柄部面積に比べ大きい動脈瘤では、動脈瘤内血液のうっ滞をきたしやすいことが知られている²が、右

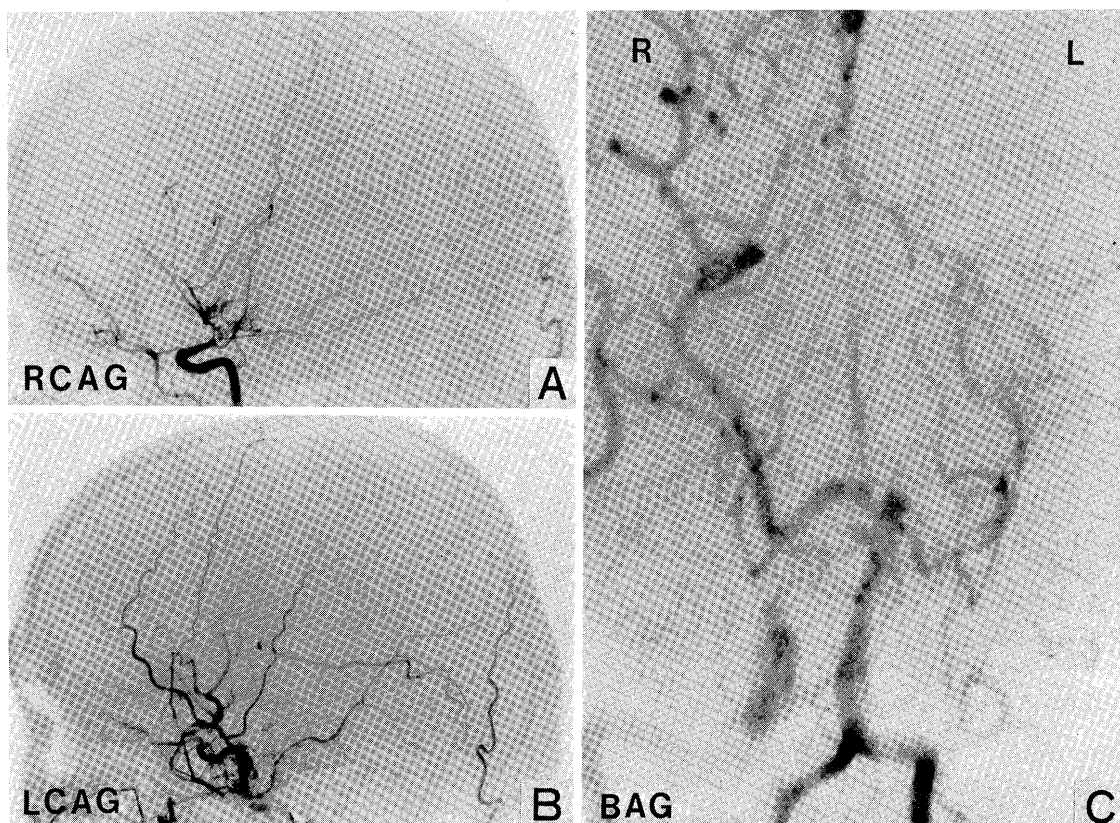


Fig. 5 Follow-up cerebral angiograms upon third admission in January 1982. The right C_1 portion is better opacified, but the C_1 aneurysm is still not seen (A). Marked stenosis of the left distal internal carotid artery has extended to the portion just distal from the origin of the ophthalmic artery. Note complete disappearance of the IC-PC aneurysm (B). Further enlargement of both the BA-SCA and BA-top aneurysms are noted (C).

C_1 動脈瘤は体部に比べ柄部はきわめて細く、左IC-PC動脈瘤も体部に比べ比較的柄部は細く、これら動脈瘤自体の形態的特異性も、動脈瘤内血栓化を促進した要因の1つと考えられた。Moyamoya病における主な病理学的変化は、内頸動脈終末部を中心とする内膜肥厚と、それによる内腔狭窄ないし閉塞、ウィリス動脈輪を構成する諸動脈の内膜線維性肥厚・内弾性板の屈曲・中膜の菲薄化を伴う種々の程度の狭窄ないし閉塞である¹³⁾。本例においては、両側の内頸動脈瘤が、いずれもこれらの病変と関連した内頸動脈終末部に存在したために、moyamoya病での内頸動脈病変の進行がparent arteryのいっそうの狭小化をきたしたと同時に、動脈瘤、ことにその柄部に直接波及し、動脈瘤の形態的变化を生ぜしめ、これら動脈瘤の血栓化に重要な役割を果たしたことが推察され、きわめて興味深い。さらに右 C_1 動脈瘤の消失、左IC-PC動脈瘤の縮小が認められた以前より高血圧は比較的良好にコントロールされており、血圧低下も要因の1つとして挙げられよう。

さて、本例の右 C_1 動脈瘤は、moyamoya病の主病変である内頸動脈終末部に柄を有している点で特異であり、かような部位に合併した動脈瘤はこれまで報告されてい

ない。本例におけるこの右 C_1 動脈瘤の成因に関しては不明であるが、笠井ら⁹⁾は最近のmoyamoya病の原因に関する基礎的研究のなかで、moyamoya病初期段階においては、内頸動脈終末部でまず内膜側からの動脈壁損傷が生じ、内膜に続いて内弾性板、中膜筋層に病変が進行すると推測しており、これらの病理学的基盤は C_1 部での動脈瘤発生になんらかの影響を及ぼした可能性も考えられ興味を持たれた。一方、本例の左IC-PC動脈瘤の成因については、いわゆる嚢状動脈瘤の好発部位であるため、moyamoya病とは関係なく発生し偶然に合併したにすぎないとも言える。しかしながら本症においては、内頸動脈領域血流の減少とそれに伴うfetal typeの後交通動脈を介した後大脳動脈領域への血流の増加というmoyamoya病の特異な血行動態による同部への血行力学的負荷の増大が、IC-PC動脈瘤の発生にある程度の役割を演じたものと推察された。

一般に、椎骨脳底動脈系の脳動脈瘤は、内頸動脈系のそれに比べ、明らかにその発生頻度は少ないが、moyamoya病に合併した脳動脈瘤は、逆に脳底動脈領域に多く発生している¹²⁾。児玉ら¹¹⁾は、moyamoya病における脳血行維持

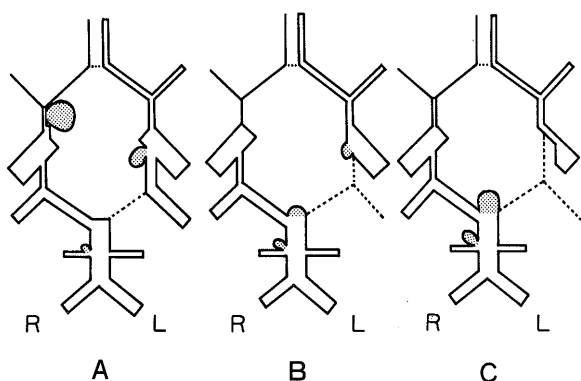


Fig. 6 Schematic illustration of the circle of Willis and associated cerebral aneurysms. On the first admission in April 1979 (A), multiple (right C₁, left IC-PC, and right BA-SCA) cerebral aneurysms were associated with bilaterally stenosed distal internal carotid arteries with moyamoya disease. Upon second admission in October 1980 (B), the right C₁ aneurysm completely disappeared and the left IC-PC aneurysm regressed with progressive stenosis of the distal internal carotid arteries. On the contrary, the right BA-SCA aneurysm enlarged and the BA-top aneurysm newly developed. Upon third admission in January 1982 (C), the left IC-PC aneurysm completely disappeared with progressive stenosis of the distal internal carotid artery. Both the BA-SCA and BA-top aneurysms enlarged.

は椎骨脳底動脈系優位になるとし、脳底動脈瘤の発生に血行力学的負荷の増大が関与することを指摘している。本例の脳底動脈瘤についてもシェーマ(Fig. 6)で明らかになごとく、moyamoya病での両側内頸動脈狭窄の進行が内頸動脈領域血流の減少と、それに伴う椎骨脳底動脈領域血流の増加をもたらし、この領域で長期にわたり増大した血行力学的負荷が、脳底動脈瘤の発生・増大に大きく関与したことは容易に推察される。

これまで脳動脈瘤の発生・増大における血行力学的負荷の関与については、実験的^{4,6)}にも臨床的^{7,14)}にも検討され、その重要性が強調されてきたが、本例のごとく moyamoya病での特異な脳血行動態において、血行力学的負荷の増大と脳動脈瘤の増大、ことに新たな発生とその増大との経時的関連性を明瞭に捉ええた報告はなく、きわめて興味深い症例と言える。

IV 結 語

Moyamoya病に脳底部多発性(右C₁, 左IC-PC, 右BA-SCA)脳動脈瘤を合併し、追跡脳血管撮影上、両側内頸動脈終末部での狭窄の進行とそれに伴う右C₁および左IC-PC動脈瘤の縮小・消失, 右BA-SCA動脈瘤の増大, さらに新たなBA-top動脈瘤の発生・増大を認めた1例を報告した。また、本例における脳動脈瘤の縮小・消失機序お

よび発生・増大機序につき考察を加えた。

本論文の要旨は、第14回日本脳神経外科学会中国・四国地方会(1982年4月, 岡山)において発表した。

文 献

- 1) Adams HP Jr, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG: Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke* 10: 174-178, 1979
- 2) Black SPW, German WJ: Observations on the relationship between the volume and the size of the orifice of experimental aneurysms. *J Neurosurg* 17: 984-990, 1960
- 3) Debrun G, Lacour P: A new case of moyamoya disease associated with several intracavernous aneurysms. *Neuroradiology* 7: 277-282, 1974
- 4) Ferguson GG: Physical factors in the initiation, growth, and rupture of human intracranial saccular aneurysms. *J Neurosurg* 37: 666-677, 1972
- 5) Galligioni F, Andrioli GC, Marin G, Briani S, Iraci G: Hypoplasia of the internal carotid artery associated with cerebral pseudoangiomatosis. Report of 4 cases. *Am J Roent* 112: 251-262, 1971
- 6) Hashimoto N, Handa H, Nagata I, Hazama F: Experimentally induced cerebral aneurysms in rats. Part V. Relation of hemodynamics in the circle of Willis to formation of aneurysms. *Surg Neurol* 13: 41-45, 1980
- 7) 林 靖二, 船橋利理, 板倉 徹, 仲 寛, 横手英義, 駒井則彦: 脳動脈瘤発生に及ぼす hemodynamic stress の重要性 - 脳動脈瘤・脳動静脈奇形合併例の分析 -. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 22: 219-226, 1982
- 8) 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
- 9) 笠井直人, 藤原 悟, 児玉南海雄, 米満 勤, 鈴木二郎: Moyamoya病の原因に関する研究 第1報 - 脳血管変化に対する免疫学的機序と交感神経の関与 -. *脳神経外科* 10: 251-261, 1982
- 10) 児玉南海雄, 峯浦一喜, 鈴木二郎, 北岡 保, 倉島康夫, 高橋慎一郎: 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
- 11) 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
- 12) 長嶺義秀, 園部 真, 高橋慎一郎: Moyamoya病に合併した多発性脳動脈瘤. *脳神経外科* 8: 275-282, 1980
- 13) 西本 詮: モヤモヤ病(脳底部異常血管網症). *Neurol Med Chir (Tokyo)* 19: 221-228, 1979
- 14) 貫井英明, 長屋孝雄, 宮城 修, 玉田潤平, 金子実, 佐々木秀夫, 三塚 繁, 川淵純一, 河野徳雄, 狩野忠雄: 脳動脈瘤の成因および増大, 破裂に関する臨床的検討. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 22: 437-445, 1982
- 15) 大熊晟夫, 大下裕夫, 船越 孝, 敷波 晃, 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
- 16) Pool JL, Wood EH, 牧 豊: 米国においてみとめられた脳底部に異常網状血管を有する症例について. 工藤達之(編), 頭蓋内に異常血管網を示す疾患. 東京, 医学書院, 1967, pp 63-68
- 17) 竹山英二, 松森邦昭, 杉森忠貫, 加川瑞夫, 福山幸夫: 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
- 18) Yuasa H, Tokito S, Izumi K, Hirabayashi K: Cerebrovascular moyamoya disease associated with an intracranial pseudoaneurysm. Case report. *J Neurosurg* 56: 131-134, 1982

[別刷請求先: 〒790 愛媛県松山市大手町2-6-5, 松山市民病院脳神経外科, 浅利正二]