

## 症 例

# もやもや病の側副血行路に生じた動脈瘤破裂に対する母血管閉塞術を施行し、視力障害をきたした1例

柴田 碧人<sup>1</sup>, 根木 宏明<sup>2</sup>, 池田 峻介<sup>1</sup>,  
柳川 太郎<sup>1</sup>, 池田 俊貴<sup>1</sup>, 神山 信也<sup>3</sup>

## Visual Impairment Following Parent Artery Occlusion for a Ruptured Aneurysm on Collateral Vessels in Moyamoya Disease: A Case Report

Aoto SHIBATA, M.D., Ph.D.<sup>1</sup>, Hiroaki NEKI, M.D., Ph.D.<sup>2</sup>, Shunsuke IKEDA, M.D.<sup>1</sup>,  
Taro YANAGAWA, M.D., Ph.D.<sup>1</sup>, Toshiki IKEDA, M.D., Ph.D.<sup>1</sup>, and Shinya KOHYAMA, M.D., Ph.D.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Stroke Center, Sagamihara Kyodo Hospital, Sagamihara, Kanagawa, <sup>2</sup>Department of Neurosurgery, Hamamatsu University School of Medicine, Hamamatsu, Shizuoka, and <sup>3</sup>Stroke Center, Saitama Medical University International Medical Center, Hidaka, Saitama, Japan

**Summary:** Herein, we report a case of visual impairment following parent artery occlusion (PAO) of a ruptured collateral vessel aneurysm in a patient with Moyamoya disease. A 55-year-old woman who presented with headache and disorientation was diagnosed with a subdural hematoma and Moyamoya disease based on the results of magnetic resonance imaging, and was subsequently referred to our hospital. Digital subtraction angiography (DSA) revealed a pseudoaneurysm in the collateral vessels of the anterior ethmoidal artery; the aneurysm was identified as the source of subdural hematoma bleeding. Subsequently, parent artery occlusion (PAO) was performed under general anesthesia. DSA performed immediately after embolization confirmed disappearance of the aneurysm and allowed visualization of the central retinal artery and retinal choroidal brush. However, visual impairment was observed upon awakening from anesthesia. This case highlights that PAO of a ruptured aneurysm of the collateral vessels in Moyamoya disease should not be applied without full consideration, owing to the possibility of embolic complications.

### Key words:

- subdural hematoma
- aneurysm
- moyamoya disease
- endovascular
- parent artery occlusion

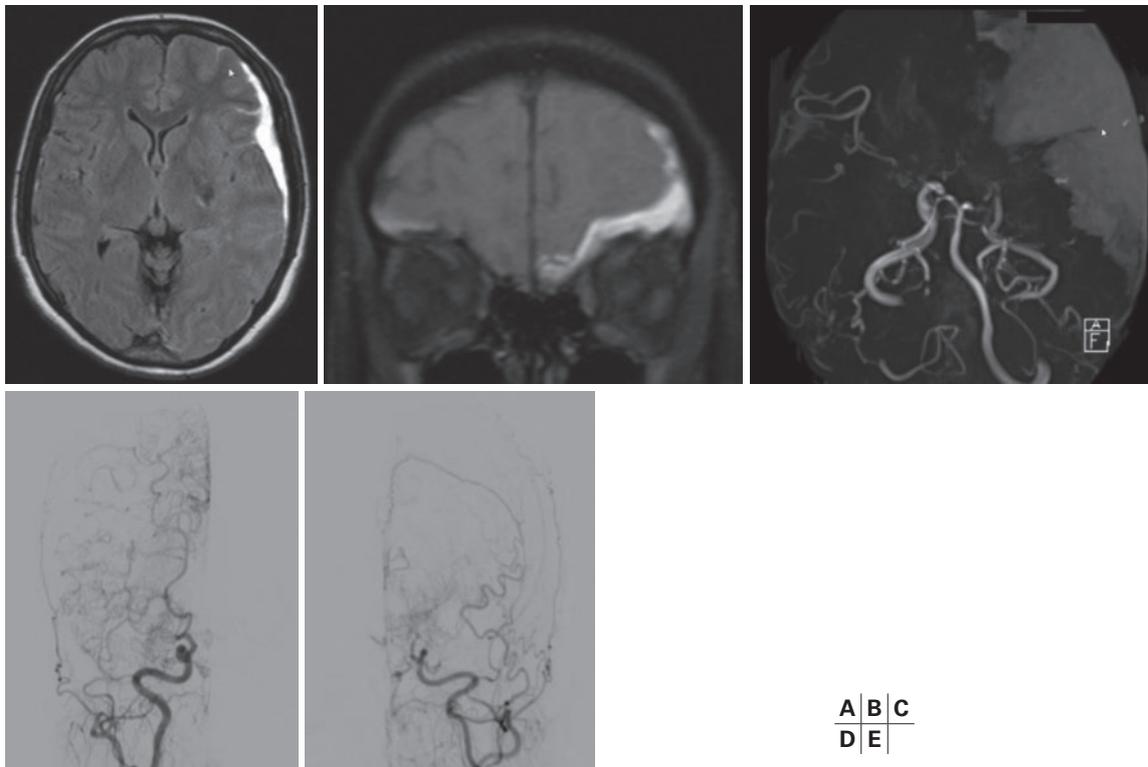
Surg Cereb Stroke  
(Jpn) 51: 442-447, 2023

### はじめに

もやもや病は薄い弾性線維をもった内膜が肥厚し、内弾性板の断裂が原因で Willis 動脈輪の狭窄や閉塞を認め、代償として側副血行路が形成される疾患であることが知られ

ている<sup>10</sup>。一般的発症様式として脳梗塞や脳実質内出血をきたすことが多いが、硬膜下血腫で発症することも報告されている<sup>8</sup>。今回、硬膜下血腫で発症したもやもや病の側副血行路上の動脈瘤破裂に対して母血管閉塞術を施行し、塞栓術後に合併症をきたした症例を経験したため報告する。

<sup>1</sup>相模原協同病院 脳卒中センター, <sup>2</sup>浜松医科大学 脳神経外科, <sup>3</sup>埼玉医科大学国際医療センター 脳卒中センター(受稿日 2022. 5. 20) (脱稿日 2022. 11. 28) [連絡先: 〒 252-5188 神奈川県相模原市緑区橋本台 4-3-1 相模原協同病院 脳卒中センター 柴田碧人] [Address correspondence: Aoto SHIBATA, M.D., Ph.D., Stroke Center, Sagamihara Kyodo Hospital, 4-3-1 Hashimoto-dai, Midori-ku, Sagamihara, Kanagawa 252-5188, Japan]

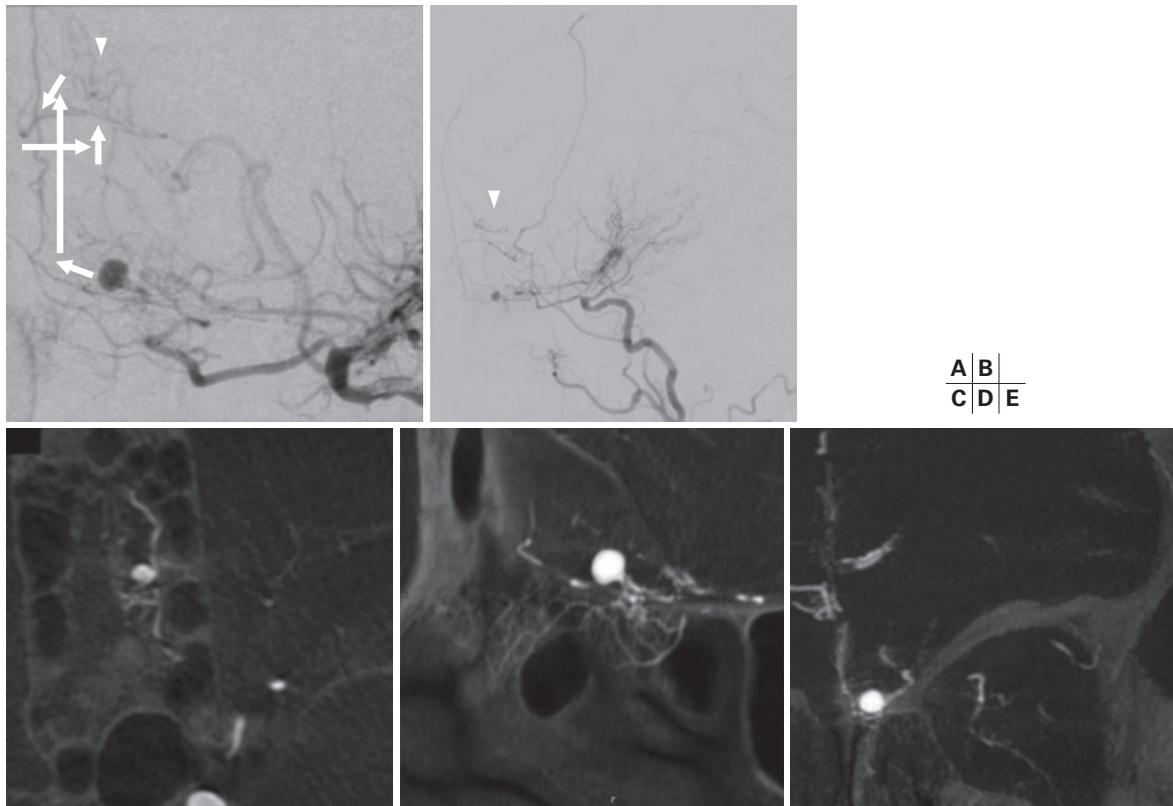


**Fig. 1** Magnetic resonance image (MRI) and digital subtraction angiography (DSA) on admission. MRI showing subdural hematoma in the left anterior cranial fossa (**A**: axial, **B**: coronal). The terminal portion of the bilateral internal carotid arteries is not visible on magnetic resonance angiography (**C**). DSA showing an advanced stage of moyamoya disease (**D**, **E**).

## 症 例

症例は55歳、女性。入院2週間前に突然の頭痛および嘔気を自覚も経過観察していた。つじつまがあわない言動などの異常行動を認め近医を受診し、頭部 magnetic resonance imaging (MRI) にて硬膜下血腫およびもやもや病が疑われた。既往歴として乳腺葉状腫瘍摘出術および未治療の高血圧、家族歴に特記事項なし、嗜好として飲酒歴はなく喫煙歴(1日20本を30年)があった。当院転院時 Glasgow Coma Scale E4V4M6 で視力低下や眼球運動障害などの脳神経症状は認めず、また見当識障害以外の神経学的脱落症状を認めなかった。当院 MRI では左前頭蓋底に厚い硬膜下血腫を認め(**Fig. 1A, B**)、両側内頸動脈(internal carotid artery : ICA) 終末部で遠の描出不良を認めた(**Fig. 1C**)。脳血管造影(digital subtraction angiography : DSA)でも両側 ICA 終末部で閉塞およびもやもや血管の新生を認めたため(**Fig. 1D, E**)、もやもや病の確定診断にいたった。左眼動脈(ophthalmic artery : OA)分枝 anterior ethmoidal artery の側副血行路上に動脈瘤を認め、さらに遠位部では anterior falcine artery から左前頭葉への transdural anastomosis を認めた。また、middle meningeal ar-

tery(MMA) の paramedian artery が anterior falcine artery に吻合し、同様の経路で前頭葉へ連絡していた(**Fig. 2A, B**)。右総頸動脈撮影では動脈瘤の描出は認めなかった(**Fig. 1D**)。cone-beam computed tomography(CT)にて anterior ethmoidal artery が篩骨洞から篩板前方部にかけて側副血行網を形成し、前頭蓋窩に貫通する部位の側副血行路上に動脈瘤が同定された(**Fig. 2C-E**)。動脈瘤は画像上で硬膜下血腫に連続しており今回の出血源と考えられ、また血管造影にて瘤内の造影遅延と造影うっ滞所見から、仮性動脈瘤が示唆された。治療方針として、開頭術による MMA 損傷に伴う前頭葉への側副血行遮断の危険性の考慮と、動脈瘤が OA 3rd portion 以遠に存在しており、動脈瘤が騎乗する部位の選択的母血管閉塞術であれば視力障害を起こさず側副血行への影響も少ないという判断から、血管内治療を選択した。術前抗血小板薬は投与なく、術中にヘパリン4,000単位を使用した。手術は経右大腿動脈の triple coaxial system で中間カテーテル 4.2 Fr Fubuki 90 cm (Asahi Intecc, Tokyo, Japan) を ICA の OA 分岐直前に誘導し、3D rotational angiography を施行(**Fig. 3A, B**)、マイクロカテーテル Marathon (eV3 Covidien, Irvine, CA, USA) から血管解剖と central retinal artery



**Fig. 2** Preoperative left common carotid angiography showing a ruptured aneurysm in the collateral vessels of the anterior ethmoidal artery and distally, transdural anastomosis from the anterior falcine artery on the left frontal lobe territory (arrowhead). The pathway is denoted with an arrow (A). In addition, transdural anastomosis from the left paramedian artery, to the left frontal lobe territory (arrowhead) via the anterior falcine artery can be observed (B). Cone-beam computed tomography showing an anterior ethmoidal artery forming a collateral network from the ethmoidal sinus to the anterior part of the cribriform plate and the ruptured aneurysm on the collateral vessels at the site of penetration into the left anterior cranial fossa (C: axial, D: sagittal, E: coronal).

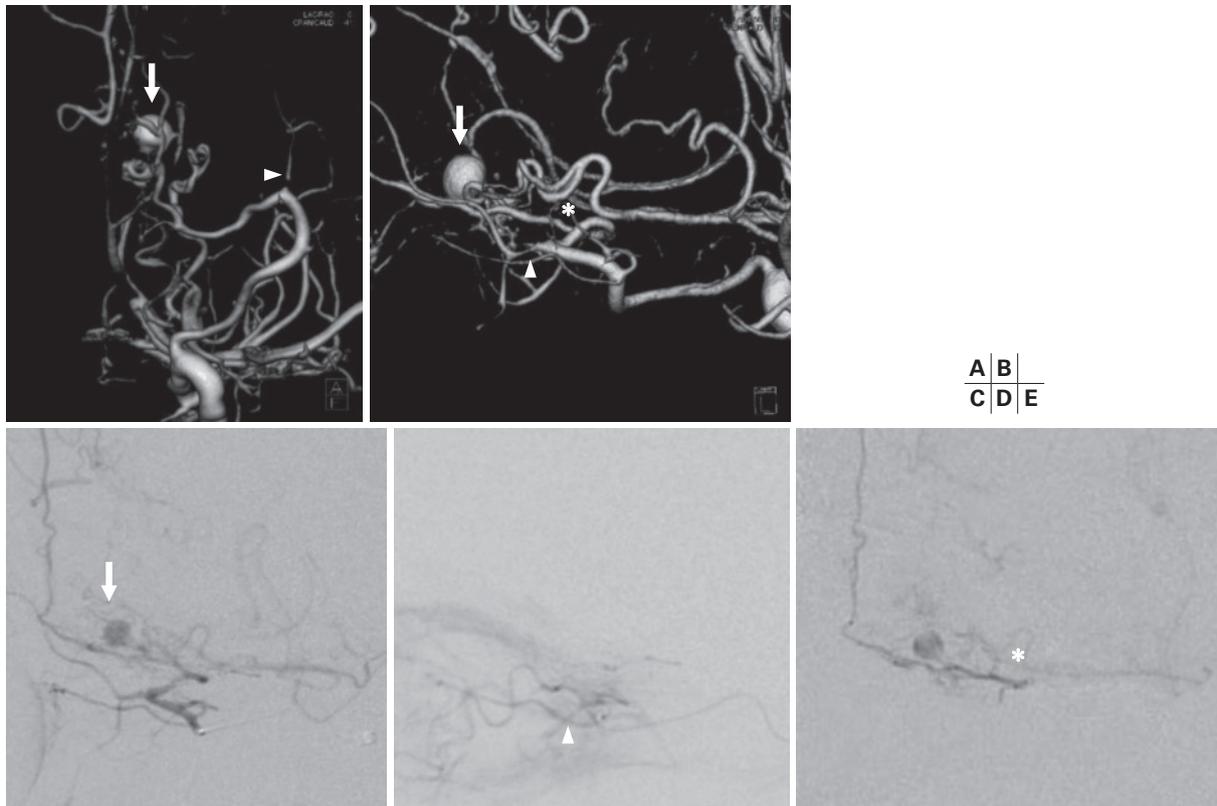
(CRA)を確認したうえで(Fig. 3C, D), 動脈瘤が騎乗する母血管である OA 3rd portion に留置した(Fig. 3E). 33% 常温 n-butyl-cyanoacrylate を使用し, 遠位側は falcine artery との移行部, 近位側は OA 3rd portion 移行部までの逆流で終止し, 母血管塞栓を施行した(Fig. 4A, B). 動脈瘤消失と CRA および retinal choroidal brush の描出を確認するも(Fig. 4C, D), 新たに superior ophthalmic vein (SOV) の早期描出および顔面静脈への逆流を認めた(Fig. 4E). 静脈圧亢進を疑い収縮期血圧を 100 mmHg 以下管理とし, 数回の撮像にて明らかな SOV 圧上昇の原因は同定できず手術終了とした. 術後 CT では異常所見を認めなかったが, 麻酔覚醒後に左瞳孔拡大所見と視力低下の症状を認め, ステロイドの投与を開始した. また, 3 時間後 DSA では SOV の早期描出および逆流は消失していた(Fig. 4F). 術後 1 日目 MRI にて頭蓋内梗塞所見なし. 術後 2 日目に他院眼科を受診し, 蛍光眼底検査にて一部再灌

流は認めるものの広範囲の網膜虚血所見から網膜中心動脈閉塞が疑われ, また二次性に網膜中心静脈閉塞による漏出性多発出血を認めた(Fig. 5). 網膜栄養血管の灌流低下に伴う失明(光覚弁)の診断となり, modified Rankin Scale (mRS) 2 で自宅退院となった. 1 年経過後に直接的血行再建術を予定するも, 11 カ月目に新規脳内出血を発症し, mRS 5 で治療適応外となった.

本論文の投稿に関し, 患者家族より同意取得済みである.

## 考 察

成人期のもやもや病は出血発症が多く, 中でも側副血行路への長期の血行力学的負荷で脆弱血管が破綻し, 脳実質もしくは脳室内出血を生じることが知られている<sup>10)</sup>. 硬膜下血腫で発症したもやもや病の報告は渉猟し得たかぎり本症例を加えて 8 例とまれであり<sup>4)7)9)11)12)</sup>, 出血源が同定されないか硬膜外吻合血管の破綻によるものとされてい

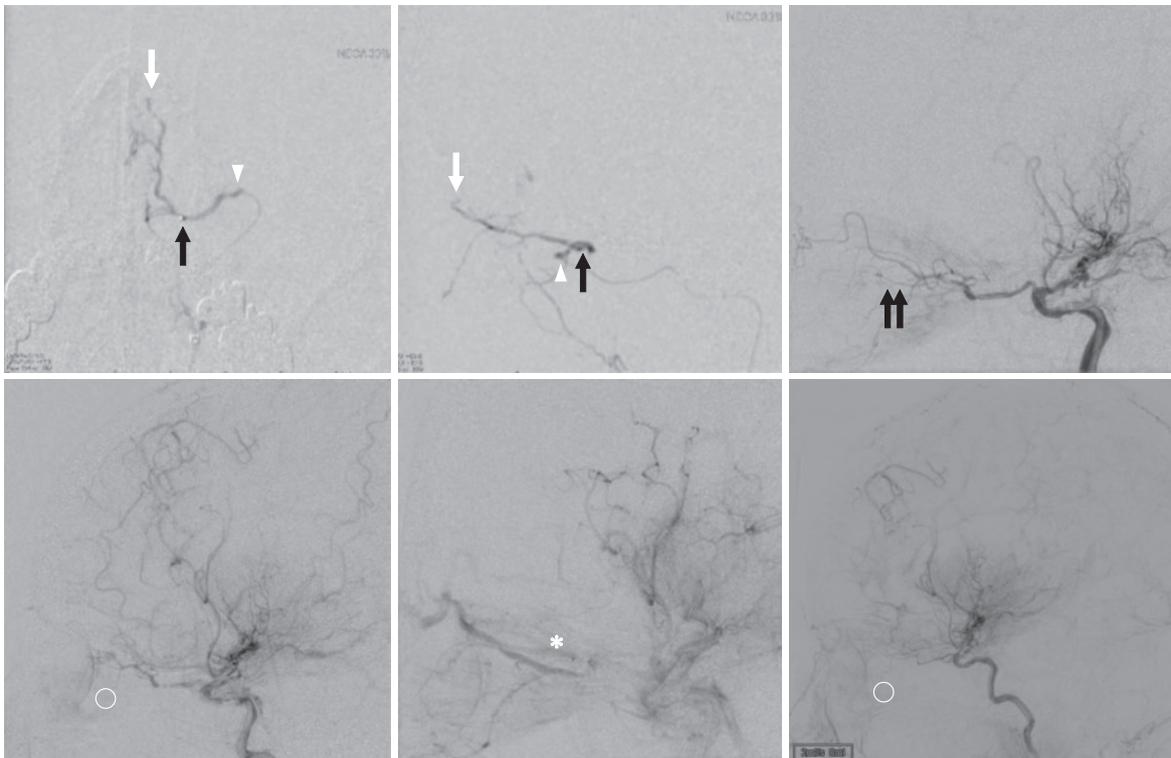


**Fig. 3** Intraoperative 3-dimensional rotational angiography before embolization showing the central retinal artery (CRA) (arrowhead) and an aneurysm on the collateral vessels of the anterior ethmoidal artery (arrow) (A: axial view, B: lateral view). Left ophthalmic angiography at the second portion confirmed locations of the overall structure (C) and the CRA (D, arrowhead). Left anterior ethmoidal angiography confirmed embolization start position (E, asterisk).

る<sup>11)</sup>。そのため、血管精査により出血源を同定できた本症例は貴重な症例と考える。治療選択としては、明らかな出血源が同定されない症例では保存的加療もしくは開頭血腫除去などが行われてきた。出血発症のもやもや病には動脈瘤が関与していることがあり、動脈瘤は2-14%に合併すると報告されているが<sup>5)</sup>、いまだに治療戦略に関するコンセンサスは得られていない<sup>3)</sup>。

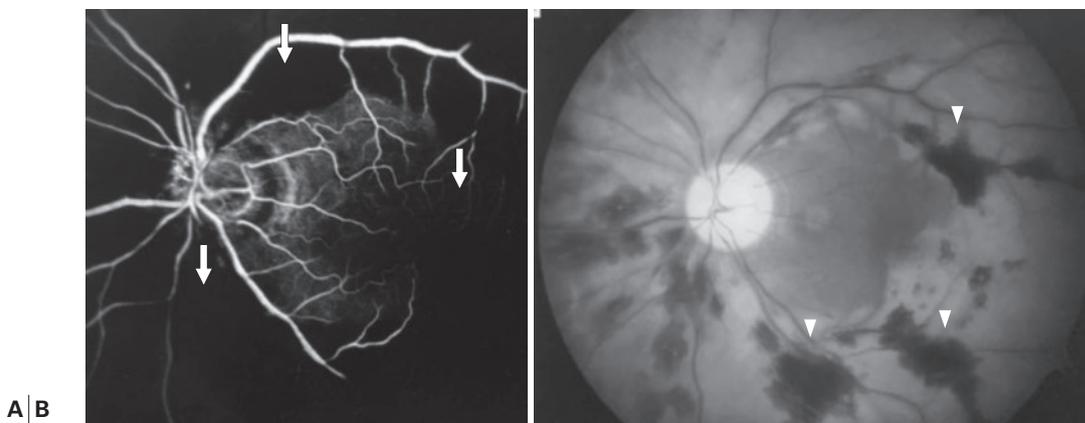
動脈瘤の形態に関してはおもに二分して考えられ、主幹動脈に生じる嚢状動脈瘤か側副血行路を含む非主幹動脈に生じる仮性動脈瘤に分類される<sup>13)</sup>。中でも非主幹動脈に生じた仮性動脈瘤破裂が原因で脳実質もしくは脳室内出血を発症し、治療を要する症例報告が散見される<sup>5)8)</sup>。本症例は発達した側副血行路上の動脈瘤であり、画像上仮性動脈瘤と判断できるため、再出血予防のために迅速な外科的治療介入が必要と判断した。もやもや病患者の動脈瘤に対する治療戦略としては、主幹動脈に生じる嚢状動脈瘤に対しては、コイル塞栓術やクリッピング術などの根治術が選択される<sup>1)</sup>。一方、側副血行路上の仮性動脈瘤に関しては保存的加療もしくは血管内治療による母血管閉塞術が選択さ

れることが多い<sup>1)5)13)</sup>。母血管閉塞は局在性と血管解剖の十分な知識に基づき戦略を立てることで安全に治療を行うことが可能であり、十分遠位にまでカテーテルが誘導可能であれば非常に有効な治療となる<sup>1)</sup>。動脈瘤合併のもやもや病におけるOA分枝血管の母血管塞栓術については、渉猟し得るかぎりで合併症を含めて症例報告は認めないが、OAは分枝血管間でもさまざまな吻合様式をとるため、血管内治療においては細心の注意を要する<sup>2)</sup>。本症例においても網膜栄養血管への塞栓物質の迷入を避け、塞栓物質逆流の余地を十分に確保すべくOAの3rd portionより塞栓を施行した。確認撮影ではOAの2nd portionから分枝するCRAおよびmedial posterior ciliary artery (MPCA)、またretinal choroidal brushの描出は確認している。しかし、術後に視力障害をきたし、蛍光眼底検査で網膜中心動脈閉塞が原因と考えられる広範囲の網膜虚血変化を認めた。臨床経過および画像所見から、微細なNBCAもしくはNBCAにより誘発形成された微小血栓がCRA本幹および末梢に迷入し網膜の虚血に陥ったと考察される。また、塞栓直後より認めたSOVの早期描出および逆流は、



A|B|C  
D|E|F

**Fig. 4** n-butyl-cyanoacrylate was injected from the anterior ethmoid artery, distal to the transition with the falcine artery (arrow), and proximally terminated with retrograde flow to the 3rd portion transition of the ophthalmic artery (arrowhead). The microcatheter tip is indicated with a two-headed arrow (**A**: axial view, **B**: lateral view). Left internal carotid angiography (ICAG) following embolization showed that the aneurysm was no longer visible, but the CRA (**C**, double arrow) and retinal choroidal brush (**D**, circle) are depicted. The superior ophthalmic vein (SOV) (**E**, asterisk) is depicted retrogradely toward the facial veins in the late arterial phase. The arterial phase of left ICAG after 3 hours showed no regurgitation of SOV, as well as the retinal choroidal brush (**F**, circle).



A|B

**Fig. 5** Fundus fluorescence angiography revealed partial reperfusion and extensive retinal ischemia (**A**, arrows), leading to suspicion of central retinal artery occlusion, as well as leaky hemorrhage (**B**, arrowheads) secondary to central retinal vein occlusion.

塞栓による flow stagnation の影響で潜在的な arteriovenous shunt が一過性に開放されたと推察されるが、術中に静脈圧亢進を危惧して施行した降圧の対処が、網膜の虚血を助長した可能性がある。本症例における血管内治療の要所は、マイクロカテーテルの到達位置と塞栓物質の選択にある。末梢血管においてNBCA が容易に逆流することは想定でき、本症例の到達位置では重要血管への逆流のリスクが高いと判断できた。また、再出血予防効果としてNBCA と比較し劣る可能性はあるが、コイルによる母血管閉塞を考慮すべきであった。一方、手術手技として困難が予想される側副血行路上の動脈瘤に対する治療選択としては、保存的加療も提唱されている<sup>1)</sup>。開頭による直接的血行再建術による血行力学的負荷の軽減が動脈瘤の消失に影響した報告も散見され<sup>6)</sup>、本症例のような発症時に致命的な出血を認めず、その後の直接的血行再建術が検討される際は、合併症回避を最優先に急性期は保存的加療が最善であったと考察される。

もやもや病の側副血行路上の動脈瘤に対する母血管閉塞術は有効な治療法の1つであるが、塞栓する部位やマイクロカテーテルの到達度、塞栓物質の選択、さらには周術期の抗血栓療法などを考慮した総合的な治療戦略と判断が必要である。

## 結 語

硬膜下血腫で発症したもやもや病の側副血行路上の動脈瘤破裂に対して血管内治療を施行し、視力障害をきたしたまれな症例を報告した。母血管閉塞術は有効な治療法ではあるが、塞栓性合併症には留意が必要で、安易な選択は避けるべきである。

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) Hou K, Li G, Luan T, *et al*: The prospects and pitfalls in the endovascular treatment of moyamoya disease-associated intracranial aneurysms. *Neurosurg Rev* 44: 261-271, 2021
- 2) Hou K, Wu W, Liu Y, *et al*: Role of the ophthalmic artery in the endovascular treatment for intracranial vascular diseases. *Acta Neurol Belg* 121: 321-330, 2021
- 3) Kawaguchi S, Sakaki T, Kakizaki T, *et al*: Clinical features of the haemorrhage type moyamoya disease based on 31 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 138: 1200-1210, 1996
- 4) 川上喜代志, 高橋慎一郎, 園部 真, ほか: モヤモヤ現象に合併した亜急性硬膜下血腫—症例報告と文献的考察. *No Shinkei Geka* 16: 205-209, 1988
- 5) Kim S, Jang CK, Park EK, *et al*: Clinical features and outcomes of intracranial aneurysm associated with moyamoya disease. *J Clin Neurol* 16: 624-632, 2020
- 6) Ni W, Jiang H, Xu B, *et al*: Treatment of aneurysms in patients with moyamoya disease: a 10-year single-center experience. *J Neurosurg* 128: 1813-1822, 2018
- 7) Oppenheim JS, Gennuso R, Sacher M, *et al*: Acute atraumatic subdural hematoma associated with moyamoya disease in an African-American. *Neurosurgery* 28: 616-618, 1991
- 8) Saeki N, Nakazaki S, Kubota M, *et al*: Hemorrhagic type moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 99 (Suppl 2): S196-S201, 1997
- 9) Shen WC, Lee WY: Moyamoya disease causes acute subdural hematomas and sudden death: a case report. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 61: 619-623, 1998
- 10) Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 20: 288-299, 1969
- 11) Takeuchi S, Ichikawa A, Koike T, *et al*: Acute subdural hematoma in young patient with moyamoya disease—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 32: 80-83, 1992
- 12) Vijayasaradhi M, Prasad VB: Moyamoya disease presenting as bilateral acute subdural hematomas without deficits. *Asian J Neurosurg* 12: 228-231, 2017
- 13) Yu JL, Wang HL, Xu K, *et al*: Endovascular treatment of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease or moyamoya syndrome. *Interv Neuroradiol* 16: 240-248, 2010

## 要 旨

もやもや病の側副血行路上に生じた動脈瘤破裂に対する母血管閉塞術を施行し、視力障害をきたした1例

柴田 碧人, 根木 宏明, 池田 峻介, 柳川 太郎, 池田 俊貴, 神山 信也

症例は55歳、女性。頭痛と見当識障害の精査にて頭部 magnetic resonance imaging (MRI) を施行し、硬膜下血腫およびもやもや病が疑われ当院紹介となった。脳血管造影 (digital subtraction angiography : DSA) にて anterior ethmoidal artery の側副血行路上に仮性動脈瘤を認め硬膜下血腫の出血源と判断し、母血管閉塞術を

施行した。塞栓直後の DSA で動脈瘤消失と central retinal artery および retinal choroidal brush の描出を確認するも、麻酔覚醒時には視力障害を認めた。もやもや病の側副血行路上の動脈瘤破裂に対する母血管閉塞術は、塞栓性合併症を生じる可能性があり、安易な選択は避けるべきであると考えられた。