

# 色素血管母斑症に合併した 内頸動脈錐体部巨大動脈瘤の1例

吉野義一<sup>1)</sup> 根本 繁<sup>1)</sup> 三木一徳<sup>1)</sup> 山本信二<sup>2)</sup> 壽美田一貴<sup>2)</sup> 芳村雅隆<sup>2)</sup>

## Giant aneurysm of the petrous internal carotid artery in phakomatosis pigmentovascularis: a case report

Yoshikazu YOSHINO<sup>1)</sup> Shigeru NEMOTO<sup>1)</sup> Kazunori MIKI<sup>1)</sup>  
Shinji YAMAMOTO<sup>2)</sup> Kazuki SUMITA<sup>2)</sup> Masataka YOSHIMURA<sup>2)</sup>

1) Department of Endovascular Surgery, Tokyo Medical and Dental University Hospital

2) Department of Neurosurgery, Tsuchiura Kyodo Hospital

### ●Abstract●

**Objective:** We report a case of giant aneurysm of the petrous internal carotid artery in a young adult man with cutaneous findings of phakomatosis pigmentovascularis (PPV), treated with endovascular trapping of the internal carotid artery.

**Case presentation:** A 24-year-old male with PPV presented with headache and left abducens nerve palsy. The skin anomaly was on the left side of his body since birth. A brain magnetic resonance imaging (MRI) revealed a giant thrombosed aneurysm located at the petrous and extending to the cavernous portion of the left internal carotid artery (ICA). After thorough evaluation of hemodynamic tolerance, endovascular left ICA trapping was performed with detachable coils. The postoperative course was uneventful and the symptoms were resolved in 3 months from embolization. At one year after the treatment, MRI showed an obvious decrease in the size of the aneurysm.

**Conclusions:** PPV is a rare syndrome characterized by the association of a widespread vascular nevus with an extensive pigmentary nevus. Though the correlation of PPV with cerebral aneurysm is still unclear, PPV can accompany abnormalities in cerebral vessels similar to those seen in Klippel-Trenaunay syndrome and Sturge-Weber syndrome. Furthermore, the abrupt ICA occlusion may change the hemodynamics in the circle of Willis and these abnormal conditions may predispose patients to the formation of de novo aneurysms at these sites. Close and continuous follow up is particularly important.

### ●Key Words●

coil embolization, endovascular treatment, petrous internal carotid artery giant aneurysm, phakomatosis pigmentovascularis

1) 東京医科歯科大学 血管内治療科

2) 土浦協同病院 脳神経外科

<連絡先: 吉野義一 〒158-8519 東京都文京区湯島1-5-45 E-mail: yoshino.evs@tmd.ac.jp>

(Received February 26, 2013 : Accepted July 4, 2013)

## 緒言

若年発症の錐体部内頸動脈巨大動脈瘤は稀である。今回我々は色素血管母斑症を合併した錐体部内頸動脈巨大動脈瘤に対して、血管内治療により内頸動脈を遮断して治療した。症例を呈示し、色素血管母斑症と動脈瘤の関連性とその問題点について考察する。

## 症例呈示

患者: 24歳, 男性。

主訴: 後頭部痛, 複視。

既往症: 出生時より左側の顔面, 両側四肢体幹の皮膚に色素沈着と, 褐色ないし淡紅色斑を認めていた。

家族歴: 特記事項なし。

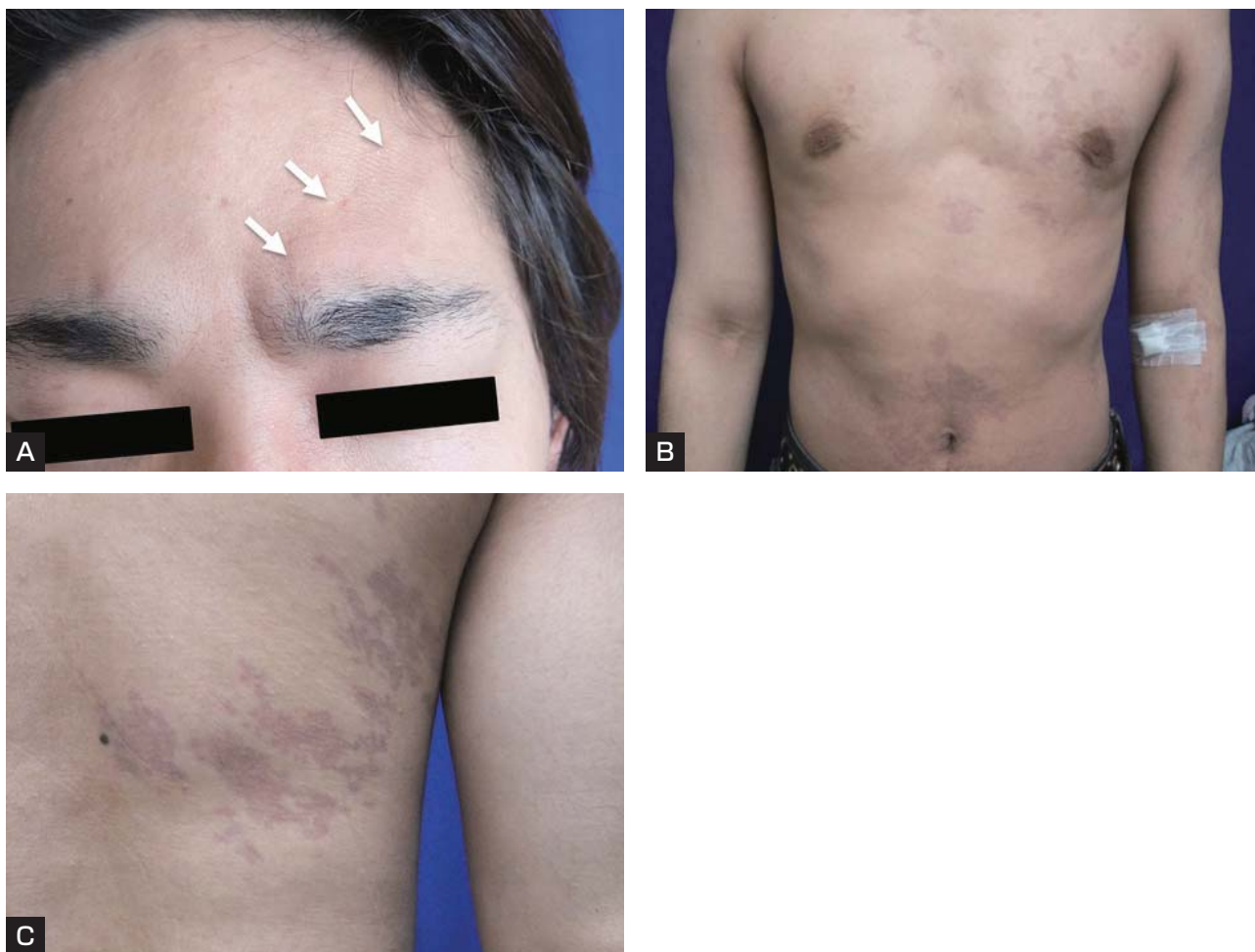


Fig. 1

Photograph of the patient demonstrates pink patchy macules on the left side of his forehead (A, arrows), a bilateral reticular brown nevus mixed with reddish spots on the left side of his chest and left arm (B), and on his right back at the inferior border of the scapula (C).

**現病歴：**2011年3月某日に左後頭部痛を自覚した。4日後に悪心と複視が出現し、左眼が動かないことに気づいて近医を受診した。頭部MRIにて左錐体骨から海綿静脈洞に30mm大の腫瘤を認め、4月11日に近医脳神経外科を受診した。血栓化巨大左内頸動脈瘤と診断され精査加療目的に4月27日に当科入院となった。

**入院時所見：**左外転神経麻痺、左顔面、両側体幹四肢(上肢、上胸部、腹部、背部)に淡褐色ないし淡紅褐色斑を認めた (Fig. 1)。

**入院後経過：**血管造影および造影MRI検査を施行した。左内頸動脈 (internal carotid artery ; ICA) のC5-C4部に紡錘状に拡張した33×17×25mm大の血栓化巨大動脈瘤を認めた (Fig. 2)。頸動脈分岐部直上で左内頸動脈のballoon test occlusion (BTO) を20分間施行し、

同時に上行大動脈よりpig tailカテーテルを用いてparenchymographyを行った。右ICA、後方循環を介しての側副血行は良好で、両側の毛細血管相がほぼ同時に造影された。Stump pressureは74mmHg (遮断前95mmHg)であった。本動脈瘤は破裂の危険性が少ない内頸動脈錐体部であるが、巨大で頭蓋内に進展し、脳神経障害と強い頭痛を生じており、治療適応と判断した。本例は若年者であり、長期的な脳虚血の可能性や、ICA遮断に伴う血流負荷によって前交通動脈 (anterior communicating artery ; Acom) 部などに新規動脈瘤が発生する可能性を考慮し、ICAの温存が望ましいと思われた。しかしflow diverter stentは本邦未承認であり、最終的にICA遮断術を選択した。BTOおよびparenchymographyの所見よりEC/ICバイパスの造設は

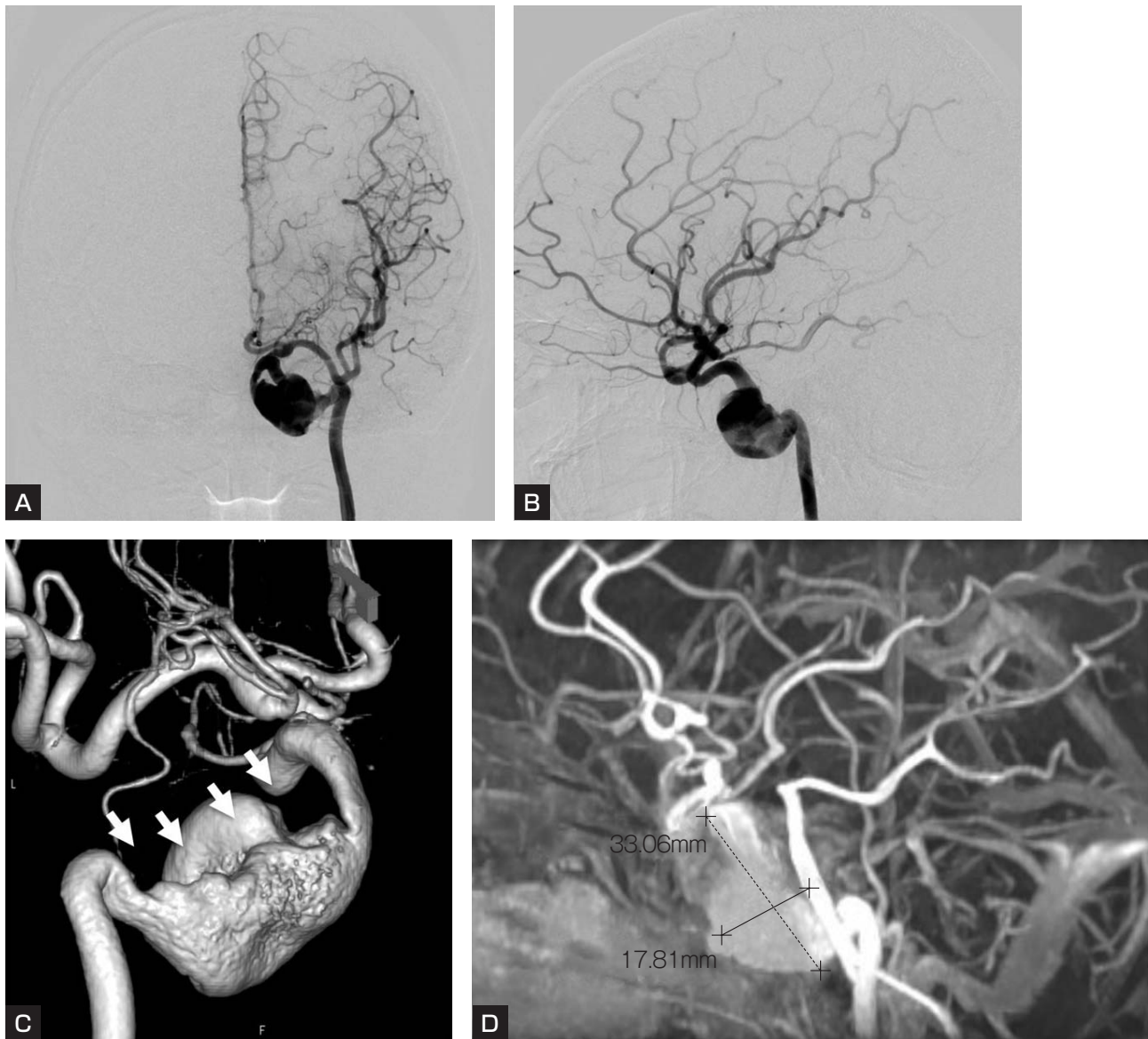


Fig. 2

Cerebral angiograms (left internal carotid artery ; ICA injection, Towne's view [A]; left ICA injection, lateral view [B]; left ICA injection, rotational angiogram, and three-dimensional oblique view [C]) and magnetic resonance angiogram show a giant fusiform aneurysm extending from the distal petrous segment to the cavernous segment of the left ICA (D). A filling defect in the thrombosed portion of the aneurysm is evident (C, arrows).

行わず、瘤の遠位側および近位側をコイルを用いて閉塞する方針とした。

血管内治療：治療1週間前よりプラビックス 75 mg・バイアスピリン 100 mg を投与した。INVOS モニターを用い全身麻酔下に治療を行った。術中は全身をヘパリン化した。右大腿動脈より 8Fr Optimo (東海メディカルプロダクツ, 愛知) を左総頸動脈に留置し, CeruleanG 4Fr (メディキット, 東京) をインナーガイディングカテーテルに用いて, Renegade 18 (Stryker, Kalamazoo,

MI, USA) を進めた。遠位側は ICA 眼動脈分岐部より少し距離をおいた海綿静脈洞部で, 近位側は錐体骨部で, いずれも離脱型コイルを用いて閉塞した。瘤内にコイルを留置することなく, 遠位側, 近位側 ICA のみの閉塞で瘤の血流を遮断した (Fig. 3)。遮断後の血管造影で左前大脳動脈, 中大脳動脈領域は, 右 ICA から Acom を介して灌流され, 前脈絡叢動脈 (anterior choroidal artery ; AchA) や IC 穿通枝, 眼動脈は左椎骨動脈 (vertebral artery) より後交通動脈 (posterior

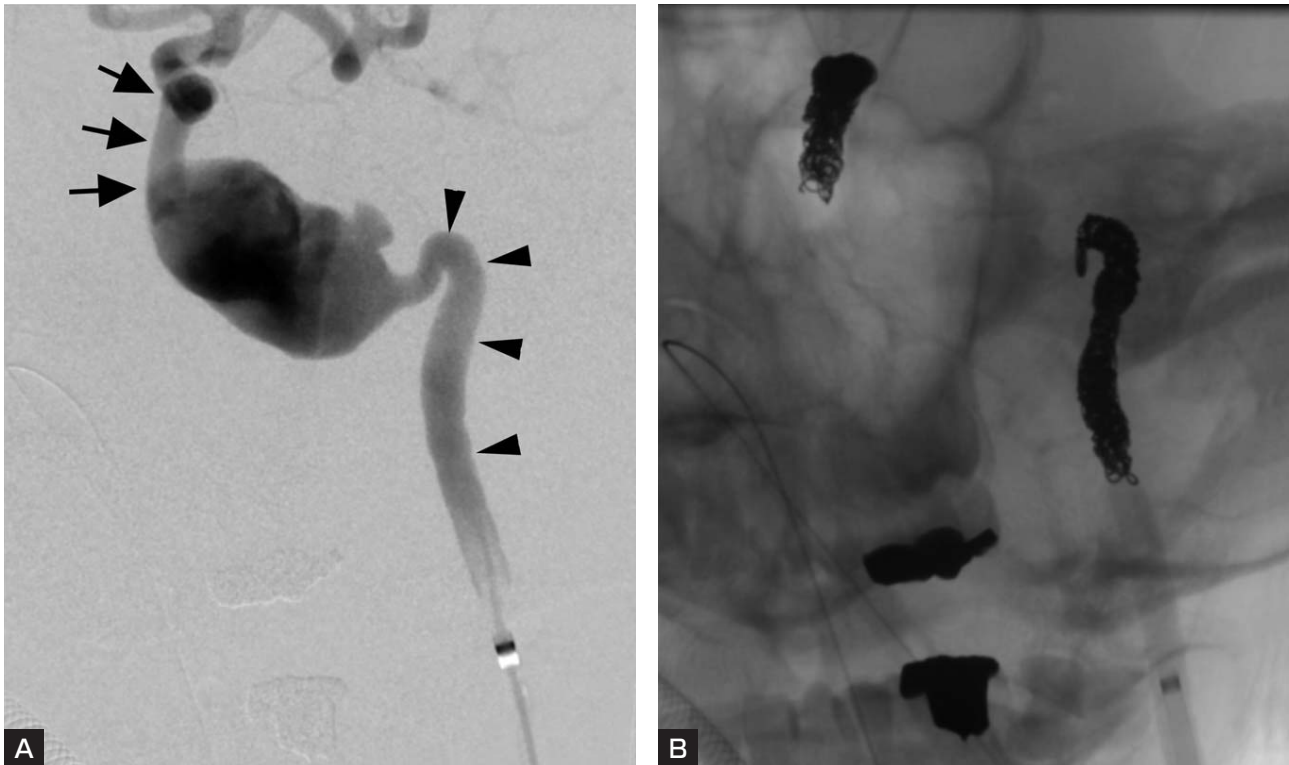


Fig. 3

Left internal carotid angiogram shows an aneurysm in the petrous to cavernous portion. Arrows indicate the distal occlusion segment at the cavernous portion and arrowheads indicate the proximal occlusion segment in the petrous portion (A). Angiogram immediately after embolization shows the coil casts in the left internal carotid artery and complete occlusion of the aneurysm (B).

communicating artery) を介した側副血行により灌流されていた。術中の INVOS モニターは 75-78% で左右差なく安定していた。

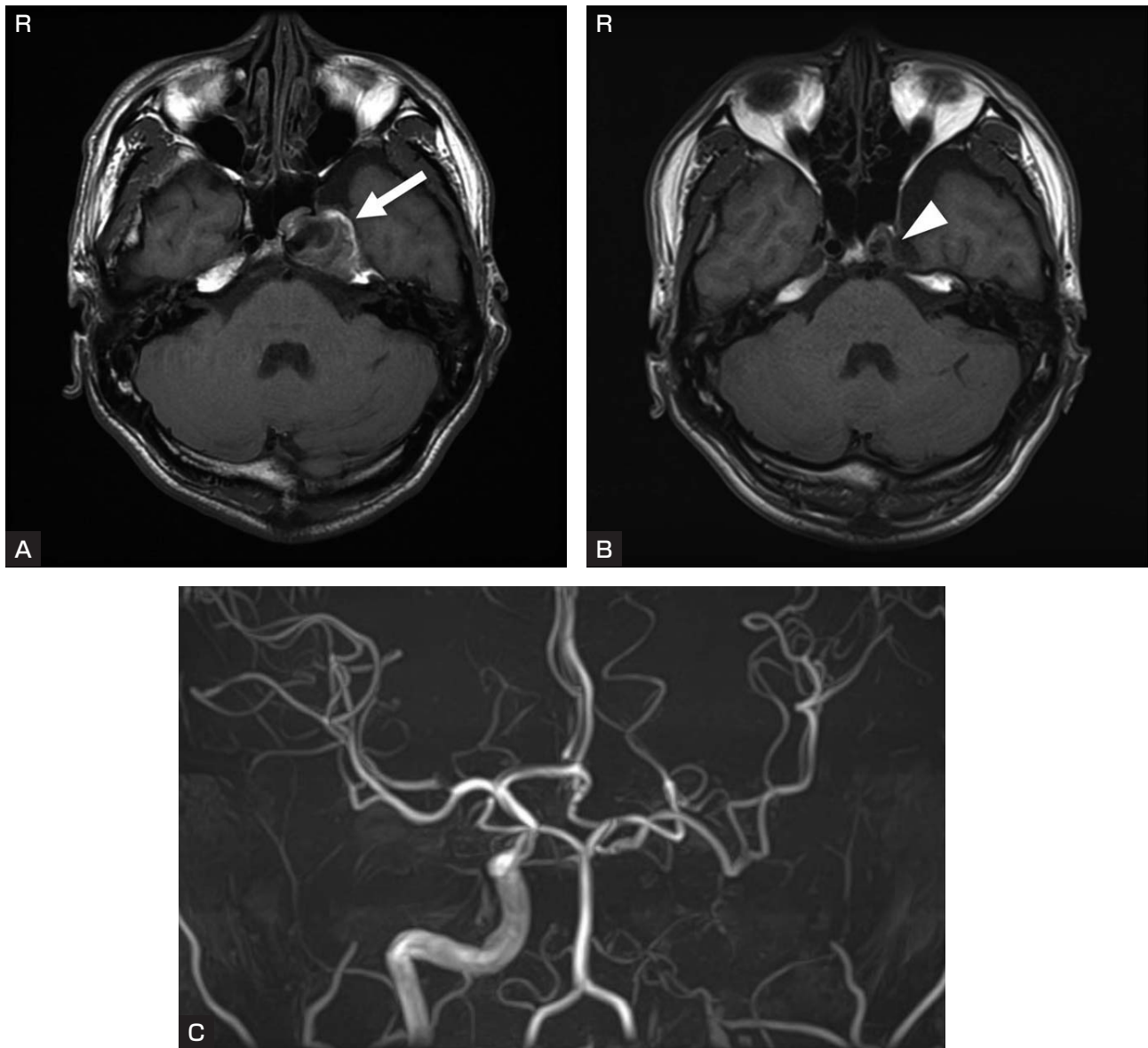
術後経過：術後穿刺部出血や梗塞の出現などの合併症を認めなかった。術後の頭部 MRI で脳梗塞巣を認めず、MRA で側副血行は良好であった。上肢、上胸部、腹部、背部皮膚に認めた皮膚病変は単純性血管腫および色素性母斑と診断された。単純性血管腫と巨大脳動脈瘤の合併から Klippel-Trenaunay 症候群 (KTS) が疑われたが、骨や軟部組織の肥大を認めず、全身の造影 CT で静脈奇形など明らかな血管異常を認めないため、色素血管母斑症と診断された。術前より認めていた頭痛や左外転筋麻痺は塞栓術の直後より改善し、塞栓術の 1 週間後に自宅へ退院となった。退院後は外来で経過を観察したが、3 ヶ月後には頭痛、左外転筋麻痺は完全に消失した。また 1 年後に施行した MRI で動脈瘤は著明に退縮し MRA で良好な側副血行が見られた (Fig. 4)。脳血流 SPECT では、安静時血流が塞栓術直後に左側で低下し

ていたが、術後 1 年で左右差は消失していた。

## 考 察

### 1. 内頸動脈錐体部の動脈瘤

内頸動脈錐体部における動脈瘤の発生は稀であり、周囲組織を圧迫するような巨大動脈瘤の報告は少ない。特発性と外傷や感染などによる二次性に形成されるものに分類される<sup>12)</sup>。特発性の病態は明らかでないが、vidian artery や caroticotympanic artery, pterygoid artery, stapedial artery などの血管分岐部や、動脈解離など血管壁の脆弱性が発生に関与していると考えられており<sup>20)</sup>、紡錘状の形態を呈し偶然発見されるものが多い<sup>6)</sup>。この部位の動脈瘤は無症候性が多いが、大きな瘤や増大する方向によって頭痛や脳神経症状、Horner 症候群など周囲組織の圧迫症状を呈することがあるとされている<sup>4)</sup>。本例は一部血栓化した巨大動脈瘤内を、蛇行した血管構造が貫く serpentine aneurysm の形態となっていた。また瘤の最大径が 33 mm と巨大で、強い頭痛と外転神経



**Fig. 4**  
 Preoperative T1-weighted magnetic resonance imaging demonstrates a partially thrombosed giant petrous aneurysm of the left ICA (A, arrow). Postoperative T1-weighted magnetic resonance imaging at one year follow up demonstrates obvious reduction in the size of the aneurysm (B, arrow head). Magnetic resonance angiogram illustrates the compensatory flow from the remaining right ICA via the Acom A. The aneurysm was not visible one year after embolization (C).

麻痺を示していた。一般に若年発症の巨大脳動脈瘤は稀であり<sup>11)</sup>、本例は内頸動脈錐体部での発生機転とともに特異な症例と考えられる。

## 2. 単純性血管腫に合併する脳動脈瘤

本例は主に左側の全身の皮膚に多発性の単純性血管腫と色素沈着を合併し、色素血管母斑症と診断された。色素血管母斑症は、皮膚単純性血管腫と色素性母斑が合併する非遺伝性の疾患で、色素性母斑の種類によって、第

1型(疣状色素性母斑)、第2型(青色母斑)、第3型(扁平母斑)、第4型(青色母斑+扁平母斑)の4型に分類される<sup>14)</sup>。約20%が、Sturge-Weber症候群やKTS, Parkes Weber症候群といった全身性疾患を合併するとされ、神経皮膚症候群に分類される。最近、色素血管母斑症と脳の静脈奇形を合併する例が報告され、本疾患での脳血管異常のスクリーニングが推奨されている<sup>19)</sup>。一方、我々が渉猟したかぎりでは、色素血管母斑症に合併

する脳動脈瘤の報告はみられなかった。神経皮膚症候群に脳動脈瘤が合併するものとしては、結節性硬化症、神経線維腫症、PHACES 症候群、von Hippel-Lindau 症候群、KTS が報告されている。このうち単純性血管腫に脳動脈瘤が合併するものとして KTS が知られており、これまで 8 例が報告されている<sup>5,13,16,17</sup>。KTS は単純性血管腫、静脈異常、骨・軟部組織の肥大を三徴とする症候群で、三徴すべてを満たすものを完全型、二徴のものを不完全型とする場合もある<sup>9</sup>。胎生初期における中胚葉異常に起因する血管異常と考えられており<sup>18</sup>、動脈の健全性の低下によって瘤の形成や動脈解離を引き起こすと考えられている<sup>3</sup>。本例でも当初は KTS が疑われたが、単純性血管腫以外の主要徴候が明確でなく、KTS の診断にはいたらなかった。しかし KTS ではその三徴がすべて揃うことは 60% 程度であり、またこれらの徴候は加齢とともに顕在化することがあるため<sup>10,21</sup>、本症例も今後の経過で KTS の不完全型となる可能性も考えられた。本症例において、色素血管母斑症と脳動脈瘤の関連性は明確ではないが、若年発症、内頸動脈錐体部の発症、動脈瘤の巨大化など、一般的な特発性脳動脈瘤とは異なる複数の特徴を有しており、皮膚所見と動脈瘤の発症が同側であることと合わせ、KTS と同様に血管壁組織の脆弱性が動脈瘤の発症に関与している可能性も否定できないと考えられた。

### 3. 今後の経過観察

本症例では約 1 年の経過で動脈瘤は著明に縮小した。瘤の器質化の所見とともに治癒に向かっているものと考えられる。一方、ICA 遮断術後に脳虚血症状を示さなかったが、術後早期の脳血流 SPECT では著明な左右差を認めた。1 年の経過観察で脳血流 SPECT の左右差は改善し、脳血流を代償するメカニズムが働いたと考えられたが、ICA 遮断後の長期的な脳虚血の危険性が知られており<sup>15</sup>、本例でも長期の経過観察が肝要と考えている<sup>8</sup>。また ICA の遮断後に、血流負荷が増大する Acom 部等に新たな動脈瘤が発生することが知られており<sup>12,7</sup>、もし動脈の健全性の低下が動脈瘤の形成に関与しているとすると、新たな動脈瘤が発生する素因が高まる可能性があり、この点でも継続的な経過観察が重要と考えている。

## 結 語

色素血管母斑症に合併した巨大脳動脈瘤の 1 症例を報告した。両者の関連性は不明だが、動脈の健全性の低下

が瘤の形成に関与している可能性が否定できない。血流負荷が増大する Acom 部などに今後新たな動脈瘤が発生する可能性があり、継続的な経過観察が重要と考えている。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態は存在しない。

## 文 献

- 1) Arambepola PK, McEvoy SD, Bulsara KR: De novo aneurysm formation after carotid artery occlusion for cerebral aneurysms. *Skull Base* **20**:405-408, 2010.
- 2) Briganti F, Cirillo S, Caranci F, et al: Development of "de novo" aneurysms following endovascular procedures. *Neuroradiology* **44**:604-609, 2002.
- 3) Brunaud V, Delerue O, Muller JP, et al: [Klippel-Trenaunay syndrome and ischemic neurologic complications]. *Rev Neurol (Paris)* **150**:50-54, 1994.
- 4) Date I, Sugiu K, Ohmoto T: A giant thrombosed aneurysm of the petrous carotid artery presenting with cavernous sinus syndrome: case report. *Skull Base Surg* **9**:65-70, 1999.
- 5) De Blasi R, Zenzola A, Lanzilotti CM, et al: An unusual association of intracranial aneurysms and oesophageal duplication in a case of Klippel-Trenaunay syndrome. *Neuroradiology* **42**:930-932, 2000.
- 6) Frank E, Brown BM, Wilson DF: Asymptomatic fusiform aneurysm of the petrous carotid artery in a patient with von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Surg Neurol* **32**:75-78, 1989.
- 7) Fujiwara S, Fujii K, Fukui M: De novo aneurysm formation and aneurysm growth following therapeutic carotid occlusion for intracranial internal carotid artery (ICA) aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* **120**:20-25, 1993.
- 8) Gevers S, Heijtel D, Ferns SP, et al: Cerebral perfusion long term after therapeutic occlusion of the internal carotid artery in patients who tolerated angiographic balloon test occlusion. *AJNR* **33**:329-335, 2012.
- 9) Głowiczki P, Driscoll DJ: Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* **22**:291-298, 2007.
- 10) Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, et al: Klippel-Trenaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc* **73**:28-36, 1998.
- 11) Jordan LC, Johnston SC, Wu YW, et al: The importance of cerebral aneurysms in childhood hemorrhagic stroke: a population-based study. *Stroke* **40**:400-405, 2009.
- 12) Liu JK, Gottfried ON, Amini A, et al: Aneurysms of the petrous internal carotid artery: anatomy, origins, and treatment. *Neurosurg Focus* **17**:E13, 2004.
- 13) Ouellet MC, Sevick RJ, Tranmer BI, et al: Thrombosed fusiform basilar aneurysm associated with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: case report. *Can Assoc Radiol J* **48**:28-32, 1997.
- 14) Requena L, Sanguenza OP: Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* **37**:523-552, 1997.
- 15) Roski RA, Spetzler RF, Nulsen FE: Late complications of

- carotid ligation in the treatment of intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 54:583-587, 1981.
- 16) Spallone A, Tcherekayev VA: Simultaneous occurrence of aneurysm and multiple meningioma in Klippel-Trenaunay patients: case report. *Surg Neurol* 45:241-244, 1996.
- 17) Star A, Fuller CE, Landas SK: Intracranial aneurysms in klippel-trenaunay/weber syndromes: case report. *Neurosurgery* 66:E1027-1028, 2010.
- 18) Tian XL, Kadaba R, You SA, et al: Identification of an angiogenic factor that when mutated causes susceptibility to Klippel-Trenaunay syndrome. *Nature* 427:640-645, 2004.
- 19) Toelle SP, Weibel L, Schiegl H, et al: Phacomatosis pigmentovascularis and extensive venous malformation of brain vessels: an unknown association or a new vascular neurocutaneous syndrome? *Neuropediatrics* 42:234-236, 2011.
- 20) Willinsky R, Lasjaunias P, Pruvost P, et al: Petrous internal carotid aneurysm causing epistaxis: balloon embolization with preservation of the parent vessel. *Neuroradiology* 29:570-572, 1987.
- 21) Wolff K, Goldsmith L, Katz S: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 7th Edition. Volume 2. USA, The McGraw-Hill Companies Inc, 2008, 1653-1656.

JNET 7:172-178, 2013

### 要 旨

**【目的】** 色素血管母斑症を合併した錐体部内頸動脈巨大動脈瘤に対して親動脈を遮断して治療した。巨大脳動脈瘤と色素血管母斑症の関連性について考察する。**【症例】** 24歳、男性。頭痛、左外転神経麻痺で発症した。全身左側に単純性血管腫および色素性母斑を認め色素血管母斑症と診断された。左内頸動脈（internal carotid artery；ICA）錐体部に巨大血栓化動脈瘤を認めコイル塞栓術にてICAを遮断して治療した。**【結論】** 色素血管母斑症は皮膚単純性血管腫と色素性母斑が合併する稀な症候群である。本症と巨大脳動脈瘤の関連性は明らかではなく、脳血管異常を合併する Klippel-Trenaunay 症候群など特定の神経皮膚症候群の診断に至らなかったが、今後典型的な徴候が出現する可能性もある。瘤は血管壁の脆弱性によって生じた可能性が否定できず、親血管閉鎖後の血行動態の変化で他部位に新たな瘤が発生する危険性があり長期の経過観察を行う方針である。