

**図説脳神経外科**

(第85回)

**成人もやもや病**

鹿児島大学医歯学総合研究科脳神経外科

粟 隆志、米澤 大、時村 洋、菅田 真生、有田 和徳

鹿児島赤十字病院脳神経外科

川添 一正

**【はじめに】**

もやもや病（特発性ウィリス動脈輪閉塞症）は、頭蓋内内頸動脈終末部が進行性に狭窄・閉塞し、この主幹動脈の閉塞による脳虚血を代償するために、脳底部にもやもや血管（異常に拡張した穿通枝や側副血行路）を呈する（日本人に多発し、原因不明の脳血管疾患である）。男女比は男性1に対して、女性が約1.8である。発症の年齢分布をみると、5歳から10歳前後の小児と40歳前後の成人で明らかな二つのピークが存在し、小児型と成人型に区別される [1, 2]。小児型ではほとんどの場合、脳虚血症状が見られ、脳出血で発症することは極めて稀であるのに対して、成人型では脆弱なもやもや血管の破綻による出血例と虚血例がおおよそ半数ずつを占める [1, 2]。以下に脳内出血で発症した成人もやもや病を示す。

**【症 例】**

40歳代女性。小学校低学年の時、テレビ鑑賞中に欠神発作を生じたが、それ以降特に異常はなかった。今回、突然の叩かれたような強い頭痛と嘔気、左不全片

麻痺（MMT4/5）を来とし、近医に救急搬送された。頭部CTでは、脳室内穿破を伴う右側頭葉の脳出血が認められた（図1）。脳血管撮影では、両側内頸動脈が後交通動脈分岐後に閉塞しており、前大脳動脈、後大脳動脈の描出を認めず、両側基底核部にもやもや血管が認められた（図2）。MRAでは両側内頸動脈末梢部の閉塞が認められた（図3）。出血発症の成人型もやもや病と診断し、脳出血の治療に準じて、降圧管理を中心とした保存的加療を行った。麻痺は消失し、独歩退院した。本症例は、半年後に、右半身の脱力発作を繰り返した為、浅側頭動脈-中大脳動脈血管吻合術を行った。

**【考 察】**

成人型もやもや病は頭蓋内出血（脳内出血、脳室内出血、くも膜下出血）で突然発症する例が半数近くを占め、出血部位に応じて意識障害、運動麻痺、言語障害、精神症状などを呈する。残りは小児例と同様、脳虚血発作の形で発症する。出血急性期には、脳出血への治療に準じて、降圧管理を中心に保存的加療を行う。

MRAで両側内頸動脈の狭窄の所見の存在ともやや血管の確認ができれば、MRAによる診断が可能である。成人の脳室内出血や皮質下出血では、もやもや病の可能性を十分考慮し、MRAを行うべきである。また成人発症でも、一過性の脳虚血症状が認められ、SPECTで低灌流状態や血管予備能が低下している症例では、直接的血行再建術（浅側頭動脈—中大脳動脈吻合術）の適応となることがあるため（図4）[3]適切な病態評価が重要である。

【文 献】

1. Gordon M, et al: Moyamoya disease: a summary. Neurosurg Focus 26:E11, 2009
2. Scott RM, et al: Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome. N Engl J Med 360:1226-37, 2009
3. Kuroda S, et al: Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. Lancet Neurol 7:1056-66, 2008



図1 頭部CT  
右側頭葉に脳内出血（矢印）が認められ、側脳室への穿破（矢頭）も認められる

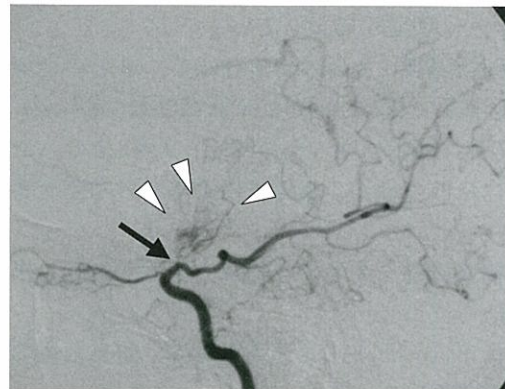


図2 内頸動脈撮影側面像  
内頸動脈は、後交通動脈分岐後に閉塞し（黒矢印）、脳底部にもやもや血管が認められる（矢頭）

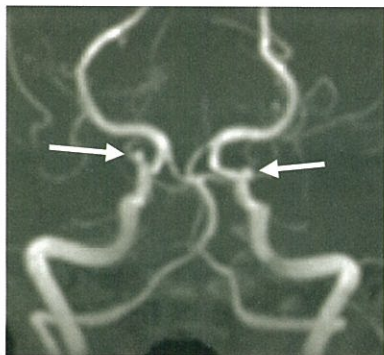


図3 頭部MRA  
両側内頸動脈の閉塞が認められる（矢印）

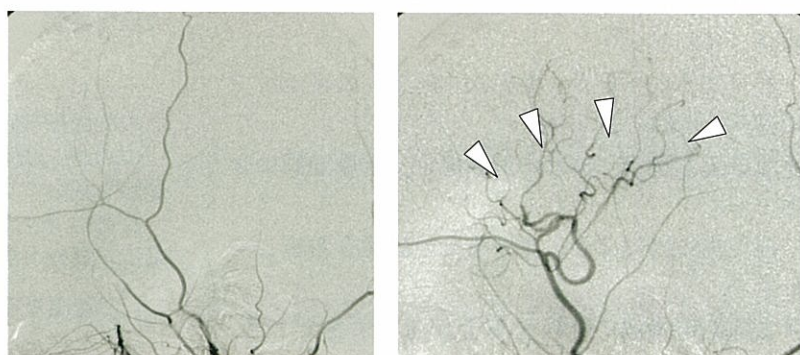


図4 血行再建術を行った虚血発症の成人もやもや病症例  
左：術前の外頸動脈撮影、右：術後の外頸動脈撮影  
術後の外頸動脈撮影で、中大脳動脈領域の血流が認められる