

# 幼少時に受傷した陥没骨折部から 側副血行路を形成していた成人発症もやもや病の1例

中垣裕介<sup>1</sup>、大里俊明<sup>1</sup>、中川原議二<sup>1</sup>、渡部寿一<sup>1</sup>、上山憲司<sup>1</sup>  
瓢子敏夫<sup>1</sup>、早瀬一幸<sup>1</sup>、鷺見佳泰<sup>1</sup>、武田利兵衛<sup>2</sup>、中村博彦<sup>1</sup>

<sup>1</sup>中村記念病院 脳神経外科、<sup>2</sup>中村記念南病院 脳神経外科

<sup>1,2</sup>財団法人北海道脳神経疾患研究所

## A Case Report of an Adult Patient with Moyamoya Disease Presenting Collateral from Depressed Fracture Area at Infancy

<sup>1</sup>Yusuke NAKAGAKI, M.D., <sup>1</sup>Toshiaki OSATO, M.D., <sup>1</sup>Jyoji NAKAGAWARA, M.D., <sup>1</sup>Toshiichi WATANABE, M.D.,  
<sup>1</sup>Kenji KAMIYAMA, M.D., <sup>1</sup>Toshio HYOGO, M.D., <sup>1</sup>Kazuyuki HAYASE, M.D., <sup>1</sup>Yoshihiro SUMI, M.D., <sup>2</sup>Rihei  
TAKEDA, M.D., and <sup>1</sup>Hirohiko NAKAMURA, M.D.

<sup>1</sup>Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial Hospital, <sup>2</sup>Department of Neurosurgery, Nakamura Memorial  
South Hospital, and <sup>1,2</sup>Hokkaido Brain Research Foundation, Sapporo, 060-8570 Japan

### 要約

もやもや病の原因、発症形態には不明な点が多い。特に成人発症型の場合、小児期からもやもや血管が無症候性に存在し、成年期に進行、発症するものか、成年期に初めて発生、発症するものなのかについては、解っていないのが現状である。今回、53歳、女性の初発虚血発症もやもや病において、小児期の陥没骨折部に一致して側副血行路を形成していた症例を経験した。この症例では、小児期からもやもや血管を無症候性に有しており、成年期に至り発症した可能性があると思われた。今後、小児の無症候性もやもや病のさらなる症例の蓄積が必要である。

### Abstract

Moyamoya disease have a lot of unclear points from the view of development. We report a case of 53-year-old female who developed dysarthria was diagnosed as Moyamoya disease. As past history, she had suffered from depressed fracture due to head trauma in childhood. She has had collaterals from depressed fracture area. This finding may imply that she had already developed moyamoya vessels in infancy. This case might contributed to clarify the etiology of adult moyamoya disease.

Key words: moyamoya disease, depressed fracture, collateral

## I. はじめに

もやもや病は内頸動脈終末部から前・中大脳動脈近位部における原因不明の狭窄・閉塞と、それに伴う異常血管網を両側性に認める疾患である。発症の好発年齢は2峰性であり、4~5歳をピークとする若年型と、30~40歳をピークとする成人型の発症分布をとることが知られている<sup>1)</sup>。

もやもや病の成因については不明な点が多く、感染症・自己免疫疾患等による慢性の血管炎、交感神経系異常、凝固線溶系異常、多因子遺伝など様々な説があり、責任遺伝子などが少しずつ明らかになってきているが、どの説も未だ一般的なコンセンサスは得られていない<sup>2,3)</sup>。また、その発症時期が若年型と成人型とでは同じなのか、異なるのかも解っていない。特に成人発症型において、小児期に無症候性に経過していたものが、成年期に至り症候性となるのか、小児期には異常なく、成年期になって初めて発症するのかについては興味深いところである<sup>4,5)</sup>。

今回我々は、成人虚血発症例で小児期に無症候性もやもや病を発病していたと考えられる症例を経験したので報告する。

## II. 症 例

症例: 53歳、女性。

主訴: 上下肢の脱力、失語

現病歴: 平成18年8月7日、初発の右上下肢の脱力、およびそれに伴う書字困難にて発症、8月10日近医を受診。MRAを施行され、もやもや病が疑われたため当院に紹介、入院となる。

既往歴: 小児期からの副鼻腔炎。高血圧症(一)、糖尿病(一)、高脂血症(一)。

4~5歳時に右頭頂骨に陥没骨折(手術治療歴なし)。

家族歴: 特記すべきことはなし。

神経学的所見: 入院時特記すべきことはなし。

放射線学的所見: 頭部MRIでは、DWIで患側の左頭頂部に皮質下梗塞を認め、T2WIで右頭頂部の陥没骨折による脳挫傷の痕跡を認めた(Fig. 1)。頭部単純X線撮影にて、右頭頂骨に幼少時に受傷したと考えられる陥没骨折の痕跡を認めた(Fig. 2)。脳血管撮影検査では、右内頸動脈造影でももやもや血管が認められ、鈴木のカテゴリStage

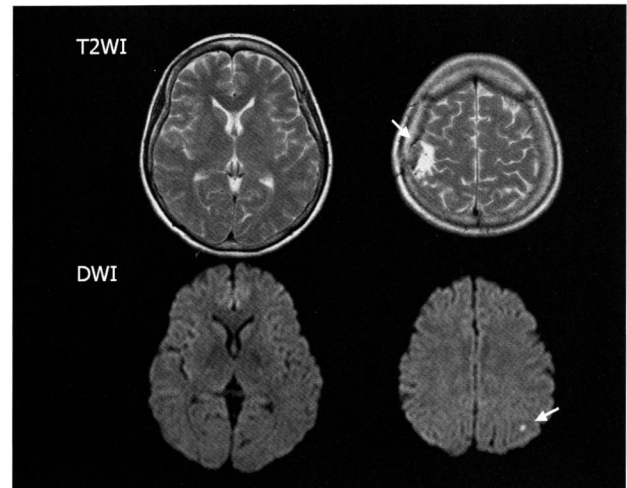


Fig. 1 頭部MRI  
T2WI: 右頭頂葉脳挫傷痕を認め、DWI: 左頭頂葉皮質下梗塞を認める

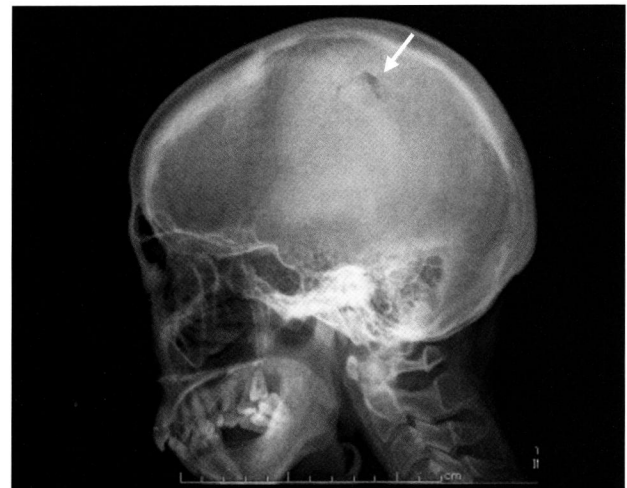


Fig. 2 入院時単純X-P (側面)  
右頭頂骨陥没骨折痕を認める

IIIと診断された。また、右外頸動脈造影では、陥没骨折部から内頸動脈系に硬膜枝を介して側副血行の発達を認めた。左内頸動脈造影でも同様にもやもや血管(鈴木のカテゴリStage III)が認められ、左外頸動脈造影でも硬膜枝を介して右側への側副血行が認められた(Fig. 3, 4)。Dual table ARG法による脳血流評価では、安静時脳血流は比較的保たれているものの両側ACA, MCA領域の脳循環予備能の障害を認めた。右MCA領域の安静時血流量は、35 ml/100g/min、acetazolamide負荷時の脳血流量は45 ml/100g/minであり、脳循環予備能は28%で正常範囲であった。これに対し、患側である左MCA領域の安静時血流量は、36 ml/100g/min、acetazolamide負荷時の脳

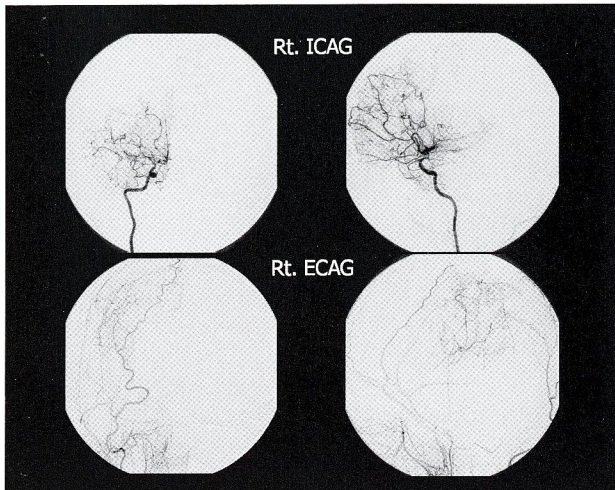


Fig. 3 脳血管造影検査  
 Rt. ICAG: もやもや血管（鈴木分類Stage III）を示す  
 Rt. ECAG: 陥没骨折部に一致した側副血行を認める

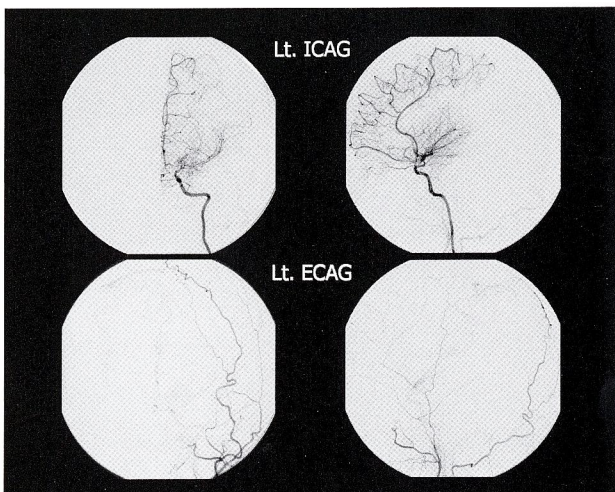


Fig. 4 脳血管造影検査  
 Lt. ICAG: もやもや血管（鈴木分類Stage III）を示す  
 Lt. ECAG: Lt. OA, Lt. STAからの右半球への側副血行を認める

血流量は40 ml/100g/minであり、脳循環予備能は11%と低下し、患側である左側が血行力学的に障害されていた。本例では、もやもや病にともなう血行力学的脳虚血の進行に対して、右側は頭頂部陥没骨折部からの側副血行の発達により脳循環予備能が保たれ、脳虚血発作が抑制されていたものと考えられた (Fig. 5)。

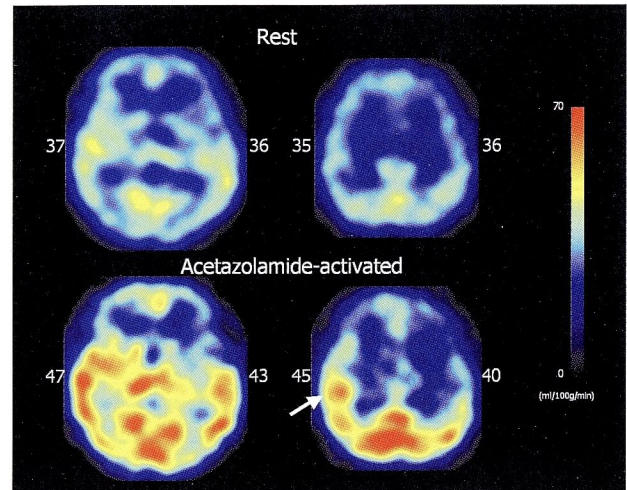


Fig. 5  $^{123}\text{I}$ -IMP SPECT (Dual table ARG)  
 両側ACA、左MCA領域の血管反応性の低下を示すが、右MCA領域（白矢印）は保持されている。

### 治療経過

入院精査中に構音障害が出現し、再発作に対して抗血栓療法を開始した。翌日には症状は消失し病形はTIAであったが、左半球の血行力学脳虚血を機序とするTIAと判断し脳血管再建術 (Lt. STA-MCA bypass + EMS) を施行した。術後周術期は脳虚血発作などの問題なく経過し退院された。現在は特に後遺症状もなく、社会復帰されている。なお、右側に関しては脳循環予備能が保たれていることから経過観察とした。

### Ⅲ. 考 察

MRI, MRAなどの診断技術の進歩により、小児期において無症候性に発見されるもやもや病は多くなってきているが、その自然経過については未だ明らかになっていない<sup>6)</sup>。

もやもや病の成因は、感染症、遺伝子異常、自己免疫疾患、交感神経系異常、凝固線溶系異常などが言われているが、その発症時期について明確な答えは出されていない。また、発症形態も小児では脳梗塞で発症することが多く、成人では脳出血で発症することが多い2峰性の病態を示し、小児型から成人型への移行を含め両者の病態の違いについても不明な点が多い。特に成人発症例のもやもや血管の発生時期に関しては、小児期から無症候性に発生、その後徐々に進行したものが成年期になって

発症するものなのか、小児期に異常はなく、成年期のある時点でももやもや血管が発生し、その後発症するものなのかは不明であり、さらに、それがどのように進行するかについてもよく分かっていない。これは小児期にすでにもやもや血管を有していても、症候性でなければ発見されることが少ないことと、無症候性で発見された場合であっても、成人期まで保存的に経過観察された症例が少ないためと考えられる。これまでに症候性小児期発症例の成人までの経過観察報告はあるものの<sup>7,8)</sup>、無症候例の自然経過観察の報告を見つけることはできなかった。

本症例の特徴としては、幼少時に偶然受傷した陥没骨折部位に一致して、外頸系からの側副血行路が、あたかも間接バイパス術後のように発達していたことである。成年期にもやもや血管が発生し、その後に硬膜の癒着などから新たな側副血行路が形成された可能性は否定できないが、通常の間接バイパス術における側副血行路の完成が、半年から遅くとも1年以内にみられることから考えて、受傷から長期間を経た後に2次的に側副血行路が形成されたとは考えにくく、受傷した幼少時にはもやもや血管がすでに存在し、その直後から側副血行路が形成されたと考えるのが妥当であると思われる。成人発症のもやもや病が、無症候の小児期から見つかることは極めて稀であり、もやもや血管の発生時期を考察する上で貴重な症例であると思われる。

小児期に症状を呈さなかった理由としては、宝金<sup>9)</sup>が報告しているように、脳血流、脳循環予備能が保持されている場合には、無症候性に経過する可能性があると考えられることから、少なくとも右半球に関しては、血行力学的脳虚血が進行せず、脳虚血発作の発症に至らなかったものと思われる。

今回我々が経験した1例のみで、成人発症もやもや病の発生時期が解明されたわけではないが、今後、もやもや病の発症時期を解明するためには、多施設共同研究などにより、症候性・無症候性を問わず、もやもや病が発見され治療された症例の家族、特に小児に対してMRI、MRAによるスクリーニング検査を積極的に進め、小児期における無症候性もやもや病症例を発見し、経過観察していくことが必要と思われる。

#### IV. 結 語

幼少時に陥没骨折を受傷したことにより、側副血行路が形成されたと考えられる成人発症もやもや病の一例を経験した。

成人発症型を含めたもやもや病の自然経過などを解明するには、今後、小児期に発見された無症候性もやもや病症例を、MRA等を用いて積極的にスクリーニングし、経過観察することが重要と思われる。

#### 参考文献

- 1) 田川哲三: もやもや病の診断ポイント. 小児内科, 2003; 35: 274-276.
- 2) 池崎清信: もやもや病: 成因を巡る最近の知見. 分子脳血管病, 2003; 12: 41-46.
- 3) 難波理奈, 黒田敏, 石川達哉ほか: 家族性もやもや病の臨床像と最近の研究の動向. 脳神経外科, 2004; 32: 7-16.
- 4) 宮本亨, 菊田健一郎: 小児脳神経外科の主な疾患と最新の治療 脳血管障害 もやもや病. Clin Neurosci, 2002; 20: 336-339.
- 5) 黒田敏, 難波理奈, 石川達哉ほか: 乳幼児もやもや病の臨床像. 脳神経外科, 2003; 31: 1073-1078.
- 6) 青木友浩, 斉木雅章, 湯川弘之ほか: 成人無症候性もやもや病の1例. 脳外速報, 2004; 14: 597-602
- 7) 高橋明, 藤原悟, 鈴木二郎: Moyamoya病の長期追跡脳血管写 小児期発症成人移行例について. 脳神経外科, 1986; 14: 23-29.
- 8) Ezura M, Yoshimoto T, Fujiwara S, et al: Clinical and angiographic follow-up of childhood-onset moyamoya disease: Child's NervSyst, 1995; 11: 591-594.
- 9) Houkin K, Yoshimoto T, Kuroda S, et al: Angiographic Analysis of Moyamoya Disease -How Does Moyamoya Disease Progress? Neurol Med Chir (Tokyo), 1996; 36: 783-788.