



# もやもや病の一例

2013年4月 選択実習医学科6年 K.T.

# 症例:30歳代男性

【主訴】 左示指のしびれ、頭重感

## 【現病歴】

3週間前より左示指のジーンとしたしびれがあり、2～3日前より頭重感と気分不快も出現した。脳血管障害を心配し、当院を受診した。

【既往歴】 角膜円錐(詳細不明)

【家族歴】 父 高血圧、母 脳梗塞(詳細不明)

【飲酒・喫煙歴】 なし

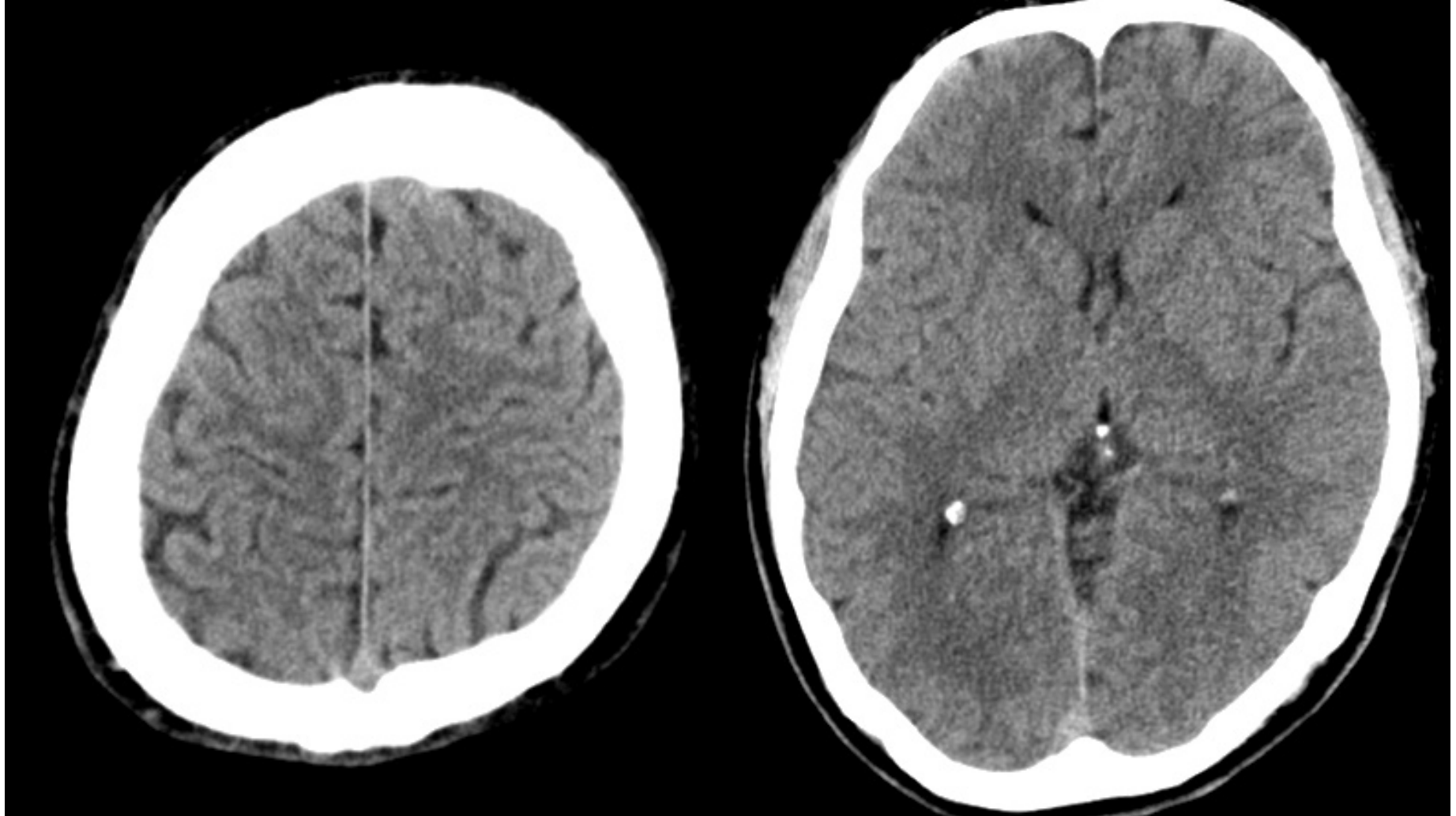
## 【来院時身体所見】

- 血圧136/79mmHg,HR 90/分,体温37.0℃
- 意識清明,脳神経症状なし  
左示指の感覚異常あり,触覚・痛覚正常  
脊柱に明らかな異常なし,姿勢・歩行正常

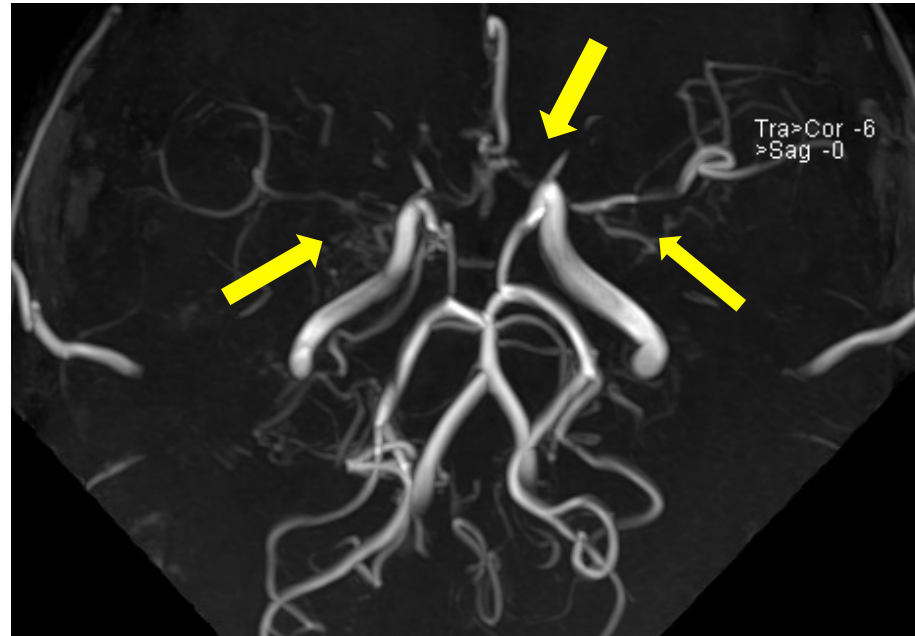
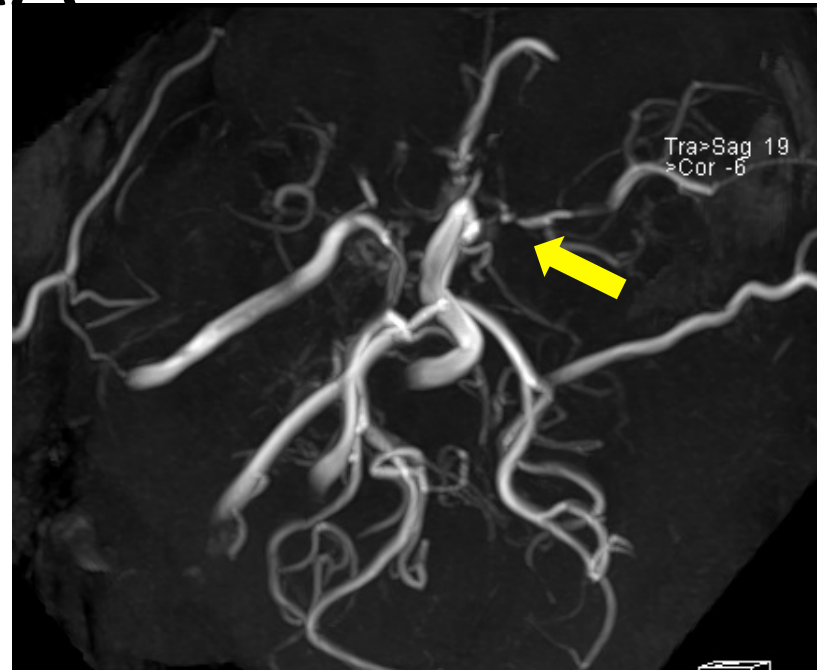
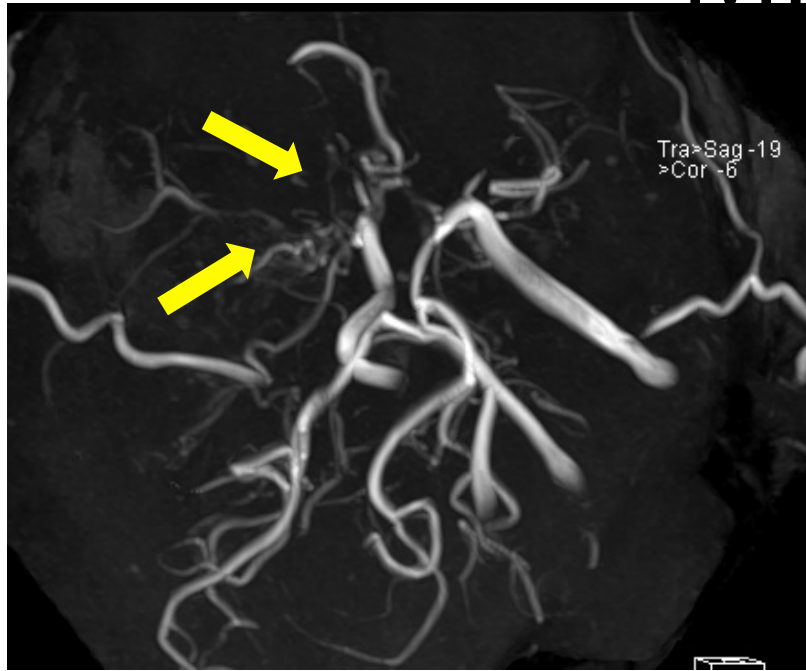
## 【来院時血液検査所見】

特記すべき異常なし

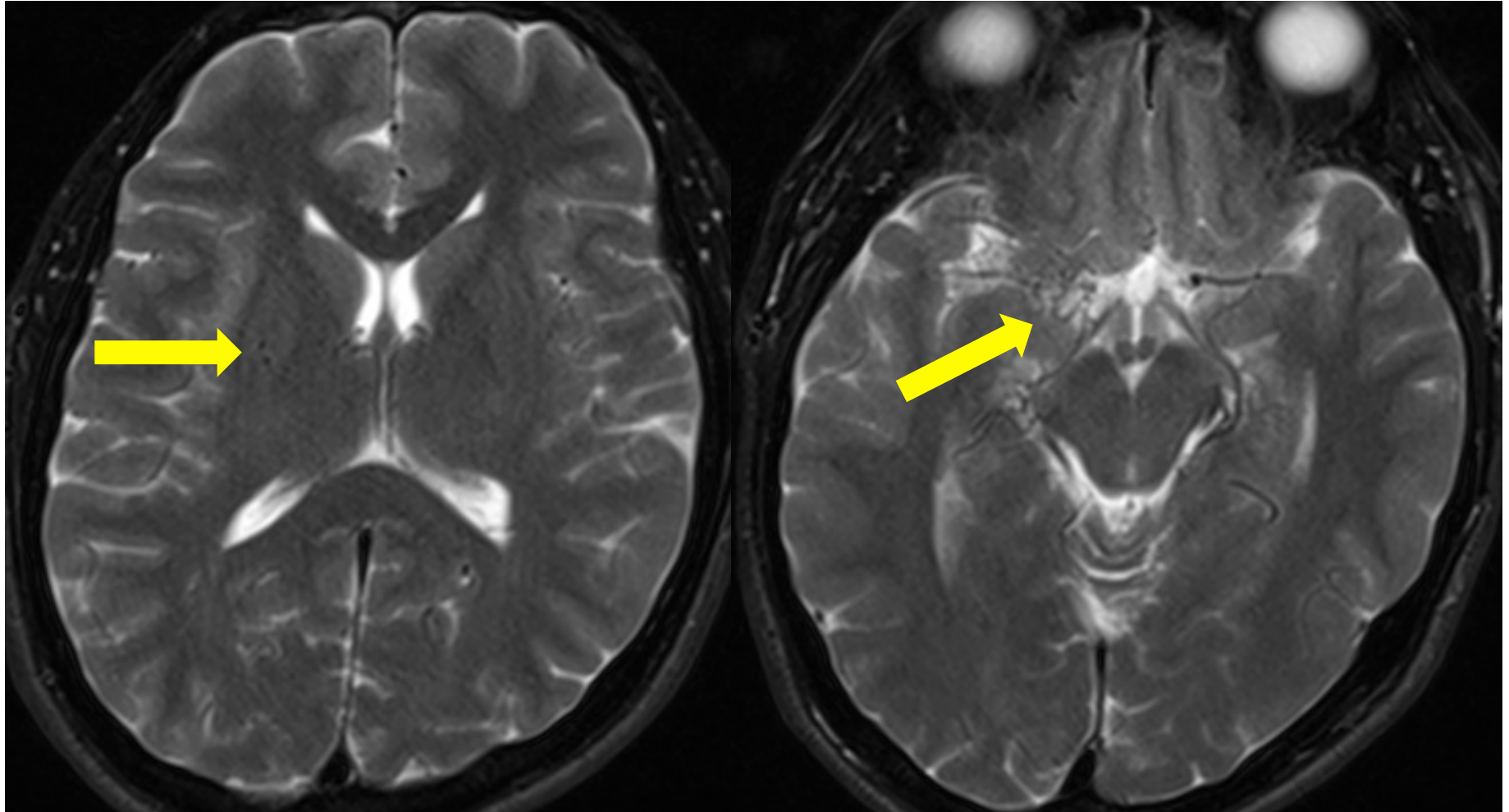
CT



# MRA

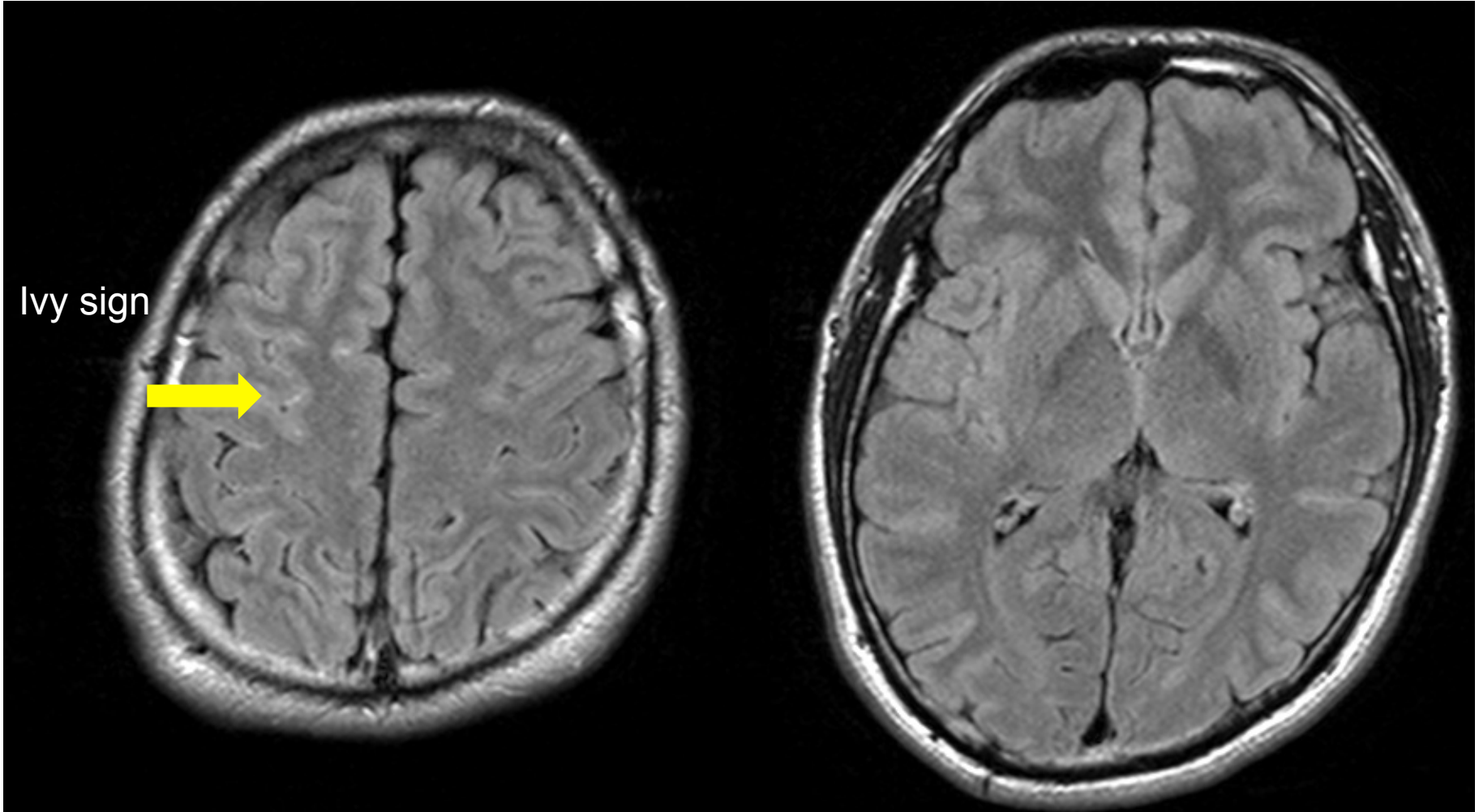


# T2WI



# FLAIR

Ivy sign



# 画像所見のまとめ

[CT] 明らかな異常所見なし

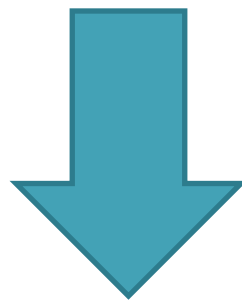
[MRI]

- MRA：両側内頸動脈遠位部～中大脳動脈・前大脳動脈近位部の高度狭窄および周囲のもやもや血管の増生あり
- T2WI：  
右内頸動脈遠位部から中大脳動脈近位部のflow void不明瞭化  
大脳基底核部に点状低信号域  
→側副血行路を反映
- FLAIR：脳表に沿った点状・管状の高信号  
→ivy sign



# 経過

- 身体所見や血液検査で類もやもや病を来たす疾患を疑う所見なし。



診断  
もやもや病



# 考察

## もやもや病の病態

- Willis動脈輪を構成する両側の内頸動脈終末部から前・中大脳動脈分岐部にかけて徐々に狭窄・閉塞
  - 脳実質の血流が低下し、脳細胞に酸素・糖が供給されなくなると側副血行路(主に基底核部への穿通枝)が形成
  - 側副血行路(もやもや血管)による代償が不完全であるために脳虚血が生じたり、脆弱であるために出血を生じたりする

# もやもや病

- **年齢：**10歳以下あるいは30～40歳代に好発。
- **症状：**
  - 小児→脳虚血症状が多い。  
熱いものを吹き冷ます、管楽器を吹く、激しく泣くなどで血中CO<sub>2</sub>濃度低下によって脳血管の収縮が起こり、一過性の脱力発作、片麻痺、不随意運動、けいれんなどが出現。
  - 成人→出血(脳実質出血や脳室内出血、まれにクモ膜下出血)が比較的多い。脳虚血症状(TIAや脳梗塞と同様の症状)も生じ得る。

# 画像所見

- MRA・脳血管造影：両側の内頸動脈終末部、前・中大脳動脈近位部の狭窄・閉塞と、周囲の異常血管網(もやもや血管)の増生
- T1WI/T2WI：両側基底核に点状、線状の低信号→もやもや血管のflow voidを反映
- FLAIR：脳表の側副血行路を反映した高信号 (ivy sign)

# 鑑別診断

- もやもや病は特発性であり、同様の血管病変を呈するものでも、基礎疾患を有する病変(類もやもや病)は除外する必要がある。
- 類もやもや病--もやもや病と類似した両側内頸動脈閉塞病変が存在し、背景に基礎疾患があるものをいう。  
原因としては、動脈硬化、神経線維腫Ⅰ型、Down症、放射線照射、膠原血管病、自己免疫疾患、外傷など。

# 治療

- 閉塞部の根治療法はなく、対症療法のみ
- 外科的治療：直接血行再建術(浅側頭動脈(STA)-中大脳動脈(MCA)吻合術)、間接血行再建術(脳筋血管癒合術(EMS)、脳硬膜動脈血管癒合術(EDAS)など)
- 内科的治療：抗血小板薬、抗けいれん薬など

# 結語

- もやもや病の一例を経験した。
- もやもや病の特徴的な画像所見と類もやもや病の存在を理解することは、正確な診断・治療に役立つと考えられる。