脈管造影

いわゆる「モヤモヤ」病について*

鈴木 宗 治** 渋谷 均**
前 田 学** 松 原 升**

Key words: "Moyamoya" disease

脈なし病および Buerger 病とならんでわが国に多い血管病変に若年者のウィリス脳動脈輪とくに内頸動脈の pars circularis (C-1) に閉塞をきたすものがある。血管像は、上記の動脈閉塞と同時に脳底部に異様な血管網 (図2, 3) が出現する点で極めて特異で、その所見をいみじくも視覚的に表現した「モヤモヤ」が、病名あるいは症候群名として世界的にもかなり広く通用するようになった。

工藤¹⁾によると、このような血管病変は清水・竹内 (1955) により最初に報告され、その後、症例数が実際に多いことならびに脳血管像が極めて特異なこともあって、わが国での報告例が加速度的に増大するに至った。当初は、日本人に特異な血管疾患という印象すらあったが、その後、世界中のほとんど

図1. 頭痛、両上肢のシビレおよび fainting spells を有する22歳女性の右頸動脈撮影像 (第3内科症例)。内頸動脈 (矢印1) は全体に細く、C-1 (矢印2) に高度な狭窄がある。内頸動脈分岐部周辺から脳基底核部に向う豊富な perforating arteries (内腔は太目であるが蛇行はない) が認められる。1年前にも脳血管撮影が行なわれたが現在の所見と特に変りはない。なお、左頸動脈撮影でもほとんど同様な所見がえられている。

あらゆる人種の間にも同様な病変の存在することが知られるようになり、最近ではフランスの

* The so-called moyamoya disease.

** 東京医科歯科大学医学部放射線科, Soji SUZUKI, Hitoshi SHIBUYA, Manabu MAEDA and Sho MATSUBARA : Department of Radiology, Tokyo Medical and Dental University, School of Medicine, Tokyo, Japan.

図2. 幼児期から嘔吐と頭痛に悩んでいた8歳女児（聖路加病院）。C-1に閉塞があり、その断端部および前脈絡叢動脈ならびに後交通動脈から脳基底核部に向い「モヤモヤ」血管が伸びている。後大脳動脈はよく造影されており、おくれた phase になって中大脳動脈領域への副行路（leptomeningeal arterioarterial anastomoses）ならびに前大脳動脈への側副路（後脳梁動脈～pericallosal artery）の発達が認められた。

神経放射線学会誌の創刊号が紙面の半分以上を Les syndrome “Moyamoya” というシンポジウム³⁾に割くまでに至った。

脳底部の「モヤモヤ」した異常血管網は内頸動脈の pars circularis における閉塞あるいは閉塞に近い狭窄により生じた basal perforating arteries および脈絡叢動脈を介する拡張した側副吻合路にすぎないという説が有力である。鈴木(二郎)は脳血管撮影による症例の追跡調査の結果、血管像の変動を6期相に分類し Carotid-gabriel 狭小期（第Ⅰ期）に脳底部異常血管網を欠いていたものが、第Ⅱ期になり出現し、さらに期相が進むにつれて異常血管網の様相が変動し、やがて第Ⅵ期には消失すると述べている。なお文献上、成人で内頸動脈C-1の狭窄が閉塞に移行するにしたがい、脳底部から centrum semiovale にかけて「モヤモヤ」が出現した症例の報告⁴⁾もある。

「モヤモヤ」の様相が経時的に変動することは、もしもその「モヤモヤ」が動脈の閉塞に伴う側副血行路であり、その動脈の閉塞が変動すなわち進行すると仮定すれば容易に理解できる。また症例3（図3）のように頸動脈撮影では stage Ⅵ すなわち脳底部の「モヤモヤ」をほと

んど欠くにもかかわらず、椎骨動脈撮影で豊富な脳底部の「モヤモヤ」が出現するようなことがあっても理解に苦しむことはない。

他方では、脳底の異常血管網の成因が内頸動脈C-1の狭窄あるいは閉塞を含めて、先天性奇形であるという西本らの主張にも説得力がないわけではない。彼は脳底部内頸動脈血管腫様奇形あるいは脳底部異常血管網症（cerebral basal rete mirabile）という疾患名を提唱している。

外国にも Simon ら²³⁾のように、Moyamoya syndrome とか Moyamoya disease などと呼ばれるものの中には、西本の主張している先天性奇形を成因とする第Ⅰ群とその他のいろいろな原因による第Ⅱ群があり、前者は明らかに独立した一つの疾患で西本病（Nishimoto's disease）とすべきであるという主張もある。

成人における内頸動脈C-1の閉塞症では緩慢な慢性閉塞過程にもかかわらずいわゆるモヤモヤ病におけるような脳底部異常血管網を欠く症例（図2—a，血液と脈管，第5巻，第12号，945頁）が多いが、他方では、本論文の図4の症例のように「モヤモヤ」の現れている症例に遭遇することもある。両者とも単なる内頸動脈C-1閉塞症とすると血管像上で、なぜ、両者の

図3. 軽い歩行障害を訴えた23歳男性.
血管撮影は単純頭蓋X線像で頭頂部に母指頭大の石灰沈着を認めたために施行(精神神経科症例).

a) 右頸動脈撮影

内頸動脈(矢印1)は起始部を除いて一様に細く, $C_1 \sim C_2$ junctionで完全に閉塞している. 脳底部に小さな血管網(矢印2)が認められる.

中硬膜動脈後枝(矢印3)が太くなり, rete mirabile(矢印4)を介して中大脳動脈頭頂枝(矢印5)と吻合している.

なお左頸動脈撮影の所見も上記とほとんど同様である.

b) 左椎骨動脈撮影

脳底動脈(矢印1)はその前(末)端(矢印2)で閉塞しており, 両側の後大脳動脈および左上小脳動脈のすくなくとも本幹が造影されていない. 矢印3は右上小脳動脈である. 後大脳動脈および後交通動脈の perforating branches および後脈絡叢動脈の分布領域に「モヤモヤ」血管が拡がっている.

間に著しい差が生ずるかの説明が難しい. 一般論として, 動脈の閉塞にともない豊富な側副血行路が発達するための条件にはいろいろあるが, 閉塞に至るまでの過程が極めて緩慢であることが最も重要な因子である. ウイルス脳動脈輪ではしばしばその一部に先天性形成不全があるが, このような形成不全(hypoplasia)が内頸動脈C-1(ここもウイルス脳動脈輪の構成部分)

に先行していたと考えれば, 先天性形成不全のなかった症例に較べてはるかに豊富な副行血行路が発達してもとくに不都合とは思えない.

脳底部の異常血管網の説明に, 西本や Simonらの主張しているように, 脳底部の先天性血管奇形の合併を想定することもできるが, 文献上にモヤモヤ病として報告された症例を, 全てが脳底部の先天性血管奇形とするには強い抵抗が

図4. 言語障害、視野障害および右半身不全麻痺を有する48歳男性. 両側の頸動脈撮影を施行したが、両側ともほとんど同じ所見を呈している（鹿教湯温泉療養所症例）。

a) 右頸動脈撮影正面像.

内頸動脈分岐部周辺 (C_1 , A_1 および M_1) に閉塞があり、そこから脳基底核部に向い不規則な軽度に「モヤモヤ」した血管がひろがっている. 閉塞部より末梢の前および中大脳動脈はほとんど正常に写っている.

b) 右頸動脈撮影側面像.

内頸動脈 C_1 (矢印1) に閉塞があり、そこから後上方に向って軽度な「モヤモヤ」血管 (矢印2) が拡っている. 中硬膜動脈 (矢印3) が太くなり脳内への側副血行路の役割 (大きくはないが) をはたしている.

ある. もしもそのような先天性奇形性脳底部「モヤモヤ」が実在するとしても、実際には、文献上の症例群のうちのごく僅かなパーセントを占めるにすぎないと思われる.

著者は著者の経験した症例のいわゆるモヤモヤ病の血管像を詳細に検討してみたが、脳底部の「モヤモヤ」は内頸動脈 $C-1$ の狭窄 (図1) が長期にわたり先行していた間に形成された豊富な副行血行路という印象を受けている.

いわゆるモヤモヤ病の原因が決して単一なものではないという考えはわが国でも本疾患が注目され出した初期の段階からあり、欧米の文献

では「モヤモヤ」症候群という表現を用いるものが少なくない. それ等のうちで、とくにわが国の幼小児に多発し、内頸動脈 $C-1$ の閉塞あるいは閉塞に近い狭窄と、脳底部の著明な異常血管網形成を特徴とするものは、なお閉塞の原因ならびに脳底部「モヤモヤ」の成因が十分解明されつくしたとはいえないが、独立した疾患 (a disease entity) と見なすべきで、nosological vocabulary の貧困さを示す点で病名としては必ずしも適当とは思えないが、一応、モヤモヤ病とすべきであろう.

文 献

- 1) 工藤達之 (編集) : 頭蓋内に異常血管網を示す疾患 (Willis 動脈輪閉塞症), 医学書院, 1966.
- 2) Pecker, J., Simon, J., Guy, G. and Herry, J. F.; Nishimoto's Disease : Significance of its angio graphic appearances. *Neuroradiology*, 5; 223~230, 1973.
- 3) Picard, L., Lévesque, M., Crouzet, G., Simon, J. et André, J.M.; Le syndrome "Moyamoya" (Symposium). *Journal de Neuroradiologie* (Paris), 1; 47~144, 1974.
- 4) Zülch, K.J., Dreesbach, H.A. and Eschbach, O. : Occlusion of the middle cerebral artery with the formation of an abnormal arterial collateral system (Moyamoya type) 23 months later. *Neuroradiology*, 7; 19~24, 1974.

月刊 神経内科

年12,000円 (㊞含)

第2巻第1号 <特集・ALS>

- (1975年1月号)
運動ニューロン疾患における臨床的特徴の変動	近藤喜代太郎
紀伊半島の ALS	八瀬 善 郎
ALS の病理	高橋 和 郎
家族性筋萎縮性側索硬化症	大田 典 也

第2巻第2号 <特集・脳底動脈閉塞>

- (1975年2月号)
脳底動脈不全	武谷 溶
脳底動脈閉塞症の血管造影	高橋 陸 正
脳底動脈閉塞の臨床および病理	亀山 正 邦
脳底動脈閉塞の臨床 (我国の症例報告を中心に)	海老原進一郎

発行・科学評論社