

## Three Cases of Moyamoya Disease in Elderly Patients

Koichi IKEDA, Hitoshi TSUGU\*, Tomoaki NAGASHIMA,  
Takuma KAWAHARA\*, Yusuke TAKEMURA\* and Takeo FUKUSHIMA\*

*Departments of Neurosurgery, Kumamoto Central Hospital*

*\* Department of Neurosurgery, Fukuoka University School of Medicine*

**Abstract:** We report three cases of moyamoya disease in elderly patients and their clinical characteristics. Case 1 is 74-year-old female who suddenly developed headache and left hemiparesis. Head CT revealed a thalamic hemorrhage with ventricular perforation and a subarachnoid hemorrhage. Case 2 is a 71-year old female who suddenly developed motor aphasia. Two days later, she was admitted to our hospital. Head CT revealed an intracerebral hematoma from the insular cortex to external capsule. Case 3 is a 68-year old female who suddenly developed headache. Head CT revealed an intracerebral hematoma in the right frontal lobe with a ventricular perforation and subarachnoid hemorrhage. In these three case, cerebral angiography was performed and demonstrated occlusion or severe stenosis of terminal portion of the intracranial internal carotid artery on both sides and so-called moyamoya vessels were observed and the disease was classified as stage five in case 1, stage three in case 2 and stage three in case 3. We diagnosed moyamoya disease in all cases. All three cases were elderly women ranging from 68 to 74 years of age who presented with hemorrhagic attack. Although moyamoya disease is extremely rare in elderly patients, we stress that any unusual intracerebral hemorrhage associated with ventricular perforation and/or subarachnoid hemorrhage should thus include moyamoya disease when making a differential diagnosis.

**Key words:** Moyamoya disease, Elderly patients, Hemorrhagic type

### 高齢発症のもやもや病の3例

池田 耕一 継 仁\* 永嶋 智成  
川原 卓馬\* 武村 有祐\* 福島 武雄\*

熊本セントラル病院脳神経外科

\* 福岡大学医学部脳神経外科

**要旨:** 高齢発症のもやもや病3例を報告し、その臨床的特徴について検討した。症例1は74歳女性で突然の頭痛、左不全片麻痺にて発症した。頭部CTにて右視床出血、脳室内穿破及びクモ膜下出血がみられた。症例2は71歳女性で運動性失語にて発症した。頭部CTにて左島から外包にかけて脳出血がみられた。症例3は68歳女性で頭痛にて発症した。頭部CTでは、右前頭葉に脳内出血、脳室内穿破および脳底槽にクモ膜下出血がみられた。3症例とも脳血管撮影にて両側内頸動脈終末部の閉塞ないしは狭窄があり、もやもや病と診断した。症例は68歳から74歳と高齢の女性で、出血発症であった。高齢発症のもやもや病は極めて稀で、その臨床的特徴について考察した。

**キーワード:** もやもや病, 高齢者, 出血発症

## はじめに

もやもや病は日本人に多く原因不明の両側の頭蓋内内頸動脈終末部の狭窄あるいは閉塞を一次病変とし、二次的に生じてくる側副血行路群を特徴とする疾患である<sup>1)</sup>。好発年齢は虚血症状で発症することが多い10～14歳と、出血症状で発症することが多い40歳代の2峰性で、高齢者の発症は極めて少ない<sup>2)</sup>。今回われわれは出血発症の高齢者もやもや病3症例を経験した。症例を呈示し、その臨床的特徴について検討する。

## 症例呈示

## 症例1

74歳，女性

主訴：頭痛，左片麻痺

既往歴：73歳 胆石症，変形性膝関節症

生活歴，家族歴：特記事項なし

現病歴：午後5時半頃，突然激しい頭痛，吐気，嘔吐が出現し救急車にて当院へ搬送された。

入院時所見：血圧 206/92mmHg，脈拍 72/min.，体温34.8 で，神経学的には意識状態 JCS -2，GCS：E3+V4+M6=13 点左不全片麻痺（MMT：3～4/5），左 Babinski，Chaddock 反射陽性であった。

入院後経過：頭部 CT（Fig. 1）で右視床出血（2×2 cm）があり脳室穿破を伴い，右迂回槽を中心にクモ膜下出血もみられた。高血圧の既往がないため AVM やもやもや病などの血管奇形を疑い 3D-CTA を施行した。3D-CTA では両側内頸動脈の描出が悪く，もやもや病を疑った。その後厳重に血圧を管理し，発症14日目に脳血管造影（Fig. 2）を行った。両側内頸動脈は頭蓋内に入り閉塞し，脳底部を中心にもやもや血管が増生し，外頸動脈からの側副血行路が発達していたため第5期のもやもや病と診断した。左片麻痺も改善し，発症2ヶ月後に独歩自宅退院した。

## 症例2

71歳，女性

主訴：言葉がでにくい

既往歴：69歳 高脂血症

生活歴，家族歴：特記事項なし

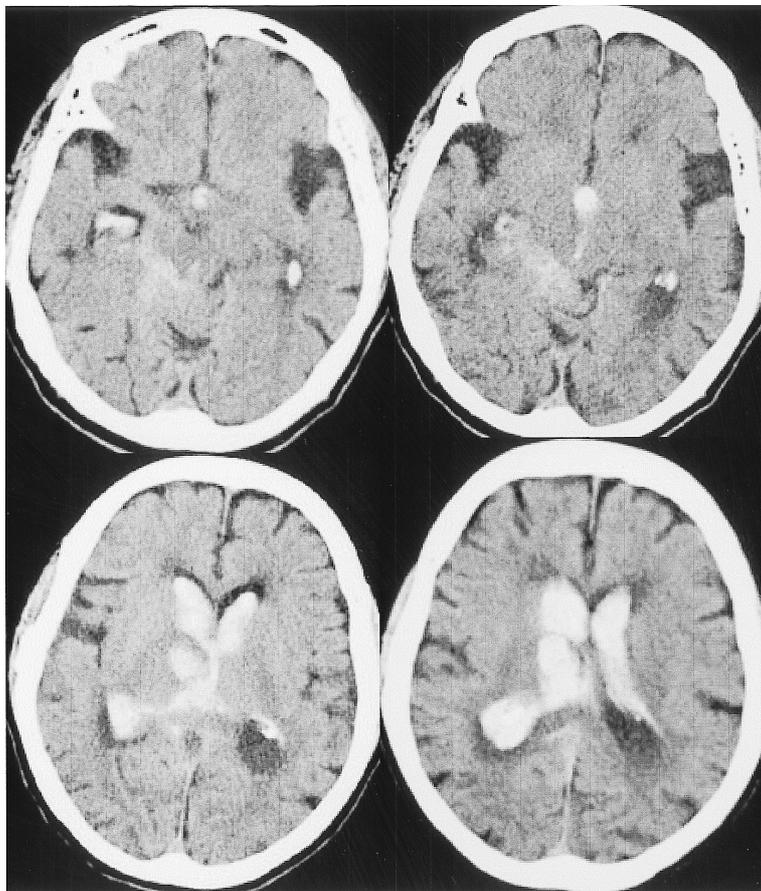


Fig. 1. Head CT showing left thalamic hematoma with ventricular perforation and subarachnoid hemorrhage in ambient cistern.

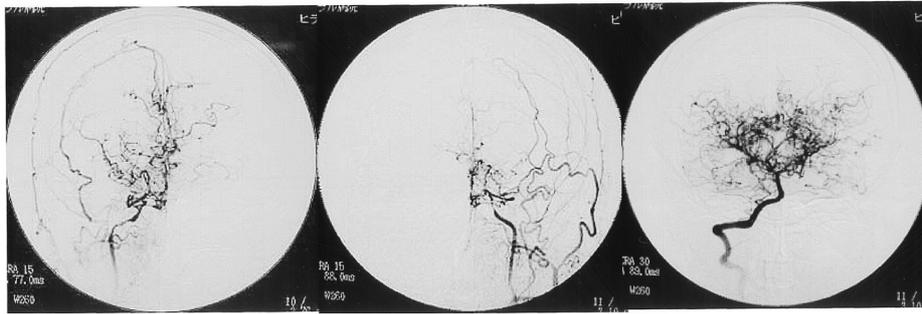


Fig. 2. Both common carotid angiograms showing obstruction of internal carotid artery with formation of moyamoya vessels and collaterals from external carotid arteries.  
a )Right common carotid artery angiogram b )Left common carotid artery angiogram c ) Right vertebral angiogram

現病歴：突然左のこめかみが痛くなり，同時に言葉がでにくくなった．翌日になっても症状改善しないため発症3日目に当院外来を受診した．

入院時所見：血圧 118/68mmHg，脈拍 68/min.，体温 37.7 で神経学的には，意識清明，失名辞失語がみられた．

入院後経過：頭部 CT (Fig. 3) にて左島から外包にかけて 3×2cm 程度の周囲に浮腫を伴う脳出血がみられた．高血圧の既往もなく好発部位でもないため同日 MRI を施行した．MRI では大脳基底核部に spotty な低信号域が多発し，MRA にて内頸動脈終末部は閉塞し，軽度もやもや血管の増生がみられた．保存的に経過観察し，発症14日目に脳血管撮影 (Fig. 4) を行った．両側とも後交通動脈を分枝後内頸動脈は狭窄し，脳底部には左側優位にもやもや血管がみられた．前大脳動脈は A1 portion の描出は不良で，A2 portion から良好に描出されていた．外頸動脈からの側副血行路はみられなかった．以上から第3期のもやもや病と診断した．失語症状も改善し，発症20日目に独歩自宅退院した．

### 症例 3

68歳，女性

主訴：頭痛

既往歴：66歳 アルツハイマー型痴呆

生活歴，家族歴：特記事項なし

現病歴：正午すぎに自宅にて倒れているところを家人に見えられ救急車で当院へ搬送された．

入院時所見：血圧 120/78mmHg，脈拍 70/min.，体温 36.2 で，神経学的には意識状態 JCS -10，GCS：E3+V4+M6=13 点で，右不全片麻痺 (MMT 4/5) があった．

入院後経過：頭部 CT (Fig. 5) では，右前頭葉底部から白質にかけて出血 (6×4cm) があり脳室内穿破を伴い，脳底槽にはくも膜下出血があった．脳動脈瘤や

AVM からの出血を疑い，引き続き脳血管撮影 (Fig. 6) を行った．右内頸動脈は後交通動脈分枝後閉塞し，後交通動脈よりもやもや血管がみられた．また前および後篩骨動脈からも，もやもや血管がみられ，これを介して前大脳動脈が描出されていた．左内頸動脈も終末部で狭小化し，ごく軽度ながらもやもや血管がみられた．以上から第3期のもやもや病と診断した．意識状態も良好で保存的に経過観察した．発症から1ヶ月後リハビリ病院へ転院した．

### 考 察

もやもや病は原因不明で自然史についても未だ不明な点が多い疾患である<sup>1)</sup>．Wakai らの疫学調査では<sup>2)</sup>，われわれが今回呈示した初発時65歳以上の症例は極めて少なく，高齡発症のもやもや病の臨床像，治療，予後について検討した報告は現在までにみあたらない．今回われわれが経験した3症例は74歳，71歳，68歳と高齡の女性であった．もやもや病の男女比は1：1.8と女性に多く，女性が男性に比較して長寿であることも高齡者の女性に多い一因かもしれない．

発症形式は厚生労働省特定疾患調査研究班の報告<sup>3)</sup>では，もやもや病の初回発作の50%は TIA，20%が出血，15%が脳梗塞で出血型の年齢のピークは40～45歳とされている．また出血の形式は当院の過去14年間 (1991～2004年) の成人出血発症10例の分析では脳内出血 (ICH) + 脳室内出血 (IVH) 7例，ICH 1例，IVH 1例，IVH + クモ膜下出血 (SAH) 1例であった．今回の3症例は，2人が ICH + IVH + SAH，1人が ICH であった．過去の報告でもわれわれ同様に ICH + IVH もしくは ICH 単独が約70%で最も多かった<sup>4,5)</sup>．症例数は少ないが，高齡者も同じような傾向であった．出血の機序については，側副血行路の破綻と考えられているが<sup>1)</sup>，高齡者のもやもや病は，側副血行路の脆弱性に加え加齢に伴

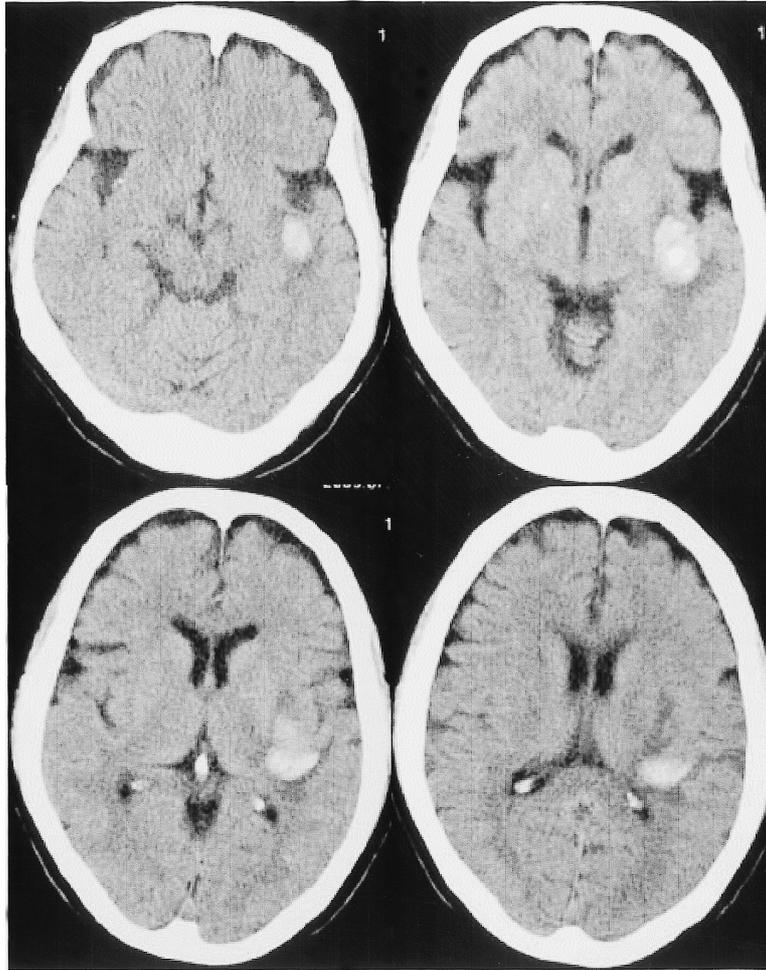


Fig . 3 . Head CT showing hematoma from insular cortex to external capsule with perifocal edema.



Fig . 4 . Bilateral internal carotid angiogram showing obstruction of internal carotid artery with formation of moyamoya vessels  
a ) right common carotid artery angiogram b ) left common carotid artery angiogram c ) right vertebral angiogram

う動脈硬化が影響しているものと考えられた。

今回の3症例では、症例1, 3は脳出血に加えクモ膜下出血も伴っており通常の高血圧性脳出血としては稀で、症例2についても高血圧性被殻出血とは異なり血腫は通常より外側に位置していた。非典型的な出血については高齢であっても、MRI, MRA, 脳血管造影などで

の評価は必要であると思われる。

もやもや病の治療について虚血発症では血行再建術が有効とされているものの<sup>6)7)</sup>, 出血発症では外科的治療について予防効果があるか否か一定した見解はない<sup>6)10)</sup>. そのため我が国では現在共同研究(JAM trial)が進行中である<sup>11)</sup>. また出血発症例の自然経過について Ko-

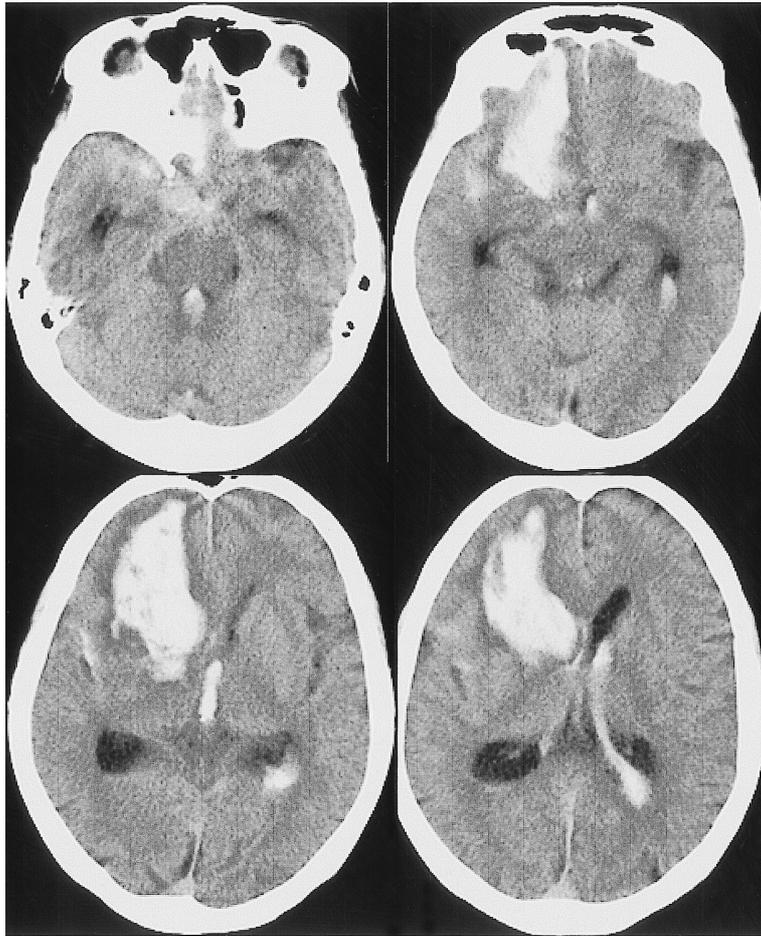


Fig. 5. Head CT showing huge hematoma from frontal base to deep white matter with ventricular perforation and subarachnoid hemorrhage in basal cistern.



Fig. 6. Right internal carotid angiograms showing obstruction of internal carotid artery distal to posterior communicating artery and formation of moyamoya vessels from posterior communicating artery and ethmoidal artery.

bayashi らは<sup>5)</sup>、平均80ヶ月のフォローで33%に再出血があり、そのうち43%が2年以内に生じていた。Morioka ら<sup>12)</sup>の報告でも平均12.7年のフォローで61.1%に再出血があり再出血の頻度は1～2年以内は高頻度である。

今回呈示した3症例は高齢で、出血発症であったため手術は行わず経過観察としたが再出血の可能性もあり血

圧管理やMRIなどの定期的なフォローが重要である。

### 結 語

- 1) 出血発症の高齢者もやもや病3症例を経験した。
- 2) 発症形式およびCT所見は成人例に比ベクモ膜下出血が3例中2例と多かった。

- 3) 高齢者の非典型的な頭蓋内出血では、もやもや病も念頭におき MRI および MRA などの検討が必要である。

## 文 献

- 1) Suzuki T, Takaku A: Cerebrovascular moyamoya disease: Disease showing abnormal net like vessels in base of brain. Arch Neurol 20: 288-299, 1969.
- 2) Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki K, Fukui M, Kawamura T, Aoki R, Kojima M, Lin Y, Ohno Y: Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey. Clin Neurol Neurosurg 99 sup(2): 1-5, 1997.
- 3) ウィリス動脈輪閉鎖症調査研究班調査票全国集計 . [http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/115\\_i.htm](http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/115_i.htm)
- 4) 中川一郎, 川口正一郎, 飯田淳一, 榑 寿右: 出血発症もやもや病に対する直接血行再建術の効果および長期的予後について . 脳卒中の外科 32: 416-420, 2004 .
- 5) Kobayashi E, Saeki N, Oishi H, Hirai S, Yamaura A: Long-term natural history of hemorrhagic moyamoya disease in 42 patients. J Neurosurg 93: 976-980, 2000.
- 6) Fujii K, Ikezaki K, Irikura K, Miyasaka Y, Fukui M: The efficacy of bypass surgery for the patients with hemorrhagic moyamoya disease. Clin Neurol Neurosurg 99: 194-195, 1997.
- 7) 宮本 亨, 永田 泉, 唐澤 淳, 菊池晴彦, 秋山義典, 野崎和彦, 橋本信夫: もやもや病に対する直接バイパスの長期予後 . 脳卒中の外科 28: 111-114, 2000 .
- 8) Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Takahashi A, Kuroda S: Surgical therapy for adult moyamoya disease. Can surgical revascularization prevent the recurrence of intracranial hemorrhage. Stroke 27: 1342-1346, 1996.
- 9) Kawaguchi S, Okuno S, Sakaki T: Effect of direct arterial bypass on the prevention of future stroke in patients with the hemorrhagic variety of moyamoya disease. J Neurosurg 93: 397-401, 2000.
- 10) Yoshida Y, Yoshimoto T, Shirane R, Sakurai Y: Clinical course, surgical management, and long-term outcome of moyamoya patients with rebleeding after an episode of intracerebral hemorrhage: An extensive follow-up study. Stroke 30: 2272-2276, 1999.
- 11) JAM Trial Group: 出血発症成人もやもや病の治療指針に関する研究 Japan Adult Moyamoya (JAM) Trial . 脳卒中の外科 30: 23-27, 2002 .
- 12) Morioka M, Hamada J, Todaka T, Yano S, Kai Y, Ushio Y: High-Risk Age for Rebleeding in Patients with Hemorrhagic Moyamoya Disease: Long-term Follow-up Study. Neurosurgery 52: 1049-1055, 2003. (平成19. 1.31受付, 19. 6.29受理)