

症例報告

初老期に片側舞蹈運動で発症したもやもや病の1例

金星 匡人^{1)*} 井上 学¹⁾ 小島 康祐¹⁾
 中川 朋一¹⁾ 神田益太郎¹⁾ 柴崎 浩²⁾

要旨：症例は61歳女性である。右上下肢の舞蹈運動が突然出現したため当院に入院した。頭部MRIで急性期病変はなかったが、脳血管造影で両側中大脳動脈起始部に高度狭窄をみとめ、同部位にもやもや血管をみとめた。ハロペリドール(0.75mg/日)内服で症状は軽快した。発症1カ月後の脳血流SPECTで左基底核に血流増加をみとめた。舞蹈運動で発症するもやもや病は高齢者ではまれである。本症例では脳血流SPECTで患側基底核に血流増加をみとめ、ドパミンD2受容体遮断薬が著効したことから、もやもや血管による線条体の機能異常により舞蹈運動を発症したものと考えられた。

(臨床神経 2012;52:25-29)

Key words：もやもや病，舞蹈運動，高齢発症，局所脳血流，ハロペリドール

はじめに

もやもや病(ウイルス動脈輪閉塞症)は、両側の頭蓋内内頸動脈遠位部、前および中大脳動脈起始部に狭窄または閉塞をきたす原因不明の疾患である。小児では虚血症状として一過性脳虚血発作や痙攣を呈することが多いが、成人では出血性脳卒中を呈することが多い。初発症状または経過中に様々な不随意運動を呈することがあるが、それらはほとんど小児または若年成人例である。もやもや病による不随意運動の種類としては、舞蹈運動が67.4%と最も頻度が高いと報告されている¹⁾。舞蹈運動の発症機序は明らかではないが、もやもや血管による基底核の虚血との関連性が示唆されている²⁾。今回、基底核に虚血性障害を示唆する画像所見をみとめず、初老期に舞蹈運動で発症したもやもや病の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：61歳女性

主訴：右上下肢の不随意運動

現病歴：20XX年8月上旬、突然右上下肢に不随意運動が出現し、同時に5年前から存在した構音障害が増悪した。右上下肢に脱力や感覚障害はなく、歩行に問題はなかった。1週間自宅で経過をみていたが症状の改善がないため、精査加療目的で当院に入院した。

既往歴：乳癌(10年前に乳房温存術を施行後、再発なく経

過していた)、脳梗塞(5年前に軽度構音障害で発症した。左大脳深部白質に病変をみとめたが、抗血小板薬の内服で症状は増悪なく経過していた)。

内服歴：5年前よりクロピドグレルとエチゾラムを服用していた。

家族歴：特記すべきことなし。

生活歴：喫煙(15本/日、25年間、しかし5年前より禁煙)、機会飲酒。

入院時現症：身長158cm、体重47kg、体温36.5℃、脈拍76/分、整、血圧102/62mmHg。神経学的には意識は清明で、高次脳機能に異常はなかった。軽度の構音障害をみとめたが、その他脳神経系に異常はなかった。運動系では、右上下肢遠位部優位に、比較的素早く振るような舞蹈運動を、とくに安静時に1分に数回程度の頻度でみとめた。そのほかまれに、右上下肢近位部に投げ出すようなバリスム様の不随意運動をみとめた。筋緊張、筋力、協調運動は正常であった。腱反射は正常で左右差なく、病的反射はなかった。感覚障害はなく、起立、歩行、つぎ足歩行に異常はなかった。

検査所見：入院時の末梢血液像、生化学に異常はなく、脂質系、HbA1cも正常範囲であった。TATのみ21.3ng/ml(基準値3.0ng/ml以下)と高値をみとめたが、その他の凝固能検査に異常はなかった。各種自己抗体は陰性であった。頸動脈エコーで動脈硬化所見はなく、経胸壁心エコーで心腔内血栓、心機能異常はみとめなかった。ホルター心電図で不整脈はなかった。髄液に異常はなかった。脳波検査では後頭部に10Hzの優位律動をみとめ、過呼吸による徐波化はなかった。

入院時の頭部MRIでは、急性期脳梗塞を示唆する所見はみ

*Corresponding author: 医仁会武田総合病院神経内科〔〒601-1495 京都市伏見区石田森南町28-1〕

¹⁾医仁会武田総合病院神経内科

²⁾京都大学

(受付日：2011年5月31日)

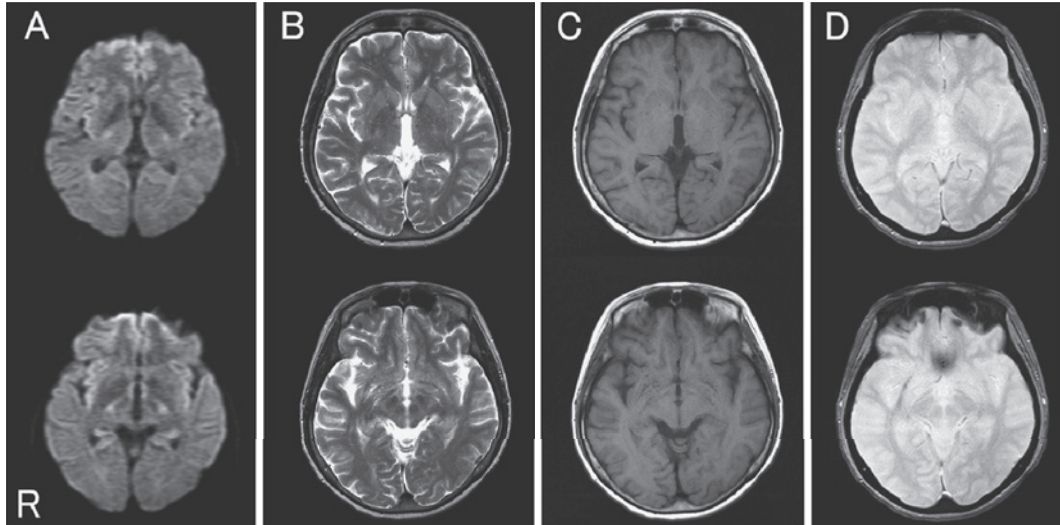


Fig. 1 MRI obtained on the day of the clinical onset. (A) Diffusion weighted image (DWI) (axial, 1.5T; TR 6,500ms, TE 120ms, b value: 1,000sec/mm²), (B) T₂ weighted image (axial, 1.5T; TR 4,200ms, TE 100ms), (C) T₁ weighted image (axial, 1.5T; TR 560ms, TE 15ms), (D) T₂* weighted image (axial, 1.5T; TR 560ms, TE 15ms). Scattered hyper-intensity areas are seen in bilateral deep cerebral hemispheres on DWI, but there is no evidence suggestive of infarction or hemorrhage in the basal ganglia.

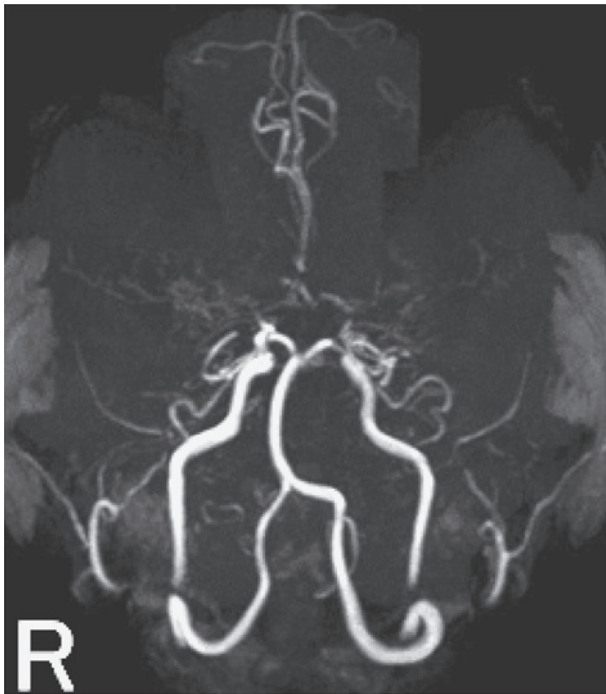


Fig. 2 Magnetic resonance angiography (MRA) obtained on the day of the clinical onset (1.5T; TR 32ms, TE 6.8ms).

The middle cerebral arteries are not visualized bilaterally. The anterior cerebral arteries are well visualized.

床に異常所見はみとめなかった(Fig.1). 頭部MRAでは, 前大脳動脈は両側描出されたが, 中大脳動脈(MCA)は両側とも描出されなかった(Fig.2). 下垂体に嚢胞をみとめたが, 関連内分泌機能に異常はなかった.

経 過

急性期脳梗塞を示唆する画像所見はみとめなかったが, もやもや病による虚血性障害をうたがいが, シロスタゾール(200mg/日)内服で経過を観察した. 症状に著変をみとめなかったため, 第10病日よりハロペリドール(0.75mg/日)の内服を開始した. 内服数日後より舞踏運動は著明に減少した.

第15病日に再検した頭部MRIでも急性期脳梗塞を示唆する所見はなく, perfusion MRIで基底核に血流の左右差をみとめなかった. 脳血管造影では, 両側の内頸動脈と前大脳動脈に異常はなかったが, 両側MCA起始部に高度狭窄所見をみとめ, その水平部周囲にもやもや血管が描出された(Fig.3). 第21病日に退院して, 抗血小板薬とハロペリドール(0.75mg/日)内服で経過を観察した.

発症1カ月後に施行したSPECTによる安静時脳血流検査では, 基底核に明らかな血流の左右差はみとめなかった. アセタゾラミド負荷時に左前頭部および頭頂部で血流増加率が軽度不良であったが, 左基底核では血流増加をみとめた(Fig.4, Table 1). なお, この時点では舞踏運動は軽快していた. 発症2カ月後にハロペリドールの内服を中止したが, その後舞踏運動を呈することなく経過した.

とめられなかったが, T₂強調画像で両側大脳深部白質に散在性に高信号域をみとめた. 視床下核をふくむ基底核および視

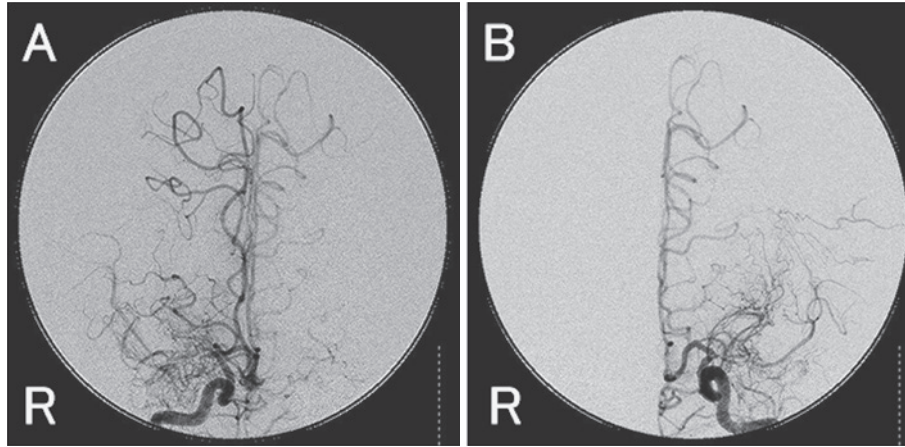


Fig. 3 Frontal view of the right (A) and left (B) internal carotid angiograms obtained two weeks after the clinical onset. Note high-grade stenosis of the middle cerebral arteries bilaterally at the origin and abnormal vascular network suggestive of moyamoya disease.

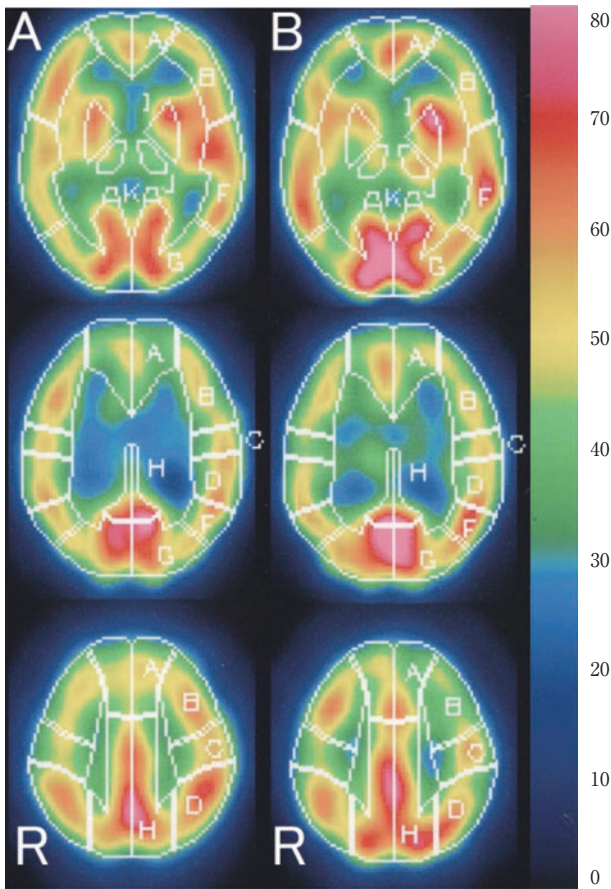


Fig. 4 ^{99m}Tc-ECD SPECT scans obtained one month after the clinical onset. Before acetazolamide administration (A), there is no laterality of regional cerebral blood flow (rCBF) in the basal ganglia. After acetazolamide administration (B), rCBF is slightly reduced in the left frontoparietal cortex, while it is increased in the left basal ganglia.

Table 1 Regional cerebral blood flow (rCBF) in each brain area before and after acetazolamide administration, calculated from ^{99m}Tc-ECD SPECT.

	rCBF (ml/100g/min)			
	before acetazolamide		after acetazolamide	
	Right	Left	Right	Left
frontal	45.2	46.4	44.1	42.1
parietal	42.3	46.1	42.6	44.3
temporal	40.2	43.2	42.7	44.9
occipital	49.3	51.2	53.9	55.0
basal ganglia	52.0	50.9	47.3	55.0
thalamus	39.0	37.8	43.3	47.7
cerebellum	50.4	52.8	52.3	57.5

考 察

本症例は初老期に片側舞蹈運動で発症したもやもや病の症例である。舞蹈運動の原因として、遺伝性変性疾患や代謝性疾患、膠原病などが挙げられるが、本例は一側性で急性発症であり、糖尿病や肝機能障害をみとめず、各種自己抗体が陰性であったためにこれらの疾患は否定的であった。頭部MRIと脳血管造影で両側MCA起始部に高度狭窄をみとめ、もやもや血管が描出されたため、もやもや病と診断した。

一般に不随意運動で発症するもやもや病は小児や若年成人例が多く、50歳以上で舞蹈運動で発症したもやもや病は数例報告されているに過ぎない^{3)~5)}。もやもや病における舞蹈運動の発症機序として、基底核の虚血性障害が考えられているが、結論には達していない。

本症例では、これまでに報告されているような基底核における梗塞所見や異常血管網、またはSPECTによる血流低下はみとめなかった。その原因としては、本症例はMCA起始部に高度狭窄をみとめるが、内頸動脈と前大脳動脈に明らかな

異常をみとめなかったことから、Heubnerの反回動脈や前脈絡叢動脈からの血流が保たれていたことが想定される。そのため、MCAからの穿通枝で灌流される被殻や淡蒼球の血流低下がSPECTの解像度の限界のため検出できなかった可能性がある。

安静時では脳血流SPECTとperfusion MRIともに血流の明らかな左右差をみとめなかったが、不随意運動が軽快している状態で、アセタゾラミド負荷の前後で脳血流SPECTを検査したところ、患側の基底核に血流増加をみとめた。アセタゾラミド負荷後に脳血流SPECTで血流増加をみとめたことは、Heubnerの反回動脈や前脈絡叢動脈などの側副血行路の血管拡張予備能が保たれていたことを示唆するものと考えられる。

以上のことから、もやもや病における舞踏運動の発症機序として、基底核全体の血流低下自体が原因ではなく、基底核の神経核群、すなわち線条体、淡蒼球内節・外節、視床下核などの間における血流の不均衡による影響が考えられる。それに関して、今後各神経核群の血流を比較することができれば、より詳細な情報がえられるものと考えられる。

本症例では、舞踏運動に対してドパミンD2受容体遮断薬であるハロペリドールが著効した。舞踏運動を呈したもやもや病の治療として、自然軽快や外科手術により軽快した報告例があり^{5)~8)}、ハロペリドールが奏功した報告例もある³⁾⁹⁾。前述の画像所見と合わせて、本症例の舞踏運動の発症機序として以下のような機序が推定される。すなわち、もやもや血管と側副血行路による基底核の神経核群における血流の不均衡が生じ、淡蒼球内節への抑制が増強したことにより、視床中継核の興奮性を誘発して舞踏運動を発症したと考えられる。ドパミンD2受容体遮断薬によって線条体から淡蒼球外節への抑制が増強し、淡蒼球内節から視床中継核への抑制経路を改善して舞踏運動が軽快したものと考えられる。

舞踏運動で発症する高齢者のもやもや病はまれであるが、本症例は高齢者であっても舞踏運動の鑑別疾患としてもやも

や病も念頭に入れる必要性を示唆する。

本論文の要旨は第93回日本神経学会近畿地方会(2010年12月11日)で発表した。

文 献

- 1) Baik JS, Lee MS. Movement disorders associated with moyamoya disease: a report of 4 new cases and a review of literatures. *Mov Disord* 2010;25:1482-1486.
- 2) 須藤和昌, 田代邦雄, 森若文雄ら. 両側性舞踏病様不随意運動を主症状とするモヤモヤ病の1例. *脳と発達* 1986;18:513-518.
- 3) 三浦孝顕, 小林道子, 園生雅弘ら. 一過性の左半身舞踏運動で発症したもやもや病の1成人例. *臨床神経学* 2002;42:45-47.
- 4) Li JY. Moyamoya disease presenting with hemichorea and hemidystonia. *Mov Disord* 2007;22:1983-1984.
- 5) 大江康子, 糸川かおり, 溝井令一ら. 高齢発症の舞踏運動を呈したもやもや病の1例. *脳卒中* 2010;32:290-295.
- 6) Han SH, Kim YG, Cha SH, et al. Moyamoya disease presenting with singing induced chorea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:833-834.
- 7) Hong YH, Ahn TB, Oh CW, et al. Hemichorea as an initial manifestation of moyamoya disease: reversible striatal hypoperfusion demonstrated on single photon emission computed tomography. *Mov Disord* 2002;17:1380-1383.
- 8) Kim A, Choi CH, Han CH, et al. Consecutive pregnancy with chorea gravidarum associated with moyamoya disease. *J Perinatol* 2009;29:317-319.
- 9) Kamijo K, Matsui T. Dramatic disappearance of moyamoya disease-induced chorea after indirect bypass surgery—case report—. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2008;48:390-393.

Abstract

An elderly case of moyamoya disease presenting with hemichorea

Masato Kinboshi, M.D.¹⁾, Manabu Inoue, M.D.¹⁾, Yasuhiro Kojima, M.D.¹⁾,
Tomokazu Nakagawa, M.D.¹⁾, Masutaro Kanda, M.D.¹⁾ and Hiroshi Shibasaki, M.D.²⁾

¹⁾Department of Neurology, Ijinkai Takeda General Hospital

²⁾Kyoto University Graduate School of Medicine

A 61-year-old Japanese female was admitted with sudden onset of choreic movements of the right extremities. MRI demonstrated no abnormality suggestive of acute infarcts. Cerebral angiography revealed high-grade stenosis of bilateral middle cerebral arteries at the origin and abnormal vascular network compatible with moyamoya disease. Administration of low-dose haloperidol rapidly resolved the choreic movements. SPECT obtained one month after the clinical onset demonstrated increase of the regional cerebral blood flow (rCBF) in the left basal ganglia. Moyamoya disease presenting chorea as its initial symptom was only infrequently reported in the elderly. In the present case, increased rCBF in the basal ganglia and remarkable effect of a dopamine D2 blocker suggest functional abnormality of the corresponding striatum as an underlying cause of hemichorea.

(Clin Neurol 2012;52:25-29)

Key words: moyamoya disease, chorea, elderly onset, rCBF, haloperidol
