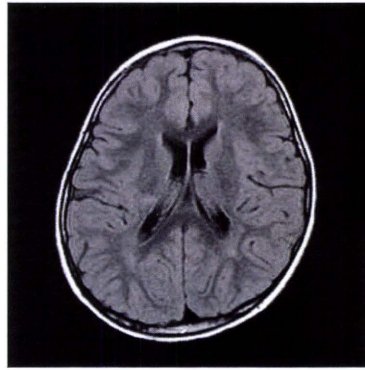
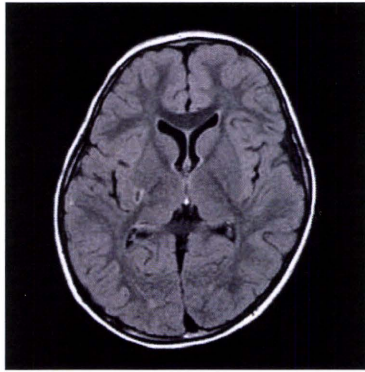
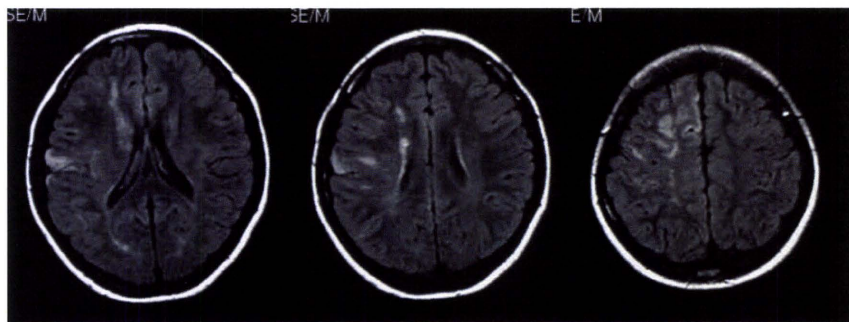


症例3

2010年7月8日 2年後

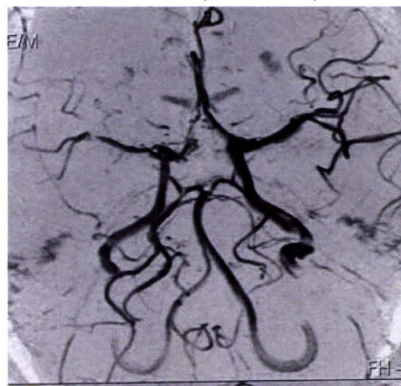


症例4



来院時

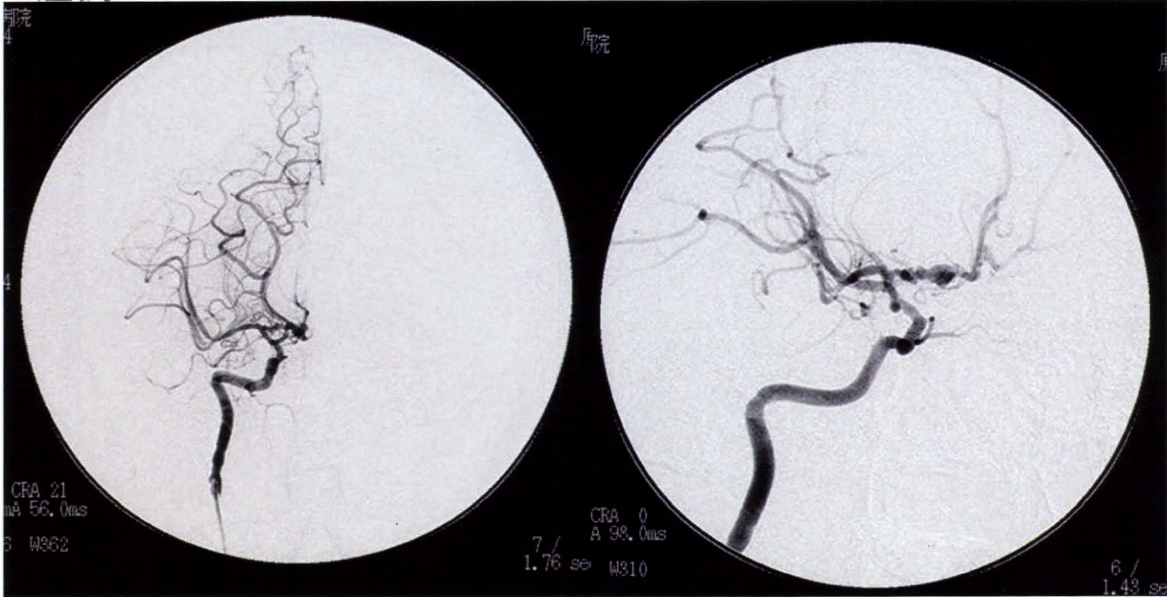
MRI FLAIR(1998.8.6)



MRA(1998.8.10)

症例4

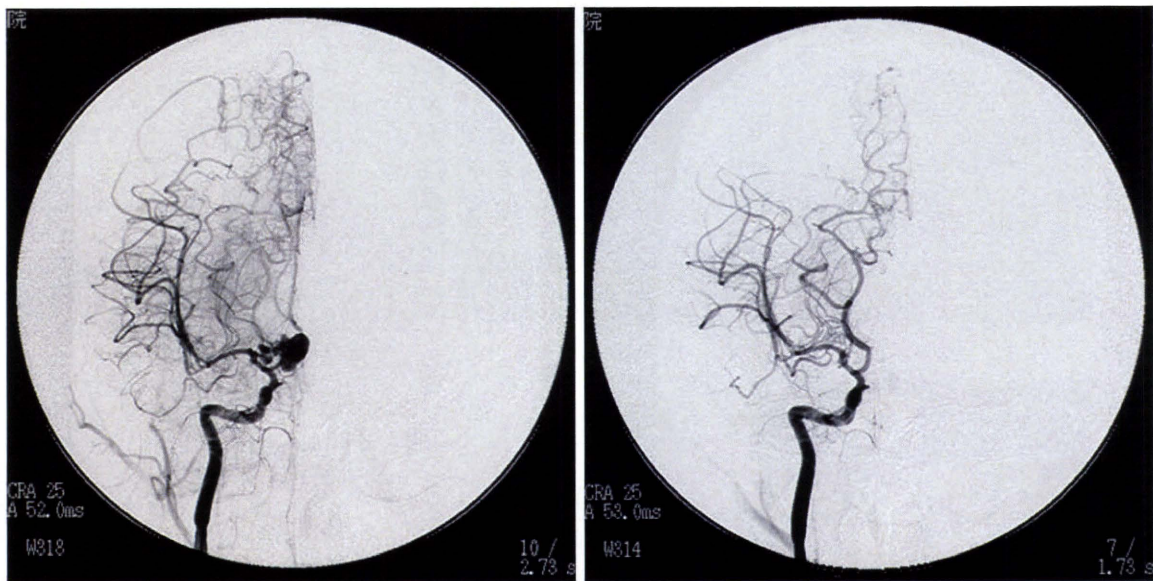
来院時



Angiogram (Rt. ICAG, 1998.8.14)

症例4

フォローアップ

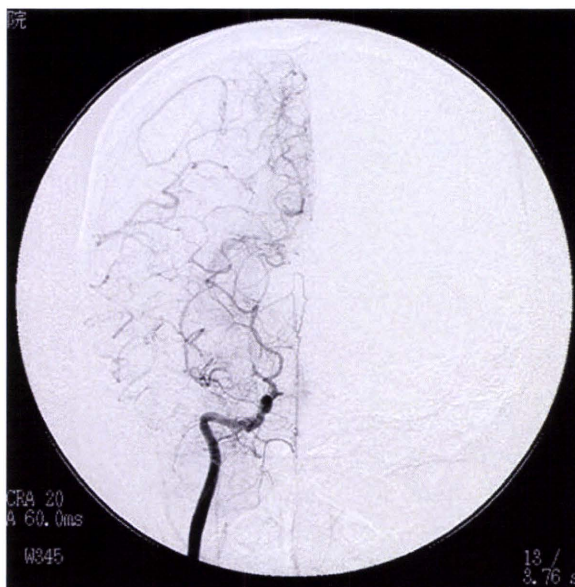


1998.9.25

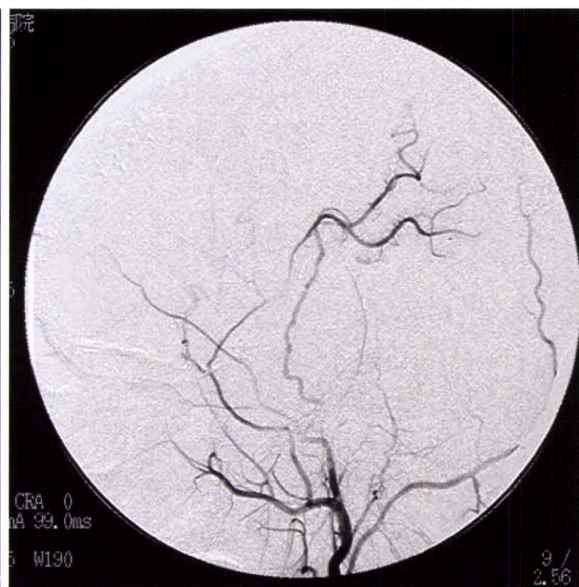
1998.10.13

症例4

フォローアップ



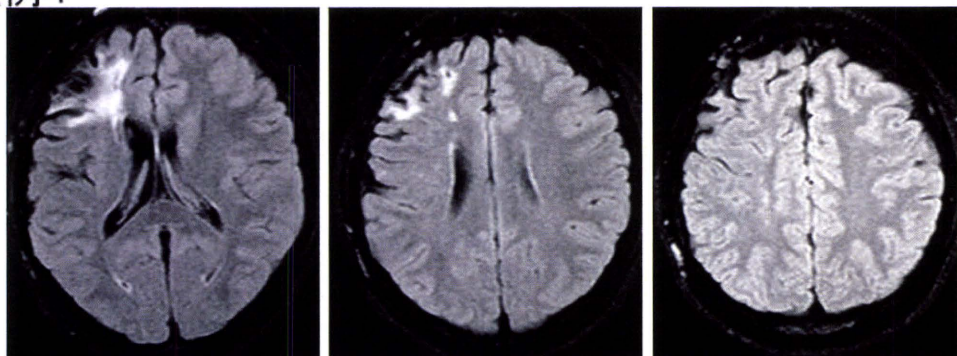
1998.11.3



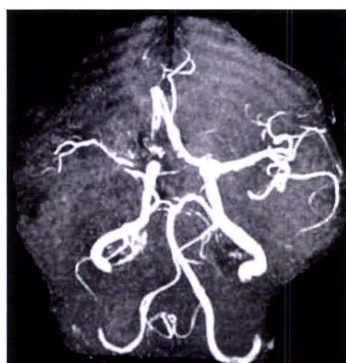
1998.12.15

症例4

フォローアップ



MRI FLAIR (2011.1.20)



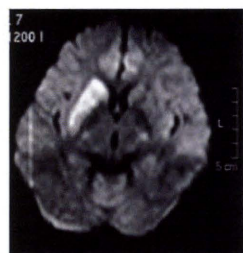
MRA (2011.1.20)

症例5

来院時



MRI FLAIR(2004.4.2)



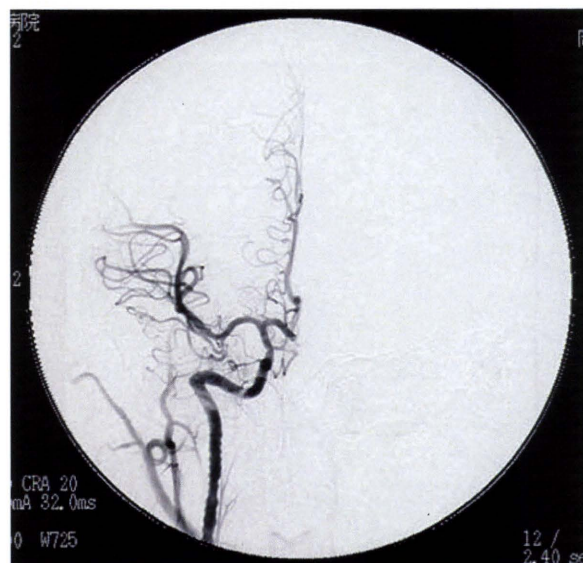
MRI DWI(2004.4.2)



MRA (2004.4.2)

症例5

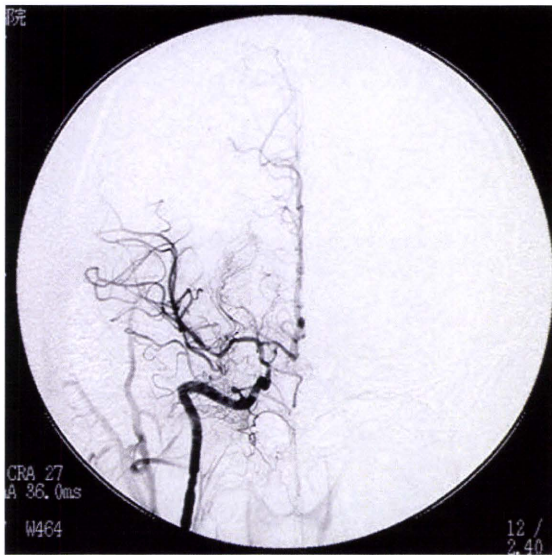
来院時



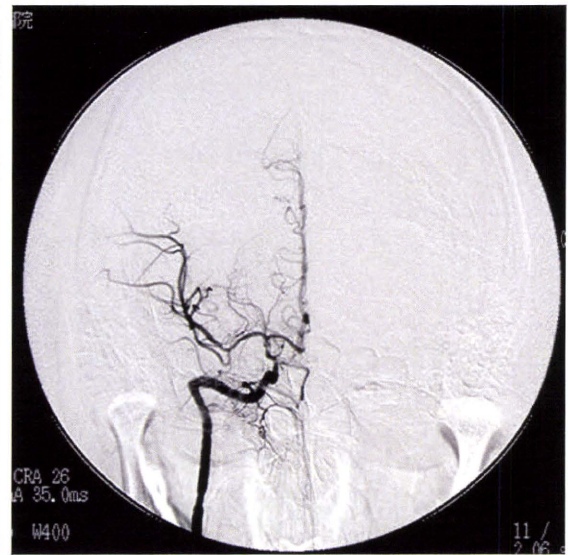
Angiogram (Rt. ICAG, 2004.4.2)

症例5

フォローアップ



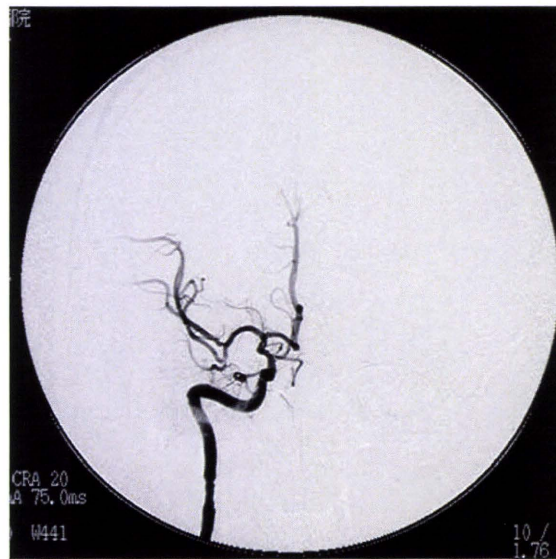
2004.4.23



2004.5.11

症例5

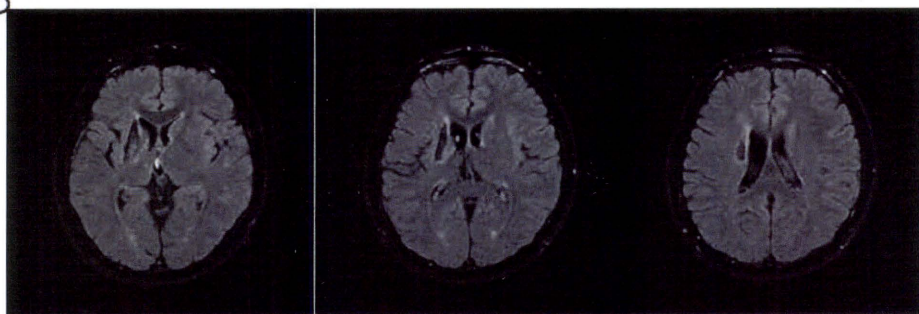
フォローアップ



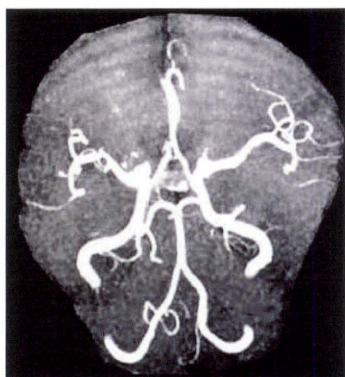
2004.8.3

症例5

フォローアップ



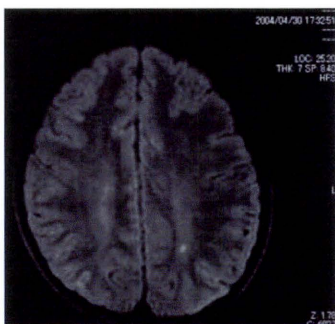
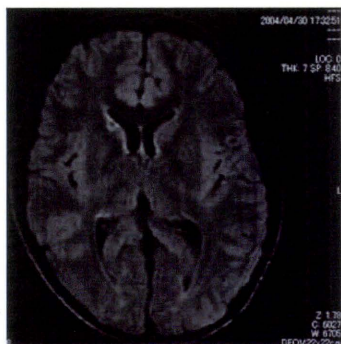
MRI FLAIR (2006.8.11)



MRA (2006.8.11)

症例6

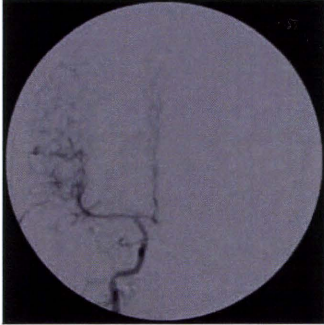
2004年4月30日



症例6

2004年5月11日

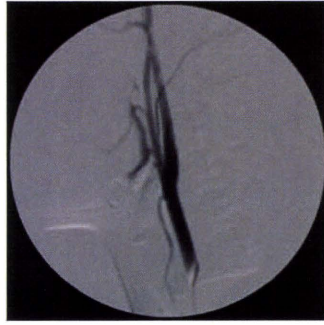
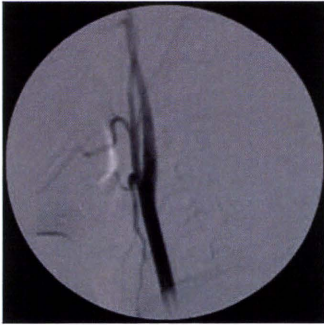
右



左



腎動脈



## 長崎大学関連施設における非もやもや小児閉塞性脳血管障害

長崎大学大学院医歯薬総合研究科・神経病態制御学（脳神経外科）

永田 泉，林健太郎，堀江信貴

### 研究要旨

長崎大学関連施設における非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の実態について調査した。非もやもや病小児閉塞性脳血管障害 6 例が確認された。虚血性病変は大脳基底核に多く，血管病変は内頸動脈遠位部から中大脳動脈近位部，前大脳動脈近位部に閉塞性病変を認めた。血管壁不整といった軽度の狭窄から内頸動脈閉塞まで程度はさまざまであり，短期間に変動がみられた。長期経過では 5 例で軽快傾向であった。ウイルス感染症については 1 例で発症前 1 年に水痘の罹患があった。

### A. 研究目的

長崎大学関連施設における非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の実態について調査した。

では右中大脳動脈 M1 部に血管壁不整は改善していた。

### B. 研究方法

長崎大学関連の 15 施設を対象に非もやもや小児閉塞性脳血管障害研究事務局で作成された調査票を用いて非もやもや小児閉塞性脳血管障害の症例について調査した。

症例 2：10 歳男児

頭痛，左片麻痺にて発症し，救急搬送された。MRI にて右基底核から放線冠にかけて脳梗塞を認めた。MRA では右内頸動脈から中大脳動脈 M1 部に血管壁不整を認めた。脳梗塞と診断し，入院加療した。入院後，症状は変動し第 12 病日には右前頭葉白質に新たな梗塞巣を認めた。右内頸動脈の壁不整は増悪した。血管造影上，右内頸動脈は C2 部で閉塞し，右中大脳動脈は前交通動脈を介する血行により描出された。第 26 病日にリハビリ病院に転院となった。

### C. 研究結果

症例 1：3 歳女児

痙攣にて発症し，救急搬送された。入院し，抗痙攣薬にて治療したが，第 4 病日に左片麻痺が出現し，MRI にて右基底核から放線冠にかけて脳梗塞を認めた。MRA では右中大脳動脈 M1 部に血管壁不整を認めた。脳梗塞の治療を行った。ウイルス脳炎なども疑われ，精査したが原因は不明であった。左片麻痺は改善傾向で第 17 病日に自宅退院となった。1 年後の MRA

症例 3：7 歳男児

左片麻痺が出現し，その後意識障害みられ，救急搬送された。MRI にて右基底核から放線冠にかけて脳梗塞を認めた。MRA では右前大脳動脈 A1 部に高度狭窄を認めた。脳梗塞と診断し，入院加療した。血管炎を疑い，ステロイドを併用した。第 5 病日の MRA では右中大脳動



脈 M1 部に血管壁不整を認めた。第 11 病日の血管造影では右内頸動脈 C4-C1 部に血管壁不整を認めた。左片麻痺は次第に軽快し、第 18 病日にリハビリ病院に転院となった。

#### 症例 4：9 歳男児

突然、右片麻痺が出現し、救急受診した。意識障害 JCS3 を認めたが、同日に軽快し、神経学的異常は認めなかった。MRA で両側内頸動脈狭窄が疑われたが、第 10 病日の脳血管造影では異常を認めなかった。第 18 病日の MRI では左尾状核に梗塞巣を認めた。その後の経過は良好であった。

#### 症例 5：17 歳男性

後頭部痛にて発症した。第 2 病日に近医を受診、MRI では異常を認めなかった。頭痛は持続し、左半身のしびれが出現したため、他院を受診したが、診断がつかずに経過観察となった。第 4 病日に左片麻痺で歩行不能となり、受診した。MRI にて両側小脳梗塞を認め、MRA では両側後大脳動脈の描出は不良であった。第 5 病日には意識障害が出現し、外減圧術、脳室ドレナージ術を施行した。梗塞は両側後頭葉、両側視床にも出現した。気管切開、胃瘻造設し第 26 病日にリハビリ病院に転院となった。

#### 症例 6：10 歳女児

突然の右不全片麻痺にて救急搬送された。左大脳基底核に梗塞巣を認めた。MRA では左中大脳動脈 M1 部に血管壁不整を認めた。脳梗塞の治療を行った。徐々に運動麻痺は進行し、第 3 病日には完全麻痺となった。その後、運動麻痺は軽快傾向となり、第 10 病日には歩行可能となった。第 32 病日にリハビリ病院に転院となった。3 ヶ月後の MRA では明らかな異常はみられなかった。

## D. 考察

長崎大学関連施設では年間約 2000 例の脳神経外科手術を施行している。長崎大学関連施設では虚血性脳血管障害も診療しており、小児においても脳腫瘍や脳血管障害は小児科と共に診療している。よって、関連施設における非もやもや小児閉塞性脳血管障害も脳神経外科が診療にあたることになる。今回の調査で 6 例の非もやもや病が明らかとなった。虚血性病変は大脳基底核に多く、血管病変は内頸動脈遠位部から中大脳動脈近位部、前大脳動脈近位部に閉塞性病変を認めた。血管壁不整といった軽度の狭窄から内頸動脈閉塞まで程度はさまざまであり、短期間に変動がみられた。長期経過では 5 例で軽快傾向であった。ウイルス感染症については 1 例で発症前 1 年に水痘の罹患があった。病態については不明な点が、多く、症例を集計し病態を検討する必要があると考えられた。

## E. 結論

長崎大学関連施設における非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の実態について調査し、6 例が確認された。

## F. 文献

## G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

## 長崎大学関連施設症例追加 7 例（報告書記載以外）

### 調査票

施設名 国立病院機構長崎医療センター

担当者名

1998 年 1 月～2010 年 12 月の間に、新規症例として診療をおこなった、

①□ 小児（発症時 18 歳未満）閉塞性脳血管障害（頭蓋内血管

狭窄/閉塞）治療症例数

19 例

（内科治療・外科治療を問わない。ただし明らかな頭蓋外からの塞栓症は除く）

② ①のうち、もやもや病・片側性もやもや病・類もやもや病（基礎疾患を有するもやもや病）の症例数

12 例

③ 上記②の診断基準にあてはまらない「非もやもや小児閉塞性脳血管障害」の症例数

7 例

次項からは「非もやもや小児閉塞性脳血管障害」の症例の臨床経過調査票です。画像に関しては、別途 Power Point 等のファイルを作成頂き貼り付けて下さい。3 例以上の症例が有る場合は、症例 3 以降をコピー・ペーストで複製してご記入下さい。

## 症例 1

①□ 性別 男性     ②発症時年齢 17 歳

③発症日 平成14年4月13日

④発症形態 TIA ・ 完成梗塞 ・ 無症状で発見

### ⑤現病歴および臨床症状

2002年4月13日左片麻痺で発症。MRIでは右基底核～内包部に梗塞巣あり、右MCA (M1 起始部) 狭窄を認めた、他院より紹介され5月20日入院。

---

---

---

---

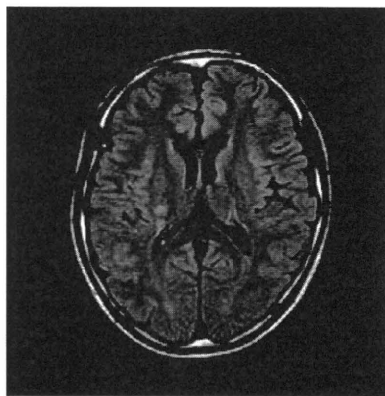
発症前1年以内のウイルス感染症（水痘など）の有無

あり ・ なし ・ 不明

ありの場合状況を詳しく（\_\_\_\_\_）

### ⑥発症時画像

別途 Power Point 等のファイルを作成頂き貼り付けて下さい。レイアウトは自由ですが、撮像年月を明記下さい。



(1) CT または MRI 2002/8/20

(2) 脳血管造影または 3D-CTA、MRA（血管異常がわかるもの）



2002/8/20

(3) その他参考になる画像

### ⑦臨床経過および治療内容

精査ののち5月29日右間接的血行再建術施行。その後外来にてMRI, MRAにて経過観察。虚血病変の再発は認めていないが、側副血行の発達については著変なし。

---

---

---

---

### ⑧血管病変の変化

不変  増悪  寛解

変化ありの場合具体的に

---

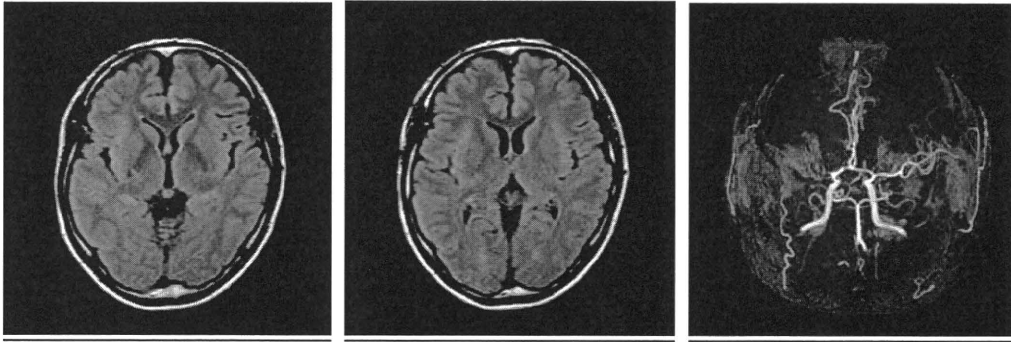
---

---

---

### ⑨フォローアップ画像（血管形態変化の有無が分かるもの）

Power Point 等のファイルに貼り付けて下さい。レイアウトは自由ですが、撮像年月を明記下さい。2011/3/4

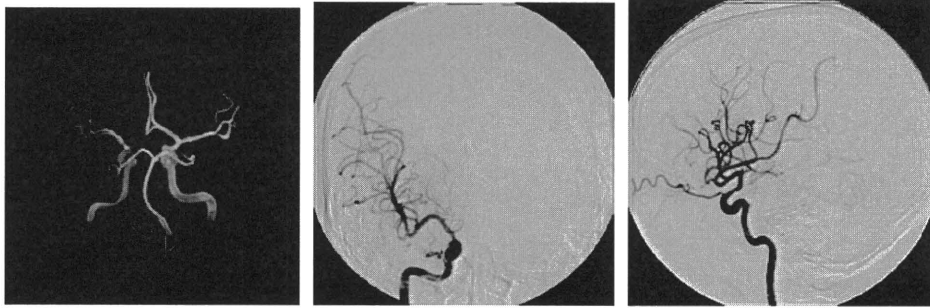


⑩現在の状態                      Modified Rankin Scale      0  

  通常の仕事につき、ふつうに勤務している。    
    
    
    
    
  

病状最終確認日    平成  23  年  3  月





(3) その他参考になる画像

### ⑦臨床経過および治療内容

保存的加療にて麻痺は軽快したが、線状体梗塞に伴う左上肢の Tremor が後遺し、内服治療。その後 2005 年 3 月に大学進学のため他県へ転居。

臨床的には虚血発作、梗塞巣の再発なし。

### ⑧血管病変の変化

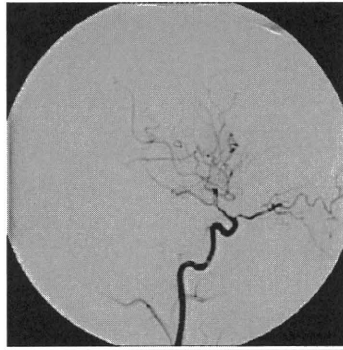
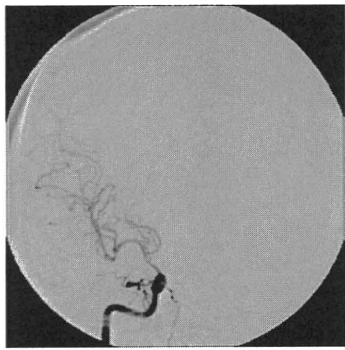
不変・増悪・寛解

変化ありの場合具体的に

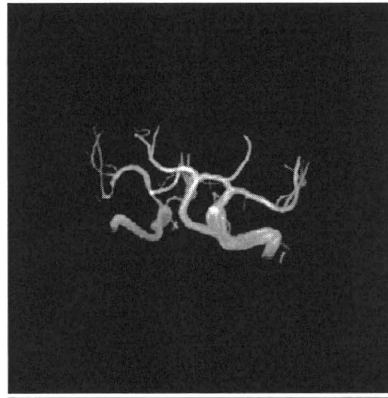
狭窄病変は入院時よりも進行したが、その後不変となった。

### ⑨フォローアップ画像（血管形態変化の有無が分かるもの）

Power Point 等のファイルに貼り付けて下さい。レイアウトは自由ですが、撮像年月を明記下さい。



2002/7/3



2004/3/29

⑩現在の状態

Modified Rankin Scale 1

左上肢の Tremor についてはマドパー投与中。ADL に大きな問題なく国立大学に進学した。

病状最終確認日 平成 17 年 3 月



### 症例 3

①性別 女性      ②発症時年齢 2歳

③発症日 平成15年2月1日

④発症形態 TIA ・ 完成梗塞 ・ 無症状で発見

#### ⑤現病歴および臨床症状

平成 15 年 2 月 1 日右片麻痺にて発症し、他院受診。その日は経過観察となり、翌日再受診。CTにて左基底核部の脳梗塞を指摘され当院小児科入院となった。\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

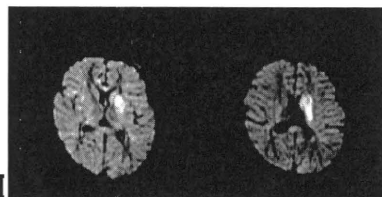
発症前 1 年以内のウイルス感染症（水痘など）の有無

あり ・ なし ・ 不明

ありの場合状況を詳しく（\_\_\_\_\_）

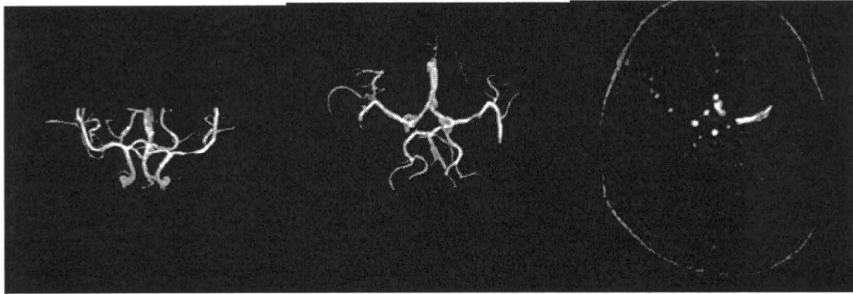
#### ⑥発症時画像

別途 Power Point 等のファイルを作成頂き貼り付けて下さい。レイアウトは自由ですが、撮像年月を明記下さい。



(1) CT または MRI 2003/2/4

(2) 脳血管造影または 3D-CTA、MRA（血管異常がわかるもの）



2003/2/4

(3) その他参考になる画像

### ⑦臨床経過および治療内容

MRI, MRAにて左MCA dissectionによる基底核部（被殻）の脳梗塞と診断。保存的に加療し、片麻痺4/5まで改善し2月20日退院。

---

---

---

---

---

---

### ⑧血管病変の変化 不変・増悪・寛解

変化ありの場合具体的に  
M1部の狭窄はその後進行し、2010年10月のMRAでは閉塞。臨床症状はない。

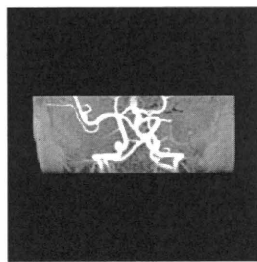
---

---

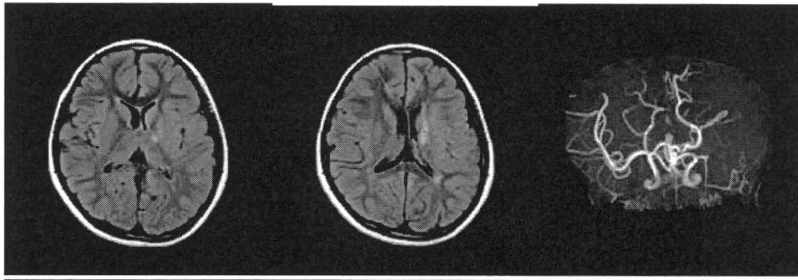
---

### ⑨フォローアップ画像（血管形態変化の有無が分かるもの）

Power Point等のファイルに貼り付けて下さい。レイアウトは自由ですが、撮像年月を明記下さい。



2003/3/6



2010/10/7

⑩現在の状態

Modified Rankin Scale 0

外来通院中。

病状最終確認日 平成22年10月

