

## 症例 4

① 性別 女      ② 発症時年齢 10 歳

③ 発症日 平成 19 年 8 月 20 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

2007.8.20 昼頃 校庭で走っていて突然の頭痛と右麻痺を認め中村記念南病院搬入された。搬入時 失語と右麻痺 (4/5) を認め、DWI で HIA を認めていたが、補液のみ実施。髄液検査では異常無く、8.21 頭部 MRA で左中大脳動脈の狭窄 (解離性) を疑い中村記念病院に転院となった。

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

(2) 脳血管造影または 3D-CTA、MRA (血管異常がわかるもの)

(3) その他参考になる画像

### ⑦ 臨床経過および治療内容

DSA にて左内頸動脈—中大脳動脈狭窄 (解離性) と診断しスロンノンにて治療を開始。内服はバイアスピリンを使用した。アレルギー症状はなし。症状は点滴を開始し、徐々に改善。失語も無くなり、歩行もほぼ問題が無くなった。

---

---

---

---

---

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

左内頸動脈—中大脳動脈の狭窄病変が短期間に進行した。

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。

⑩現在の状態 Modified Rankin Scale 0

平成 24 年 3 月 28 日現在、中村記念南病院に通院中。バイアスピリンの服用  
を継続中である。

病状最終確認日 平成24年3月

## 症例 5

① 性別 男      ② 発症時年齢 16 歳

③ 発症日 平成 20 年 1 月 18 日

④ 発症形態 OTIA ・ 完成梗塞 ・ 無症状で発見

### ⑤ 現病歴および臨床症状

平成 20 年 1 月 18 日午後 7:00 ごろ、起き上ろうとすると一過性の左半身の脱力発作 (TIA) が出現した。症状は数分で改善した。救急車で他院を受診したところ、MRI で異常所見はなく、MRA で右頭蓋内内頸動脈の狭窄が疑われた。1 月 19 日当院を受診し、2 月 18 日に精査入院となった。DSA にて、右頭蓋内 ICA, M1, A1 に狭窄所見が認められた。

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
- (2) 脳血管造影または 3D-CTA、MRA (血管異常がわかるもの)
- (3) その他参考になる画像

### ⑦ 臨床経過および治療内容

脳血流 SPECT による脳循環動態の評価の結果、右内頸動脈領域は血行力学的には Stage 1 と判定され、保存的に経過観察となった。平成 22 年 1 月 11 日 TIA を再発したため、抗血小板剤としてバイアスピリン 100mg を処方し経過観察となった。平成 22 年 1 月 18 日 フォローアップのため入院となったが、MRA、脳血流 SPECT 所見は変わらなかった。平成 22 年 12 月 14 日より、抗血小板剤をプラビックス 75mg に変更した。

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。

⑩現在の状態 Modified Rankin Scale 0

3ヶ月ごと、外来通院し、抗血小板剤（バイアスピリン、現在プラビックス）を継続中である。定期的にMRI、MRAでは、変化なし。

---

---

---

---

病状最終確認日 平成24年2月



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

---

フォローアップなし。

---

---

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。

⑩現在の状態 Modified Rankin Scale 0

---

平成 24 年 3 月 31 日現在、消息不明。

---

---

---

---

---

病状最終確認日 平成 11 年 10 月



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

---

フォローアップなし。

---

---

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。

⑩現在の状態 Modified Rankin Scale 0

---

平成 24 年 3 月 31 日現在、体調良好で問題なし。内服薬なし。

---

---

---

---

---

病状最終確認日 平成 24 年 3 月





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

フォローアップなし。

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。

⑩現在の状態 Modified Rankin Scale 0

平成24年3月31日現在、体調良好で問題なし。内服薬なし。

病状最終確認日 平成24年3月



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

右 MCA 末梢分枝の造影が平成 15 年 8 月 18 日の MRA では軽度減少し、平成 22 年 8 月 12 日の MRA では、著明に減少している。

---

---

---

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。

⑩現在の状態 Modified Rankin Scale 0

年に 1 度、経過観察のため、MRI, MRA を施行している。問題なく、服薬なし。

---

---

---

---

---

病状最終確認日 平成23年8月

## 非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の実態把握と治療指針に関する研究

北海道大学 脳神経外科  
宝金 清博、黒田 敏、穂刈 正昭

### 研究要旨

小児閉塞性脳血管障害は、本邦ではもやもや病（および片側性もやもや病・類もやもや病）がその大半を占め、これまで多くの研究が行われてきた。一方、初発症状や検査所見がもやもや病に類似しながらも同疾患診断基準を満たさず同疾患とは明らかに異なる疾患群が存在し、もやもや病とは異なる対応が必要となる。しかしその治療指針は確立されておらず、またその疫学データも存在しない。本研究は、非もやもや病小児閉塞性脳血管障害に関して疫学データ収集と病態および予後調査を行うことを目的とした本邦初の研究である。

### A. 研究目的

もやもや病（および片側性もやもや病、類もやもや病）の診断基準に当てはまらない、小児閉塞性脳血管障害（頭蓋内血管狭窄・閉塞）の頻度、病態及び予後について調査する。

### B. 研究方法

本研究は「非もやもや病小児閉塞性脳血管障害」についての、（１）悉皆性の高いモデル地域疫学研究と（２）全国脳外科・小児科施設へのアンケート調査からなる。（１）では、もやもや病診療を多く行っている基幹施設の医師を分担研究者とし、当該施設の小児閉塞性脳血管障害（もやもや病、非もやもや病）の現状を把握し、高い悉皆性で疫学データを収集する。（２）については、全国脳神経外科施設および小児科施設に対して過去のもやもや病および非もやもや病小児閉塞性脳血管障害患者の治療状況に関するアンケートを郵送し、広く本邦における現状を把握するとともに（１）と対比させて実態解明に資する。

平成 23 年度においては、一昨年度および昨

年度、（１）に関して分担研究者所属施設における当該疾患のデータベース作成に引き続いて、今年度の新規症例の追加を試みた。すなわち、2011 年 4 月以降に北海道大学病院および札幌市内の関連施設で治療を行なった小児（初診時 18 歳未満）の頭蓋内血管狭窄・閉塞のうち、もやもや病、片側性もやもや病、類もやもや病（基礎疾患のあるもやもや症候群）に分類されない患者についての検討を行なった。

### C. 研究結果

2011 年 4 月以降に当院で治療を行った小児（初診時 18 歳未満）の頭蓋内血管狭窄・閉塞患者は 3 名であった。しかしながら、いずれの症例も、典型的なもやもや病であり、もやもや病、片側性もやもや病、類もやもや病（基礎疾患のあるもやもや症候群）に分類されない患者は発生しなかった。すなわち、1998 年以降に当院で治療を行った小児（初診時 18 歳未満）の頭蓋内血管狭窄・閉塞患者は 39 名であった。そのうちもやもや病、片側性もやもや病、類もやもや病（基礎疾患のあるもやもや症候群）に分類されない患者は 8 名である（症例の概要は

平成 21 年度報告書参照)。それら 8 名の患者において新たな脳虚血イベントの発生は認めていない。

#### **D. 結論**

当院において経験する小児（初診時 18 歳未満）の頭蓋内血管狭窄・閉塞の大部分はもやもや病、片側性もやもや病、類もやもや病（基礎疾患のあるもやもや症候群）であり、その範疇に分類されない症例はきわめて少数である。

#### **E. 文献**

なし

#### **F. 知的財産権の出願・登録状況**

なし

## 非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の実態把握と治療指針に関する研究

東北大学 脳神経外科、仙台医療センター 脳神経外科  
富永悌二、藤村幹

### 研究要旨

本邦における小児閉塞性脳血管障害は、もやもや病（および類もやもや病）がその大半を占め多くの研究が行われてきた。一方、初発症状や検査所見がもやもや病に類似しながらも同疾患診断基準を満たさず同疾患とは明らかに病態・対処方法異なる疾患群が存在すると推測されている。しかしながらそのような疾患群に対する治療指針は確立されておらず、その疫学データも存在しない。本研究は、非もやもや病小児閉塞性脳血管障害に関して疫学データ収集と病態および予後調査を行うことを目的とした本邦初の研究である。

### A. 研究目的

もやもや病（および片側性もやもや病、類もやもや病）の診断基準に当てはまらない、小児閉塞性脳血管障害（頭蓋内血管狭窄・閉塞）の頻度、病態及び予後について調査する。

### B. 研究方法

本研究は「非もやもや病小児閉塞性脳血管障害」についての、(1) 悉皆性の高いモデル地域疫学研究と (2) 全国脳外科・小児科施設へのアンケート調査からなる。(1) では、もやもや病診療を多く行っている基幹施設の医師を分担研究者とし、当該施設の小児閉塞性脳血管障害(もやもや病、非もやもや病)の現状を把握し、高い悉皆性で疫学データを収集する。(2) については、全国脳神経外科施設および小児科施設に対して過去のもやもや病および非もやもや病小児閉塞性脳血管障害患者の治療状況に関するアンケートを郵送し、広く本邦における現状を把握するとともに (1) と対比させて実態解明に資する。

平成 23 年度においては、平成 22 年度に引き

続き東北大学脳神経外科、広南病院脳神経外科、宮城県立こども病院ならびに国立病院機構仙台医療センターにおける診療状況について、新規症例について調査を行った。1998 年以降に当該施設において入院治療を行った小児（初診時 18 歳未満）の頭蓋内血管狭窄・閉塞のうち、もやもや病、片側性もやもや病、類もやもや病に分類されない患者についての検討を行った。

### C. 研究結果

1998 年以降に東北大学脳神経外科、広南病院脳神経外科、宮城県立こども病院、そして国立病院機構 仙台医療センターで入院加療を行った小児（初診時 18 歳未満）の頭蓋内血管狭窄・閉塞患者は 122 名であった。そのうちもやもや病または類もやもや病（基礎疾患のあるもやもや症候群）は 105 例、いずれにも分類されない患者は 17 名であった。これらの症例（非もやもや病小児閉塞性脳血管障害）の概要は、年齢が 2 歳から 17 歳（平均 10.7 歳）、男女比は 10:7。発症形式は前方循環系脳梗塞 15 例、後方循環系脳梗塞 1 例、そして平成 23 年度新規登録となったくも膜下出血(SAH)が 1 例であった。原因は 10 例が動脈解離（疑い含む）、6 例が不明、

そして 1 例が放射線照射後であった。治療は 12 例に対して保存療法、4 例に対して STA-MCA 吻合術、1 例に対して頭蓋内ステント術を施行した。転機は軽症脳梗塞にて発症しバイパスを施行した 3 例と保存的加療を行った 3 例で良好(mRS=0)であったが、他の 11 例は何らかの神経脱落症状を後遺した。

平成 23 年度に登録した新規症例の概要を記す。  
**症例** (11 歳男児)：既往歴は特記事項なし。母親に海綿状血管腫あり。排便時の突然の頭痛・嘔吐あり、翌日に近医受診。CTにて SAH 認め当科紹介・転送となった。来院時、意識清明で局所神経脱落症状を認めなかった。入院時 CTにて右シルビウス槽に SAH を認めた(図 1)。MRA では右中大脳動脈に狭窄を認めた(図 2A)。脳血管撮影にて右中大脳動脈 M1 に不整な狭窄あり(図 2B)、中大脳動脈解離の診断となった。動脈瘤様拡張所見にも乏しかったため経過観察の方針とした。発症 2,5,11,25 日目に MRI/MRA を施行したが脳虚血巣の出現や再出血なく経過した。右中大脳動脈の狭窄所見も変化を認めなかった。発症 15 日目に神経脱落症状なく自宅退院となった。イベントなく経過し、10 カ月後の MR 所見も変化を認めなかった。

#### D. まとめ

もやもや病(および類もやもや病)の診断基準に当てはまらない、小児閉塞性脳血管障害(頭蓋内血管狭窄・閉塞)の頻度、病態及び予後については不明な点が多い。我々の症例群では 17 例中 16 例(94.1%)が脳梗塞、1 例(5.9%)がくも膜下出血で発症した。17 例中 10 例(58.8%)において動脈解離が原因と考えられた。虚血発症の 16 例については、保存的加療にて予後良好であった症例も認めたが、バイパス術や血管内治療を行った症例では予後良好であったものの割合が高かった。虚血発症の非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の症例で入院後も症状が進行する症例に関しては早期の

頭蓋外内バイパス術やステント留置などの血行再建術も考慮すべきと考えられた。一方、本シリーズの大部分は入院症例であり、今後は無症候例や軽症例の自然歴を検討する必要があるものと思われた。

SAH で発症した 1 例においては解離が原因と考えられたが、動脈瘤様拡張所見に乏しかったこと、根治術には血行再建術を含めた親動脈閉塞を要し穿通枝障害のリスクが無視できなかったこと、神経脱落症状がなかったことより、初期対応として MRI/MRA による綿密なフォローアップを選択した。結果として経過中、再出血や梗塞を認めず画像上も変化なく経過した。本症例のような出血例においては今後、症例を重ね、手術適応、治療のタイミングなどについての検討を要するものと考えられた。

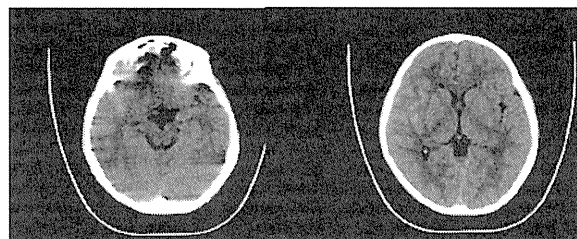


図1: 11歳男児. 入院時CT (P)

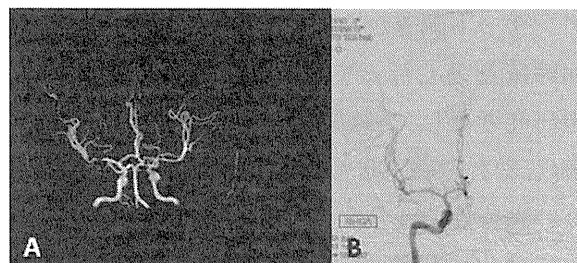


図2: 11歳男児. 入院時MRA(A)/右内頸動脈撮影(B)

#### E. 知的財産権の出願・登録状況

なし



非もやもや病小児閉塞性脳血管障害の実態把握と治療指針に関する研究

京都大学医学研究科脳神経外科  
高橋 淳、宮本 享

**研究要旨**

小児閉塞性脳血管障害は、本邦ではもやもや病（および片側性もやもや病・類もやもや病）がその大半を占め、これまで多くの研究が行われてきた。一方、初発症状や検査所見がもやもや病に類似しながらも同疾患診断基準を満たさず同疾患とは明らかに異なる疾患群が低頻度ながら存在し、異なる対応が必要となる。しかしその治療指針は確立されておらず、疫学データ収集と病態および予後を明らかにすることが必要である。平成 21 年度は自施設 8 例、22 年度は京都大学関連施設 10 例の解析を行ったが、23 年度さらに 2 例を加えると共にフォローアップを継続し、全症例を統合して解析した。

**A. 研究目的**

小児閉塞性脳血管障害は、本邦においてはもやもや病がその大半を占めるが、その初発症状および検査所見がもやもや病に類似しながらも同疾患診断基準を満たさず、同疾患とは明らかに異なるものが存在することが知られている。長期的な臨床経過も異なり、違った対応が必要であるが、治療指針は確立されておらず、またこのような病態の疫学データも存在しない。本研究は、本邦における「非もやもや病小児閉塞性脳血管障害」の実態を把握し、治療指針を確立することを目的とする。

**B. 研究方法**

京都大学関連病院に対して、1998 年 1 月以降、新規症例として診療を行った患者のうち、下記に相当するものについてその症例数を調査した。

- 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
- ②上記のうち、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

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

さらに、上記③に該当するものに関する臨床経過について調査票への記入を依頼し電子ファイルの形で回収した。回収ファイル内に個人を特定できるような情報は含まれていない。

**C. 研究結果**

京都大学およびその関連施設において、前述の基準に合致する 20 例が抽出された。以下に概要を記す。

症例 1 13 歳男性 発症形態：完成梗塞

H11. 4. 10 水泳中全身けいれんおよび左不全片麻痺 2/5 を発症した。MRI で右基底核に梗塞。脳血管造影で右内頸動脈 C1-2 部に不整狭窄をみとめ、M2 部にも壁不整を認めた。内科的治療を行い上肢挙上可、杖無し歩行まで改善。mRS2。血管形態変化は確認されていない。H14. 12 月追跡終了。

症例 2 9 歳男性

H10. 4. 21 前日感冒様症状あり学校を休んでいたが、当日朝より右片麻痺 2/5 あり。MRI で脳幹部（左側）に梗塞をみとめ、脳血管造影で

脳底動脈閉塞が確認された。内科的治療を施行。mRS 2。H10.5月で追跡が終了しており、以後の経過は不明である。

症例3 1歳男性 発症形態：完成梗塞

H20.5.6 歩行中転倒、左上下肢麻痺を認めた。MRI 上右内包後脚に新鮮梗塞あり。MRA で右中大脳動脈遠位部に軽度狭窄を認めた。同年1月17日に水痘に罹患している。アスピリンエダラボンによる内科的治療施行。麻痺は経時的に改善歩行安定となった。血清 VZV-IgG VZV-IgMともに上昇 髄液中 VZV-IgG 上昇あり水痘後脳梗塞の可能性が高いと診断した。現在画像では再発や血管病変の変化なし。アスピリン終了。mRS0。

症例4 14歳女性 発症形態：完成梗塞

H10.7.18 左上肢脱力発作を発症、7.27入院。MRI で右前頭葉梗塞、右中大脳動脈を認めていた。8.13 脳神経外科転科、脳血管造影で右 M2 狭窄、A1 に不整形の紡錘状動脈瘤を認め、9.28 トラッピング手術を行い 10.31 退院。11.3 右片麻痺で緊急入院、右頭蓋内内頸動脈閉塞を認めた。STA-MCA bypass 施行し独歩退院。以後 H11、13年に TIA による2回の入院あり。mRS1。現在フォローアップ中。

症例5 15歳男性 発症形態：完成梗塞

H16.4.2 左片麻痺、構語障害で発症、MRI 上右基底核梗塞を認めた。脳血管造影上右内頸動脈 C2 部を中心に狭窄あり。内科的治療を行い、8月の脳血管造影では同部位に病変は著明に改善していた。mRS2。転居に伴い H19.3月追跡終了。

症例6 13歳女性 発症形態：視力障害

H.16.4.29 起床時より左視力低下。網膜中心動脈閉塞症と診断されウロキナーゼ点滴治療。MRA で両側内頸動脈（錐体骨部）の狭窄が疑われた。MRI で右尾状核および左頭頂葉白質に陳旧性脳梗塞あり。5.11 脳血管造影を行うも明らかな異常なし。狭窄軽快と考えるが MRA artifact の可能性を否定できず。mRS1。H16.5

時点で追跡終了。

症例7 12歳女性 発症形態：完成梗塞

H22.10.10 右片麻痺(1/5)、構語障害、表在性感覚障害を発症。前日から頭痛・全身倦怠感があつた。頭部 CT：左前頭葉から放線冠にかけて LDA あり。頭部 MRI では左被殻から放線冠にかけて新鮮梗塞あり、また前頭葉・頭頂葉皮質にも点状梗塞が散在。MRA 脳血管造影で左 M1 閉塞を認め、閉塞部近位部壁不整を伴い解離の可能性あり。内科的治療実施。H23.2月の MRA では M1 は再開通していた。症状再発なし。mRS2。現在フォローアップ中。

症例8 4歳男性 発症形態：完成梗塞

H21.4.27 左片麻痺を発症、MRI で右基底核梗塞を認め、MRA および脳血管造影では右 M1 に軽度狭窄を認めた。3週間間に水痘罹患歴有り。水痘抗体 IgM(陰性)、IgG(陽性)。MRA は同年10月時点で正常化した。症状改善し現在フォローアップ中。mRS1。

症例9 7歳女性 発症形態：TIA

H19.10月意識消失発作、11月、12月に運動中上下肢脱力発作あり。MRI 上脳梗塞なし。MRA、脳血管造影で左内頸動脈高度狭窄を認めた。もやもや血管なし。IMP-SPECT で循環予備能低下あり左 STA-MCA bypass 施行した。現在フォローアップ中であるが、内頸動脈の状態に著変なし。mRS0。

症例10 10歳女性：発症形態：完成梗塞

H21.6.12 運動中ふらついて転倒、右側頭部を消火栓で打撲。その後見当識障害を呈し右上下肢麻痺が出現した。MRI で左尾状核から前頭葉皮質に急性期梗塞をみとめ、脳血管造影で左内頸動脈 C2 部での near occlusion を認めた。8月の MRA では内頸動脈の再開通が確認された。外傷性解離の可能性が推察された。リハビリテーションで症状は回復し運動麻痺は消失したが、注意力散漫、理解力低下等の高次脳機能障害を後遺した。mRS2。

症例11 12歳男性：発症形態：完成梗塞

平成 10.10.15 突然の頭痛とともに右麻痺・運動性失語発症。左基底核梗塞を認め、左内頸動脈 C2 部から M1 にかけて不整狭窄が確認された。急性期治療の抗血小板治療継続、2001 年 MRA で病変の明かな寛解をみとめた。虚血発作再発なし。mRS0。最終確認 2009 年 3 月。

症例 12 9 歳女性：発症形態：TIA

平成 11 年 5 月より啼泣時一過性左片麻痺あり。右内頸動脈終末部から M1 に 30% 狭窄を認めた。抗血小板治療を行い再発なし。mRS 0。最終確認 2009 年 3 月。

症例 13 3 歳女性：発症形態：完成梗塞

平成 14.2.22 頻回の一過性左片麻痺を生じ、右被殻、大脳脚に新鮮小梗塞あり。右 M1LSA 起始部近傍の不整および LSA 周囲の濃染をみとめた。アルガトロバンによる急性期治療後ジピリダモール内服治療に移行、虚血発作は消失し 2 ヶ月後薬剤中止。再発なし、mRS0、最終確認 2009 年 3 月。

症例 14 3 歳男性：発症形態：TIA

平成 13 年 11 月より右上肢巧緻運動障害、歩行障害の TIA あり。内頸動脈終末部～M1 狭窄をみとめたが、もやもや血管なし。STA-MCA bypass 施行し虚血発作再発なし。血管病変はその後著明に自然寛解した。mRS 0、最終確認 2012 年 6 月。

症例 15 5 歳男性：発症形態：完成梗塞

平成 13.6.9 左片麻痺で発症、右 M1 水平部に軽度狭窄を認めた。1 年以内の水痘罹患歴あり。抗血小板治療で臨床的再発ないが、平成 14 年 11 月検査で同側内頸動脈 C2 部の不整狭窄が進行していることが判明した。その後平成 19 年検査で狭窄が若干寛解していることが確認された。mRS 1、最終確認 2012 年 6 月。

症例 16 7 歳女性：発症形態：完成梗塞

平成 15.3.20 左不全片麻痺を生じ、右内包に新鮮梗塞を認めた。右内頸動脈が後交通動脈分岐部以遠で狭窄しており、IC-top は intact であった。抗血小板治療で再発なく、血管形態

も増悪なく固定している。mRS 0、最終確認 2012 年 6 月。

症例 17 3 歳男性：発症形態：完成梗塞

平成 17.1.8 右片麻痺で発症。左基底核梗塞を認め、左 M1 の軽度不整と LSA 周囲の濃染あり。半年前に水痘罹患、5 日前に転倒・顔面打撲歴あり。アルガトロバンによる急性期治療中一過性麻痺増悪発作を 4 回繰り返したがやがて消失、退院後は抗血小板治療で発作再発なし。MRA 不変。mRS 1、最終確認 2012 年 6 月。

症例 18 12 歳女性：発症形態：完成梗塞

平成 18.1.10 頭痛、意識障害、左片麻痺を呈し、右 MCA 領域多発性皮質梗塞を認めた。MCA 分枝閉塞あり。急性期治療後抗血小板治療で再発なし。1 ヶ月後の脳血管造影で閉塞解除を確認。mRS 1、最終確認 2009 年 3 月。

症例 19 7 歳男性：発症形態：TIA

平成 19 年 8 月より一過性書字困難、構音障害を反復、両側内頸動脈 C2-3 部狭窄を認めた。抗血小板治療を開始し虚血発作再発なし。血管形態不変。mRS 0、最終確認 2010 年 3 月。

症例 20 5 歳男性：発症形態：incidental に発見

超低体重出生児。熱性けいれんに対する精査時に左 M1 の狭窄を指摘された。IC top は involve されておらず、M1 中央部から遠位部にかけて long segment の狭窄あり。網状の側副血行路(モヤモヤ病における側副血管とは形態を異にする)がみられる。抗血小板治療で明かな虚血発作なく経過。mRS 0、最終確認 2012 年 6 月。

症例 1~6 の画像は平成 22 年度報告書に掲載。本項末尾に症例 11~20 の画像を提示。(症例 7~10、12、18 は画像未取得)

#### D. 考察

20 例中 19 例が虚血発作で発症し(完成梗塞 15, TIA4)、水痘の先行感染が 4 例に存在した。

原因としては解離を疑うもの3(うち1例は外傷直後)、水痘後の vasculopathy の可能性が高いもの1、不明16であった。血管形態は寛解8、不変8、悪化1、悪化後寛解1、形状変化1、不明1であり、自然寛解が少なからずみられる。また初回治療終了後フォローアップ期間における明らかな症状悪化は1例(症例4)のみである。このことは慢性期の有害事象発生率が高くないことを示唆している。また外科的血行再建術を要したのは2例のみであり、他は全例内科的治療で対応されていた。ADL 予後は、mRS2:5例、mRS1:6例、mRS0:9例であった。

現調査段階においては、もやもや病、片側性もやもや病、類もやもや病に属さない、いわゆる「非もやもや病小児閉塞性脳血管障害」はもやもや病とは初回発作を嚴重な内科的管理・治療でしのぎできれば中長期予後は比較的良好である可能性が示唆された。これは小児虚血型もやもや病の多くが進行性であり積極的なバイパス手術が勧められるのとは対照的である。従って病態の鑑別が、その後の治療方針を決定する上で極めて重要と推察される。ただし、初回発作により約半数で後遺症を遺していることから、重篤化を防ぐ急性期治療が極めて重要である。

## E. 結論

もやもや病や他の基礎疾患が否定される頭蓋内血管閉塞20例を渉猟し、その臨床像を解析した。もやもや病と異なりフォローアップで血管病変の寛解をみることも多く、再発も低頻度であるが、患者の機能予後は必ずしも良好とはいえない。適切な初期診断と集中的な急性期治療が重要と思われた。

## F. 文献

なし

## G. 知的財産権の出願・登録状況

なし