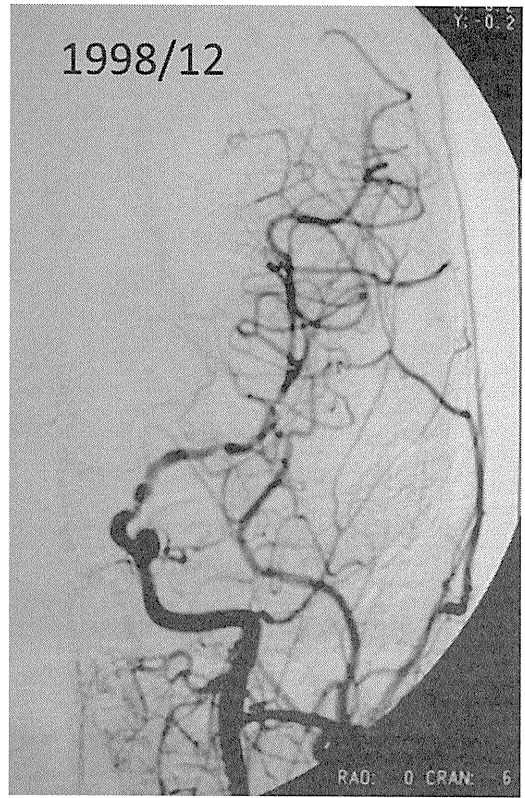
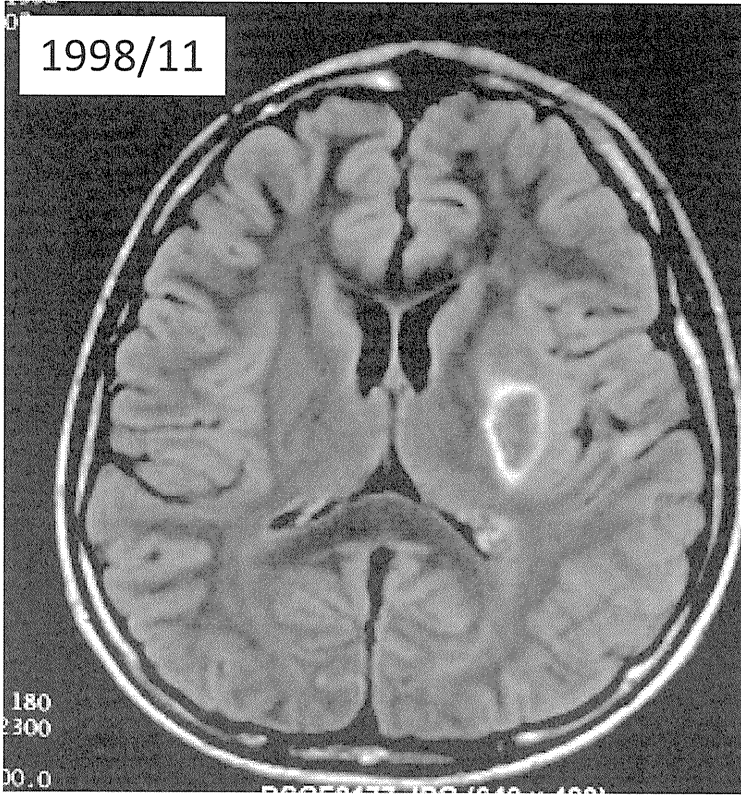
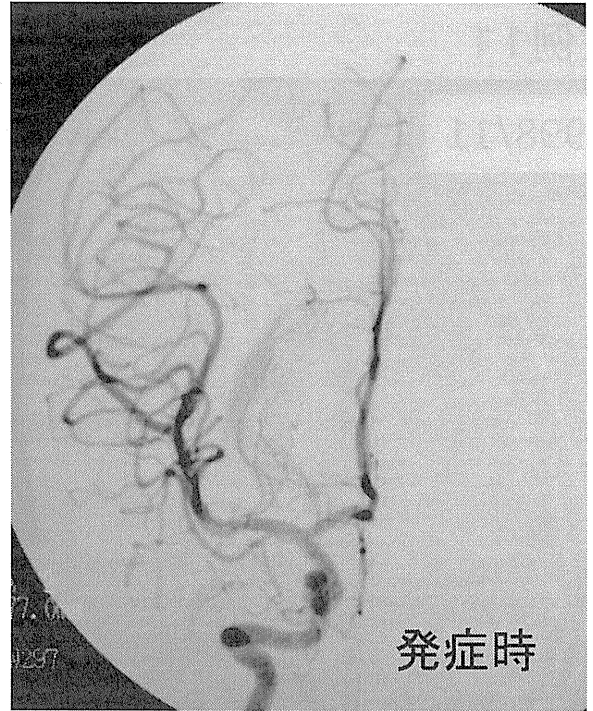


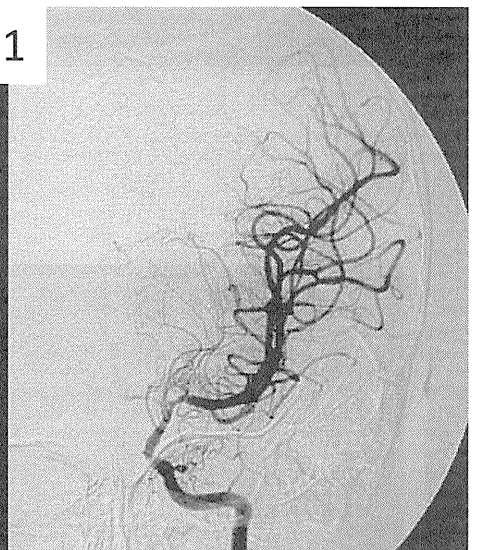
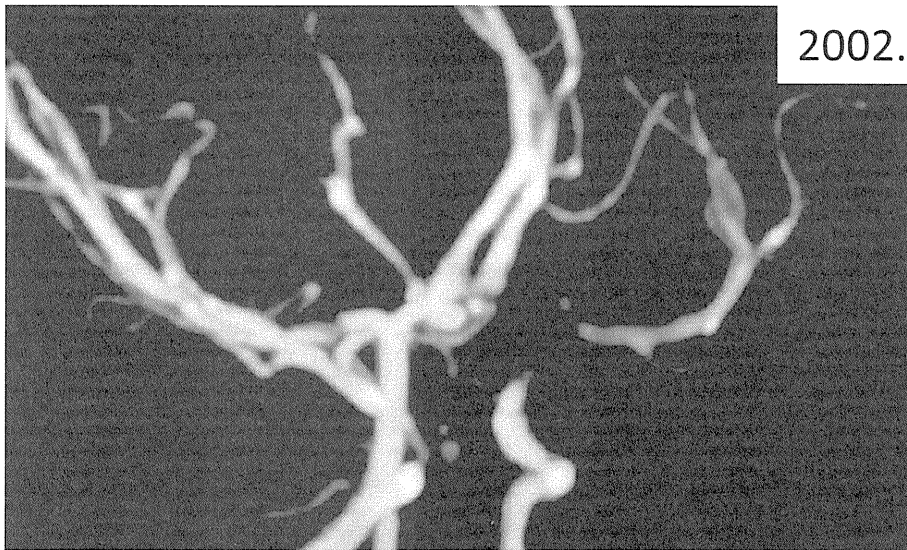
症例11



症例13



症例14

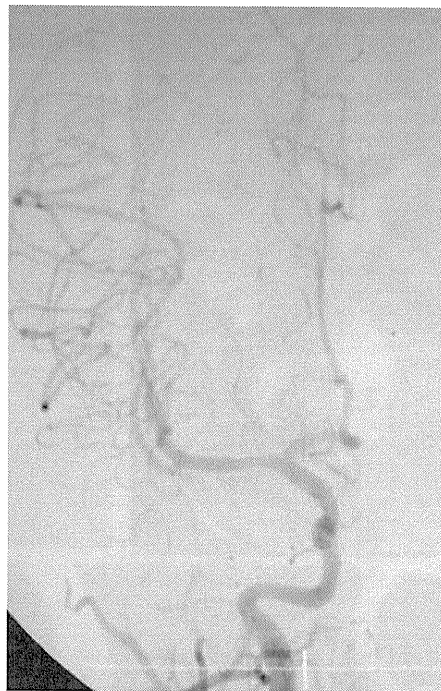
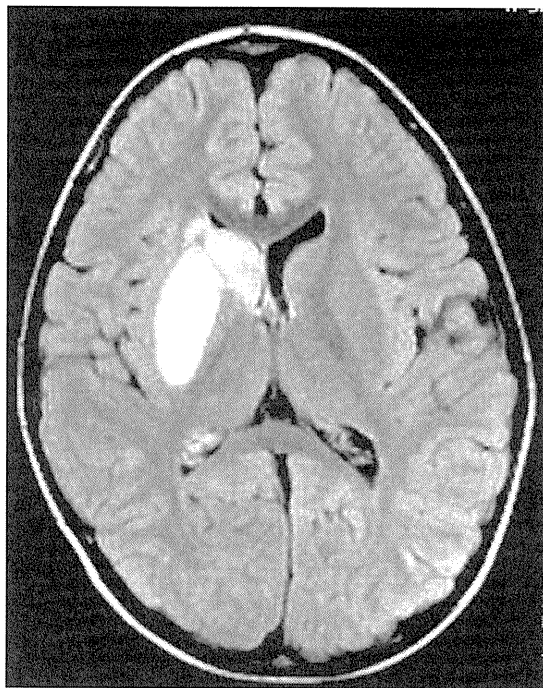


2011/2

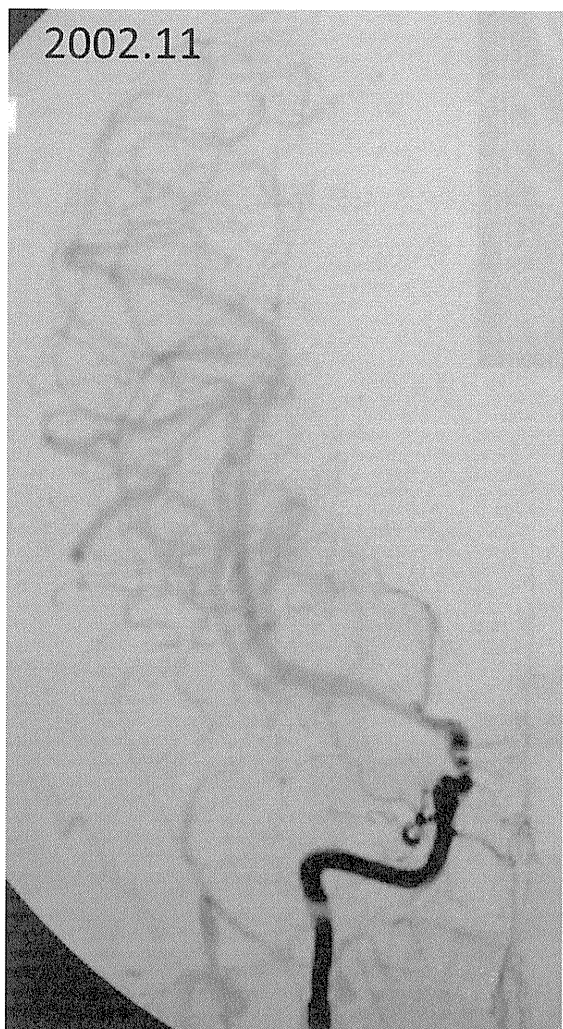
症例15

2001.6.11

2001.7.30

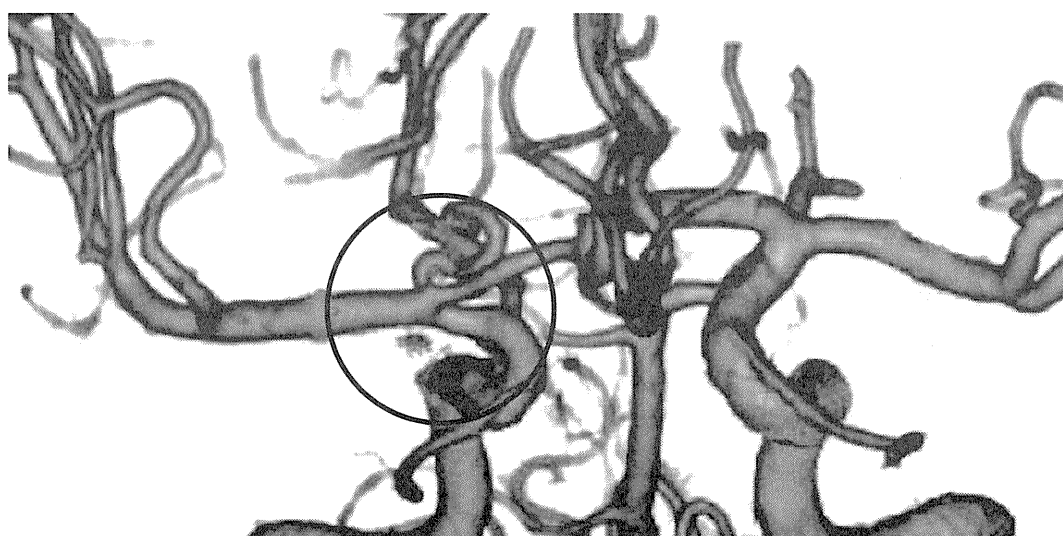
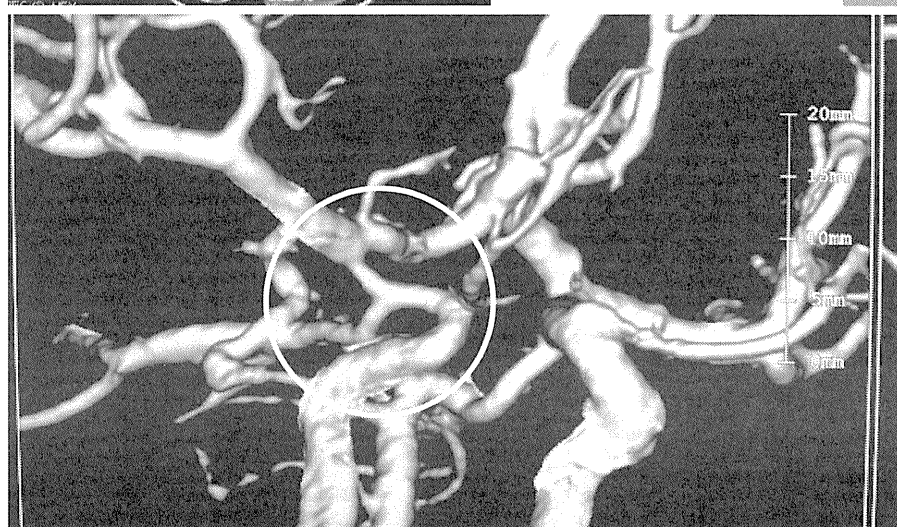
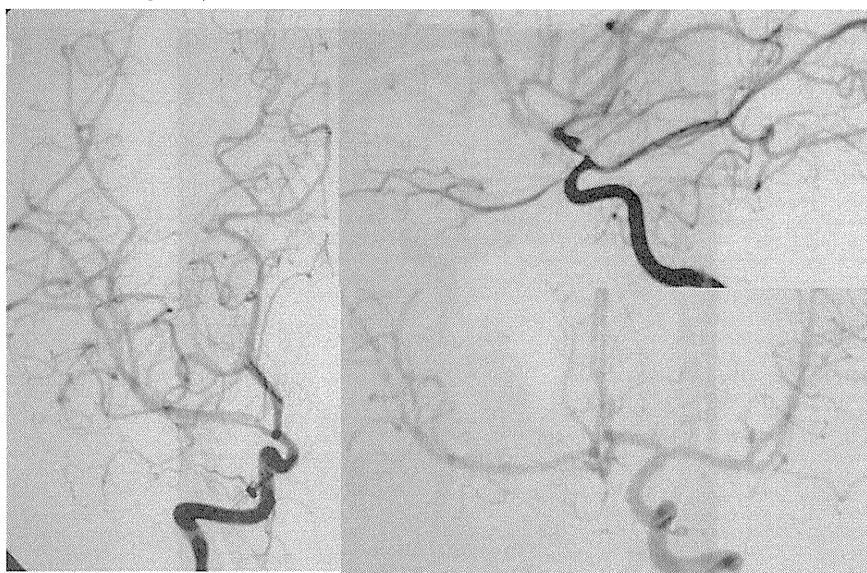
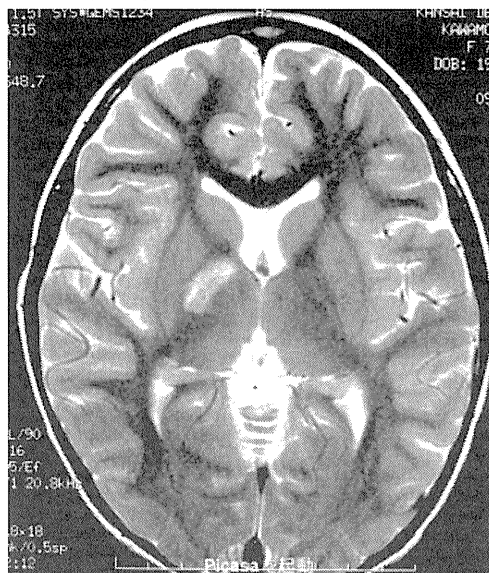


2002.11



症例16

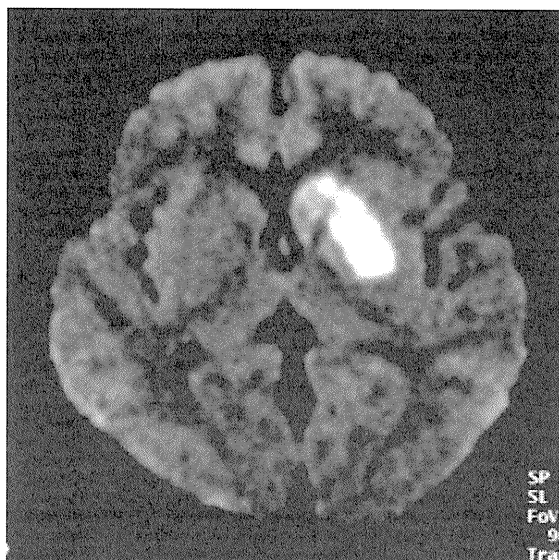
2003年3月



2011年

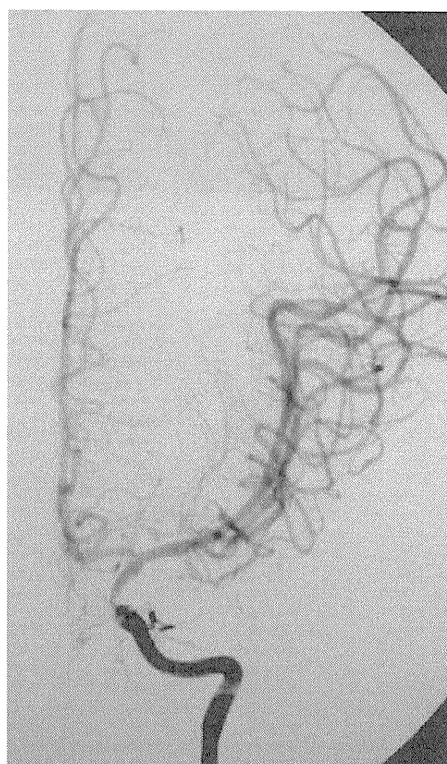
症例17

2005. 1

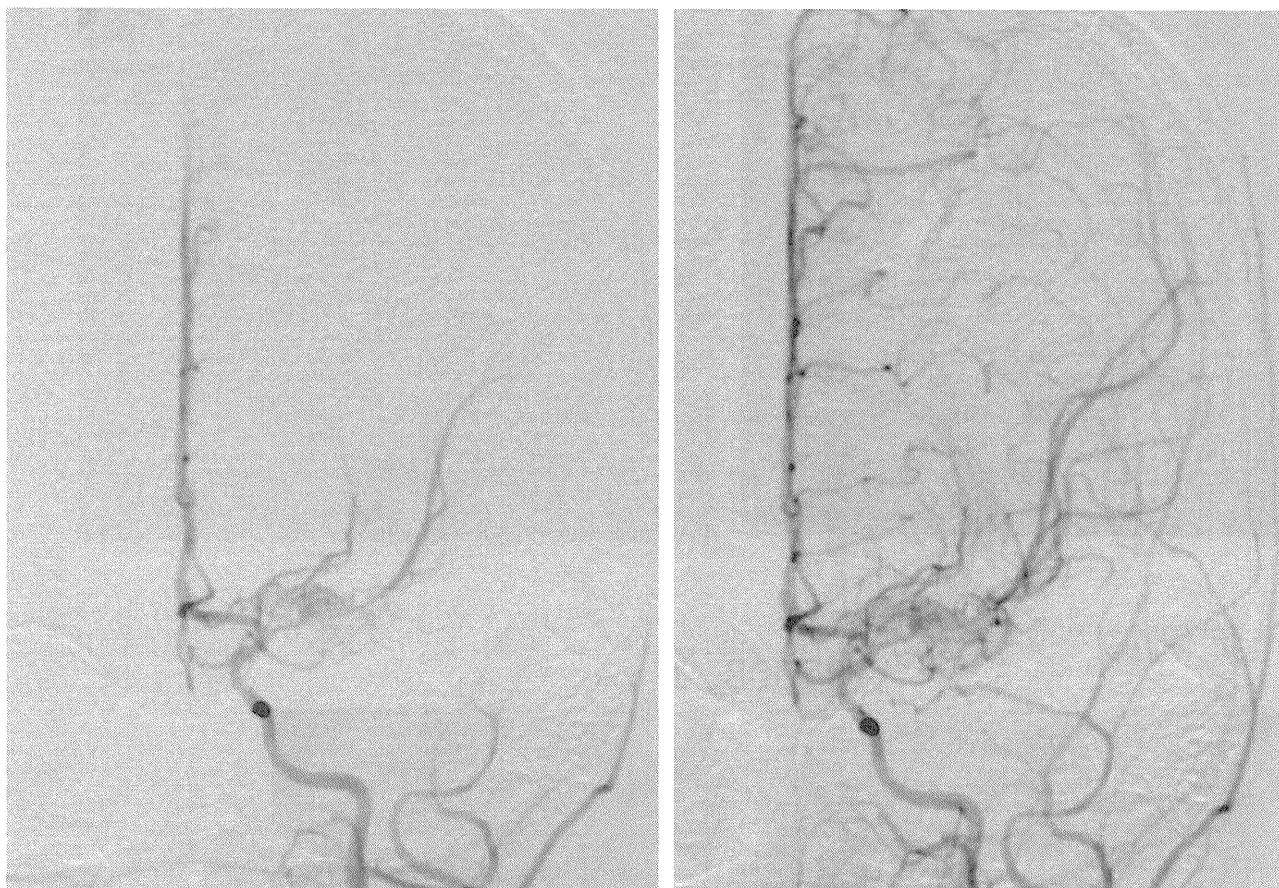


症例19

2008. 1



症例20



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 13 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 11 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，1 例で帯状疱疹の罹患があった。現在，追跡可能な症例は 6 例のみであり，1 年間に状態は著変なかった。

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，その後の状態を追跡した。

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。

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 では右中大脳動脈 M1 部に血管壁不整は改善していた。その後，通院なし。

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。その後，通院なし。

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。その後、通院なし。

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。その後、新たな病変の出現はなし。その後、通院なし。

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。定期的に通院しており、簡単な意思疎通は可能であり、車いすで移動している。

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。その後、左利きとなり、病変の進行はない。

症例 7 : 17 歳男性

左片麻痺にて発症した。MRI にて右大脳基底核から内包後脚に梗塞巣を認めた。MRA で右中大脳動脈狭窄を認めた。発症 2 ヶ月後に右側血行再建術（間接）を施行した。術後の状態は安定しており、再発などはみられていない。麻痺は改善し、通常の仕事につき、勤務している。その後、通院なし。

症例 8 : 15 歳男性

左片麻痺にて発症し、緊急入院となった。MRI にて右大脳基底核から島皮質にかけて梗塞巣を認めた。MRA および DSA では右内頸動脈と中大脳動脈に壁不整を認め、動脈解離による脳梗塞と診断した。保存的に加療し、左上肢の振戦が残存した。血管造影上、狭窄は進行したが、その後は安定した。発症 3 年後には大学に進学した。その後、通院なし。

症例 9 : 2 歳女児

右片麻痺にて発症し、頭部 CT にて左基底核に梗塞を認め、小児科入院となった。MRI 上、左大脳基底核に梗塞巣を認めた。左中大脳動脈水平部に狭窄を認めた。動脈解離によるものと診断し、保存的に加療した。運動麻痺は 4/5 に改善した。狭窄はその後、進行し 5 年後には閉塞した。神経症状は認めなかった。7 年後の現在も特に変化していない。

症例 10 : 15 歳男性

右片麻痺で発症した。頭部 MRI にて右大脳基底核の梗塞を認めた。DSA にて左中大脳動脈 M2 部上行枝近位部の壁不整と狭窄を認めた。アスピリンを投与し、4 ヶ月後の MRA では狭

窄は改善した。神経学的異常はみられず、4年後には専門学校に進学した。その後、通院なし。

症例 11：16 歳男性

全身痙攣、左片麻痺にて発症した。脳出血を認め、紹介となった。左前頭葉皮質下に 15ml の出血を認めた。DSA にて右内頸動脈から中大脳動脈 M1 部にかけて狭窄、内頸動脈分岐部に動脈瘤様の膨隆を認めた。開頭クリッピング術を施行した。その後、狭窄病変は改善傾向であるが、mRS は 3-4 の状態である。その後、通院なし。

症例 12：16 歳女性

一過性の右半身脱力、感覚障害にて発症した。MRI にて左大脳基底核から内包にかけて梗塞を認めたが、後日消失した。MRA では左 M1 末梢部の狭窄を認めた。発症 1 年以内に帯状疱疹の既往があった。保存的に加療し、狭窄病変は改善した。血管解離や血管炎が疑われた。3 年後に右上肢の脱力、しびれ感がみられたが、画像上、新たな病変は認めなかった。その後、通院なし。

症例 13：7 歳男児

頭痛、意識障害にて発症し、頭部 CT にて脳内出血を認め、緊急搬送となった。運動麻痺は認めなかった。頭部 CT では右大脳基底核に 10ml の血腫を認めた。DSA では右中大脳動脈 M1 部で閉塞していた。保存的加療で症状は改善した。右大脳半球の血管予備能が低下していた。2 年後の現在、病変は進行していない。

D. 考察

長崎大学関連施設では小児非もやもや病症例 13 例が確認された。11 例は虚血発症で、2 例で出血発症であった。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 11 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り、1 例で発症前 1 年帯状疱疹の既往があった。現在の通院中の患者は 6 例であり、その間に病変の進行や明らかな再発は認めなかった。転居や進学により長期経過を追跡することは困難であった。

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、13 例が確認された。多くは通院がなく、現在の状況を把握できなかったが、6 例では過去 1 年間に状態の悪化はなかった。

F. 文献

G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

