

9歳男児

主訴：一過性の脱力感、左側顔面下垂、構音障害

症状は約2分間続き、その後完全に消失し、救急搬送。

他院では、身体所見、採血データは正常であったと報告されている。

現病歴：2年前から手足の震えが1日に何度も起こっていた。震えは、患者が興奮したり感情的になったりしたときに、より頻繁に発生した。患者は震えを自覚している。

成育歴：満期産 正常な自然経膈分娩で生誕

正常な発達段階を満たし、定期的に予防接種を受けている。

内服歴：なし

アレルギー歴：薬物アレルギーあり

家族歴：父方の祖父が食道がん 父親が潰瘍性大腸炎 妹は喘息

母方の祖父は急性冠症候群で30歳の時に亡くなっている。

Vital：体温 37.2℃、血圧 116/64mmHg 脈拍 91回/分 呼吸数 26回/分 SpO2 100% (RA)

顔は左右対称で、表情も正常であった。

脳神経機能、感覚機能、歩行は正常であった。

～鑑別～

この患者の病歴は、7歳のときに発症したエピソードが特徴的である。

手足の震えは興奮や強い感情によって増悪した。

突然の発症であった。

局所的な神経障害の急性発症は脳梗塞を示唆する。

この患者の場合、神経学的欠損のエピソードに先行して泣いたという事実が注目される。

泣くことは過呼吸につながる可能性があり、これはもやもや動脈症の小児における一過性脳虚血発作および脳卒中の誘因となることが知られている。

もやもや動脈症は、大脳血管の狭窄閉塞が進行し、代償的に穿通枝などの側副血行路が過形成され、最終的に患部の脳灌流不全に至る疾患である。

もやもや動脈症が特発性の場合、もやもや病と呼ばれる。鎌状赤血球症、頭蓋内被曝、Down症候群などの既知の関連疾患に伴って発症する場合は、もやもや症候群と呼ばれます。

過換気時に生じる二酸化炭素分圧の低下により、脳血管が収縮し、虚血状態になることが原因と考えられています。

この患者の来院時の高血圧は、脳灌流を最大化するための全身的な補償を反映している可能性がある。この患者が7歳のときから運動障害を起こした可能性があることを簡単に説

明すると、未治療のもやもや動脈症の患者では、基底核の異常の特徴である運動チックとその他の運動障害が報告されている。これらは自然治癒する場合と血行再建術後に治癒する場合があります。この現象は、側副血行路の増殖が直接的に大脳皮質に作用しているためと考えられる。

以上のことから、本症例はもやもや病による一過性脳虚血発作であった可能性がある。この症例でもやもや病の診断を確定するためには、血管造影を伴う神経画像診断を行う必要がある。

頭部 CT を施行したところ、右内頸動脈の終末部と隣接する右前大脳動脈の近位部に局所的な高度狭窄が認められた。

また、右中大脳動脈の水平 (M1) 区間は著しく狭窄しており、周囲には顕著な側副血行路が認められる (図 3A)。残りの頭蓋内動脈は局所的な狭窄はなく、開存していた。

その後の頭部 MRI で急性梗塞や頭蓋内出血がないことが確認された。PASL (Pulsed Arterial Spin Labeling) 灌流強調画像では右中大脳動脈遠位枝に沿って非対称的に信号強度が上昇しており、おそらく動脈通過遅延アーチファクトと右前頭葉白質における信号強度の低下を反映した所見である (図 3B)。MRA では右内頸動脈の終末部に局所的な高度狭窄を認め、隣接する右 A1、M1 セグメントの描出は不良であり、右 M1 セグメントはもやもやパターンの顕著な側副血行路と置換していた。

MRA を施行した後、経大腿部脳血管造影を行った。血管造影では 右 M1 セグメントには重度の狭窄が、左 M1 セグメントには軽度の狭窄が、右 M2 セグメントには重度の狭窄がある。右内頸動脈の末端は先細りがあった。

診断：もやもや病

もやもや病やもやもや症候群の治療法は、まだ承認されていません。

主な内科的治療は、二次性脳梗塞の予防、脳灌流の維持、それに伴う頭痛や痙攣の治療である。脳灌流を促進するために、水分補給の点滴を行うこともあるが、急性期には降圧剤の使用は避けるべきであろう。泣くことで二次的な過呼吸を引き起こし、その結果、低炭酸ガスや脳血管収縮を引き起こす可能性のあるストレス要因を最小限にすることが重要である。

もやもや動脈症の患者さんには、鎌状赤血球症など、これらの配慮に影響を与えるような疾患が併存している場合があります。

専門家のコンセンサスによれば、入院治療にはアスピリンによる抗血小板療法を直ちに実施することが推奨されています。

また、発作のコントロールのための適切な抗てんかん薬の投与、頭痛の治療や予防治療も行う必要があります。もやもや動脈症の患者における薬剤選択の重要な考慮点は、血管作

動性薬剤（例：カルシウム拮抗薬、 β 遮断薬、トリプタン系薬剤）を避ける必要性と、適応となる治療（例：アスピリンや他の非ステロイド性抗炎症薬の併用）に伴う出血のリスク増大の可能性があることである。

画像検査では、末端がほぼ完全に閉塞していた。

右内頸動脈瘤はもやもやパターンで、対側の狭窄が示唆された。拡散強調 MRI では急性梗塞、陳旧性梗塞の所見は認められなかった。

患者は集中治療室に入院し、嚴重な臨床観察と動脈圧の継続的な管理、血液透析の維持、アスピリン療法を行った。入院中、左半身の脱力は認めなかった。

もやもや動脈症の小児において、外科的血行再建術を行った場合、内科的治療のみを行った場合と比較して、脳梗塞の長期リスクが低くなると思われる。

血行再建術には間接血行再建術と直接血行再建術があり、全身麻酔の確立は困難である。

間接的血行再建術では、虚血脳組織の下に、表在性側頭動脈を含む十分に暢達した頭蓋外組織を直接置き、新生血管の結合が徐々に発達するようにする（図 4）。

直接血行再建術では、表在性側頭動脈と中大脳動脈の分枝の間に縫合吻合を行う。クリップによる一時的な閉塞、動脈切開、表在性側頭動脈と中大脳動脈分枝の縫合が必要である。

クリップによる一時的な閉塞は、閉塞期間中の梗塞、縫合吻合部での血栓による梗塞、出血のリスクを回避できる。

この症例では、2つの理由からカテーテルによる脳血管撮影が行われました。一つは対側内頸動脈に狭窄があるかどうかを判断するためで、これにより両側血行再建術が実施される可能性がある。第二の理由は、直接吻合か間接吻合かを判断するためである。

脳血管造影の結果、左内頸動脈は開存していた。右内頸動脈は新生血管を形成するのに十分な血流があった。

そこで、間接的な血行再建を行いました。

手術部位に近い右中大脳動脈遠位枝と右 M1 遠位セグメントで血流関連信号のわずかな増加がみられた（図 5）。

アスピリンを毎日処方し、十分な水分補給を行い、泣くのを最小限に抑え、さらに一過性の神経障害が発生した場合は医師に連絡するように指示し、自宅へ退院した。

同側のもやもや病の再発と対側のもやもや病がないか、血行再建の有無を確認するため。

退院後、患者は日常生活に支障のない範囲で活動するよう勧められたが、頭部衝突を避け、自転車、スケート、スキーなどのスポーツではヘルメットを着用するよう指導された。

5ヵ月後の経過観察では、一過性の神経症状はなく、学校生活も良好であった。経過観察の MRA と MRI で右半球の再灌流を確認した。