

## 図説脳神経外科

(第52回)

### もやもや病の診断と治療 —小児例—

鹿児島大学大学院医歯学総合研究科脳神経外科学

平原正志、菅田真生、有田和徳

もやもや病は、頭蓋内内頸動脈終末部の両側性・進行性閉塞と、これに対する代償性の脳底部異常側副血管網増生（もやもや血管）を呈する疾患である。脳血管撮影もしくはMRAで前述の所見を認めることが診断基準となる。特定疾患に指定されており、MRIの普及と疾患概念の普及・浸透により、患者数は増加傾向にある。女性に多く、発症年齢は10歳未満に大きなピークがあり、その後は30-40歳代にかけて緩やかなピークを示す<sup>1)</sup>。小児はほとんどが虚血で発症し、成人は虚血と出血が半々である。もやもや病は約10%に家族内発症を認め、昨今遺伝子解析が進んでいる。

小児での症状は、激しい運動後などの過換気後の一過性脳虚血発作が典型的である。また、頭痛を訴える場合も比較的多く見られる。

治療は虚血型では、抗血小板内服単独もしくは、外科的血行再建術が行われる。術式は直接バイパスと間接バイパスがあり、単独もしくは両方が実施される。出血例では抗血小板薬は使用せず、経過観察となる。

予後は、発症年齢が低いほど脳梗塞の発生が多く、これは機能予後に関係する。小児例は多くの例で病期が進行するが、思春期になると進行は緩徐となる<sup>2)</sup>。

### 症 例

小学生男児。月1～2回の頻度で激しい頭痛発作あり。学校でダンス練習中に一過性の意識消失発作が出現したり、右上肢の一過性脱力が出現するため、当科を紹介受診された。来院時意識清明で明らかな神経学的脱落所見なし。MRIにて明らかな梗塞はないが、MRAで両内頸動脈終末部からの狭小化(図1)を認め、脳血管撮影でも同様の所見と、モヤモヤ血管の形成をわずかに認めた。脳血流検査で左中大脳動脈領域の安静時血流低下を認めた(図2)ため、硬膜をドナーとする方法(EDAS)と、帽状腱膜をドナーとする方法(EGS)を併用した間接的血行再建術を実施した(図3～5)。術後は左中大脳動脈領域の血流低下は改善したが、右中大脳動脈領域の血流低下が進行したため、左側手術から1年後に右側に同様の手術を行った。右側術後の脳血流検査では両側とも改善を認め(図6)、一過性脳虚血発作や頭痛の訴えも消失した。

### 文 献

- 1) Houkin et al : Neurologia medico-chirurgica 36 : 783-788, 1996
- 2) 高橋淳 : 小児神経外科教育セミナーテキスト, 76-79, 2009

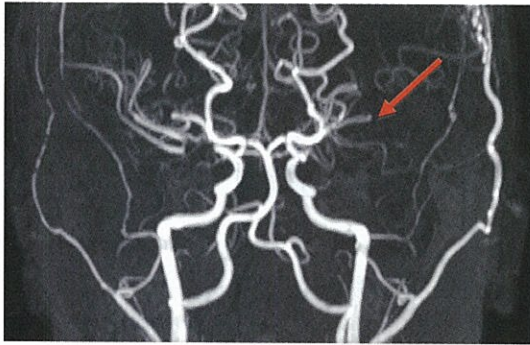


図1 両内頸動脈終末部からの狭窄化左中大脳動脈の描出不良(矢印)あり

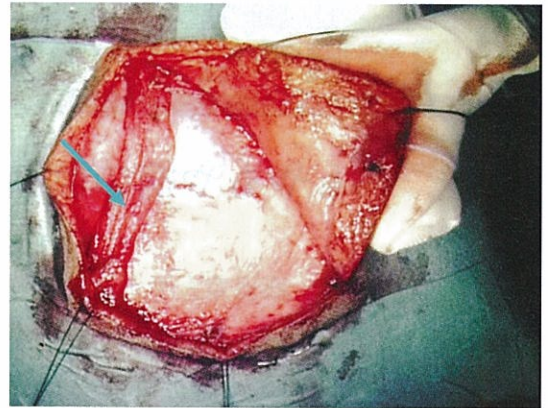


図4 皮膚を翻転し、浅側頭動脈(矢印)と帽状腱膜を一体として確保

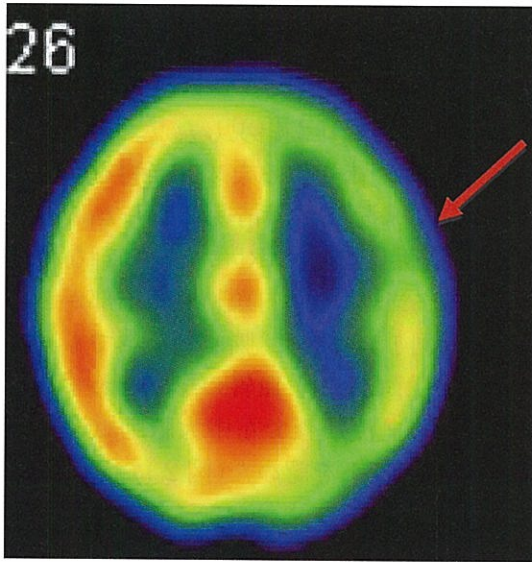


図2 SPECT: 左中大脳動脈領域の血流低下(矢印)

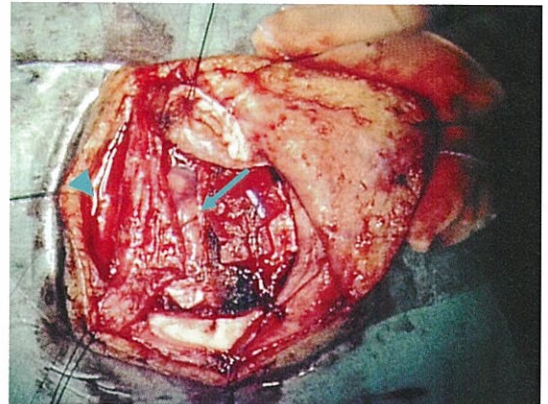


図5 中硬膜動脈をつけた硬膜(矢印)と帽状腱膜(矢頭)を脳表に接着する



図3 左側頭部の皮膚切開

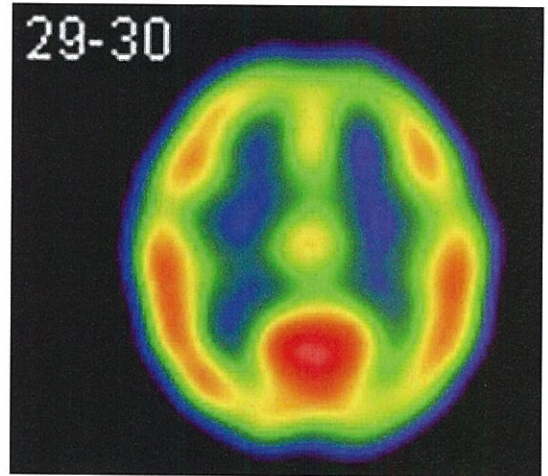


図6 SPECT: 脳血流の改善を示す