



もやもや病による脳梗塞を発症した3歳女児の一例

小石 啓介¹⁾, 中島 亮²⁾, 伊藤 英介²⁾
 太田 宗樹²⁾, 梅原 弘²⁾, 奥末 直耶²⁾

1) 済生会滋賀県病院 初期臨床研修センター

2) 済生会滋賀県病院 小児科

要旨

脳梗塞で発症してもやもや病が原因疾患と考えられた小児の一例を経験した。小児の脳梗塞においても成人と同様、できるだけ早期の診断・治療介入が必要となるが、症状が非特異的であることなどから診断が遅れる可能性が指摘されている。本症例は発熱とけいれんを主訴に来院したが、意識障害の遷延や不随意運動などを認めており、典型的な熱性けいれんとは異なるため頭部CTを撮影したところ、脳梗塞が疑われた。もやもや病は小児脳梗塞の原因の主たる1つであり、非特異的な意識障害、けいれん等を認めた際には、稀ではあるもののもやもや病に関連した脳梗塞を鑑別に挙げ、頭部CTならびにMRI/MRAによる検査を考慮することが重要と考えられた。

はじめに

小児の脳梗塞の発症率は小児人口10万人に対し5人前後と言われており、成人と比較して遥かに頻度は少ない。小児ではその原因が多岐にわたり、全身疾患などにより血栓が形成される、または脳血管形成異常や血管炎により狭窄・閉塞を生じた結果、脳虚血をきたすとされる¹⁾。虚血性脳卒中の原因としてはもやもや病、鎌状赤血球貧血症、狭窄・解離病変の順で頻度が高いとされている²⁾。

今回発熱と意識障害を主訴に来院し、MRI/MRAにてもやもや病に関連した急性期脳梗塞を呈した症例を経験したので報告する。

症 例

症例は3歳1か月の女児。周産期歴、既往歴、内服歴は特にないが家族歴として母方叔母にもや

もや病を指摘されていた。来院1日前より発熱があり、経過観察していたが第2病日にお腹を抱えて前のめりに座り込み、その後応答不良、口唇の不随意運動を認め、嘔吐も伴っている状態であったため救急受診した。病院の待合室で再度顔面の不随意運動があり、診察時にはGlasgow Coma Scale: E4V1M1であり、右共同偏視を認め、全身は脱力している状態であった。投薬なく15分ほどで眼位は正中となり、意識レベル清明となった。熱性けいれんやてんかん発作を疑い同日入院となった。

入院時身体所見: 身長82cm, 体重12kg, 体温38.1℃, 脈拍数148回/分, 呼吸数34回/分, SpO₂ 95%, 意識は清明であり神経脱落所見は見られなかった。四肢の脱力に関しても改善傾向であり、感覚障害は認められなかった。

入院時検査所見(表1): 入院時の血液検査では血液生化学検査や炎症反応に異常はなかったが、

表1 検査所見

血液検査		血液ガス分析	
TP	6.5 g/dL	pH	7.195
ALB	4.3 g/dL	pCO ₂	66.6
AST (GOT)	37 U/L	Anion gap	11
ALT (GPT)	14 U/L	Lac	0.8
LD	240 U/L	HCO ₃ ⁻	24.7
CPK	128 U/L	ABE	-4
CRE	0.31 mg/dL		
NA	138 mmol/dL		
CL	105 mmol/dL		
K	4.2 mmol/dL		
CRP	0.03 mg/dL		
白血球数	4.6 × 10 ³ / μL		
赤血球数	430 × 10 ⁴ / μL		
血色素濃度	11.4 g/dL		
ヘマトクリット値	35.6 %		
血小板数	198 × 10 ³ / μL		
Seg/Neut	65.2 %		
Lympho	25.5 %		
PT比	0.85		
PT活性%	137.3 %		
INR	0.83		
PT	11 秒		
APTT	27.4 秒		
フィブリノーゲン	335 mg/dL		
D-ダイマー	0.21 μg/mL		

入院時の頭脳CT検査にて右前頭葉に皮髄境界不明瞭な病変があり脳梗塞の可能性が考慮された(図1)。このため頭脳MRIを施行したところ、拡散強調像において右前頭葉、頭頂葉に散在性に高信号域を認め、ADC mapで同部位に低信号域を認めた。Fluid attenuated inversion recovery(以下FLAIR)では同部位に高信号域を認めた(図2 a, b, c)。以上より急性期脳梗塞であると診断された。脳梗塞の原因検索目的に再度血液検査を施行したが、血性補体価は正常であり、抗核抗体、抗カルジオリピン抗体も陰性であった。凝固系異常を示唆する所見もなく、その他、水痘・帯状疱疹ウイルスの感染を示唆するIgMの上昇は認めなかった。心臓超音

波検査では心室中隔欠損や動脈管開存症などの右左シャントをきたす疾患は認められなかった。

入院後経過：入院後、他院(high volume center)の脳神経外科、小児科と相談したうえで抗凝固薬などの投与は行わない方針とし、エダラボン6 mg /日投与にて治療を開始した。入院後は意識障害や麻痺は認めなかった。エダラボン投与を2週間継続し、MRI再検査にて新規所見を認めず、MRAにて両側中大脳動脈水平部、両側後大脳動脈脚関節にて描出不良所見があり、周囲には微細な血管が多数見られたためやや病が疑われた(図3)。入院15日目にはmodified Rankin Scaleは0であり、後遺症も認めていなかったため退院とし、後

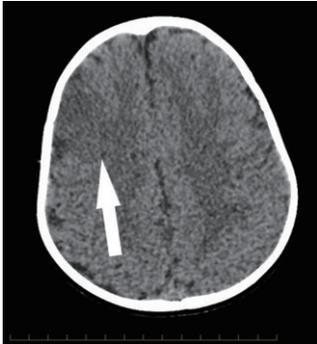


図1 来院時頭部CT

右前頭葉皮質に低吸収域を認める。

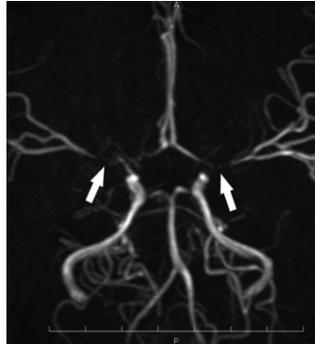


図3 頭部Magnetic Resonance Angiography (以下MRA)

両側中大脳動脈水平部に高度狭窄を認め、周囲には微細な血管が多数見られた。

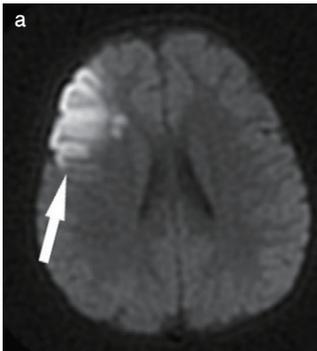


図2 頭部Magnetic Resonance Imaging

a (拡散強調像), b (Apparent diffusion coefficient map) : 右前頭葉皮質主体に拡散強調画像高信号域とADC低下をみとめる (実線矢印).
 c (Fluid attenuated inversion recovery 以下FLAIR) : 右前頭葉皮質主体に高信号域を認める (実線矢印).

日他院の脳神経外科を受診した結果、両側浅側頭動脈-中大脳動脈バイパス術を施行する方針となった。

考 察

小児脳梗塞は人口10万人当たり5人前後といわれており、成人に比べ稀な疾患である。

小児では成人のような動脈硬化を背景とするのではなく、全身疾患などにより血栓が形成されることや脳血管形成異常、血管炎により血管の狭窄、閉塞を生じた結果脳虚血を引き起こすとされるため、成人と比較して基本病因が多彩であることが小児の脳梗塞の最大の特徴である。欧米では原因が明らかではない特発性が約30%と最も多いとさ

れるが、本邦においてはもやもや病が原因として最も多いとされている³⁾。

もやもや病とは両側内頸動脈終末部に狭窄を生じ、側副路として脳底部に異常血管網が出現する病態である。アジアでの有病率は3.16~10.5人/10万人程度であり、小児では大半が虚血による症状を呈する。好発年齢は5~10歳と40代の二峰性分布を呈するといわれており、10%~15%に家族歴が認められ、遺伝子の関与について研究がすすめられた結果、RNF213がもやもや病の発症に関連していることが同定された⁷⁾。発症年齢が低いほど脳梗塞例が多いことが知られており、治療としては3か月以内の血行再建術によって脳梗塞の再発リスクは低下するという報告が多く見られる⁴⁾。

本症例に関しては、発熱にともなうけいれん症

状であり、熱性けいれんが鑑別に挙がりやすいが、意識障害の遷延を伴っており、原因検索として頭部CTを施行した結果脳梗塞を疑うこととなった。脳梗塞に至った病態としては、基礎疾患としてもやもや病による脳血管形成異常があり、そこへ感染症による血管内脱水・呼吸窮迫が加わったことによって脳虚血症状を引き起こしたと考えられる。入院後明らかな神経症状などは見られず、他院の脳神経外科にてもやもや病の治療として浅側頭動脈-中大脳動脈バイパス術に至ったものである。

結 語

本症例は熱性けいれんとしては非典型的であることから頭部CTを行ったところ脳梗塞を疑い、MRIにてもやもや病の疑いがみられた。小児のけいれんでは熱性けいれんのほかにも鑑別が多岐にわたり、疾患によっては治療開始の遅れが今後の発達に影響を及ぼす可能性もある。今後、熱性けいれんを疑うような症例でも症状が非典型的である際には意識障害の鑑別としてもやもや病などを考慮し、家族歴などの聴取が有用であることや頭部CTやMRI、MRAにて脳梗塞と頭蓋内血管病変の精査を考慮すべきである。

本研究は済生会滋賀県病院倫理委員会の指針に従って患者データの収集と処理を行った。また、本症例の患者、その家族に症例報告について説明を行い、書面にて掲載の同意を得た。

文 献

- 1) 鈴木 大ら：小児脳梗塞の一例。仙台市立病院医誌。2011；31：57-62
- 2) 菱川明人ほか：小児によくみられる脳卒中：原因と疾患。第38回日本脳卒中学会講演。2014。96-98
- 3) 北見欣一ら：脳梗塞・脳静脈洞血栓症、もやもや病。小児疾患診療のための病態生理3

- (『小児内科』『小児外科編集委員会共編』)，第6版，東京医学社，2022；330-334，335-339
- 4) 中村洋心ら：片側性けいれんを主訴に来院したもやもや病の幼児例。仙台市立病院医誌。2014；34：40-45
 - 5) Sporns PB, et al. : Feasibility, Safety, and Outcome of Endovascular Recanalization in Childhood Stroke. The Save ChildS Study. JAMA Neurol. 2020; 77: 25-34
 - 6) Ferriero DM, et al. : Manegement of Stroke in neonates and Children. A scientific Statement from the American Heart Association/American Stroke Association. 2019; Stroke 50: e51-96
 - 7) Liu W, et al. : Identification of RNF213 as a susceptibility gene for moyamoya disease and its possible role in vascular development. PLoS One. 2011; 6: e22542

論文受付：2024年7月1日 論文受理：2024年10月24日