

話題の疾患

救命救急

脳神経(神経内科・脳外科)

心臓・血管(循環器内科・心臓外科・血管外科・胸部外科)

呼吸器(呼吸器内科・肺外科・胸部外科)

消化器(消化器内科・消化器外科・一般外科)

腎・尿路・泌尿器(腎臓内科・泌尿器科)

内分泌・代謝内科

血液内科

感染症内科

膠原病・アレルギー内科

小児科

家庭の  
ドクター

# 標準治療

最新版(第3版)

総監修

寺下医学事務所代表

寺下 謙三



皮膚科

形成外科・美容外科

心療内科・精神科

東洋医学

整形外科

放射線科

産科

婦人科

乳腺外科

頭頸部科・口腔外科

耳鼻咽喉科

眼科

歯科・口腔外科



あなたの  
最適  
な治療法  
が  
わかる本

院長掲載誌

日本医療企画

## ■ 概 説 ■

頸動脈が頭蓋内に入った最初の部分である内頸動脈終末部（前大脳動脈と中前大脳動脈



## 受診のコツ

疾患名	もやもや病(出血時以外)	発病頻度 <input checked="" type="checkbox"/> ☆ <input type="checkbox"/> ☆☆ <input type="checkbox"/> ☆☆☆
初診に適した科	脳神経外科	
初期診断・急性期治療に関する医療機関	総合病院・大学病院 特殊専門病院・研究機関病院(大学病院)	
安定期・慢性期治療に適する医療機関	総合病院・大学病院 特殊専門病院・研究機関病院(大学病院) 救急体制・ICUのある病院	
入院の必要性	診断や一時的治療(手術など)のために必要	
薬物治療の目安	急性期や合併症予防のために短期的に使用	
手術の可能性	重症度や症状により必要	
治療期間の目安・予後(予測される病気の推移や治療に対する反応)	病気の進行度などにより治療の期間・可能性が大きく異なる	
診断・経過観察に必要な検査	MRI・MRA 血管造影 その他	

受診のコツは、典型的なケースを想定して総監修者・寺下謙三が判断したものです。実際のケースでは異なることがありますので、判断の目安としてお役立てください。なお、項目はあらかじめ全疾患を通して用意された選択肢から判断したものです(巻頭23ページ)。

に分岐するあたり)が左右両側性に狭窄<sup>きょうさく</sup>または閉塞<sup>へいそく</sup>をきたし、慢性的に血流不足に陥った脳深部に血液を送るために、無数の網目状の異常血管が新生する疾患です。脳血管撮影をすると、この異常血管がまるで「朝もや」がかかったように、もやもやとした白い影として写るために、日本人によりこの名前がつきました。原因は不明ですが、約10%に家族的な発症を認めます。東洋人、とくに日本人に多く、欧米ではまれな疾患です。

## ■ 症 状 ■

発症する年齢に5~10歳(小児例)と30歳代(成人例)という2つのピークがあることが特徴で、小児例と成人例では病状が非常に異なります。

1) 小児例：約80%が運動麻痺や失語などの虚血<sup>きょけつ</sup>性発作で発症し、荒く息をする(過呼吸)動作によって誘発されやすくなります。具体的には、子どもが激しく泣いた後や走りまわって遊んだ直後、ハーモニカや笛を演奏した時、または熱いものを息を吹きかけて冷ましながらか食べた時などに、急にボーっとした感じになり、歩けなくなったりろれつがまわらなくなったりします。約10%がけいれんで発症し、脳内出血をきたす場合は5%以下と報告されています。

2) 成人例：過半数の場合が脳出血で発症し、小児例にみられるような虚血発作はむしろ少数です。くも膜下出血を起こすことはまれで、脳内出血または脳室内出血が多く、出血を繰り返した場合には、高度の後遺症を残したり、生命を脅かすこともあります。

## ■ 診 断 ■

厚生労働省による最新の診断基準によると、脳血管撮影あるいはMRA、MRIにより、①頭蓋内内頸動脈終末部から前大脳動脈と中前大脳動脈の近位部に狭窄または閉塞を認めること、②もやもやとした異常血管網が動脈相においてみられること、③これらが左右両側性にみられることの3条件を満たすことが必要です。

## ■ 標準治療 ■

### 1) 出血をきたしてしまった場合

脳出血急性期の脳外科的治療方針と同様で、出血量が多い場合や意識状態が悪い時には開頭して血腫除去術を行います。

### 2) 出血のない虚血発作の場合

#### ①内科的治療

手術を待っている間や血行再建手術の効果が現れるまでの補助療法です。抗血小板薬（アスピリン81錠〈81mg〉、またはバイアスピリン〈100mg〉などを、1日1錠）や血管拡張剤（ペルジピンLA錠〈10mg〉、アダラートCR〈20mg〉などを1日1錠）が主体となります。ただし、アスピリン製剤の内服については、小児ではライ症候群との関連性が指摘されているので慎重でなければなりません。

#### ②外科的治療

(a)手術の適応：小児例では症状があれば手術適応となりますが、成人例で虚血性発作をきたす例では、脳血流と血管拡張能力（脳循環予備能）が低下していながらも、CT（コンピュータ断層撮影）やMRIでは明らかな脳梗塞に陥っていないことが手術適応を決める必要条件となっています。脳血流を術前に調べるためにはSPECT\*（スペクト）、<sup>133</sup>Xe（キセノン133）CTが、また予備能を評価するためにダイアモックスという薬剤を静脈内注射（ダイアモックス負荷、成人1g、小児10mg/kg、約1分かけて静注）してSPECTを撮影する方法がとられます。

(b)手術方法：大別すると頭皮下の動脈と脳表面の動脈を直接吻合する**直接的血管吻合術**と、頭皮下の動脈も含む筋肉組織を脳の表面や脳を覆っている膜（硬膜）に留置して、間接的に脳の血流増加を図る**間接的血行再建術**があり、それぞれに長所と短所があります。

直接的血管吻合術では、効果が確実で手術直後から脳血流量が増加しますが、その反面、術後の大出血の危険性があり、また吻合する動脈が細いため技術的に困難なこともあります。

間接的血行再建術では、手技が比較的簡単で手術時間が短くすむこと、留置する組織の種類と部位の組み合わせにより、前頭葉や後頭葉まで比較的広い範囲の血流増加が期待できる点が長所ですが、十分な血流増加をき

たすまでには数カ月を要し即効性がないこと、成人例の20%で不十分な結果に終わることが短所としてあげられます。

したがって手術方法は施設により異なることがありますが、一般的には血管が細く直接的血管吻合が技術的に難しいと考えられる5~6歳以下では間接的血管再建術を、それ以上の年齢では、耳介前の皮下を走る浅側頭動脈（STA）と脳表面にある中大脳動脈（MCA）の吻合術を行った後、脳表に有茎筋肉組織を留置する方法をとることが多いようです。

(c)術後の経過について：術後合併症として、頭蓋内・外の出血、けいれん、感染などがあり、とくにけいれんに対してはしばらくの期間、抗けいれん剤（アレピアチン、デパケン、ヒダントールなど）を内服します。術後の血流評価のために、通常は6カ月~1年目くらいで、再びMRA、MRI、SPECT、<sup>133</sup>XeCTや場合によっては脳血管撮影を行いフォローアップします。

## ■ 予 後 ■

小児例では外科的治療により生命に関する予後はよく、とくに発症から手術を受けるまでの間に大きな脳梗塞を起こさなければ、術後はほとんどの症例で日常生活に支障なく回復できます。ただし、虚血性発作を繰り返してしまうと運動麻痺や知能低下をきたす可能性が高く、とくに5歳未満で発症した場合には知能面での予後はあまりよくないとされています。現在は血管再建術\*により、できるだけ早い時期に脳循環を改善すれば知能低下を防止することはある程度可能と考えられています。

## ■ 生活上の注意 ■

お子さんが何かの行動をとった後に決まって症状がでる場合には、躊躇<sup>ちゅうちよ</sup>せずに専門医を受診し早期に診断・治療を受けることが、後の知能低下を防ぐために重要なことですから、日頃から、お子さんの行動と発作との関係を注意深くみることが最大の注意点です。

(工藤千秋)