

# もやもや病Q&A

## A) もやもや病の治療法について

**Q1. もやもや病の患者には皆手術をされるのですか。**

**A1.**

手術をするかどうかは、医師によってかなりの差があります。TIAの発作がある人が10人いたら、その中の2~3人が、脳梗塞型になりますが、誰がそうなるのかが分かりません。3人のうち1人は必ず必要で、残りの1人がわからず、最後の1人は外科手術は必要ないと思われれます。脳梗塞をおこさないために手術をするわけですが、15才くらいまで持ちこたえたと症状も落ち着きます。但し、手術には合併症もあるので、患者さんもよく勉強され考えられた方がよいと思います。迷ったらセカンドオピニオンを受けることをお勧めします。1人の医師だけからの説明にすまらず、2、3人の意見を聞いて自分の目と耳で確かめることが大事だと思います。

**Q2.**

まだ手術をしていません。リスクを考えて迷っているところです。手術のことなのですが、例えば後ろの方は良かったけれど、横の方が悪くバイパス手術をしたために、側頭部の血流が増えて、逆に後頭部の血流が減ったとか、全体としての血液の量が一定で、ただバランスの問題で再手術が必要となるのではと心配しています。もしそういうことであれば、バイパス手術ということよりも血流量を増やすとか、あるいは、血液の中の酸素が重要であれば酸素量を増やすとか、そういった治療法というのはできるのでしょうか。

**A2.**

手術は、血流量を増やすためにしており、頭の中の一定の量の血液を、他の部位に回すためにしているわけではありません。頭蓋骨の外の血管を使って、脳の血管や血流量を増やそうとしているわけですから、その捉え方は違うと思います。そしてもう一つ、例えば右は手術したけれども左はしてないという話もありましたし、いつ手術したら良いのかという問題もあります。もやもや病というのは、脳の血管が徐々に詰まっていく病気ですが、血管が詰まってない時に、いくら手術をしても意味が無いのです。そして、1回手術をやりますと、それから3ヶ月から半年くらいは、側副血行路ができるチャンスがあるのですが、先に(例えば2年、3年前に)バイパス手術をやったとして、後で血管が詰まってきた場合(悪くなってきた時)、新しくバイパスがどんどんできたり、血流量が良くなったりするかどうかというのはあまり期待できません。患者さんが脳梗塞を起こす直前の、血流量が下がって、酸素の摂取率が上がってくる(酸素を大変欲しがっている)時期があるのですが、脳循環代謝を調べるスペクト(SPECT)とかポジトロン(PET)という検査で、脳循環の状態を見ながら、その酸素を欲しがっている部位に、脳梗塞を起こす前にタイミング良く、バイパス手術をしてやるのがもやもや病の外科治療です。お子さんが今、悪くなってきているのか良くなってきているのかを知るために、病症の日記帳をつけることをお勧めします。症状、例えば脱力発作がどの部位に出ているのか、頻度はどれくらいか(月に1回なのか毎日起こっているのか)、発作の時間がどれくらいなのか、どういう時に起きているのか(ワンワン泣かなくて起こるのか、ワンワン泣いて起こるのか)、

など日記帳を付けると脳循環の状態が良く分かりますし、発作が一定して起きているとすれば、危ない事ですからそれをやめるさせる必要があります。日記を付けて、発病した頃と比べ、症状が悪くなっていないのか変化を見るのが大切です。

### Q3.

1箇所に対して直接と間接法の計2回のバイパス手術を受けました。現在は普通に生活し働いています。再発の可能性が気になったのですが、直接法は血液をサラサラするように薬を服用していても将来バイパス部が詰まるのでしょうか。外科手術は一時しのぎなのでしょうか。15年ほど経てば後大脳動脈の手術が必要ですか。

### A3.

直接法はいずれ詰まる可能性があると考えています。外科手術は根本的な解決法ではありません。一般論として、直接法は手術後直ちに有効に働きます。間接手術は、頭蓋骨に開けた穴等から徐々に血管が脳内部に伸びていき、血流が改善されるということです。バイパス手術は詰まった血管を切り開いて再開通するのではないから、病気の進行と共に徐々に詰まってくると想像されます。現状から判断して気をつけることは、梗塞より脳出血の方だと思います。そのためにも検査をした方が良いでしょう。将来、後頭部の手術が必要な場合もあります。前から後ろにこの病気は進んでいくからです。しかし、全員ではありません。手術後大事な事は、どのように自分の脳が変化しているかを知っておくことです。定期的なMRI&MRA検査を是非続けてほしいと思います。調子が悪ければ脳循環検査も必要です。記録帳を作り、記録しながら、体調が良いときも悪いときも検査を受け、自分の現在の病状を把握しておくことが重要だと思います。

### Q4. 後頭部の手術は、前の手術と同じですか。

### A4.

場所も手技も少し違いますが、目的と基本理念は一緒です。目的は側副血行路ができて、脳循環代謝が改善されることです。スペクト検査で頭全体の脳循環が正常か確認してください。

### Q5.

35歳の息子のことですが、昨年7月状態が悪化したので入院し、検査後左側の直接バイパスの手術をしました。この一連の治療で脳梗塞がひどくなった気がします。今年4月には右側の手術もしました。手術前、目は1/4程度見えていましたが、今はほとんど見えなくなりました。手足は軽度ながら不自由で、知能も検査で低下した様に思います。検査で脳梗塞がひどくなることあるのでしょうか。直接バイパスの選択は良かったのでしょうか。数年後、間接バイパス手術を受ける必要があるのでしょうか。今後の生活への助言をお願いします。

### A5.

直接診たわけではないので断言できませんが、一般的に外科手術は直接法であれ間接法であれ、脳梗塞防止のため行うものです。すべて良くするために行うものではありません。そ

の場しのぎと考えると下さい。また、手術は絶対に成功するとは限らないので、事前に医師側が考えられる可能性を説明しますが、医師側の説明が患者さんにうまく伝わっていないこともあります。私の経験では、大人の合併症は直りにくい傾向があります。検査方法についてですが、脳血管撮影は危険が高く、脳梗塞を生じると後遺症がひどい検査です。私も自分の患者さんで2例の合併症を経験しています。その検査で脳梗塞が起こった可能性は否定できませんが、患者は大人なので、急激に梗塞(の領域)が進んだとは考えにくいです。視覚に障害があるのなら、後頭部が梗塞を起こしている可能性もあります。既に梗塞を起こしているのなら外科医が出来ることはあまりありません。梗塞を起こす前に手術が必要です。知能については、大人の場合完成されていることが多いので進行したとは思われません。MRI・MRAもしくはSPECT等の検査を受け、梗塞の範囲、酸素を必要としている部分があるのかを知ることが大切です。さらに、検査設備を備えもやもや病の経験豊富な脳外科医がいる病院を選ぶことも重要です。

#### Q6.

30年ほど前に発症したのですが、手術を受けられなかった(受ける時期を逸した)患者は今後どうすればよいのでしょうか。特に目立った後遺症はありませんが、記憶の面で高次脳機能障害があるように思います。仕事もいつまで続けられるのか不安です。

#### A6.

高次脳機能障害の可能性もありますが、年齢的なものもあるのではないのでしょうか。病気によるものか加齢によるものかわからないので、検査データを確認してもらう必要があるでしょう。高次機能評価の検査を受けられることをお勧めします。30年間元気とはいっても、年に1回はMRI・MRAの検査を受け、脳梗塞の有無、脳動脈瘤の出現はないかの確認や脳循環の検査を受けて、現在の状態を今後も維持していく必要があると思います。次に用心しなければならないのは脳出血です。血压管理も重要です。

## B) もやもや病の検査法について

#### Q1.

去年調べたら、スペクトでは正常に近かったのですが、MRIは撮らなくてよいですか。

#### A1.

スペクトで、脳循環が正常なら、ある程度安心して良いと思います。MRI&MRAは、術後1年までは2回(半年に1回)程度、術後3年から5年経っていて発作がなければ年1回、5年経っていて発作がなければ2年に1回くらいで良いのではないのでしょうか。ただし、一過性脳虚血発作がある場合は、年に1回以上は撮った方が良いと思います。症状がなくても、MRI&MRAで血管が詰まっているのが見えるので、早期に詰まってきているのをみつけた方が、その後のいろいろな判断がしやすいと思います。年に1回撮っていれば、いつ頃から詰まってきているのかが分かります。一定の経過の病気なら、一定の検査、一定の治療法・投薬をするのですが、もやもや病の場合は、個々の患者さんで病状も違えば、各医師の治療方

針にも違いがあり、投薬も治療法も違うので、医師の間でも問題になっています。MRI 検査を外来でどの程度やるか、その人に何の検査をやるか個々の患者さんで考えなければならぬように思います。

#### Q2.

半年前に脳波の検査がかなり重要だと聞いたのですが、術前・後にとられたりするのですか。

#### A2.

昔、MRI & MRA 検査がでる前は脳波しかありませんでした。それで、子どもの診断には、風車を吹かせながら脳波をとっていました。今は術前術後の評価検査として、脳循環代謝のスペクトル検査でダイヤモンド負荷というのがありますが、以前はその代わりに脳波をやっていました。故意に脳血流量を落とす脳波検査をしてもやもや病を判断していました。過呼吸をさせ、危険をおかしてやっていたことになります。私が働いている病院では、現在は禁止しています。脳波が役立つのはてんかんです。もやもや病患者さんで、てんかんを持っている人には脳波をとりますが、それ以外の人には現在検査しません。

#### Q3.

娘が、最初は右側の血流が悪くて手術をしました。すぐに左側をEDASと穴を開ける手術をしました。術後一週間で脳梗塞をおこし、右側に麻痺・言語障害も出ました。リハビリをして、かなり良くなってきましたが去年、脳血管撮影で後ろに少し狭窄が見えるとのこと。まだ悪くなるのでしょうか。

#### A3.

脳の血管は、耳より前(内頸動脈系)と後ろ(椎骨・脳底動脈系)にあり、もやもや病の場合は、前から後ろの方の血管へと進行して(詰まって)行きます。悪くなっていく過程として、後ろの血管が狭窄していくのはよくあることです。手・足の麻痺が出るのは、前の方の血管が詰まって出る症状で、後ろの方の血管が詰まってきたら、目の症状が出ます。

#### Q4.

3年前に脳内出血で倒れた際に、動脈奇形の疑いから血管造影をしました。その時に、血管の先端部分に塊の様な物が確認出来ましたが、これは動脈瘤と正しいのでしょうか。

#### A4.

血管の塊(血管奇形)なのか血管のこぶ(動脈瘤)なのか鑑別しにくい時があります。脳動脈瘤の疑いがある場合、経過観察としてMRAを見ます。たとえ血管にこぶが無くても出てくる危険性があるので、年に一回は外来で出来るMRI、MRA検査をされた方が良いでしょう。

#### Q5.

術後に血管造影をしましょうと言われたのですが、間接法の手術だから、すぐには結果が出てこないということだったので、サイクル的には3年ぐらいいしてから受けた方が良いでしょうか。

**A5.**

血管の新生がうまくいく人は、1ヶ月から3ヶ月で出来上がります。ただし、ゆっくりとした人ならば半年から1年かかりますので、私の病院の場合は、間接法の術後の確認の血管撮影は術後半年から1年でやっています。うまくいってない場合に、脳梗塞を起こすことがありますので、3年までは待たない方が良くと思います。

**Q6.**

**娘ですが、血栓性素因の検査はできますか。**

**A6.**

スクリーニング検査でいくつかの血液中の活性を調べます。それで、いろいろ出てくればそれからまた検査を進めていきます。

**Q7.**

**毎月1回、かかりつけの病院で血液検査を受けていますが、先生のいらっしゃる病院ではできますか。また、いつもやっている血液検査は、何でしょうか。**

**A7.**

希望されればできます。一般的に毎月されているのは、肝機能検査だと思います。血栓性素因の検査は、普通の病院ではやっていません。一度すればよい検査で、毎月はしません。担当の先生に聞いてみて下さい。患者さんからの希望がなければしませんが、私達は、もやもや病の患者さんには勧めています。検査のデータは、すべて患者さんに見せるようになっているので、是非もらって下さい。

## **C) 遺伝及び家族性もやもや病について**

**Q1.**

**私のもやもや病の患者です。5歳と2歳の子供が二人います。出産時は何も問題はなかったのですが、遺伝に関する最新情報を教えてください。**

**A1.**

研究班でも調べられましたが、稀な疾患なうえに、技術的等、種々の難しい問題があるので、いまだ明らかにはされていません。個人的には、遺伝子と外部からの何らかの要因が影響で発症すると考えています。実例として、兄弟4名中1人が患者なら、兄弟の中でもう1人、もやもや病の患者がいる頻度です。もやもや病の患者を持つ父親が患者だったこともありました。子供の場合は、早く病気を見つけて適切に対処することをお勧めしますが、大人の場合は、夫婦間の問題や職場での人間関係もありますので、もやもや病と判るのが必ずしも幸せとは限りません。しかし、希望されればいつでも検査をしますし、子供さんでも5歳になれば外来のMRI&MRA検査は可能になります。

**Q2. もやもや病は先天的な病気といわれましたが、遺伝ということでしょうか。**

**A2.**

遺伝と決まったわけではありません。もやもや病は、脳血管撮影で見つかった病気ですが、本当に1つの病気なのかどうかも分かっていません。同様の症状や病状を示しても、もとの病気がはっきりしていて、もやもや病とは区別されている類モヤといわれる病気もあります。例えば、髄膜炎を起こした人は血管に感染を起こして同じ様に脳の血管が狭窄しますし、脳腫瘍の人に放射線を当てると脳の血管がダメージを受け、もやもや病と同じ様に血管が詰まりもやもや血管を出し、手足の一過性脱力発作を起こす人もいます。他方、4人兄弟の内1人がもやもや病なら、残り3人の中でもう1人もやもや病の人がいたり、もやもや病の子供15~20人の内の1人には、祖父や祖母にもやもや病の人がいます。しかし、親を検査してみると異常のない人が多いです。もやもや病の患者が子供を産んだとして、その子がもやもや病だとは限りません。もやもや病はいまだ原因不明というのが正確ですが、遺伝的な素因に何らかの後天的な要因が加わってはじめて発症することが強く疑われているのです。それで、全員が発症するわけではありません。発症形式は複雑なようです。

**Q3.**

**患者の兄弟の子供はもやもや病になる事がありますか。(兄弟である本人はもやもや病ではない)**

**A3.**

無いとは言い切れません。我々は動物なので遺伝子から成り立っており、歳を重ねるにつれて両親に顔形、歩き方、喋り方、髪の毛等似てきます。最終的には病気も似てきます。同じ家系の中で誰に病気が出て、誰に出ないかは分かっていません。もやもや病の発病は特定の遺伝子に由って出るとか出ないとかいう単純なものではなく、一定の素質を持った人に生まれた後、後天的な何かの条件が加わって発病するのではと強く疑われています。

**Q4.**

**私と娘は、もやもや病の患者です。私(父親)は2年前に脳内出血というかたちで発病し、娘は平成10年に、虚血型、けいれん型で、発病しました。娘の方は、脳梗塞まで起こしているということで、手術をした方が良くと言われ手術をしました。手術の種類は、EDASと右の前頭部と後頭部にEMSをしてもらいました。とりあえず術後の経過は良かったのですが、ここ2,3ヶ月の間に、右の方に脱力症状というようなものが出てきているように思います。もやもや病の進行は、右はステージ3で左はステージ1ですので、左側が原因だとは言い切れないと先生に言われました。力が入らないような脱力ではないですが、娘はなるべく右手を使わないようにしています。これはどういうことでしょうか。**

**A4.**

まず考えられることは、その検査結果が正しければ、娘さんが右手を使わないことがもやもや病の一過性の脱力発作ではないということです。次に考えられることは、MRA検査によれば形の上で左側の所見は軽いけれど、スペクト等の脳循環代謝の検査を試みる必要があります。機能の面からは進んでいる可能性があるからです。MRIが何テスラで検査されたかということと、先生の読影がどこまで正確であるかという問題もあると思われます。最後に考

えられることは、右手を使わないというのが3歳の子供で本当に正しいのかという問題もあります。それを確かめるには、娘さんが「おかしい」と言った時に、片足で立たせたり、万歳させたりしてみてください。(力が入らないわけですから、もし手に力が入らなければ、必ず手が落ちてきますし、足の力が入らない時は、片足で立たせても立てません。)本当に一過性の脱力発作が今あっているのかどうかを確かめることが大切です。もやもや病の一過性脱力発作は、泣くなどの呼吸と関係して起こります。

#### Q5.

私がもやもや病の患者です。7歳になる娘も去年の3月ぐらいに検査を受けましたが、動脈硬化と言われました。(血管が細く映っていました。)私の中では、小さい子供が動脈硬化になることが信じられなかったので、1年半ほどたってから脳波をとりました。すると、もやもや病と思われるような結果が出ていると言われました。MRAを撮ったのですが、もやもや血管は映っていませんでした。でも、やっぱりもやもや病なのでしょう。

#### A5.

動脈硬化があると言われたようですが、MRAをみると細く映っているということですから、狭窄がある可能性が大ですね。もやもや病のMRAには特性があって、初期の頃には狭窄はありますが、もやもや血管はないのです。考えるに、非常に初期の段階に入ってきている可能性があります。ただ、MRAという検査は、脳血管撮影と違いますから、もやもや血管を見る検査として、3D-TOF、2D-TOFという特殊な撮像をしないと抽出されません。普通の病院ではそういう撮像はやっていないので、血管の狭窄は見えても、もやもや血管が見えていないということもあります。その検査の条件が悪くて見えないということであれば、お子さんはもやもや病のステージ2期とか3期にかかってきている可能性はあります。こういう言い方をすると何が何だか分からなくなるかもしれませんが、MRAには機械のミスというのがあります。それは何かというと、普通の血管より細く映る可能性もあるということです。なぜかと言うと、MRAは、血流の流れるスピードによって、画像の上に血管の太さを映していくもので、実際の太さを表わしているものではないのです。ですから、たまたまお子さんの血流が遅いために、血管が細く映っている可能性もあるのです。その場合、血管はMRA上細く見えるけれども、もやもや病ではなく、本当は正常な太さをしているということもあり得るわけです。だから、MRAをどうやって撮ったかということを医師にしっかりと聞かなければいけないと思いますし、場合によっては、3D-TOF、2D-TOFといった特殊な、もやもや血管や血管の狭窄を見るための条件で検査するか、1.5テスラという精度の高い機械で撮ってみるとはっきりすると思います。

今、本人は症状がないということですが、私の経験によると、親御さんや兄弟がもやもや病の方の家族を検査しますと、親子の場合は少ないのですが、兄弟の場合、4人に1人はもやもや病の初期段階の方がいます。そういう意味では症状がなくとも、半年か1年先でいいと思います。もやもや病を見るためのMRA検査をきちんとやらないといけません。

## D) 生活で心配なこと

Q1.

もやもや病の患者が予防接種を受けても大丈夫ですか。

A1.

まずは問題ないでしょう。ただし、予防接種というものは、接種をせずに病気を発症する率と、接種をして病気を発症する率を比較して実施されているものです。正常な人でも、接種を受けたために病気を発症する人が僅かながらでもいるということも事実で、このことも理解しておいて下さい。

Q2.

もやもや病の患者が飛行機に乗ることに問題はないですか。

A2.

乗るのをやめる程の問題はないと考えますが、よくわかっていないと言うのが正直な所です。気圧と血圧が関係していると思われませんが、出血との関係を示すデータはありません。ただ、受け持った患者さんの約200人中1人だけ、出血を起こした人がいます。それを考えると、特に脳出血を起こした人と、まだ手術をしていない人については、福岡—大阪間くらいの近距離ならば飛行機をやめ、なるべく新幹線を利用する方が良いかもしれません。

Q3.

現在62歳の女性、自宅で倒れ入院、その後転院し、開頭手術をした際にもやもや病と診断されました。現在は両足と眼球が少し動く程度です。入院してから15年目です。今後どうなっていくのか不安です。また、主治医に今までの経緯を説明してもらうことは可能でしょうか。

A3.

詳しくは分かりませんが、脳出血によりできた血腫が脳を圧迫して頭蓋内圧があがる脳ヘルニアという状態を起こしたことが疑われます。医師は、患者から要望があればカルテや情報の開示をするようになっていますので、主治医にお願いして説明を求められてもいいかと思います。今後については、検査をして評価はできても、治療ができるかは分からないので、その点を理解した上で医師に相談をされてはどうでしょうか。

Q4.

現在、重度の障害を残したままの状態、手術等をしない者の将来はどうなるのでしょうか。

A4.

重度の障害を起こしたのがいつかが問題で、3～6ヶ月の間ならまだ少しは何かできることもあります。外科治療は基本的に予防の医学です。総て手術で治せるわけではありません。しかも重度の障害が起こった脳の部位が問題です。良くしようと思うだけではなく、現在の状況を悪化させないことも大切であると思います。



**Q5.**

14年くらい前に、熱性痙攣が2, 3日治まらず、原因も分かりませんでした。再度の発作で、もやもや病とわかるまでに9ヶ月くらいかかりました。発作は、ちょこちょこあり、手足の麻痺・言語障害・知的障害も出ていました。その後、手術をし、今は落ち着いているのですが、もう悪くなる事はありませんか。

**A5.**

今後どうなるかは、担当の先生に後ろの方の血管(後大脳動脈)が詰まってきているかどうかを聞いてみて下さい。後大脳動脈が詰まっていれば、もう進みませんが、後ろがまだ詰まっていなければ、これから詰まり脳梗塞を起こすことはあると考えられます。脳梗塞で発症した子どもさんが、30才を過ぎて出血型になるかどうかはまだわかっておりません。20年前に虚血型で発症された子供さんで手術をしている人が、今やっと30才を過ぎてきています。それらの人が出血を起こすかどうか分かっていません。ただ、もやもや血管は弱いので、もやもや血管をたくさん持っている人は、出血を起こしやすいのではないかと疑われています。

**Q6.**

右脳室内出血の為、左手に麻痺が残り現在リハビリ中、職場復帰予定ですが、どんな点に注意したらよいでしょうか。

**A6.**

出血型なので基本的には血圧コントロールが重要です。血圧は一日の中において朝昼晩で異なるので何日間かは一日何回か測ってみて、ご自身の一番高いところをみつけたら、その時間帯に時々測ると良いでしょう。脳からきた麻痺については使う事がリハビリとなります。3ヶ月、6ヶ月、1年と続け、効果がないからと止めてしまえば、悪くなってしまうので続ける事が大切です。また、リハビリは病院だけで行うものではありません。病院で行う1日30~45分のリハビリだけでなく、病院でのリハビリ内容を覚え、自宅においてもリハビリを一日数回行う事を勧めます。但し、手足の関節や筋肉を傷めない程度にして下さい。

**Q7.**

現在、小4の女の子、約7年間小児用バファリンとフェノバルを服用していますが副作用は心配ないでしょうか。

**A7.**

薬は多少の副作用があります。しかし、状態が悪いので出されるものと思います。一過性の発作がある場合に血栓予防の為に小児用バファリンを出しますが、半年、一年と発作が無い場合は服用を中止していいと思います。但し、また発作が起こった場合は再開する必要があります。フェノバルはてんかん発作や不随運動の薬で、てんかんについては実際に発作がある場合や脳波の確認において、てんかんを起こす様な波がハッキリ出れば飲む必要があります。てんかん発作も無く、脳波の異常が無い場合、3~5年経てば服用を中止していいと思います。長期服用していると慣れてしまうのか、短期で見られる副作用は出ません。長期の場合、歯茎が厚くなったり爪が厚くなったりしますが、10年20年飲んだからといって言語障害が出たり手足が麻痺したりする事はありません。フェノバルという薬は、

脳外科の領域ではもやもや病に限らず、脳腫瘍の患者さんなど何十年と服用されている方がいて、ひどい副作用はない薬です。

#### Q8.

**痙攣発作が月に2～3回ありますが、薬での調整が出来ず心配です。**

#### A8.

この痙攣はてんかんと思われそうですが、月に2～3回あるというのは、薬での調整が十分に出来ていないと思われそうです。血中濃度が十分か、薬を正しく服用しているか、服用時下痢をしていないかを注意して見る必要があると思います。まず、病院でその薬の血中濃度が必要な量に達しているのか調べるのが第一で、一剤で血中濃度に達しているのに痙攣があるのであれば、その薬は合わないという事になります。この時、担当医師とよくご相談下さい。抗痙攣剤としての二剤目を追加することもしばしばです。

#### Q9.

**現在の症状はたまに起こる頭痛のみで、今通院している病院はありません。遠くの病院で手術し、紹介状を持って地元の病院にフォローをお願いしましたが、担当の医師に断られました。2～3年は、手術した病院で定期検査を受けましたが、その後は具合が悪い時のみでいいとの事で検査を受けていません。今後は定期検査を受けた方がいいのか、調子が悪い時のみ地元の病院で診てもらう程度でいいのか、たまに起こる頭痛の度に思案しているのでアドバイスをお願いします。**

#### A9.

手術を専門に行う病院がありますが、遠い患者さんについては月に1回や年に2～3回等頻繁に通う事が出来ないのも、地元の病院に紹介する事が多いようです。以前、もやもや病は稀な病気で、脳外科医が一生の内でのこの病気の患者さんに1人会えばいい位の頻度だと言われていました。特に小児科や内科の先生など、もやもや病を診た事の無い先生は沢山います。関西の方まで行って手術を受けられた方が、そこまでは術後経過観察のために出向けないので、地元のお医者さんということになるのでしょう。九州でもやもや病に盛んに取り組んでいる病院は、少ないですがあります。それらの病院には関連の病院もあります。これらの病院に紹介状を持って行かれては如何でしょうか。必要ならお教えします。相談者は断られていますが、その病院にはもやもや病専門の医師が居なかったのだろうと推測します。医師(脳外科医)にもそれぞれ専門があるので、もやもや病の専門医がいる病院に少し遠くても移られる方がいいと思います。手術は終わっていても一時しのぎにすぎず、病気が完全に良くなった訳ではありません。手術後調子が良ければ、ある程度大きな問題は解決していますが、もやもや病の場合、一生診てもらう医師を見つけておく必要があると思います。また、虚血で発症した方も後に出血を起こす危険性もあるので、もしもの場合の駆け込み寺的な病院を持つておく必要があります。その為には、例え調子が良くても、近くの病院で一年に一回程度は定期的な診察を受けておく必要があると思います。

#### Q10.

年齢を重ねるにつれて身体の不自由な箇所が増えてきて、特に精神面で不安定な時期が長く、ひどい時には薬も効かず、母親に暴力を振るってしまいます。どうしたら良いでしょうか。

#### A10.

難しい問題ですね。手足に麻痺も無く言語障害も無い、普通は全く問題無い様に見えるけれども、感情面とかを抑えきれない、これも一種の病気です。高次機能障害があるかもしれません。こういう面の方の評価と治療というのは、まだうまくいっていないのが実状です。心療内科や精神科の先生に、もやもや病を理解して頂きたいと思います。我々としてもそういう先生を育てていく事も必要ではないかと考えています。

#### Q11.

二つの病院に掛かっていますが、先生方の考え方の違いに戸惑う事があります。

#### A11.

自分で判断する問題であり、なんともお答えし難い質問です。もやもや病は脳外科医の内でも意見が100%一致する程明らかにされた病気ではありません。多少のくい違いはあります。医師にも専門領域の違いがあり、例えば同じ外科であっても、糸の結び方すら違う場合があります。そんな答えでは困ると言われるのであれば、3人目を探して聞く事です。そこで、あなたがどの先生を本当に信用するかという事になると思います。ただ、もやもや病は少ない病気で、多くの医者が経験していないので、どの地区において、どの先生が一番経験があるかはお教えしたいと思います。

#### Q12.

頭痛がひどく目眩も起きます。気分が優れないのですがどうしたら良いでしょうか。

#### A12.

もやもや病は、脳梗塞や一過性脱力発作をたとえ乗り越えても、脳循環代謝が悪いため頭痛は酷いようです。軽い人からひどい人まで様々です。子どもさんでも頭痛を訴える方や、中には吐き気をもよおす人もいます。鎮痛薬も必要ですが、寝かせると治ります。ただ大人の場合は、寝ている訳にはいかない場合もあるので良く分かりません。次に目眩ですが、脳循環が悪いか、もしかしたら血圧が低い事も考えられます。足の先から頭まで高さがあり、この高さが重力と関係しています。特に女性には、生理があり血圧が低い人が多いですが、その人達が朝起きて急に立ち上がるとふらつとします。ふらつとするのは脳の血流が足りないからです。起立姿勢になる時に交感神経と副交感神経が働いて、脳の血圧を元の血圧に戻してくれればいいのですが、歳をとってくると、交感神経と副交感神経も調整が遅れてきます。寝ていて起き上がった時に、寝ていた時の脳の頭蓋内の血圧に調整するのが数秒遅れると、脳貧血を起こしふらつとすることになります。そういう意味では、目眩がする時というのは、寝ている状態から起きる時、後ろを向くなど頭を回転させる時、下にしている頭を持ち上げる時などで、こういった時はゆっくり動作しないといけません。頭痛や目眩がこういったタイミングで起こるのかを知る事が大切です。ある人においては、血圧の薬を変えた事で、元の血圧が変動した為に起こることも考えられます。まずは自分の血圧がどれ位であるのか、異常が無

い時の血圧がいくら位なのかも知っておく事が必要だと思います。症状が出た時も測定し、比較してみてください。

#### Q13.

**薬、特に漢方薬や風邪薬などの飲み合わせについて注意すべき事を教えてください。**

#### A13.

漢方薬は安全な薬と思われがちですが、その人の体質によって合わないものがあります。特に肝臓や腎臓の機能が低下している場合には、体内の水分が尿として出て行くのを抑える漢方薬もあるので注意が必要です。現在服用中の漢方薬があるのであれば、薬局の薬剤師に今の状況と症状を説明する事をお勧めします。風邪薬については、何種類もの成分が含まれています。その中に現在服用中の薬と同じ作用を持つ成分が含まれる場合、作用を強めてしまう事があります。いずれにしても、漢方薬同様に薬局の薬剤師に今の状況と症状を説明する事をお勧めします。

#### Q14.

**娘が小児用バファリンを飲んでいますが、以前飲んでいたフルナールの方が勉強に集中できたし、(物にぶつかって)打っても内出血がそうなかったのですが、今度バファリンを飲み始めて、勉強に集中できないし眠たくなると言うのですが、副作用としては同じなのでしょう。**

#### A14.

副作用の問題もありますが、効果という点も考える必要があります。。脳循環代謝薬というのは、どこまで効果があったのか良く分かっていません。新聞にもいろいろ載っていたと思いますが、もやもや病だけでなく、多くの脳卒中の患者さん達が服用した薬に効果がないということで中止になり、問題が出てきたりしているようです。小児用バファリンとフルナールと副作用は少し違うと思いますが、大きな副作用はありません。個人的なあう・あわないもあるかもしれませぬ。

## E) 出産について

**Q1. 手術を2回し、脳梗塞も起こしているので出産時の麻酔が不安です。**

#### A1.

もやもや病の患者さんにおいての出産時の危険性といえば、麻酔と出血による血圧低下が考えられます。自然分娩は呼吸が絡んでくるので、私の病院へ来られる方は全身麻酔で帝王切開をする人が多いようです。しかし、手術を受けていれば、受けていない人に比べれば自然分娩で出産しても安全ではないかと思えます。

## F) もやもや病と他の疾患の合併について

Q1.

現在8歳で斜視の手術を勧められています、麻酔が心配です。大きくなったら麻酔に対する心配も少なくなるのでしょうか。

A1.

もやもや病においては、麻酔に関して言えば何歳になっても同じであると思います。大きくなっても同じです。もやもや病の麻酔というのは特殊です。但し、一般の方で、手術を受けて何かあった時の事を、8歳の場合と20歳の場合で比べると、脳の発達は15歳位で落ち着くと言われ、8歳の脳は成長過程にあるので、この時のダメージは大きいと考えられます。もやもや病の専門医がいて、しかも麻酔についても、もやもや病に詳しい麻酔科の先生がいる病院で手術される事を勧めます。

Q2. もやもや病と視野の関係について教えてください。

A2.

眼の症状は、もやもや病だけとは限りません。カメラに例えると、眼球がレンズで大腦後部の後頭葉がフィルムに例えられます。この他にも伝達経路として、視神経や側頭葉があって、全部が揃って初めて見える事になります。脳梗塞や脳腫瘍による圧迫などで、これらのどこかが損傷すると視野が欠けたり見えなくなったりします。もやもや病だけではありませんが、脳、特に側頭葉や後頭葉が損傷を受けると一部が見えなくなります。

Q3.

もうすぐ小学6年生になる娘のことですが、もやもや病だけでなく、原発性肺高血圧症にかかってしまいました。総合病院に通っていますが、もやもや病と別々なので、いろんな面で苦労しています。

A3.

両方の病気を同じ所で診るというのがベストだと思いますが、小児科の中でも、もやもや病は神経の専門、原発性肺高血圧症は循環器の専門というように、それぞれ専門がありますから、両方とも診ることができる医師はいないと思います。同じ病院内に神経の専門家と心臓の専門家がいて、診てくれると良いと思います。総合病院の問題ですが、医師の専門分化が進んできたので、もやもや病のように少ない患者数ながら、非常に深く分かってきているという良い面の一方で、一人の医者が、患者さん全員の頭から足先まで見ることができなくなってきたということもあります。総合病院だから大きいと思われませんが、福岡市内の普通の総合病院でも小児科医が2人か3人でしょうし、脳外科医も多いところで3人か4人ですから、そういう意味では、両方の疾患をカバーしきれないと思います。患者さんの方も、どういう病院に行き誰にみてもらえば、何がわかるのかというのを考えなければいけないと思います。距離の問題とかいろいろな人的な問題とかありますが、われわれが持っている環境というのは限度がありますから、常日頃は、近くの先生で診てもらって、年1回か2回かは、大病院にいて専門の先生に検査をしてもらうというように、お医者さんを何種類か持たれることを考えないといけないと思います。

#### Q4.

私の娘は、類もやもや病といわれる川崎病なのですが、原因がはっきりしているわけではないけれども、もやもや病と疑わしいような病気にかかっていると以前説明を受けましたが、今回の医療講演で、もやもや病のような症状を呈する病気の中では、原因がはっきりしている病気と言われたように聞こえました。その点は如何でしょうか。

#### A4.

川崎病の合併の場合、もやもや病かということ非常に難しいと思います。もともと川崎病は血管を主体にした病変ですから、因果関係がないとも言えないと思うのですが、直接の因果関係が、頭に関してははっきりしています。因果関係が類推される場合は、もやもや病には入れないということですから、川崎病はどちらかと言うと、もやもや病とは言いにくいと思います。これは、半分は医療行政の問題もあるのです。いろんな病気ともやもや病と一緒にある方達に、もやもや病が本当にあるのか無いのかが私達にも分かりません。ひょっとすると、もやもや病と違う病気なのかもしれないということも一方では言えるのですが、もやもや病と別の病気と、二つ病気を持っているということも可能性としては高いわけです。

もやもや病という病気が本当にあるのかということすら今でも疑っている人がいます。つまり、もやもや病という病気は無いのではないか、いろんな病気の、たまたま像を呈する一時期であるのではないかというように。だから川崎病は、本当はそういう一時期の像を呈していて、血管に変化をもたらしているのではないかというような考え方さえあるのです。厚労省には、特定疾患の診断基準というのがありますが、この診断に見合う人だけを特定疾患患者として認定します。それは、その病気の人たちのデータを集めて、どういう病気であって、何が原因であって、どうしたらその病気が治せるのかということ調べるためでもあるのです。そして、我々も今の保健医療(厚労省が指導している保健医療)に則してやるわけですから、診断というのは厚労省が示した診断基準を使わざるを得ないし、大学病院は、その厚労省の研究班の中核の中に居るものですから、類もやもや病ともやもや病をかなり分けた形で見ているわけです。よその病院に行くと、医師団の中には類もやもや病を知らずに、類もやもや病の人をもやもや病の人だとして、特定疾患の書類を書いてもらって通っている人達もおられます。そういう人達が大学病院に来られて、何故ここでは通してもらえないのかと思われることもあると思います。

#### Q5.

大阪の方の先生に伺ったときには、川崎病ともやもや病はまったく因果関係はないと断言をされたのですが、それはちょっと違うのでしょうか。

#### A5.

もともと、もやもや病も川崎病も、両方とも原因が分かっていない病気ですから、本当に関係が無いと言い切れないのが私達の正直な考えです。

川崎病は、実際いろんなところで血管炎を起こしています。頭の中で血管炎を起こしている方もいます。だから絶対、因果関係が無いとは言い切れないと思います。しかし、正直なところ真実はまだ分かっていません。ですから現在は、もやもや病と川崎病とを分けているというのが事実です。