

## 除脳硬直を呈するも完全社会復帰した 脳動静脈奇形破裂の1小児例

田邊雄大, 西尾利之, 新妻 創  
高橋俊成, 橋本美香, 内田 崇  
宮林拓矢, 二瓶真人, 鈴木力生  
北村太郎, 高柳 勝, 村田祐二  
大浦敏博, 大竹正俊, 下田由輝\*  
平野孝幸\*, 川瀬 誠\*, 刈部 博\*

### はじめに

小児救急の現場では稀ながら脳出血の患者に遭遇することがある。その多くは、もやもや病や脳動静脈奇形 (arterio-venous malformation, AVM) などの基礎疾患を有している。その予後は、基礎疾患の種類や発症時の症状および出血の程度などから予測することが出来る。中でも除脳硬直を呈した脳出血の予後は極めて悪いとされる<sup>1)</sup>。しかし、今回除脳硬直を呈したにも関わらず劇的に改善して完全社会復帰した AVM 破裂の1例を経験したので若干の文献的考察も加えて報告する。

### 症 例

患 児：10歳女児

主 訴：嘔吐，意識障害，けいれん

家族歴：特記事項なし

既往歴：4歳時に蛋白尿陽性のため精査するも異常は指摘されなかった。

現病歴：入院当日朝は普通に登校し、放課後に友人宅で遊んでいた。15時35分頃、トイレで嘔吐し、友人の家族に嘔吐したことを伝えに行ったが、友人の祖母の前で頭を抱え込むようにして意識レベルが低下し、その後全身性間代性けいれんをきたした。嘔吐も頻回になったため救急隊が要

請され、当院救命救急センターに搬送、入院となった。

入院時身体所見：身長 150 cm，体重 42 kg，体温 37.1°C，血圧 180/110 mmHg，脈拍数 110 / 分，SpO<sub>2</sub> 88%。除脳硬直を呈し，陥没呼吸，下顎呼吸を認め，意識レベルは Japnan Coma Scale (JCS) で III-200，Glasgow Coma Scale (GCS) で 4 (E1V1M2) であった。瞳孔左右不同はなく径 4 mm で，対光反射は消失していた。

入院時検査所見 (表 1)：白血球数は 26,000 / μl

表 1. 入院時検査所見

WBC	26,000 / μl	AST	30 IU/l
RBC	459 × 10 <sup>4</sup> / μl	ALT	27 IU/l
Hb	13.6 g/dl	ALP	574 IU/l
Ht	40.3%	LDH	391 IU/l
Plt	34.9 × 10 <sup>4</sup> / μl	TP	6.9 g/dl
CRP	0.17 mg/dl	Alb	3.4 g/dl
PT	102.2%	BUN	9 mg/dl
APTT	26.8 sec	Cre	0.19 mg/dl
Fibg	341 mg/dl	Na	138 mEq/l
D-dimer	1.75 μg/ml	K	3.5 mEq/l
Urinalysis		Cl	102 mEq/l
Protein	(2+)	Ca	8.0 mg/dl
Glucose	(2+)	IP	3.6 mg/dl
Occult blood	(±)	CK	103 IU/l
Ketone body	(1+)	NH <sub>3</sub>	57 μg/dl
RBC	1-4/HPF	Amy	96 IU/l
WBC	1-4/HPF	Glu	203 mg/dl

仙台市立病院小児科

\*同 脳神経外科

と増加を認めるも CRP 値は陰性で、貧血および血小板減少は認められなかった。血液凝固検査では D-dimer が 1.75  $\mu\text{g/ml}$  と軽度上昇を認めたが、PT, APTT および fibrinogen は基準値であった。尿一般検査では尿蛋白および尿糖が 2+ で、尿潜血反応は  $\pm$  であったが、尿沈渣に異常は見られなかった。血液生化学検査では血糖値が 203 mg/

dl と上昇を認めた以外は CK 値を含め異常所見は認められなかった。

入院時脳 CT 所見 (図 1): 右前頭葉の皮質下～深部に長径 6 cm の脳内血腫を認め、側脳室前角に脳室穿波していた。側脳室, 第 3 脳室, 第 4 脳室には鑄型状の血腫がみられ、水頭症を来していた。血腫の周囲に浮腫がみられ、正中構造が左側に

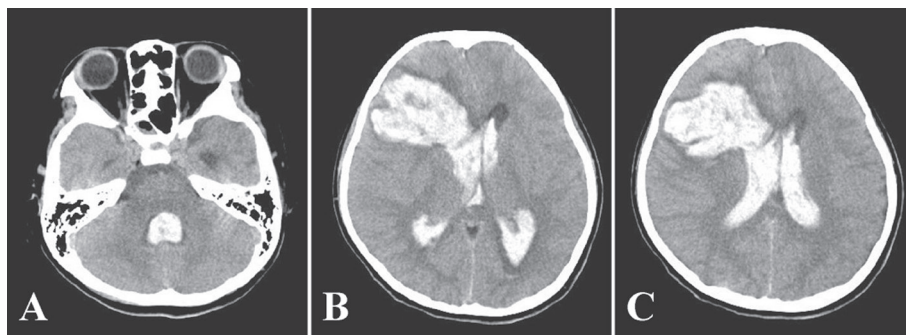


図 1. 入院時脳 CT 所見  
右前頭葉の皮質下～深部に長径 6 cm の脳内血腫を認め、側脳室前角に脳室穿波していた。側脳室, 第 3 脳室, 第 4 脳室には鑄型状の血腫がみられ、水頭症を来していた。血腫の周囲に浮腫がみられ、正中構造が左側に偏位していた。

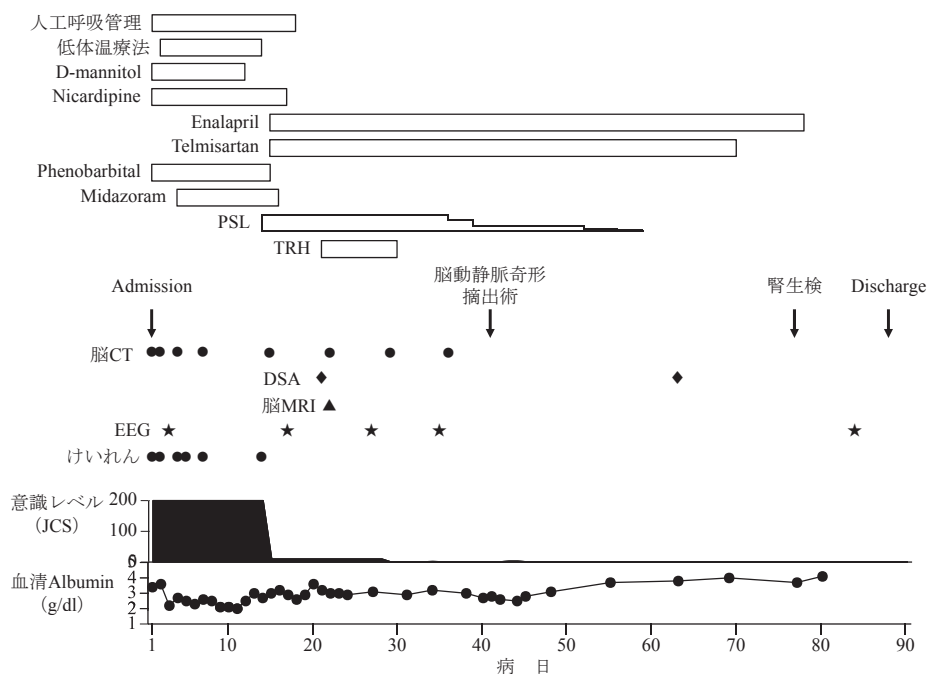


図 2. 入院後経過  
PSL: prednisolone, TRH: thyrotropin-releasing hormone, CT: computed tomography, DSA: digital subtraction angiography, MRI: magnetic resonance imaging, EEG: electroencephalogram, JCS: Japan Coma Scale

側に偏位していた。脳動静脈奇形などの脳血管奇形が疑われた。

入院後経過 (図2)：当院脳神経外科医師と相談した結果、救命の可能性は極めて低く、手術適応もないことから保存的治療で経過観察することとなった。人工呼吸管理を開始し、けいれん対策として phenobarbital、脳浮腫対策として D-mannitol、降圧薬として nifedipine の投与を行った。入院3時間後に施行した脳CTでは脳内血腫の増大はみられず、側脳室、第3脳室および第4脳室の鑄型状の血腫も同様で水頭症の進行は認めなかった。脳幹へのダメージが原因と思われる異常高体温に対しては、第2病日より Arctic Sun® を用いた機械的体温管理を開始した。

第2, 4 および7病日に施行された脳CTでは徐々に血腫の縮小が認められ、意識レベルの JCS III-200 が持続していたが、けいれん回数は減少し、バイタルサインは安定していた。第3病日に施行された脳波では全汎性徐波を呈するも左右差はなく、棘波は認められなかった。また入院時より蛋白尿が持続し、第9病日から経管栄養および経静脈栄養を行っているにも関わらず、血清アルブミン値が 2.1 g/dl まで低下し両側上肢の浮腫が出現したため、第11病日よりアルブミン製剤の補充を開始した。第13病日の部分尿で尿蛋白が 1,470 mg/dl と著増が認められたためネフローゼ症候群と診断し、第13病日から prednisolone (PSL) 60 mg/日による治療を開始した。同日、当院耳鼻咽喉科に気管内挿管が長期にわたる可能

性があり、気管切開術を依頼し、第15病日に施行する予定となった。

第15病日の8時40分頃、突然開眼して意識状態が JCS II-10 に改善した。同日施行された脳CTでは右前頭葉の血腫による高吸収域は辺縁が不明瞭となり縮小し、脳室内の血腫はほぼ消失していた。また水頭症は認めなかった。同日午後に予定していた気管切開術が耳鼻科医により行われた。第17病日の脳波では全汎性徐波を示すも基礎波が認められ、また聴性脳幹反応 (ABR) は正常であった。第21病日に施行された脳血管造影検査では右前頭葉に径 60 mm の巨大な脳動静脈奇形が認められた (図3)。同日より意識レベルのさらなる改善を期待して thyrotropin-releasing hormone (TRH) を10日間投与し、第29病日より意識レベルは JCS で I-1 に改善した。

ネフローゼ症候群に対する PSL の反応は良好で第28病日に尿蛋白は陰性化した。脳動静脈奇

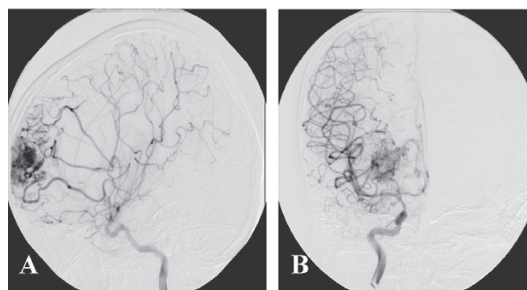


図3. 脳血管造影所見  
右前頭葉に径 60 mm の巨大な脳動静脈奇形が認められた。

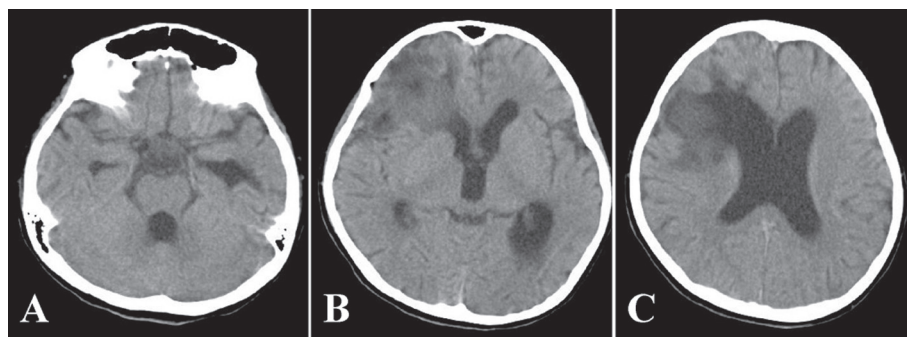


図4. 第36病日の脳CT所見  
血腫はきれいにドレナージされ、水頭症の発症もなかった。

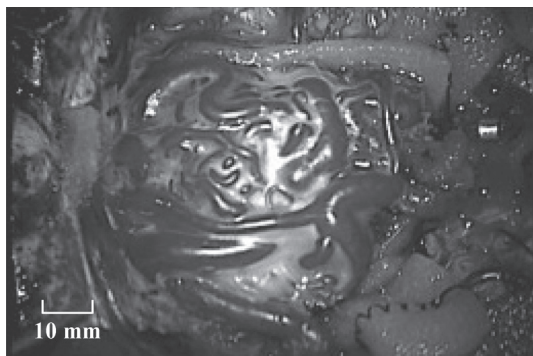


図5. 脳動静脈奇形摘出手術所見  
右前頭葉に径60 mm 巨大な脳動静脈奇形を認め、これを摘出した。

形の再出血を避けるには脳外科的摘出術が最良と考えられ、その際のPSLの投与量が問題となった。第41病日を手術日と設定し、第35病日までPSL 60 mg/日を継続し、40 mg/日2日間の後、20 mg/日に減量した状態で手術を行う予定としたが、ネフローゼ症候群の再燃はなかった。第36病日に施行された術前の脳CTでは血腫はきれいにドレナージされ、水頭症の発症もなかった(図4)。第41病日に予定通り当院脳外科医により脳動静脈奇形摘出術が施行された(図5)。術後第43病日より一過性に蛋白尿の増加がみられたが、PSLを増量することなく第49病日より再び尿蛋白は陰性化した。その後、降圧剤の調整も考慮してPSLを第58病日に漸減中止としたが再燃は見られなかった。

第49病日に気管切開孔を閉鎖し、第75病日にネフローゼ症候群の原因検索のためのエコー下腎生検を施行した。生検組織結果は巣状糸球体硬化症であった。

第88病日に独歩退院となった。発症から4カ月後には普通学級に通学し、IQは87まで改善した。右上方1/4半盲以外は神経学的後遺症なく経過しており、運動会の徒競走で1位になるまでに運動機能も改善している。発症8カ月後のフォローの脳血管造影検査では残存AVMはなく完治と判断された。

## 考 察

小児の頭蓋内出血は外傷性が多く、非外傷性は約30%である。原因としては脳動脈瘤やAVM、もやもや病が多く、小児の場合には背景に血液疾患や凝固異常が隠れていることもあり注意が必要とされている<sup>2)</sup>。急性期の治療は、成人同様に脳卒中学会の「脳卒中ガイドライン」に基づいて行われるのが、一般的であり、本症例も上記ガイドラインに基づき管理を行った<sup>3)</sup>。

AVMは10万人に1人の頻度で発見され、その多くは出血を契機に発見される。自然経過での年間破裂率は2-4%と高く、かつ出血時の死亡率も約30%と高い。特に小児で発見される症例の75%は出血を契機に発見され、その予後は厳しい場合が多い。治療法としては、外科的摘出術、定位放射線療法および血管内治療があり、本症例では部位や大きさから外科的摘出術が選択された<sup>4,5)</sup>。

本症例は来院時に除脳硬直を呈していた。除脳硬直とは中脳ないし橋の障害で、それより上部の脳との交通が遮断されていることを示唆し、神経学的予後不良の指標とされている<sup>5)</sup>。急性脳症や急性薬物中毒などで除脳硬直を呈するも、社会復帰したという報告はいくつか見受けられる。しかし脳出血などの脳血管障害が原因で除脳硬直を呈したにも関わらず、後遺症を残さず社会復帰したという報告は検索した限りではなかった。

表2に当院において過去5年間に経験した20歳未満の非外傷性頭蓋内出血症例をまとめた。原因は疑い例1例を含めすべて脳動静脈奇形であった。来院時のJCSが1-2ケタであっても麻痺や高次脳機能障害などの後遺症を残しており、来院時のJCS3ケタの症例では死亡や寝たきり状態と、その転帰は厳しいものとなっている。このことから本症例がどれほど劇的に改善したのか明らかである。

また本症例ではクーリング目的の軽度脳低温療法を施行した。「脳卒中ガイドライン2009」「ヨーロッパ脳卒中ガイドライン(ESO-Guidelines)」では脳出血急性期の発熱は予後不良と相関するた

表2. 当院における過去5年間の20歳未満の非外傷性頭蓋内出血症例

年齢	性	初診時意識レベル	脳CT所見	診断	転帰
8歳	男	JCS-30	脳室内出血	右側脳室内動静脈奇形, 脈絡叢乳頭腫	高次脳機能障害 広汎発達障害
10歳	女	JCS-200	右前頭葉皮質下出血 脳室穿破	脳動静脈奇形	完全社会復帰
11歳	女	JCS-0	左視床出血	脳動静脈奇形	右不全麻痺, 筋固縮, 企図振戦
13歳	男	JCS-200	左後頭葉皮質下出血	脳動静脈奇形	寝たきり状態
14歳	女	JCS-300	小脳出血	脳動静脈奇形疑い	一度蘇生するも死亡
16歳	男	JCS-20	左頭頂部皮質下出血	脳動静脈奇形	右上下肢麻痺

め正常体温を超えた発熱はクーリングなどの治療にて下げるべきである, としている. しかし本症例はクーリングのみでは対処できない異常高体温を呈したために, Arctic Sun<sup>®</sup>を用いた機械的体温管理を行った. 多くの報告で, 脳血管障害に対して脳低温療法を施行することで機能的予後が改善することは無いと報告されている<sup>7,8)</sup>. しかし本症例を見る限りにおいては, 小児例において, 神経学的予後改善に軽度脳低温療法が奏功する可能性があり, 脳低温療法を含めた治療法の選択に慎重を期する必要があると思われた.

### 結 語

- 1) 除脳硬直を呈した脳動静脈奇形破裂の1小児例を報告した.
- 2) 救命の可能性は極めて低いと思われたが, 脳保護療法を行い, 完全社会復帰することが出来た.
- 3) 脳出血は, 小児救急の場面で稀ではあるが遭遇しうる病態である. 本症例のように, 予後不良と思われても劇的な改善を見る可能性があり, その治療や予後判定には慎重を期する必要がある.

尚, 本論文の要旨は第214回日本小児科学会宮

城地方会(2012年11月, 仙台市)において発表した.

### 文 献

- 1) 篠田 純 他: Q 17. 外科的治療. 徹底ガイド 脳卒中 Q & A—プレホスピタルからリハビリまで—救急・集中治療 24: 868-880, 2012
- 2) 松谷雅生: 動静脈奇形. 脳神経外科学 必修講義, 改訂版(松谷雅生著), メジカルビュー社, 東京, pp 69-72, 2010
- 3) 脳卒中ガイドライン委員会: 脳卒中治療ガイドライン 2009(篠原幸人 他編), 2009
- 4) 岩間 亨: 脳動静脈奇形. 小児疾患診療のための病態生理 2(『小児内科』『小児外科』編集委員会共編) 第4版, 東京医学社, 東京, pp 684-687, 2009
- 5) Rubin D et al: Surgical management of pediatric cerebral arteriovenous malformations. Childs Nerv Syst 26: 1337-1344, 2010
- 6) 田崎義昭 他: 除脳硬直とは, ベッドサイドの神経の診かた(田崎義昭 他編), 改訂17版, 南山堂, 東京, pp 289, 2010
- 7) 正岡博幸 他: 脳血管障害に対する脳低温療法当施設での脳血管障害に対する脳低温療法の有効性の検討. 第13回日本脳低温療法学会抄録集, p 54, 2010
- 8) 野口 慶 他: 重症くも膜下出血に対する軽度脳低温療法の臨床的效果. 第15回日本脳低温療法学会議録, p 55, 2012