

症例報告

脳梗塞を繰り返した Bow hunter 症候群

藤田医科大学小児科¹⁾, 刈谷豊田総合病院小児科²⁾, あいち小児保健医療総合センター神経科³⁾, 藤田医科大学脳卒中科⁴⁾

須藤 湧太¹⁾²⁾ 鈴木 孝典¹⁾ 跡部 真人³⁾ 平井 雅之²⁾ 鈴木大次郎¹⁾
小島 有紗¹⁾ 内田 英利¹⁾ 齋藤 和由¹⁾ 畑 忠善¹⁾ 石原 尚子¹⁾
中原 一郎⁴⁾ 吉川 哲史¹⁾

要 旨

小児の脳梗塞の原因としては、血液疾患、循環器疾患、代謝疾患、脳血管構造異常の神経疾患などがある。今回、脳梗塞の原因が Bow hunter 症候群であった7歳男児例を経験したため、報告する。

症例は生来健康な7歳男児。体育授業中に転倒し、その2時間後からめまい、頭痛、嘔吐が出現し、近医を受診。頭部MRIを施行したところ、左小脳半球に脳梗塞を認めた。発症3か月後、フォローのMRIを施行したところ、右頭頂葉と右小脳半球に微細な脳梗塞を認めた。精査加療目的に前医を受診、内科的な精査を行ったが、原因はわからなかった。発症4か月後、めまい、嘔吐があり、前医を再診、頭部MRIを施行し、左小脳半球に再度脳梗塞を認めた。計3回の脳梗塞のエピソードがあり、脳血管造影を含めたさらなる精査のために、当院を紹介受診した。当院脳卒中科の血管造影で、頸部の右捻転により、左椎骨動脈が狭窄する所見及び内膜の解離所見を認め、Bow hunter 症候群による椎骨動脈解離、多発性脳梗塞と診断し、血管内治療が行われた。

本症例のような原因不明の椎骨脳底動脈系の脳梗塞を診断した場合は、Bow Hunter 症候群を鑑別に挙げて精査する必要がある。

キーワード：Bow hunter 症候群、脳梗塞、椎骨動脈解離

はじめに

Bow hunter 症候群 (Bow Hunter's syndrome : BHS) は、頸部の回旋に伴った椎骨脳底動脈領域の血流障害によって引き起こされる症候群の総称で、一過性のめまいから脳梗塞まで起こし得る¹⁾。アーチェリーの練習中に脳梗塞を起こし、“Bow Hunter's Stroke”と言われたことが名称の由来で²⁾、内頸動脈と違い椎骨動脈が椎間孔を走行し、椎骨に固定されているため、頸部の機械的な刺激を受けやすいことが関連している¹⁾。今回、脳梗塞の原因が BHS であった7歳男児例を経験したため報告する。

症 例

症例：7歳、男児

主訴：めまい、頭痛、嘔吐

既往歴：単純型熱性けいれん

生活社会歴：小学校2年生で野球部に所属。

家族歴：父親にくも膜下出血の既往あり。父方の祖母に脳出血の既往あり。

現病歴：入院3日前に体育の授業中に、足を滑らせて顔面から転倒した。その2時間後からめまい、頭痛が出現した。近医を受診し、経過観察となったが、入院当日も、めまい、ふらつき、食後の嘔吐などがあったため、近医から近くのA総合病院へ紹介された。

入院時現症：身長128 cm (-0.88 SD)、体重24.3 kg (+0.15 SD)、胸部：ラ音なし、心雑音なし。意識清明。眼球運動、音源定位に異常は認めなかった。四肢の筋力低下は認めなかった。深部腱反射の異常は認めなかった。眼振は認めなかった。鼻指鼻試験は左優位に稚拙であり、左上肢に企図振戦、測定障害を認めた。体幹失調、失調歩行を認めた。Romberg 徴候は陰性であった。

検査所見 (表1)：血液検査では血算、生化学はいずれも正常範囲内であった。凝固系は、PT, APTT, Dダイマー, ATIII, プロテイン C/S はいずれも正常範囲内であった。各種自己抗体は、抗核抗体、リウマチ因子、抗リン脂質抗体、抗カルジオリピン抗体を検査し、全て陰性であった。血清ウイルス抗体価は、水痘 IgM/IgG、マイコプラズマ抗体のペア血清でいずれも陰性

(2022年1月24日受付) (2022年5月16日受理)

責任著者連絡先：(〒470-1192) 豊明市沓掛町楽ヶ窪1-98

藤田医科大学小児科学 須藤 湧太

E-mail: ysudo@fujita-hu.ac.jp

表1 入院時検査所見

血算		生化学		自己抗体		血液凝固	
WBC	9,900 / μ L	TP	7.3 g/dL	抗核抗体	(-)	PT	13.4 sec
RBC	465 万 / μ L	Alb	4.5 g/dL	リウマチ因子	2 U/mL	APTT	28 sec
Hb	13.7 g/dL	AST	30 U/L	ループス活性化比	1.11	PT-INR	0.98
Hct	39.9 %	ALT	13 U/L	抗カルジオリビン抗体	8 U/mL	フィブリノーゲン	242 mg/dL
Plt	26.3 万 / μ L	LDH	258 U/L	感染症		FDP	2.5 μ g/mL
		BUN	11 mg/dL	抗 CL β 2GP1 抗体	1.2 U/mL	D-ダイマー	0.3 μ g/mL
		Cr	0.42 mg/dL			ATIII	118 %
		Na	140 mmol/L			プロテイン C 抗原量	108 %
		K	4.2 mmol/L			プロテイン C 活性	110 %
		Cl	103 mmol/L			プロテイン S 活性	84 %
		CRP	0.01 mg/dL				

であった。SARS-CoV-2 抗原は陰性であった。心電図検査、聴力検査、眼底・視野検査を入院中に行い、異常は認めなかった。心臓超音波検査では卵円孔開存は認めるものの、下肢の静脈血栓はなく、脳梗塞の原因とは考えにくいと評価した。頭部 MRI では、左小脳後下小脳動脈 (Posterior inferior cerebellar artery : PICA) 領域に T2 強調画像 (T2WI)/拡散強調画像 (DWI) で高信号を認めた (図 1-A, B)。左 PICA は良好に抽出された。入院中に頸部 MRI・MR angiography (MRA) を行ったが、異常は認めなかった (図 1-C)。

入院後経過：原因不明の脳梗塞として、精査を行いながら、エダラボン 1 mg/kg/日、アスピリン 3 mg/kg/日による治療を行った。鼻指鼻試験、体幹失調、失調歩行は 2 日間で徐々に正常化した。入院第 7 病日に行った頭部 MRI で梗塞巣に出血性変化を認めたため、同日にアスピリンは中止した。退院前に行った頭部 MRI で画像的な悪化がないことを確認し、入院から 2 週間後に退院した。

2 回目の脳梗塞：発症 3 か月後に行ったフォロー目的の頭部 MRI で右頭頂葉、右小脳半球に急性期小梗塞を新規に認めた (図 1-D, E)。数日前に布団でプロレスごっこをしたときに、数分のめまい、吐き気があったが、すぐに改善が得られたため、病院受診はしなかったというエピソードがあった。受診時は、すでに無症状であったが、緊急入院し、エダラボン 1 mg/kg/日、アスピリン 3 mg/kg/日による治療を 2 週間行った。退院後もアスピリンを継続し、再発性脳梗塞の原因精査のため近隣の B 小児専門病院へ紹介された。

3 回目の脳梗塞：発症 4 か月後にめまい、嘔吐があり、MRI で左小脳半球に脳梗塞を認め (図 1-F)、B 小児専門病院へ緊急入院となった。誘因や受傷機転はなかった。補液のみ行い、1 週間後に退院となった。初回の脳梗塞と同じ部位に脳梗塞を繰り返したため、脳血管の詳細な評価が必要と考えられ、当院の脳卒中科

に紹介された。

その後の経過：同じ部位で脳梗塞を繰り返していること、また初回の脳梗塞が頭頸部への外傷関連であったことから、BHS の可能性を考慮し、脳血管撮影 (Digital Subtraction Angiography : DSA) を予定した。頸部血管造影で、右へ頸部捻転時に環椎、軸椎間での左椎骨動脈狭窄を認め (図 2-A 図：正中位、図 2-B : 頸部右回旋時)、また、一部解離した所見を認めた。頸部 CT angiography (CTA) で左の椎骨動脈に欠損像 (図 2-C)、頸部 MRI の vessel wall imaging で剝離内膜が認められた (図 2-D)。骨病変や椎間板ヘルニアといった血管以外の病変検索を行ったが異常所見は認めず、また、右椎骨動脈から脳底動脈への血流が良好であること、閉鎖部位の遠位側に深頸動脈からの側副血行路がみられたことから、解離部およびその近位の左椎骨動脈のコイル塞栓術を施行した。抗血小板薬を術後 6 か月まで継続する予定である。現在、術後 4 か月が経過しているが、脳梗塞の再発はなく経過良好である。

考 察

本症例は、DSA で右頸部捻転時に C1~2 レベルの左椎骨動脈狭窄を認めたため BHS と診断した。一般的に、BHS で椎骨動脈の血流障害を起こす部位は、C1~2 レベルの回旋方向と反対側が多いが、これは頸椎の回旋可動域の約半分が環軸椎で担われていること、また環椎軸椎関節部は回旋側では比較的固定されているのに対し、反対側の環椎は軸椎に対して前下方に偏移するため環椎横突起が椎骨動脈を伸展圧迫するためである³⁾⁴⁾。また、画像上は環軸椎亜脱臼を伴うことが多い。本症例では、3D-CTA を右回旋位で撮像しているが、環軸椎亜脱臼は明らかではない。環軸椎の構造特性と血管走行によっては明らかな環軸椎亜脱臼がなかったとしても BHS が起こり得る可能性が考えられる。椎骨動脈の伸展圧迫は、健常人でも観察されるこ

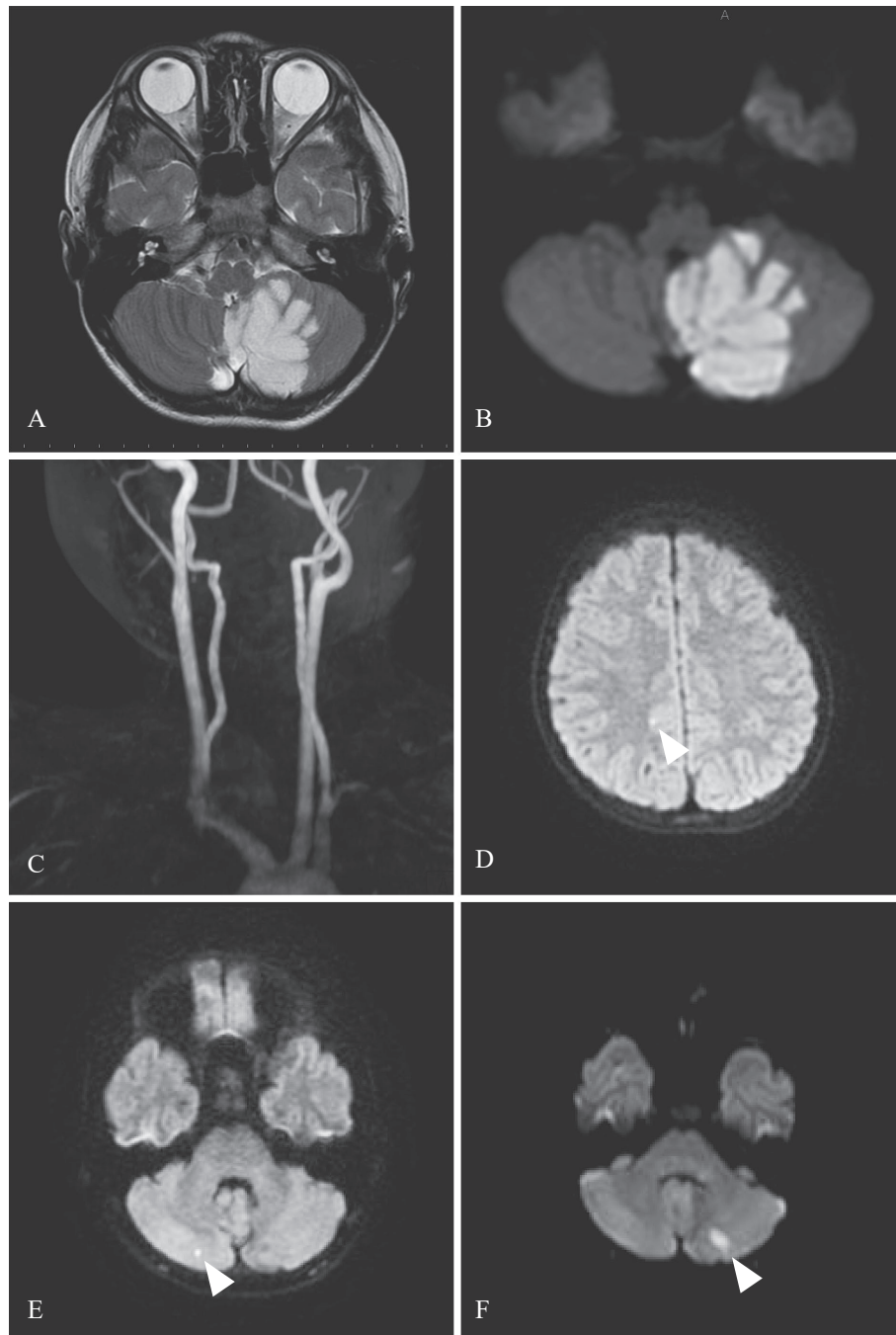


図1 頭部MRI

- A 入院当日のMRI T2強調画像. 左PICA領域に高信号を認める.
 - B 入院当日のMRI 拡散強調画像. 左PICA領域に高信号を認める.
 - C 入院第7病日に行った頭部MRAに異常は認めなかった.
 - D, E 発症3か月後のMRI 拡散強調画像. 右頭頂葉, 右小脳半球に小梗塞を認める.
 - F 発症4か月後のMRI 拡散強調画像. 入院当日と同じ部位に高信号を認める.
- PICA: 後下小脳動脈

とがあるが⁵⁾, 骨形成異常や椎間板ヘルニアなど様々な要因がきっかけとなることで¹⁾, BHSとして症状を呈する.

小児脳梗塞の発症頻度は, 10万人に対し1.6人と少なく⁶⁾, 中でも本症例のような椎骨脳底動脈系の脳梗塞

は, 全体の約20%と非常にまれである⁷⁾. 椎骨脳底動脈系の脳梗塞の原因としては, 椎骨動脈解離が最も多い⁸⁾. 近年報告された小児BHSの26例では, 男児例(88.5%, 23/26), 脳梗塞(88.5%, 23/26)を起こしている症例が多く, 要因としては椎骨動脈解離が69%

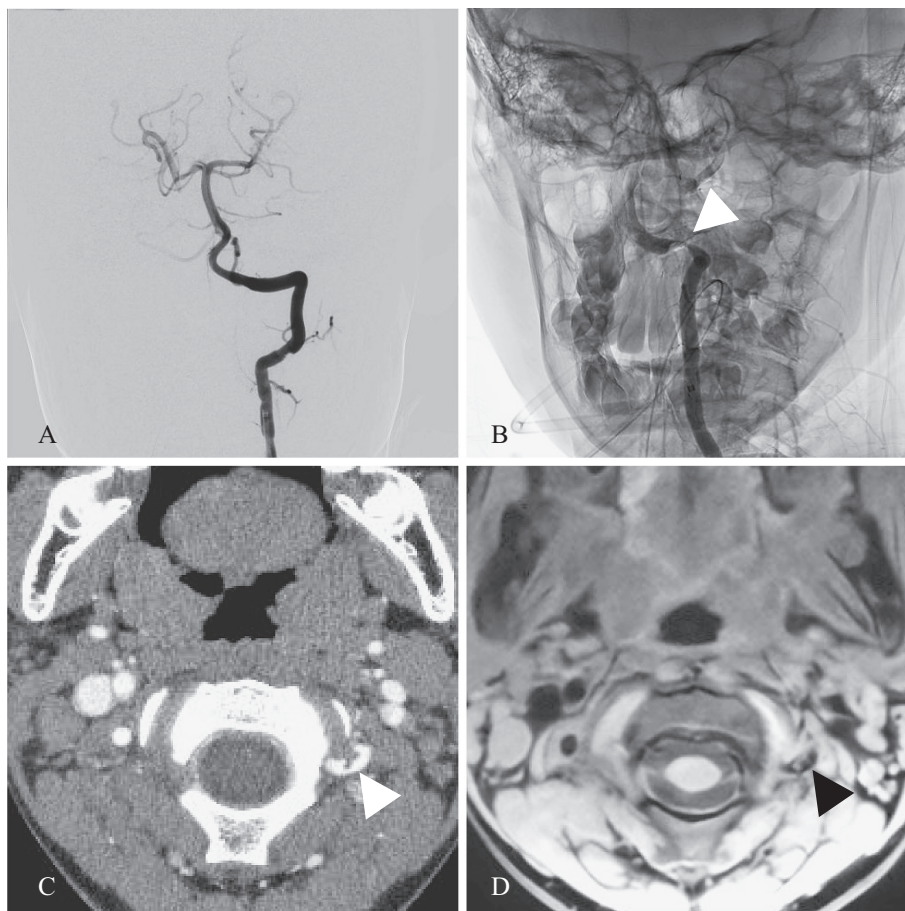


図2 頸部血管造影 (A, B), CTA (C), MRI (D)

- A 発症6か月後の血管造影. 正中位で血流障害なし.
 B 発症6か月後の血管造影. 頸部の右回旋により, C1~2レベルの椎骨動脈の閉塞あり.
 C 発症6か月後のCTA画像. 一部欠損像を認める.
 D 発症6か月後のMRIのvessel wall imaging. 剝離内膜を認める.
 CTA: CT angiography, MRA: MR angiography

(69.2%, 18/26)と最も多かった⁹⁾. また, 脳梗塞を伴ったBHSの多くが脳梗塞を再発するとの報告もある¹⁰⁾. 成人のBHSは, 頭部の回旋で一過性にめまいなどの症状を示すが¹¹⁾, 小児のBHSは, 頭部の回旋で症状を訴えることが少ない¹²⁾. 成人のBHSでは, 脳梗塞を起こすことはまれなため(6.5%¹¹⁾), 小児で多い脳梗塞を起こすBHSと病態を分けて考える必要がある¹⁰⁾. BHSは, 年齢によって症状や病態が異なるが, これはBHSの要因として, 成人では加齢によって形成された骨棘や椎間板ヘルニアの椎骨動脈への圧排が多いのに対し, 小児では椎骨動脈解離が多いためである. 小児の椎骨動脈解離の約半数は, 頭頸部への外傷歴があるとされる¹³⁾. そのため小児では, 本症例のような頭頸部への外傷はBHSと関連する可能性が示唆される. 本症例では, BHSの好発部位に外傷を契機として椎骨動脈解離が生じ, 血栓形成されたものが計3回の脳梗塞を起こしたと考えた. 小児の脳梗塞の原因として挙げら

れる椎骨動脈解離の機序として, BHSが付加される結果ではないかと推察され, 今後, その病態を明らかにするためにさらなる症例の蓄積が必要である.

BHSの診断は, 頸部血管造影がgold standardであり, 他のCTAやMRAは診断で劣るとされる¹³⁾. 椎骨動脈解離の診断は, 頸部血管造影とCTAがMRAよりも感度が高いが, CTAは外傷症例において偽陰性となることもあるため, 頸部血管造影がいまだ標準的な検査である¹⁴⁾. また, MRAでは初期に典型的な画像所見を示すことは少ないが, 侵襲性が低く, 被曝もないことからフォローアップで使用されることがあり, 発症から数か月後に椎骨動脈解離が診断されることがある¹⁵⁾. 椎骨動脈解離を要因としたBHSによる脳梗塞は, ほとんどが再発し, 徐々に進行する恐れがあるため, 生来健康で頭頸部への外傷歴がある場合は, CTAやMRAが正常であっても内科的な精査に加えて, 脳頸部血管造影を行う必要がある. 小児科医は, 脳梗塞

に不慣れであるため内科的な精査を優先させてしまうことがあるが、原因不明の椎骨脳底動脈系の脳梗塞ではBHSを鑑別に挙げる必要がある。

結 語

原因不明の椎骨脳底動脈系の脳梗塞を認めた場合は、BHSや椎骨動脈解離を疑い早期に適切な検査(頸部血管造影やCTA)を実施し、診断するとともに脳梗塞の再発予防を行うべきである。

本論文投稿においては、保護者に書面で同意を得た。また、個人が特定されない症例報告であり、倫理委員会での審査は不要と判断された。

日本小児科学会の定める利益相反に関する開示事項はありません。

著者の役割

須藤湧太は筆頭著者としてデータの解釈、文献の収集、論文執筆に貢献した。

鈴木孝典、跡部真人はデータの解釈、重要な知的内容に関わる批判的校閲に関与した。平井雅之、鈴木大次郎、小島有紗、内田英利、齋藤和由、畑忠善、石原尚子、吉川哲史はデータの取得、重要な知的内容に関わる批判的校閲に関与した。中原一郎は論文の構想、データの解釈、重要な知的内容に関わる批判的校閲に関与した。また、全著者は出版原稿の最終承認を行った。

文 献

- 1) Duan G, Xu J, Shi J, et al. Advances in the Pathogenesis, Diagnosis and Treatment of Bow Hunter's Syndrome : A Comprehensive Review of the Literature. *Intervent Neurol* 2016 ; 5 : 29-38.
- 2) Sorensen BF. Bow Hunter's Stroke. *Neurosurg* 1978 ; 2 : 259-261.
- 3) Zaidi HA, Albuquerque FC, Chowdhry SA, et al. Diagnosis and Management of Bow Hunter's Syndrome : 15-Year Experience at Barrow Neurological Institute. *World Neurosurg* 2014 ; 82 : 733-738.
- 4) 平林源希, 武富弘敬, 安藤裕史. 前庭障害を来した Bow hunter 症候群の 1 例. 耳鼻咽喉科展望 2017 ; 60 : 281-285.
- 5) Brown BSJ, Tatlow WFT. Radiographic studies of the vertebral arteries in cadavers. Effects of position and traction on the head. *Radiology* 1963 ; 81 : 80-88.
- 6) Mallick AA, Ganesan V, Kirkham FJ, et al. Childhood arterial ischaemic stroke incidence, presenting features, and risk factors : a prospective population-based study. *Lancet Neurol* 2014 ; 13 : 35-43.
- 7) Mackay MT, Wiznitzer M, Benedict SL, et al. Arterial Ischemic Stroke Risk Factors : The International Pediatric Stroke Study. *Ann Neurol* 2011 ; 69 : 130-140.
- 8) Uohara MY, Beslow LA, Billingham L, et al. Incidence of Recurrence in Posterior Circulation Childhood Arterial Ischemic Stroke. *JAMA Neurol* 2017 ; 74 : 316-323.
- 9) Golomb MR, Ducis KA, Martinez ML. Bow Hunter's Syndrome in Children : A Review of the Literature and Presentation of a New Case in a 12-Year-Old Girl. *J Child Neurol* 2020 ; 35 : 767-772.
- 10) Shingai Y, Sakata H, Endo T, et al. Bow hunter's syndrome due to an embolic mechanism : illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons* 2021 ; 1 : CASE20150.
- 11) Rastogi V, Rawls A, Moore O, et al. Rare Etiology of Bow Hunter's Syndrome and Systematic Review of Literature. *J Vasc Interv Neurol* 2015 ; 8 : 7-16.
- 12) Rollins N, Dowling M. Response by Rollins and Dowling to Letter Regarding Article, "Dynamic Arterial Compression in Pediatric Vertebral Arterial Dissection". *Stroke* 2017 ; 48 : e228.
- 13) Hasan I, Wapnick S, Tenner MS, et al. Vertebral Artery Dissection in Children : A Comprehensive Review. *Pediatr Neurosurg* 2002 ; 37 : 168-177.
- 14) McCrea N, Saunders D, Bagkeris E, et al. Diagnosis of vertebral artery dissection in childhood posterior circulation arterial ischaemic stroke. *Dev Med Child Neurol* 2016 ; 58 : 63-69.
- 15) 小出憲呼, 本田涼子, 日字 健, 他. 経時的な MR angiography 所見の変化によって椎骨動脈解離の診断に至った多発性脳梗塞の 2 男児例. 脳と発達 2017 ; 49 : 401-404.

Recurrent Cerebral Infarction Caused by Bow Hunter's Syndrome : A Case Report

Yuta Sudo¹⁾²⁾, Takanori Suzuki¹⁾, Mahito Atobe³⁾, Masayuki Hirai²⁾,
Daijiro Suzuki¹⁾, Arisa Kojima¹⁾, Hidetoshi Uchida¹⁾, Kazuyoshi Saito¹⁾,
Tadayoshi Hata¹⁾, Noriko Ishihara¹⁾, Ichiro Nakahara⁴⁾ and Tetsushi Yoshikawa¹⁾

¹⁾Department of Pediatrics, Fujita Health University

²⁾Department of Pediatrics, Kariya Toyota General Hospital

³⁾Department of Neurology, Aichi Children's Health and Medical Center

⁴⁾Department of Comprehensive Strokeology, Fujita Health University

This report presents the case of a naturally healthy 7-year-old boy who complained of dizziness and headache and vomited 2 hours after falling during a physical education class. He visited a nearby physician, and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a cerebral infarction in his left cerebellar hemisphere. Three months later, follow-up MRI revealed a 1-minute cerebral infarction in his right parietal lobe and right cerebellar hemisphere. At 4 months, dizziness and vomiting recurred. MRI detected a cerebral infarction in the left cerebellar hemisphere again. The patient had three episodes of cerebral infarction ; he was referred to our hospital for further examination, including cerebral angiography. The Department of Comprehensive Strokeology revealed stenosis of the left vertebral artery resulting from right twist of the neck and dissection of the intima. Thus, he was diagnosed with multiple cerebral infarction secondary to Bow Hunter's syndrome against the background of vertebral artery dissection. In conclusion, Bow Hunter's syndrome should be considered when the cause of cerebral infarction is unknown.
