

もやもや病患者のための妊娠出産管理マニュアル

第1版

厚生労働省科学研究費補助金 難治性疾患克服事業もやもや病（ウイルス動脈輪閉塞症）
における難病の医療水準の向上や患者の QOL 向上に資する研究班
（研究代表者：黒田 敏）

厚生労働省科学研究費補助金 循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業
小児期・若年期に発症する循環器病に対する診療体制の充実のための研究
（研究代表者：宮本 享）

もやもや病妊娠出産パンフレット策定プロジェクトワーキンググループ

2026年1月

組織

厚生労働省科学研究費補助金 難治性疾患克服事業もやもや病（ウイルス動脈輪閉塞症）における
難病の医療水準の向上や患者の QOL 向上に資する研究班

厚生労働省科学研究費補助金 循環器疾患・糖尿病等生活習慣病対策総合研究事業

小児期・若年期に発症する循環器病に対する診療体制の充実のための研究

もやもや病妊娠出産パンフレット策定プロジェクトワーキンググループ

黒田 敏（富山大学 脳神経外科 教授／研究班 主任研究者）

原 祥子（東京科学大学 脳神経外科 講師 [キャリアアップ]

／ワーキンググループプロジェクトリーダー）

羅 ことい（東京科学大学 周産・女性診療科 助教）

菱川 朋人（川崎医科大学 脳神経外科 教授）

藤村 幹（北海道大学 脳神経外科 教授）

不殿 絢子（東京科学大学 周産・女性診療科 助教）

舟木 健史（京都大学 脳神経外科 特定講師）

宮坂 尚幸（東京科学大学 周産・女性診療科 教授）

山本 修輔（富山大学 脳神経外科 助教）

濱野 栄佳（国立循環器病研究センター 脳神経外科 医師）



目次

1	はじめに.....	2
2	妊娠前からの準備.....	4
Q2-1.	もやもや病女性の妊娠は可能か？患者にどのように説明すべきか？.....	4
Q2-2.	妊娠前にどのようなことに気を付けておくべきか？.....	6
Q2-3.	妊娠可能年齢または挙児希望のある女性患者では、バイパス手術が勧められるべきか？.....	7
Q2-4.	もやもや病患者が不妊治療をうけることは可能か？.....	9
Q2-5.	妊娠中の薬物治療はどのように考えるべきか？.....	10
Q2-6.	もやもや病は遺伝するか？.....	12
3	妊娠中の管理.....	14
Q3-1.	妊娠・分娩に伴う母体の生理的変化のうち、もやもや病で注意すべきものはなにか？.....	14
Q3-2.	妊娠中に脳画像検査は施行可能か？.....	17
Q3-3.	妊娠中の管理で留意すべき点はなにか？.....	21
Q3-4.	妊娠に際し、抗血小板薬投与は必要か？.....	23
Q3-5.	もやもや病合併妊娠における神経学的イベントの発生頻度はどの程度か？.....	25
4	分娩・出産直後.....	29
Q4-1.	もやもや病ではどの分娩様式がよいか？.....	29
5	退院後・産褥期.....	32
Q5-1.	退院後・産褥期に留意すべきことはあるか？.....	32
6	附録：もやもや病妊娠分娩管理プロトコル例.....	34
■	国立循環器病研究センター.....	35
■	京都大学医学部附属病院.....	37
■	東京科学大学病院.....	39

1 はじめに

このたび、厚生労働科学研究費補助金・難治性疾患政策研究事業「もやもや病（ウィリス動脈輪閉塞症）における難病医療体制の整備や患者の QOL 向上に資する研究（23FC1011）」の研究班が中心となって、この「もやもや病患者の妊娠出産管理マニュアル」を発刊させていただきました。

これまで、もやもや病に罹患した女性患者が妊娠や分娩中に頭蓋内出血を、あるいは、分娩直後に脳梗塞をきたすことが散発的に報告されてきました。これらを予防するための管理法や分娩法についてもいくつかの報告がなされています。しかし、一部の疫学的な調査を除けば、これらの大部分は単施設における後ろ向きのレポートあるいは文献レビューで、実際に患者に向き合う臨床医は、その都度文献を渉猟しては自身の判断で対応を検討せざるを得ない状況が長年にわたって続いてきました。また、昨今、もやもや病の感受性遺伝子として *RNF213* 遺伝子が同定されてからは、臨床医は拳児を希望する女性患者やその家族から遺伝にまつわる質問を受けることも増えてきましたが、ごく一部の研究者を除けば、多くの臨床医にとっては大変難しい質問であることは否めません。

これらの経緯に基づいて、小生が本研究班の主任研究者となった令和6年度（2024年度）から、過去の科学的データを整理した上で日常診療にあたる臨床医に一定の指針を呈示するためのマニュアルを作成するプロジェクトをスタートさせました。プロジェクトリーダーにはこの課題の臨床や研究の経験が豊富な東京科学大学脳神経外科の原 祥子先生に就任していただき、名だたる脳神経外科医、産婦人科医の先生方に結集していただきました。本書の構成は「妊娠前からの準備」「妊娠中の管理」「分娩・出産直後」、「退院後・産褥期」としました。日常臨床においても少しでも使いやすいよう、clinical question 方式を採用して質問、解説、その根拠となる文献を記載してあります。また、最後には、この分野での臨床経験が豊富な国立循環器病研究センター、京都大学医学部附属病院、東京科学大学病院の三機関における妊娠分娩管理プロトコルを参考資料として掲載しました。

これらの情報は臨床医のみならず、もやもや病の患者、家族にとってもきわめて重要かつ切実なものです。したがって、本マニュアルの内容を分かりやすく、かつ、簡便なものとした「もやもや病患者の妊娠出産について（患者・家族向け）」も同時に発刊しました。いずれも冊子体のほか、全国の脳卒中・心臓病等総合支援センターなどのウェブサイトから PDF としてダウンロードできますので、患者・家族も含めて広く情報提供していただければ幸いです。

この分野ではランダム化臨床試験（randomized clinical trial; RCT）のデータは皆無です。対象となる患者さんの人数などを考えれば、今後も RCT が実施される可能性はきわめて低いと思

われます。したがって、本書を RCT やメタ解析などに基づいた「ガイドライン」ではなく「マニュアル」とさせていただきます。一方、このようなマニュアルの使用にあたっては注意も必要です。すなわち、ここで示された推奨などはあくまでも標準的な診療について記載しています。しかし、臨床現場では患者の個別性は実に多様で、治療方針の決定にあたってはマニュアルの内容に盲従することが必ずしも正しいわけではないことに留意すべきです。また、今後得られる新知見によっては本マニュアルの内容が大きく変わる部分が出てくるかもしれません。その際にはできるだけ迅速に改訂版を発刊したいと考えています。その点を十分ご理解いただきながら、本マニュアルを患者、その家族のために役立てていただき、元気なお子さんが一人でも多く無事に誕生されることに寄与できれば幸いです。

2026 年 1 月吉日

厚生労働省もやもや病研究班 主任研究者

富山大学脳神経外科 教授

黒田 敏

2 妊娠前からの準備

Q2-1. もやもや病女性の妊娠は可能か？患者にどのように説明すべきか？

A.すでもやもや病と診断されている場合、産科・脳神経外科・麻酔科等が緊密に連携している施設においては、おおむね安全な妊娠・出産が可能である。もやもや病合併妊娠に関する一般的知識を事前に分かりやすく説明しておくことが望ましい。通院中の脳神経外科施設で分娩対応が困難な場合、もやもや病の分娩対応可能な施設へ妊娠前に一度受診することも考慮する。

解説：

高橋らによる全国産科施設調査によると、周産期に脳発作を起こして初めてもやもや病と診断される妊産婦（未診断例）では頭蓋内出血が多く予後が不良である一方で、すでもやもや病と診断されている妊産婦（既診断例）では、後遺症を呈する脳卒中を発症したのは1例のみ（1.7%）であった[1]。本論文では、もやもや病合併妊娠における周産期管理では、産科・脳神経外科の緊密な連携の重要性が強調されている。もやもや病合併妊娠の経験豊富な施設からの報告では、もやもや病既診断例における周産期の後遺症を呈する脳卒中発生率は低く[2-8]、おおむね安全な妊娠・出産が可能といえる（参照：Q3-5）。このことから、挙児希望のあるもやもや病をもつ女性に妊娠を禁じることは誤りである。なお、母体のもやもや病が胎児に特有の異常を惹起する明確な根拠は存在せず、この観点からも妊娠を禁じることは誤りである。

近年、プレコンセプションケアの重要性が大きな注目を集め、その概念は急速な広がりを見せている。プレコンセプションケアとは、「妊娠前の女性とカップルに医学的・行動的・社会的な保健介入を行うこと（WHO）」であり、「前思春期から生殖可能年齢にあるすべての人々の身体的、心理的および社会的な健康の保持および増進」と定義される[9]。

もやもや病女性患者においても、プレコンセプションケアを行い、「もやもや病合併妊娠」に関する妊娠中や出産、産後における一般的なリスク、分娩様式に関する情報を、妊娠前から、脳神経外科医と産科医とが連携して、わかりやすく説明しておくことが望ましい。こうした取り組みによってもやもや病をもつ女性やそのパートナーのヘルスリテラシーを高め、より安全で安心な妊娠、出産、子育てを実現するためのサポートが可能となるため、もやもや病をもつ女性へのプレコンセプションケアは極めて重要な医療行為である。通院中の脳神経外科施設で分娩対応が困難な場合、プレコンセプションケアの一環として、もやもや病の分娩対応可能な施設に妊娠前に受診させることも考慮する。もやもや病女性患者のプレコンセプションケアには本マニュアルに加え、同時発行の「もやもや病患者のための妊娠出産管理（患者・家族向け）」[10]をご活用いただきたい。

参考文献

1. 高橋 淳、池田 智明、飯原 弘二、宮本 享.もやもや病罹患女性の妊娠・分娩に関する全国産科施設および患者女性へのアンケート調査. 脳神経外科ジャーナル. 18:367-375, 2009
2. Aoyama, J. Nariyai, T. Moriyama, K. Hara, S. Mukawa, M. Inaji, M. Tanaka, Y. Miyasaka, N. Maehara, T. Clinical characteristics of the pregnancies and deliveries of patients with moyamoya disease: A single-center analysis over three decades. Int J Stroke 16:526-533,2021
3. Inayama, Y. Kondoh, E. Chigusa, Y. Io, S. Funaki, T. Matsumura, N. Miyamoto, S. Mandai,

- M.Moyamoya Disease in Pregnancy: A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review.
World Neurosurg 22: 684-691 e2, 2018
4. Tanaka H, Katsuragi S, Tanaka K, Miyoshi T, Kamiya C, Iwanaga N, Neki R, J. C. Takahashi, Ikeda T, Yoshimatsu J. Vaginal delivery in pregnancy with Moyamoya disease: experience at a single institute. J Obstet Gynaecol Res 41: 517-22, 2015
 5. Sato, K. Yamada, M. Okutomi, T. Kato, R. Unno, N. Fujii, K. Kumabe, T. Vaginal Delivery under Epidural Analgesia in Pregnant Women with a Diagnosis of Moyamoya Disease. J Stroke Cerebrovasc Dis 24: 921-4, 2015
 6. M. Fujimura; K. Akagi; H. Uenohara; T. Tominaga. Moyamoya disease in pregnancy: a single institute experience. Neurol Med Chir (Tokyo) 53:561-4, 2013
 7. G. Acker; M. Czabanka; P. Schmiedek; P. Vajkoczy. Pregnancy and delivery in moyamoya vasculopathy: experience of a single European institution. Neurosurg Rev 41: 615-619, 2018
 8. Y. J. Jung; M. A. Kim; J. Y. Kwon; H. R. Lee; H. Y. Cho; Y. W. Park; Y. H. Kim. Pregnancy outcomes in women with moyamoya disease: experiences at a single center in Korea. Yonsei Med J 56: 793- 7, 2015
 9. 令和元年度厚生労働科学研究費補助金（女性の健康の包括的支援政策研究事業）「保健・医療・教育機関・産業等における女性の健康支援のための研究」分担研究報告書「日本におけるプレコンセプションケアの定義案と目標案
 10. もやもや病患者のための妊娠出産管理 もやもや病のあなたとご家族へ。 <https://www.tmd.ac.jp/med/nsrg/pregnant/index.html> Accessed 3-18-2026

Q2-2. 妊娠前にどのようなことに気を付けておくべきか？

A. 挙児希望がある女性患者では、妊娠前に脳画像検査によるリスク評価を行うとともに、内服薬についても考慮しつつ、計画的に妊娠することが望ましい。

解説：

一旦妊娠が成立すると、一部の脳画像検査は原則として避けることが望ましい（参照：Q3-2）。このため、挙児希望があるもやもや病をもつ女性では、妊娠前に必要な検査を行い、計画的に妊娠することが望ましいとされる[1]。

小児期に手術が行われ、すでに一過性脳虚血発作がなくなった患者の中には、思春期以降の画像検査がなされていないか、検査は行われていても画像が既に失われているケースも散見される。このような患者が妊娠した場合、周産期管理の方針策定に必要な情報がほとんどなく、対応に苦慮する恐れがある。このため、症状が安定している小児期発症患者においても、成人移行期の段階で、一度 MRI・MRA、脳血流検査を行っておくことが十分考慮されてよいと思われる。どのタイミングでこれらの検査を行うかについての一定の見解はないが、成人移行支援やプレコンセプションケア（参照：Q2-1）を兼ねていることを考慮すると、10代後半は一つの候補となりうる。

脳虚血リスク評価に関しては、脳血流検査において、Powers 分類ステージ 1 相当以下（すなわち貧困灌流ではない状態）であれば、安全な妊娠分娩が可能であるとする報告がある[2]。頭蓋内出血リスク評価に関しては、MRI における微小出血や MRA で評価できる脈絡叢型側副路（choroidal anastomosis）が、出血リスクを示す所見であるとする報告がある[3]。妊娠前にこれらの画像データを取得しておくことが、周産期のリスク層別化や、周産期に出血・虚血いずれの予防に重点をおくべきかの指標となりうる。

また、妊娠前に高血圧症がある場合には、妊娠高血圧症候群のリスクを減じるため、適切に治療を開始することが望ましい（参照：Q3-3）。

もやもや病で使用されうる定期内服薬の中には、抗てんかん発作薬など胎児への影響が示されているものもある。内服薬が妊娠や胎児に与える影響等について、一般的知識を説明のうえ、胎児への影響が明らかに示されている薬剤については、可能であれば中止するか、より影響の少ない薬剤に変更する（参照：Q2-5）。

参考文献

1. 高橋 淳、池田 智明、飯原 弘二、宮本 享.もやもや病罹患女性の妊娠・分娩に関する全国産科施設および患者女性へのアンケート調査. 脳神経外科ジャーナル. 18:367-375, 2009
2. Inayama, Y. Kondoh, E. Chigusa, Y. Io, S. Funaki, T. Matsumura, N. Miyamoto, S. Mandai, M.Moyamoya Disease in Pregnancy: A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review. World Neurosurg 22: 684-691 e2, 2018
3. Kuroda, S. Yamamoto, S. Funaki, T. Fujimura, M. Kataoka, H. Hishikawa, T. Takahashi, J. Endo, H. Nariai, T. Osato, T. Saito, N. Sato, N. Horii, E. Ito, Y. M. Miyamoto, S. Amore Study Group. Five-Year Stroke Risk and Its Predictors in Asymptomatic Moyamoya Disease: Asymptomatic Moyamoya Registry (AMORE). Stroke 54: 1494-1504, 2023

Q2-3. 妊娠可能年齢または挙児希望のある女性患者では、バイパス手術が勧められるべきか？

A. 妊娠可能年齢または挙児希望のみを理由にすべての患者に手術を勧める明確な根拠はないものの、バイパス手術を受けている患者において周産期脳卒中リスクが少ないことを示唆する報告がシステマティックレビューを含めて複数存在する。症状や脳循環不全の程度、出血リスク所見の有無に応じた手術適応判断が望ましい。

解説：

妊娠中の診断・重度の脳循環不全は周産期脳卒中・一過性脳虚血発作の発生率のリスクであり、バイパス手術後の患者は脳卒中発症率が低かったとする韓国からの報告[1, 2]のほか、バイパス手術を受けている患者は受けていない患者と比較し脳卒中・一過性脳虚血発作の発生率が低かったとする欧米からの報告がシステマティックレビューを含めて複数なされている[3-5]。我が国における高橋らの全国調査[6]でも、周産期に頭蓋内出血を来したもやもや病妊産婦 5 名中、4 名は未診断例で手術を受けていなかった。頭蓋内出血はもやもや病合併妊娠の予後不良イベントであり[7]、妊娠中に脈絡叢型側副路上に新規動脈瘤が形成された報告、妊娠中の頭蓋内出血例において脈絡叢型側副路が最も頻度の高い出血源であったとする文献レビューが存在する[8]。非妊娠時の成人患者を対象とした研究では、脈絡叢型側副路は未手術無症候例の主な出血リスク因子であること[9]、バイパス手術を行うことで脈絡叢型側副路が退縮すること[10]、出血発症例のバイパス手術に再出血予防効果があることが示されている[11]。

既報には、診断後の評価を経て手術を受けずに妊娠出産に至り、周産期の症状や脳卒中なく経過した患者も複数含まれ[7,12-14]、Maragkos らは、妊娠前のバイパス手術がもやもや病の周産期脳卒中を減らすか否かの明確な根拠はないとしている[15]。非妊娠時と同様、妊娠中の脳卒中リスクも症例毎に異なると考えられ、妊娠可能年齢または挙児希望のみを理由にすべての患者に手術を勧める明確な根拠はない。妊娠前の症状・脳循環不全の程度・脈絡叢型側副路の有無等を総合的に考慮して、手術適応判断を行うことが望ましい。

参考文献

1. Park, W. Ahn, J. S. Chung, J. Chung, Y. Lee, S. Park, J. C. Kwun, B. D. Neurologic Deterioration in Patients with Moyamoya Disease during Pregnancy, Delivery, and Puerperium. *World Neurosurg* 111: e7-e17, 2018
2. Lee JS, Cho H, Jee TK, Lee SH, Bang JS, Choi JH, Chong S, Ahn J, Kim JW, Koh EJ, Lee JY, Phi JH, Lee SH, Cho W-S, Kim JE, Kim H-S, Wang K-C, Park JS, Oh S-Y, Kim S-K Risk of peripartum cerebrovascular events in women with moyamoya disease: a multicenter cohort study. *International Journal of Stroke* 2025 *epub ahead of print*
3. G. Acker; M. Czabanka; P. Schmiedek; P. Vajkoczy. Pregnancy and delivery in moyamoya vasculopathy: experience of a single European institution. *Neurosurg Rev* 41: 615-619, 2018
4. Church, E. W. Qaiser, R. Bell-Stephens, T. E. Bigder, M. G. Chow, E. K. Han, S. S. El-Sayed, Y. Y. Steinberg, G. K. Pregnancy after direct cerebral bypass for moyamoya disease. *J Neurosurg* 134: 10-16, 2019
5. Lai PMR, Beazer M, Frerichs KU, Patel NJ, Aziz-Sultan MA, Du R. Association Between Moyamoya

- Revascularization Surgery and Neurologic Events During Pregnancy: Systematic Review. *Neurosurgery*. Oct 2 2024;doi:10.1227/neu.0000000000003184
6. Takahashi, J. C. Ikeda, T. Iihara, K. Miyamoto, S. Pregnancy and delivery in moyamoya disease: results of a nationwide survey in Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52: 304-310, 2012
 7. Inayama, Y. Kondoh, E. Chigusa, Y. Io, S. Funaki, T. Matsumura, N. Miyamoto, S. Mandai, M. Moyamoya Disease in Pregnancy: A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review. *World Neurosurg* 22: 684-691 e2, 2018
 8. Yokochi Y, Chihara H, Funaki T, et al. De novo aneurysm formation on choroidal anastomosis during pregnancy in moyamoya disease: Illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*. 10(2): CASE25112, 2025
 9. Kuroda, S. Yamamoto, S. Funaki, T. Fujimura, M. Kataoka, H. Hishikawa, T. Takahashi, J. Endo, H. Nariai, T. Osato, T. Saito, N. Sato, N. Hori, E. Ito, Y. M. Miyamoto, S. Amore Study Group. Five-Year Stroke Risk and Its Predictors in Asymptomatic Moyamoya Disease: Asymptomatic Moyamoya Registry (AMORE). *Stroke* 54: 1494-1504, 2023
 10. Miyakoshi A, Funaki T, Takahashi JC, et al: Restoration of periventricular vasculature after direct bypass for moyamoya disease: intra-individual comparison. *Acta Neurochir (Wien)* 161:947-954, 2019
 11. Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, et al: Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke* 45:1415-1421, 2014
 12. Aoyama, J. Nariai, T. Moriyama, K. Hara, S. Mukawa, M. Inaji, M. Tanaka, Y. Miyasaka, N. Maehara, T. Clinical characteristics of the pregnancies and deliveries of patients with moyamoya disease: A single-center analysis over three decades. *Int J Stroke* 16:526-533,2021
 13. Tanaka H, Katsuragi S, Tanaka K, Miyoshi T, Kamiya C, Iwanaga N, Neki R, J. C. Takahashi, Ikeda T, Yoshimatsu J. Vaginal delivery in pregnancy with Moyamoya disease: experience at a single institute. *J Obstet Gynaecol Res* 41: 517-22, 2015
 14. M. Fujimura; K. Akagi; H. Uenohara; T. Tominaga. Moyamoya disease in pregnancy: a single institute experience. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 53:561-4, 2013
 15. Maragos, G. A. Ascanio, L. C. Chida, K. Boone, M. D. Ogilvy, C. S. Thomas, A. J. Kasper, E. M. Moyamoya disease in pregnancy: a systematic review. *Acta Neurochir (Wien)* 160: 1711-1719, 2018

Q2-4. もやもや病患者が不妊治療をうけることは可能か？

A. もやもや病患者で不妊治療のリスクが高いというエビデンスは存在しない。理論上はエストロゲン上昇に伴う脳梗塞のリスクが懸念されるため、もやもや病の病状が安定し、脳神経外科主治医と不妊治療医の連携がとれる状況で行われることが望ましい。

解説：

もやもや病と不妊治療に関する既報はほぼ皆無で、もやもや病に罹患していること自体が不妊症のリスクを高めるというエビデンスはなく、もやもや病罹患女性での不妊治療のリスクがもやもや病に罹患していない場合より高いというエビデンスもない。しかし、不妊治療で卵巣刺激を必要とする場合には、妊娠そのものと同様、エストロゲンの上昇に伴う脳血管の拡張、卵巣過剰刺激に伴う血管内脱水、あるいは血液凝固能の亢進により脳梗塞のリスクが高まる可能性は否定できない[1]（参照：Q3-1）。したがって、もやもや病の病状が不安定で、脳神経外科主治医が妊娠による病状悪化を強く懸念する場合、不妊治療を強行すべきではないことは大前提である。もやもや病罹患女性の不妊治療は、脳神経外科主治医が病状安定し妊娠による病状悪化のリスクが低いと判断し、かつ不妊治療医との連携がとれる状況で行われることが望ましい。

一般に年齢が上昇するにつれ、妊娠に際し不妊治療を要する確率が徐々に高まる[2]。この観点からも、脳神経外科主治医は早期に患者に妊娠出産についての情報提供を行い、挙児希望に応じて準備を進めていくことが重要である。

参考文献

1. 一般社団法人日本生殖医学会. 生殖医療ガイドライン 2025. 株式会社杏林舎; 2025
2. ART データブック. 公益社団法人 日本産科婦人科学会; 2023

Q2-5. 妊娠中の薬物治療はどのように考えるべきか？

A. 妊娠中の薬物療法が必要であり、薬剤投与により得られる効果が病態改善につながる場合に投与を行う。妊娠前から内服している薬剤が胎児への影響が明らかに示されている場合は、挙児希望がある時点・妊娠前から中止またはより影響の少ない薬剤に変更を検討する。

解説：

■妊娠の時期と薬剤暴露の影響

図1は妊娠週数と胎児発生について記しているが、妊娠8週から12週がほとんどの大奇形の発症臨界期であることがわかる。特に4週から10週の器官形成期は、胎児構造異常において非常に重要な時期であり、この時期に催奇形性のある薬剤を投与された場合、胎児奇形がoccurりうる。ただし胎児奇形は、合併症や薬剤使用がない場合でも約3%前後の確率で先天異常が発症するため、薬剤暴露の影響については常に胎児奇形の自然発生率との比較を行うことが必要である。

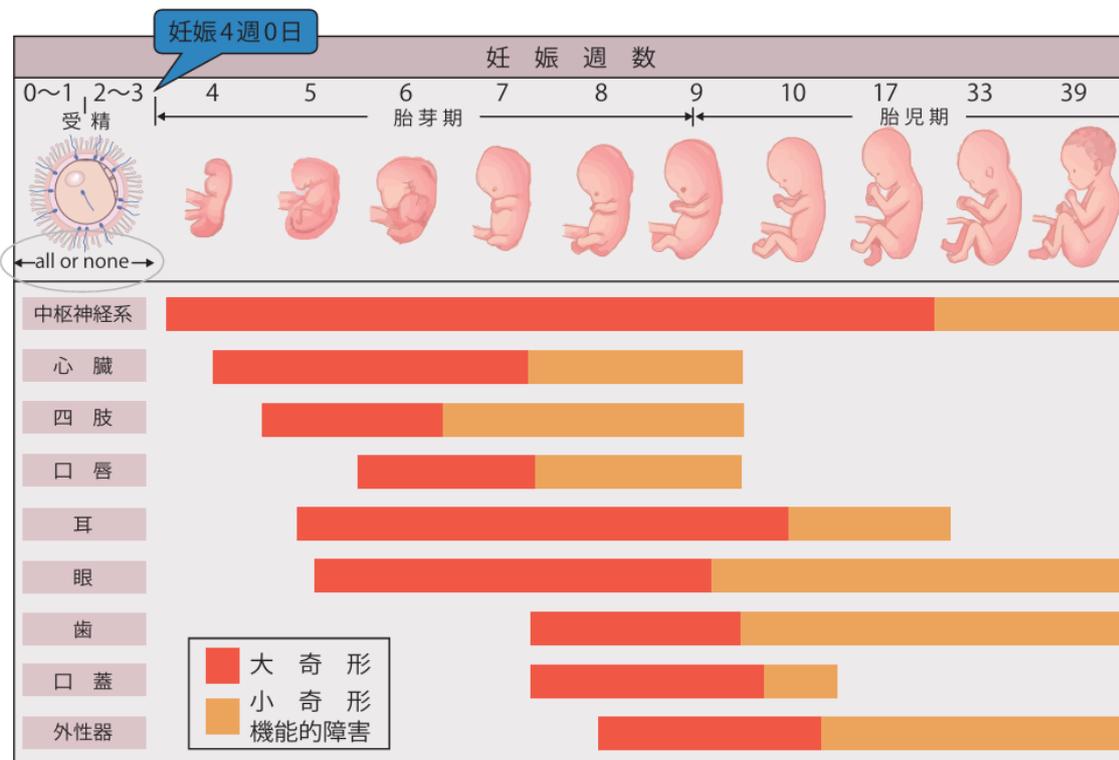


図1. 胎児の発生における危険期. 文献[1]より引用 (妊娠と薬情報センター作成)

■もやもや病合併妊娠で使用される薬剤について

上記器官形成期を念頭にいた上で、もやもや病合併妊娠の薬剤投与について考える。もやもや病合併妊娠で使用される可能性が高い薬剤として抗てんかん発作薬・降圧薬・抗血栓薬があげられる。抗てんかん発作薬については「てんかん診療ガイドライン 第13章 てんかんと女性」[2]が、降圧薬・抗血栓薬については「2024年改訂版 多様性に配慮した循環器診療ガイドライン 第3章 循環器病とライフステージ 2. 妊娠」[3]および「心疾患患者の妊娠・出産の適応、管理に関するガイドライン (2018年改訂版) 第1章総論 10.妊娠中の薬物療法」[4]に詳細がWeb公開されており、こうした他ガイドラインを参照されたい。妊娠に関連するガイドラインは随時改訂さ

れ、薬剤の禁忌や推奨も大きく変化するため、診療時点での最新版を確認されることを推奨する。たとえば降圧薬についての記述は、「心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン（2018年改訂）」ではアムロジピン・ニフェジピン徐放剤が妊娠中投与禁忌となっているが、「2024年改訂版多様性を配慮した循環器診療ガイドライン」ではむしろ高血圧合併妊娠に対する第一選択薬であるという記載に変更されている。

多くの妊婦は妊娠に気づいた時点で妊娠5週を超えているため、すでに器官形成期である可能性が高い。そのため、挙児希望がある時点で、妊娠前から、必要であれば薬剤調整を行い、催奇形性の懸念がある薬剤を使用している場合にはより妊娠中に安全に使用できる薬剤に変更をすることを試みる。例として抗てんかん発作薬の多くでは、催奇形性に用量依存性が認められるため、妊娠前に用量を考慮し調整を行う必要がある。特に高用量のバルプロ酸は高リスクである。妊娠第1三半期に抗てんかん発作薬に暴露した児の大奇形出現率は近年確実に低下し、単剤ではベースラインリスクである3%とほぼ変わらなくなってきた[5, 6]。これまでの様々な調査研究でより催奇形性リスクが低い処方普及してきたからであるが、抗てんかん発作薬の妊娠中投与は二分脊椎の発症リスクを若干上げるため、妊娠する1か月以上前より400 μ g/日以上葉酸投与を行うことも忘れてはならない。

妊娠中の薬剤投与についての具体的な考え方は、「薬物治療コンサルテーション 妊娠と授乳」[1]「Brigs Drugs in Pregnancy and Lactation」[7]など成書を参考されたい。また、患者が妊娠・授乳中の薬物治療に対して不安をもつ場合に、産婦人科に相談することはもちろんのことだが、より詳細な対応が求められた場合には、全国47都道府県の拠点病院に設置されている「妊娠と薬外来」に紹介することも可能である[8]。

参考文献

1. 薬物治療コンサルテーション 妊娠と授乳 改定3版, 伊藤真也, 村島温子編, 南山堂, 東京, 2020年
2. てんかん診療ガイドライン 第13章 てんかんと女性. https://www.neurology-jp.org/guidelinem/tenkan_2018.html Accessed 11-17-2025
3. 2024年改訂版 多様性に配慮した循環器診療ガイドライン 第3章 循環器病とライフステージ 2. 妊娠. <https://www.j-circ.or.jp/guideline/guideline-series/> Accessed 11-17-2025
4. 心疾患患者の妊娠・出産の適応，管理に関するガイドライン（2018年改訂版） 第1章総論 10. 妊娠中の薬物療法. <https://www.j-circ.or.jp/guideline/guideline-series/> Accessed 11-17-2025
5. 加藤昌明：抗てんかん発作薬（抗てんかん薬）. 向精神病薬と妊娠・授乳 改定3版, 伊藤真也, 村島温子, 鈴木利人編, 南山堂, 東京, 2023, p133-44.
6. 加藤昌明：てんかんを持つ患者へのプレコンセプションケア. 精神科治療学 2023; 38 (5) : 555-61.
7. Briggs Drugs in Pregnancy & Lactation, 12th ed.- A Reference Guide to Fetal & Neonatal Risk. G.G.Briggs, C.V.Towers & A.B.Forinash et al. WOLTERS KLUWER
8. 妊娠と薬情報センター <https://www.ncchd.go.jp/kusuri/> Accessed 11-17-2025

Q2-6. もやもや病は遺伝するか？

A. 家族歴がない場合よりはもやもや病の発症率は上昇するが、家族性発症は10～20%で、出生児が発症しない可能性のほうが高い。発症前診断の意義は、遺伝学的検査・画像検査ともに確立していない。遺伝についての懸念が患者から示された場合、希望に応じ、遺伝子医療部門の紹介を検討する。

解説：

一般にもやもや病患者は10～20%に家族歴を認めるとされる[1]。しかしこれは、兄弟姉妹、祖母、叔父叔母、いとこといった血縁関係すべてを含んでの数値である。従って、もやもや病女性の子がもやもや病を発症する可能性は10～20%より低い。韓国の全国国民保険診療データベースを用いた後ろ向き研究[2]では、もやもや病患者の家族（兄弟姉妹・子）のもやもや病発症率は年間1万人あたり22人（0.22%/人年）で、両親がもやもや病である場合より兄弟姉妹がもやもや病の場合のほうが発症率は高く（父：0.10%/人年，母：0.14%/人年，兄弟姉妹：0.36%/人年，双生児の兄弟姉妹：2.3%/人年）、発症の多くは10歳未満であったことが示されている。ただし近親者（両親、兄弟姉妹）の二人以上にもやもや病患者がいる場合、家族に一人だけの場合より発症する可能性は高かったとも報告されている（1.11%/人年）。

もやもや病の疾患感受性遺伝子として同定された *RNF213* 遺伝子バリエーションは、日本人患者の約90%が有しているものの、日本人健常者の1-2%も本バリエーションを保有しており、本バリエーションのみでもやもや病の発症を予測することはできない。現在のところ、もやもや病は遺伝要因と環境要因双方が関わる多因子疾患であり[3]、疾患原因遺伝子でなく疾患感受性遺伝子である *RNF213* について検査する意義は確立していない。

スクリーニング画像検査についても同様に意義は未確立である。中国の報告では、孤発性のもやもや病患者245名の第一度近親者285名において経頭蓋超音波によるスクリーニング検査を行ったところ、新たに21名（約7%：母親の子6名、父親の子7名、兄弟姉妹8名）の無症候性もやもや病患者が発見されたという[4]。しかし、もやもや病患者の出生児に限ってスクリーニングを行った報告は乏しい。特に低年齢児では、画像検査に鎮静という侵襲を要することも多く、無症状者へのスクリーニング画像検査の実施は慎重に判断すべきである。

疾患遺伝についての懸念が患者から示された場合、希望に応じ、遺伝子医療部門への紹介を検討する。遺伝専門外来については各施設の情報および、全国遺伝子医療部門連絡会議の登録機関遺伝子医療体制検索・提供システム[5]を参照されたい。

RNF213 遺伝子、遺伝カウンセリングの更なる詳細については、本研究班の別ワーキンググループ作成発行の *RNF213* バリエーションの臨床的意義と情報提供のあり方に関する提言[6]を参照のこと。

参考文献

1. 富永 悌二, 鈴木 則宏, 宮本 享, 小泉 昭夫, 黒田 敏, 高橋 淳, 藤村 幹, 寶金 清博: もやもや病（ウイルス動脈輪閉塞症）診断・治療ガイドライン（改訂版）. 脳卒中の外科 46:1-24, 2018.
2. Ahn H. S., Kazmi S. Z., Kang T., Kim D. S., Ryu T., Oh J. S., Hann H. J., Kim H. J.: Familial Risk for Moyamoya Disease Among First-Degree Relatives, Based on a Population-Based Aggregation Study in Korea. Stroke 51:2752-2760, 2020.

3. Ihara M., Yamamoto Y., Hattori Y., Liu W., Kobayashi H., Ishiyama H., Yoshimoto T., Miyawaki S., Clausen T., Bang O. Y., Steinberg G. K., Tournier-Lasserre E., Koizumi A.: Moyamoya disease: diagnosis and interventions. *The Lancet. Neurology* 21:747-758, 2022.
4. Han C., Feng H., Han Y. Q., Liu W. W., Zhang Z. S., Yang W. Z., Duan L.: Prospective screening of family members with moyamoya disease patients. *PLoS One* 9:e88765, 2014.
5. 登録機関遺伝子医療体制検索・提供システム．全国遺伝子医療部門連絡会議．
<http://www.idenshiiryoubumon.org/search/> Accessed 12-11-2025
6. *RNF213* バリエントの臨床的意義と情報提供のあり方に関する提言:2026年初頭発行予定

3 妊娠中の管理

Q3-1. 妊娠・分娩に伴う母体の生理的変化のうち、もやもや病で注意すべきものはなにか？

A. 循環動態の変動・分娩時の過換気・貧血にともなう脳血流変化、および血液凝固系の変化による血栓症増加の可能性に留意して管理する必要がある。

解説：

■循環・呼吸の変化と脳血流

母体の循環血液量は妊娠 5 週頃より増加し、妊娠 28～32 週で最大となり、非妊時の 1.5 倍程度に達してそのまま分娩まで維持される[1,2]。心拍出量は妊娠 16～24 週でピークを迎え、非妊時から約 45%増加し、その後は産褥期までそのレベルが持続する[1,3]。末梢血管抵抗は妊娠初期より低下しはじめ、妊娠 20 週頃には非妊時の 30%程度まで低下する[3,4]。心拍出量の増加の一方で末梢血管抵抗は低下するため、結果として血圧は妊娠初期より中期にかけて徐々に低下し、妊娠 24～26 週頃にもっとも低値となり、その後妊娠末期にかけて上昇する。

分娩時には、疼痛に伴う血圧上昇と心拍数増加、および子宮収縮による循環血液量と心拍出量の増加が脳血流量を増加させる。それと同時に、陣痛時の過換気による二酸化炭素分圧の低下、努責時の胸腔内圧上昇による脳静脈還流低下など、脳血流量の低下を招く要因も存在する[5]。一般に、過換気は小動脈を収縮させ、脳血流を低下させる[6]。もやもや病患者においては、脳動脈狭窄病変を有する領域では、通常脳血流低下が回復する過換気終了後に強い血流低下を示すこともあり[7]、過換気により一過性脳虚血発作が誘発される症例は小児のみならず成人でも存在する。非もやもや病妊娠高血圧症例で分娩時の脳動脈血流を測定したところ、陣痛による過換気にあわせ約 25%の血流速度減少が生じたとの報告もある[8]。また、分娩に伴う頭蓋内圧変動で脳卒中リスクが上昇するとの報告もある[9]。従って、もやもや病合併妊娠においては、脳血流や頭蓋内圧を変動させるこれらの要因を出来るだけ回避し、安定した脳血流を維持するための慎重な分娩管理が重要と考えられる。

分娩時出血によって循環血液量は分娩直後に約 1,000 mL 減少し、産褥 3 日目頃までの体液の移動により再び 900～1,200 mL 増加したのち、約 4～6 週かけてもとに戻る[10]。分娩直後の急激な循環血液量減少による脳梗塞には注意が必要である。

■血液・凝固線溶系の変化

妊娠中は循環血漿量の増加が循環赤血球数の増加より多いため、血中の赤血球の割合は減り、ヘモグロビン値が低下して貧血となる[11]。過去の報告において、貧血がもやもや病合併妊娠の周産期脳梗塞のリスクとなる可能性が示唆されており[12,13]、妊娠期の鉄欠乏性貧血、および分娩時の出血性貧血に注意が必要である。

血液凝固因子については、第 XIII 因子を除くほとんどすべての凝固因子の増加がみられ、妊娠末期には非妊時の 1.5～2 倍に増加する[13]。これは、妊娠中に増加するエストロゲンの影響により、肝臓における凝固因子の産生が亢進するためである。凝固制御因子であるアンチトロンビンやプロテイン C は妊娠中ほとんど変化せず、プロテイン S は妊娠経過とともに減少するため、全体として抗凝固作用は低下する[13]。線溶系因子も妊娠に伴い生理的に増加するが、線溶促進物質に比べ

て線溶抑制物質の増加が著明であるため、線溶抑制状態になるとされている[9]。これら一連の変化から、妊娠中は過凝固状態となる。また、妊娠および産褥期は深部静脈血栓症のリスクが上昇することが知られている。好発時期は妊娠初期、妊娠後期、産褥期にあり、なかでも産褥期、具体的には分娩当日～産褥2日目に多く発生するとされている[14]。もやもや病合併妊娠では、特に産褥期において、血栓症のリスクが上昇する可能性を念頭に管理をおこなう必要がある。

参考文献

1. Hunter S., Robson SC. Adaptation of the maternal heart in pregnancy. *Br Heart J.* 1992 Dec;68(6):540-3.
2. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, Iung B, Johnson MR, Kintscher U, Kranke P, Lang IM, Morais J, Pieper PG, Presbitero P, Price S, Rosano GMC, Seeland U, Simoncini T, Swan L, Warnes CA; ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J.* 2018 Sep 7;39(34):3165-3241.
3. Yucel E, DeFaria Yeh D. Pregnancy in Women with Congenital Heart Disease. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2017 Aug 22;19(9):73.
4. Rizi S, Wiens E, Hunt J, Ducas R. Cardiac physiology and pathophysiology in pregnancy. *Can J Physiol Pharmacol.* 2024 Oct 1;102(10):552-571.
5. 日本産婦人科医会医療安全部会・妊産婦死亡症例検討評価委員会（監修）：日本の妊産婦を救うために 2020.
6. Kobari M., Gotoh F., Fukuuchi Y., Tanaka K., Suzuki N., Uematsu D.: Quantitative measurement of blood flow velocity in feline pial arteries during hemorrhagic hypotension and hypercapnia. *Stroke* 18:457-463, 1987.
7. Nariai Tadashi, Senda Michio, Ishii Kenji, Wakabayashi Shinichi, Yokota Takanori, Toyama Hinako, Matsushima Yoshiharu, Hirakawa Kimiyoshi: Posthyperventilatory Steal Response in Chronic Cerebral Hemodynamic Stress. *Stroke* 29:1281-1292, 1998.
8. 池田 智明, 根木 玲子, 菅 幸恵, 高橋 淳, 飯原 弘二, 宮本 享: もやもや病における硬膜外麻酔下無痛分娩(<特集>妊娠分娩と脳神経外科疾患). *脳神経外科ジャーナル* 18:376-382, 2009.
9. Antoniazzi A. M., Unda S. R., Khatri D., Holland R., De La Garza Ramos R., Haranhalli N., Altschul D. J.: Arterial Ischemic Stroke in Moyamoya Patients Who Underwent Vaginal Delivery and Cesarean Section. *World neurosurgery* 163:e391-e395, 2022.
10. 日本循環器学会, 日本産科婦人科学会. 心疾患患者の妊娠・出産の適応, 管理に関するガイドライン (2018年改訂版). 2019.
11. 日本産科婦人科学会 (編集・監修) : 産婦人科専門医のための必修知識 2022年度版.
12. Aoyama J, Nariai T, Moriyama K, et al. Clinical characteristics of the pregnancies and deliveries of patients with moyamoya disease: a single-center analysis over three decades. *Int J Stroke* 16: 526-533, 2021.
13. 森山 久瑠美, ハツ繁 寛, 成相 直, 原 祥子, 稲次 基希, 田中 洋次, 前原 健寿: 産婦人科疾患の出血に伴う貧血を契機に脳梗塞を発症した無症候性もやもや病の2例. *脳卒中* 44:381-387, 2022.
14. 小林隆夫: 妊産婦の凝固線溶能. *Thrombosis Medicine* 11(4) : 255-261, 2021.

15. Kobayashi T, Nakabayashi M, Ishikawa M, et al : Pulmonary thromboembolism in obstetrics and gynecology increased by 6.5-fold over the past decade in Japan. *Circ J* 72 : 753–756, 2008.

Q3-2. 妊娠中に脳画像検査は施行可能か？

A. 頭部単純X線撮影や頭部CT検査の放射線による胎児への有害事象の発生率は低い。MRI検査は全妊娠期間において施行可能である。ヨード造影剤・ガドリニウム造影剤の使用は、妊婦の診断治療に必須かつ他の代替手段がないときに限り許容される。脳血流SPECT検査は被曝線量は低く必要時には施行可能だが、放射性ヨウ素を含む製剤（¹²³I-IMPなど）を使用する場合、胎児甲状腺に蓄積するため、検査前から産婦人科医との情報共有が望ましい。

解説：

■妊娠週数と胎児への放射線被曝の影響

胎児への放射線被曝の影響は、被曝時期と被曝線量に依存する[1, 2]。受精後10日までの被曝では放射線の影響で流産に至る可能性があるが、流産せずに生き残った胎芽は完全に修復され、奇形（形態異常）が残ることはない（“all or none”の法則）。妊娠4～10週は器官形成期であり、胎児被曝により奇形が誘発される可能性があるが、被曝線量が50mGy以下の場合には胎児奇形や胎児死亡などの有害事象を引き起こさないとされている[3]。妊娠9～26週では胎児の中枢神経系が放射線被曝の影響を受けやすく、胎児被曝が精神発達遅滞の頻度を上昇させる可能性があるが、100mGy未満では影響しない[1]。

■妊娠期の放射線検査と胎児被曝線量

「ICRP Publication 84」に記載されている検査および部位別の胎児被曝線量を下表に示す[1]。頭部単純X線検査および頭部CT検査については、いずれも1回の施行における胎児被曝線量は50mGyより低く、臨床上必要と判断される場合には、検査を控えるべきではない。

検査方法	平均胎児被曝線量(mGy)	最大胎児被曝線量(mGy)
単純撮影		
頭部	0.01 未満	0.01 未満
胸部	0.01 未満	0.01 未満
腹部	1.4	4.2
骨盤部	1.1	4
CT 検査		
頭部	0.005 未満	0.005 未満
胸部	0.06	1.0
腹部	8.0	49
骨盤部	25	80

表 1. 検査および部位別の胎児被曝線量.

■妊娠期のヨード造影剤

妊娠期のヨード造影剤の使用に関しては、日本医学放射線学会の画像診断ガイドラインでは、CTのヨード造影剤が胎児に有害であることを示す報告はないとされている[4]。欧州泌尿器生殖器放射線学会（ESUR）のガイドラインは、造影検査が必要不可欠の場合は造影剤を投与することがあり、妊婦にヨード造影剤を使用した場合の生後1週間以内の新生児の甲状腺機能検査を推奨している[5]。米国放射線学会（ACR）によると、動物実験における低浸透圧性ヨード造影剤の催奇形性は示されておらず、診断目的に造影検査が必要な場合は妊婦に対する造影剤使用を差し控えることは推奨しないとしている[6]。また同学会は、母体に投与されたヨード造影剤が新生児のTSH値に与える短期的影響は認められないが長期予後は不明としたうえで、新生児マススクリーニング検査の対象疾患に甲状腺機能低下症が含まれる場合は新生児への追加の精査は不要としている[6]。以上より、妊娠期におけるヨード造影剤を用いた画像検査は、妊婦の診断治療に必須、かつ他の代替手段がないときに限り許容され、使用した場合は新生児の甲状腺機能検査が必要と考える。

■妊娠期のMRI検査、ガドリニウム造影剤

MRI検査は3Tまでは全妊娠期を通じて明らかな胎児への影響は報告されておらず、必要に応じて施行可能である[2, 4, 7]。

ガドリニウム造影剤の使用については、日本産科婦人科学会・日本産婦人科医会の診療ガイドラインには医療上の必要性がリスクを上回る場合に限り使用すべきであると記載されている[2]。ガドリニウム造影剤による催奇形性は指摘されておらず、ACRやESURも妊娠期のガドリニウム造影剤の使用を禁忌とはしていない。一方、2016年のカナダの後方視的研究では、妊娠中のどの時期の造影MRI検査であっても、死産や新生児死亡の発生率が上昇すると報告されている。しかしこの研究は症例数が少ないこと、対照群が単純MRI検査を受けた患者ではなくMRI検査自体を受けていない患者であったことなどが問題点として指摘されている[6]。また、母体に投与されたガドリニウム造影剤は、胎盤を通して胎児に移行し、胎児の腎臓から尿中（すなわち羊水中）に排出される。このため胎児の腎性全身性線維症（NFS）のリスクが懸念されており、ESURのガイドラインにはNFSの発生リスクのより低い環状型造影剤を使用するよう記載されている[5, 6]。

以上より、ガドリニウム造影剤についてもヨード造影剤と同様、長期的な安全性は確立されており、その適応については慎重に判断するべきと考える。

■妊娠期の SPECT 検査

一般的な核医学検査での妊娠初期と分娩時の胎児の全身線量を下記に示す。脳血流 SPECT のデータは存在しないが、ICRP Publication 84 によると、通常は、胎児に大きな線量を与えることのない短半減期の放射性核種 (^{99m}Tc) を用いた核医学診断検査の後に胎児線量を綿密に推定する必要はないとされている[1]。妊婦が核医学診断検査を受けた場合、水分補給と頻繁な排尿により、多くの放射性医薬品の投与後の胎児線量を減らすことができるとされている[1]。

放射性 医薬品	診断手法	投与放射能 (MBq)	妊娠初期 (mGy)	分娩時 (mGy)
^{99m}Tc	骨スキャン	750	4.6 - 4.7	1.8
^{99m}Tc	肺灌流	200	0.4 - 0.6	0.8
^{99m}Tc	甲状腺スキャン	400	3.2 - 4.4	3.7
^{99m}Tc	肝臓コロイド	300	0.5 - 0.6	1.1
^{123}I	甲状腺摂取率	30	0.4 - 0.6	0.3
^{131}I	甲状腺摂取率	0.55	0.03 - 0.04	0.15

表 2. 核医学検査における妊娠初期と分娩時の胎児の全身線量。

なお胎児の甲状腺の線量は全身線量よりも高く、 ^{123}I で 5~15 mGy/MBq、 ^{131}I で 0.5~1.1 Gy/MBq とされている。

放射性ヨウ素は容易に胎盤を通過し、胎児の甲状腺に蓄積して甲状腺機能低下症を引き起こすため、妊婦に放射性ヨウ素を投与したことが判明した場合には、甲状腺ブロック剤(ヨウ化カリウム)の投与を検討すべきとされている。放射性ヨウ素投与からさらに時間が経過している場合は、胎児の甲状腺に有害となる非常に高い吸収線量を与える結果になり得るため、母体に通常レベルの甲状腺ホルモン補充を行うべきとされる。なお、いずれの場合も胎児の全身線量は通常 100mGy より低いため、妊娠を中絶する理由はない[1]。

以上から、 ^{99m}Tc -ECD、 ^{123}I -IMP を用いた脳血流 SPECT ではいずれも 1 回の施行における胎児被曝線量は 50mGy より低く、临床上必要と判断される場合には施行可能である。ただし、 ^{123}I -IMP では胎児甲状腺への蓄積に注意が必要であり、検査を施行する際には、検査前から産婦人科医との情報共有が望ましい。

参考文献

1. International Commission on Radiological Protection: ICRP Publication 84: Pregnancy and medical radiation.
2. 日本産科婦人科学会・日本産婦人科医会 (編集・監修) : CQ103 妊娠中の放射線被曝の胎児への影響について尋ねられたら? 産婦人科診療ガイドライン産科編 2023. 日本産科婦人科学会, 62-64, 2017.
3. Committee Opinion No. 723: Guidelines for Diagnostic Imaging During Pregnancy and Lactation.

Obstet Gynecol. 2017 Oct;130(4): e210-e216.

4. 画像診断ガイドライン 2021 年版. 日本医学放射線学会. 東京：金原出版；2021.
5. ESUR Guidelines on Contrast Agents Version 10.0 : European Society of Urogenital Radiology ; 2018.
6. ACR Manual on Contrast Media. American College of Radiology; 2024.
7. Ray JG, et al. Association Between MRI Exposure During Pregnancy and Fetal and Childhood Outcomes. JAMA. 2016 Sep 6;316(9):952-61.

Q3-3. 妊娠中の管理で留意すべき点はなにか？

A. 妊娠高血圧症候群の合併が多い点に留意する。妊娠高血圧症候群は分娩前の頭蓋内出血、分娩後の脳梗塞のリスクになるため厳格に管理することが望ましい。

解説：

Inayama らのもやもや病 20 名 30 妊娠（全例妊娠前にもやもや病と診断され 15 名にバイパス手術施行歴あり）の自験例での解析では 20%（6/30 妊娠）に妊娠高血圧症候群の合併を認めた[1]。Aoyama らのもやもや病 62 名 78 妊娠 77 分娩（全例妊娠前にもやもや病と診断されバイパス手術を 74.4%に施行）の検討では妊娠高血圧症候群を 19.2%（15/78 妊娠）に認めた[2]。妊娠高血圧症候群の発症時期は 34 週以降 13 妊娠、34 週未満 2 妊娠で、1 妊娠で蛋白尿を認めた[2]。Yajima らのもやもや病 12 名 13 妊娠（全例妊娠前にもやもや病と診断され 8 名にバイパス手術施行歴あり）の検討では 54%（7/13 妊娠）に妊娠高血圧症候群の合併を認めた[3]。妊娠高血圧症候群の内訳は妊娠高血圧 5 妊娠、高血圧合併妊娠 2 妊娠であった[3]。通常妊娠での妊娠高血圧症候群合併率 5%を考慮すると、もやもや病合併妊娠では妊娠高血圧症候群の合併が多いと言える[2]。

もやもや病合併妊娠に妊娠高血圧症候群を併発することが多い機序については、脳血流維持のため代償性変化、腎動脈狭窄の合併、*RNF213* 遺伝子バリエーションの関与などが報告されている[2,3]。バイパス施行歴なしの 80%に、バイパス施行歴ありの 38%に妊娠高血圧症候群合併を認めることからバイパス手術が妊娠高血圧症候群に対する予防効果を有する可能性が報告されている[3]。

妊娠高血圧症候群を合併した際の分娩方法は、Inayama ら（6 例）は帝王切開 2 例・経膈分娩 4 例、Aoyama ら（15 例）は緊急帝王切開 9 例・予定帝王切開 6 例、Yajima ら（7 例）では緊急帝王切開 2 例・予定帝王切開 2 例・経膈分娩 3 例であった。これらの施設では妊娠高血圧症候群の合併を帝王切開の適応とはしていないといえる[1-3]（参照：Q4-1）。

妊娠高血圧症候群合併での周産期脳卒中の発生については、Yajima ら（7 例）の 1 例で分娩後 2 日目に脳梗塞を発症している[3]が、Aoyama らや Inayama らは妊娠高血圧症候群合併例での脳卒中の発生は認めなかった[1,2]。もやもや病患者の 443 妊娠を対象とした文献レビュー[1]では妊娠関連脳卒中を 54 妊娠に認め、妊娠高血圧症候群の合併は頭蓋内出血発症例の 15.9%（7/44 妊娠）、分娩前の 24 週以降に多かった。いっぽう分娩後脳梗塞例の中で妊娠高血圧症候群の合併は 33%（2/6 妊娠）で、分娩後 3~7 日以内が多かった。本レビューでは妊娠高血圧症候群は分娩中の出血により脱水をきたしやすく脳梗塞のリスクになるとされている。また、妊娠高血圧症候群で血管透過性が亢進し、血管内脱水をきたしやすいことも、脳梗塞リスクの上昇に關与する可能性がある[3]。一般に、妊娠による産後脳卒中リスク上昇は妊娠高血圧腎症合併で特に高いとされる[4]。分娩中の血圧上昇も、頭蓋内出血のリスクを上昇させると推測される[5,6]。妊娠高血圧症候群の厳格な管理は、脳梗塞、頭蓋内出血双方の予防に重要であるといえる。

参考文献

1. Inayama Y, Kondoh E, Chigusa Y, Io S, Funaki T, Matsumura N, Miyamoto S, Mandai M. Moyamoya Disease in Pregnancy: A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review. *World Neurosurg* 22: 684-691 e2, 2018
2. Aoyama J, Nariyai T, Moriyama K, Hara S, Mukawa M, Inaji M, Tanaka Y, Miyasaka N, Maehara T. Clinical characteristics of the pregnancies and deliveries of patients with moyamoya disease: A single-

center analysis over three decades. *Int J Stroke* 16:526-533,2021

3. Yajima H, Miyawaki S, Sayama S, Kumasawa K, Ikemura M, Imai H, Hongo H, Hirano Y, Ishigami D, Torazawa S, Kiyofuji S, Koizumi S, Saito N. Hypertensive disorders of pregnancy in moyamoya disease: A single institution experience. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 32: 107377, 2023
4. Rexrode K. M., Madsen T. E., Yu A. Y. X., Carcel C., Lichtman J. H., Miller E. C.: The Impact of Sex and Gender on Stroke. *Circ Res* 130:512-528, 2022.
5. 板倉 敦夫: 病態・疾患編【合併症妊娠】脳血管障害:脳動脈瘤,もやもや病. *周産期医学* 50:2020-2028, 2020.
6. 松村 内久, 黒田 敏: 妊産婦と脳血管疾患 8.もやもや病. *産科と婦人科* 5:595, 2014.

Q3-4. 妊娠に際し、抗血小板薬投与は必要か？

A. もやもや病の内科的治療としての抗血小板薬服用は十分な科学的根拠はない。妊娠高血圧症候群発症の高リスク症例では、発症予防目的に低用量アスピリン内服が推奨される。もやもや病自体の頭蓋内出血リスクを高める可能性を含めて適応を判断することが望ましい。

解説：

■もやもや病と妊娠高血圧症候群

妊娠中に高血圧を認める場合、妊娠高血圧症候群と診断され、これは妊娠前から高血圧と診断されている高血圧合併妊娠も含む。妊娠高血圧症候群を発症する原因は様々であるが、妊娠中の高血圧およびそれに付随する様々な臓器障害は、原因疾患（背景因子）に関わらず類似した病態となることから症候群として取り扱われている。妊娠高血圧症候群は全妊娠の約3-8%の割合で発症し[1, 2]、特に重症化すると、母体血圧上昇、尿蛋白に加えて子癇発作、頭蓋内出血、肝腎機能障害、溶血や血小板減少を伴うHELLP症候群、常位胎盤早期剥離、胎児発育不全、胎児機能不全や胎児死亡に至ることもある。これら臓器障害を伴う場合は、妊娠高血圧症候群の中でも妊娠高血圧腎症または加重型妊娠高血圧腎症（妊娠20週前から高血圧もしくは蛋白尿が存在する場合）として分類され、根本的な治療は早期分娩である。

もやもや病は妊娠高血圧症候群を発症するリスクがやや高いとされているが、既存の報告では重症妊娠高血圧腎症を合併する症例は少ない[3, 4]。しかし妊娠中に高血圧を呈すること自体、妊娠高血圧腎症のリスク因子でもあるため、もやもや病合併妊娠においては妊娠高血圧症候群の発症リスク因子を見極め、脳神経外科・産科ともに妊娠中の管理を慎重に行っていくことが重要である。

■妊娠高血圧症候群発症予防を目的とした低用量アスピリン投与

妊娠高血圧症候群発症のリスク因子は下記の通りである。

リスクレベル	リスク因子
高	妊娠高血圧腎症既往、多胎、高血圧、糖尿病、腎疾患、自己免疫性疾患
中等度	初産婦、35歳以上、妊娠高血圧腎症家族歴、人種・低所得教育層、10年以上空いての妊娠

表3. 妊娠高血圧症候群発症のリスク因子

American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) は妊娠高血圧症候群（特に妊娠高血圧腎症）発症の高リスク因子を1つ以上有する患者に対し、低用量アスピリン服用（12~28週から分娩まで81 mg/日）を推奨し、中リスク因子を2つ以上有する患者に対し、低用量アスピリン服用を考慮するとしている[5]。International Society for the Study of Hypertension in Pregnancy (ISSHP) では妊娠16週以前から36週まで100~162 mg/日の低用量アスピリン服用[2]、National Institute for Health and Care Excellence (NICE) では妊娠12週から分娩まで75~100 mg/日の低用量アスピリン服用[6]など、リスク因子に軽微な違いはあるものの同様な内容の推奨を行っている。特に16週以前より低用量アスピリンを服用した場合、34週未満で発症する重症妊娠高血圧症候群のリスクを軽減できるとされている[7-9]。一方で低用量アスピリン内服に伴う性器出血や常位胎

盤早期剥離の軽微なリスク上昇も懸念されており[10, 11]、投与をする際には症例ごとにリスク因子を検討する必要がある。

もやもや病妊婦は通常妊婦と比較すると妊娠高血圧症候群に罹患する頻度はやや高いが、もやもや病自体が妊娠高血圧症候群発症のリスク因子である確固たるエビデンスはない。しかしながら妊娠高血圧症候群を発症した場合、もやもや病合併妊婦では血压管理が困難となり、頭蓋内出血や脳梗塞の発症リスクに常に向き合うことになる。現状では、妊娠高血圧症候群発症の高リスク因子を認める場合に、低用量アスピリン内服により妊娠高血圧症候群発症リスクを抑制することが妥当である。ただし、もやもや病自体の頭蓋内出血リスクを高める可能性もあり、その適応については病歴や出血ハイリスク血管などを含めて総合的に判断することが望ましい。

参考文献

1. Hutcheon JA, Lisonkova S, Joseph KS. Epidemiology of pre-eclampsia and the other hypertensive disorders of pregnancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2011;25(4):391-403.
2. Magee LA, Brown MA, Hall DR, Gupte S, Hennessy A, Karumanchi SA, et al. The 2021 International Society for the Study of Hypertension in Pregnancy classification, diagnosis & management recommendations for international practice. *Pregnancy Hypertens.* 2022;27:148-69.
3. Aoyama J, Nariyai T, Moriyama K, Hara S, Mukawa M, Inaji M, et al. Clinical characteristics of the pregnancies and deliveries of patients with moyamoya disease: A single-center analysis over three decades. *Int J Stroke.* 2021;16(5):526-33.
4. Yajima H, Miyawaki S, Sayama S, Kumasawa K, Ikemura M, Imai H, et al. Hypertensive disorders of pregnancy in moyamoya disease: A single institution experience. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2023;32(11):107377.
5. Low-dose aspirin use during pregnancy. ACOG Committee Opinion No. 743. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Obstet Gynecol* 2018;132:e44-52.
6. Hypertension in pregnancy: diagnosis and management NICE guideline Published: 25 June 2019 www.nice.org.uk/guidance/ng133.
7. Horgan R, Hage Diab Y, Waller J, Abuhamad A, Saade G. Low-dose aspirin therapy for the prevention of preeclampsia: time to reconsider our recommendations? *Am J Obstet Gynecol.* 2023;229(4):410-8.
8. Roberge S, Nicolaides K, Demers S, Hyett J, Chaillet N, Bujold E. The role of aspirin dose on the prevention of preeclampsia and fetal growth restriction: systematic review and meta-analysis. *Am J Obstet Gynecol.* 2017;216(2):110-20 e6.
9. Roberge S, Nicolaides KH, Demers S, Villa P, Bujold E. Prevention of perinatal death and adverse perinatal outcome using low-dose aspirin: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41(5):491-9.
10. Lin X, Yong J, Gan M, Tang S, Du J. Impact of low-dose aspirin exposure on obstetrical outcomes: a meta-analysis. *J Psychosom Obstet Gynaecol.* 2024;45(1):2344079.
11. Souter V, Painter I, Sitcov K, Khalil A. Propensity score analysis of low-dose aspirin and bleeding complications in pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2024;63(1):81-7.

Q3-5. もやもや病合併妊娠における神経学的イベントの発生頻度はどの程度か？

A. すでにもやもや病と診断され脳血管再建術が行われている場合、周産期の神経学的イベント（一過性脳虚血発作や痙攣発作を含む）の発生率は 0%～8.3%である。すでにもやもや病と診断されているが脳血管再建術を受けていない場合、周産期の神経学的イベントの発生率は 0%～37.5%であるが、現時点で拳児希望のみを理由に手術を勧める明確な根拠はない。妊娠前にもやもや病と診断されていない場合の発生頻度は不明だが、生命予後・神経学的予後不良な症例の報告が多い。

解説：

■神経学的イベントの発生頻度

1) 妊娠前にもやもや病と診断されていた症例

① 妊娠前にもやもや病と診断され、手術を受けている症例

1998年に報告された Komiyama らの総説では、すでに手術を受けている 12 症例のうち、1 例 (8.3%) のみが産後 2 日目および 4 日目に一過性脳虚血発作を発症したが、転帰は良好であった [1]。国内からの複数例を含む単施設報告では、妊娠前に脳血管再建術を受けた妊婦における周産期の神経学的イベントは 0～8.3%と報告されている [2-9]。このうちのほとんどが一過性脳虚血発作で、脳梗塞をきたした症例は 1 例のみである。2019 年の米国の単施設研究では、血管再建術を受けた妊婦における 59 件の妊娠のうち、5 件 (8%) で周産期に一過性脳虚血発作が生じたとされが、脳卒中の発生は認めなかった [10]。2024 年に Lai らが報告したシステマティックレビューでは、妊娠前に手術を受けた妊婦 108 例における 146 件の妊娠において、16 件 (11.0%) の神経学的イベントが生じたと報告されている。内訳は、虚血性イベントが 13 件 (9.0%)、痙攣発作が 1 件 (0.7%)、その他が 2 件 (4.8%) であった。これは、手術を受けていない 74 例における 83 件の妊娠での神経学的イベント (20 件、24.1%) と比較し有意に少なかった ($P=0.009$) [11]。2025 年に Lee らが報告した韓国の多施設共同研究では、妊娠前に脳血管再建術を受けた妊婦における 125 件の分娩において、脳血管イベントはわずか 1 件 (0.8%) であった [12]。

② 妊娠前にもやもや病と診断され、手術を受けていない症例

Komiyama らの総説では、脳血管再建術を受けていない 18 例のうち、1 例 (5.6%) は妊娠 30 週で両側脳室内出血を発症し、帝王切開ののちに脳室ドレナージ術を受けたが、最終的には無言無動症を後遺している。また 2 例 (11.1%) は一過性脳虚血発作を、1 例 (5.6%) は痙攣発作を起こしたが、その後の転帰は良好であった [1]。その他、国内からの複数例を含む単施設報告では、脳血管再建術を受けていないもやもや病既診断例における周産期の神経学的イベントの発生率は 0～37.5%であり [2-8]、脳梗塞 3 件、頭蓋内出血による死亡例が 1 件含まれる [1, 7, 8]。Fluss ら (2019 年) による文献レビューでは、手術が実施されていないもやもや病既診断例における 270 件の妊娠において、妊娠中または産後の神経学的イベントは 9.8%/年と報告されている。内訳は頭蓋内出血 6 件 (2.2%)、脳梗塞 1 件 (0.4%) で、1 件 (0.4%) で死亡、2 件 (0.7%) で永続的な後遺症をきたしている [13]。前述の Lai ら (2024 年) によるシステマティックレビューでは、手術を受けていない妊婦 74 例における 83 件の妊娠において、20 件 (24.1%) の神経学的イベントが報告されている。内訳は、頭蓋内出血 3 件 (3.6%)、脳梗塞・一過性脳虚血発作 9 件 (10.8%)、痙攣発作 6 件 (7.2%)、その他 2 件 (2.4%) であった [11]。

③ 妊娠前にもやもや病と診断されている症例（手術の有無は不明）

国内での全国調査では、既診断例における周産期の神経学的イベントは59件の出産中3件(5.1%)であったが、このうち後遺症をきたす脳卒中は1件(1.7%)にとどまり、その他の2件(3.4%)は一過性脳虚血発作であった[14]。また、韓国の単施設研究では、もやもや病既診断例22人における28件の妊娠にて、5件(17.9%)の脳血管イベントが報告され、1例(3.6%)が死亡している[15]。別の韓国からの報告では、もやもや病既診断例74人における87件の帝王切開にて、6件(6.9%)の神経学的イベントが生じたが、全て一過性のものであった[16]。一方、Maragkosら(2018年)による文献レビューでは、もやもや病既診断例における101件の出産において、11.4%で脳血管イベントが生じ4.7%に軽微な後遺症が生じたと報告されている[17]。

これらのことから、すでにもやもや病と診断されている場合、もやもや病合併妊娠症例の経験が豊富な施設での妊娠・出産は概ね安全に行えるものと思われるが、時に周産期脳卒中により重症化する例も存在する。重度の脳循環不全がない症例はバイパス手術後と同様に周産期脳卒中のリスクが低かったとの報告もあり[12]、挙児希望のみを理由にすべての患者で手術を勧める明確な根拠はないものの、妊娠前に手術適応判断を行うことが望ましい(参照：Q2-3)。

2) 妊娠前にもやもや病と診断されていなかった症例

周産期の脳血管イベントを契機に初めてもやもや病と診断された場合(未診断例)、しばしば重症化することが報告されている。もやもや病合併妊娠では妊娠高血圧症候群の合併頻度が高いことが報告されており[2, 3, 9]、過去には妊娠高血圧症候群に対し降圧療法を行った結果、脳梗塞を発症しもやもや病が明らかとなった症例[18]や、妊娠中の血圧上昇に引き続き頭蓋内出血を起こした症例[19]、妊娠高血圧症候群のため帝王切開を実施したところ、産後1ヶ月でくも膜下出血の発症を契機にもやもや病および腎動脈狭窄が明らかとなった症例[20]などの報告がある。Komiyamaらの総説では、もやもや病未診断例23例のうち、16例が頭蓋内出血で、3例が脳虚血(一過性脳虚血発作または脳梗塞)で発症している。頭蓋内出血は妊娠15~37週で発生し、平均28.1週であった。妊娠25~27週に頭蓋内出血を起こした3例(13.0%)が死亡し、妊娠28週~産後4.5時間で頭蓋内出血を発症した7例、妊娠23週に脳虚血を発症した1例の合計8例(34.8%)が転帰不良とされている[1]。前述した国内での全国調査では、5例が周産期の脳卒中を契機にもやもや病と診断されている。うち3例が頭蓋内出血を、2例が脳梗塞を発症し、1例(20.0%)が死亡、2例(40.0%)に後遺症が生じている[14]。Leeらの韓国多施設データの報告でも、妊娠中にもやもや病と診断された症例(6/7例、85.7%)は妊娠前に診断された症例(5/189例、2.6%)より脳血管イベントの発生率が高かったとされている[12]。Maragkosら(2018年)による文献レビューでは、妊娠中に初めてもやもや病と診断された23人のうち、16例(69.5%)が頭蓋内出血を、8例(34.7%)が虚血性脳卒中を呈し、死亡率は13.6%にもものぼる。産褥期にもやもや病と診断された15例では、3例(21.4%)が頭蓋内出血を、11例(78.5%)が虚血性脳卒中を呈し、死亡率は9%であった[16]。ただし、もやもや病と診断されずに妊娠する女性の母数は不明であり、この集団の周産期脳卒中発生頻度は不明である。

■周産期脳卒中の発生時期

前述の国内のInayamaら(2019年)によるレビューでは、54例の妊娠関連脳卒中が同定され、44例(うち未診断例が34例)が頭蓋内出血、10例(うち未診断例が9例)が脳梗塞であった。頭

蓋内出血は、妊娠中に発症した症例が 39 例 (88.6%) と最も多く、ついで産後が 3 例 (6.8%)、分娩中が 2 例 (4.5%) であった。妊娠週数が同定された 35 例のうち、17 例 (48.6%) が妊娠第 2 期、17 例 (48.6%) が妊娠第 3 期に発症しており、多くが 24 週以降に発症していた (27 例、77.1%)。10 例の脳梗塞のうち、妊娠中に発症したものは 4 例 (40.0%)、産後に発症したものは 6 例 (60.0%) であった。産後の脳梗塞は全て産後 3~7 日に発症していた [3]。妊娠前にもやもや病と診断された症例のみを対象とした Lai ら (2024 年) のシステマティックレビューでは、229 件の妊娠のうち 36 件で神経学的イベントが同定され、妊娠中に生じたものが 19 件、分娩中に生じたものが 3 件、産後に生じたものが 15 件であった。妊娠中のイベントのうち、2 件 (10.5%) が頭蓋内出血、13 件 (68.4%) が脳梗塞・一過性脳虚血発作、2 件 (10.5%) が痙攣発作であった。分娩中のイベントは全て痙攣発作であった。産後の脳梗塞・一過性脳虚血発作のうち、2 件 (13.3%) が頭蓋内出血、9 件 (60.0%) が虚血性イベント、2 件 (13.3%) が痙攣発作であった [11]。Lee らによる韓国多施設研究 (2025 年) では、196 件の分娩のうち、妊娠初期に脳梗塞が 1 件 (0.6%、重度の脳循環不全あり) 発生した他、頭蓋内出血は 6 件 (3.1%) でみられ、いずれも妊娠中期終盤以降に発症していた。一方、分娩時のイベントは認めず、産後には脳梗塞 2 件 (翌日と 1 か月後)、脳出血 1 件 (1 か月後) が生じた [12]。

以上より、妊娠中・産後とも脳梗塞・脳出血は発生するが、頭蓋内出血は妊娠 24 週以降の発症が比較的多く、産後の脳梗塞は産後 3~7 日が多い。既にもやもや病と診断されている症例の分娩中では、痙攣は報告があるが、脳卒中の報告はない。

参考文献

1. Komiyama M, Yasui T, Kitano S, Sakamoto H, Fujitani K, Matsuo S. Moyamoya disease and pregnancy: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 43: 360-368, 1998
2. Aoyama J, Nariai T, Moriyama K, Hara S, Mukawa M, Inaji M, Tanaka Y, Miyasaka N, Maehara T. Clinical characteristics of the pregnancies and deliveries of patients with moyamoya disease: A single-center analysis over three decades. *Int J Stroke* 16: 526-533, 2021
3. Inayama Y, Kondoh E, Chigusa Y, Io S, Funaki T, Matsumura N, Miyamoto S, Mandai M. Moyamoya Disease in Pregnancy: A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review. *World Neurosurg* 122: 684-691, 2019
4. Tanaka H, Katsuragi S, Tanaka K, Miyoshi T, Kamiya C, Iwanaga N, Neki R, Takahashi JC, Ikeda T, Yoshimatsu J. Vaginal delivery in pregnancy with Moyamoya disease: experience at a single institute. *J Obstet Gynaecol Res* 41: 517-522, 2015
5. Sato K, Yamada M, Okutomi T, Kato R, Unno N, Fujii K, Kumabe T. Vaginal Delivery under Epidural Analgesia in Pregnant Women with a Diagnosis of Moyamoya Disease. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 24: 921-4, 2015
6. Fujimura M, Akagi K, Uenohara H, Tominaga T. Moyamoya disease in pregnancy: a single institute experience. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 53: 561-564, 2013
7. 富樫嘉津恵、佐藤朗、三浦広志、菅原多恵、佐藤恵、寺田幸弘. もやもや病合併妊娠は帝王切開の適応か. *日本周産期・新生児医学会雑誌* 53: 50-56, 2017
8. 細川幸希、清澤研吉、加藤里絵、奥富俊之、岡本浩嗣. もやもや病合併妊娠症例の分娩様式に関する後方視的検討. *麻酔* 65: 811-816, 2016

9. Yajima H, Miyawaki S, Sayama S, Kumasawa K, Ikemura M, Imai H, Hongo H, Hirano Y, Ishigami D, Torazawa S, Kiyofuji S, Koizumi S, Saito N. Hypertensive disorders of pregnancy in moyamoya disease: A single institution experience. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 32: 107377, 2023
10. Church EW, Qaiser R, Bell-Stephens TE, Bigder MG, Chow EK, Han SS, El-Sayed YY, Steinberg GK. Pregnancy after direct cerebral bypass for moyamoya disease. *J Neurosurg* 134: 10-16, 2019
11. Lai PMR, Beazer M, Frerichs KU, Patel NJ, Aziz-Sultan MA, Du R. Association Between Moyamoya Revascularization Surgery and Neurologic Events During Pregnancy: Systematic Review. *Neurosurgery* doi: 10.1227/neu.0000000000003184. Online ahead of print.
12. Lee JS, Cho H, Jee TK, Lee SH, Bang JS, Choi JH, Chong S, Ahn J, Kim JW, Koh EJ, Lee JY, Phi JH, Lee SH, Cho W-S, Kim JE, Kim H-S, Wang K-C, Park JS, Oh S-Y, Kim S-K Risk of peripartum cerebrovascular events in women with moyamoya disease: a multicenter cohort study. *International Journal of Stroke* 2025 *epub ahead of print*
13. Fluss R, Ligas BA, Chan AW, Ellis JA, Ortiz RA, Langer DJ, Rahme R. Moyamoya-Related Stroke Risk During Pregnancy: An Evidence-Based Reappraisal. *World Neurosurg* 129: e582-e585, 2019
14. Takahashi JC, Ikeda T, Iihara K, Miyamoto S. Pregnancy and delivery in moyamoya disease: results of a nationwide survey in Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52: 304-310, 2012
15. Jung YJ, Kim MA, Kwon JY, Lee HR, Cho HY, Park YW, Kim YH. Pregnancy outcomes in women with moyamoya disease: experiences at a single center in Korea. *Yonsei Med J* 56: 793-797, 2015
16. Kim HJ, Choi SH, Kwon H, Park EK, Kwon JY, Yang H, Kim SH. Spinal Versus General Anesthesia for Cesarean Delivery in Pregnant Women With Moyamoya Disease: A Retrospective Observational Study. *Anesth Analg* 135: 617-624, 2022
17. Maragkos GA, Ascanio LC, Chida K, Boone MD, Ogilvy CS, Thomas AJ, Kasper EM. Moyamoya disease in pregnancy: a systematic review. *Acta Neurochir (Wien)* 160: 1711-1719, 2018
18. Miyakoshi K, Matsuoka M, Yasutomi D, Tanaka M, Yakubo K, Fukuiya T, Yoshimura Y. Moyamoya-disease-related ischemic stroke in the postpartum period. *J Obstet Gynaecol Res.* 35: 974-979, 2009
19. Sun JC, Yakimov M, al-Badawi I, Honey CR. Hemorrhagic moyamoya disease during pregnancy. *Can J Neurol Sci* 27: 73-76, 2000
20. Matsumoto Y, Asada M, Mukubou M. Postpartum subarachnoid hemorrhage due to Moyamoya disease associated with renal artery stenosis. *J Obstet Gynaecol Res* 35: 787-789, 2009

4 分娩・出産直後

Q4-1. もやもや病ではどの分娩様式がよいか？

A. 過換気・頭蓋内圧変動・血圧変動を避けるため、帝王切開や分娩時疼痛緩和併用経腔分娩が選択されることが多い。帝王切開と経腔分娩での優劣は明らかでなく、もやもや病の治療経験を有する脳神経外科医と産婦人科医が密接に連携する医療機関において、もやもや病の病状・産科的経過を踏まえて適切と判断された方法で分娩管理が行われることが望ましい。

解説：

■もやもや病患者の分娩様式の実態

妊娠前からもやもや病と診断されていた患者において、分娩時鎮痛・誘発管理を行わない自然経腔分娩が脳卒中を増加させるというデータは存在しない。しかし、理論的には過換気や頭蓋内圧変動は脳血流、頭蓋内圧変動により、脳卒中リスクを上昇させることが予想される(参照:Q3-1)。このため、もやもや病患者においては分娩中の過換気・努責・血圧変動を抑制するための帝王切開、疼痛による過換気・血圧変動を抑制できる硬膜外鎮痛併用経腔分娩が選択されることが多い。また経腔分娩では、分娩第二期の努責・過換気抑制、分娩時間短縮のため、吸引・鉗子分娩が併用されることもある[1, 2]。

2009年に高橋らが発表した全国アンケート調査によると[3, 4]、2003-2007年に132アンケート回答施設で経験された妊娠前からもやもや病と診断されていた患者の59分娩のうち、帝王切開は45例(予定帝王切開41例・経腔分娩からの移行2例)、経腔分娩は14例(硬膜外鎮痛併用11例、分娩時疼痛緩和なし分娩3例)であり、帝王切開と硬膜外鎮痛併用経腔分娩が全体の95%を占めた。

■帝王切開と分娩時疼痛緩和併用経腔分娩の比較：麻酔、疼痛、血圧管理

帝王切開は努責の回避、より厳格な血圧管理が可能で、日中に脳神経外科医待機のもと短時間での分娩が可能といった社会的な利点がある。裏付けするデータはないものの、妊娠高血圧合併例、頭蓋内出血の危険が高い症例は帝王切開が望ましいとの意見もある[5, 6, 7]。もやもや病の帝王切開における全身麻酔と脊髄幹麻酔を比較した報告では、全身麻酔と比較して脊髄幹麻酔では術中最高平均動脈圧が有意に低く、疼痛コントロールも良好であったという[8]。いっぽう帝王切開の脊髄幹麻酔が髄腔内圧低下を引き起こし、バイパス手術後または自然形成された硬膜からの側副血行路を障害する可能性がある。妊娠前からもやもや病と診断されていた患者において、帝王切開術後(麻酔詳細不明)に脳卒中は発生しなかったが、頭痛や一過性脳虚血発作、精神面変容などを46%で認めたとの報告もある[5]。

経腔分娩は一般に帝王切開と比較して分娩後疼痛からの回復が早く[9]、硬膜外鎮痛併用により疼痛による過換気・血圧上昇を回避でき、脊髄幹麻酔主体の帝王切開より硬膜穿刺後頭痛の頻度も低い。台湾の全国民を対象とした研究では、経腔分娩と比較して帝王切開が脳梗塞リスクを上昇させる可能性が示されており、帝王切開での全身麻酔や脊髄幹麻酔による低血圧、術後の過凝固状態がその機序として考察されている[10]。硬膜外疼痛緩和併用経腔分娩は、併用なし経腔分娩と比較して鉗子分娩頻度を増加させず[11, 12]、硬膜外疼痛緩和の医学適応有無によらず重症母体合併症

が減少するとされる[13, 14]。もやもや病の経膈分娩に硬膜外鎮痛・吸引分娩を併用することで、自然経膈分娩と比較し分娩時最高収縮期血圧が抑えられ、予定帝王切開と同程度であったとの少数例の報告もある[6]。いっぽう、硬膜外鎮痛併用経膈分娩は反射的な努責が生じないため、助産師の指導もとの意識的な努責はむしろ増加し、血圧や頭蓋内圧変動が帝王切開より増加する可能性は否定できない。特に初産婦において、硬膜外鎮痛併用による分娩時間延長も懸念される。

■帝王切開と分娩時疼痛緩和併用経膈分娩の比較：脳卒中

周産期脳卒中の全般については0で述べており、ここでは分娩様式による発症率の比較を述べる。本邦の報告は脳卒中・一過性虚血発作とも、古い時代から現代に至るまで、経膈分娩と帝王切開で発症率に差がない、またはいずれも脳卒中発症なしとの報告が多い[1, 2, 7, 15, 16]。海外のデータも同様で、アメリカ[17, 18]、韓国[19]、システマチックレビュー[20]、いずれも分娩様式（帝王切開と経膈分娩）と周産期イベント発生率との間に有意な関連を認めていない。こうした報告は、もやもや病、特にバイパス手術後症例では産科的適応がなければ帝王切開は必須ではなく、可能であれば分娩時疼痛緩和併用経膈分娩が望ましいとの見解を述べている。

■帝王切開と分娩時疼痛緩和併用経膈分娩の比較：出生児の転帰

全ての既報に含まれるわけではないが、報告されている範囲では、児の出生体重、アプガースコア、臍帯血pH、NICU入院率に麻酔方法や分娩方法で差は認めず、児のアウトカムは良好とされている[1, 2, 7, 15, 16, 18]。

以上より、もやもや病の分娩では、分娩中の過換気・頭蓋内圧・血圧変動を避ける分娩管理が望ましいものの、帝王切開と分娩時疼痛緩和併用経膈分娩の優劣については、頭蓋内圧・血圧変動管理、脳卒中予防、出生児の転帰いずれの観点でも明らかではない。もやもや病の病状（保存治療、バイパス手術の方法の違い）と産科的経過、各施設の分娩方法のバリエーション（帝王切開は全身麻酔・脊髄幹麻酔、経膈分娩は誘発有無・硬膜外鎮痛併用有無・鉗子吸引分娩併用有無など）を鑑みると、一律な推奨を行うことは困難である。従って、もやもや病患者の分娩は、もやもや病の治療経験を有する脳神経外科医と産婦人科医が密接に連携する医療機関において、もやもや病の病状・産科的経過を踏まえて適切と判断された方法で行われることが望ましい。

参考文献

1. 池田 智明, 根木 玲子, 菅 幸恵, 高橋 淳, 飯原 弘二, 宮本 享: もやもや病における硬膜外麻酔下無痛分娩(<特集>妊娠分娩と脳神経外科疾患). 脳神経外科ジャーナル 18:376-382, 2009.
2. Tanaka H., Katsuragi S., Tanaka K., Miyoshi T., Kamiya C., Iwanaga N., Neki R., Takahashi J. C., Ikeda T., Yoshimatsu J.: Vaginal delivery in pregnancy with Moyamoya disease: experience at a single institute. The journal of obstetrics and gynaecology research 41:517-522, 2015.
3. 高橋 淳, 池田 智明, 飯原 弘二, 宮本 享: もやもや病罹患女性の 妊娠・分娩に 関する 全国産科施設および患者女性への アンケート調査. 脳神経外科ジャーナル 18:367-375, 2009.
4. Takahashi J. C., Ikeda T., Iihara K., Miyamoto S.: Pregnancy and delivery in moyamoya disease: results of a nationwide survey in Japan. Neurol Med Chir (Tokyo) 52:304-310, 2012.
5. 田村 有彩, 遠山 悟史, 古畑 紫利, 土田 真実子, 野口 麻理緒, 遠山 瑛里: もやもや病合併妊娠に

- 対する帝王切開術における脳血管障害のリスクについての後方視的検討. 日本麻酔科学会第 69 回学術集会 P02-09-04, 2022.
6. 富樫 嘉津恵, 佐藤 朗, 三浦 広志, 菅原 多恵, 佐藤 恵, 寺田 幸弘: もやもや病合併妊娠は帝王切開の適応か. 日本周産期・新生児医学会雑誌 53:50-56, 2017.
 7. Sei K., Sasa H., Furuya K.: Moyamoya disease and pregnancy: case reports and criteria for successful vaginal delivery. *Clin Case Rep* 3:251-254, 2015.
 8. Kim H. J., Choi S. H., Kwon H., Park E. K., Kwon J. Y., Yang H., Kim S. H.: Spinal Versus General Anesthesia for Cesarean Delivery in Pregnant Women With Moyamoya Disease: A Retrospective Observational Study. *Anesth Analg* 135:617-624, 2022.
 9. Komatsu R., Carvalho B., Flood P. D.: Recovery after Nulliparous Birth: A Detailed Analysis of Pain Analgesia and Recovery of Function. *Anesthesiology* 127:684-694, 2017.
 10. Lin S. Y., Hu C. J., Lin H. C.: Increased risk of stroke in patients who undergo cesarean section delivery: a nationwide population-based study. *Am J Obstet Gynecol* 198:391 e391-397, 2008.
 11. Melo Renato S., Maeda Ayumi, Suzuki Rimu, Maurer Rie, Kurokawa Sumie, Kaneko Miki, Sato Rie, Nakajima Hiromi, Ogura Kyoko, Yamanaka Michiko, Uchida Tokujiro, Nagasaka Yasuko: Physical and psychological recovery after vaginal childbirth with and without epidural analgesia: A prospective cohort study. *Plos One* 18:2023.
 12. Millicent Anim - Somuah, Rebecca Smyth, Allan Cyna, Anna Cuthbert: Epidural versus non - epidural or no analgesia for pain management in labour. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2018.
 13. Kearns R. J., Kyzayeva A., Halliday L. O. E., Lawlor D. A., Shaw M., Nelson S. M.: Epidural analgesia during labour and severe maternal morbidity: population based study. *Bmj-Brit Med J* 385:2024.
 14. Guglielminotti J., Landau R., Daw J., Friedman A. M., Chihuri S., Li G. H.: Use of Labor Neuraxial Analgesia for Vaginal Delivery and Severe Maternal Morbidity. *Jama Network Open* 5:2022.
 15. Sato K., Yamada M., Okutomi T., Kato R., Unno N., Fujii K., Kumabe T.: Vaginal Delivery under Epidural Analgesia in Pregnant Women with a Diagnosis of Moyamoya Disease. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 24:921-924, 2015.
 16. 細川 幸希, 清澤 研吉, 加藤 里絵, 奥富 俊之, 岡本 浩嗣: もやもや病合併妊娠症例の分娩様式に関する後方視的検討. 麻酔 65:811-816, 2016.
 17. Antoniazzi A. M., Unda S. R., Khatri D., Holland R., De La Garza Ramos R., Haranhalli N., Altschul D. J.: Arterial Ischemic Stroke in Moyamoya Patients Who Underwent Vaginal Delivery and Cesarean Section. *World neurosurgery* 163:e391-e395, 2022.
 18. Church E. W., Qaiser R., Bell-Stephens T. E., Bigder M. G., Chow E. K., Han S. S., El-Sayed Y. Y., Steinberg G. K.: Pregnancy after direct cerebral bypass for moyamoya disease. *J Neurosurg* 134:10-16, 2019.
 19. Jung YJ, Kim MA, Kwon JY, Lee HR, Cho HY, Park YW, Kim YH Pregnancy outcomes in women with moyamoya disease: experiences at a single center in Korea. *Yonsei Med J* 56:793-797, 2022
 20. Lai P. M. R., Beazer M., Frerichs K. U., Patel N. J., Aziz-Sultan M. A., Du R.: Association Between Moyamoya Revascularization Surgery and Neurologic Events During Pregnancy: Systematic Review. *Neurosurgery* 96:948-957, 2024.

5 退院後・産褥期

Q5-1. 退院後・産褥期に留意すべきことはあるか？

A. もやもや病を理由とした授乳を含む育児活動の制限はなく、内服薬があっても授乳は原則として可能である。妊娠に伴い中止・変更した薬剤がある場合、次子妊娠希望も含めて再開時期を検討する。造影剤投与を要する頭部画像検査で授乳を中止する必要はない。核医学検査後の乳幼児含む周辺者への被曝量は極めて微量と考えられている。

解説：

もやもや病であることを理由に、授乳・育児を含む産後の活動を制限すべきとする理論的根拠、文献は存在せず、エビデンスもない。

■授乳、内服について

内服薬があっても原則として授乳は可能である。ただし薬剤の種類によっては種々の割合で母乳中にも移行することには留意する。実際に授乳するかどうかは、児の心身の発達、患者の希望、授乳期間中の患者の睡眠不足や育児疲労など、総合的な視点から現実的な判断を行う。授乳中の薬全般については「産婦人科診療ガイドライン産科編 2023 B. 胎児障害・形態異常に関する相談 CQ104-5 医薬品の授乳中使用による児への影響について尋ねられたら？」[1]、抗てんかん発作薬については「てんかん診療ガイドライン 2018 第 13 章てんかんと女性」[2]、降圧薬・抗血栓薬については「2024 年改訂版 多様性に配慮した循環器診療ガイドライン 第 3 章 循環器病とライフステージ 2. 妊娠」[3]を参照されたい。こうしたガイドラインは随時改訂され、薬剤の禁忌や推奨も変化するため、診療時点での最新版を確認されることを推奨する。

妊娠に伴い中止・変更した薬剤がある場合、次子妊娠希望も含め、その再開時期を検討する。

■授乳・育児中の頭部画像検査について

造影剤投与を要する頭部画像検査後、ヨード造影剤およびガドリニウム造影剤の投与後 24 時間以内の母乳への移行は投与量の 1%未満、乳児の消化管からの吸収は母乳中の造影剤の 1%未満であることから、造影剤使用後の授乳制限は必要ない[4-7]。

核医学検査後の周辺者被曝量は極めて微量と考えられている。¹⁵O-PET による脳血流検査の場合、¹⁵O の半減期は 2 分と極めて短いため、検査終了後には患者本人および周辺者が被曝することはない。脳血流 SPECT で頻用される核種 ¹²³I-IMP は半減期 13.2 時間、^{99m}Tc-ECD と ^{99m}Tc-HMPAO は 6.01 時間とされるが[8]、¹²³I-IMP も投与 24 時間までに約 40% が腎尿路系から、約 30% が肝胆道系に移行し腸管を介して排泄されるため、有効半減期は 7.8 時間である[9]。核医学検査後の周辺者被曝量は等価線量率 (equivalent dose rate 1 meter: EDR-1m: 検査直後の患者から 1 m 離れた場所での放射線線量)から推定する。¹²³I-IMP の EDR-1m は 0.0028mSV/h 以下であり、自然放射線による被曝量 (約 2.4mSv/年) を考慮すれば、きわめて微量といえる。^{99m}Tc 製剤 (^{99m}Tc-ECD など) は短半減期のため妊娠中の検査であっても胎児に大きな線量を与えることはないとされており (参照: Q3-2)、周辺者である乳幼児への影響はさらに小さいと考えられる。

参考文献

1. 日本産科婦人科学会・日本産婦人科医会. CQ104-5 医薬品の授乳中による児への影響について尋ねられたら？. 産婦人科診療ガイドライン産科編 2023
<https://minds.jcqh.or.jp/summary/c00801/> Accessed 11-17-2025
2. 日本神経学会, 第 13 章てんかんと女性: CQ 13-7 抗てんかん薬内服中の授乳は可能か, in てんかん診療ガイドライン 2018 追補版 2022. 2022.
3. 日本循環器学会・日本心臓病学会・日本心臓リハビリテーション学会・日本胸部外科学会. 第 3 章 循環器病とライフステージ 2. 妊娠. 2024 年改訂版 多様性に配慮した循環器診療ガイドライン:
<https://minds.jcqh.or.jp/summary/c00854/> Accessed 11-17-2025
4. 授乳中の女性に対する造影剤投与後の授乳の可否に関する提言. 日本医学放射線学会造影剤安全性委員会. https://www.radiology.jp/member_info/news_member/20190627_01.html Accessed 11-17-2025
5. 画像診断ガイドライン 2021 年版. 日本医学放射線学会. 東京: 金原出版; 2021.
6. ESUR Guidelines on Contrast Agents Version 10.0 : European Society of Urogenital Radiology ; 2018.
7. ACR Manual on Contrast Media. American College of Radiology; 2024.
8. Imokawa T., Yokoyama K., Takahashi K., Oyama J., Tsuchiya J., Sanjo N., Tateishi U.: Brain perfusion SPECT in dementia: what radiologists should know. Japanese journal of radiology 42:1215-1230, 2024.
9. 関 宏恭、久田 欣一: N-Isopropyl-p- [I-123] Iodoamphetamine による局所脳血流測定法に関する研究. 金沢大学十全医学会雑誌 95:279-294, 1986.

6 附録：もやもや病妊娠分娩管理プロトコル例

国内でもやもや病患者の分娩数が多い3施設における、パンフレット発行時点でのもやもや病合併妊娠分娩管理の留意点をお示しします。本文に記載した通り、もやもや病の妊娠分娩管理に関するエビデンスの高い研究は存在しません。各施設の方法はあくまで参考情報であり、他施設での実施を推奨するものではないことをご了承ください。

要点まとめ	国立循環器病研究センター	京都大学医学部附属病院	東京科学大学病院
日常管理方針	・年1回MRI	・年1回MRI ・10代後半で脳血流検査	・年1回MRI (ASL法の脳血流MRIを含む) ・受診時血圧測定
プレコンセプションケア外来	あり		
妊婦健診の留意	・妊娠高血圧症候群		・妊娠高血圧症候群 ・貧血是正 ・妊娠後期に自己血貯血
妊娠中の抗血小板薬	・妊娠前内服例で継続（必要性低ければ中期までに終了）	・妊娠前内服例で継続 ・妊娠高血圧症候群ハイリスク例で新規処方検討	
妊娠中MRI	・妊娠14-20週 ・妊娠30週以降	・出血ハイリスク血管例、未手術例、妊娠前データ不十分例のみ妊娠25週頃	・妊娠中期（14-27週） ・妊娠末期（28-36週、正期産前）
分娩様式	・硬膜外麻酔併用経膣分娩が原則		
周産期管理	・37週で管理入院、陣痛発来待機 ・一般的な持続補液、妊娠高血圧症治療指針 ・貧血是正のために通常より早期の輸血を検討	・出産予定日1カ月前に産婦人科、麻酔科、脳神経外科の合同カンファレンスを施行、分娩方法、血圧目標値、貧血時の対応などを決定し管理	・抗血小板薬内服例は分娩7日前に中止、脳虚血ハイリスク例はヘパリン化 ・妊娠39週で陣痛発来なければ誘発 ・出血>1000mlまたはHb<10-11g/dlで自己血返血 ・持続補液は避け離床推奨、産後2-4日は術前経口補水液で脱水予防
産後MRI	産後4-6週	出血ハイリスク血管例のみ産後1カ月	産後1カ月

■国立循環器病研究センター

<https://www.ncvc.go.jp/hospital/>

年間分娩数：2件（2024年）、8件（2023年）

通算分娩数：21件（2021年1月～2024年12月）

1. 妊娠前からの準備

<日常診療方針>

・病状が安定している患者には、年1回の頭部MRIによる定期評価を行い、無症候性脳梗塞・出血痕・微小出血・脳血管狭窄・側副血行路(periventricular anastomosis など易出血性側副血行路の有無や発達程度)を確認している。

・妊娠可能性の有無を問わず、抗血栓療法は中止可能な症例では終了している。

・日常診療の段階から、妊娠・出産は可能だが、もやもや病合併妊娠としての管理が必要であることを説明している。転居などで当院での管理が困難な場合は、産婦人科・脳神経外科を有し救急対応可能な医療機関へ紹介している。

<プレコンセプションケア>

・妊娠前に産婦人科受診した場合、心疾患同様にプレコンセプションカウンセリングを行い、妊娠のリスクや管理方法などを説明する。SPECTなど妊娠中には行いにくい検査を必要に応じて妊娠前に行う。血圧は家庭血圧測定を妊娠前から開始する。血圧が高い場合には二次性高血圧の精査、24時間自由行動下血圧測定(ABPM)、心エコーなどを行う。降圧薬が必要であれば投与を開始し、その場合には妊娠中も使用できる薬剤を選択する。

2. 妊娠中の管理

・妊婦健診は通常どおり行う。37週以降で入院の上、分娩前の血圧管理を行い、病院内での陣痛発来とする。

・血圧管理は厳密に行う。治療は妊娠高血圧症候群に準じて行う。緊急降圧を要する場合はのぞき、できる限り妊娠中に使用できる薬剤を選択する。

<抗血小板薬>

・原則としてもやもや病の治療上の必要性を優先し、虚血発作のコントロールに必要な場合は分娩直前まで内服継続する。ただし、抗血小板薬が必要な症例は妊娠前に血行再建術を検討するため、内服継続下での妊娠は少ない。抗血栓薬内服継続中でも必要性が低ければ、妊娠初期から中期にかけて減量・中止する。

<画像検査>

・妊娠中にはMRI/MRA検査を2回実施する。1回目は14週～20週までのなるべく早期に施行し、現状評価を行う。中絶可能な週数は21週までであるため、もやもや病に限らず重篤な合併症を有する場合には、妊娠初期の検査を行い妊娠継続可否の判断をする。2回目は30週以降に実施し、分娩前に妊娠中の変化の有無を確認している。

3. 分娩・周産期管理

<分娩管理>

・原則、硬膜外麻酔併用経膈分娩を考慮する。帝王切開の要否は産科的適応で判断する。

・血圧は厳密に管理する。分娩中は1時間毎に測定し、上昇傾向が認められた場合には、降圧薬を用いて正常血圧の維持に努める。ただし、過度の降圧は胎児低酸素のリスクとなるため、避けるように注意する。管理方針は一般的な妊娠高血圧症の治療指針に準ずる。

<分娩後管理>

・持続補液を行う。補液量については特に定めていないが、通常の硬膜外麻酔併用分娩と同等である。
・貧血は脳梗塞発症のリスク因子となり得るため、是正を要する。明確な輸血基準は設けていないが、合併症のない症例と比較して、早期に輸血を検討する傾向にある。

4. 退院後・産褥期

・特段の問題がなければ、元々の定期通院に移行する。出産後4~6週を目処に頭部MRI撮影を行い、妊娠・出産による影響の有無を確認する。

<プロトコル制作協力：国立循環器病研究センター 産婦人科 吉松淳>

■京都大学医学部附属病院

<https://neurosurg.kuhp.kyoto-u.ac.jp/moyamoyasupportcenter/>

年間分娩数：4件（2024年）、6件（2023年）

通算分娩数：75件（1987年1月～2024年12月）

1. 妊娠前からの準備

・小児期に手術を行った患者等では、長期間安定している場合でも、10代後半となった頃にMRIに加えて脳血流検査を推奨し、出血ハイリスクもやもや血管（脈絡叢型側副路をはじめとする periventricular anastomosis）の有無や、脳血流状態の確認を行い、画像データとして残しておく。

<プレコンセプションケア>

・10代後半の脳血流検査の際、成人移行支援もかねた「プレコンセプションケア」を行い、妊娠中の一般的リスクや分娩法についての一般的知識、もやもや病で多いとされる妊娠高血圧症候群への対応と日頃の血圧管理の重要性、計画的な妊娠の重要性等を説明する。

・2024年より正式にプレコンセプションケア外来を開設し、もやもや病をもつ女性やカップルに対するプレコンセプションケアに産科・脳神経外科の協同で取り組んでいる。

<抗血小板薬>

・必要な場合、原則アスピリンを選択する。ただし小児期に手術を行った患者では、成人までに抗血小板剤を中止していることが多い。

2. 妊娠中の管理

・産婦人科・麻酔科・脳神経外科が緊密に連携し、出産予定日の1カ月前に必ず合同カンファレンスを施行し、分娩法や注意点（出血予防・虚血予防いずれに重点を置くべきか、分娩時の血圧の目標値、貧血時の対応等）について、症例毎に検討している。

・妊娠20週以降は、特に綿密な血圧管理を行う。

<画像検査>

・妊娠前に出血ハイリスクもやもや血管（periventricular anastomosis）が見られていた例、未手術例、妊娠前のデータが十分でない例などでは、妊娠25週を目処にMRIを施行する。

<抗血小板薬>

・妊娠高血圧症候群のハイリスク症例では、産科と脳神経外科が協議を行い、抗血小板薬投与を行うかどうか決定する。

3. 分娩・周産期

<分娩管理>

・硬膜外麻酔併用経膈分娩を第一選択としている。

<分娩後管理>

・出産前の合同カンファレンスで決定した血圧目標値を参考に管理する。

4. 退院後・産褥期

・出血ハイリスクもやもや血管 (periventricular anastomosis) が見られていた例では、産後 1 か月に MRI を行う。

<プロトコル制作協力：京都大学産科婦人科 小松摩耶、千草義継>

■東京科学大学病院

<https://www.tmd.ac.jp/medhospital/>

年間分娩数：3件（2024年）、7件（2023年）

通算分娩数：109件（1991年6月～2024年12月）

1. 妊娠前からの準備

・小児・成人問わず、最低年1回の生涯定期受診を推奨し、転居等の際は妊娠分娩含めた対応が可能な近隣の高次医療機関へ紹介している。また、もやもや病では若年性高血圧症合併が多いことを鑑み、小児・成人問わず受診時の血圧測定を行い、血圧高値を認めたら腎動脈狭窄症含む二次性高血圧精査、治療を行う。

・妊娠可能年齢女性の投薬は必要最小限とし、挙児希望時は事前変更の可能性を指導している。小児若年者の抗血小板薬はバイパス手術後原則中止するため、妊娠可能女性の内服例は多くはないが、成人発症の軽症非手術例、術後一過性脳虚血発作が残存などの理由で内服している場合、内服継続のまま妊娠可としている（妊娠高血圧症候群の発症予防に低用量アスピリンが有効であることも考慮）。

・妊娠出産に関する質問があれば、プレコンセプションケア外来受診を推奨する。質問がなくとも妊娠可能年齢女性では定期的に挙児希望を確認、プレコンセプションケア外来について紹介する。

2. 妊娠中の管理

・妊娠高血圧症候群などの産科合併症が出現しなければ、通常の妊婦健診頻度で管理する。妊娠中期・末期の血液検査で貧血を認めた場合は治療する（貧血による脳梗塞誘発を懸念）。

・妊娠前からの抗血小板薬内服例は分娩予定7日前まで継続する。アスピリン内服例は妊娠末期に抗血小板薬の効果測定を行っている（産後脳梗塞例でのアスピリン無効判定の経験から）。

・妊娠前より抗血小板薬を内服していない症例でも、妊娠高血圧症候群発症の高リスク因子（妊娠高血圧腎症既往、多胎、高血圧、糖尿病、腎疾患、自己免疫性疾患）を有する場合、妊娠12週頃より妊娠高血圧症候群発症予防目的に低用量アスピリン投与を行う。

・妊娠中期（14–27週）・末期（28週–正期産前の36週）に頭部単純MRI検査（非造影脳灌流画像（Arterial Spin Labeling法による脳血流量[CBF]評価を含む）を行い、妊娠中の画像変化、周産期脳卒中リスクを評価する。

・可能な限り分娩前に自己血貯血を行う。採血時には仰臥位低血圧や脱血による血圧低下が起きないように、輸液ルートを確認した上で胎児心拍数モニタリングを行いながら実施している。

・頭痛出現時は積極的に頭部CT検査、管理入院とする。頭痛の対処療法はアセトアミノフェン、アスピリン、呉茱萸湯、五苓散などを使用する。

3. 分娩・周産期

<分娩管理>

・硬膜外麻酔による分娩時疼痛緩和併用経膈分娩を原則とする（脊髄くも膜下麻酔による低血圧、髄腔内圧低下による硬膜側副血行路障害への懸念）。産科的適応で帝王切開の場合も、脊髄くも膜下麻酔でなく硬膜外麻酔を選択する。緊急等のため抗血小板薬休薬期間が7日未満でも、日本のガイドラインや世界的な見解を踏まえ、同意が得られれば硬膜外麻酔を施行する。

・妊娠39–40週まで陣痛発来がなければ誘発を行う（予期せぬ陣痛発来の回避）。

- ・分娩中は外液補液のみ、ヒドロキシエチルデンプン製剤は使用しない（凝固能低下への懸念）。
- ・麻酔管理では低用量ノルアドレナリン持続投与を併用、フェニレフリンによる昇圧を避ける。
- ・出血量が 1000mL を超えれば自己血を速やかに、また産後 Hb が 10-11 g/dl 未満となれば返血している（貧血による脳梗塞誘発を懸念）。なお産後 Hb が 11g/dl 未満となれば、通常分娩と同様、鉄剤投与を行っている（産後 Hb11g/dl 未満は産後うつ病発症リスク）。
- ・分娩後の子宮収縮薬はオキシトシンのみ、メチルエルゴメトリンマレイン酸塩は使用しない（血管収縮作用・脳血管攣縮による脳梗塞リスクを懸念）。

<分娩後管理>

- ・帝王切開術後は術後 2 日目朝まで硬膜外鎮痛を継続する（疼痛による脳循環への影響を懸念）。
- ・分娩翌日は 1500ml/日の補液、分娩 2~4 日目は早期離床を妨げる補液は中止、術前経口補水液を朝夕 400ml ずつ食事に追加、飲水励行する（脱水予防と離床による DVT 予防の両立のため）。経口摂取不良な場合も朝夕に短時間での補液投与とし、離床による DVT 予防を推奨する。
- ・抗血小板薬内服例（分娩 7 日前中止）は入院後・術前へパリン化（10000 単位/日持続投与）、産後 24 時間後に再開する。
- ・退院を妨げる合併症がなければ産後 5 日（経膈分娩）または 7 日（帝王切開）で退院とする。

4. 退院後・産褥期

- ・脳神経外科は産後 1 か月を目途に頭部単純 MRI（ASL を含む）を施行、分娩前後の変化を確認する。
- ・産科は通常通りの産後 1 か月健診を行い、問題なければ終診する。

<プロトコル制作協力：東京科学大学 麻酔・蘇生・ペインクリニック科 遠山 悟史>