症 例 報 告

Failed EDAS に対する直接的血行再建術 — 著効を示した major stroke 発症の小児モヤモヤ病の 1 例 —

東 保 肇 唐 澤 淳 大 西 英 之 中 瀬 裕 之
山 田 圭 介 古 岡 範 彦 高 岡 諒 妹 尾 誠
高 橋 秀 和 小 松 丈 記 高 宝 山

Neurological Improvement after Vascular Reconstruction of a Failed EDAS in Childhood Moyamoya Disease Complicated by a Major Stroke : A Case Report

by

Hajime Touho, M.D., Jun Karasawa, M.D., Hideyuki Ohnishi, M.D., Hiroyuki Nakase, M.D.,
Keisuke Yamada, M.D., Norihiko Furuoka, M.D., Makoto Takaoka, M.D., Makoto Seno, M.D.,
Hidekazu Takahashi, M.D., Takeki Komatsu, M.D., and Gao Bao Shan, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Osaka Neurological Institute

The authors discuss the case of a 9-year-old boy who was admitted to hospital on February 29, 1992 because of persistent right hemiparesis, motor aphasia, and mental retardation. On August 11, 1991, he had sustained a cerebral infarction with right hemiplegia and total aphasia and had been diagnosed as having moyamoya disease. Thus, on October 11, 1991, he underwent a left encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS), but his neurological deficits did not significantly improve.

Because of this failed EDAS, a vascular reconstruction was performed at our institution, and the superficial temporal artery that was used for the EDAS was stripped from the cortical surface and anastomosed to the central artery, which had a diameter of about 0.2 mm. Postoperatively, marked improvement was noted in his hemiparesis, motor aphasia, and mental retardation.

In summary, based on the results in this case, surgical revascularization is thought to be needed even in childhood moyamoya disease cases that are complicated by a major stroke.

(Received January 21, 1993 ; accepted May 12, 1993)

Key words : moyamoya disease, EDAS, direct revascularization, major stroke
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 3 : 135-139, 1993

はじめに

小児モヤモヤ病に対する外科的手術は、直接的血行再建術と間接的血行再建術に大別される。前者として浅側頭動脈-中大脳動脈吻合術 (STA-MCA anastomosis)²⁾⁴⁾, 後者として encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS)⁵⁾⁶⁾, encephalo-myo-synangiosis (EMS)¹⁾

および omental transplantation³⁾ があげられる。当院では、中大脳動脈領域の虚血に対しては STA-MCA anastomosis with EMS を、前大脳動脈あるいは後大脳動脈領域の虚血に対しては omental transplantation を施行してきた。今回、他院で施行された EDAS 不成功例に対して血行再建術を施行し、患側運動機能、言語機能および知能の著明な改善を示した major stroke 発症の

大阪脳神経外科病院脳神経外科〔連絡先：東保 肇，〒561 豊中市庄内宝町 2-6-23〕

Address reprint requests to : Hajime Touho, M.D., Department of Neurosurgery, Osaka Neurological Institute, Shonai Takara-machi 2-6-23, Toyonaka-shi 561, Osaka, Japan

Fig. 1 An extensive low density area can be seen in these CT images in the territory of the left internal carotid artery.

Fig. 2 Angiograms of the left internal carotid artery show an occlusion at the terminal portion of the left internal carotid artery and at the origin of the ipsilateral anterior and middle cerebral arteries with a slight development of basal moyamoya vessels.

A : an antero-posterior view B : a lateral view

1例につき報告する。

症 例

9歳男児で、1991年8月11日起床時頭痛を訴え、その後右完全片麻痺および全失語となったため他院に入院し、モヤモヤ病と診断された。同年、10月11日同病院にて左EDASを受けた。その際のCTスキャンでは左大脳半球に広範な低吸収域を認めた(**Fig. 1**)。手術後も症状の改善はわずかで、かろうじて歩行が可、運動失語の状態であった。家族の希望で1992年2月29日当院入院となった。入院時、右不全片麻痺(2~3/5)および不全運動失語を認めた。知能指数(IQ)は58と著明に低下していた。また脳血管造影上、右前大脳動脈起始部の狭窄および左内頸動脈先端部から同側中大脳動脈および前大脳動脈起始部の閉塞を認め、同時に脳底部モヤモヤ血管を認めた(**Fig. 2**)。左外頸動脈造影上、EDASからの側副路を認めなかった(**Fig. 3**)。また ^{99m}Tc -hexamethyl-

ene-propyleneamine oxime (HMPAO) SPECTを用いた脳血流量測定⁷⁾では左内頸動脈領域の高度血流低下を認め、10 mg/kg acetazolamide 負荷でも患側はほとんど無反応であった(**Fig. 4**)。家族の希望で、同年3月12日 failed EDAS に対する血行再建術を施行した。

手術は左EDASの際の皮膚切開、近位および遠位骨窓を含んだ horse-shoe type の皮膚切開を加えた。まず、EDAS に用いた STA を遠位骨窓部で確保後剝離し、次に近位骨窓まで皮膚を翻転した。EDAS の際の骨切開部を囲んで新たに骨切開を加え、骨片下のEDAS に使用した STA を周囲の硬膜から遊離した。次に中心動脈を確認、これに遊離した STA を end-to-side anastomosis した。中心動脈は直径がほぼ 0.2 mm で、anastomosis は 11-0 monofilament nylon 糸を用いて6針縫合した。EMS 施行後、あとは型通り閉頭した。術後経過は順調で、手術後10日頃より発語が多くなり、右不全麻痺の改善(3/5)を認めた。

同年3月25日退院した。

Fig. 3 Angiograms of the left external carotid artery reveal that no collateral pathways via the left encephalo-duro-arterio-synangiosis are present.

A : an antero-posterior views **B** : a lateral views

Fig. 4 Images of preoperative cerebral perfusion reserve before and after an intravenous administration of 10 mg/kg of acetazolamide on consecutive ^{99m}Tc -HMPAO SPECT

A : Before the acetazolamide administration, an extensive low flow area can be seen in the territory of the left internal carotid artery.

B : This did not change significantly after the acetazolamide administration.

1992年6月2日手術後検査のため再入院した。再入院時は右不全麻痺は著明に改善し（3～4/5）、走行が可能となり、運動失語も著明に改善し、日常生活ではほぼ支障をきたさなくなっていた。 ^{99m}Tc -HMPAO SPECTを用いた脳血流量測定では、左前頭・頭頂・側頭葉の血流増加と acetazolamide 負荷後さらに血流が増加することを確認した（Fig. 5）。また脳血管造影上も左 STA を

介して同側中大脳動脈領域に良好な側副血行を認めた（Fig. 6）。IQ は 75 と著明に改善していた。

考 按

モヤモヤ病の原因については未だ不明であるが、外科的手術が臨床症状の改善および虚血発作の防止に有効で

Fig. 5 Images of the postoperative cerebral perfusion reserve before and after administration of 10 mg/kg acetazolamide on consecutive ^{99m}Tc -HMPAO SPECT

A : The regional blood flow in the left fronto-parieto-temporal lobes moderately increased during the at rest state.

B : After the administration of acetazolamide, the regional blood flow increased.

Fig. 6 Postoperative angiograms showing that the territory of the left middle cerebral artery now had significantly improved collateral pathways via the left anastomosed superficial temporal artery.

A : an antero-posterior views **B** : a lateral views

あることはよく知られた事実である。Karasawa ら^{1)~4)} はこれらの虚血脳に対して、STA-MCA anastomosis with EMS あるいは omental transplantation が有効であることを報告した。一方、Matsushima ら⁵⁾⁶⁾ は中大脳動脈領域の虚血に対して、EDAS のような間接的血管吻合術を施行している。前者の利点は、直接かつ確実に目的とする領域に血流を増加させることができ、慢性期に

は EMS、一部経硬膜的に血流を補うことができることである。欠点としては、中心動脈を 20 分前後クランプすることであり、術後一過性脳虚血発作が出現することが稀にはあるが有り得る。これは、慢性的乏血脳に吻合した STA を介して急に局所血流が増加し、逆に脳浮腫が発生し一過性に灌流圧が低下することによると考えられている。いずれも大きな問題ではない。また手術時間も

120 分前後である。一方、EDAS では、利点として手術時間が比較的短く、手術操作が簡単であること、欠点として、側副路形成部は STA の解剖学的位置により決まってしまうこと、側副路形成に時間がかかり、かつ不確実なことである。

当院では、38 例の failed EDAS に対して血行再建術を施行してきたが、再建後早期より神経学的所見の著明な改善、TIA の完全消失をみている。本症例では、CT スキャン上広範な脳梗塞があり神経学的にも重症であったが、failed EDAS の血行再建術後、患側運動機能、失語の改善、および知能指数の著明上昇を認め、日常生活ではほぼ問題なく生活できるまでに改善した。この点は、モヤモヤ病を除く虚血性脳血管障害と趣きを異にしており、また発症年齢も若年であることから、手術適応についても血行再建術の適応を一般の虚血性脳血管障害より拡大して考える必要があると考えられた。

文 献

- 1) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Sakaki T, Yoshida Y: A surgical treatment of "Moyamoya" disease. "Encephalo-myo-synangiosis". *Neurol Med Chir (Tokyo)* 17: 29-37, 1977.

- 2) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Kawamura J, Sakaki T: Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. *J Neurosurg* 49: 679-688, 1978.
- 3) Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J, Sakaki T: Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease. A two-year follow-up study. *Surg Neurol* 14: 444-449, 1980.
- 4) Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H: Long-term follow-up after extracranial to intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 77: 84-89, 1992.
- 5) Matsushima Y, Fukui N, Tsuruoka S, Aoyagi M, Ohno K, Tanaka K, Inaba Y: A new surgical treatment of moyamoya disease in children. A preliminary report. *Surg Neurol* 15: 313-320, 1981.
- 6) Matsushima Y, Inaba Y: Moyamoya disease in children and its surgical treatment. Introduction of new surgical procedure and its follow-up angiograms. *Child's Brain* 11: 155-170, 1984.
- 7) 寺田一志, 五味達哉, 古川崇子, 村上省吾, 佐藤 設, 長基雅司, 関口隆三, 桑島 章, 平松慶博, 酒井 健, 濱崎千裕, 片口 公, 山村英治, 星野光雄, 岩淵 聡, 鯨島寛次, 吉井信夫, 安部良治, 荒木 洋, 木下真男: Acetazolamide 負荷前後の ^{99m}Tc -HMPAO 連続 SPECT を用いた perfusion reserve SPECT. *核医学* 28: 509-515, 1991.

要 旨

Failed EDAS に対する直接的血行再建術

—著効を示した major stroke 発症の小児モヤモヤ病の 1 例—

東保 肇 唐澤 淳 大西 英之 中瀬 裕之
山田 圭介 古岡 範彦 高岡 諒 妹尾 誠
高橋 秀和 小松 丈記 高 宝山

左大脳半球内の大梗塞で発症した小児モヤモヤ病に対して左 encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) が施行されたが、側副路が形成されず、これに対して直接的血行再建術を施行し、神経学的に著明改善を認めた 1 症例について報告する。

9 歳男児で、右完全片麻痺および完全失語で発症、CT 上、左大脳半球に広範な梗塞を認め、同側 EDAS が施行された。手術後側副路の形成はなく、これに使用された浅側頭動脈を剥離後、直径約 0.2 mm の中心動脈に吻合し、手術後早期より神経学的に著明改善を認めた。この症例につき、局所脳循環面からも考察を加えた。

脳外誌 2: 135-139, 1993