症例報告

二期的血行再建術後1カ月目に いずれも対側半球に脳梗塞を生じた小児もやもや病の1例

河野 兼久 河田 泰実 岡 芳久
大田 信介 久門 良明 榊 三郎

Pediatric Moyamoya Disease complicated by Cerebral Infarction in the Contralateral Hemisphere 1 Month after Two-staged Vascular Reconstructive Surgery of Each Hemisphere : A Case Report

by

Kanehisa Kohno, M.D., Yasuchika Kawada, M.D., Yoshihisa Oka, M.D., Shinsuke Ohta, M.D.,
Yoshiaki Kumon, M.D., and Saburo Sakaki, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Ehime University School of Medicine

The authors report a child with moyamoya disease who repeated acute progression of major arterial stenosis on the contralateral side after two-staged vascular reconstructive surgery.

An 8-year-old boy had frequent transient ischemic attacks involving the left extremities starting at 4 years of age. Cerebral angiogram revealed right internal carotid artery (ICA) occlusion and typical moyamoya vessels in the right basal ganglia, while left anterior cerebral artery (ACA) and middle cerebral artery (MCA) showed only stenotic configurations without moyamoya vessels. Cerebral blood flow (CBF) measurement using ^{133}Xe SPECT demonstrated low CBF and negative response to Diamox loading in the territories of the right MCA, ACA, part of the posterior cerebral artery (PCA) and the left ACA. We initially performed indirect reconstructive surgery on the affected right MCA and ACA territories, followed by cerebral infarct in the left frontal lobe 34 days after surgery due to left ICA occlusion. One month later, we added left STA-MCA anastomosis, followed again by cerebral infarct in the right occipital lobe 1 month after surgery due to right PCA occlusion.

Thus, we underscore the necessity for careful postoperative observation of progressive major arterial stenosis using magnetic resonance angiography in pediatric patients with moyamoya disease undergoing indirect or direct reconstructive surgery of 1 hemisphere. In such patients, performing one-staged extensive indirect reconstructive surgery may be prudent, covering whole areas where preoperative CBF measurement revealed low CBF at rest and impairment of vascular reactivity on Diamox loading.

(Received June 10, 1996 ; accepted October 24, 1996)

Key words : moyamoya disease, cerebral infarction, progressive arterial occlusion, surgical complication, magnetic resonance angiography

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 6 : 418-424, 1997

はじめに

小児もやもや病の手術治療に浅側頭-中大脳動脈 (STA-MCA) 吻合術による直接吻合術⁵⁾¹⁴⁾と、ence-

phalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS)⁸⁾などの間接吻合術が広く行われている。これまで周術期に、神経症状の悪化や脳梗塞を生じた例⁵⁾⁶⁾¹⁴⁾や、一側の術後6カ月目で反対側の虚血発作が出現し始めた例⁹⁾は報告されて

愛媛大学医学部脳神経外科／〒791-02 愛媛県温泉郡重信町志津川 454〔連絡先：河野兼久〕

Address reprint requests to : Kanehisa Kohno, M.D., Department of Neurosurgery, Ehime University School of Medicine, 454 Shitsukawa, Shigenobu-cho, Onsen-gun, Ehime 791-02, Japan

Fig. 1 A: Preoperative T2-weighted MR image showed flow-void signs of moyamoya vessels in the right basal ganglia only.
 B: CT scan taken 35 days after right indirect bypass surgery showed a wedge-shaped low density area in the left frontal lobe.
 C: Proton-weighted MR image obtained 39 days after the first surgery showed high intensity area in the left frontal cortices.
 D: T2-weighted MR image taken 14 days after left direct bypass surgery showed only left frontal cortical infarct.
 E: CT scan taken 38 days after the second surgery showed a newly formed cortical infarct in the right occipital lobe.
 F: T2-weighted MR image prior to discharge showed cortical infarcts in the left frontal lobe and right occipital lobe.

いる。しかし、今回われわれは左右で病期の異なる患児に対して、二期的血行再建術(患側右に間接吻合術、2ヵ月半後左側に直接吻合術)を行い、2回とも術後1ヵ月目に術対側の主幹動脈閉塞による脳梗塞を生じた症例を経験したので、その機序について考察を加えて報告する。

症 例

患 者: 8歳, 男児

主 訴: 左半身の脱力発作

家族歴: 姉の一人がもやもや病の診断を受けている。

既往歴: 3歳から気管支喘息があり、内服加療中。

現病歴: 4歳頃から、泣いたり興奮した時に左半身の脱力発作を認めた。数ヵ月前から発作が頻回となり、持続時間も長くなってきたため、近医脳神経外科を受診し、もやもや病と診断され、1994年10月12日に当科に入院した。

入院時所見: 明らかな神経学的異常所見は認めなかったが、ほぼ毎日のように左半身の脱力発作が起り、安静時でも不随意運動を伴った脱力発作を認めた。血液生化学的検査では特に異常を認めず、CRP 0.25mg/dl以下、LE test (-)、抗核抗体 (-)であった。血圧130/70mmHg。

神経放射線学的所見: 頭部CTでは異常を認めず、MRI

Fig. 2 Preoperative carotid angiograms demonstrated right internal carotid artery (ICA) occlusion and typical moyamoya vessels in the right basal ganglia, while left A1 portion of the anterior cerebral artery (ACA) and M1 portion of the middle cerebral artery (MCA) exhibited stenotic findings.

Fig. 3 **A:** Preoperative left vertebral angiogram showed development of transcortical anastomosis.
B: Postoperative angiogram showed occlusion of the main branch of right posterior cerebral artery (PCA).

Fig. 4 **A:** Preoperative 3D-TOF MR angiogram showed right M1 occlusion and moyamoya vessels in the right basal ganglia, while left M1 exhibited only stenotic finding.
B: MR angiogram taken 14 days after the second surgery showed collateral vessels from bilateral external carotid arteries, disappearance of the right basal moyamoya vessels, and stenotic change at the ambient segment of right posterior cerebral artery (PCA).
C: MR angiogram prior to discharge showed development of bilateral collateral vessels and right PCA occlusion.

で右基底核周辺に血管の flow void を認めた (Fig. 1A). 脳血管造影では、右内頸動脈(ICA)は先端で閉塞し、穿通枝領域にもやもや血管の増生を認めた。左 ICA は先端部から A1, M1 にかけて狭窄像を呈したが、拡張した前大脳動脈 (ACA), MCA 分枝が順行性に描出されていた。鈴木¹³⁾の分類では右 3 期, 左 1~2 期に相当した (Fig. 2)。左椎骨動脈造影では脈絡叢動脈周辺のもやもや血管と、右後大脳動脈 (PCA) の ambient segment にごく軽度の狭窄を認めた (Fig. 3A)。また、3D-TOF による

MRA⁷⁾では右 M1 閉塞と基底核のもやもや血管が描出され、左 M1 は高度狭窄像を呈した (Fig. 4A)。

¹³³Xe SPECT による脳血流検査では、安静時に右前頭葉を中心に、一部左 ACA 領域に及ぶ血流低下を認めた。Diamox 負荷後は右 posterior border zone から、右 MCA, ACA, 左 ACA 領域にかけて盗血現象による広範な血流低下を示した (Fig. 5)。

第 1 回目手術と術後経過: 患側、右半球に優位な血流低下ともやもや血管を認めることから、11 月 17 日に右の

Fig. 5 Cerebral blood flow (CBF) measurement by SPECT using ^{133}Xe inhalation method

Preoperative study showed low CBF at rest and impairment of vascular reactivity in the territories of the right middle cerebral artery (MCA), anterior cerebral artery (ACA), part of the posterior cerebral artery (PCA) and the left ACA.

Postoperative study at rest, 26 days after surgery, demonstrated improved CBF in the right MCA territory, but an area with low CBF remained in the right anterior border zone.

CBF data are expressed as ml/100g/min.

血行再建術を行った。手術は、細いSTAの頭頂枝をEDASとし、前頭枝はencephalo-arterio-synangiosis (EAS)としてできるだけ広範囲に行い、中硬膜動脈(MMA)は温存した。

術後2週間は変化なく、3週目頃から時々構音障害を認めるようになった。CT, MRIでは異常がないため、術後26日目の12月13日に脳血流検査を行った。症状の悪化をおそれ、安静時のみ行ったところ、術側である右前頭葉の血流は改善を認めたが、一部に血流低下部位が残存していた (Fig. 5)。術後の脳循環動態の変化からくる一時的症候と判断し、ticlopidine 100mg, dexamethasone 2mgの内服を続行した。

しかし、8日後の12月21日(術後34日)に39.8°Cの発熱と痙攣に伴って右片麻痺と失語症が出現した。低分子デキストラン, glyceolの静脈内投与を行ったが、翌日のCTで、術側の対側左前頭葉に低吸収域を認めた (Fig. 1B)。また、CRPは4.64mg/dlと上昇していた。4日後のMRIでは、同部に皮質を主体とする梗塞所見を認めた (Fig. 1C)。

その後、失語症は数日後から徐々に改善し、右片麻痺も1995年1月中旬にはmanual muscle test (MMT)で4/5程度まで回復した。

第2回目手術と術後経過：術直後の梗塞巣の拡大を危

惧して左STA-MCA吻合術を1月30日に行った。MMAを温存して、posterior temporal arteryとcentral arteryにSTAのdouble anastomosesを行い、基部にencephalo-myo-synangiosis (EMS)⁴⁾を追加した。

術直後は著変なく、12日目頃から原因不明の弛張熱とCRP上昇(5.76mg/dl)を認めたため、術後14日目にMRIを行ったが左前頭葉の梗塞を認めるのみであった (Fig. 1D)。また、MRAでは脳表にSTAからの側副血行路を認め、両側M1閉塞ともやや血管の消退が認められた。右PCAは狭窄像を呈していた (Fig. 4B)。1週間で解熱したが、術後38日目の3月9日のCTで、2回目の術側と反対側、右後頭葉に新たな皮質梗塞を認めた (Fig. 1E)。

3月20日に行った脳血管造影では、左ICAは先端ですでに閉塞しており、左右ともに外頸動脈からのcollateralの発達と右基底核部もやや血管の縮小を認めた。鈴木分類では右4期、左5期に相当する所見であった (Fig. 6)。また、右PCA本幹はP3以降で閉塞していた (Fig. 3B)。

PCAでの病期の進行に対して、4月3日に両側後頭動脈のEDASを行い、1/4半盲を残して5月10日に独歩退院した。退院前に行ったMRIでは、左前頭葉と右後頭葉の皮質梗塞を認め (Fig. 1F)、MRAでも右PCA本幹

Fig. 6 Postoperative carotid angiograms showed bilateral internal carotid artery (ICA) occlusion (*upper*) and development of collateral vessels from bilateral external carotid arteries (*lower*).

の閉塞が描出されていた (Fig. 4C).

術後1年経過した現在、元気に通学している。

考 察

本症例では、間接および直接吻合術のいずれも、1カ月後に術側の対側半球に主幹動脈閉塞による脳梗塞を生じた。その原因としては以下のことが考えられる。① もやもや病そのものの進行性変化、② 手術方法および術後管理の不適切、③ 術後の血管新生に伴う脳循環動態の変化、④ 患者自身の特異体質 (膠原病、血管炎など)。

もやもや病の進行性変化については、鈴木ら¹³⁾が追跡脳血管撮影により、7カ月～3年の経過で変化を認めたと報告している。また、近年MRIの普及とMRAの進歩に伴って、非侵襲的に脳主幹動脈を描出することが可能となり、もやもや病の進行が3カ月で認められた症例が報告されている¹²⁾。したがって、症例によっては3カ月以内の短期間に脳主幹動脈の閉塞性変化が進行する可能性があると思われる。本例では、約4年の比較的長い病

歴があるにもかかわらず、術前はかなり左半身の虚血発作が増強していたことから、急速に病期が進行する時期に相当した可能性が考えられる。

手術方法については、本症例のように脳血管撮影で臨床症状に合致した半球に、より病期の進行したもやもや血管の増生を認めた場合は、まず患側への血行再建術を選択することで、今まで問題となった症例は経験していない。また、間接または直接吻合術の選択に関しても、両方の手術をおのおの行った後にいずれも対側半球に梗塞を生じており、手技の選択が梗塞発症に大きく関与したとは考えにくい。ただし、手術範囲については、結果的に不十分であった可能性は否定できない。術後管理については、術直後の合併症ではなく、抗血小板剤、ステロイド、抗凝固剤の投与を持続していたことから、これに代わる確かな梗塞予防薬はなかったと思われる。

術後の血管新生による脳循環動態の変化については、EMSやEDASによる間接吻合術の術後10日～2週間目で、創傷治癒に伴って血管新生や脳血流の改善が認められることが報告されている⁴⁾¹⁰⁾。本例でも、初回間接吻

合術後 26 日目に行った脳血流検査では、術側の安静時血流は改善を示した。また、梗塞に陥った左前頭葉は、間接吻合術による新生血管から血流を受けるようになった術前血流低下部位と、血管狭窄の進行した左 MCA 領域との分水嶺にあたる。したがって、右外頸動脈からの側副血行路の発達に伴って左内頸動脈先端部での閉塞性変化が進行し、さらに発熱によって生じた急激な必要循環血液量の増大やアルカローシスのために、分水嶺部の左前頭葉が梗塞に陥った可能性も考えられる。

患者自身の特異体質（膠原病、血管炎など）については、本例では膠原病は認めなかったが、梗塞発症時に前後して 2 回とも非感染性の炎症所見（CRP 上昇）を認めた。気管支喘息に罹患していることから、上記にアレルギー体質が関与した非特異的炎症反応が影響していることも考えられる。

以上から、梗塞発症の原因としてはいずれの因子も複雑に関与しており、単一の要因に限定することは難しいと思われる。

この症例の経験から、本例がたとえ患者固有の特異性に起因した稀な例だとしても、片側血行再建術後 1 カ月の短期間に、対側主幹動脈の急速な閉塞性変化が生じる可能性が示唆された。したがって、片側血行再建術後には脳主幹動脈狭窄病変の進行性変化に注意して、非侵襲的に見える MRA で経過観察を行うことが必要と思われる。

しかし、その治療に関しては、本例の初回患側術後のように 1 カ月で健側病変が急速に進行した場合、緊急の直接吻合術は必ずしも安全とはいえない。したがって、本例のように術前の脳血流検査で、すでに左右の半球や PCA 領域に及ぶ血流低下と血管反応性の障害を認めた場合は、少なくともその領域を含む広範な一期的血行再建術を考慮すべきであったと考える。その場合に、直接吻合術は必然的に二次的手術となり、範囲も MCA 領域に限られることから⁶⁾¹¹⁾、松島ら⁹⁾¹⁰⁾が行っているような一期的両側 EDAS に準じて encephalo-myo-arterio-synangiosis³⁾、EAS, encephalo-galeo-synangiosis²⁾、burr-hole surgery¹⁾などの比較的簡便な間接吻合術を組み合わせ、障害された ACA や PCA 領域を含む広範囲な手術を考慮すべきと思われる。

文 献

- 1) Endo M, Kawano N, Miyasaka Y, Yada K: Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease. *J Neurosurg* **71**: 180-185, 1989.
- 2) 市川昭道, 田中隆一, 竹内茂和, 小池哲雄, 石井鎌二: 小児モヤモヤ病における前大脳動脈領域への血行再建術. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **29**: 106-112, 1989.
- 3) 井上 亨, 松島俊夫, 詠田真治, 藤原 繁, 藤井清孝, 福井仁士, 蓮尾金博: 前頭部 Encephalo-myo-arterio-synangiosis (EMAS) —モヤモヤ病外科治療の補足法. *脳卒中の外科* **20**: 297-300, 1992.
- 4) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Sakaki T, Yoshida Y, Ohnishi H, Taki W: A surgical treatment of "moyamoya" disease: Encephalo-myo-synangiosis. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **17**: 29-37, 1977.
- 5) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Kawamura J, Sakaki T: Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. *J Neurosurg* **49**: 679-688, 1978.
- 6) 唐澤 淳, 菊池晴彦: 脳血管障害の外科 —“モヤモヤ”病. *日獨医報* **29**: 367-382, 1984.
- 7) Kumon Y, Sakaki S, Ueda T, Kohno K, Ohta S, Miki H, Hamamoto K: Correlation between magnetic resonance angiography and cerebral blood flow change in patients who underwent bypass surgery. *Proceedings of the XV Symposium Neuroradiologicum*. Berlin, Springer-Verlag, 1995, pp. 48-50.
- 8) 松島善治, 深井直実, 田中啓造, 鶴岡 信, 青柳 傑, 稲葉 穰: モヤモヤ病の新しい手術法 —encephalo-duro-STA-synangiosis を行った 1 症例. *小児の脳神経* **5**: 249-255, 1980.
- 9) Matsushima Y, Aoyagi M, Suzuki R, Tabata H, Ohno K: Perioperative complications of encephalo-duro-arterio-synangiosis: Prevention and treatment. *Surg Neurol* **36**: 343-353, 1991.
- 10) 松島善治: 小児モヤモヤ病の手術適応について. *小児の脳神経* **18**: 259-271, 1993.
- 11) 島内正樹, 唐澤 淳, 穴戸 尚, 田澤俊明, 東保 肇, 川合 裕, 山田圭介, 菊池晴彦, 永田 泉, 宮本 亨: 両側半球脳虚血症状を呈する“もやもや”病の外科的治療 —どちらを先に手術するか. *脳卒中の外科* **16**: 187-190, 1988.
- 12) 杉田正夫, 西松輝高, 貫井英明: 急速に進行した小児モヤモヤ病の 1 例 —MRA による経時的追跡. *脳外誌* **5**: 64-69, 1995.
- 13) 鈴木二郎, 高久 晃, 旭 方祺: 日本人に多発する脳底部網状異常血管像を示す疾患群の検討 —第 2 報: 脳血管写における追跡. *脳と神経* **18**: 897-908, 1966.
- 14) 米川泰弘, 半田 肇: 閉塞性脳血管障害の外科的治療. *神経進歩* **26**: 80-93, 1982.

要 旨

二期的血行再建術後1カ月目にいずれも対側半球に脳梗塞を生じた小児もやもや病の1例

河野 兼久 河田 泰実 岡 芳久
大田 信介 久門 良明 榊 三郎

約4年間の左半身の一過性脱力発作を主訴とし、血管造影所見上で左右の病期が異なった8歳の小児もやもや病患者に、二期的血行再建術(患側右に間接的血行再建術, 2カ月半後左側に直接的血行再建術)を行い, 2回とも術後1カ月目にいずれも術対側の主幹動脈閉塞をきたし脳梗塞を生じた。術前の脳血流測定で、低灌流と血管反応性障害を示した部位が左前頭葉や右後頭葉まで広がっていたことから、同部位を含む一期的な広範囲間接的血行再建術の必要性が考えられた。また、一側の血行再建術を選択した場合は、術後に非侵襲的なMR angiographyを経時的に行って、ほかの主幹動脈狭窄の進行性変化に注意すべきである。

脳外誌 6: 418-424, 1997