

症例報告



中大脳動脈狭窄症に対する浅側頭動脈－ 中大脳動脈吻合術後に可逆性の片側バリズムを来した1例

柴田 英明¹⁾ 林 祐一¹⁾ 吉倉 延亮¹⁾
山田 恵¹⁾ 木村 暁夫¹⁾ 下畑 享良^{1)*}

要旨：症例は32歳女性。顔面を含む左半身のしびれを繰り返し、右中大脳動脈狭窄症による一過性脳虚血発作（TIA）と診断された。右浅側頭動脈－中大脳動脈吻合術（superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) 吻合術）の2週後より左側の片側バリズムが出現した。出現から3ヶ月後に極期を迎えたのち、全経過1年半で自然に消失した。STA-MCA 吻合術後に、吻合側の対側に不随意運動を来す現象は稀で、もやもや病でのみ舞蹈運動の報告がある。機序として術後の吻合側の線条体代謝の亢進が指摘されており、本例でも同様の機序が推定された。中大脳動脈狭窄症に対する STA-MCA 吻合術後に片側バリズムを来した報告は渉猟した範囲ではなく、貴重な症例と考えられた。

（臨床神経 2019;59:829-833）

Key words：片側バリズム，中大脳動脈狭窄症，浅側頭動脈－中大脳動脈吻合術，FDG-PET，SPECT

はじめに

中大脳動脈狭窄症やもやもや病の急性期の症状の一つとして、一側性の舞蹈運動やバリズムを呈することがあり、浅側頭動脈－中大脳動脈吻合術（superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) 吻合術）や抗血小板薬療法により改善する^{1)~4)}。一方、STA-MCA 吻合術後に新たに不随意運動を来すことは極めて稀である。今回、我々は、右中大脳動脈狭窄症に対して、STA-MCA 吻合術を行った2週後より、吻合側の対側に片側バリズムが出現した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：32歳，女性

主訴：左手足が勝手に動く

既往歴：先天性右眼瞼下垂。

家族歴：特記すべきことなし。

生活歴：飲酒・喫煙なし。

現病歴：2017年2月から突然、顔面を含む左半身のしびれを自覚し、1時間程度で改善するエピソードを繰り返した。同年5月に前医を受診した。神経学的には異常を認めず、頭部MRAでは右中大脳動脈M1の狭窄を認めた（Fig. 1A）。中大脳動脈狭窄の原因となるような基礎疾患はなく、狭窄血管周囲の異常血管網も認めなかったため、右中大脳動脈狭窄症に伴う一過性脳虚血発作と診断された。5月下旬に右 STA-MCA 吻合術が施行された。術後、一過性脳虚血発作は消失したが、手術の2週後より発作的で激しい左肘と左下肢の不随意運動が繰り返し出現するようになった。次第に頻度が増加し、さらに術後3ヶ月頃には左上肢を投げ出し、左下肢は円弧を描くような不随意運動に変化した。術後5ヶ月後より発作回数が徐々に減少したものの、完全に消失しないため、精査を目的に当科を紹介され、同年12月に入院した。

初診時所見：身長163.4 cm，体重55.7 kg，体温36.2°C，血圧120/88 mmHg，脈拍65/分整。眼球結膜や眼瞼結膜に異常はなく、心音や呼吸音に異常を認めなかった。皮膚や粘膜

*Corresponding author: 岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野〔〒501-1194 岐阜市柳戸1-1〕

¹⁾ 岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野

(Received August 9, 2019; Accepted August 31, 2019; Published online in J-STAGE on November 23, 2019)

doi: 10.5692/clinicalneurology.cn-001350



Supplementary material for this article is available in our online journal.
Official Website <http://www.neurology-jp.org/Journal/cgi-bin/journal.cgi>
J-STAGE <https://www.jstage.jst.go.jp/browse/clinicalneurology>

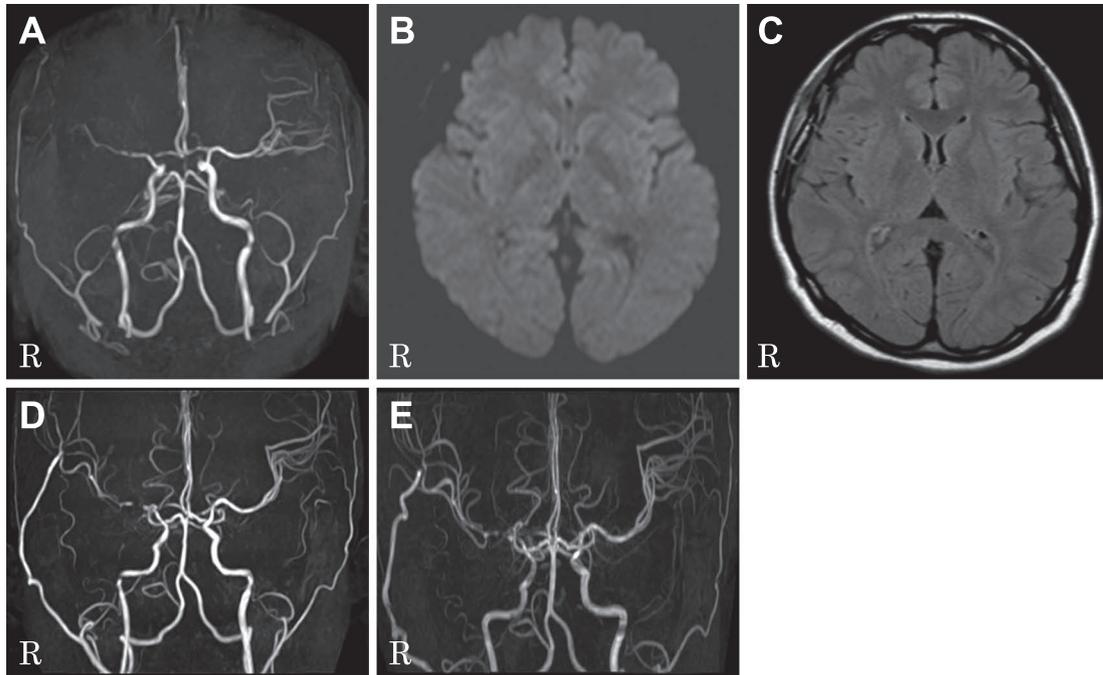


Fig. 1 Findings of brain MRI and MRA.

(A) An MRA image obtained before superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis; (B) Diffusion-weighted MR image (DWI); (C) FLAIR image; (D) An MRA image obtained 1 month after STA-MCA anastomosis; (E) An MRA image obtained 6.5 month after STA-MCA anastomosis. MRA revealed a right MCA stenosis (A) and good patency of the bypass 1 month (D), and 6.5 months (E) after STA-MCA anastomosis, respectively. The DWI (B) and the FLAIR image (C) obtained 1 month after the STA-MCA anastomosis showed no abnormalities in the basal ganglia.

に異常はなかった。神経学的所見：意識清明，認知機能正常で，脳神経に異常を認めなかった。四肢の筋トーンは，左右差なく軽度低下していた。筋力はすべて正常で，四肢腱反射も正常であった。病的反射は認めなかった。感覚，自律神経系に異常を認めなかった。立位，歩行は正常であった。入院時に，不随意運動を認めなかったが，本人が持参した発症2週間後（術後4週）の映像では，左顔面および左上肢に関節運動を伴う非律動的な不随意運動がみられた（Movie 1）。この時の発作頻度は1日10回程度で，持続時間は5分程度であった。しかし，発症3ヶ月後（術後3ヶ月半）の映像では，左上下肢の近位部および遠位部に急速で粗大な不随意運動がみられた（Movie 2）。1日5回程度出現し，持続時間は1回あたり数分から数時間であった。興奮や緊張，長時間の会話を誘因として生じることが多かった。この不随意運動は，片側性に急速で，非律動的，抑制困難な粗大な不随意運動であることから，片側バリエーションと考えた。

検査所見：血液・生化学検査では異常はなく，HbA1cは5.5%と正常範囲であった。甲状腺機能は，TSH 2.89 μ IU/ml，FT3 3.63 pg/ml，FT4 1.05 ng/ml と正常で，抗甲状腺抗体も陰性であった。抗核抗体，抗ds-DNA抗体，抗カルジオリピン β_2 グリコプロテインI複合体抗体，抗SS-A抗体，抗SS-B抗体，MPO-ANCA，PR3-ANCAも陰性であった。血清CEA，CA19-9，AFP，ProGRP，可溶性IL-2受容体値に異常を認め

なかった。術後1ヶ月後の頭部MRIではT₁強調画像，FLAIR画像，拡散強調画像において視床下核を含む大脳基底核領域に異常を認めなかった（Fig. 1B, C）。MRA画像では右中大脳動脈M1に高度狭窄を認め，狭窄部位より末梢は，STA-MCA吻合により，血流が供給されていた（Fig. 1D）。術後6.5ヶ月後に施行した頭部MRA画像でも，右中大脳動脈M1の高度狭窄に変化はみられなかった（Fig. 1E）。^{99m}Tc-ECD SPECTでは，視床下核を含む大脳基底核領域に血流低下を認めなかった（Fig. 2A）。また，術後7.5ヶ月後に施行した¹⁸F-FDG-PETでは同部の代謝は正常であった（Fig. 2B）。

診断と経過：大脳基底核や視床下核の血管障害，ハンチントン病，高血糖，甲状腺機能異常症，ウイルソン病，ビタミンB12欠乏症，全身性エリテマトーデス，抗リン脂質抗体症候群，シェーグレン症候群，HIV感染症および神経梅毒，傍腫瘍性神経症候群に伴う片側バリエーションは，経過や検査所見から否定され，STA-MCA吻合術後に生じた片側バリエーションと診断した。

発症6ヶ月後の受診時には既に発作頻度が激減し，日常生活動作への影響も少なかったため，無治療で経過観察を行った。発症7ヶ月後以降は発作頻度がさらに減少し，発作の持続時間も短縮した。発症後1年半の時点で発作は完全に消失した。

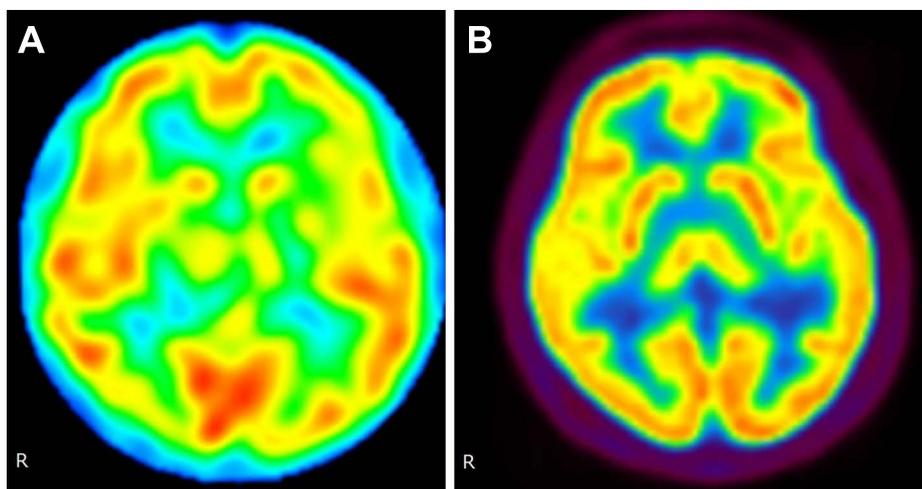


Fig. 2 Findings of ^{99m}Tc-ECD SPECT and ¹⁸F-FDG-PET. ^{99m}Tc-ECD SPECT (A) and ¹⁸F-FDG-PET (B) images obtained 6.5 and 7.5 months after the onset of her involuntary movement, respectively. There were no obvious changes in the basal ganglia or subthalamic nuclei in these images.

考 察

本症例は、中大脳動脈狭窄症に対する STA-MCA 吻合術ののち、2 週間ほどの間隔をあけて、対側の片側バリエーションが出現しうること、およびその片側バリエーションは可逆性ではあるが、長期間持続しうるという 2 点を初めて示した。

まず、もやもや病を除く、中大脳動脈狭窄症に対する STA-MCA 吻合術に、吻合術の対側に片側バリエーションを来した既報を渉猟したところ、同様の報告は 1 例もなかった。類似する症例として、もやもや病に対する STA-MCA 吻合術後に片側舞踏運動を来した 2 症例が 1 施設から報告されていた⁵⁾。STA-MCA 吻合術から舞踏運動が出現するまでの期間について本例と比較したところ、術後 2 週間～5 年とばらつきがあるものの、遅発性に生じている点が共通していた。STA-MCA 吻合術後の遅発性神経合併症として、片側バリエーションが生じることを認識する必要がある。

STA-MCA 吻合術後に対側に不随意運動が出現する機序として、中大脳動脈狭窄による虚血も想定された。しかし、経時的に MRA 所見を追跡したが、右中大脳動脈 M1 狭窄が残存したまま不随意運動が自然軽快しており、同部の狭窄による虚血が本例の片側バリエーションの原因ではないと考えた。

既報例では、¹⁸F-FDG-PET 所見にて、吻合側と同側の線条体における集積亢進を認め、さらに MRA にてレンズ核線条体動脈の拡張を認めたことから、術後の脳血流の自動調節能の破綻が原因として推測されている⁵⁾。同様に、シデナム舞踏病、甲状腺機能亢進症、高血糖に伴う舞踏運動でも、舞踏運動の対側の線条体における代謝の亢進が関与しているという報告がある^{6)~10)}。特に高血糖性の一側性の舞踏運動やバリエーションにおいて、不随意運動の対側の脳血流の自動調節能の破綻が生じ、線条体の代謝の亢進が見られた可能性が指摘されている^{11)~13)}。しかし、線条体の代謝亢進が舞踏運動を来す

機序に関しては、いまだ不明な点も多い。線条体の代謝亢進により、被殻から淡蒼球内節や黒質網様部への抑制性投射が増強し、淡蒼球内節や黒質網様部から視床への抑制性投射が抑制され、その結果として視床から大脳皮質、さらには脳幹・脊髄への興奮性投射の賦活化が生じ、舞踏運動が生じる可能性が指摘されている⁵⁾。本例では、不随意運動の極期に¹⁸F-FDG-PET 検査を実施することができなかったが、既報と同様に、吻合術後の脳血流の自動調節能が破綻し、線条体や視床下核に代謝の異常が生じた可能性がある。

また、術後の脳血流の自動調節能の破綻という観点からは、STA-MCA 吻合術直後の急性過灌流症候群¹⁴⁾との異同が問題となる。急性過灌流症候群とは、血行再建後の急激な血流再開により、術後早期に対側に一過性の局所神経脱落症状や強い頭痛、痙攣を呈することをさす¹⁴⁾。しかし、急性過灌流症候群における不随意運動の報告は渉猟した範囲ではなかった。対側に局所性の神経症状が生じる点は類似しているものの、術後 1~4 日目に出現し、持続期間は 2 週以内である点¹⁴⁾は、本例の経過とは明らかに異なり、急性過灌流症候群と本症は別の病態と考えた。

最後に、STA-MCA 吻合術後の不随意運動の治療と予後について検討した。本例では可逆性であったものの、1 年半と長期にわたり片側バリエーションが持続し、極期では日常生活動作が障害されていたため、治療が試みられるべきであったと考えられた。前述の既報 2 例⁵⁾では舞踏運動に対し、ハロペリドールが有効であったが、最終的にハロペリドールが中止可能であったかは追跡でされていない。また本例では、経過中に治療薬が試みられなかったが、既報同様に、ハロペリドールやチアプリドのような対症療法が試みられるべきと考えた。なお、不随意運動出現時には、頭部 MRA を評価し、STA-MCA 吻合術により、吻合部を通じて良好に血流が供給された状態であれば、再手術を検討する必要はないと考えた。

Movie legends

Movie 1 Involuntary movements at 4 weeks after the right superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis.

The movie shows the patient with irregular, involuntary movements in the left side of the face and left upper limb.

Movie 2 Involuntary movements at 3.5 months after the right superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis.

The movie shows the patient with rapid, irregular, large-amplitude, violent, involuntary, flinging movements of the left upper and lower limbs.

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Chung SJ, Lee HS, Yoo HS, et al. A case of isolated middle cerebral artery stenosis with hemichorea and moyamoya pattern collateralization. *J Mov Disord* 2013;6:13-16.
- 2) Ahn ES, Scott RM, Robertson RL Jr, et al. Chorea in the clinical presentation of moyamoya disease: results of surgical revascularization and a proposed clinicopathological correlation. *J Neurosurg Pediatr* 2013;11:313-319.
- 3) Pandey P, Bell-Stephens T, Steinberg GK. Patient with moyamoya disease presenting with movement disorder. *J Neurosurg Pediatr* 2010;6:559-566.
- 4) Han SH, Kim YG, Cha SH, et al. Moyamoya disease presenting with singing induced chorea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:833-834.
- 5) Sugita Y, Funaki T, Takahashi JC, et al. Reversible striatal hypermetabolism in chorea associated with moyamoya disease: a report of two cases. *Childs Nerv Syst* 2016;32:2243-2247.
- 6) Dilenge ME, Shevell MI, Dinh L. Restricted unilateral Sydenham's chorea:reversible contralateral striatal hypermetabolism demonstrated on single photon emission computed tomographic scanning. *J Child Neurol* 1999;14:509-513.
- 7) Goldman S, Amrom D, Szliwowski HB, et al. Reversible striatal hypermetabolism in a case of Sydenham's chorea. *Mov Disord* 1993;8:355-358.
- 8) Paghera B, Caobelli F, Giubbini R, et al. Reversible striatal hypermetabolism in a case of rare adult-onset Sydenham chorea on two sequential ¹⁸F-FDG PET studies. *J Neuroradiol* 2011;38:325-326.
- 9) Chung EJ, Bae SK, Kim SJ. Generalized chorea with abnormal ¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography findings in a patient with hyperthyroidism. *Clin Neurol Neurosurg* 2013;115:108-109.
- 10) Garcin B, Louissaint T, Hosseini H, et al. Reversible chorea in association with Graves'disease and moyamoya syndrome. *Mov Disord* 2008;23:620-622.
- 11) Hsu JL, Wang HC, Hsu WC. Hyperglycemia-induced unilateral basal ganglion lesions with and without hemichorea. A PET study. *J Neurol* 2004;251:1486-1490.
- 12) Oh SH, Lee KY, Im JH, et al. Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia and hyperintensity basal ganglia lesion on T₁-weighted brain MRI study: a meta-analysis of 53 cases including four present cases. *J Neurol Sci* 2002;200:57-62.
- 13) Tan Y, Xin X, Xiao Q, et al. Hemiballism-hemichorea induced by ketotic hyperglycemia: case report with PET study and review of the literature. *Transl Neurodegener* 2014;3:14.
- 14) Kaku Y, Iihara K, Nakajima N, et al. Cerebral blood flow and metabolism of hyperperfusion after cerebral revascularization in patients with moyamoya disease. *J Cereb Blood Flow Metab* 2012;32:2066-2075.

Abstract**Clinical findings of a patient with hemiballism after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis for idiopathic middle cerebral artery stenosis**

Hideaki Shibata, M.D.¹⁾, Yuichi Hayashi, M.D., Ph.D.¹⁾, Nobuaki Yoshikura, M.D., Ph.D.¹⁾,
Megumi Yamada, M.D., Ph.D.¹⁾, Akio Kimura, M.D., Ph.D.¹⁾ and Takayoshi Shimohata, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Gifu University Graduate School of Medicine

A 32-year-old woman experienced several episodes of transient numbness on the left side of her face and body. MR angiography revealed severe stenosis in the right middle cerebral artery (MCA). Abnormal collateral vessel networks were not observed, and idiopathic MCA stenosis was diagnosed. She underwent superficial temporal artery (STA)-MCA anastomosis of the right hemisphere. The surgery eliminated the transient ischemic attacks; however, she developed hemiballism in the left side of her face and left upper limb 2 weeks after the surgery. The ballism disappeared 1.5 years after onset without any treatments. A few patients with development of chorea after STA-MCA anastomosis has been reported in moyamoya disease, but not in those with MCA stenoses. It has been previously reported that the development of an involuntary movement might be associated with hypermetabolism in the contra lateral striatum after STA-MCA anastomosis. We considered that a similar mechanism may have caused hemiballism in our patient. We need to recognize that STA-MCA anastomosis could cause hemichorea or hemiballism.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2019;59:829-833)

Key words: hemiballism, middle cerebral artery stenosis, superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis, FDG-PET, SPECT
