原著

EDAS非有効性もやもや病に対する直接的血行再建術の検討

細井和貴 唐澤 淳 瀧本洋司
久保重基 森迫敏貴 上野正人
小坂恭彦 林 泰弘 宮本淳一

Effectiveness of Direct Anastomotic Revascularization of Failed Encephalo-duro-arterio-synangiosis in Childhood Moyamoya Disease

by

Kazuki Hosoi, M.D., Jun Karasawa, M.D., Youji Takimoto, M.D.,
Shigeki Kubo, M.D., Toshitaka Morisako, M.D., Masato Ueno, M.D.,
Yasuhiko Osaka, M.D., Yasuhiro Hayashi M.D., and Junichi Miyamoto, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Osaka Neurological Institute

Six children with moyamoya disease were successfully treated by superficial temporal artery (STA)-middle cerebral artery (MCA) anastomoses, which was their second operation. They presented residual or recurrent ischemic symptoms in the distribution area of the middle cerebral artery unilaterally after they had undergone their first surgery, namely bilateral encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) performed in one or two stages in other hospitals. The branches of STA used for EDAS were all parietal ones.

These cases were classified into three groups according to the results of their external carotid angiogram on initial admission: group 1 (2 cases) showed localized collaterals from EDAS in the parietal region; group 2 (2 cases) presented effective collaterals only from middle meningeal arteries; and group 3 (2 cases) showed no effective collaterals with the cortical atrophy or infarction on CT scans. Group 1 was treated by anastomosing the frontal branch of the STA, which had not been used previously for EDAS, to the cortical artery in the frontal region. Groups 2 and 3 were both treated by anastomosis of the parietal branch of the STA previously used for EDAS, to the central artery of the MCA.

The clinical symptoms improved with the good formation of collaterals after STA-MCA anastomoses in the groups 1 and 2. In the group 3, the angiogram after STA-MCA anastomoses showed poor collaterals.

Proper examinations are needed preoperatively to perform STA-MCA anastomosis as a surgical method for correcting ineffective EDAS effectively. In the group 3, double or triple anastomoses to normal regions may be recommended to form richer collaterals.

(Received March 1, 2001; accepted June 5, 2001)

Key words : moyamoya disease, encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS), STA-MCA anastomosis
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 10 : 718-725, 2001

はじめに

もやもや病の血行動態は後方循環が比較的保たれ、か

つ前大脳動脈領域も後大脳動脈を介して血流が保たれ
やすいため⁶⁾、血行再建術はまず中大脳動脈領域に対
して重点がおかれて行われる。1985年に Cahan¹⁾ が

大阪脳神経外科病院／〒561-0836 豊中市庄内宝町2-6-23〔連絡先：細井和貴〕

Address reprint requests to: Kazuki Hosoi, M.D., Department of Neurosurgery, Osaka Neurological Institute, 2-6-23 Shounai
Takara-machi, Toyonaka-shi, Osaka 561-0836, Japan

Table 1 Summary of 6 cases of failed EDAS

	Case No.	Age	Sex	Presentation at onset	Residual or recurrent presentation	Angiographic filling	
						EDAS	MMA
Group 1	1	5	F	TIA	TIA	Localized	—
	2	9	F	TIA	TIA	Localized	—
Group 2	3	6	F	TIA	TIA	—	Localized
	4	6	M	TIA	TIA	—	Localized
Group 3	5	3	F	TIA	TIA	—	—
	6	3	F	Stroke	Hemiparesis	—	—

F : female M : male TIAs : transient ischemic attacks Angiographic filling : the filling seen on irrigation from the external carotid system via encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) or middle meningeal artery (MMA)

Table 2 Summary of 6 cases of reoperation

Case No.	Age	STA-MCA		Interval (mo)	Angiographic filling	SPECT	Operative result
		Side	STA				
1	7	Lt	Fro	19	Extensive	Improved	Improved
2	16	Rt	Fro	92	Extensive	Improved	Improved
3	8	Lt	Par	10	Extensive	Improved	Improved
4	7	Lt	Par	15	Extensive	Improved	Improved
5	5	Lt	Par	19	Localized	Unchanged	Improved
6	7	Rt	Par	36	One cortical artery	Unchanged	Unchanged

Lt : left Rt : right STA : superficial temporal artery MCA : middle cerebral artery Fro and Par : frontal and parietal branch of STA Interval : the interval of reoperation mo : months Angiographic filling : the filling seen on irrigation from the external carotid system after STA-MCA anastomosis

encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) 非有効例を報告して以来、これまでにいくつかのEDAS 非有効例の報告⁵⁾⁷⁾ がなされているが、それらのなかには手術手技の問題であったり、前頭葉または後頭葉領域の虚血症状であるものも含まれている。今回われわれは両側のEDAS が行われ、片側の中大脳動脈領域の虚血症状が残存または再発した6症例を対象に、EDAS 非有効例への直接的血行再建術 (superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis ; STA-MCA anastomosis) の効果を検討した。

対象および方法

他院にて両側EDAS が施行され、片側の中大脳動脈領域の虚血症状が残存または再発した6症例を対象とした。四肢麻痺や下肢麻痺のみ、視野障害といった前大脳動脈または後大脳動脈領域症状が疑われる症例は除外した。再手術はSTA-MCA anastomosis を施行した。症例は男性1名、女性5名で、発症年齢は3~9歳 (平均5.3歳) と比較的若年者であった。EDAS 前の初発神経症状

は一過性脳虚血発作 (transient ischemic attacks ; TIAs) が5名、脳梗塞が1名であった。EDAS が一期的に行われたものが2例、二期的に行われたものは4例であった。EDAS に使用された浅側頭動脈は全例頭頂枝であった。

症例は入院時の外頸動脈造影所見により、EDAS からの血管吻合が頭頂部に限局したものの2例 (group 1)、中硬膜動脈からの自然血管吻合は認めるが、EDAS からの血管吻合がないものの2例 (group 2)、中硬膜動脈からもEDAS からも血管吻合がほとんどないものの2例 (group 3) に分類された (Table 1)。

脳血流の評価は^{99m}Tc-HMPAO による triple-headed SPECT にて行った。

結 果

当院入院時の主訴はEDAS 後も残存または再発したTIAs が5例、固定した片麻痺が1例であった。再手術は全例にSTA-MCA anastomosis が行われた。EDAS が行われてからの期間は10~92カ月間であった。group 1ではdonar artery としてEDAS に用いられていない浅側頭

Fig. 1 CT scan of Case 1 exposing the left cortical infarction in the peripheral distribution of the anterior cerebral artery

A
B

Fig. 2 Left external carotid angiograms of Case 1
A: Preoperative angiogram shows localized collaterals from EDAS.
B: Postoperative angiogram shows extensive collaterals in addition to those of EDAS.

動脈前頭枝が用いられた。group 2, 3ではEDASに用いられた浅側頭動脈頭頂枝が使用された。術後はgroup 1, 2の4例は全例でTIAsが消失した。外頸動脈造影は4例ともに良好な血行再建が得られており、SPECTでも術側の血流が増加していた。group 3ではTIAsのみを呈していたCase 5ではTIAが消失し、外頸動脈造影では浅側頭動脈吻合部に限局した血行再建が得られていた。内頸動脈造影ではもやもや血管が縮小していた。Case 6では脳梗塞による固定した片麻痺の回復はなく、外頸動脈造影では浅側頭動脈の開存性は認めるが、有効な血行再建は得られていなかった。合併症は1例（Case 5）に術後慢性硬膜下血腫とそれに伴う新たな側頭後頭部の脳梗塞を認めた（Table 2）。

代表症例呈示

【症例1】（group 1）

患者：16歳，女性

9歳のときに笛吹き，熱いラーメンを食べたとき等に四肢麻痺，言語障害などが出現し，二期的に両側のEDASが施行された。その後の経過は順調であったが，15歳になってから右上下肢麻痺のTIAsが出現し始めた。CT所見では左前大脳動脈末梢領域に脳梗塞を認めた（Fig. 1）。左外頸動脈造影ではEDAS周辺に限局した血管吻合が得られているのみであった（Fig. 2A）。術前SPECTのダイアモックス負荷後では，EDAS前方の血流が対側に比べて低下していた（Fig. 4A）。左STA-MCA anastomosisはEDASに用いられていない浅側頭動脈前頭枝をdonor arteryに，前頭部の脳表動脈がrecipient arteryとして行われた。術後の左外頸動脈造影では中大脳動脈領域全域に良好な血行再建が得られ，TIAは消失した（Fig. 2B）。左内頸動脈造影では術前（Fig. 3A）に比べて術後（Fig. 3B）はもやもや血管が縮小していた。術後SPECTのダイアモックス負荷後では，EDAS前方の血流が対側に比べて上昇しており（Fig. 4B），脳血流の改善が示された。

【症例3】（group 2）

患者：8歳，女性

6歳ごろからプールに入った後，服が脱げない，物が握れないなど左片麻痺のTIAが出現し，二期的に両側のEDASが施行された。左片麻痺のTIAは消失したが，術後2カ月目ごろより右片麻痺のTIAが出現するようになった。左外頸動脈造影では中硬膜動脈からの自然血管吻合が中大脳動脈領域前半部にみられるのみで，EDAS

Fig. 4 ^{99m}Tc -HMPAO SPECT findings of Case 1
A: Preoperative SPECT at rest (upper), with acetazolamide injection (lower).
B: Postoperative SPECT at rest (upper), with acetazolamide injection (lower).
 The cerebral blood flow of the left anterior distributions of MCA shows improvement postoperatively, especially with acetazolamide injection.

Fig. 3 Pre- (A) and postoperative (B) left internal carotid angiograms of Case 1 showing the reduction of moyamoya vessels after STA-MCA anastomosis

Fig. 5 Left external carotid angiograms of Case 3
A: Preoperative angiogram shows effective collaterals only from MMA.
B: Postoperative angiogram shows extensive collaterals in addition to those of MMA.

A/B

Fig. 6 Pre- (A) and postoperative (B) left internal carotid angiograms of Case 3 showing the disappearance of cortical arteries in the parietal region with the reduction of moyamoya vessels after STA-MCA anastomosis

A/B

Fig. 7 ^{99m}Tc -HMPAO SPECT findings of Case 3
A: Preoperative SPECT at rest (upper) and with acetazolamide injection (lower) images show low uptakes in the left posterior distribution of MCA.
B: Postoperative SPECT at rest (upper) and with acetazolamide injection (lower) images show remarkable improvement.

Fig. 8 CT scan of Case 5 exposing the left cortical infarctions and atrophy in the MCA distribution, including the watershed zones

からの血管吻合は認めなかった (Fig. 5A). 中大脳動脈領域後半部は左内頸動脈造影で脳表動脈が造影されていた (Fig. 6A). 左STA-MCA anastomosisはEDASに用いられた浅側頭動脈頭頂枝を donor artery に, 中心動脈が recipient artery として行われた. 術後の左外頸動脈造影では中大脳動脈領域全域に良好な血行再建が得られ, TIAは消失した (Fig. 5B). 左内頸動脈造影では中大脳動脈領域後半部の cortical branch は造影されなくなり, もやもや血管は縮小していた (Fig. 6B). SPECTでは左中大脳動脈領域後半部の著明な血流改善が確認された (術前, 術後: Fig. 7A, B).

【症例5】(group 3)

患者: 5歳, 女性.

3歳ごろから右片麻痺のTIAを繰り返すようになったために一期的に両側のEDASが施行されたが, その後も啼泣時に右片麻痺のTIAが続いた. 左外頸動脈造影ではEDASからの血行再建も中硬膜動脈からの自然血管吻合もほとんど存在しなかった (Fig. 9A). CT所見では左大脳半球に cortical infarction のために脳萎縮をきたしていた (Fig. 8). 左STA-MCA anastomosisはEDASに用いられた浅側頭動脈頭頂枝が用いられた. TIAは消失したが術後2カ月目に慢性硬膜下血腫が発生し, 左側頭後頭部に新たな脳梗塞が合併した. 術後の左外頸動脈造影では浅側頭動脈吻合部に限局した血行再建しか得られなかったが (Fig. 9B), 左内頸動脈造影にてもやもや血管の縮小が観察された (術前, 術後: Fig. 10A, B). 慢性硬膜下血腫の影響もあると思われるが, SPECTでは血

Fig. 9 Left external carotid angiograms of Case 5
A: Preoperative angiogram shows no effective collaterals.
B: Postoperative angiogram shows the filling of some of cortical arteries via STA.

流改善は得られていなかった.

考 察

もやもや病に対する血行再建術は種々の方法が考案されているが, 大別すると直接的血行再建術と間接的血行再建術に分けられる. それぞれ長所, 短所があると思われるが, その手術適応について明確な区分は示されていない.

間接的血行再建術における血管吻合は新生血管による細い血管なために, 直接的血行再建術に比べて血液供給を行うための灌流圧が低いことが予想される. また, Takeuchiら⁸⁾の fluorescein angiography による研究で, もやもや病の脳血流はおおのこの脳回や各部位で異なることを示しており, 離れた部位での脳表動脈では直接の

Fig. 10 Pre- (A) and postoperative (B) left internal carotid angiograms of Case 5 showing the slight reduction of moyamoya vessels after STA-MCA anastomosis

交通がなく、相互の血液供給が簡単には及ばないと考えられる。このため、group 1のようにEDASにより浅側頭動脈周辺では血行再建がうまくいっても、浅側頭動脈から離れた中大脳動脈前半部には血行再建が及ばない症例が存在すると思われる。group 2ではSPECT所見においてEDASにより良好な血行再建が得られている側と患側に左右差がほとんど認められなかった。血管造影では外頸動脈造影での中硬膜動脈からの自然血管吻合や内頸動脈造影late phaseでの脳表動脈によって大脳皮質での中大脳動脈領域の大半が造影されており、脳表からの血流要求をすでにある程度は満たしていたことがEDASからの新生血管形成に障害を及ぼした可能性が考えられる。group 3ではcortical infarctionによる脳萎縮が中大脳動脈領域に認められ、外頸動脈造影ではSTA-MCA anastomosisによる血行再建も他のgroupに比べ不良であった。ただし、Case 5の浅側頭動脈吻合部位は脳萎縮のない部分、Case 6は著明に脳萎縮をきたした部分であり、血行再建の程度には差があった。内頸動脈造影でもCase 5ではもやもや血管が縮小していたのに対し、Case 6ではもやもや血管は不変であった。動脈の支配領域の重要性から浅側頭動脈は中心動脈に吻合されることが多いが、脳萎縮部位ではrecipient arteryとなる脳表動脈が狭小化しており、効果も得にくいと考えられた。

間接的血行再建術における自然血管吻合の形成はrOEFの上昇に依存しており、血管吻合形成の条件として血行再建術部位の脳表のrOEFが上昇していなければならないと桑原ら⁴⁾は指摘している。Kawaguchiら³⁾もmultiple burr-hole operationにおいて、脳萎縮部位では血行再建が得がたいことを指摘している。もやもや病の梗塞はいわゆるcortical infarctionを呈することが多いため、group 3のようにすでに梗塞や萎縮に陥っている脳表に間接的血行再建術による血管吻合形成は期待できな

い。EDASに用いる浅側頭動脈走行部位と脳萎縮部の位置関係を術前に検討することが重要だと思われるが、EDASでは浅側頭動脈走行部位に術野が限定されるために対処が困難な場合があると思われる。

もやもや病では主幹動脈が起始部において閉塞または狭窄を起こしており、末梢での血管抵抗も高いために脳表動脈の灌流圧は非常に低くなっている（平均 23 ± 7 mmHg²⁾）。直接的血行再建術ではdonor arteryとrecipient arteryの灌流圧差があれば浅側頭動脈からの血流供給を得ることができ、任意の部位に血管吻合を形成させることができるため、神経所見や術前検査により最も効果的な部位に血行再建を行える。脳表の血流低下の有無にも影響を受けにくい。

これらの症例は両側にEDASが行われており、片側のみに手術手技に起因する血行再建不良が起こったとは考えにくい。EDASを含めてさまざまな手術方法が存在し、いずれも多くの症例では有効だと思われる。しかし、同一患者においても左右でももやもや病の血管造影所見は一致するとは限らず、末梢の脳表動脈にも狭窄が存在するため脳表の血流分布も均一ではないこと、脑梗塞や脳萎縮といった不可逆性変化が間接的血行再建術では新生血管形成の障害となることなど、手術方法の選択は個々の症例、各大脳半球に対して詳細な検討が望まれる。

今回の検討においてEDAS非有効例に対するSTA-MCA anastomosisを総括すると、group 1, 2ではおのこの血流低下部位へのsingle anastomosisにて良好な血行再建が得られている。特に術後のダイアモックス負荷後のSPECTでは、術側の血流が対側よりも上昇しており、特に循環予備能の改善が得られている。このことが術後の脳虚血発作の消失に寄与したものと思われる。group 3では脳萎縮や梗塞部位への血行再建は効果が乏しいため、それら以外の部位へのdouble anastomosisな

どを用いた広範囲な血行再建を検討する必要があると思われた。

以上より EDAS 非有効例に対する STA-MCA anastomosis による再手術は術前の CT や外頸動脈撮影, 脳血流検査などを検討し適切な部位に行う必要があり, 適切な手術が行われれば優れた効果があるものとする。

文 献

- 1) Cahan LD: Failure of encephalo-duro-arterio-synangiosis procedure in moyamoya disease. *Pediatr Neurosci* **12**: 58-62, 1985.
- 2) Karasawa J, Touho H, Kawaguchi M: Moyamoya disease: Diagnosis and treatment. *Neurosurgery Quarterly* **6**: 137-150, 1996.
- 3) Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shose Y, Hamano S, Iwakura M, Tamaki N: Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *J Neurosurg* **84**: 468-476, 1996.
- 4) 桑原康雄: ポジトロン CT を用いたモヤモヤ病の局所脳循環代謝に関する研究. *核医学* **23**: 1381-1402, 1986.
- 5) Matsushima T, Fujiwara S, Nagata S, Fujii K, Fukui M, Hasuo K: Reoperation for moyamoya disease refractory to encephalo-duro-arterio-synangiosis. *Acta Neurochir (Wien)* **107**: 129-132, 1990.
- 6) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Ikota T, Takeuchi S: Study of the posterior circulation in moyamoya disease: Clinical and neuroradiological evaluation. *J Neurosurg* **61**: 1032-1037, 1984.
- 7) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Yamazoe N, Akiyama Y: Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease: Operative techniques for refractory cases. *J Neurosurg* **68**: 537-543, 1988.
- 8) Takeuchi S, Tanaka R, Ishii R, Tsuchida T, Kobayashi K, Arai H: Cerebral hemodynamics in patients with moyamoya disease: A study of regional cerebral blood flow by the ^{133}Xe inhalation method. *Surg Neurol* **23**: 468-474, 1985.

要 旨

EDAS 非有効性もやもや病に対する直接的血行再建術の検討

細井 和貴 唐澤 淳 瀧本 洋司 久保 重基 森迫 敏貴
上野 正人 小坂 恭彦 林 泰弘 宮本 淳一

EDAS 後にも中大脳動脈領域の虚血症状が残存または再発した 6 症例に対して直接的血行再建術 STA-MCA anastomosis を施行した。

これらの症例は入院時の外頸動脈造影により 3 つの group に分類された。group 1 は EDAS 周辺の頭頂部のみに血管吻合が認められるもの, group 2 は中硬膜動脈からの自然血管吻合のみを認めるもの, group 3 は血管吻合を認めないものであった。group 1 は EDAS には用いられなかった前頭枝を前頭部の脳表動脈に吻合した。group 2, 3 は EDAS に用いられた頭頂枝を中心動脈に吻合した。group 1, 2 は全例に良好な血行再建が得られ, group 3 での結果はやや不良であった。

EDAS 非有効例に対する STA-MCA anastomosis による再手術は術前の CT や外頸動脈撮影, 脳血流検査などを検討し適切な部位に行う必要があり, 適切な手術が行われれば優れた効果があるものとする。

脳外誌 10: 718-725, 2001