モヤモヤ病に対するencephalo-myo-synangiosis

—特に術後脳血管造影の分析—

小林 啓志・竹内 茂和・土田 正・伊藤 寿介*

Encephalo-myo-synangiosis (EMS) in Moyamoya Disease

—With Special Reference to Postoperative Angiography—

KEISHI KOBAYASHI, SHIGEKAZU TAKEUCHI,

TADASHI TSUCHIDA and JUSUKE ITO*

Department of Neurosurgery, Brain Research Institute, Niigata University, Niigata 951

**Department of Radiology, School of Dentistry, Niigata University*

Summary

Surgical treatments to increase cerebral blood flow in moyamoya disease such as STA-MCA anastomosis, encephalo-myo-synangiosis (EMS), encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) and omentum transplantation have been reported.

Thirteen EMS and three EMS with STA-MCA anastomosis were performed on 12 patients with moyamoya disease, and the postoperative angiograms were analyzed.

EMS was followed by recovery of paresis, disappearance of involuntary movement and disappearance or decrease of TIA. Half of the patients showed some recovery of the disturbance of intelligence. Younger patients recovered better than the adult cases. Complications after EMS were a case of transient dysarthria and dysphasia, a case of transient focal convulsive seizure, a case of subcutaneous wound infection and a chronic subdural hematoma. No more severe side effects of EMS were seen.

Selective external carotid angiograms performed over three months after EMS showed extensive filling of the cortical branches of the middle cerebral artery via the fine vascular networks fed by enlarged deep temporal arteries. New anastomoses between the cortical arteries and the middle meningeal artery were demonstrated in four cases. Moyamoya vessels in the region of the basal ganglia decreased in most cases after EMS. Modified EMS in which only the deep sheath of the temporal muscle was used for covering the cerebral surface had a similar effect. This method had less cosmetic disadvantage and less compression of the brain by blocking of the planted muscle. The postoperative external carotid angiograms disclosed multiple irregular narrowing, stenosis and occlusion of the cortical branches of the middle cerebral artery with fine revascularization in the distal region away from the site of EMS. These findings suggested that the primary occlusive process had spread over the cortical branches of the middle cerebral artery.

Surgical treatments such as EMS and STA-MCA anastomosis should be tried on patients with moyamoya disease, especially in (1) younger cases, (2) cases with ischemic neurological deficit and/or (3) progressive cases.

Key words: moyamoya disease, encephalo-myo-synangiosis, external carotid angiography, post-operative angiography

新潟大学脳研究所脳神経外科

* 新潟大学歯学部放射線科

〔連絡先: 〒950-21 新潟市西有明1-27, 信楽園病院脳神経外科, 小林啓志〕

1981年6月22日 受稿

I はじめに

ウィリス動脈輪閉塞症、いわゆるモヤモヤ病¹⁴⁾は、小児期と成人期に2つのピークをもつ脳血管の特異な閉塞性疾患であるが、多くの研究者の注目をあび、小児の脳血管造影が一般化するにつれて、決してまれな疾患ではないことが知られてきている。さらに、長期観察結果の集積により、本疾患の緩徐または段階的な進行性が明らかになり⁶⁾⁹⁾¹¹⁾¹³⁾、適切な治療法の確立が急がれている。脳血管拡張剤、脳代謝賦活剤、ステロイドホルモン剤などの内科的治療や頸部交感神経切除術¹⁵⁾も、経時的な効果はいまだ満足すべきものではなく、浅側頭動脈—中大脳動脈皮質枝吻合術 (STA-MCA 吻合術)³⁾⁴⁾⁶⁾⁸⁾¹²⁾、encephalo-myo-synangiosis (EMS)²⁾⁸⁾¹²⁾、encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS)¹⁰⁾や、大網移植術⁵⁾等、脳

血流の直接増加を目指す外科的療法の効果が報告され、注目を集めている。

我々は、12例のモヤモヤ病にEMS単独13回、EMSとSTA-MCA 吻合術併用3回を行い、臨床症状と脳血管造影所見の著明な改善をみた。EMS後の脳血管造影所見を中心に検討し、併せてEMSの術式の改良とEMS後の血管造影像より、モヤモヤ病の中大脳動脈皮質枝の病変について考察したことを報告する。

II 対象と方法

1. 症例

症例のまとめをTable 1, 2に示した。女性7例、男性5例の計12例で、年齢は、15才以下8例、16才以上4例である。初発年齢は、2～11才の小児例9例と成人例3例であるが、明らかな発作性の症状を示した以外に、乳

Table 1 Case summary of moyamoya disease (1)

Case No.	Name	Sex	Age	Age at onset	Clinical course	Signs & symptoms on admission	IQ	
							Perf.	Verb.
1	M. I.	M	7	7	RIND (l→r)	paresis (l)	102	92
2	T. N.	M	8	6	TIA (r→l)→CS (r)	dysarthria, swallowing disturbance	108	(—)
3	H. K.	M	8	5	TIA (r)→CS+TIA (l)	dysarthria, ataxia, paresis (r), involuntary movement (r, l)	92	123
4	H. M.	M	8	3	TIA (r→l)	involuntary movement	113	133
5	S. N.	F	10	5	TIA (l)→CS (l)→TIA (r)	paresis (l)	93	105
6	K. S.	M	12	10	TIA (r→l)	n. p.	97	88
7	R. T.	F	13	11	TIA (l)	n. p.	81	87
8	M. K.	F	13	2	TIA (l→r)→CS (r)	paresis (r), sensory disturbance (r), aphasia	76	67
9	M. T.	F	16	4	TIA (r→l)→RIND (l)→CS (l)	sensory disturbance (r), involuntary movement (r, l)	66	75
10	M. A.	F	42	25	CS (l)→TIA (l)→CS (l)→TIA (l)	paresis (l), aphasia, hemianopia	58	(—)
11	T. I.	F	46	39	CS→PS	aphasia, apraxia, agnosia	(—)	(—)
12	S. Y.	F	25	19	SAH→PS (l, r)	sensory disturbance (r, l), memory disturbance	90	79

CS: Completed stroke, PS: Progressive stroke

幼児期より心身の発育遅延、全体としての活動性の低下など、脳の広範な障害が徐々に現れてきた症例もあり、症例によっては発症年令を決めがたい例もみられた。既往に1例で出血発作がみられたが、症状はいずれも脳乏血によると思われ、運動障害、不随意運動、言語障害、知覚障害などであった。一側より他側に波及、変動するのが特徴的であった。一過性のTIA症状で発症し、来院時とりたてべき症状のみられなかった症例が2例あったが、不活発さ、知能低下など、まったく正常の小児とは異なる印象を与えた。術前のIQは、WAIS (Wechsler adult intelligence scale) または WISC (Wechsler intelligence scale for children) の performance で58~113, verbal では測定不能の2例を除いて67~133であった。これらの症状を従来の分類に従って、TIA型、RIND型、completed stroke型に分けてみるとTable 1のごとくなるが、TIAを反復したり、TIAよりcompleted

stroke型に移行したり、completed stroke型の症状の上に一過性の脳乏血の症状が重なったりして、分類は容易でなかった。術前の脳血管造影像はいずれも内頸動脈、前中大脳動脈起始部を中心にした狭窄、閉塞とモヤモヤ血管を伴う典型的なものであった。CT上では、11例13側に大きさ、形状の多様な低吸収域を認めたが、新しい出血性病変や他の疾患はみられなかった。

2. 手術法 (EMS)

11例に13回EMS単独、2例に3回EMSとSTA-MCA吻合術の併用を行った。

EMSは側頭筋の附着部の上縁に沿って、それより上方に耳介部に底辺を置いた弧状の皮膚切開にて行った。浅側頭動脈を損傷しないようにして、皮膚弁を側頭筋より剝離反転した。側頭筋を筋附着部の上縁の内側に弧状に切離し、耳介に向けて反転した。中硬膜動脈を損傷しないように十分注意して頭蓋骨窓をあけ、中硬膜動脈の

Table 2 Case summary of moyamoya disease (2)

Case No.	Name	Age	Operation	Follow-up period	Postoperative state	IQ	
						Perf.	Verb.
1	M. I.	7	(1) EMS (r) (2) EMS (l)	9M 5M	paresis (—)	118	95
2	T. N.	8	EMS (l)	19M	speech disturbance ↓ mental activity ↑	136	104
3	H. K.	8	(1) EMS+ST-MC (r)	18M	involuntary movement (—), paresis (—)	112	104
			(2) EMS+ST-MC (l)	16M	involuntary movement (—), paresis (—) aphasia (±)		
4	H. M.	8	EMS (r)	7M	TIA (—) involuntary movement (—)	(—)	(—)
5	S. N.	10	EMS (r)	8M	paresis ↓	100	110
6	K. S.	12	EMS+ST-MC (r)	17M	TIA (—)	94	74
7	R. T.	13	(1) EMS (r) (2) EMS (l)	14M 9M	TIA ↓	97	89
8	M. K.	13	EMS (l)	19M	aphasia (—), TIA ↓	70	66
9	M. T.	16	(1) EMS (r)	14M	involuntary movement (—), mental activity ↑, sensory disturbance ↓	66	73
			(2) EMS (l)	13M			
10	M. A.	42	EMS (l)	9M	TIA (—), mental activity ↑	62	(—)
11	T. I.	46	EMS (l)	7M	mental activity ↑	(—)	(—)
12	S. Y.	25	EMS (r)	4M	stationary	(—)	(—)

EMS: Encephalo-myo-synangiosis, ST-MC: STA-MCA anastomosis

太い枝を残して、後に側頭筋弁を硬膜に縫着するときにあまり張力がかからないような位置に硬膜を扇形に切除した。筋肉弁を湿綿による圧迫と双極電気凝固により必要にして最小限に止血し、筋肉が一塊として脳を圧迫せず、また、あまり引き伸ばされて張らないように配慮して、筋弁の外縁と硬膜の窓縁を全体として water tight になるように縫着した。筋肉弁が頭蓋内導入部で圧迫されないように側頭骨下部切除を加えたのち、骨弁を十分固定し、筋膜・骨膜の残存部で骨縁を被って縫合し、皮膚を二層縫合した。

側頭筋は浅層と深層よりなり、両層を貫通する血管はほとんどなく、脳表に接するべき血管は深層に属していることに注目し、比較的年長児以上で、筋肉が厚く両層の分離が容易な場合は、浅層と深層を鉈的に剝離し、深層のみを脳表に接着させ、浅層は骨弁を戻したのち、その外側を被るように縫合した。

Ⅱ 結 果

1. 臨床経過と手術合併症

術後4～19カ月の結果を Table 2 に示した。ほぼ全例に運動麻痺の軽減・消失、不随意運動の消失、TIAの頻度の減少と発作の軽症化等の症状改善がみられた。術後3カ月以上経過してIQを測定しえた9例では、4例で改善、4例で不変、1例で明らかに低下していた。不変の1例(症例3)では、STA-MCA 吻合術後の合併症で感覚性失語症がみられたが、performance は改善しており、失語症も回復しつつあった。一般に小児例では改善が著明で、個々の症状以外に全体として活動性が向上し、明るくなった例も多いが、成人例では、回復は軽度で不変例もみられた。

症例9では、一侧のEMS後3週で他側のEMSを行ったところ、術後一過性に両側性の構音障害、嚥下障害がみられたが、1週余りで回復した。術中の動脈血中炭酸ガス分圧低下による循環障害が関与していると思われる。症例10では術後局所性痙攣発作がみられたが、3日で消失した。症例3の2回目の手術では、左側頭動脈にSTA-MCA 吻合術を行ったが開存が得られず、CTにて左側頭部に低吸収域がみられ、感覚性失語症が生じた。これは言語訓練と併用したEMSの効果が現れるのにつれて軽快した。症例4では皮下縫合糸の感染のため、2カ月後に皮弁を反転して手術部をみる機会を得たが、骨弁はよく固定され、側頭筋と硬膜が密に強く癒着しているのが確かめられた。感染巣は皮下の郭清のみで治癒した。症例11の成人例では脳萎縮が強かったが、術後1カ月のCTにて、EMS部より離れた部に慢性硬膜下

血腫が発見され、穿頭術にて血腫を洗浄除去した。これによって明らかな症状はみられなかったが、EMSの効果も乏しかった。以上を総合して考えてみると、EMSそのものによるとと思われる永続する合併症はみられていない。

2. 術後脳血管造影の分析

術後3カ月を中心に、適宜カテーテル法により内頸動脈造影、外頸動脈造影を行った。

術後3カ月以降の選択的外頸動脈造影像をみると、ほぼ全例に、著明に拡大した深側頭動脈の拡張蛇行した数本の枝より脳表の血管網を介して、その走行よりみて既存の中大脳動脈皮質枝と思われる血管が広範に造影されていた(Fig. 1)。術前の両側総頸動脈造影、椎骨動脈造影で造影されなかった部位でも、中大脳動脈皮質枝がなお開存していたことを、術後の外頸動脈造影が明らかにしたものと思われる。

術後2週に外頸動脈造影を行った症例9では、術前に比較して軽度に拡張・蛇行した深側頭動脈枝が脳表に達していたが、いまだ明らかな脳表血管の造影はみられなかった。しかし、5カ月後には深側頭動脈は著明に拡大し、広範に中大脳動脈皮質枝が造影された(Fig. 2)。ほかにも時間を追って撮影しえた症例では、3カ月から6カ月以上経っても、なお時間の経過とともに深側頭動脈が拡張し、中大脳動脈領域の造影も著明になることが観察された。

STA-MCA 吻合術が著効を示した症例6では、併用したEMSによる深側頭動脈を介する脳表血管の造影は乏しかった。一方、STA-MCA 吻合部の開存が得られなかった症例3では、EMSによる深側頭動脈を介する造影が著明であった。術前に眼動脈と後脳梁動脈を介して前頭部と後頭部がよく造影されていた症例7では、術後も内頸動脈造影像はほぼ不変で、この両部の間で中心溝の前後の内頸動脈系よりの血流が不足している部で、EMSによる深側頭動脈よりよく造影された。2枚の写真を重ね合わせると、丁度脳全体が灌流されることになるのが知られる(Fig. 3)。

EMSまたはSTA-MCA 吻合術により、外頸動脈系より豊富な血流が得られた症例では、基底核部のモヤモヤ血管が明らかに減少し、症例によっては、正常と思われるレンズ核線状体動脈が術後明らかになった例もみられた。術後血管造影を行った10例13例中、6例9例でモヤモヤ血管の減少がみられ、他は不変であった(Fig. 4)。

4例で、中硬膜動脈より新たに手術時の硬膜切開縁と思われる部より血管吻合が生じており、中硬膜動脈も著明に拡張していた(Fig. 2, 3)。

Fig. 1 Case 1. Serial right external carotid angiograms, 4 months after EMS. Lateral views (A, B) and frontal views (C, D, E) show extensive filling of cortical branches of the middle cerebral artery via the fine vascular networks fed by the enlarged deep temporal arteries.

Fig. 2 Case 9. Right external carotid angiograms. A: Before EMS. B: Two weeks after EMS. Deep temporal arteries (black arrows) are enlarged, but cortical branches of the middle cerebral artery are not yet visualized. C: Five months after EMS. The cortical branches of the middle cerebral artery are extensively visualized through more enlarged deep temporal arteries (black arrow) and the enlarged middle meningeal artery (white arrow).

Fig. 3 Case 7. Left external (A) and internal (B) carotid angiograms, 4 months after EMS. Anterior frontal and parieto-occipital regions are fed by the internal carotid arterial system, and the central region between these is filled by the external carotid arterial system, i. e., the deep temporal arteries and middle meningeal artery.

Fig. 4 Case 7. Frontal views of left internal carotid angiograms before EMS (A) and 4 months after EMS (B). Moyamoya vessels in the region of the basal ganglia decreased after EMS.

術後、新たに造影された中大脳動脈皮質枝の形態を分析するために、代表的な外頸動脈造影像を Fig. 5 にまとめて示した。中大脳動脈の近位部、シルビウス溝に近い部に著明な狭窄、不整、閉塞があり、それより末梢でほぼ正常の太さの皮質枝が造影された。左列は症状があまり進んでおらず、知能障害もみられない例であるが、通常の中大脳動脈皮質枝がまだ広範に残っているが、右

列の症状が進み、知能障害もみられてきた例では、中大脳動脈皮質枝の病変がより広範囲に及んでいるのがみられる。

筋肉弁を深層と浅層に分けて、深層のみ EMS に使用した症例でも、両層とも用いた症例と比較して、変わりがなく十分に深側頭動脈を介する脳表血管の造影がみられた。

Fig. 5 Selective external carotid angiograms of cases after EMS. Irregular narrowing, stenosis and occlusion with fine neovascularization are seen on the cortical branches of the middle cerebral arteries. These lesions are severer in the proximal parts than in the distal parts and they are more widespread in cases with severer clinical manifestation (shown in the right column).

Ⅳ 考 察

ウィリス動脈輪閉塞症、いわゆるモヤモヤ病は、通常両側性に頭蓋内内頸動脈末端、前および中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞がみられ、その近傍に異常血管網を生ずる特異な疾患で、その報告は近年増加しているが、その本態はいまだ不明である。先天性形成不全、炎症、自己免疫等が考えられ、検討されつつある。一方、この病態が緩徐または段階的な進行性のものであることは、

多くの人々の賛同を得つつあると思われる。唐澤らの最近の報告⁶⁾では、手術療法を加える以前に、24例中14例で明らかな症状の進行、反復をみている。10例がTIAよりstrokeに移行し、4例がstrokeよりTIA様症状を伴うように変化したと述べ、ほかにも緩徐進行性を示す症例の多いことを述べている。Suzukiらは¹⁴⁾、脳血管造影像を6段階に分類し、それが段階を追って進むと述べ、反復血管造影でその進行性を示した4若年者例をあげ、成人例では進行が停止していると考えた¹⁵⁾。一方、

西本らの全国調査のまとめ¹³⁾では、追跡血管造影にて小児20例中6例、成人22例中8例に何らかの変化を認めたと述べ、Nakadaら¹⁴⁾も、平均4年11カ月の経過観察中に、成人例の50%に再発をみたとしている。我々も3年1カ月から3週間の間隔でCT検査を反復したところ、13例中10例で低吸収域の新しい出現・増大など明らかな変化が確認された。また、この低吸収域の出現・増大が、通常の脳梗塞を思わせるほどの症状を伴わずにも起こることに注目している¹⁵⁾。さらに、以前に正常血管像を示した症例が、後の血管造影でモヤモヤ像を発見された例も報告されているが⁹⁾、我々も、一側がまったく正常像を示した症例が、高度のモヤモヤ像に移行していく様子を段階を追って確認しえた成人例も経験している。

この進行性を考慮したとき、本疾患の治療は現在ある神経症状の改善を目指すほかに、この進行性を止めるか、遅れさせることにも眼を向けなければならない。内科的な療法としての血管拡張剤、脳代謝賦活剤、ステロイドホルモン療法の効果が明らかでなく、頸部交感神経切除術も、6カ月以降の脳血管造影像上の改善はみられなかったという¹⁵⁾。

そこで、脳血流を直接増加させることを目的とした外科的療法が脚光をあびてきている。そのなかでも、STA-MCA 吻合術が有効だとする報告が多い。臨床症状の改善に伴って3カ月で血液供給像ができ上り、それ以降では劇的な変化はみられないという³⁴⁾。しかし、さらに長期間観察を続けると、STAが当初開通していたにもかかわらず、吻合部が閉塞し、同部に新たに微細な血管網を生じ、これを介して中大脳動脈皮質枝が造影される場合がほとんどとなる⁷⁾。このことは、吻合部を含めて中大脳動脈皮質枝にも、なお進行性の病的機転が及んでいることをうかがわせる。同時に、骨窓の範囲に一致して異常に太い硬膜動脈が多数みられ、中大脳動脈皮質枝への吻合が発達し、吻合部以外でも浅側頭動脈からの新たな吻合がみられる³⁴⁾。このことは、通常閉塞性脳血管障害に対する吻合術の場合には通常みられない現象で、モヤモヤ病の場合は、脳の側に血液願望因子³⁾のようなものが働いているか、すでに脳表の血管に吻合に対する準備状態が存在することを推測させる。

広範な多発性血管閉塞、狭窄とこの旺盛な吻合血管新生作用より考えて、Henschen¹⁾が両側頸動脈閉塞を伴うてんかん患者に用いたEMSが、モヤモヤ病に試みられ、好成績をあげている²³⁾。

今回の我々のEMSの成績も、臨床上および脳血管造影上よりみて好結果であった。特に小児例では、個々の症状の改善のほかに、全体として活発になり、明るくな

ったという家人の満足が大きい。唐澤らは、EMS後1カ月で中大脳動脈皮質枝が淡く造影され、3カ月で広範になり、以後あまり変化しないと述べているが、我々の症例9では、術後2週でほとんど造影されず、5カ月後には著明な造影を得ている。さらに、我々の症例では3カ月以降でも、深側頭動脈の拡張と中大脳動脈皮質枝の造影の増強が進むことをみている。EMS後、あるいはSTA-MCA 吻合後でも⁴⁾、硬膜動脈と脳表血管の新たな吻合がみられるため、EMS時も太い硬膜動脈枝は温存することがたいせつである。

一方、松島ら¹⁰⁾は頭皮の動脈を露出して、直下の腫膜を翼状に付けたまま末梢を切断せずに、帯状の部分の遊離茎として、細長い骨窓を通して硬膜の線状切開創に縫着する方法を考案し、encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) と命名し、6カ月後の脳血管造影で浅側頭動脈の拡張と中大脳動脈皮質枝の著明な造影をみている。また、硬膜と浅側頭動脈の癒着により、他所での硬膜と脳表血管との副血行路の血流を増加させる利点があるという。さらに、大網の移植術が有効との報告⁵⁾もあるが、症例は少ない。

EMSの合併症としては、術式からみても感染、術後出血、麻酔その他、術中管理の問題など容易に予防するもの以外、直接急性期にみられるものは少ないと考えられ、我々の症例でも永続的合併症はなかった。しかし、この新しい吻合血管網が出血源にならないか、外傷に対する抵抗性はどうか、てんかん発作の焦点にならないかなどという問題に対しては、幸い今日までこのような重大な合併症の報告はないが、慎重に経過観察すべき問題と思われる。

STA-MCA 吻合術とEMSとの比較では、STA-MCA 吻合術がより効果が速く、術後の形態的な不自然性がより少ない利点がある。一方、STA-MCA 吻合術は熟練した技術を要し、それでもなお、吻合時の一時血流遮断の障害が残る可能性がある。さらに、モヤモヤ病が進行した症例、特に幼少時に発症した症例では、中大脳動脈皮質枝にまで閉塞、狭窄が進行しており³⁾、1、2カ所の吻合では、十分広範な中大脳動脈領域の血流増加が得られない症例があり、EMSがより合理的と思われる。また、STA-MCA 吻合術後も中大脳動脈皮質枝の狭窄、閉塞が進行し、吻合部に代わって新たな血管網を介して、外頸動脈系から脳表血管に血流が得られるようになる事実⁷⁾は注目すべきことで、STA-MCA 吻合術にEMSを併用すること、またはEMS単独の合理性を示していると思われる。EDASもEMSと原理的に大差はないが、美容上、痙攣発作の焦点の懸念、側頭筋の及

ばない部での可能性など¹⁰⁾、傾聴に値する手術法と思われる。この3法を適宜、選択・併用しつつ、実績の積み重ねと慎重な検討が必要である。

最初に述べたごとく、モヤモヤ病は緩徐または段階的な進行性病変で、ほかに有効な治療法がなく、血流増加を目的とした上記手術が明らかな効果を示している現在、虚血性症状のあるもの、進行性を示すもの、特に小児例においては、家人への十分な説明と生活指導を含めた術後治療・観察を重視しつつ、手術を積極的に試みるべきだと考える。一方、STA-MCA 吻合術や EMS によってモヤモヤ血管が減少する例が多く、モヤモヤ血管よりの出血の予防に効果があると推測されつつあるが¹²⁾、いまだ十分な経過観察の報告はない。我々の今回の報告も、すべて虚血性病態に対して手術を行ったものである。しかし、出血発作で発症したものでしばしば脳虚血による症状も有し、それが進行する症例もあるので、出血発作例に対しても、出血の予防の可能性と虚血症状の合併、進行の予防のために手術を試みることも十分考えられる。

なお、我々は側頭筋を深層と浅層に分け、深層のみを硬膜に縫着する方法を改良したが、同程度の効果があり、側頭部の陥凹が少なく美容上に利点があり、頭蓋内に入れる筋肉塊を少なくすることにより脳圧迫が少なく、有力な方法と考えられた。

術後、新たに造影された中大脳動脈皮質枝の形態をみると、近位部に著明な狭窄、壁不整があり、ある程度末梢に進んで、急にほぼ正常と思われる血管径を示す像が多くみられる。また、血管壁の虫喰い状狭窄、閉塞部周囲の細かい新生血管もみられる。これらの所見は、中大脳動脈皮質枝の病変が、中核側の血液減少による末梢側の二次的血管狭小化ではなく、一次的血管狭窄がここまで波及してくることを示していると思われる、モヤモヤ病の本態を考える上に重要な手掛りを与えていると思われる。

V 結 論

1. いわゆるモヤモヤ病 12 例に、EMS 単独 13 回、EMS と STA-MCA 吻合術併用 3 回を行い、臨床症状の改善をみた。

2. EMS 後 3 カ月以降の選択的外頸動脈造影で、著明に拡張した深側頭動脈の拡張蛇行した数本の枝より、脳表の血管網を介して既存の中大脳動脈皮質枝が広範に造影された。4 例で中硬膜動脈よりの新しい吻合がみられた。モヤモヤ血管の減少する例が多かった。

3. 側頭筋を深層と浅層に分け、深層のみ EMS に使

用し、同様の効果を得た。

4. EMS 後新しく造影された中大脳動脈皮質枝の形態は、ここにもモヤモヤ病の一次的閉塞性病変が波及していることを推測させた。

本論文の要旨は、第39回日本脳神経外科学会総会(1980年10月、金沢)において発表した。

文 献

- 1) HENSCHEN, C.: Operative Revascularization des zirkulatorisch geschädigten Gehirns durch Auflage gestielter Muskellappen (Encephalo-Myo-Synangiose). *Langenbecks Arch Klin Chir* 264: 392-401, 1950
- 2) 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(Part I): 29-37, 1977
- 3) 唐澤 淳: "もやもや" 病の外科的治療に関する研究. *奈医誌* 29: 375-397, 1978
- 4) KARASAWA, J., KIKUCHI, H., FURUSE, S., KAWAMURA, J. & SAKAKI, T.: Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. *J Neurosurg* 49: 679-688, 1978
- 5) 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
- 6) 唐澤 淳, 菊池晴彦, 松本 皓, 伊藤建次郎, 高橋伸明: "もやもや" 病の外科治療後の臨床症状における追跡調査. 第10回脳卒中の外科研究会講演集, にゅろん社, 1981, pp 306-312
- 7) 唐澤 淳, 菊池晴彦, 小林啓志, 高橋伸明, 光木 徹: "もやもや" 病の術後血管撮影像の変化について. 第10回脳卒中の外科研究会講演集, にゅろん社, 1981, pp 313-317
- 8) KRAYENBÜHL, H.: The moyamoya syndrome and neurosurgeon. *Surg Neurol* 4: 353-360, 1975
- 9) MAKI, Y., NAKADA, Y., NOSE, T. & YOSHII, Y.: Clinical and radioisotopic follow-up study of "Moyamoya". *Childs Brain* 2: 257-271, 1976
- 10) 松島善治, 深井直実, 田中啓造, 鶴岡 信, 青柳 傑, 稲葉 穣: 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
- 11) NAKADA, Y., YOSHII, Y., NOSE, T., TOMONO, Y., MAKI, Y. & HORIE, T.: Follow-up study of "Moyamoya" in adult patients. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 18(Part I): 75-82, 1978
- 12) 中川 翼, 下山三夫, 柏葉 武, 鈴木大和, 後藤壮一郎, 宮坂和男, 竹井秀敏, 後藤 聡, 大塚

- 邦夫, 阿部 弘, 都留美都雄: いわゆる「もやもや病」への血行再建術とその問題点. *神経外科* 9: 305-314, 1981
- 13) 西本 詮, 植田清隆, 遠部英昭: 臨床調査表のまとめ—1976年1月より1977年12月までの2年間の調査より. 厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班. 昭和53年度研究報告書, 1979, pp 17-24
- 14) SUZUKI, J. & TAKAKU, A.: Cerebrovascular “Moyamoya” disease. *Arch Neurol* 20: 288-299, 1969
- 15) SUZUKI, J., TAKAKU, A., KODAMA, N. & SATOH, S.: An attempt to treat cerebrovascular Moyamoya disease. *Childs Brain* 1: 193-206, 1975
- 16) TAKEUCHI, S., KOBAYASHI, K., TSUCHIDA, T., IMAMURA, H., TANAKA, R. & ITO, J.: Computed tomography in moyamoya disease with reference to the sequential changes. *J Comput Assist Tomogr* (in press)