“一側性非定型”ウィリス動脈輪閉塞症に対する外科的治療の経験

澤村 豊・中川 翼・阿部 弘・河本 俊**・柏葉 武***・宮坂 和男*
阿部 悟*

Reconstructive Surgery for Unilateral Atypical Moyamoya Disease

Yutaka SAWAMURA, Yoku NAKAGAWA, Hiroshi ABE, Takashi KAWAMOTO**, Takeshi KASHIWABA***, Kazuo MIYASAKA* and Satoru ABE*

*Departments of Neurosurgery and *Radiology, Hokkaido University, Sapporo; **Department of Neurosurgery, Tomakomai City Hospital, Tomakomai, Hokkaido; ***Kashiwaba Neurosurgical Hospital, Sapporo*

Abstract

Four patients with unilateral atypical moyamoya disease, ages 19, 42, 43, and 47 years, presented with intracerebral and/or intraventricular hemorrhage and underwent surgery. Preoperative carotid angiograms of the affected side showed severe stenosis at the terminal portion of the internal carotid artery with development of collaterals *via* transdural, cortical, and transparenchymal pathways. The contralateral internal carotid arteries were completely normal. Two patients were treated by encephalo-myo-synangiosis (EMS), the third by encephalo-myo-arterio-synangiosis, and the fourth by EMS and superficial temporal-middle cerebral artery anastomosis. Postoperative angiograms revealed good neovascularization through numerous branches of the external carotid artery. The process of neovascularization in these four cases was similar to that observed in typical moyamoya disease. The authors believe that the four cases presented do not represent arteriosclerotic cerebrovascular occlusive disease and should be included in the category of moyamoya disease.

Key words: moyamoya disease, revascularization surgery

I はじめに

定型的ウィリス動脈輪閉塞症(以下モヤモヤ病)に対しては、今日、手術適応に関し、ある程度の方針を立てることは困難ではない。しかしながら、一側性の脳血管撮影像を呈する症例に対しては、内頸動脈末端部に狭窄・閉塞像を呈する他の脳血管障害との鑑別が時に容易ではなく、診断および治療方針の決定に非常に苦慮することがある。我々は、これら一側性のいわゆる非定型モヤモヤ病と考えられる4症例に対し、モヤモヤ病としての外科的治療を試み、

その転帰と術前・術後の脳血管撮影所見につき、検討を行ったので報告する。

II 対象と方法

対象は、片側は正常、患側には軽度のモヤモヤ血管網を有し、内頸動脈末端部および前大脳動脈起始部(A₁)、中大脳動脈水平部(M₁)に閉塞像を持つ4症例である。Table 1にまとめるように、手術時年齢は19才、42才、43才、47才で、平均38才であり、全例、閉塞性病変を有する側の出血型で発症していた(Fig. 1)。表に挙げた手術時の神経症

北海道大学脳神経外科 *同放射線科 **苫小牧市立病院脳神経外科 ***柏葉脳神経外科病院

Address reprint requests to: Y. Sawamura, M.D., Department of Neurosurgery, Hokkaido University, North-15, West-7, Kita-ku, Sapporo 060.

受稿 1986年3月5日 受理 1987年4月16日

Table 1 Demographic and clinical data through surgery

Case No.	Age at operation	Sex	Type of stroke	Neurological signs at operation
1	19	F	putaminal hemorrhage	mild rt. hemiparesis
2	42	M	intraventricular hemorrhage	moderate rt. hemiparesis, aphasia
3	43	F	caudate head-intraventricular hemorrhage	none
4	47	F	caudate head-intraventricular hemorrhage	mild dementia

Fig. 1 Computed tomography findings on admission. A: Case 1. Putaminal hemorrhage. B: Case 2. Intraventricular hemorrhage. C, D: Cases 3 and 4. Intraventricular clot probably caused by caudate head hemorrhage.

状に比較し、発症時はそれぞれ意識障害を含む、より高度の神経脱落症状を有しており、単に血腫による脳実質の損傷などには理解しえない面もあり、やはり虚血症状が混在していたものと推定された。

Fig. 2A~Dに、それぞれ〈症例1~4〉の術前頸動脈撮影正面像を示す。〈症例1〉では右A₁がやや低形成かと思わ

れた以外には右内頸動脈系は正常であったが、左内頸動脈は終末部で閉塞しており、その周囲には比較的良好に発達したモヤモヤ血管網を認めた(Fig. 2A)。〈症例2〉では左内頸動脈末端部の tapering occlusion とわずかな脳底部モヤモヤ血管網を認めた(Fig. 2B)。〈症例3〉でも左内頸動脈末端部での高度の狭窄とA₁の狭小化、M₁での閉塞がみられ、軽度のモヤモヤ血管網を介して末梢が造影された(Fig. 2C, 4C)。〈症例4〉では左内頸動脈末端部での高度の狭窄とM₁の閉塞像を認め、末梢はモヤモヤ血管網を介して造影された(Fig. 2D)。

我々は、モヤモヤ病の出血型に関しても血行再建術の適応があるものと考えており^{9,10)}、これら疑い例4症例に対してもモヤモヤ病に準じて手術を施行した。〈症例1〉に対してはencephalo-myo-synangiosis (以下EMS)単独を、〈症例2, 4〉に対してはencephalo-myo-arterio-synangiosis (以下EMAS; EMSに加え、浅側頭動脈を脳表に留置する方法⁹⁻¹¹⁾)を、〈症例3〉に対してはEMSと浅側頭動脈—中大脳動脈吻合術(以下STA-MCA吻合術)を施行した(Table 2)。

III 結 果

術直後の経過は、全例、特に問題なく、退院となっている。追跡期間は、Table 2に示すごとく、3年3ヵ月から3年7ヵ月、平均3年5ヵ月であるが、全例において神経症状は改善もしくは無症状で、虚血発作や再出血は認めない。

血行再建術によって得られた新生側副血行路で、前頭・側頭・頭頂葉にまたがる中大脳動脈皮質枝の造影が得られたものをexcellent、4~5本の中大脳動脈皮質枝がよく造影されたものをgoodと評価すると、Table 2に示すように、excellent 1例、good 2例、fair 1例という脳血管撮影上の成績が得られた。Fig. 3Aに〈症例2〉のEMAS術後9ヵ月目の左外頸動脈撮影像を示すが、浅側頭動脈、深側頭動脈、後耳介動脈や中硬膜動脈などを介して豊富な側副血行路の新生をみた。また、Fig. 3Bには〈症例3〉のEMSとSTA-MCA吻合術後13ヵ月目の左外頸動脈撮影を提示するが、やはり外頸動脈の多数の分岐からよく発達し新生した側副血行路が形成されており、さらにlate arterial phaseでは中大脳動脈ほぼ全域が描出され、これらは定型的モヤモヤ病の術後成績に類似するものであった。一方、〈症例4〉では術後3年1ヵ月目に再検を行ったが、左右の内頸動脈系とも変化はみられず、前回と同様の一側非定型的所見であり、わずかに手術側外頸動脈系からの側副血行路が発達したのみであった。

Fig. 2 Preoperative bilateral carotid angiograms, anteroposterior views A: Case 1, B: Case 2, C: Case 3, D: Case 4. In all four cases, one internal carotid artery is extremely narrow or occluded at the terminal portion and fine, abnormal vascular networks have developed in the ganglionic region. The other internal carotid artery is completely normal.

Table 2 Type of surgery and follow-up findings

Case No.	Operative technique	Interval between surgery and postoperative angiography	Development of neovascularization	Follow-up period after operation	Change in neurological signs	Ischemic or hemorrhagic attack
1	EMS	10 months	good	43 months	markedly improved with minimal hemiparesis	none
2	EMAS	9 months	good	40 months	improved with moderate hemiparesis and aphasia	none
3	EMS+STA-MCA	13 months	excellent	41 months	asymptomatic at and after operation	none
4	EMAS	4* and 37 months	fair	39 months	markedly improved without neurological signs	none

*Postoperative angiography was performed twice, and both revealed the same result. EMS indicates encephalo-myo-synangiosis, EMAS, encephalo-myo-arterio-synangiosis; STA-MCA, superficial temporal-middle cerebral artery anastomosis.

Fig. 3 A: Case 2. Postoperative left external carotid angiogram taken 9 months after encephalo-myo-arterio-synangiosis, lateral view. B: Case 3. Left external carotid angiogram taken 13 months after encephalo-myo-synangiosis and superficial temporal-middle cerebral artery anastomosis, lateral view. Follow-up angiograms revealed well-developed neovascularization through numerous branches of the external carotid artery.

Ⅳ 考 察

一側性といえども非常に発達した塊状の脳底部モヤモヤ血管網を有する小児例や、対側にわずかながらも狭窄性病変の始まりをみる症例は、定型的モヤモヤ病と断定できないものの、ほぼモヤモヤ病(疑い例)の範疇に入れても問題はないものと考えられる。しかしながら、今回報告した成人4症例は一側性かつ非定型的な症例であり、定型的モヤモヤ病との相違点も多いため、通常の脳血管障害と比較しつつ、検討を加えた。

モヤモヤ病は、内頸動脈末端部の閉塞性病変と脳底部異常血管網を有する以外にも、他の脳血管障害ではまれにしか認められないところの、固有ではないが特有な側副血行路の発達を有する。我々の4症例も内頸動脈終末部での閉塞性病変と軽度～中等度に発達した脳底部モヤモヤ血管網がみられるというほかにも、動脈硬化性病変などの原因による片側性閉塞性疾患とは異なる、以下の所見を有していた。その第1は、レンズ核線状体動脈や前脈絡叢動脈からの *transparenchymal anastomosis* を介して前大脳動脈や中大脳動脈の皮質枝の造影がみられる (Fig. 4A) ことで、この側副血行路の発達は前大脳動脈と中大脳動脈の閉塞機序が同時に存在し、かつ血管閉塞が緩徐に進行した事実を示唆しているもの⁵⁾と推定されている。また、第2は中硬膜動脈を介する、いわゆる *vault moyamoya*、第3は眼動脈を介する、いわゆる *ethmoidal moyamoya*、第4は前大脳

鎌動脈を介する前頭葉内面への側副路、第5は前大脳動脈もしくは中大脳動脈皮質枝末梢での狭窄および閉塞像である¹²⁾。特に第5の皮質枝での閉塞像は、脳血管撮影上、2種類あるように思われ、一つは血流動態の変化により、弱い順行性の血行と側副血行路からの逆行性の血流が拮抗するために起こる血流の停滞、もしくはその部位での血栓性閉塞で生じると推定される場合 (Fig. 4B)、もう一つは皮質枝の閉塞像とその部位より出現するモヤモヤ血管網を介して、さらに末梢への順行性の造影が認められる場合 (Fig. 4C) である。さらに、第6として、後脈絡叢動脈などを介して *posterior pericallosal artery* からの逆行性の側副血行路がよく発達し、*internal frontal artery* などの造影が得られる (Fig. 4D) ことが挙げられる。我々はモヤモヤ病症例で *pericallosal artery* 近位部での狭窄性病変の進行をしばしば経験するが、上記の所見がこのこととも関連するのではないかと推測している。

以上の所見を Table 3 にまとめた。〈症例3〉においては、脳底部モヤモヤ血管網の発達は非常に乏しかったのであるが、Table 3 にみられるように、モヤモヤ病に類似する他の多くの血管撮影上の所見を有していた。逆に〈症例2〉ではこれらの所見に非常に乏しく、鑑別に窮したが、術後脳血管撮影では予想以上に良好な側副血行路の新生が得られた。

発症様式に関しても、やはり通常の閉塞性脳血管障害では考えづらいところの、内頸動脈閉塞側での脳内血腫(主

Fig. 4 A: Case 4. Cortical branches of the middle cerebral artery are observed through the transparenchymal collaterals *via* the anterior choroidal artery (arrows). B: Case 1. Stenosis in the origin of the paracentral artery (arrow). C: Case 3. Occlusion of the origin of the anterior internal frontal artery (arrow) and surrounding abnormal vascular networks (arrowheads). D: Case 3. Development of collateral circulation (arrows) *via* the posterior pericallosal artery (PPCA). FPA indicates frontopolar artery.

として脳室内出血)が初発症状であり、モヤモヤ病成人例の出血型との相似点が多かった。出血点はいずれも穿通枝領域と考えられるが、〈症例2〉では側脳室内出血のみで、内包などの破壊はもとより、CT scan 上、実質内出血がみられないにもかかわらず、かなり高度の神経症状を呈した反面、回復の過程も早く、CT 上予測されるよりも病変側での症状が強いことが興味深い。

血行再建術に関しては、これら4症例がモヤモヤ病にきわめて近い病態を有しているものと判断し、モヤモヤ病に準じて治療を行った。我々の出血型に対する手術適応と術式に関する撰択は、すでに報告した通りである^{9,10)}。外頸動脈系の多数の頭皮枝、筋肉枝、硬膜枝などから出現し形

成される中大脳動脈との新生側副路(neovascularization)はモヤモヤ病においてきわめて特徴的にみられる所見であり^{3,4)}、したがってEMSやencephalo-duro-arterio-synangiosis(以下EDAS)などは他の脳血管障害に応用されることはほとんどない。

Lesoinら⁷⁾は、モヤモヤ病以外の内頸動脈閉塞15例を含む30例の虚血性脳血管障害例に対し、EDASを施行し、術後脳血管撮影を行った20例中16例に浅側頭動脈と中大脳動脈との間に自然な吻合形成による新生側副血行路が得られたと報告している。しかしながら、側副路形成の程度の詳細な記載はなく、代表症例としている1例も内頸動脈末端部での閉塞例であり、我々の症例と類似している。また、

Table 3 Angiographic features of collateral channels

	Case No.			
	1	2	3	4
Basal moyamoya network	++	+	+	++
Transparenchymal anastomosis	+	+	+	+
Vault moyamoya	-	-	-	-
Ethmoidal moyamoya	-	-	+	-
Anterior falx artery to anterior cerebral artery anastomosis	+	-	+	-
Peripheral cortical artery occlusion	+	+	+	+
Posterior pericallosal artery to internal frontal artery anastomosis	+	-	+	+

++: Several cortical branches were visualized from the pathway.

+: Filling into cortical branches was faint, although one or two cortical branches were visible. -: No collaterals.

内頸動脈病変が存在し、かつその狭窄性病変が中大脳動脈へも進展している例でもっともよい結果を得たと述べており、彼の成功しえた EDAS の症例はモヤモヤ病類似の疾患であった可能性がある。また、Spetzler ら¹³⁾は脳表に十分な内径を持った中大脳動脈皮質枝がみつからなかったため、吻合術を諦め、浅側頭動脈を留置するのに留めたところ、浅側頭動脈から中大脳動脈に自然な側副路の形成をみ、外科的吻合が不能な場合、このような術式が通常の脳血管障害にも有効であると報告しているが、彼らの症例も両側内頸動脈—眼動脈分岐部上での閉塞例であり、モヤモヤ病であった疑いが持たれる。Latchaw ら⁶⁾も40例の STA-MCA 吻合術後の脳血管撮影所見の検討を行い、開頭部位からの transdural cortical anastomosis の発達を認めた2症例を記載しているが、これらも内頸動脈末端部での閉塞例であった。結局、我々の渉猟しえた範囲では、上記のような著明な側副血行路の新生はモヤモヤ病もしくはモヤモヤ病との鑑別がなされていない内頸動脈終末部での閉塞例以外には認められなかった。

内頸動脈、前および中大脳動脈の狭窄、閉塞に伴って脳底部に異常血管網をみる疾患は、モヤモヤ病のほかにも腫瘍、脳動脈硬化症、結核性髄膜炎、放射線照射、内頸動脈欠損症、von Recklinghausen 氏病などが報告されている^{1,8)}が、今回の4症例は他の疾患や特定の既往歴もなく、特発性と判断してよいものであった。また、全身の他の血管系にも硬化性病変を示す所見は乏しく、高血圧の既往もない。府川ら¹⁾は、モヤモヤ血管網を伴った特発性中大脳動脈閉塞症の10例を記載し、そのうち1剖検例より血管壁の発育異常がその成因であろうと推測している。彼らの報告した症例は我々の症例との類似点も多く、興味深いが、やはり我々の症例は内頸動脈末端の狭窄性病変が中心であ

ることより、よりモヤモヤ病に近似するものとして、彼らの症例とは一線を画するものと思われた。

もう一度ここで振り返ってみると、我々の4症例は内頸動脈閉塞側の脳内血腫(特に脳室内出血)にて発症し、よく発達した transdural cortical anastomosis などの通常の脳血管障害ではまれな側副血行路を有し、血行再建術に際しては、モヤモヤ病と同様に外頸動脈系の種々の分枝から側副血行路新生(neovascularization)が生じるという特徴を有している。以上の事実より、ここに報告した症例は一側性かつ非定型的であろうとも、通常の脳血管障害とは異なり、モヤモヤ病の範疇に入れるべきものか、もしくはそれにきわめて類似した疾患であると考えており、したがって治療に当たっても手術適応を含め、モヤモヤ病と同様の対処が必要であると思われる。

最後に、モヤモヤ病においては一側性の症例を追跡していくうちに対側にも病変の出現をみたという報告や、脳血管撮影にて一側性とされた症例を剖検すると対側にも典型的な病理学的変化がみられたとする報告²⁾もあるので、一側性非定型的な症例のなかにはモヤモヤ病である可能性を否定しえない症例も存在しうることを強調したい。

V ま と め

いわゆる一側性非定型ウィリス動脈輪閉塞症の4症例に対し、4件の血行再建術を経験したので報告した。これらの症例においても、定型的モヤモヤ病に特徴的にみられるところの外頸動脈系よりの側副血行路新生が全例に得られ、モヤモヤ病の範疇に入りうる疾患であることが示唆された。他の脳血管障害との鑑別点としては、年齢や発症様式なども参考となるが、やはり側副血行路の発達形態などの脳血管撮影上の所見がもっとも重要であると思われ、検討を加えた。なお、健側にも病変が生じ、両側性となりうるのか否か、長期的観察を待たなければならないこと、また定義上からは疑い例である一側性の症例に対し、モヤモヤ病としての治療方針を選択すべきかどうか、多数例での検討が必要であることなどが今後の課題であると思われた。

本研究は、一部、厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班の援助による。

文 献

- 1) 府川 修, 相原坦道, 若狭治毅: モヤモヤ様血管網を伴った特発性中大脳動脈閉塞症 第2報 1剖検例の検討— 脳神経外科 10: 1303-1310, 1982
- 2) 細田泰弘, 石井寿晴, 向井万起男, 佐久間啓, 石川智洋,

- 福田 栄, 山口 史, 村瀬活郎, 笠原正男: ウィリス動脈輪閉塞症における脳内病変と脳血管病変 — とくに新たなる剖検例を中心として —. 厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症の成因・治療及び予防に関する研究班 昭和55年度研究報告書. 1981, pp 139-147
- 3) 唐澤 淳, 菊池晴彦, 小林啓志, 高橋伸明, 光木 徹: “もやもや” 病の術後血管造影像の変化について. 第10回脳卒中の外科研究会講演集. 1981, pp 313-317
- 4) 小林啓志, 竹内茂和, 土田 正, 伊藤寿介: モヤモヤ病に対する encephalo-myo-synangiosis — 特に術後脳血管造影の分析 —. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 21: 1229-1238, 1981
- 5) 小林恒三郎, 中島健二, 沓沢尚之: 頭蓋内異常血管網に対する髄質動脈の関与について — 脳血管造影所見による検討 —. 厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症の成因・治療及び予防に関する研究班 昭和55年度研究報告書. 1981, pp 59-64
- 6) Latchaw RE, Ausman JT, Lee M: Superficial temporal-middle cerebral artery bypass. A detailed analysis of multiple pre and postoperative angiogram in 40 consecutive patients. *J Neurosurg* 51: 455-465, 1979
- 7) Lesoin F, Jomin M, Viaud C, Top A, Destee A, Guieu JD: Encephalo-arterio-synangiosis in the treatment of chronic cerebral ischemia. Preliminary report based on 30 cases. *Surg Neurol* 20: 318-322, 1983
- 8) 宮坂和男, 竹井秀敏, 中川 翼, 阿部 弘, 都留美都雄: 脳底部に“もやもや”血管網を示す疾患 — その脳血管造影とCT scan の検討 —. *脳と神* 30: 1083-1091, 1978
- 9) 中川 翼, 後藤 聡, 下山三夫, 大塚邦夫, 馬淵正二, 沢村 豊, 阿部 弘, 都留美都雄: モヤモヤ病に対する血行再建手術 — 手術適応と手術術式について —. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 23: 464-470, 1983
- 10) Nakagawa Y, Tsuru M, Gotoh S, Shimoyama M: Reconstructive surgery in moyamoya disease with hemorrhagic attack. Does surgical intervention reduce the risk for repeated bleeding?, in Handa H, Kikuchi H, Yonekawa Y (eds): *Microsurgical Anastomosis for Cerebral Ischemia*. New York, Igaku-Shoin, 1984, pp 233-239
- 11) Nakagawa Y, Tsuru M, Mabuchi S, Sawamura Y, Houkin K, Gotoh S, Kashiwaba T: Reconstructive surgery in 28 cases with moyamoya disease. Operative methods, outcome and postoperative angiography, in Spetzler RF, Carter LP, Selman WR, Martin NA (eds): *Cerebral Revascularization for Stroke*. New York, Thieme-Stratton Inc., 1985, pp 308-317
- 12) 沢村 豊, 中川 翼, 阿部 弘, 後藤 聡, 北見公一, 高村春雄: 閉塞性脳血管障害に対する浅側頭動脈—中大脳動脈吻合術後の脳血管造影像の検討. *イメージ診断* 3: 577-585, 1985
- 13) Spetzler RF, Roski RA, Kopaniky DR: Alternative superficial temporal artery to middle cerebral artery revascularization procedure. *Neurosurgery* 7: 474-478, 1980

[別刷請求先: 〒060 札幌市北区北15条西7丁目, 北海道大学脳神経外科, 澤村 豊]