総 説

もやもや病に対する脳血行再建術の手術手技 — STA-MCA anastomosis + EDMAPS —

黒田 敏

Surgical Technique and Perioperative Management of Superficial Temporal Artery to Middle Cerebral Artery Anastomosis and Encephalo-duro-myo-arterio-pericranial Synangiosis for Moyamoya Disease

Satoshi KURODA, M.D., Ph.D.

Department of Neurosurgery, Graduate School of Medicine and Pharmaceutical Science, University of Toyama, Toyama, Japan

Summary: This article reviews historical aspects of surgical revascularization for moyamoya disease and the concept of indirect, direct, and combined bypass surgery. The article also precisely describes the surgical technique and perioperative management of superficial temporal artery to middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis and encephaloduro-myo-arterio-pericranial synangiosis (EDMAPS) based on the author's 18-year experience.

Key words:

- ・ moyamoya disease
- ・ bypass surgery
- ・ STA-MCA anastomosis
- ・ indirect bypass

Surg Cereb Stroke
(Jpn) 44: 189-198, 2016

はじめに

もやもや病は小児・成人いずれにも発症し, transient ischemic attack (TIA)・脳梗塞や頭蓋内出血をきたす点などできわめて特異な疾患である¹²⁾²¹⁾。約40年前から実施されるようになった脳血行再建術は, superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis に代表される直接バイパス術, 間接バイパス術, 両者を同時に実施する複合バイパス術に大別される。これまでの経験から, 脳血行再建術は虚血型もやもや病に対して有効であることが広く認められていた²⁾。その一方, わが国で10年

間にわたって実施された Japan Adult Moyamoya (JAM) Trial によって, 成人出血型もやもや病に対しても直接あるいは複合バイパス術が有効であることが明らかとなった¹⁷⁾。

本稿では, もやもや病に対して実施されてきた脳血行再建術の歴史を簡単に振り返るとともに, われわれが1997年から18年間にわたって実施している複合バイパス術である STA-MCA anastomosis+EDMAPS (encephalo-duro-myo-arterio-pericranial synangiosis) の手術手技を中心に紹介する¹³⁾¹⁵⁾。

Fig. 1 Milestones of indirect bypass for moyamoya disease.

手術適応

われわれは、TIA、脳梗塞、頭蓋内出血、てんかん発作、不随意運動などのエピソードを有する場合に、脳血行再建術を検討している。無症候性もやもや病の予後を調査するための多施設共同研究である Asymptomatic Moyamoya Registry (AMORE) が進行中であるため、現在のところ、無症候例には脳血行再建術を実施していない¹¹⁾。

もやもや病では、手術適応を検討するほか周術期リスクを評価するため、術前に脳灌流圧低下の有無を確認する必要がある。われわれは、脳 single photon emission computed tomography (SPECT) を用いて脳血流量 (cerebral blood flow: CBF)、脳血管反応性 (cerebrovascular reactivity: CVR) を定量的に評価している。虚血例では、CBF 正常・CVR 低下 (type 2)、あるいは、CBF 低下・CVR 低下 (type 3) の領域を有する大脳半球に対して脳血行再建術を考慮している¹⁶⁾。特に小児では、脳虚血が知能発達に及ぼす影響も考慮して、無症候例においても高度の虚血が存在する場合には脳血行再建術をすすめている¹⁰⁾¹⁴⁾。通常は症候側を最初に手術して、4-6週間後に反対側を手術しているが、小児の場合、どちら側に脱力発作が生じているのか、本人も両親もわからないことをまれに経験する。その際は、脳

循環動態がより不良な側を最初に手術するようにしている。成人出血例においても術前に脳 SPECT を実施しているが、基本的には JAM Trial の適応基準に則って、出血側を優先して両側大脳半球に脳血行再建術を実施している。

間接および直接バイパス術の特色と留意点

もやもや病の患者数は、一般的な脳梗塞などの脳卒中と比較すれば決して多いとはいえないが、この40年近くの間に数多くの手術方法が報告されている。間接バイパス術はもやもや病にほぼ特異的といってよい方法論であるが、その術式も数多く考案されている。主な術式を年次ごとに Fig. 1 に示す。間接バイパス術の利点は、手技が容易であること、小児ではほぼ全例で効果的な側副血行路が形成されることである。一方、その側副血行路は、おそらくは髄液中に含まれる豊富な血管新生因子によって1-3カ月をかけて形成されると考えられている。そのため、術前に高度の脳血行不全を有している例、術前に脳虚血発作を頻回に繰り返している例では、術後まもない時期に脳梗塞などの虚血性発作を合併する危険性が高く、周術期は術前も含めて、直接バイパス術のときよりも脱水や貧血などに細心の注意を払うべきである。また、間接バイパス術は成人例の30-40%では有効な側副血行路が形成されない

Fig. 2 Pre- (A, C) and postoperative left external carotid angiography (B, D) in a 42-year-old male (A, B) and a 43-year-old female with moyamoya disease (C, D). Note that indirect bypass markedly developed in the 43-year-old female (D), but not in the 42-year-old male (B).

め¹⁸⁾、成人例に対する手術戦略を検討する際には注意が必要である (Fig. 2)。さらに、間接バイパス術を計画する際には術式のデザインが重要である。基本的に側副血行路は硬膜を開放して donor 組織を脳表に接着させた部分のみに形成される。側頭部あるいは頭頂部のみに間接バイパス術を実施しても、前頭部に強い脳虚血を有することが多いもやもや病では、脳全体の脳循環動態を改善できない点に留意すべきである¹⁴⁾。

一方、直接バイパス術の最大の利点は、術直後から脳循環動態の改善を期待できる点である。そのため、周術期の虚血性合併症の頻度は間接バイパス術よりも低いうえに、TIA や頭痛発作が術後早期に消失あるいは減少することが知られている³⁾⁷⁾。これまでも指摘されてきた通り、もやもや病に対する直接バイパス術を実施するには確実な吻合技術を修得する必要があるのは事実である。しかし、以前とは異なり、近年は卓上でもトレーニングできる実体顕微鏡や柔らかいポリマーチューブなど、さまざまなアイテムが開発されるとともに、全国レベルで開催されるハンズオンセミナーなども盛んで、今や「技術難度が高い」ことを直接バイパス術を実施しない理由にすることはできない時代となっていることを銘記すべきである。直接バイパス術を困難なものとしている要因は、MCA 皮質枝の径が小さいことではなく、MCA 皮質枝に認められる動脈壁の菲薄化である (Fig. 3)。Takagi ら²²⁾が指摘しているように、中膜の変性がその原因と考えられる。動脈切開を

加えると血液が流出して、ほぼ透明に近い動脈壁同士がくっついてしまうため、いかに吻合部の orifice を維持しながら吻合を完遂するかが最大のキープポイントである。吻合部に色素を付加する⁹⁾、吻合の際に動脈壁をくり抜いて切除する²³⁾、MCA 皮質枝にステントを一時的に留置する²⁰⁾などの手法がこれまでも報告されているが、いずれもこの問題を解決するために考案された工夫といっても過言ではない。

直接バイパス術を実施した場合、最も注意すべき点は術後の過灌流症候群である。これは術直後から脳循環動態を改善できる利点と表裏一体の現象であり、動脈硬化性疾患の場合よりも高頻度で発生する¹⁾²⁵⁾。術前、もやもや病では脳血液量 (cerebral blood volume : CBV) が高度に増加している例が多いことがその一因と考えられる⁸⁾。過灌流現象そのものは、術直後-数日以内にすべての症例で CBF を測定すると成人例の 60% 以上とかなりの高頻度で認められるため²⁴⁾、術直後は CBF をモニタリングするとともに過灌流現象を認めた場合は、安静、厳格な血圧管理、ときには鎮静などの迅速な対応が永続的神経症状を回避するうえで必須である (Fig. 4)。

STA-MCA anastomosis+EDMAPS の手術手技

直接バイパス術、間接バイパス術を同時に実施する複合バイパス術は、両者が有する長所と短所を内在している点に注意が必要である。

Fig. 3 Intraoperative photographs of superficial temporal artery to middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis in a 6-year-old boy with moyamoya disease. Note the very thin wall of the middle cerebral artery.

Fig. 4 Pre- and postoperative radiological findings in a 57-year-old female with moyamoya disease. Preoperative single-photon emission computed tomography (SPECT) demonstrates a marked decrease in cerebral blood flow (CBF) and its response to acetazolamide (ACZ) in both hemispheres. Postoperative SPECT shows marked hyperperfusion in the left temporal lobe just after left STA-MCA double anastomosis and encephaloduromyarteriopericranial synangiosis (EDMAPS), followed by gradual improvement of cerebral hemodynamics in the left hemisphere (arrows). Note the rapid increase in the caliber of the operated left STA within 4 days after surgery (arrowhead).

Fig. 5 Chronological change of the surgical procedure for moyamoya disease at Hokkaido University Hospital

A	B
C	D
E	F

Fig. 6 Surgical procedure of STA-MCA anastomosis and EDMAPS for a 6-year-old boy with moyamoya disease.

A: Doppler flowmeter can accurately trace the course of STA.

B: The design of the skin incision. Note the dull angle of the skin incision to avoid delayed wound healing (arrows).

C: Draping.

D: The parietal branch of the STA (arrows) and superficial temporal vein along the STA (arrowhead).

E: The main trunk (arrow) and parietal branch of the STA (arrowhead).

F: The frontal branch of the STA (arrow).

Fig. 7 Surgical procedure of STA-MCA anastomosis and EDMAPS for a 6-year-old boy with moyamoya disease.

A: The incised galea aponeurotica should be repaired to avoid a delay in wound healing.

B: Complete repair of the galeal tissue.

C: Overview of the operative field. The frontal branch of the STA is cut and filled with heparinized saline (arrowhead).

D: The frontal pericranium is dissected (arrow).

E: The temporal fascia is dissected.

F: The temporal muscle is dissected.

北海道大学における複合バイパス術は、この30年あまり **Fig. 5** に示すように変化してきた。すなわち、STA-MCA anastomosisに加えて、1980年代はNakagawaら¹⁹⁾が側頭筋にて大脳側頭-頭頂部を中心に被覆する方法(STA-MCA+EMS)を実施していた。その後、1988年頃からKamiyama, Houkinらが開頭を前頭部にシフトすることで、側頭筋や硬膜にて前頭葉をより広く被覆できる方法(STA-MCA+EDAMS)を開発した⁵⁾⁶⁾。1997年からKurodaら¹³⁾¹⁵⁾が間接バイパス術のドナー組織として前頭部骨膜を

新たに採用することで前頭葉のほぼ全域を被覆する方法(STA-MCA+EDMAPS)を採用している。これらの変化は、小児例における知能予後、成人における再出血予防などの点で治療成績の向上に寄与している。

STA-MCA anastomosis+EDMAPSは以下の手順にて実施している。手術の所要時間はおおむね6時間である。この数年間、STA-anterior cerebral artery(ACA) anastomosisは実施していない。手術の数日前から、抗けいれん薬を服用させる。われわれは、特殊な症例を除いて抗血小板

A	B
C	D
E	F

Fig. 8 Surgical procedure of STA-MCA anastomosis and EDMAPS in a 6-year-old boy with moyamoya disease.

A: Design of the craniotomy. Note that the craniotomy is extremely extended to the frontal lobe. The dotted line represents the temporal line.

B: The sphenoid wing should carefully be removed in a piece-by-piece fashion to preserve the middle meningeal artery (MMA).

C: The sphenoid wing should be drilled out under a surgical microscope in the case of a monorail- or tunnel-type MMA.

D: In the case of the tunnel-type MMA, one can observe the bone beneath the MMA (arrow).

E: Craniotomy is completed with the MMA preserved (arrow).

F: The dura is opened with the main branches of the MMA preserved.

剤を使用していない。前日から補液を開始して、絶食期間中の脱水を予防する。

1) 頭皮上から STA の走行をトレースする (**Fig. 6**)

2) 皮膚切開のラインをデザインする (**Fig. 6**)

皮膚のカーブは、ゆるい鈍角とすることが創傷治癒の遅延を回避するうえできわめて重要である。

3) 顕微鏡下に皮膚を切開して、STA 本幹-頭頂枝を剝離

する (**Fig. 6**)

皮膚に一定の張力を与えてバイポーラにて剝離するとスムーズかつ無血で実施できる。STA にはなるべく周辺組織を残さないように剝離する。

4) 皮膚切開を前頭部に延長して皮弁を翻転する

前頭部骨膜上では、loose areolar tissue を骨膜側に残すことが「丈夫な」骨膜有茎弁を作成するうえで必須である。創傷治癒を遅らせる危険が高いので、帽状

Fig. 9 Surgical procedure of STA-MCA anastomosis and EDMAPS for a 6-year-old boy with moyamoya disease.

A: Fish-mouth trimming at the end of the STA (arrow).

B, C: The frontal branch of the STA is anastomosed to the frontal branch of the MCA.

D: Then, the parietal branch of the STA is anastomosed to the temporal branch of the MCA. Note that the marking-pin technique is quite useful to perfect the completion of STA-MCA anastomosis in moyamoya disease.

E: The dural pedicles are reflected and inserted into the subdural spaces for indirect bypass.

F: The brain surface is covered with the frontal pericranium for indirect bypass.

腱膜は間接バイパス術のドナーとして用いない。

5)顕微鏡下にSTA 前頭枝を剥離する (Fig. 6)

STA 前頭枝を頭皮弁から剥離した部分は、帽状腱膜が切断されて皮下脂肪層が露出しているため、これを吸収性糸にて丁寧に縫合して帽状腱膜を修復する¹³⁾。この方法も創傷治癒を促進するうえで必須の方法と考えている (Fig. 7)。

6)骨膜有茎弁を作成する (Fig. 7)

7)側頭筋膜弁を作成する (Fig. 7)

8)側頭筋有茎弁を作成する (Fig. 7)

9)前頭部に大きく進展した前頭側頭開頭を実施する (Fig. 8)

多くの症例では中硬膜動脈(middle meningeal artery : MMA)が pterion 周辺で頭蓋骨内を走行しているため、開頭時に損傷しないよう、pterion の少なくとも 5 mm 以上頭側に穿頭を追加している⁴⁾。

10)MMA を温存するように蝶形骨を削除あるいはドリリングする (Fig. 8)

Fig. 10 Surgical procedure of STA-MCA anastomosis and EDMAPS for a 6-year-old boy with moyamoya disease.

A: Finally, the brain surface is covered with the temporal muscle for indirect bypass.

B: Cranioplasty.

C: The temporal fascia covers the inserted bone tips to avoid head deformity by mimicking the temporal muscle (arrow).

D: The wound is closed layer-by-layer and the hair is rinsed with shampoo.

既報のごとく、MMAの走行はbridge type, mono-rail type, tunnel typeに分類すると理解しやすく、MMAを温存するうえでも有用である。tunnel typeでは顕微鏡下にドリルを用いて蝶形骨を削開するとMMAを温存しやすい⁴⁾。

11) MMAを温存するように硬膜を広く切開する (**Fig. 8**)

硬膜有茎弁は間接バイパス術に用いるので、前頭葉内側、頭頂葉に用いる有茎弁は大きく、頭蓋底側に用いる有茎弁は小さく作成する。

12) STA前頭枝をMCAの前頭葉皮質枝に吻合する (**Fig. 9**)

直接バイパスに際しては、STA、MCAとも開口部はなるべく大きくしたほうがかえって吻合操作が容易になる点に注意が必要である。そのため、STAの断端は「fish mouth」状に加工する。小児では11-0、成人では10-0ナイロン糸を使用することが多い。通常、11-12針ほどで吻合操作を終了する。インドシアニン・グリーンなどの蛍光造影剤を用いた血管撮影はバイパスのpatencyを確認するうえでも有用である。

13) STA頭頂枝をMCAの側頭葉皮質枝に吻合する (**Fig. 9**)

14) 硬膜有茎弁を硬膜下に折り込む (**Fig. 9**)

前頭部などでは皮質静脈を損傷しないように細心の

注意を要する。

15) 骨膜有茎弁にて脳表を被覆する (**Fig. 9**)

16) 側頭筋有茎弁にて脳表を被覆する (**Fig. 10**)

STAが硬膜と側頭筋との間を貫通する部分は大きく開放したままとして、術後の軟部組織腫脹によるSTAの圧迫を回避する。

17) 骨弁を頭蓋骨に固定する (**Fig. 10**)

10歳未満の小児では吸収性プレートを用いている。それよりも年長児や成人ではチタンプレートを用いている。

18) 骨および側頭筋の欠損部にbone tipを充填する

19) 側頭筋膜弁でbone tipを被覆する (**Fig. 10**)

側頭部の陥凹を予防して整容に注意する。

20) 頭皮を縫合する (**Fig. 10**)

頭皮は帽状腱膜、表皮のレベルで密に二重縫合する。閉創後はシャンプーにて洗髪してドライヤーで乾燥させてから消毒、ドレッシングする。

術後ただちに麻酔から覚醒させて神経症状の有無を確認したのち、脳CTおよび脳SPECTを実施して帰室する。術後は抗てんかん剤の静脈内投与、一般的な補液を行

う、デキストラン製剤など血漿の増量を目的とした補液は使用しない。術後の脳 SPECT にて過灌流が疑われた場合は、血圧を術前の平常時よりも低いレベルに維持するように、床上安静としたうえで降圧剤の投与を考慮している。小児・成人を問わず、術中あるいは術後に輸血が必要となることはほとんどない。抜糸あるいは抜鉤は術後 7-9 日目に創部を確認しながら実施することが多い。われわれの施設では、脳 SPECT は術直後、2 日後、7 日後に実施している。脳 MRI・MRA は術後 1 週間以内に実施することが多い。抗てんかん薬は術後 2 カ月頃を目処に漸減中止している。

おわりに

以上、もやもや病に対する脳血行再建術について概説するとともに、われわれが実施している STA-MCA anastomosis+EDMAPS の手術手技、周術期管理などについて紹介した。

なお、本論文の要旨は第 44 回日本脳卒中の外科学会にて発表し、推薦論文に選出されて執筆したものである。手術手技は長年の経験を通して確立されたものであるから頻繁に変更されるものではない。したがって、本論文の内容が過去の論文や著作と一部の記載が重複している点はやむを得ないこととして、ご容赦いただきたい。

文 献

- 1) Fujimura M, Shimizu H, Inoue T, *et al*: Significance of focal cerebral hyperperfusion as a cause of transient neurologic deterioration after extracranial-intracranial bypass for moyamoya disease: comparative study with non-moyamoya patients using N-isopropyl-p-[¹²³I]iodoamphetamine single-photon emission computed tomography. *Neurosurgery* 68: 957-964, 2011
- 2) Fukui M: Current state of study on moyamoya disease in Japan. *Surg Neurol* 47: 138-143, 1997
- 3) Fung LW, Thompson D, Ganesan V: Revascularisation surgery for paediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 21: 358-364, 2005
- 4) Hori S, Kashiwazaki D, Akioka N, *et al*: Surgical anatomy and preservation of the middle meningeal artery during bypass surgery for moyamoya disease. *Acta Neurochir*(Wien)157: 29-36, 2015
- 5) Houkin K, Kamiyama H, Abe H, *et al*: Surgical therapy for adult moyamoya disease. Can surgical revascularization prevent the recurrence of intracerebral hemorrhage? *Stroke* 27: 1342-1346, 1996
- 6) Houkin K, Kamiyama H, Takahashi A, *et al*: Combined revascularization surgery for childhood moyamoya disease: STA-MCA and encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis. *Childs Nerv Syst* 13: 24-29, 1997
- 7) Ishikawa T, Houkin K, Kamiyama H, *et al*: Effects of surgical revascularization on outcome of patients with pediatric moyamoya disease. *Stroke* 28: 1170-1173, 1997
- 8) 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* 32: 2066-2075, 2012
- 9) Kamiyama H, Takahashi A, Houkin K, *et al*: Visualization of the ostium of an arteriotomy in bypass surgery. *Neurosurgery* 33: 1109-1110, 1993
- 10) Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, *et al*: Long-term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 77: 84-89, 1992
- 11) Kuroda S, AMORE Study Group: Asymptomatic moyamoya disease: literature review and ongoing AMORE study. *Neurol Med Chir*(Tokyo) 55: 194-198, 2015
- 12) Kuroda S, Houkin K: Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 7: 1056-1066, 2008
- 13) Kuroda S, Houkin K: Bypass surgery for moyamoya disease: concept and essence of surgical technique. *Neurol Med Chir* (Tokyo) 52: 287-294, 2012
- 14) Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T, *et al*: Determinants of intellectual outcome after surgical revascularization in pediatric moyamoya disease: a multivariate analysis. *Childs Nerv Syst* 20: 302-308, 2004
- 15) Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T, *et al*: Novel bypass surgery for moyamoya disease using pericranial flap: its impacts on cerebral hemodynamics and long-term outcome. *Neurosurgery* 66: 1093-1101, 2010
- 16) Kuroda S, Kamiyama H, Abe H, *et al*: Acetazolamide test in detecting reduced cerebral perfusion reserve and predicting long-term prognosis in patients with internal carotid artery occlusion. *Neurosurgery* 32: 912-918, 1993
- 17) Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, *et al*: Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan adult moyamoya trial. *Stroke* 45: 1415-1421, 2014
- 18) Mizoi K, Kayama T, Yoshimoto T, *et al*: Indirect revascularization for moyamoya disease: is there a beneficial effect for adult patients? *Surg Neurol* 45: 541-548, 1996
- 19) Nakagawa Y, Abe H, Sawamura Y, *et al*: Revascularization surgery for moyamoya disease. *Neurol Res* 10: 32-39, 1988
- 20) Okada Y, Shima T, Yamane K, *et al*: Cylindrical or T-shaped silicone rubber stents for microanastomosis—technical note. *Neurol Med Chir*(Tokyo)39: 55-57, 1999
- 21) Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 20: 288-299, 1969
- 22) Takagi Y, Kikuta K, Nozaki K, *et al*: Histological features of middle cerebral arteries from patients treated for Moyamoya disease. *Neurol Med Chir*(Tokyo)47: 1-4, 2007
- 23) Takagi Y, Kikuta K, Sadamasa N, *et al*: Caspase-3-dependent apoptosis in middle cerebral arteries in patients with moyamoya disease. *Neurosurgery* 59: 894-900, 2006
- 24) Uchino H, Kuroda S, Hirata K, *et al*: Predictors and clinical features of postoperative hyperperfusion after surgical revascularization for moyamoya disease: A serial single photon emission CT/positron emission tomography study. *Stroke* 43: 2610-2616, 2012
- 25) Uno M, Nakajima N, Nishi K, *et al*: Hyperperfusion syndrome after extracranial-intracranial bypass in a patient with moyamoya disease—case report. *Neurol Med Chir*(Tokyo)38: 420-424, 1998