モヤモヤ病成人例に対する脳血管の間接的吻合術の効果

永井 成樹, 宮坂 佳男, 吉田 孝友, 小林 郁夫
倉田 彰, 遠藤 昌孝, 森井 誠二, 矢田 賢三

Effect of Indirect Cerebrovascular Anastomosis in Adult Moyamoya Patients

Shigeki NAGAI, M.D., Yoshio MIYASAKA, M.D., Takatomo YOSHIDA, M.D.,
Ikuo KOBAYASHI, M.D., Akira KURATA, M.D., Masataka ENDO, M.D.,
Seiji MORII, M.D., and Kenzoh YADA, M.D.

*Department of Neurosurgery, Kitasato University School of Medicine,
Sagamihara, Japan*

Summary : This is a report of 6 adult patients of moyamoya disease. We discuss the effects of the indirect cerebrovascular anastomosis.

Two of these patients, presented with ischemia and the other 4 presented with hemorrhage.

The postoperative follow-up ranged from 18 months to 105 months. Two hemorrhagic patients showed rebleeding. In patients who presented with ischemia, adequate neovascularization and prevention of recurrence were obtained with indirect cerebrovascular anastomosis. However, in patients who presented with hemorrhage, this indirect operative method gave unsatisfactory results.

Key words :

- moyamoya disease
- clinical course
- neovascularization
- encephalo-myosynangiosis (EMS)
- indirect cerebrovascular anastomosis

はじめに

モヤモヤ病の症状は成人例, 小児例で異なり, 成人例では頭蓋内出血, 小児例では脳虚血症状の多いことが知られている^{11) 13) 17)}. 一方, 本疾患に対する外科的治療の効果も成人例, 小児例で異なるようである. すなわち, 小児例では直接的脳血管吻合術, 間接的脳血管吻合術のいずれもが脳虚血症状の再発防止に有効であるとする報告が一般的である^{2) 3) 6) 7)}. しかし成人例に対する外科的治療の有効性については, 小児例ほど見解の一致を見ていない^{5) 8) 9) 10) 12) 15) 16)}.

我々は本疾患成人例に対して, first choice として間接的脳血管吻合術を施行してきたが, その治療効果について検討したので報告する.

対象および方法

1973年から1991年までに診断が確定し, 手術を行った本疾患成人例6例を対象とした(Table 1). 年齢は19~45歳(平均32.2歳), 男性が2例, 女性が4例, 出血例が4例, 虚血例が2例(半身の一過性不随意運動が1例, 半身の一過性知覚障害が1例)であった.

外科的手術は術前の脳血管写, 脳血流測定などを参考として, 基本的には神経症状と関連性のある側, ないし部位に行った.

最も多く施行された外科的手術はencephalo-myosynangiosis (EMS)であり, 虚血例の2例2側, 出血例の3例5側に行われた. この手術は以下のようなされた. まず皮切は浅側頭動脈を傷つけないように, 同動脈のやや

後方に、後方凸の弧状に行った。次いで、皮切部を前後に開き、側頭筋を後縁から上縁に沿って切開し、側頭筋を頭蓋骨から剝離した。開頭はできるだけ広範囲の側頭筋が脳表に接することができるように行った。硬膜切開は硬膜動脈からの側副血行を障害しないことと、できるだけ筋肉と脳表の接地面が大きくなることを目標にして、個々の症例で異なった方法が採られた。次いで、浅側頭動脈からの血行を保ったままの側頭筋を脳表に移行した。術後の髄液漏に注意して、側頭筋、筋膜と硬膜の縫合を密にした。

開頭、すなわち、EMS の大きさは約 $10\sim 27\text{ cm}^2$ (平均 17.4 cm^2) であり、虚血例では平均 13.5 cm^2 、出血例では平均 19 cm^2 であった。

また、出血例の 1 例 2 側では EMS は施行せず、術前の脳血管写で、側副血行路の少ない部位に硬膜切開を加えた burr hole¹⁾を行った。

follow-up は全例になされ、その期間は $18\sim 105$ カ月 (平均 65 カ月) であり、この期間における症状の再発の有無について検討した。また、術後の外頸動脈写をもとに、neovascularization の程度を便宜的に軽度 (+)、中等度 (++)、高度 (+++) の 3 段階に分類した (Fig. 1)。術後の脳血管写を施行した 5 例について、neovascularization の程度と症状の再発との関係について検討した (Table 2)。なお脳血管写は術後 9~50 カ月 (平均 33 カ月) に施行された。

結 果

1. neovascularization の程度

術後の脳血管写が施行された 5 例の術前、術後の脳血管写を Fig. 2~6 に示した。虚血例 (Case 1, 2) では Fig. 2, 3

Table 1 Initial symptoms and operative method of six patients

Cases	Age (Y)	Sex	Initial symptoms	Operative method
1	29	F	involuntary movement	Lt. EMS
2	35	F	dysesthesia	Lt. EMS
3	19	M	hemorrhage	Rt. EMS Lt. EMS
4	32	F	hemorrhage	Rt. BH Lt. BH
5	33	M	hemorrhage	Rt. EMS Lt. EMS
6	45	F	hemorrhage	Lt. EMS

EMS=enkephalo-myo-synangiosis
BH=burr hole with dural incision

に示すように、術後の脳血管写では EMS を通じて (+++) の neovascularization が認められた。また、出血例 (Case 4, 5, 6) では、Case 4 (Fig. 4) で burr hole を介した (++) の neovascularization が見られ、Case 5 (Fig. 5) では、EMS を介した (++) の neovascularization が認められた。Case 6 (Fig. 6) では、ごく軽度の (+) neovascularization しか見られなかった。

2. 虚血例の治療成績 (Table 2)

虚血例の 2 例は経過観察期間中に虚血症状の再発はなくまた出血も見られなかった。これら 2 例では neovascularization が豊富であり (Fig. 2, 3)、良好な治療成績と関連した。

Fig. 1 Left carotid angiograms after encephalo-myo-synangiosis (EMS) operation show mild (+) (A), moderate (++) (B), and marked (+++) (C) neovascularization.

Table 2 The relationship between neovascularization and clinical course

Cases	Clinical course	Follow-up period (month)	Angiographic neovascularization	Time of postop. angiography (month)
1	no CVA	93	(+++) lt	36
2	no CVA	34	(+++) lt	28
3	no CVA	66	not determined	not examined
4	no CVA	18	(++) rt (++) lt	9
5	rebleed	105	not determined* (++) lt	42
6	rebleed	72	(+) lt	50

CVA=Cerebrovascular accident

*=Selective external carotid angiogram can not be undertaken.

Fig. 2 Left carotid angiograms before (*left*) and after (*right*) EMS operation in Case 1. After the operation marked neovascularization (+++) was observed in the temporo-fronto-parietal, previously avascular area.

Fig. 3 Carotid angiograms before (*left*) and after (*right*) EMS operation in Case 2. After the operation marked neovascularization (+++) was observed in the front-parietal, previously avascular area.

Fig. 4 A: Right carotid angiogram before (left) and after (right) burr hole (BH) operation in Case 4. After operation, moderate neovascularization (++) was observed in the frontal and parietal, previously avascular area (arrows). B: Left carotid angiograms before (left) and after (right) BH operation in Case 4. After the operation, moderate neovascularization (++) was observed in the frontal and parietal, previously avascular area (arrows).

3. 出血例の治療成績 (Table 2)

出血例 4 例中 2 例では、再出血およびその他の脳血管障害をきたしていない。しかし、他の 2 例では、各々、術後 70 カ月後 (Case 5)、12 カ月および 26 カ月 (Case 6, Fig. 7) に再出血が見られた。

これら、出血例では虚血例ほど豊富な neovascularization は見られなかったものの (++) 程度の neovascularization は 2 例 3 側に認められた。再出血をきたした症例の neovascularization の程度は Case 5 が (++) であったが、Case 6 は (+) と極めて軽度であった。

考 察

モヤモヤ病成人例では小児例と異なり出血例が多く、出血ないし再出血による症状の増悪が問題である⁴⁾¹¹⁾¹⁴⁾¹⁸⁾。これら成人例に対する外科的手術の治療効果は以下に示す

ように、小児例ほど、一定していないようである。

馬淵ら⁵⁾は、成人例に対する EMS, encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS), encephalo-myo-arterio-synangiosis (EMAS), superficial temporal-middle cerebral artery anastomosis (STA-MCA) の経験から、出血例、虚血例ともに外科的脳血管吻合術が側副血行路の形成、脳底部モヤモヤ血管の縮小の面からみても、再発予防に有効であると述べている。また、松島ら⁸⁾も成人例に対する EDAS, encephalo-arterio-synangiosis (EAS) の経験から馬淵⁵⁾らと同様の見解を示した。このほかにも、成人例に対する外科的治療の効果を強調する報告がある¹⁰⁾¹²⁾¹⁵⁾。

一方、中川ら⁹⁾は、成人の出血例に対して STA-MCA, STA-MCA + EMS, EMS, EMS + EAS を行ったものの約 20% に再出血を認めている。

また、最近の鈴木ら¹⁶⁾の学会報告では出血例に対する

Fig. 5 Left carotid angiograms before (*left*) and after (*right*) EMS operation in Case 5. After the operation, moderate neovascularization (++) was observed in the temporo-fronto-parietal, previously avascular area.

Fig. 6 Left carotid angiograms before (*left*) and after (*right*) EMS operation in Case 6. After the operation, mild neovascularization (+) was observed in the temporo-fronto-parietal area.

Fig. 7 CT scans before (*left*) and 24 months after (*right*) EMS operation in Case 6 showing intracerebral hemorrhage.

脳血管吻合施行例と非施行例では再出血率に差がないと述べている。

すなわち、経過観察期間が短いなどの問題点もあり、成人例で外科的手術が再発予防となりうるか否かはいまだに解明されたとはいえない。

今回の検討では、我々の経験した虚血例に対する間接的脳血管吻合術では、十分な neovascularization が認められた。また、症状の再発も見られず、我々の経験した虚血例では成人でも間接的脳血管吻合術が侵襲の少ない外科的手術の first choice として有用であると思われた。

一方、我々の経験した出血例では虚血例と異なり術後の neovascularization の程度は少ない傾向を示した。また、再出血が 4 例中 2 例に見られ neovascularization の程度と

再出血の有無との関係も、虚血例ほど明らかではなかった。この結果は成人例における脳血管吻合術の再出血防止効果に疑問を投げかけた鈴木らの報告¹⁶⁾を支持するものである。

本報告例の出血例における再出血が neovascularization が不十分なためにもたらされるのか？十分な neovascularization を得るために他の脳血管吻合術が必要なのか？

更に、もっと根本的な問題として、出血例では外科的手術による neovascularization の形成、出血防止に限界があるのか？など不明な点が多い。したがって、外科的手術が成人例の出血防止になりうるか否かの結論を出すためには更に症例数を重ね、長期的な観察を必要とする。

結 語

- 1) モヤモヤ病成人例 6 例に対して間接的脳血管吻合術を行い、臨床経過および脳血管造影所見について検討した。
- 2) 我々の経験した虚血例では、十分な neovascularization が得られ、脳血管障害の再発防止の面から見ても有効であった。しかし、我々の経験した出血例では満足すべき結果は得られなかった。

文 献

- 1) Endo M, Kawano N, Miyasaka Y, *et al*: Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease. J Neurosurg 71: 180-185, 1989
- 2) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, *et al*: A surgical treatment of "moyamoya" disease. "Encephalo-Myosynangiosis". Neurol Med Chir (Tokyo) 17: 29-37, 1977
- 3) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, *et al*: Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. J Neurosurg 49: 679-688, 1978
- 4) 工藤達之, 福田 栄: ウィリス輪閉塞症。一疾患単位としての病態と病像。神経進歩 20: 750-757, 1976
- 5) 馬淵正二, 中川 翼, 沢村 豊, ほか: ウィリス動脈輪閉塞症への血行再建手術後の脳血管造影所見の検討。厚生省特定疾患ウィル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 58 年度研究報告書, 1984, pp 26-31
- 6) Matsushima Y, Suzuki R, Ohno K, *et al*: Angiographic revascularization of the brain after encephaloduroarteriosynangiosis: A case report. Neurosurgery 21: 928-934, 1987
- 7) 松島善治, 深井直実, 青柳 傑, ほか: 成人モヤモヤ病に対する encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) の適応について。第 10 回脳卒中の外科研究会講演集, にゅーろん社, 1981, pp 225-229
- 8) 松島善治, 鈴木龍太, 山口武兼, ほか: 成人モヤモヤ病に対する間接的 EC/IC 吻合術の効果。脳神経外科 14: 1559-1566, 1986
- 9) 中川 翼, 都留美都雄, 阿部 弘: 出血発作を呈したウィリス動脈輪閉塞症に対する血行再建手術—手術適応と考える理論的根拠と自験例の成績—。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調査研究班, 昭和 57 年度研究報告書, 1983, pp 115-123
- 10) 中原章徳, 沖 修一, 魚住 徹: Encephalo-Duro-Arterio-Synangiosis (EDAS) を施行したモヤモヤ病成人例の 1 治験例。広島医学 43: 627-630, 1990
- 11) 西本 詮, 植田清隆, 本間 温, ほか: ウィリス動脈輪閉塞症の予後調査について。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 57 年度班研究会報告書, 1983, pp 66-73
- 12) 龍神幸明, 今栄真治, 藪本見充雄, ほか: モヤモヤ病の治療法に関する臨床的検討。和歌山赤十字病院医誌 6: 46-53, 1988
- 13) 佐伯直勝, 山浦 晶: モヤモヤと脳出血。臨床成人病 19: 57-64, 1989
- 14) 佐伯直勝, 山浦 晶: モヤモヤ病出血例の検討。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, 平成元年度班研究会報告書, 1989, pp 143-152
- 15) 柴田尚武: 成人モヤモヤ病における Encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) の治療成績。長崎医学会雑誌 65: 293-296, 1991
- 16) 鈴木 諭, 松島俊夫, 藤井清孝, ほか: 成人モヤモヤ病の外科治療—出血型を中心として—。第 21 回日本脳卒中の外科研究会プログラム抄録集, 1992, p 284
- 17) 安川浩司, 奥寺 敬, 本郷一博, ほか: Burr Hole を介して Transcranial Anastomosis を形成した成人モヤモヤ病の 1 例。脳神経外科 18: 373-378, 1990
- 18) 山口武典, 田代幹雄, 峰松一夫, ほか: ウィリス動脈輪閉塞症全国調査のまとめ。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班, 昭和 54 年度研究報告書, 1980, pp 13-22