

## モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の外科治療

新潟大学脳研究所脳神経外科

竹内 茂 和

Surgical Treatment for Moyamoya Disease

Shigekazu TAKEUCHI

*Department of Neurosurgery, Brain Research Institute,  
Niigata University, Niigata, Japan*

Moyamoya disease is a rare cerebrovascular occlusive disease with unknown etiology, which is progressive in clinical, CT and angiographic findings. Hemispheric blood flow in both sides is low in most patients, and cortical circulation is very slow. Regional cerebral blood flow decreases in all sites of a hemisphere by hyperventilation, but not increases by CO<sub>2</sub> inhalation. To evaluate efficacy of the surgical treatment for patients with ischemic type of moyamoya disease, fifty-one children, four adults with the onset of childhood and twelve adults with the onset of adulthood were studied. Both direct (STA-MCA anastomosis) and indirect (EMS, EGS, EDAS) bypasses and only indirect bypasses were performed in 34 and 63 sides of children and 21 and 7 sides of adults, respectively. The average follow-up period after surgery was 10 years. Perioperative ischemic episodes, most of which were transient, were more frequently in case of direct bypass than indirect bypass alone. Ischemic episodes after a perioperative period developed in 3 sides of children but no sides of adults. Mental deterioration and paresis of limbs tended to improve or not to aggravate in children compared to adults. Cerebrovascular reconstructive surgery for ischemic type of moyamoya disease was effective to improve symptoms and prevent subsequent episodes. Since both direct and various indirect bypasses have advantages as well as disadvantages, each method should be applied in combination with the other.

Key words: moyamoya disease, cerebral ischemia, surgical treatment, direct anastomosis, indirect anastomosis

モヤモヤ病, 脳虚血, 外科治療, 直接吻合, 間接吻合

Reprint requests to: Shigekazu TAKEUCHI,  
Department of Neurosurgery, Brain Research  
Institute, Niigata University, Niigata City,  
951, JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通1番町757  
新潟大学脳研究所脳神経外科 竹内 茂 和

## 1. はじめに

モヤモヤ病（以下、本症）は、頭蓋内内頸動脈終末部、前及び中大脳動脈近位部の狭窄・閉塞と、その付近に存在する異常血管網を特徴とする原因不明の疾患で、通常両側性である。日本で初めて報告され、日本人に多い疾患である。本症は厚生省特定疾患（難病）で、その疾患名として、本質的な病態をより明確に表わしていると考えられるウィリス動脈輪閉塞症が用いられているが、国内・外ではモヤモヤ（もやもや）病が広く用いられている。この名称の由来は、東北大学脳神経外科 故鈴木二郎教授が Cerebrovascular “Moyamoya” Disease<sup>1)</sup> として報告したことに始まり、その理由として、脳底部異常血管網がモヤモヤとしたタバコの煙に似ていることと、原因不明であったことから漠然としているという意味でモヤモヤという言葉を用いたとのことである。種々の側副血行路が発達するため脳循環動態は複雑で、他疾患でみられない特徴がある。症状ならびに画像上は進行性であり、小児では脳虚血、成人では頭蓋内出血で発症することが多く、時期を違えて虚血・出血の両者を呈する例も少なくない。脳虚血に対して約20年前から脳血管再建術が積極的に行われ、その有効性が認められてきている。本稿では、臨床病態、診断、脳循環動態の特徴と外科治療について述べる。

## 2. 臨床病態

厚生省研究班では発症型を出血型、てんかん型、梗塞型、一過性脳虚血発作（TIA）型などに分けているが、非出血（虚血）型では臨床的に TIA や stroke を繰り返し、徐々に悪化していくことが多い。運動・感覚・言語・精神機能障害、視野障害、不随意運動、痙攣発作、頭痛などを生じる。出血型では出血部位に応じた症状がみられる。症状は進行性であるが、症状の明らかな悪化がなくとも CT<sup>2)</sup> や血管撮影上で進行が認められることもある。小児では、TIA は過換気により（泣いた時、カレーライスなど熱い物、麺類などを食べた時、笛など楽器を吹いた時など）誘発されることが多く、これは後に述べる脳循環の特異性による。

## 3. 診断

脳血管撮影が必須であったが、現在は高性能 MR 機による MRI と MRA でも診断が可能であり、特定疾患の申請において、小児例に限っては MRI と MRA で確定診断として良いこととなった。臨床症状で本症を疑

うことが重要で、CT や MRI で異常がなくとも明らかな症状を認めた場合、脳神経外科に紹介が必要であろう。脳波では過呼吸後の再徐波化（re-buid up）を認めることがあるが、過呼吸による症状出現の危険性を承知すべきである。

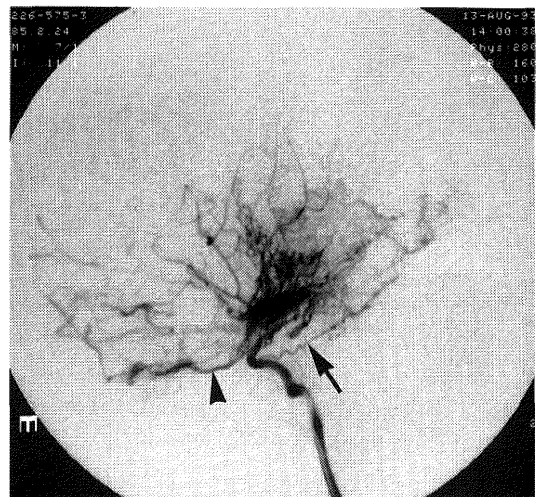


図1 内頸動脈撮影側面像。豊富な脳底部異常血管網、乏しい前・中大脳動脈が造影されている。眼動脈（矢頭）と硬膜動脈であるテント動脈（矢印）から経硬膜動脈吻合を介して脳への側副血行がみられる。

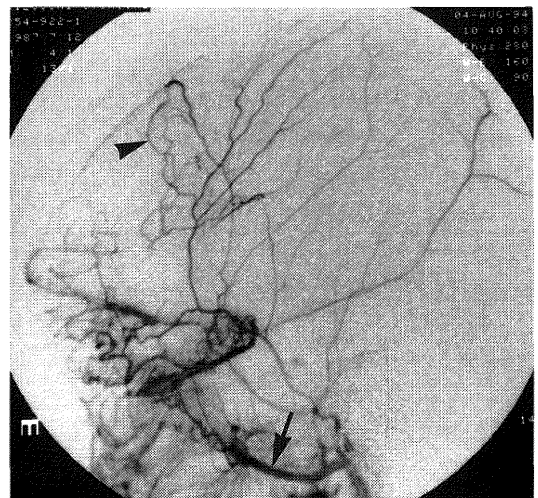


図2 外頸動脈撮影側面像。中硬膜動脈→前大脳動脈（矢頭）→（経硬膜動脈吻合）→前大脳動脈、内頸動脈（矢印）→篩骨動脈→（経硬膜動脈吻合）→前大脳動脈の順に造影される。

#### 4. 脳 循 環

閉塞病変は内頸動脈系の狭窄・閉塞から始まり、進行すると後大脳動脈や椎骨・脳底動脈系にも及ぶ。二次的に発達した脳底部異常血管網（図 1）（異常発達拡張した穿通枝群）、多部位の経硬膜動脈吻合（図 1, 2）、後大脳動脈からの軟膜動脈吻合（図 3）などが側副血行路として働くため、他疾患ではみられない複雑な血行動態

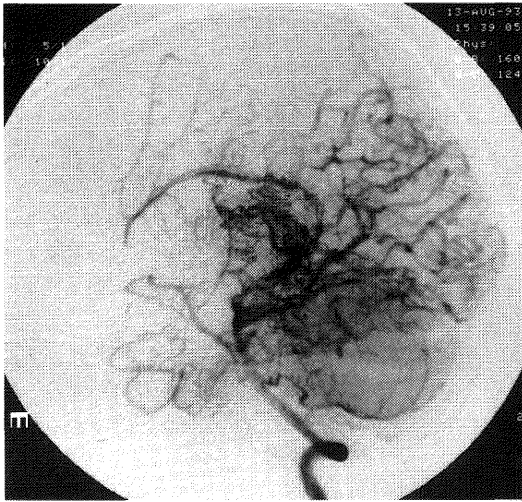


図 3 椎骨動脈撮影側面像。後大脳動脈からの異常血管網と前・中大脳動脈への軟膜動脈吻合がみられる。

を示す。進行例では各脳葉・脳回毎に独立しているかのような循環を示し（図 4）、脳表循環は極めて遅い<sup>3)</sup>。大脳半球血流量は同年齢の正常人に比し低値で、部位別では後大脳動脈から血流を受ける側頭葉後部から後頭葉で比較的血流が保たれ<sup>3)</sup>、梗塞を生じた部位では低血流となる。過換気により全部で著明に減少するが、炭酸ガス負荷や acetazolamide 投与への反応は部位毎に異なり、血流減少する部位さえ認められ、全体では殆ど増加しない<sup>4)</sup>。この過換気による著明な血流減少のため脳代謝を維持できないことが TIA の原因と考えられている。

#### 5. 外科治療の歴史

本症に対する外科治療は、1963 年に Tsubokawa らによる硬膜を用いた Durapexia<sup>5)</sup>、1972 年に Yasargil による浅側頭動脈—中大脳動脈吻合術（STA-MCA anastomosis）<sup>6)</sup> が行われ、1975 年に Suzuki, Takaku らによる頸動脈周囲交感神経・上頸神経節切除術<sup>7)</sup> が報告されたが、広く支持を得た治療法とはならなかった。1977～8 年になって、Karasawa, Kikuchi らにより STA-MCA anastomosis と側頭筋を用いる encephalo-myosynangiosis (EMS) が多数例で報告され<sup>8)9)</sup>、脳血行再建術が本邦に広く普及した。1981 年、Matsushima らにより、浅側頭動脈を切断せずに脳表面に接着させ硬膜と縫合する encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) が報告され<sup>10)</sup>、以後直接血行再建術（STA-MCA anastomosis）と各種の間接血行再建術が盛んに行われるよ

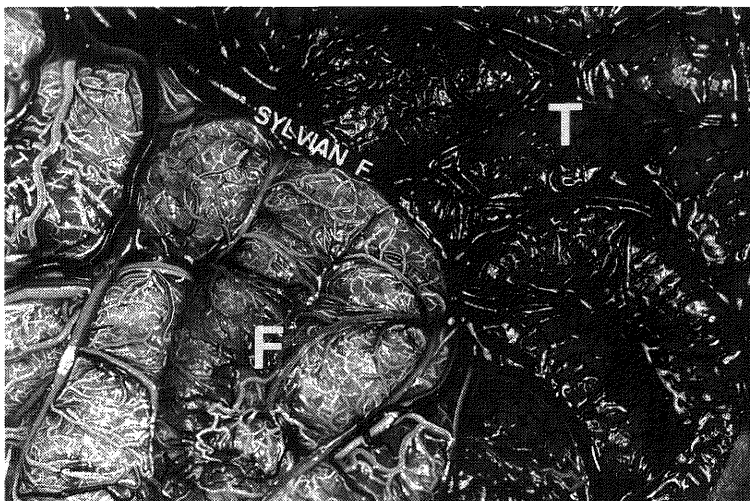


図 4 脳表蛍光血管撮影。総頸動脈から注入された蛍光剤は前頭葉（F）にのみ出現し、側頭葉（T）ではみられない。

うになり、その有効性についても広く支持されている。

## 6. 外科治療の種類

### 直接血行再建術（直接法）

代表的なものは STA-MCA anastomosis<sup>6)9)</sup> で、利点としては脳血流低下部位を狙って血流改善を行える点と、吻合直後から確実な血流改善が得られることである。しかし、脳血管の径が細く壁が薄いため、他の血管吻合術と比較してより習熟した手技が要求される。また、吻合直後に脳血流分布の不均一、急激な血流増加や脳動脈内圧上昇による脳浮腫などを来す可能性がある。

### 間接血行再建術（間接法）

血管の豊富な組織を脳表面と接着させ、その組織からの血管新生により脳血流改善を計る方法である。慢性の脳血流低下状態が長期に存在する本症のうち、特に小児例で有効である。脳表と接着させる組織は、側頭筋 (EMS)<sup>8)11)</sup>、浅側頭動脈と硬膜 (EDAS)<sup>10)</sup>、帽状腱膜 (encephalo-galeo-synangiosis : EGS)<sup>12)13)</sup>、大網 (大網移植)<sup>14)</sup>、これらの組み合わせなどである。いずれも有茎として脳表に接着させるが、大網移植では間接法にもかかわらず動・静脈の吻合が必要である。安全で容易、方法によってはどの部位にも施行可能であることが利点であるが、十分な血流改善を得るまでに少なくとも1～2カ月を要し、症例によっては十分な血流改善の得られないことがある<sup>15)</sup>。

## 7. 自験例の検討

1979年から1996年10月までに当科にて外科治療を行った虚血発症（治療前に出血既往のない）の本症確診例で、小児期発症小児期手術51例、小児期発症成人期手術4例、成人期発症成人期手術12例、計67例である。平均追跡期間は10年である。手術法は、小児例で直接+間接法34例、間接法63例、成人例で直接+間接法21例（4例では直接法のみ）、間接法7例が行われた。術後脳血管撮影では、再手術を行った症例を除き、大部分の症例で良好な血行改善が得られた（図5）。

小児例の直接+間接法27例（79%）、間接法24例（38%）、成人例の直接+間接法10例（48%）、間接法2例（29%）の術後に何らかの神経症状が出現したが、大部分は一過性で、脳梗塞を生じたのは小児直接+間接法7例（21%）、間接法7例（11%）、成人直接+間接法2例（16%）、間接法0例であった。周術期に出現した症状が残存したのは、小児直接+間接法4例（12%）、間接法5例（8%）、成人直接+間接法1例（5%）、間接法0

側であった。長期的には、小児間接法63例中1例（2%）で左右の術間、2例（3%）で周術期以降に神経症状を残す梗塞発作を生じた。小児期発症成人期手術の1例で虚血発作に対する手術4年後に脳出血を生じた。

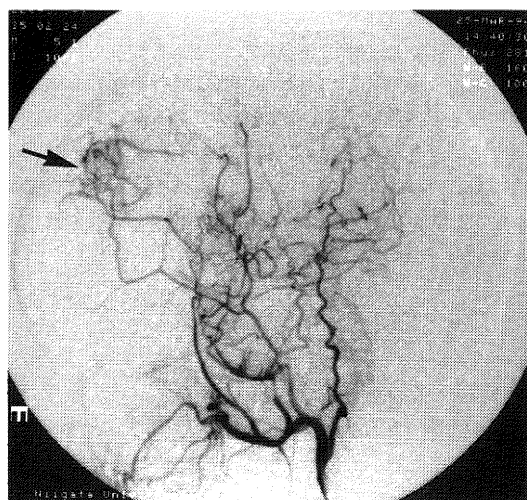
再手術は脳虚血症状の残存または新たな出現のみられた小児5例8側、脳出血を生じた成人1例1側に行われた。小児例の内訳は、両側 EMS 後視野障害の TIA を示した1例2側で前頭・後頭部 EGS、多部位 EGS を行った3例4側で直接法、1例2側で追加間接法 (EDAS+EGS, EDAS) が各々行われた。成人例では間接法側に脳出血を生じ、脳血流改善が不良で脳虚血症状も残存したため、直接法を行った<sup>16)</sup>。全例で、症状は消失または改善した。

治療前と1996年10月の追跡時点における、神経障害の程度を精神機能、運動機能、視野に分けて検討した。精神機能障害では、小児の治療前 full scale IQ80 未満の例が12例で、追跡時点で特殊学級や施設など通常の社会生活に支障のある例が5例、成人では、同様に前者が6例、後者が4例であった。運動機能障害では、小児 stroke 発症 (TIA 合併を含む) 25例と TIA 発症26例のうち、追跡時点で重度麻痺2例（1例は若年性関節リュウマチの合併例）、軽度麻痺11例（3例は利手変換を行った）、TIA 残存4例で、成人 stroke 発症 (TIA 合併を含む) 9例と TIA 発症7例のうち、追跡時点で重度麻痺2例、軽度麻痺2例、TIA 残存2例であった。視野障害では、小児51例中、治療前に3/4盲1例、半盲3例、求心性視野狭窄1例、視野欠損 TIA 3例、追跡時点では全盲1例、手動弁1例、3/4盲1例、半盲4例、求心性視野狭窄1例、視野欠損 TIA 残存2例で、5例で周術期に悪化した。成人では、治療前に半盲4例、1/4盲1例、視野欠損 TIA 1例で、追跡時点の現在も不変であった。

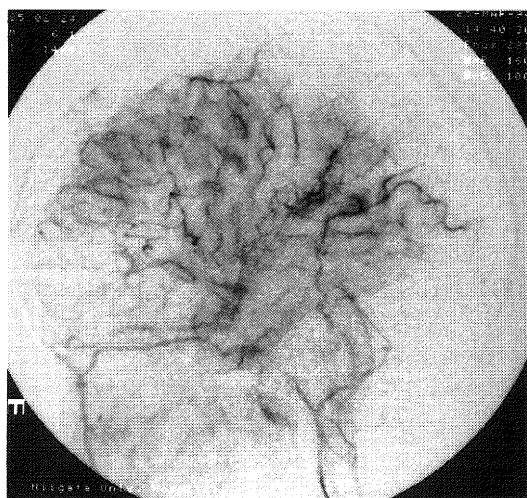
追跡時点で就学・就労不能、特殊学級、施設、要介助など日常生活制限を来していたのは、小児7例、成人5例であった。その主な制限理由（重複を含む）は、小児例で精神機能障害5例、重度運動機能障害1例（精神機能障害もあり）、視野障害4例（2例は精神機能障害もあり）、成人例で精神機能障害4例、重度運動機能障害2例（1例は精神機能障害もあり）であった。

## 8. 考 察

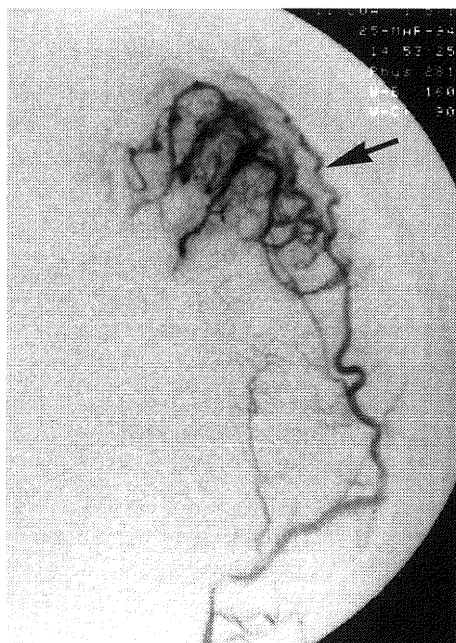
本症の特に小児例ではヒト脳に生じうる側副血行路の殆ど全てがみられ、間接的血行再建術が有効なことから、血管新生を促す能力の豊富さは他疾患ではみられな



A



B



C

図5 8歳，男子，脳血行再建術（STA-MCA anastomosis, EMS, 前・後頭部 EGS）後6カ月。

A, B：外頸動脈撮影側面像。STA-MCA anastomosis, EMS, 前頭部 EGS（矢印）により，外頸動脈系から脳血管が広汎に造影される。

C：後頭動脈撮影側面像。後頭部 EGS（矢印）により，後頭動脈から脳血管が造影される。

いものである。また，他に類をみない脳循環の複雑さや特徴は多くの研究者の興味を呼び，種々の方法で検討がなされ，かなり解明されてきている。外科治療の初期には術中・後に脳血流減少をさけるために hypercapnia に保つことが勧められたが，現在，hypercapnia では脳血流分布が変化し血流減少部位も出現することから，normocapnia に保つことが最善とされている。未だ原因不明の疾患ではあるが，最近ではサイトカインの研究などが進み，病因に迫ろうとしている。

モヤモヤ病に対する外科治療はその有効性において，内科治療との randomized study が行われてはいない

が，虚血型小児例では外科治療の優位性を支持する報告や<sup>17)</sup>，長期予後の点から発症早期に外科治療を勧める小児科医の報告などがあり<sup>18)</sup>，原因療法の不可能な現在では第一選択の治療といえる。

治療効果を，精神機能，運動機能，視野の3点に分けて検討した。小児例では外科治療により短期的に IQ が改善することはすでに報告されており<sup>19)</sup>，今回の自験例で治療前 full scale IQ80 未満が24%を占めたのに対し，平均10年の追跡期間後に特殊学級，施設，就労不能などが10%であったことは，小児例では長期的にみて精神機能の改善，もしくは悪化の防止が期待できるといえる。また追跡時点での精神機能は，内科治療を主体に行った報告<sup>18)</sup>に比して良好で，外科治療を行った Karasawaらの報告<sup>20)</sup>とほぼ同様である。しかし，成人例では治療後の改善は小児例ほどには得られないと思われる。

追跡時点の運動機能は、小児例で重度麻痺4%、軽度麻痺（介助不要）22%であり、内科治療群におけるADLの予後<sup>18)</sup>と比較して優っているといえる。成人例では小児例に比し、運動機能の改善は不良であるが、治療後追跡期間中に虚血発作のないことから外科治療は有効と考えられる。

視野障害をみると、成人例では治療前後で不変であったが、小児例では周術期に悪化した例がみられた。視野障害は本症の神経学的異常として多いものではないが、改善は難しく、半盲以上の視野欠損は日常生活に支障を来すため、注意すべき点といえる。

手術方法では、直接・間接法に各々の利点がある。小児例では、間接法のみで良好な血流改善の得られるものも多く、血流改善効果を増すために種々の間接法が提唱されている。その基本は血管の豊富な組織を広く脳表と接着させることで、間接法を行う場合には、脳との接着面積は出来る限り広範囲にすべきである。一方、小児例でも間接法のみでは血流改善の十分に得られない例があることも事実で<sup>15)</sup>、このような例や頻回にTIA, strokeを繰り返す例、間接法の効果が小児例に比して劣る成人例では、直接法が必要であろう。直接法では吻合動脈の領域に直後から血流改善が期待できるが、吻合術に際しては十分な練習に裏付けられた確実な技術が要求される。しかし、病期の進行した例ではその血行動態<sup>3)</sup>から1～2本の中大脳動脈皮質枝に吻合しても中大脳動脈全体を灌流することは困難で、治療後も病態が進行する可能性を考えると、直接法と間接法を同時に行う方が望ましいと思われる。

自験例中再手術が小児5例8側に行われたが、初回手術により血流改善の全く得られなかった例はなく、その多くは多部位EGSにより脳の一部のみに血流改善が得られたものである<sup>13)</sup>。原因として脳との接着総面積が少なかった可能性があるが、これ以後、EGSのみの方法から、原則的に直接法+EMS+前頭部EGS（前大脳動脈領域への血流改善目的で行い<sup>12)</sup>、後大脳動脈造影不良例では後頭部EGSも加える）を行うようになり（図5）、その後再手術を必要とする例はない。しかし、周術期の症状・梗塞発現は直接法でやや多く、周術期管理には間接法のみの場合よりも一層厳重さが必要である。今後は、術前の脳血流検査により血流低下部位を把握し、直接法と間接法の利点を考慮して各々組み合わせた血行再建術を行うことが必要であろう。

出血型では、脳内・脳室内出血を呈することが多く、純粋なくとも膜下出血は稀である。出血を繰り返すことが

あり、本症の死因の大部分を占める。発達した異常血管網からの出血が多く、側副血行路として働く血管網への血行負荷を減らすために理論的には血行再建術が有効と考えられるが、明らかに再出血を予防し得たという報告はない。当教室では虚血状態にある例や若年者では積極的に血行再建術を行っているが、その再出血予防効果の有無を結論付けるためには10～20年単位の長期追跡が必要である。

## 9. 結 語

モヤモヤ病における臨床病態と脳循環の特徴、外科治療の歴史や現在行われている方法を概説し、自験例の検討から治療の有効性を評価した。虚血型の本症に対する外科治療は明らかに有効と言えるが、重篤な精神・運動機能障害を来す前に治療を行うことが重要である。手術法に関しては、症例の脳血流動態を十分検討した上で、直接法、間接法の各々の利点を考慮し、症例によって種々の術式を組み合わせることが大切と思われる。

## 参 考 文 献

- 1) Suzuki, J. and Takaku, A.: Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain, Arch Neurol., 20: 288~299, 1969.
- 2) Takeuchi, S., Kobayashi, K., Tsuchida, T., Imamura, H., Tanaka, R. and Ito, J.: Computed tomography in moyamoya disease, J. Comput. Assist. Tomogr., 6: 24~32, 1982.
- 3) Takeuchi, S., Ishii, R., Tsuchida, T., Tanaka, R., Kobayashi, K. and Ito, J.: Cerebral hemodynamics in patients with moyamoya disease. A study of the epicerebral microcirculation by fluorescein angiography, Surg. Neurol., 21: 333~340, 1984.
- 4) Takeuchi, S., Tanaka, R., Ishii, R., Tsuchida, T., Kobayashi, K. and Arai, H.: Cerebral hemodynamics in patients with moyamoya disease. A study of regional cerebral blood flow by the <sup>133</sup>Xe inhalation method, Surg. Neurol., 23: 468~474, 1985.
- 5) Tsubokawa, T., Kikuchi, M., Asano, S., Ito, H. and Urabe, M.: Surgical treatment for intracranial thrombosis. -Case report of "dura-pexia"-, Neurol. Med. Chir., 6: 48~49, 1964.

- 6) **Krayenbühl, H.A.:** The moyamoya syndrome and the neurosurgeon, *Surg. Neurol.*, **4**: 353~360, 1975.
  - 7) **Suzuki, J., Takaku, A., Kodama, N. and Sato, S.:** An attempt to treat cerebrovascular 'moyamoya' disease in children, *Child's Brain*, **1**: 193~206, 1975.
  - 8) **Karasawa, J., Kikuchi, H., Furuse, S., Sakaki, T., Yoshida, Y., Ohnishi, H. and Taki, W.:** A surgical treatment of "moyamoya" disease. "encephalo-myo synangiosis", *Neurol. Med. Chir.*, **17**: 29~37, 1977.
  - 9) **Karasawa, J., Kikuchi, H., Furuse, S., Kawamura, J. and Sakaki, T.:** Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis, *J. Neurosurg.*, **49**: 679~688, 1978.
  - 10) **Matsushima, Y., Fukai, N., Tanaka, K., Tsuruoka, S., Inaba, Y., Aoyagi, M. and Ohno, K.:** A new surgical treatment of moyamoya disease in children: A preliminary report, *Surg. Neurol.*, **15**: 313~320, 1981.
  - 11) **Takeuchi, S., Tsuchida, T., Kobayashi, K., Fukuda, M., Ishii, R., Tanaka, R. and Ito, J.:** Treatment of moyamoya disease by temporal muscle graft 'Encephalo-myo-synangiosis', *Child's Brain*, **10**: 1~15, 1983.
  - 12) 市川昭道, 田中隆一, 竹内茂和, 小池哲雄, 石井鏖二: 小児モヤモヤ病における前大脳動脈領域への血行再建術, *Neurol. Med. Chir.*, **29**: 106~112, 1989.
  - 13) 阿部博史, 市川昭道, 竹内茂和, 小出 章, 皆河崇志, 小池哲雄, 田中隆一: 小児モヤモヤ病に対する encephalo-galeo-synangiosis. —脳血管撮影所見の検討—, 小児の脳神経, **15**: 185~191, 1990.
  - 14) **Karasawa, J., Kikuchi, H., Kawamura, J. and Sakai, T.:** Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease: A two-year follow-up study, *Surg. Neurol.*, **14**: 444~449, 1980.
  - 15) **Miyamoto, S., Kikuchi, H., Karasawa, J., Nagata, I., Yamazoe, N. and Akiyama, Y.:** Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease. Operative techniques for refractory cases, *J. Neurosurg.*, **68**: 537~543, 1988.
  - 16) **Takeuchi, S., Koike, T. and Tanaka, R.:** Anastomosis of the superficial temporal artery to the middle cerebral artery with the interposed occipital artery graft in moyamoya disease: Case report, *Surg. Neurol.*, 1997. (in press)
  - 17) **Olds, M.V., Griebel, R.W., Hoffman, H.J., Craven, M., Chuang, S. and Schutz, H.:** The surgical treatment of childhood moyamoya disease, *J. Neurosurg.*, **66**: 675~680, 1987.
  - 18) 大澤真木子, 今泉友一: 小児モヤモヤ病の長期予後—成人に達した症例の検討—, ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班平成7年度研究報告書, pp. 46~49, 1996.
  - 19) **Ishii, R., Takeuchi, S., Ibayashi, K. and Tanaka, R.:** Intelligence in children with moyamoya disease: Evaluation after surgical treatments with special reference to changes in cerebral blood flow, *Stroke*, **15**: 873~877, 1984.
  - 20) **Karasawa, J., Touho, H., Ohnishi, H., Miyamoto, S. and Kikuchi, H.:** Long-term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease, *J. Neurosurg.*, **77**: 84~89, 1992.
-