

## モヤモヤ病における前大脳動脈領域の血行 動態分析と新たな血行再建術

新潟大学脳研究所脳神経外科学教室 (主任: 田中隆一教授)

市川 昭 道

Hemodynamic Analysis and a New Reconstructive Vascular Surgery  
of the Anterior Cerebral Artery Territory in Moyamoya Disease

Akimichi ICHIKAWA

*Department of Neurosurgery,  
Brain Research Institute, Niigata University  
(Director: Prof. Ryuichi TANAKA)*

The hemodynamics in the territory of the anterior cerebral artery (ACA) was studied in 45 patients with moyamoya disease. In 37.5% of 72 cerebral hemispheres in pediatric cases and 38.9% of 18 cerebral hemispheres in adult cases, antegrade filling of the ACA was not verified by preoperative angiography. Regional cerebral blood flow (rCBF) measurements performed by the <sup>133</sup>Xe inhalation method revealed hypofrontal pattern in 53.8% of 78 cerebral hemispheres.

Various revascularization procedures, such as encephalo-myo-synangiosis (EMS), superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) anastomosis and encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) showed no development of new collateral pathways in the territory of the ACA on angiograms. Hypofrontal rCBF pattern improved in only two cerebral hemispheres, but newly developed in the other 9 cerebral hemispheres after these operations.

New surgical methods for the revascularization in the territory of the ACA have been devised such as "encephalo-arterio-synangiosis (EAS)" and "encephalo-galeo-synangiosis (EGS)", which is to make a burr hole in the frontal skull and place either the frontal branch of the STA (EAS) or the pedicled galea aponeurotica stump (EGS) on the surface of the frontal cortex through the incised dura mater. EAS and EGS were applied to 50 cerebral hemispheres of 21 pediatric and 7 adult patients. In 30 cerebral hemispheres (60.0%) of 20 patients, postoperative external carotid angiograms showed moderate or marked

---

Reprint requests to: Akimichi ICHIKAWA,  
Department of Neurosurgery, Brain  
research Institute, Niigata University,  
Asahimachi-dori 1, Niigata City, 951,  
JAPAN.

別刷請求先: 〒951 新潟市旭町通1番町  
新潟大学脳研究所脳神経外科学教室  
市川 昭 道

collateral revascularization in the territory of the ACA. Moreover postoperative improvement of hypofrontal pattern was achieved in 13 cerebral hemispheres. EAS and EGS were effective for the patients with transient ischemic attacks affecting the lower extremities.

The results of this study showed the necessity of the revascularization in the territory of the ACA in patients with moyamoya disease and demonstrated that EAS and EGS are simple and effective surgical procedures for the revascularization in this territory.

Key words: moyamoya disease, anterior cerebral artery, hemodynamics, encephalo-arterio-synangiosis, encephalo-galeo-synangiosis

モヤモヤ病, 前大脳動脈, 血行動態, 浅側頭動脈・脳表接着術, 帽状腱膜・脳表接着術

## I. 緒 言

モヤモヤ病は, 1955年に清水ら<sup>1)</sup>によって両側内頸動脈形成不全症として報告されたものが最初であるが, 脳神経外科医の治療対象として注目されるようになったのは, 1977年の唐澤ら<sup>2)</sup>の Encephalo-myo-synangiosis (EMS) からである. 現在では多くの施設で, 主に EMS, 浅側頭動脈—中大脳動脈吻合術 (STA-MCA 吻合術<sup>3)</sup>, Encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS)<sup>4)</sup> といった血行再建術が単独にあるいは種々組合せて行われており, 一過性脳虚血発作 (Transient ischemic attack: TIA) の消失や運動障害の改善を中心に大きな効果を上げている<sup>5)-8)</sup>. しかし, 近年では, これら血行再建術の問題点<sup>6)9)</sup>, 限界<sup>10)</sup>も指摘されている. その一つに, 高度な知能障害<sup>11)</sup>, 視力・視野障害<sup>12)13)</sup>, 下肢に残る運動障害<sup>10)14)-16)</sup>といった, 前大脳動脈および後大脳動

脈領域の灌流障害が挙げられる. 当施設では, 1979年6月よりモヤモヤ病に対する外科的治療を行ってきたが, 術後の脳血管撮影で, 手術時に温存した中硬膜動脈を介して硬膜切開縁と思われる部分より血管吻合が生じている所見をヒントに, 開頭操作がより前大脳動脈に近い部位で行なわれた場合には浅側頭動脈を含めた外頸動脈から前大脳動脈領域に側副血行路の形成が期待できると考え, 1981年12月より, EMS や STA-MCA 吻合術に加えて Encephalo-galeo-synangiosis (EGS) (Fig. 1) および Encephalo-arterio-synangiosis (EAS) を行ってきた.

この方法は, 前頭部から頭頂部にかけて1~3個の burr hole をできる限り矢状縫合に近い部分に穿ち (特に前方の burr hole は STA の前頭枝および中硬膜動脈の末梢枝が近接する bregma 近傍に穿つ), 直下の硬膜に十字切開を加え, EGS では帽状腱膜を, EAS では STA

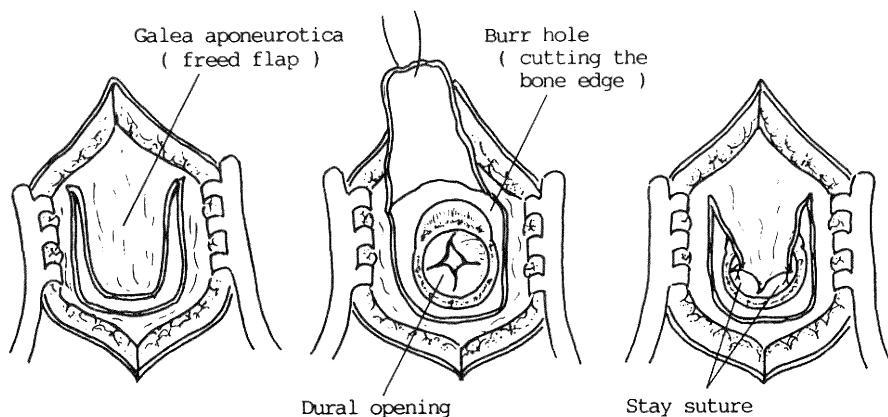


Fig. 1 Operative method of encephalo-galeo-synangiosis (EGS).

The pedicled galea aponeurotica stump is placed on the cortical surface through the incised dura mater.

**Table 1** Summary of 21 pediatric cases of Moyamoya Disease treated with EAS and/or EGS

Case No.	Age (years)	Sex	Age at onset (years)	Clinical course	Side	Preoperative angiogram		Operative methods			Postoperative angiogram		Clinical outcome
						Stage *	ACA **	Main	EAS	EGS	Postoperative interval (months)	Revascularization by EAS and/or EGS	
1	6	M	3	TIA→CS (lt. hemiparesis)	L	III	A2b	EMS			9	—	no TIAs
					R	III	A2b	EMS	+		3.5	Slight	paresis improved
2	7	M	7	CS (rt. hemiparesis)	L	III	A3	EMS	+		4.5	Moderate	paresis improved
					R	II	A1	EMS	+		4	Slight	
3	9	F	4	TIA→CS (rt. hemiparesis, motor aphasia)	L	III	A1	EMS	+		3	Slight	paresis improved
					R	III	A1	EMS	+		2	Slight	aphasia disappeared
4	12	M	7	Involuntary movement→TIAs (paresis of lt. leg)	L	III	A1	EMS	+		2	Slight	no TIAs
					R	II	A1	EMS	+		3	Slight	
5	12	M	1.5	TIA→CS (mental deterioration, lt. hemiparesis)	L	V	A3	(—)		#	5.5	Marked	no TIAs
					R	IV	A2b	EDAS	+	+	6	Marked	mental activity improved
6	13	F	11	TIAs (lt. hemiparesis)	L	IV	A2a	EMS	+		6	Marked	no TIAs
					R	III	A1	EMS	+		7	Moderate	
7	5	M	5	TIAs (paresis of both legs)	L	II	A3	EMS	+	+	4	Marked	no TIAs
					R	II	A3	EMS	+	+	6.5	Marked	
8	11	M	11	CS (visual narrowing, paresis of rt. arm)	L	III	A2b	EMS		+	25	Moderate	paresis improved
					R	III	A2b	(—)				—	
9	15	M	15	CS (rt. hemiparesis, total aphasia)	L	III	A2b	EMS	+		23.5	Slight	paresis improved
					R	III	A3	EMS	+		23	Moderate	
10	11	M	7	CS (mental deterioration, paresis of rt. leg)	L	III	A1	EDAS		+	7	Moderate	mental activity and
					R	IV	A2a	EDAS		+	9.5	Marked	paresis improved
11	15	F	15	CS (total aphasia)	L	V	A3	EMS		#	6	Marked	eminently aphasia improved
					R	V	A3	EMS			5	—	
12	6	F	5	TIA (paresis of lt. leg)	L	II	A1	(—)				—	no TIAs
					R	III	A2a	EMS		+	5.5	Moderate	
13	6	F	6	TIAs (lt. hemiparesis)	L	II	A1	EMS		+	7.5	Moderate	no TIAs
					R	II	A1	EMS					paresis improved
14	6	F	6	CS (lt. hemiparesis)	L	I	A1	(—)		+	14	None	
					R	IV	A2a	STA-MCA +EMS		+	14	None	
15	9	M	9	CS (rt. hemiparesis, mental deterioration)	L	III	A3	EMS		+	12	Marked	no TIAs
					R	IV	A3	(—)		+	8	Marked	
16	15	F	11	TIAs (lt. arm weakness)	L	III	A2b	(—)		+	8	Marked	no TIAs
					R	IV	A3	STA-MCA +EMS		+	8	Moderate	
17	9	M	6	TIAs (hemiparesis, dysarthria)	L	V	A3	(—)		#	7	Marked	TIAs of
					R	II	A3	(—)		#	7	Marked	both arms
18	6	M	6	TIAs (hemiparesis, dysarthria)	L	I	A1	(—)		+	6	None	TIAs of
					R	II	A2a	(—)		+	6	None	lf. arm
19	6	F	5	TIAs (paresis of lt. limbs or rt. leg, aphasia)	L	III	A2a	(—)		+	6	Moderate	no TIAs
					R	II	A1	(—)		+	6	None	
20	2	F	2	CS (paresis of rt. arm)	L	II	A2a	(—)		+	7	None	increased TIAs
					R	I	A1	(—)		+	7	None	
21	5	F	5	TIAs (paresis of rt. arm or leg)	L	III	A3	EMS		+	9	Marked	no TIAs
					R	III	A2a	EMS		+	7	Moderate	

\* According to Suzuki et al. <sup>19)</sup>, \*\* cf. Fig. 1. ACA indicates anterior cerebral artery; EAS, encephaloarteriosynangiosis; EGS, encephalogalectosynangiosis; EMS, encephalomyosynangiosis; EDAS, encephaloduroarteriosynangiosis; TIA, transient ischemic attack; CS, completed stroke; STA-MCA, superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis. +: performed; ++: performed at two places; #: performed at three places; Slight: only one cortical branch of the ACA was visualized; Moderate: a few cortical branches of the ACA were visualized; Marked: almost all cortical branches of the ACA were visualized; None: no cortical branches of the ACA were visualized.

の前頭枝を前大脳動脈の血流支配域の脳表に有茎付着させるものである<sup>17)</sup>。今回著者は、当施設で経験したモヤモヤ病45例について、前大脳動脈領域の血行動態分析を行い、前大脳動脈領域での血行再建の必要性、EGS・EASの効果と問題点、さらにEGSの将来展望について検討した。

II. 対象と方法

対象は1979年6月より1989年2月までの約10年間に新潟大学脳神経外科に入院し、脳血管造影にてモヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)と診断した45例である。内訳は、入院時年齢15歳以下の小児例36例(2歳~15歳、平均8.9歳)および20歳以上の成人例9例(24歳~45歳、平均33.4歳)である。全例に、術前および術後2カ月以降に、両側内頸・外頸・椎骨動脈の選択的造影(6-vessel study)を、39例に<sup>133</sup>Xe吸入法による局所脳血流量測定<sup>18)</sup>を行い、この結果をもとに本症における前大脳動脈の循環動態について検討した。手術術式は、小児例では、donor scalp arteryもrecipient cortical arteryも細く血管壁が薄く吻合が困難であること<sup>6)</sup>、より広範囲に血流の改善を図る必要があること<sup>10)</sup>からEMSを主に用いた。成人例ではindirect bypassと比べ術後早期から効果の期待できるSTA-MCA吻合術をEMSに併用してきた。このうちEASは1981年12月より10例16例に、EGSは1982年11月より22例38例に、またEAS、EGS併用は3例4例に施行した。内訳は小児例21例36例(全症例の62.2%)である。前大脳動脈領域に対するEAS、EGSの効果、術後外頸動脈撮影における側副血行路の程度から、Marked:前大脳動脈領域に広汎に認められるもの、Moderate:比較的広く2~3の脳回にわたるもの、Slight:1脳回の範囲にとどまるもの、None:ほとんど側副路形成が見られないもの、の4型に分けて評価した。

初期の症例1~4はEASを行ない、途中EAS、EGSを併用し、1984年からはEGSだけを採用しているが、これはEGSの手枝の簡便さに加え、前大脳動脈により近い部位で血行再建が図られるという利点から、1986年12月からは一側大脳半球にEGSだけによる血行再建術を行ない(症例14~20, 27, 28)、症例17~20, 27, 28の6例は両側大脳半球にEGSによる同時手術を試みた。

なお、本症のStage分類は鈴木ら<sup>19)</sup>による6期相分類に従った。<sup>133</sup>Xe吸入法による局所脳血流量測定は

Table 2 Summary of 7 adult cases of Moyamoya Disease treated with EAS and/or EGS

Case No.	Age (years)	Sex	Age at onset (years)	Clinical course	Side	Preoperative angiogram		Operative methods		Postoperative angiogram Revascularization by EAS and/or EGS	Clinical outcome	
						Stage	* ACA **	Main	EAS			EGS
22	33	F	10	TIA's *CS (mental deterioration, rt. homonymous hemianopsia)	L R	V	A3	EMS EDAS	+	4.5	Moderate	no TIAs
23	40	F	40	SAH	L R	III III	A2b A3	STA-MCA +EMS STA-MCA +EMS	+	3.5	None Marked	no attack
24	21	F	20	TIA's *rt. putaminal hemorrhage (rt. hemiparesis)	L R	III III	A3 A2b	EMS STA-MCA +EMS	+	5.5	Slight Slight	no TIAs
25	37	M	37	SAH	L R	III II	A2a A1	EMS + EDAS EMS	+	6.5	Marked None	no attack
26	29	F	29	TIA's *CS (mental deterioration, rt. hemiparesis)	L R	III III	A3 A3	STA-MCA +EMS STA-MCA	+	6.5	None	no TIAs mental activity improved
27	26	F	26	ICH (consciousness disturbance, rt. hemiparesis)	L R	IV III	A3 A2b	(-) (-)	++	6	Marked	no attack mental activity and paresis improved
28	45	F	42	Vertigo	L R	III II	A2b A1	(-) (-)	++	6	Marked None	no attack

\* According to Suzuki et al.<sup>19)</sup>, \*\* cf. Fig. 1. ACA indicates anterior cerebral artery; EAS, encephaloretroangiogram; EGS, encephalogramyangiogram; EMS, encephalomyangiogram; EDAS, encephaloduroangiogram; TIA, transient ischemic attack; CS, completed stroke; STA-MCA, superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis. +, performed at two places; ++, performed at three places; -, performed at one place; Slight: only one cortical branch of the ACA was visualized; Moderate: a few cortical branches of the ACA were visualized; Marked: almost all cortical branches of the ACA were visualized. None: no cortical branches of the ACA were visualized.

Meditronic-Novo inhalation cerebrographを用い、検出器は左右おのおの11個、計22個を脳矢状面に垂直に配置した。

### III. 結 果

#### 1. 前大脳動脈の血行動態の分類と特徴

45例90側の術前における内頸動脈撮影を分析すると、前大脳動脈の閉塞性変化については、その狭窄度および側副血行路から以下の4群に分類 (ACA grading) できた (Fig. 2).

A<sub>1</sub>: 前大脳動脈の起始部に狭窄が存在するが、順行性に造影される群。

A<sub>2a</sub>: 水平部は完全に閉塞し、対側の前大脳動脈を介して造影される群。

A<sub>2b</sub>: 水平部は閉塞しているが、basalあるいは ethmoidal moyamoya vessels を介して造影される群。

A<sub>3</sub>: 前大脳動脈が順行性に造影されない群。

この分類に従って45例90側を検討すると、小児例72例では A<sub>1</sub> 14側 (19.4%), A<sub>2a</sub> 8側 (11.1%), A<sub>2b</sub> 23側 (31.9%), A<sub>3</sub> 27側 (37.5%), 成人例18側では A<sub>1</sub> 1側 (5.5%), A<sub>2a</sub> 2側 (11.1%), A<sub>2b</sub> 8側 (44.4%), A<sub>3</sub> 7側 (38.9%) で、小児例、成人例とも病期の進行したと考えられる A<sub>2b</sub>, A<sub>3</sub> 群の頻度が高く、成人例においてはその傾向が強かった。なお、内頸動脈撮影上中大脳動脈において A<sub>3</sub> 群に相当する皮質枝がまったく造影されないものは、小児例では28例 (38.9%), 成人例では4例 (22.2%) であった。また、中大脳動脈の皮質枝が全く造影されないものは、小児例では A<sub>1</sub> 2/14側, A<sub>2a</sub> 2/8側, A<sub>2b</sub> 14/23側, A<sub>3</sub> 10/27側と A<sub>2b</sub> 群, A<sub>3</sub> 群に多かった。術前における前大脳動脈領域への側副血行路としては、小児例では、① posterior pericallosal artery (37側), ② ophthalmic artery (31側), ③ ethmoidal moyamoya vessels (29側) が主なもので、成人例でも、posterior pericallosal artery が側副血行路として重要な位置を占めていた。ほかに maxillary artery, falx artery, superficial temporal artery, posterior cerebral artery も関与していたが、いずれもその灌流域は前大脳動脈の一部でしかなかった。

<sup>133</sup>Xe 吸入法による局所脳血流量は、initial slope index (ISI) を指標とし、分布パターンを従来の前頭部、頭頂部および後頭部低値の3型に分けた。手術直前の安定した時期に測定しえた39例78側 (5歳~45歳、平均14.5歳) では、前頭部低値型が42例 (53.8%), 頭頂部あるいは後頭部低値を示すものが37例 (47.4%), 27側 (34.6%) で、前頭部低値を示すものが最も多かった。

以上の結果より、従来の手術法は中大脳動脈領域の血

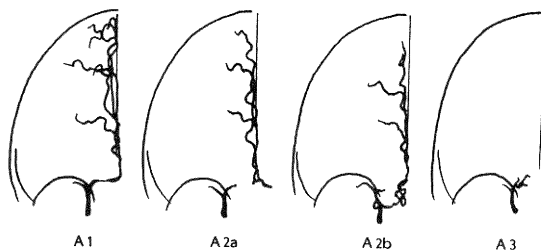


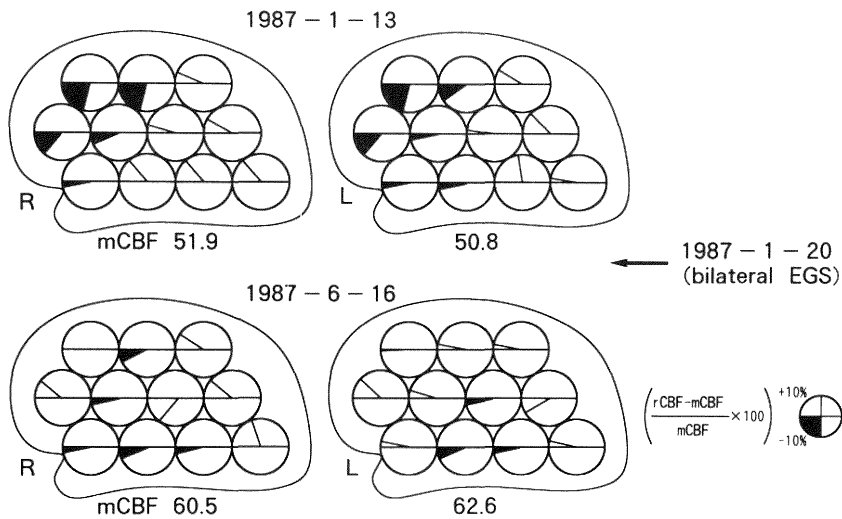
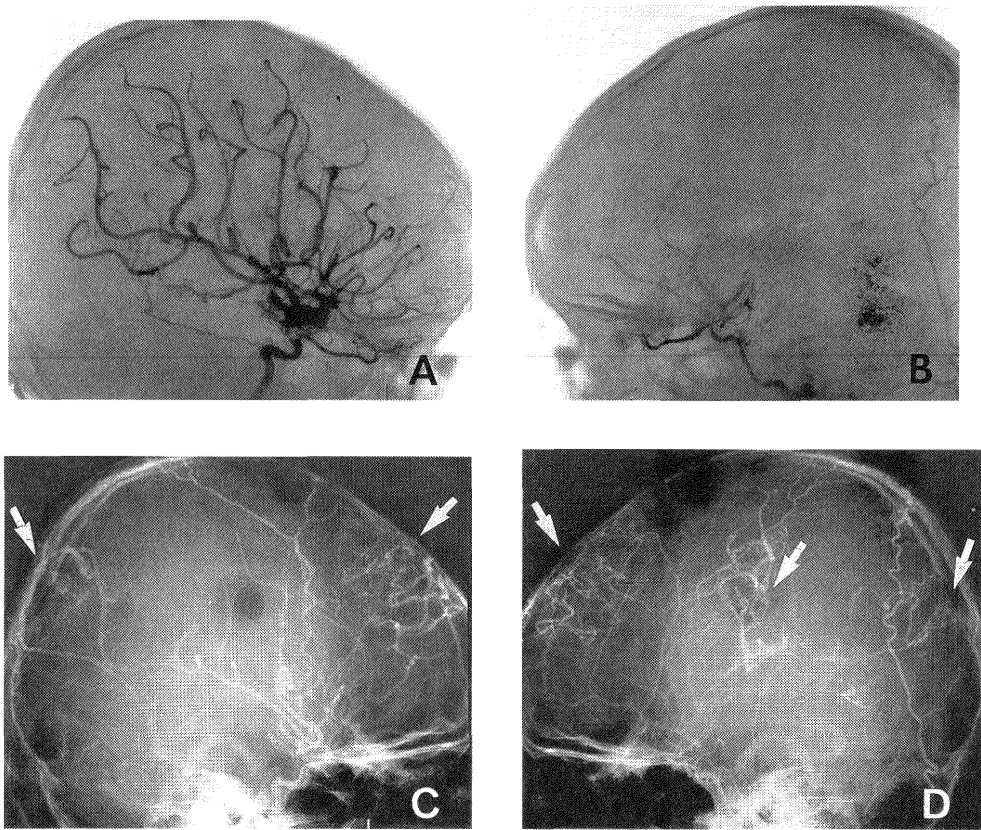
Fig. 2 Patterns of blood flow through the anterior cerebral artery (ACA) in moyamoya disease [ACA grading].

A<sub>1</sub>: The ACA is narrowed at the proximal portion, through which blood flow is antegrade. A<sub>2a</sub>: The ACA is occluded at the proximal portion, with antegrade filling via the contralateral ACA. A<sub>2b</sub>: The ACA is occluded at the proximal portion, with antegrade filling via the ipsilateral moyamoya vessels. A<sub>3</sub>: There is no filling of the ACA.

流改善が主体で、前大脳動脈の血流改善は期待できず、この領域への新たな血行再建術の必要性が示唆された。

#### 2. EGS および EAS による前大脳動脈領域の血流改善効果

① EAS は手術から術後脳血管撮影までの期間が2~4.5カ月と短いこともあったが、ACA grading が A<sub>1</sub> の症例は全て Slight で、EAS 単独例での Marked は1側だけであった。② EGS は術後6カ月以降に脳血管撮影を行い、Marked が17例 (44.7%) に認められたが、None も11例 (28.9%) があった。これらは、ほとんどが A<sub>1</sub> または A<sub>2a</sub> の閉塞性変化が軽度のものであった。③ 術前の ACA grading と術後の前大脳動脈領域への側副血行路の形成との関連をみると (Table 3), grading が進行している症例ほど側副血行路の形成は良い傾向がみられ、全体として30例 (60%) に Moderate 以上の良好な側副血行路の形成を認めた。④ EAS および EGS に関与する外頸動脈枝をそれぞれ Table 4 および Table 5 に示した。前者では浅側頭動脈が12/16側 (75%) と最も多く、後者では中硬膜動脈が23/38側 (60.5%), 次いで浅側頭動脈が17/38側 (44.7%) と主たる側副血行路を形成していた。なお、EGS の成人例では浅側頭動脈が9/13側 (69.2%), 中硬膜動脈は5/13側 (38.5%) と逆に浅側頭動脈の関与が大きかった。⑤ 従来の EMS, STA-MCA 吻合術, EDAS による術後の脳血管造影では、前大脳動脈領域に新たな側副血行路の形成を認めたものはなかった。



**Fig. 3** Changes of the angiographic findings and regional cerebral blood flow (rCBF) patterns of case 17, who underwent EGS (arrows) on both hemispheres. A, B: Preoperative internal carotid angiograms. C, D: Postoperative external carotid angiograms. Hypofrontal rCBF patterns were improved after the operation.

**Table 3** Preoperative angiographic grading and postoperative revascularization in the ACA territory

Preoperative revascularization	Preoperative angiographic ACA grading *				Total hemispheres
	A <sub>1</sub>	A <sub>2a</sub>	A <sub>2b</sub>	A <sub>3</sub>	
Marked	0	3	4	11	18
Moderate	3	3	1	5	12
Slight	5	0	3	1	9
None	6	3	1	1	11

\* cf. Fig. 1.

**Table 4** Branches of external carotid artery participating in EAS

Superficial temporal artery	12 hemispheres
Middle meningeal artery	5 hemispheres
Deep temporal artery	2 hemispheres

**Table 5** Branches of external carotid artery participating in EGS

Middle meningeal artery	23 hemispheres
Superficial temporal artery	17 hemispheres

また、EAS、EGS 施行例の術後局所脳血流量分布パターンをみると、術前に26/38側（68.4%）が前頭部低値型を示していたにもかかわらず、6側でこの pattern が消失（Fig. 3）、7側で改善していた。1側で前頭部低値の増悪を来したが、新たに前頭部低値型に移行したのは1側だけであった。

一方、EMS、STA-MCA 吻合術、EDAS のみの手術では、術後に前頭部低値型が改善したものは2例2側だけで、逆に新たに6例9側が前頭部低値型に移行していた。

### 3. EAS、EGS による臨床効果

45例の治療前の症状は、運動障害39例（86.7%）、知能低下13例（28.9%）、構音障害11例（24.4%）、知覚異常10例（22.2%）、失語症7例（15.6%）、視野障害6例（13.3%）、不随意運動4例（8.9%）、クモ膜下出血後の頭痛2例（4.4%）、意識消失発作2例（4.4%）、めまい1例（2.2%）であった。運動障害の内容は、各症例により多彩であるが、症状が上下肢とも26例（57.8%）、上肢のみ21例（46.7%）、下肢のみ15例（33.3%）、四肢5例（11.1%）で、全症例の1/3が経過中に下肢単独の運動障害を経験していた。EAS あるいは EGS 施行群では、下肢の脱力発作は全例で術後に消失し、特に〈症例13〉では、右側 EMS 施行後に出現した左下肢の TIA に対し、左側 EMS 施行時に右側 EGS を同時に行ない、症状の消失をみた。一方、EAS あるいは EGS 非施行群の中には、術後も下肢の脱力発作が残った例が3例存在した。

### 4. EAS、EGS 施行例

Marked revascularization:

〈症例11〉15歳の女子。総頸動脈撮影で頭蓋内血管は、ほとんど描出されず、左前大脳動脈領域に3カ所 EGS を行なった。術後8カ月の左外頸動脈撮影では、EGS より浅および深側頭動脈、中硬膜動脈を介して脳梁周囲動脈を含む前大脳動脈が広範囲に造影された（Fig. 4）。

Marked and Moderate revascularization:

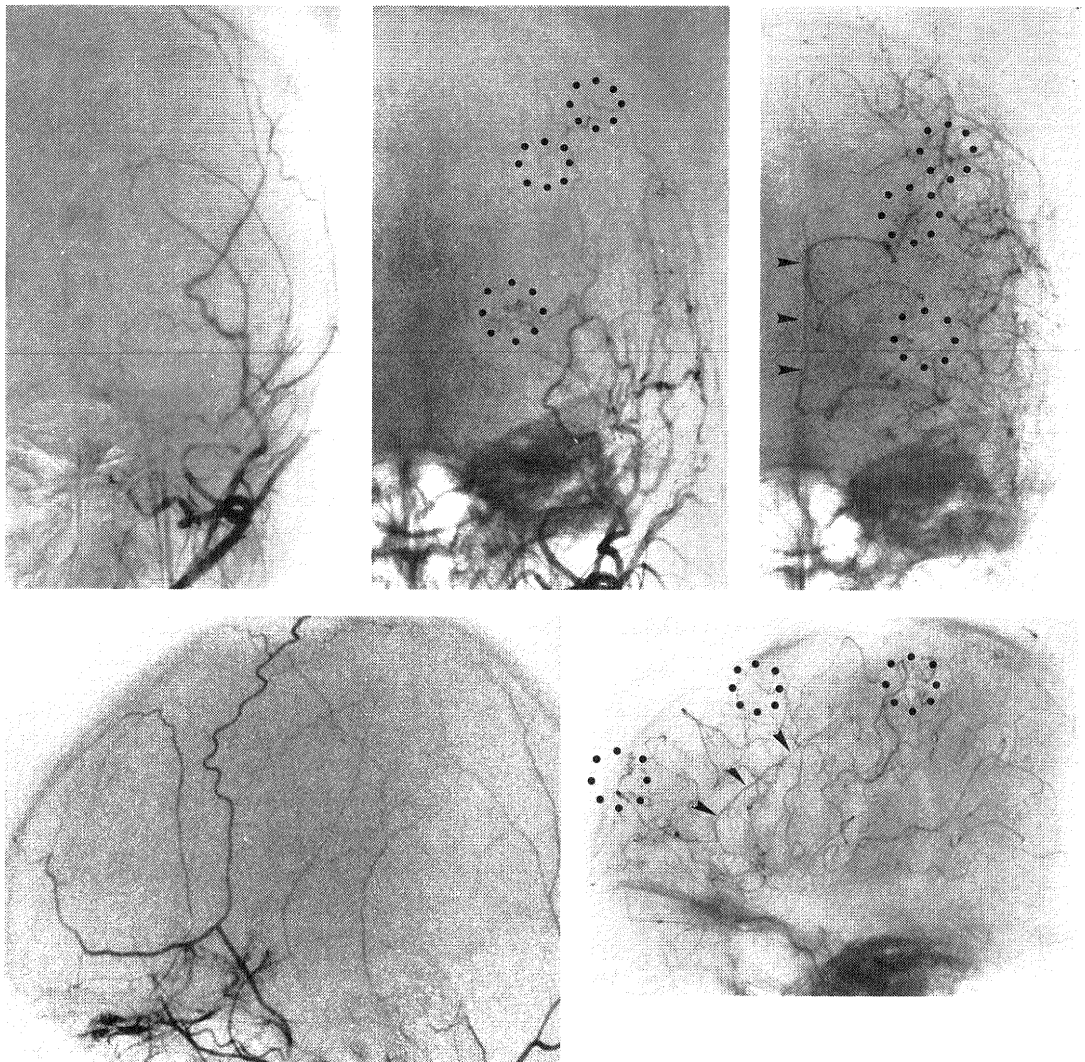
〈症例6〉13歳の女子。術前の ACA grading は左側で A<sub>2a</sub>、右側で A<sub>1</sub> であったが、両側に EAS を行なった術後の外頸動脈撮影では、浅側頭動脈および中硬膜動脈を介し、左側で Marked、右側で Moderate の良好な側副血行路の形成を認めた（Fig. 5）。

Marked and None revascularization:

〈症例23〉40歳の女性。術前の ACA grading は左側で A<sub>2b</sub>、右側で A<sub>3</sub> を示し、両側に EGS を行った。術後の外頸動脈撮影では、左側に側副血行路の形成は認められず、右側に浅側頭動脈および中硬膜動脈を介する Marked revascularization を認めた（Fig. 6）。

## IV. 考 察

モヤモヤ病は、脳血管写上、両側頭蓋内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部に狭窄ないし閉塞性変化をきたし、その付近に異常血管網を形成する<sup>20)</sup>もので、1977年には厚生省特定疾患の一つに加えられている。しかし、現在のところ治療法に関しては末だに成因が不明であるため、一般のコンセンサスが得られていない<sup>21)</sup>。小児例においては、脳底部穿通動脈起始部の閉塞あるいは高

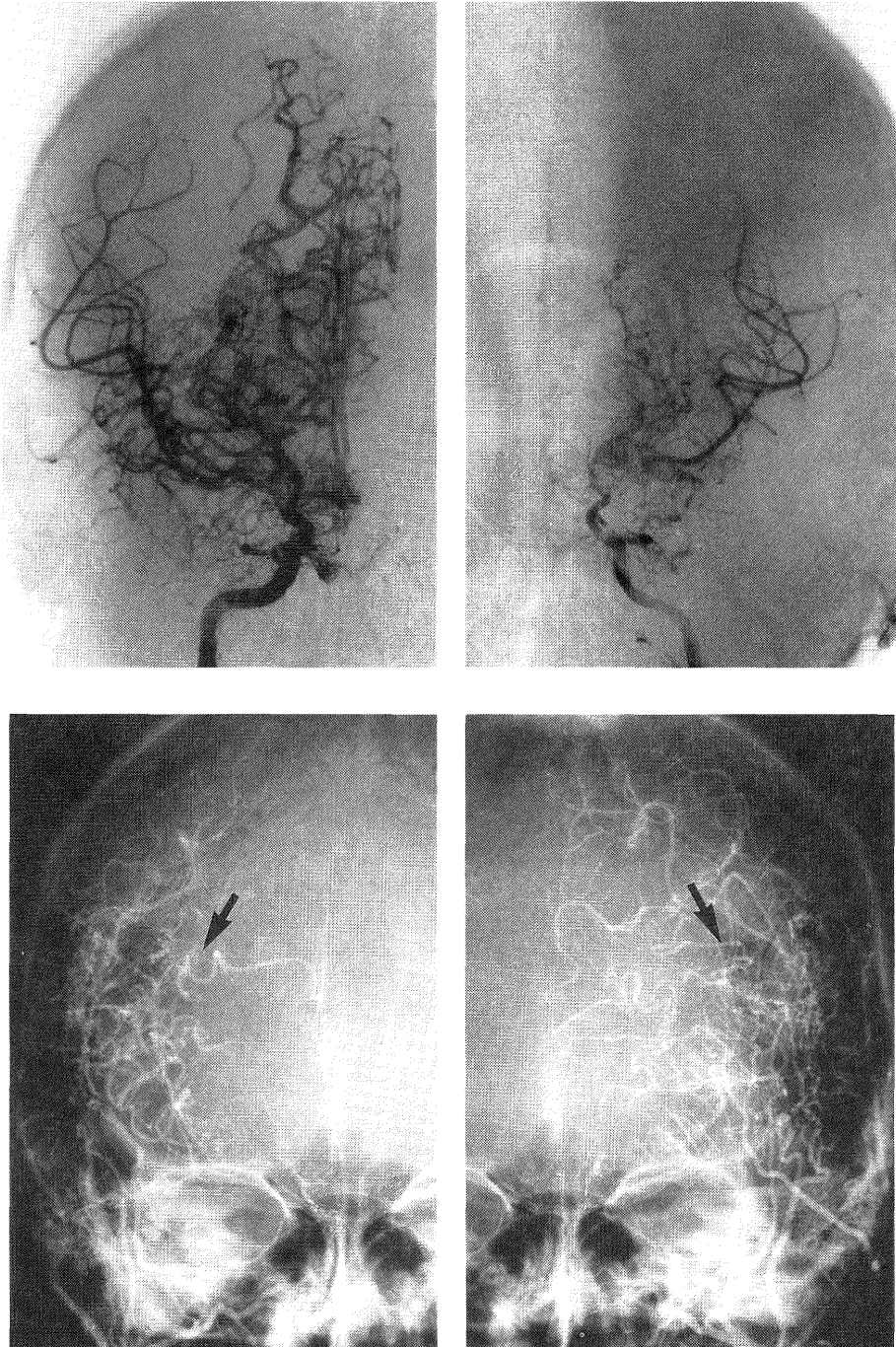


**Fig. 4** Case 11. upper and lower left: Preoperative left common carotid angiograms, demonstrating few intracranial arteries. Upper middle and right, lower right: Postoperative left external angiograms obtained 6 months after EGS (dotted circle), disclosing many cortical branches of the ACA as well as the pericallosal artery (arrowheads).

度の狭窄により多彩な脳虚血症状を呈すると考えられ<sup>13)22)</sup>, これに対する側副血行路を増加させる目的で種々の血行再建術が試みられている<sup>2)-4)12)</sup>. また, 脳出血にて発症することの多い成人例に対しても再出血の予防<sup>6)</sup>を目的に血行再建術が行なわれている. この中で, 成人例には STA-MCA 吻合術を中心とした血行再建術が現在のところ外科的治療法として一般に行なわ

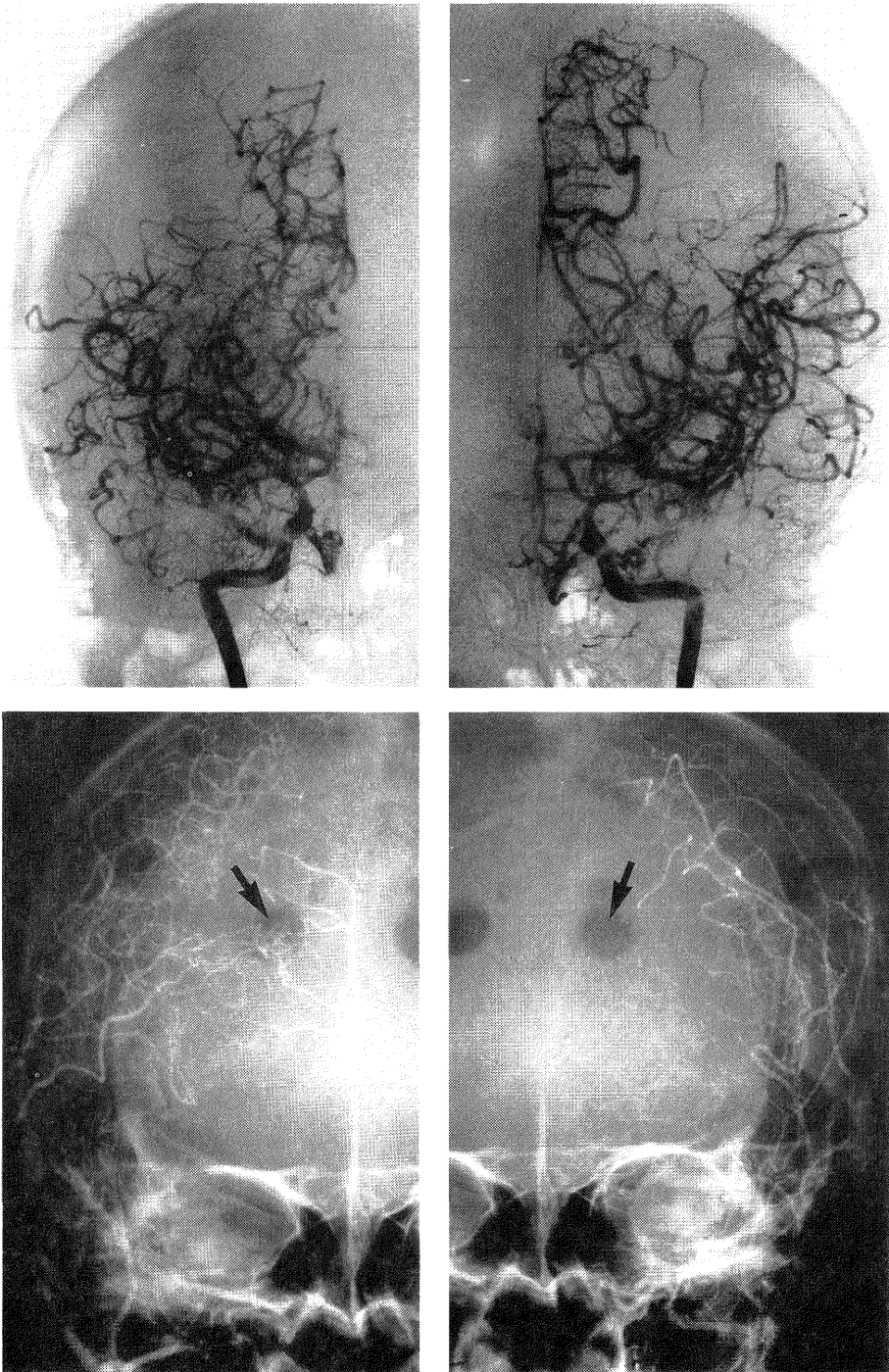
れているが, 成人例とくらべ indirect bypass でも十分に効果の期待できる小児例では, EMS, EDAS が好んで行なわれている. STA-MCA 吻合術は術後早期に血液供給像が完成し<sup>10)</sup>, 臨床症状の改善も速やかに期待できる利点があるが, その手技は小児では容易ではない. 一方, EMS は熟練した技術を必要とせず比較的安全に行なえるが, 効果の発現がやや遅れることと, 確実





**Fig. 5** Case 6. upper: Preoperative internal carotid angiograms, showing the ACA grading to be  $A_{2a}$  on the left side and  $A_1$  on the right side.

lower: Postoperative external carotid angiograms obtained 6 to 7 months after EAS (arrows), demonstrating many cortical branches, especially in the distribution of the left ACA.



**Fig. 6** Case 23. upper: Preoperative internal carotid angiograms, showing the ACA grading to be A<sub>2b</sub> on the left side and A<sub>3</sub> on the right side.

lower: Postoperative external carotid angiograms obtained 3.5 to 4 months after EGS (arrows), demonstrating many cortical branches in the right side, but none in the left side.

性にやや難点がある。これらの血行再建術に対する問題点も同時に指摘されている。主なものとしては、①手術・麻酔に伴う合併症、症状の増悪の危険があること<sup>6)9)</sup>、②従来の手術法が奏功しない難治例があること<sup>14)</sup>、③前大脳動脈、後大脳動脈の血流改善が得られない症例があること<sup>6)14)15)</sup>、④出血例に対し再出血予防効果ははっきりしないこと<sup>6)</sup>、が挙げられる。本論文では、③の特に前大脳動脈領域における血行動態の分析と新しい血行再建術について検討した。

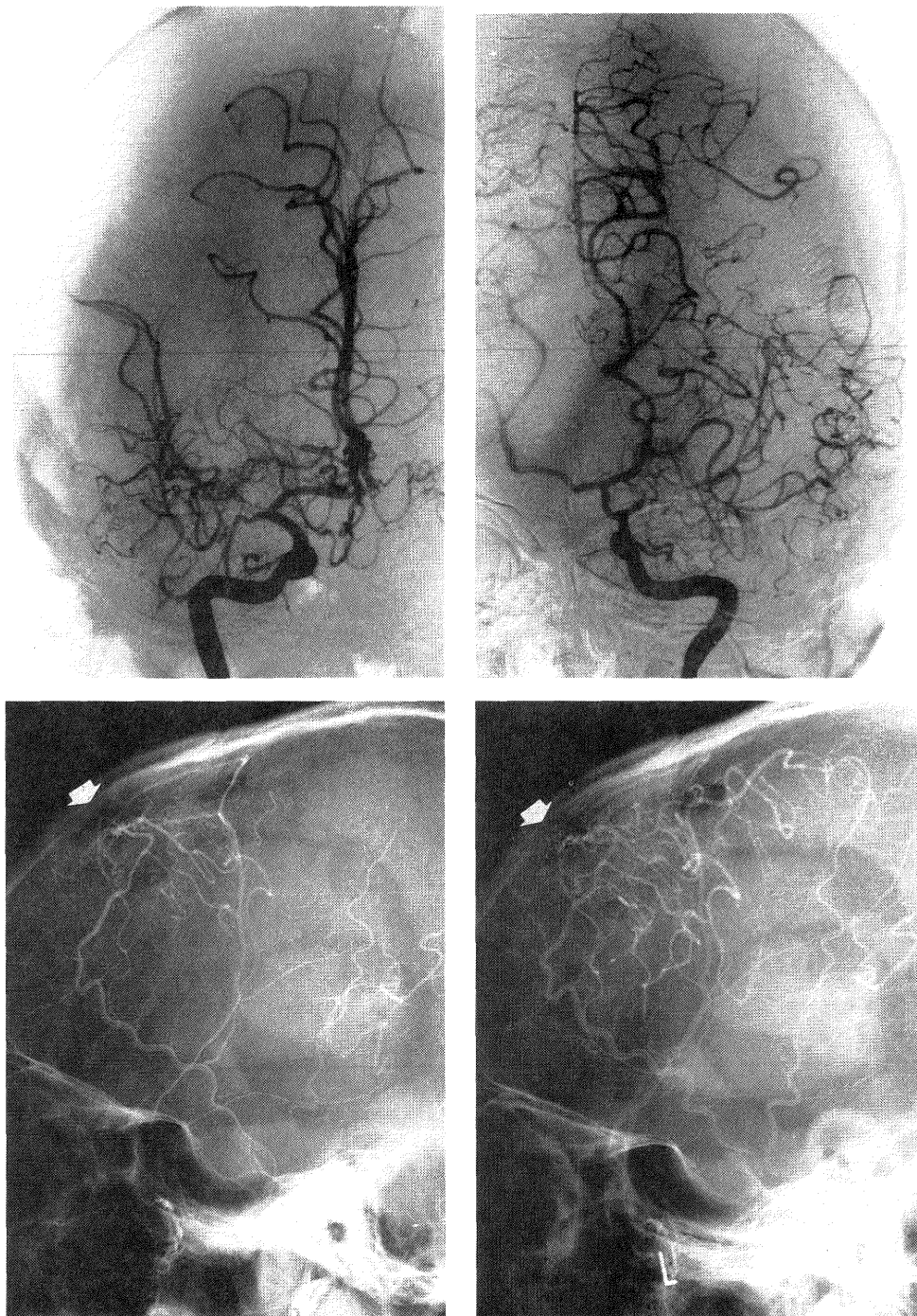
本症における前大脳動脈の灌流障害は、唐澤らが radioisotope angiography の所見<sup>10)</sup>から指摘しているが、臨床面からも STA-MCA 吻合術後に残存する一過性の運動障害が下肢に多いことや、EMS の術後にも知能障害が改善しない例がある<sup>5)23)</sup>という事実からも示唆されている。今回の45例90側の術前脳血管造影では、小児例では27側(37.5%)、成人例では7側(38.9%)合計34側(37.7%)に前大脳動脈の順行性造影が見られなかった。この結果は、Yonekawa ら<sup>7)</sup>の報告(18例中30%)より高い数値を示しており、特に成人例においては前大脳動脈の閉塞性変化の進んだ例が多く、小児例でも最も軽い狭窄だけの群は1/3以下と少なかった。逆に中大脳動脈の閉塞性変化に関しては、その皮質枝が順行性に造影されない群は小児例で28側(38.9%)に認められるのに対し、成人例では4側(22.2%)と少なく、両側同時に進行するといわれている本症主幹動脈の閉塞機転は、血管支配域、年齢により大きく異なっているといえる。

竹内<sup>18)</sup>は<sup>133</sup>Xe 吸入法による局所脳血流量測定を本症19例に行ない、小児例・成人例を問わず前頭上部で低値、側頭後部から後頭部で mean cerebral blood flow (mCBF) とほとんど差がないパターンを示し、CT 上低吸収域の存在する場合はさらに前頭上部で低値の傾向が強まる、と報告している。さらに、5% CO<sub>2</sub> ガス吸入による CO<sub>2</sub> 反応性にて、側頭・後頭部での絶対値の著明な増加と前頭部での著明な減少がみられたとし、側副血行路からの血流に依存している前頭葉に対する血行再建術の必要性を述べている。しかし、EMS による局所脳血流量の分布パターンは術後短期間は改善するが、その後再び前頭部低値に戻る例があること<sup>24)</sup>、STA-MCA 吻合術後の<sup>99m</sup>Tc-pertechnetate angiography で、中大脳動脈枝の広範囲な造影と脳底部モヤモヤ血管の縮小にかかわらず、前大脳動脈領域の RI activity は低いこと<sup>10)</sup>、等から STA-MCA 吻合術や EMS などのみでは前大脳動脈領域の血流改善にはなお問題が残ってい

る<sup>14)-16)25)</sup>。手術直前の安定期と術後に<sup>133</sup>Xe 吸入法による局所脳血流量測定を行えた39例では、前頭部低値を示したものは53.8%で、従来の手術法でこのパターンが改善したものは2例2側だけで、6例9側(11.5%)では前頭部低値型に移行していた。

本症小児例に対しては EMS を、また成人例に対しては STA-MCA 吻合術を中心に23例42側に行なってきたが、術後脳血管造影にて新たな側副血行路が前大脳動脈領域に形成された症例はなく<sup>15)</sup>、従来の手術法のみではこの領域に対する血流改善を期待することはできないと考えられた。その主な理由としては、①前大脳動脈皮質枝に吻合が可能な donor artery がないこと、②indirect bypass に利用できる適当な組織が見当たらないと考えられていたこと、が挙げられる。確かに、自家静脈片による anastomosis<sup>26)</sup>、脳表への大網移植術<sup>12)13)</sup>などが血行再建術として報告されているが、いずれも高度の吻合技術および長い手術・麻酔時間を必要とし、一般には利用し難い手術法である。

今回、新しい手術法として考案した EAS および EGS は、この前大脳動脈領域の血行改善を目的とした indirect bypass である。EAS に関しては中川ら<sup>27)</sup>が浅側頭動脈を脳表に置く方法として報告しているが、前大脳動脈の血流改善を目標とするものではなかった。EGS は帽状腱膜を他の皮下組織とともに脳表に附着する方法で、EAS とくらべると浅側頭動脈を剝離する操作がない分、手術操作が簡単で、帽状腱膜が存在する部位であればどこでも適用できる<sup>28)</sup>。既に小児例14例を対象にした EAS、EGS では61%に良好な側副血行路の形成を認めた<sup>15)</sup>が、今回は成人例も加え検討した。成人例7例では7/13例(53.8%)に、また小児例21例を加えた全体としても30/50側(60.0%)に良好な側副血行路が形成された。なお、側副血行路に関与する血管は、EAS では浅側頭動脈が主体を占めた。EGS では中硬膜動脈以外に浅側頭動脈が40%以上を占めていたことから、単に硬膜に切開を加える<sup>29)</sup>だけよりは、帽状腱膜を脳表に附着させる EGS の方がより多くの側副血行路の形成に有用であることを示唆している。加えて、今泉ら<sup>30)</sup>は、モヤモヤ病の血行再建術に用いる組織の血管新生能を検討し、頭皮下動脈>大網>帽状腱膜>側頭筋>硬膜の順に優れていると報告しており、帽状腱膜を用いる EGS の有用性を裏付けるものと思われる。なお、本法による側副血行路の形成には脳血管造影でみる限り3ヶ月以上を要すると思われるが、他の血行再建術と併用して行なわれる限り、治療効果の遅延が問題となることはなかった。また、他



**Fig. 7** Case 25. upper: Preoperative internal carotid angiograms, showing the ACA grading to be A<sub>2a</sub> on the left side and A<sub>1</sub> on the right side. lower: Postoperative left external carotid angiograms obtained 6.5 months (left) to 18.5 months after ECS (arrows) demonstrating increasing collateral pathways to the left ACA.



の indirect bypass 同様、時間の経過とともに側副血行路が増加していることも確認できた (Fig. 7).

最後に、本法特に EGS は、① 操作が簡便で、手術時間も短かい、② 術野が小さく既存の側副血行路を傷つけることがない、③ 開頭術でない為、外傷に対しより安全である、④ 帽状腱膜のあるところであればどこにでも行なえ、前大脳動脈領域ばかりでなく、後大脳動脈領域にも応用できる、⑤ 両側同時に行なうことができる、という利点を有している。また施行にあたっては、① 浅側頭動脈の前頭枝あるいは頭頂枝のできるだけ近傍にその走行に合わせて有茎弁を製作する、② burr hole は矢状縫合に近い前大脳動脈の血流支配域に置く、③ 脳表に付着する部分の帽状腱膜をできるだけ長く確保する、ということに留意すべきである。

## V. 結 語

1. モヤモヤ病小児36症例 (2歳~15歳)、成人9例 (24歳~45歳) を対象に内頸動脈撮影における前大脳動脈の血行動態を脳血管撮影所見、<sup>133</sup>Xe 吸入法による局所脳血流量測定から検討した。

2. 小児例では72側中27例 (37.5%) に、成人例では18側中7例 (38.9%) に前大脳動脈の順行性造影を認めず、53.8% が前頭部低値の局所脳血流分布を示した。

3. 小児例21例36例、成人例7例14例の合計28例50例に EAS, EGS による前大脳動脈領域の血流改善を試みた。

4. EAS, EGS を行なった60% に良好な前大脳動脈領域の側副血行路の形成を認め、局所脳血流分布パターンの改善も見られた。

5. EAS, EGS は、臨床的には下肢の脱力発作に有効と思われた。

## 謝 辞

稿を終えるにあたり、御指導、御校閲を賜りました新潟大学脳研究所脳神経外科田中隆一教授に深謝いたします。また、本研究に直接御指導頂きました石井鏡二助教授 (現籍 川崎医科大学脳神経外科教授)、竹内茂和助手、小池哲雄講師に感謝いたします。なお、写真撮影に御協力頂きました上杉 清技官、局所脳血流量測定にあたり cerebrograph 使用に御協力頂きました桑名病院関根和博技師に感謝いたします。

## 参 考 文 献

- 1) 清水健太郎, 竹内一夫: 両側内頸動脈形成不全症. 第14回日本脳神経外科学会, 昭30.
- 2) Karasawa, J., Kikuchi, H., Furuse, S., Sasaki, T., Yosida, Y., Ohnishi H. and Taki, W.: A surgical treatment of "moyamoya" disease. "Encephalo-myo-synangiosis". *Neurol Med chir (Tokyo)*, **17**: 29~37, 1977.
- 3) 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.
- 4) Matsushima, Y. and Inaba, Y.: Moyamoya disease in children and its surgical treatment. Introduction of a new surgical procedure and its follow-up angiograms. *Child's Brain*, **11**: 155~170, 1984.
- 5) 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.
- 6) 石井鏡二: モヤモヤ病に対する外科的治療. *脳神経外科*, **14**(9): 1059~1068, 1986.
- 7) Yonekawa, Y., Handa, H. and Okuno, T.: Moyamoya disease. Diagnosis, treatment, and recent achievement. In, Barnett, H.J.M., et al. (eds): *Stroke, pathophysiology, diagnosis, and management*, Vol 2. pp805~829, Churchill Livingstone. New York, 1986.
- 8) 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.
- 9) 市川昭道, 石井鏡二, 竹内茂和, 田中隆一: モヤモヤ病に対する外科的治療の問題点. 第44回日本脳神経外科学会総会抄録集: pp 357, 1985.
- 10) 唐沢 淳, 菊池晴彦: 脳血管モヤモヤ病の外科的治療—頭蓋内外血管吻合術—. *外科 MOOK* **32**: 218~231, 1983.
- 11) 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.
- 12) **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.
- 13) **Miyamoto, S., Kikuchi, H., Karasawa, J., Nagata, I., Ihara, I. and Yamagata, S.**: Study of the posterior circulation in moyamoya disease. part 2: visual disturbances and surgical treatment. *J Neurosurg*, **65**: 454~460, 1986.
- 14) **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.
- 15) 市川昭道, 田中隆一, 竹内茂和, 小池哲雄, 石井鐮二: 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 (Tokyo)*, **29**: 106~112, 1989.
- 16) **Matsushima, T., Fujiwara, S., Nagata, S., Fujii, K., Fukui, M. and Hasuo, K.**: Reoperation for moyamoya disease refractory to encephalo-duro-arterio-synangiosis. *Acta Neurochir (Wien)*, **107**: 129~132, 1990.
- 17) 市川昭道, 石井鐮二, 竹内茂和, 田中隆一: モヤモヤ病の外科的治療—特に STA の前頭枝および帽状腱膜による血行再建術について—. 第12回日本小児神経外科学研究会抄録集: pp 163, 1984.
- 18) 竹内茂和: モヤモヤ病の脳循環動態 (第2報).  $^{133}\text{Xe}$  吸入法による局所脳血流量の検討. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, **23**: 720~728, 1983.
- 19) 鈴木二郎, 児玉南海雄, 峯浦一喜: 脳血管 Moyamoya 病の症状発現機序. *脳と神経*, **28**(5): 459~470, 1976.
- 20) 細田泰弘: いわゆる“特発性ウィリス動脈輪閉塞症”(脳血管“Moyamoya”病)の病理学的検討. *脳と神経*, **26**(4): 471~481, 1974.
- 21) **Cahan, L.D.**: Failure of encephalo-duro-arterio-synangiosis procedure in Moyamoya disease. *Pediat. Neurosci.* **12**: 58~62, 1985~86.
- 22) 梅津亮二: 小児ウィリス動脈輪閉塞症の臨床像と脳血管写所見—経年的変化を中心として—. *日小児会誌*, **87**: 770~786, 1983.
- 23) 高橋 明, 藤原 悟, 鈴木二郎: Moyamoya 病の長期追跡脳血管写. 小児期発症成人移行例について. *脳神経外科*, **14**(1): 23~29, 1986.
- 24) 石井鐮二, 市川昭道, 竹内茂和, 田中隆一: モヤモヤ病に対する血行再建術の効果—術後の脳血行動態の変化—. *脳卒中*, **8**(3): 200~207, 1986.
- 25) **Karasawa, J., Kikuchi, H., Kuriyama, Y., Nishiya, M. and Nagata, I.**: Determination of local cerebral blood flow by use of stable xenon and CT in “moyamoya disease”. Clinical, angiographic and blood flow assessments of the effects of bypass surgery. In, Handa, H., et al (eds): *Microsurgical Anastomoses for Cerebral Ischemia*. pp 247~225, Igaku-shoin, New York, Tokyo, 1980.
- 26) **Ishii, R., Koike, T., Takeuchi, S., Ohsugi, S., Tanaka, R. and Konno, K.**: Anastomosis of the superficial temporal artery to the distal anterior cerebral artery with interposed cephalic vein graft (case report). *J Neurosurg*, **58**: 425~429, 1983.
- 27) **Nakagawa, Y., Tsuru, M. and Mabuchi, S.**: Reconstructive surgery in 28 cases of moyamoya disease. Operative methods, outcome, and postoperative angiography. In, Spetzler RF, et al (eds): *Cerebral Revascularization for Stroke*. pp 308~317, Thieme-Stratton Inc, New York, 1985.
- 28) 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**(3): 185~191, 1990.
- 29) **Endo, M., Kawano, N., Miyasaka, Y. and Yada, K.**: Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease. *J Neurosurg*, **71**: 180~185, 1989.
- 30) 今泉俊雄, 端 和夫, 中村 徹, 田辺純嘉: モヤモヤ病の synangiosis に用いる各組織の血管新生能. *脳神経外科*, **17**(6): 515~520, 1989.

(平成4年2月21日受付)