

全国疫学調査よりかなり受療者数が高いことが示唆され、第2次アンケート調査による確認が必要である。また、特に臨床調査個人票の症例には確診例以外に類もやもや病やその他の類似疾患が含まれている可能性があり、今後の詳細な再調査による検討が必要である。

今回の調査は県内の脳神経外科施設を対象に行った。岡山県では古くより岡山大学がもやもや病を研究していたためか、もやもや病は脳神経外科疾患であるという認識が一般の内科・小児科医にあり、特に以前はその診断に脳血管撮影が必須であったため少なくとも岡山県ではもやもや病の診療は全例脳神経外科が関与していると考えられ、今回は脳神経外科施設のみ対象とした。現在判明している内容は中間段階であり、今後変わる可能性はあるものの、男女比は全国疫学調査同様女性の比率が高かったが、1:2.24と過去のものより若干高めであった。^{1) 2)} また現時点の症例では従来に比べ小児例、虚血発症型が多くなっている。岡山大学では小児虚血発症患者を主な手術対象としてきたため、大学の症例に虚血発症例が多く、これがバイアスのかかる原因となっている可能性がある。今後、大学外の施設からの出血発症例が増えることも予想されるので、厳密な調査が必要と思われる。今回のアンケートでは未回答の施設もあり、現時点では不完全な点が残されている。現在アンケート返答待ちの詳細不明例は少なくとも34例あり、最終的には100名弱の患者が第2次調査の対象となると思われる。

今後、未回答の施設への再アンケートおよび今回の対象患者に対する詳細な内容の

第2次アンケートを実施し、長期経過のさらなる解析を予定している。

文献

- 1) 若井建志、玉腰暁子、大野良之、川村孝、池清信、福井仁士：ウイルス動脈輪閉塞症の記述疫学像：全国疫学調査。厚生省特定疾患ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班平成7年度報告書1996. pp33-38
- 2) 福内靖男、小原克之、野川茂、渡邊茂、山口啓二、傳法倫久：1998年度ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班調査票全国集計。厚生省特定疾患ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班平成10年度報告書1999. pp11-14
- 3) 福井仁士、河野輝昭：ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班1995年度調査表集計結果。厚生省特定疾患ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班平成7年度研究報告書1996. pp12-16

Table 1 Registered cases

Children(0-15y.o.):	49	cases
	male	19 cases
	female	30 cases
Adults(>15y.o.):	32	cases
	male	6 cases
	female	26 cases

Table 3 Methods of Treatment

	Surgical	conservative
Ischemia :	34 cases	18 cases
Hemorrhage:	7 cases	6 cases
Others:	5 cases	5 cases

Table 2 Type of initial attack

Children: 47 cases	
Ischemia:	38 cases
Hemorrhage:	1 case
Others:	8 cases
Adults: 28 cases	
Ischemia:	14 cases
Hemorrhage:	12 cases
Others:	2 cases

Epidemiological survey of Moyamoya disease in Okayama Prefecture
-Interim report-

Takashi Ohmoto , Atsushi Katsumata , Noboru Kusaka , Katsunari Nanba, Kenji Sugiu ,
Hiroyuki Nakashima

Department of Neurological Surgery, Okayama University Medical School

The long-term outcome of Moyamoya disease has not been elucidated. To describe the clinico-epidemiological features, we collected the Moyamoya cases in Okayama prefecture. We adopted three methods for this study. : a) Medical records of our institution. b) Questionnaire for Neurosurgical Institutes of Okayama prefecture. c) List of Moyamoya disease of Okayama Prefecture.

185 cases with Moyamoya disease were registered in the list of Okayama prefecture. The incidence of Moyamoya disease in our study was higher than in the nationwide survey in 1995. This result may occur by the difference of methods, and some probable or unlikely cases may be involved in our study. In the survey up to the present point, we collected and analyzed 81 definite cases followed up longer than 10years after the onset.

Male/female ratio was 1: 2.24. Pediatric patients less than 15 years old of age at the onset were 49 cases. Over 15years old were 32 cases. The clinical presentations at the onset were as follows: 13 cases were hemorrhagic type, 52 cases were ischemic type, and 10 cases were others including seizures. 46 cases had already undergone surgery (7cases were hemorrhagic type, 34cases were ischemic type, 5 cases were others). 35 cases were treated conservatively. The present results were from the first questionnaire of this study and were not conclusive ones. Further precise study will be needed. We plan to second questionnaire.

宮城県における出血発症モヤモヤ病患者の長期追跡報告

吉本高志*、吉田康子*、白根礼造*

I. 研究要旨

1969年に鈴木がモヤモヤ病をひとつの疾患単位として報告して以来、診断・治療・予後に関して様々な検討が行われてきた¹⁻⁵⁾。これらの蓄積をもとに、本疾患の病態把握が特に脳虚血発症例で可能となってきた。しかし出血発症患者に対しては、長期経過観察症例の報告も少なく、最も重篤な合併症である再出血の発症状況も含めて、その病態解明は極めて不十分である⁶⁻¹⁰⁾。

そこで、出血発症のモヤモヤ病患者の長期予後を検討するため、宮城県内に限定した地域で発症患者を網羅し、さらに発症後10年以上追跡し得た症例について検討した。

II. 対象と方法

宮城県内で発症した脳卒中患者を全て登録して

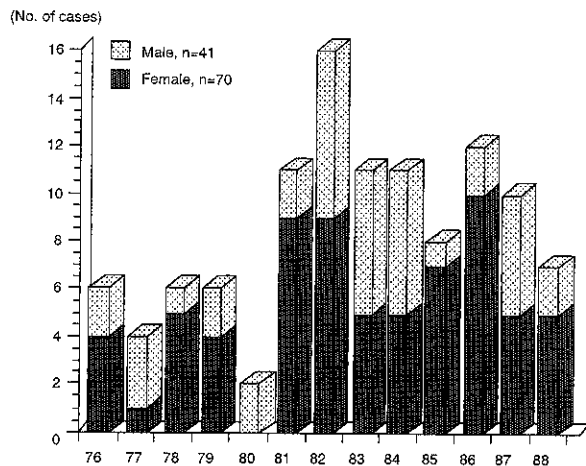


Fig. 1. Case distribution of Moyamoya disease in Miyagi Prefecture in Japan from 1976 to 1988 (n=111, 41 males and 70 females). They were all diagnosed by cerebral angiography performed at 18 institutions participating in the Miyagi Stroke Study Group. All patients were followed up for more than 10 years from onset until 1998.

いる、全18施設からなる宮城県脳卒中研究会の患者登録より、CTが出現した1976年以降、1988年までに新たに発症し、脳血管撮影にて現在の厚生省診断基準に従いモヤモヤ病と診断し得た症例は111例あった（男性41例、女性70名、発症平均年齢26.3歳）（図1）。

このうち、CTにて脳出血が確認されたのは28人（25.2%）、男性4例、女性24例、男女比1:6で、年齢は7~69歳（平均39.2歳）、未成年5例、成人23例だった（図2、表1）。出血部位は、脳実質内出血7例、脳室内出血10例、脳実質内出血に脳室内出血を伴うもの6例、くも膜下出血5例であった（表2）。これらの出血発症28例中5例は発症時に死亡しており、2例（血行再建術

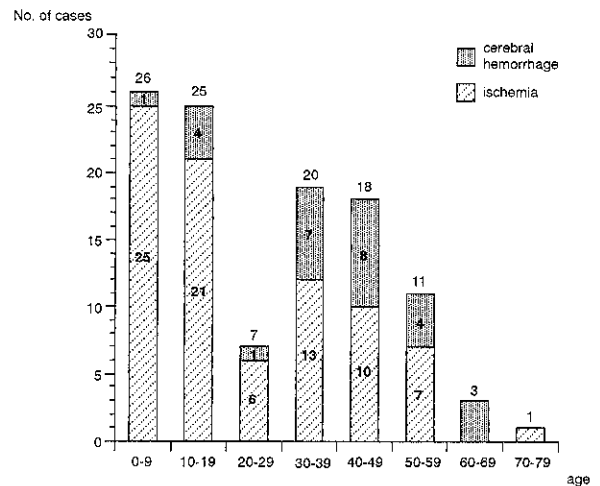


Fig. 2. Patient age and disease type at onset. Peak of age of the first bleeding is in the third and fourth decades of life.

Table 1 Sex and age distribution of 28 patients with intracranial hemorrhage.

No. of patients	28/111 (25.2%)
Male: Female ratio	4 : 24 = 1 : 6
Age	7-69 (mean 39.2 ± 15.7) yrs
	≤ 19 : 5 patients
	> 20 : 23 patients

* 東北大学脳神経外科

Table 2 Summary of 28 patients with intracranial hemorrhage

MS#1248D-1999, August 16, 1999, Revision#2

No. of cases	Sex	Age	On set	Symptom	ADL on discharge	Follow up results	Treatment	Re-bleeding	Interval of re-bleeding (year)
1	F	36	1981	IVH	E	E	blt. EDAS		
2	F	40	1987	IVH	G	E	VPS		
3	M	46	1983	SAH	D	D	clipping, lt. EDAS		
4	M	38	1984	IVH	E	D	blt. EDAS		
5	F	43	1986	SAH	E	E	rt. STA-MCA anastomosis		
6	F	35	1983	ICH	E	E	blt. EDAS		
7	F	47	1981	IVH	E	E			
8	F	66	1983	IVH	G	D			
9	F	30	1983	IVH	E	E			
10	F	50	1986	IVH	P	F	CVD		
11	F	33	1984	ICH & IVH	D	D	CVD		
12	F	33	1978	ICH	D	D	CVD		
13	F	69	1976	SAH	P	D	clipping of lt. MCAAN		
14	M	36	1977	SAH	F	D		*	20
15	F	43	1981	SAH	G	G	clipping of AN		
16	F	21	1978	IVH	F	F			
17	F	40	1986	IVH	P	D	blt. EDAS	*	10
18	F	50	1982	ICH & IVH	F	D	CVD, removal, VPS	*	2
19	F	47	1988	ICH & IVH	E	D		*	2
20	F	47	1982	ICH & IVH	P	P	CVD	*	5
21	F	62	1986	ICH	F	D		*	5
22	F	7	1985	ICH & IVH	E	E	blt. EDAS		
23	M	18	1981	ICH	D	D			
24	F	19	1978	ICH	D	D			
25	F	13	1987	ICH	F	E	blt. EDAS and STA-MCA anastomosis		
26	F	19	1986	ICH & IVH	P	F	lt. EDAS		
27	F	57	1988	IVH	F	P	CVD		
28	F	52	1988	ICH	E	E	rt. EMS		

IVH indicates intraventricular hemorrhage; SAH, subarachnoid hemorrhage; ICH, intracranial hemorrhage; E, excellent; G, good; F, fair; P, poor; D, died; EDAS, encephalo-duro-arterio-synangiosis; VPS, ventriculo-peritoneal shunt; STA-MCA, superficial temporal artery-middle cerebral artery; AN, aneurysm; CVD, continuous ventricular drainage; removal, removal of cerebral hematoma; EMS, encephalo-myo-synangiosis.

施行例1例を含む)は初回入院中に脳出血が原因で死亡していた(致死率25%)。

これら7例を除く21例に対する外科的治療は19例(90.5%)に施行されていた。血行再建術10例(EDAS(encephalo-duro-arterio-synangiosis):7例12側、EMS(encephalo-myo-synangiosis):1例1側、浅側頭動脈・中大脳動脈(STA-MCA)吻合術1例1側、STA-MCA吻合

術およびEDAS:1例2側)、脳室ドレナージ6例、血腫除去術1例、動脈瘤クリッピング術3例、脳室腹腔短絡術2例であった。血行再建術は、EDAS:7例12側、EMS:1例1側、浅側頭動脈・中大脳動脈吻合術のみ(STA-MCA anastomosis):1例1側、EDASおよびSTA-MCA anastomosis:1例2側であった(表2)。これらの出血発症の28例中、初回入院時死亡例

7例を除いた、発症後10年以上の追跡調査可能症例21例（経過観察期間10～22年、平均 14.2 ± 3.5 年）を対象に、出血発症モヤモヤ病の臨床像および再出血について検討した。

Ⅲ. 結 果

1. 再出血

経過中に再出血を来したのは21例中6例（28.6%）、男女比は1：5だった。再出血時期は、2年後、5年後は各々2例、10年後、20年後が1例ずつ、平均7.3年後だった（図3）。初回出血後5年以内に再出血が多い傾向が認められたが、20年後に再出血により死亡した症例も見られた。再出血時の年齢は49～67歳、平均54.3歳だった。出血型は、脳内出血3例、脳内出血に脳室内出血を伴ったもの2例、脳室内出血1例だった。6

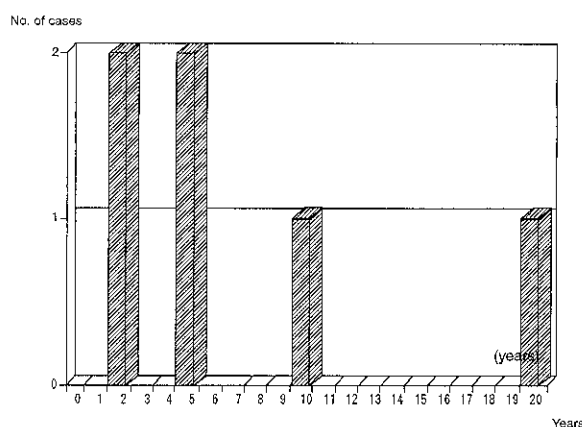


Fig. 3. Interval from initial episode of re-bleeding. Re-bleeding tends to be common within 5 years after the first bleeding, although some cases of re-bleeding occur after a long period.

例中4例が再出血時に死亡しており（致死率66.7%）、初回入院時（致死率21.4%）に比べて再出血時の死亡率は高かった（表3）。血行再建術非施行症例13例中、再出血は5例、38.5%に認められ、3例が再出血により死亡していた。血行再建術施行9例中の再出血は1例、11.1%で、再出血により死亡していた。以上の結果より、血行再建術の有無による再出血の発症率を比較した結果、Chi-square testで0.15 ($p > 0.05$)と有意差は認められなかった（表3）。

また、治療内容別に再出血頻度を比較すると、保存的治療6例中2例（33.3%）、血行再建術10例中1例（10%）、脳室ドレナージ、VPS、血腫除去術、動脈瘤クリッピング術など、計6例中2例（33.3%）だった（表4）。

2. 長期予後

長期観察可能だった出血発症21例中のうち、5例（23.8%）が再出血死、2例（9.5%）が他因死していた。生存例は、血行再建術施行8例、非施行症例6例、計14例（66.7%）あり（表3, 4）、ADLは退院時に比べて改善4例、悪化1例、他10例は不変であった（表2）。血行再建術

Table 4 Treatment and re-bleeding ratio

Treatments	No. of cases	No. of rebleeding	Rebleeding ratio (%)
Conthervative	9	3	33.3
Bypass surgery	10	1	10.0
CVD and /or hematoma removal	6	2	33.3
Other surgery	3	0	0

Table 3 Summary of long-term outcome.

	No. of cases	Death due to first bleeding (%)	Death due to other causes on 1st admission	No. of follow-up cases	Rebleeding (%)	Death due to rebleeding	Death due to other causes	Mortality (%)	No. of survivors (%)
Without revascularization	18	4(22.2)	1	13	5(38.5)*	4	1	38.5*	8(61.5)*
With revascularization	10	1(10.0)	1	8	1(12.5)	1	1	25.0	6(75.0)
Total	28	5(17.9)	2	21	6(28.6)	5(23.8)	2	33.3	14(66.7)

The follow-up period is from 10 to 22 years (mean 14.2 ± 3.5 years). * The rebleeding, mortality and survival rate were compared between the patient group of without and with revascularization. No significant difference at $P > 0.05$ (Chi-square test for independence).

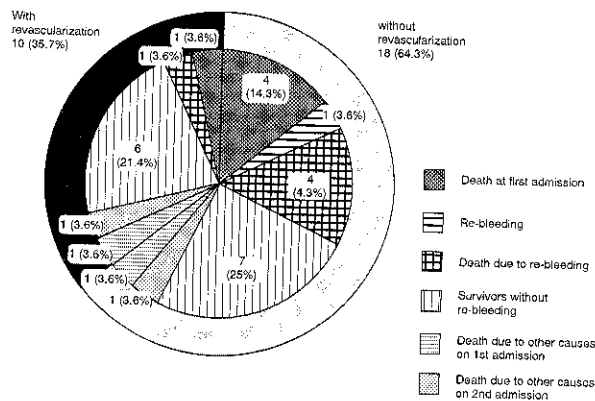


Fig. 4. Long-term outcome of hemorrhagic patients. 7 cases (25.0%) died at first admission. 5 (23.8%) died of re-bleeding and 2 died of other causes. 14 patients including one patient with re-bleeding survive.

の有無による生存率は各々75%, 61.5%, Chi-square testで0.25 ($p>0.05$)と、有意差は認められなかった(図2)。

IV. 考 察

今回の調査結果で得られたモヤモヤ病における出血発症の頻度は26.2%と厚生省班会議の調査結果に近似するものであった¹⁾。母集団の絶対数は厚生省の1101例に対して107例と少ないが、発症地域は宮城県に限定されており、全例脳血管撮影にてモヤモヤ病と確定診断が得られ、かつ、発症後10年以上経過した症例のみに限定した。再出血率は今回の調査結果28.6%に対して、厚生省の報告の方が16.7%と若干低い。しかし、厚生省の報告同様に追跡期間を1995年までとすると、再出血頻度は出血発症38例中6例、15.8%となり、差は認められなかった。以上より、今回の調査結果は、モヤモヤ病の出血発症症例の10年以上の長期追跡結果として信頼に値するものと考えられる。

モヤモヤ病に対する外科治療としては、小児に対する種々の間接・直接血行再建術、虚血症状で発症した成人に対する直接血行再建術の効果が認められており、虚血症状に対する外科治療の有効性は認められている²⁻⁷⁾。しかし、出血発症の症例に対しては、再出血の予防に対する外科治療の有効性は確認されていない。モヤモヤ病での出血原因とされている、モヤモヤ血管への hemodynamic stress を、血行再建術による側副血行路

の発達により減少しうるといわれているものの、術後の長期追跡結果に乏しく、再出血の頻度を有意に減少させるか否かという結論を導くことは困難であった⁸⁻¹⁰⁾。Houkin Kらは、平均6.4年の術後経過観察期間で治療方法別に再出血の頻度を求めて、有意差は認められないものの、バイパス手術群に再出血の頻度が少ない傾向にあり、その効果に期待しうると報告している⁹⁾。しかし、治療方法別の再出血率に有意差は認められないとする結論が、厚生省の報告であった⁷⁾。

今回の我々の調査結果においても、やはり bypass surgery の有意な効果は認められなかった。再出血率の比較だけでは、bypass surgery 施行群が11.1%、非施行群が38.5%と、bypass surgery 施行群において治療効果が認められる傾向はあった。Houkin Kらは、治療後の経過観察期間が平均6.4年であることより、さらに長期に追跡する必要性を述べている⁹⁾。今回の我々の調査対象は、平均14.3年という約2倍の術後経過観察期間出会ったが、それでも有意差を導き出すことは出来なかった。

今回の調査では、再出血症例6例中5例が再出血により死亡しており、その予後の悪さからも、出血発症症例の治療目的が再出血の予防であることに異論はない。しかし1976年以降に発症した症例の最長20年、平均14.3年の長期追跡結果からでも、年齢、性別、ADL、治療方法などに再出血の明らかな要因は認められなかった。逆に、治療法の如何にかかわらず、長期予後のADLが退院時と変わらない症例の多さが示され、多くの症例が初回発作の程度によりその後のADLが規定されていることが伺われた。

モヤモヤ病多発国の日本においても、その発生頻度が10万人に1人以下と少なく、確定診断・発症登録されずにいる症例が多数いる可能性もあり、また、その治療方法も多施設にわたって様々であることが、その全体像の把握、治療効果判定を未だに困難なものにしていると考えられた。特に出血発症症例では、最初の出血の程度により患者のADLが規定されることにより、bypass surgery を受ける対象に既にバイパスがかかってしまう問題がある。このように、異なる要素の多い集団での適正な比較検討は、さらに困難であると考えられた。

これまでの日本厚生省からの報告、及び今回の調査結果より、出血発症モヤモヤ病に対する血行再建術が有意に再出血を予防するという結果は導き出せなかったが、その傾向が認められたことより、再出血予防における bypass surgery の効果に期待するところである。発症状況、治療方法に関して、さらに詳細な検討を加えた前方視的研究が必要と考えている。

文 献

- 1) Suzuki J, Takaku A: Cerebral vascular "Moyamoya" disease. A disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969; 20: 288-299.
- 2) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Kawamura J, Sasaki T. Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. *J Neurosurg*. 1978; 49: 679-688.
- 3) Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, Sasaki T, Yoshida Y, Ohnishi H, Taki W. A surgical treatment of "moyamoya" disease "encephalo-myosynangiosis". *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1977; 17 [Part I]: 29-37.
- 4) Yoshida Y, Shirane R, Yoishimoto T: Non-anastomotic bypass surgery for childhood moyamoya disease using dural pedicle insertion over the brain surface combined with EGMS. *Surg Neurol*. (In press)
- 5) Mizoi K, Kayama T, Yoshimoto T, Nagamine Y. Indirect revascularization for moyamoya disease: is there a beneficial effect for adult patients? *Surg Neurol*. 1996; 45: 541-549.
- 6) Ikezaki K, Fukui M, Inamura T, Kinukawa N, Wakai K, Ono Y. The current status of the treatment for hemorrhagic type moyamoya disease based on a 1995 nationwide survey in Japan. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997; 99: 183-186.
- 7) Fujii K, Ikezaki K, Irikura K, Miyasaka Y, Fukui M. The efficacy of bypass surgery for the patients with hemorrhagic moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997; 99: 194-195.
- 8) Aoki N. Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of Moyamoya disease: unsatisfactory outcome in the patients presenting with intracranial hemorrhage. *Surg Neurol*. 1993; 40: 372-377.
- 9) Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Takahashi A, Kuroda S. Surgical therapy for adult Moyamoya disease. Can surgical revascularization prevent the recurrence of intracranial hemorrhage? *Stroke*. 1996; 27: 1342-1346.
- 10) Saeki N, Nalazaki S, Kubota M, Yamaura A, Hoshi S, Sunada S, Sunami K. Hemorrhagic type moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997; 99: 196-201.

ABSTRACT

Clinical course and long-term outcome of Moyamoya patients with rebleeding after an episode of intracerebral hemorrhage. Anextensive follow-up study

Takashi Yoshimoto*, Yasuko Yoshida*, Reizo Shirane*

*Department of Neurosurgery, Tohoku University School of Medicine

[Purpose] Revascularization surgery for Moyamoya patients is believed to prevent cerebral ischemic attacks by improving cerebral blood flow. However, measures preventing the occurrence of hemorrhagic Moyamoya patients have not yet been established in the literature due to low rate of onset of hemorrhage as well as originally limited numbers of patients with Moyamoya disease, poor understanding of the clinical course of re-bleeding, correct surgical management, and long-term outcome. We present here results of an overall survey of patients with hemorrhagic Moyamoya disease in a district of Miyagi Prefecture in Japan, and examine their clinical course, efficacy of revascularization surgery, and long-term outcome.

[Methods] This study included 28 Moyamoya patients with episodes of intracranial hemorrhage between 1976 and 1988. The mean follow-up period was 14.2 years. There were 4 males and 24 females aged 7–69 years (mean, 39.2). Cerebral angiography and CT scans were performed for all patients. Surgical treatment was performed in 19 patient (67.9%), and 10 patients (35.7%) underwent revascularization surgery. We observed the clinical course of all 28 patients. We also studied the relationship between the efficacy of surgical treatment and long-term outcome.

[Results] Five of the 28 patients (17.9%) died of the initial intracranial hemorrhage and two patients died of other causes. Re-bleeding occurred in 6 of the remaining 21 patients (28.6%). The interval to re-bleeding ranged from 2 to 20 years (mean, 7.3 years). Of these six patients, four died of re-bleeding. Re-bleeding was observed in one of 8 patients who underwent bypass surgery, and in 5 of 13 patients who did not. This suggested that re-bleeding was less likely to occur in patients who had undergone bypass surgery. However, there was no significant difference in re-bleeding ratio or mortality between patients with and without revascularization surgery ($p > 0.05$).

[Conclusions] In this study, we compiled the results of meticulous follow-up conducted over the past 10 years for patients with hemorrhagic Moyamoya disease. Since hemorrhagic Moyamoya disease is known for the high rate of mortality at the time of re-bleeding and often causes re-bleeding long after the initial episode as much as 20 years later, implementation of long-term preventive measures for re-bleeding is necessary. This suggests that a long-term prospective study using a large number of patients with hemorrhagic Moyamoya disease is required to determine whether or not bypass surgery prevents re-bleeding of hemorrhagic Moyamoya disease.

東北地方におけるもやもや病 東北脳血管障害懇話会もやもや病共同調査報告

吉本高志*1、荒井啓晶*2、櫻井芳明*2

モヤモヤ病の疫学調査はその発生率が低い
ため、大規模なコホートを作る必要があること、また最近でこそMRI, MRAによる簡便な診断基準が作られてから容易になったとはいえ、診断には専門的知識及び診断機器を要するため hospital based study とならざるを得ない。東北脳血管障害懇話会では毎年脳血管障害の中の1疾患について集中的な共同調査を行っており、参加施設は以下に示す脳神経外科、内科を含む神経内科及び放射線科134診療科に参加を仰ぎ調査を行っている。今回我々は1994年-1998年初発の厚生省班研究診断基準に基づくモヤモヤ病確定例につき調査を行い報告する。

方法及び対象

調査対象の施設は東北6県の脳神経外科78、神経内科及び内科50、放射線科6計134診療科で東北6県における有床の神経疾患を診療する可能性のある施設全てを網羅している。まず1次調査として134施設に症例の経験の有無を個別に調査した。回答率は100%で67施設で経験ありとの回答を得、その施設に調査票を送付記入の上回収しデータベースを作成した。調査にあたっては患者データの使用は学術的な目的にのみ使用し、患者のプライバシーは守られる旨のインフォームドコンセントを得るよう各主治医に依頼した。

回収されたデータはFile Maker Pro 4.1 J (クラリス社、USA) に集積し、データ解析はMicrosoft Excel 97及び98 (Microsoft Co. Ltd) 統計処理はStatView 4.0, SAS medical pack を用いた。

結 果

134診療科に症例の経験の有無及び登録の依頼

*1 東北大学脳神経外科

*2 国立仙台病院脳神経外科

Key words: Moyamoya disease, epidemiology

を個別に行った。該当症例の経験の有無についての回答率は100%で67施設で経験ありと回答された。

67施設より193例の登録があったが、初発年が1994より以前の症例、発症時住所が東北6県以外の症例を59例を除く134例を対象として解析した。確定診断は虚血発症例2例を除き全て血管撮影で成されていた。

134例の性別内訳は女性87例、男性47例で性比は1:1.85であった。各年毎の発症数は表1に示した如く、年間25-28例発症しており、県別の人口10万人あたりの発症数はグラフ1に示す。青森、秋田、岩手、福島は0.17-0.18人とほぼ横並びであるが、山形県、宮城県はそれぞれ0.56人、0.38人と突出していたが、その原因は不明である。

発症病型は虚血型が最も多いが(46.2%)、出血発症もそれに匹敵するほどであった(44.0%)。病型別年齢分布は図2に示す。虚血型は10歳未満にピークをもつと共に成人期にも好発する。出血発症は成人期に特有といっても過言ではない。

表1 東北地方におけるモヤモヤ病発症数

1994	1995	1996	1997	1998
25	28	25	28	28

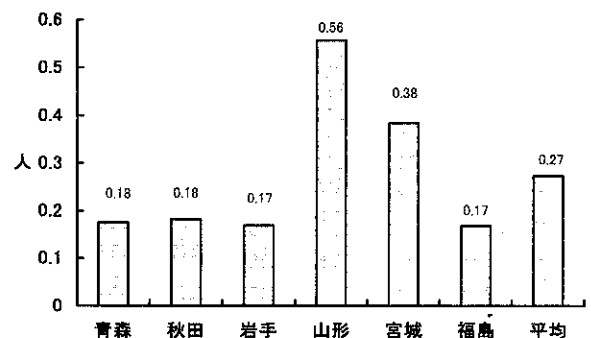


図1 県別年間発症率

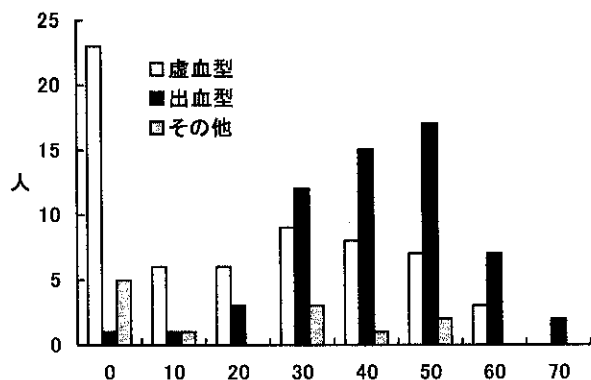


図2 病型別発症年齢分布

これは初発年齢を20歳を境に分けてみると20歳以上の成人の出血発症型が全体の43.9%を占めており、出血発症型のモヤモヤ病が大きな割合を占めているのがわかる。

家族内発生は134例中13例12家系9.7%に認められた。登録患者を含め一家系に二人が10家系、3人、4人がそれぞれ1家系ずつあった。家系内発生例での性別発症数は登録患者以外も含めると女性：男性=25：4と女性優位であり、13家系内での分布を登録患者を中心に集計すると図の如くであった。

考 察

東北地方における神経疾患の患者の流れは各県ともセンター方式であり、本疾患が今回の調査対象となった施設以外で確定診断を受け、治療が成される可能性は殆どない。本疾患は確定診断に至るためには専門的な知識と画像診断を要するため、hospital-based study とならざるを得ない事を考慮すれば可能な限り限定された地域を網羅できたと考えられる。もやもや病の年間発症率は1976-1978年の全国調査で10万人あたり0.107人と報告されていたが²⁾、1994年の全国疫学調査では0.35人¹⁾と算出されている。地域別発症率は北日本でやや高い傾向が示されているが、県毎の発症率はまとまった報告はない。山形、宮城県で発症数が多い原因を地域的環境因子に求める論拠はない。

表2 未成年、成年における発症病型

	虚血発症群	出血発症群
19歳以下	22.0%	1.5%
20歳以上	25.0%	43.9%

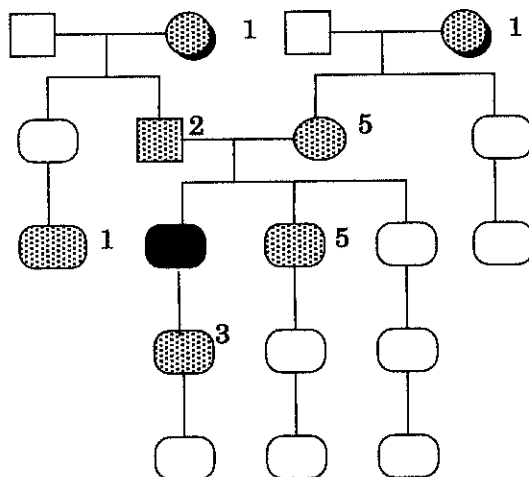


図3 家族発症例の家系内分布

今回の調査で最も注目が必要なのは出血発症例が虚血発症例に匹敵する割合を占め、1995年の全国調査では出血発症例は21.6%²⁾であったのと比べると異なる傾向と考えられる。出血発症例は58例全例が脳血管撮影で診断されている点は注目しなければならず、成人の脳内出血に対して高率に脳血管撮影が行われ、本疾患が発見されているのではないかと考えられた。成人脳内出血に対しては脳血管撮影もしくはMRAによる血管病変の有無を検査することにより、出血発症型のもやもや病の実情が捉えられると推察される。

文 献

- 1) 福井仁士、河野輝昭：ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班1995年度調査票集計結果。厚生省特定疾患ウイルス動脈輪閉塞症調査研究班平成7年度報告集、1996, pp12-16.
- 2) 児玉安紀：モヤモヤ病—病態と疫学—広島医学 38: 343-346, 1985.

ABSTRACT

Epidemiological survey of moyamoya disease during 1994
and 1998 in Tohoku district in Japan.
Committee of cooperative study group of cerebrovascular diseases
in Tohoku district

Takashi Yoshimoto^{*1}, Hiroaki Arai^{*2}, Yoshiharu Sakurai^{*2}

^{*1}Neurosurgical Department of Tohoku University

^{*2}Neurosurgical Department of Sendai National Hospital

Cooperative study group of cerebrovascular diseases in Tohoku district collected 134 definite cases of moyamoya disease with initial attack between 1994 and 1998 from 134 neurosurgical, neurological and radiological units in all six prefectures of Tohoku district. The male/female ratio was 1 : 1.85 and the average annual incidence was 0.27/100,000. Incidence of familial occurrence was 9.7%.

Ischemic attack was the most common type of onset in moyamoya disease (46.2%), however we should stress that hemorrhage was also as many as ischemic type (43.9%) and common in adulthood. We should pay more attention to vascular lesion in intracerebral hematoma in adulthood and further angiographical assessment might reveal hidden adult type of moyamoya disease.

Key words: Moyamoya disease, epidemiology

MRAによる術後治療効果の判定

中山若樹*、宝金清博*、黒田 敏*

I. はじめに

モヤモヤ病における血行再建術後の血管撮影像については数多くの報告があり¹⁻⁸⁾、モヤモヤ血管の消退や側副血行成立に伴う内頸動脈閉塞の進行などが起きてくることは良く知られた事実である。しかし、ある程度侵襲的な脳血管造影を、特に小児において術後も繰り返し行うことは少なく、そのため時間経過に伴う術後の血行動態の変化とその時期は十分には解明されていないのが実情である。一方 magnetic resonance angiography (MRA) は、近年の撮像機器や撮像法の進歩により、空間解像度やコントラストが著しく向上してきており⁹⁻¹⁴⁾、モヤモヤ血管などの描出能力が高まってきた。また非侵襲的であるが故に、頻回に繰り返し行えることが最大の利点である。

そこで術後継続して撮像された MRA を観察し、術後の血行動態の変化について一定の傾向が得られないか検討し、今後、術後の経過観察として、最低限どのような時期に MRA を撮像していくべきか模索してみた。併せて、T2-reversed MRI 法¹⁵⁾を応用した、MR cisternoangiography のモヤモヤ病における有用性についても追加検討した。

II. 対象と方法

術前および術後継続して MRA を撮像したモヤモヤ病を対象としたが、MRA の描出能力の進歩による画像所見の違いをなるべく避けるため、術前の MRA が最近10年間以内のもので、MRA は1.5テスラによる time of flight (TOF) 法を用いている症例に限定した。小児18例32側、成人

11例18側が対象となった。

尚、手術の方法として、症例によって若干の変更はあるが通常は、直接的血行再建として、浅側頭動脈 (superficial temporal artery; STA) の前頭枝と脳表の中大脳動脈 (middle cerebral artery; MCA) の直接吻合である STA-MCA 吻合術と、間接的血行再建として、dural window を作った硬膜の flap を内側に翻転する encephaloduro-synangiosis (EDS) と、STA の頭頂枝を脳表に這わせる encephalo-arterio-synangiosis (EAS) と、側頭筋を dural window から脳表に接地させる encephalo-myo-synangiosis (EMS) を全て合わせて行い、STA-MCA anastomosis+EDAMS とすることを基本としている^{16,17)}。

MRA の撮像条件は撮像年や機種によって若干の差異はあるが、sequence は 3D-spoiled gradient-recalled echo (3D-SPGR) で、flip angle 20°, TR=37 msec, TE=6.9 msec, band width 15.63 kHz, FOV 16×16 cm, scan thickness 0.8 mm, locations per slab 48 (8 overlaps), 2 slab, matrix 256×192, acquisition 1 で、撮像時間は11分29秒である。

各症例の MRA を観察し、術後どのような変化がいつごろの時期に起こるのかを分析した。観察項目は、(1)モヤモヤ血管の消退、(2)内頸動脈狭窄・閉塞部の近位への進展もしくは内頸動脈全体の狭小化、(3)外頸動脈分枝、すなわち浅側頭動脈 (STA)、中硬膜動脈 (middle meningeal artery; MMA)、深側頭動脈 (deep temporal artery; DTA) の太さや信号強度の発達、(4)バイパス吻合部周囲の新生血管の増生、(5)中大脳動脈水平部の遠位部の描出良好化、の5点とした。これらを観察する際、MRA 所見は絶対的なものではなく、偽陰性や偽陽性の問題があるので、先立って撮像された MRA と比較し相対的な変化を評価した。例えば、術前の MRA で存在するはずの

* 北海道大学大学院医学研究科 脳科学専攻 神経病態学講座 脳神経外科学

Key Words: Moyamoya disease, MRA, postoperative revascularization, follow-up protocol

モヤモヤ血管が見えなければ、術後の MRA でモヤモヤ血管が無くとも、モヤモヤ血管の消失とはならない。

1998年12月以降は、MR cisternoangiography も同時に撮像しているので、MRA と所見の比較をした。これは基本的には、血管の描出に適するべく条件を設定した T2-reversed imaging 法であり、中大脳動脈 M1、または内頸動脈終末部の走行に沿ったスライス面で撮像し、モヤモヤ血管の状態や、内頸動脈および中大脳動脈の狭窄性所見を観察した。撮像条件として、fast spin echo (FSE) 法、TR=3000 msec、TE=133 msec、echo train=12、block size 512、phase step 256、FOV=16 cm、slice thickness 10 mm、acquisition 4 回であり、撮像時間は 2 分 6 秒である。

Ⅲ. 代表症例

〈症例 1〉

6 歳女児の MRA を Fig. 1 に示す。術前の病期は鈴木分類で左がⅢ期、右がⅡ期である。手術は両側ともほぼ同時期に STA-MCA anastomosis + EDAMS を行った。術前の MRA では内頸動脈終末部および中大脳動脈起始部の周辺にモヤモヤ血管を認める (Fig. 1-a)。Fig. 1-b は、左側術後 1 ヶ月、右側術後 2 週間の MRA である。術前に認められたモヤモヤ血管は消失している。Bypass の patency は明らかではないが、右側では吻合された STA がかるうじて見えている。

Fig. 1-c は、術後 1 年の MRA である。明らかに、両側とも STA が発達して中大脳動脈分枝が良好に描出されており、血行再建による側副血行の成立が良好であることが伺える。さらに STA 吻合部の周辺に新生血管と思われる細かい網状の血管が出現しているのは特記すべき事項である。〈症例 2〉

12 歳女児の術後の MRA の経過を Fig. 2 に示す。術前の病期は左がⅡ期、右がⅢ期であり、両側ともほぼ同時期に STA-MCA anastomosis + EDAMS を行った。術後早期 (左術後 2 週、右術後 1 ヶ月) の MRA (Fig. 2-a) と、術後 2 年の MRA (Fig. 2-b) を比較すると、STA が発達してきたとともに、右内頸動脈の閉塞部が C1 部から C2 部まで進行してきている。さらに術後 4 年目になると (Fig. 2-c)、よりいっそう STA は発達し、頭蓋内 STA の周囲に新生血管が増生している。又、両側中大脳動脈水平部の描出が良好になっており、側副血行の発達により中大脳動脈遠位部が逆行性の血流を持つようになったものと思われる。

〈症例 3〉

Fig. 3 は、8 歳女児の術後の MRA である。術後 4 年目の MRA でも左の MMA がかすかに認められるが (Fig. 3-a)、術後 6 年目で、両側の MMA が明らかに認められるようになり、中大脳動脈分枝の描出も強くなってきている (Fig. 3-b)。術後 8 年目には、さらに MMA の太さが

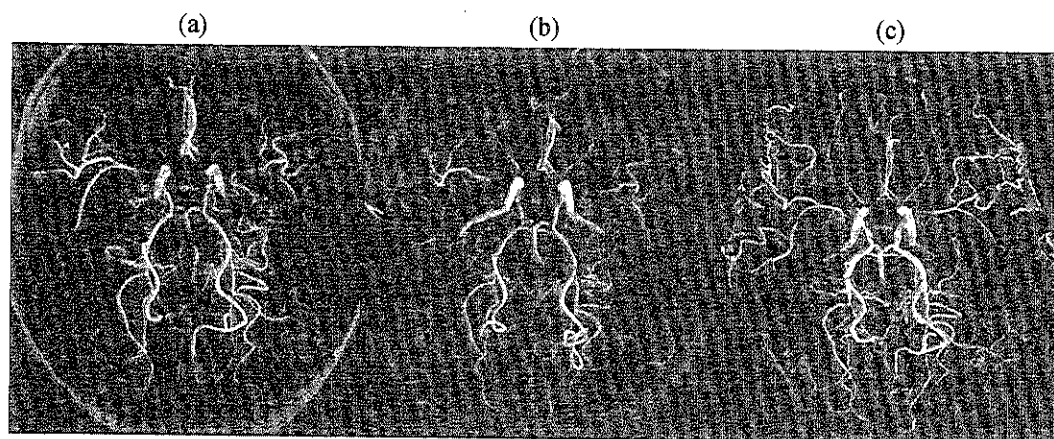


Fig. 1 (a): Preoperative magnetic resonance angiography (MRA) of case 1 demonstrating Moyamoya vessels around terminal portions of bilateral internal carotid artery and origins of middle cerebral arteries. (b): MRA taken early after bilateral revascularization surgery that shows vanishing of Moyamoya vessels and faint right superficial temporal artery (STA) which was anastomosed to middle cerebral artery (MCA). (c): MRA, which was taken 1 year after the surgery, demonstrating thickening of bilateral STA and its good supply to MCA branches. Also the appearance of fine vascular network around anastomosis points can be seen.

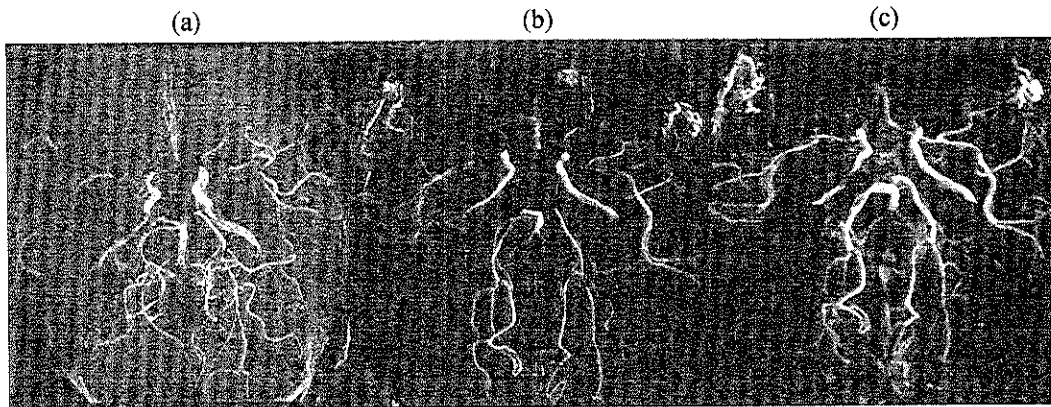


Fig. 2 Magnetic resonance angiography (MRA) of case 2 which was taken 2 years after bilateral revascularization surgery (b) shows thickening of bilateral superficial temporal artery (STA) and progress of occlusive change of right internal carotid artery (ICA) comparing to MRA which was taken early after the surgery (a). The occlusion point of right ICA proceeded to C2 from C1. Four years after the surgery, STA thickened furthermore and fine vascular network around anastomosis points appeared (c). In addition, the distal part of bilateral middle cerebral artery horizontal portion came to visible clearly.

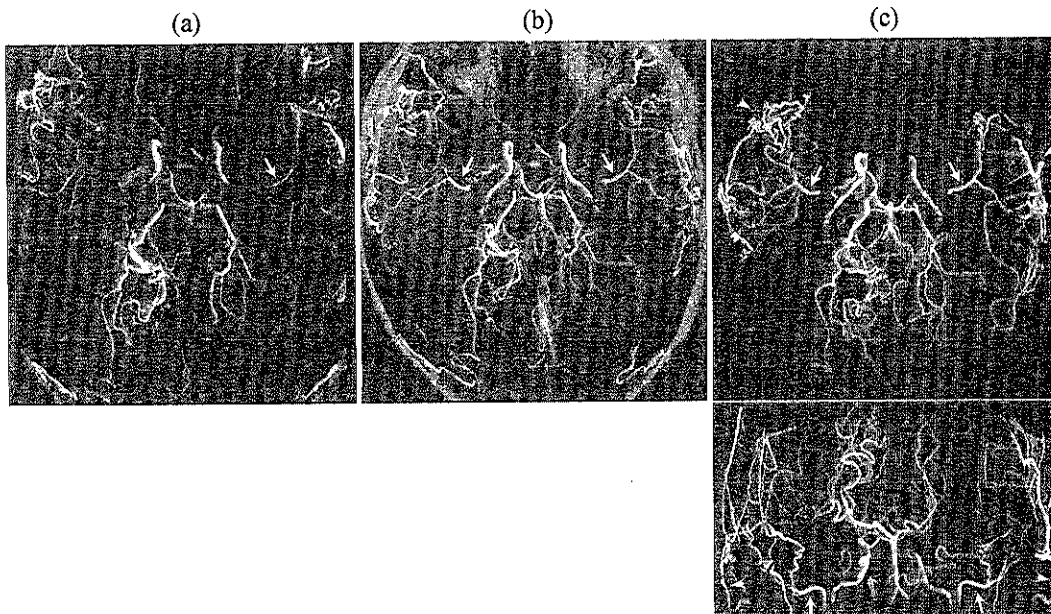


Fig. 3 (a): Magnetic resonance angiography (MRA) of case 3 which was taken 4 years after bilateral revascularization surgery showing faint left middle meningeal artery (MMA, arrow). (b): MRA which was taken 6 years after the surgery demonstrating development of bilateral MMA (arrows) and improvement of visibility of middle cerebral artery. (c): MRA which was taken 8 years after the surgery demonstrating further thickening of MMA (arrows) and also thickening of superficial temporal arteries (arrow heads).

発達し、STA も併せて発達してきている (Fig. 3-c)。

〈MR cisternoangiography〉

9歳男児、右片側モヤモヤ病症例のMRAとMR cisternoangiographyをFig. 4-aに示す。MR cisternoangiographyは、高空間解像度であり、MRAでは描出困難なモヤモヤ血管も、適確に把握できる。また、Fig. 4-bは、上記症例の正

常側内頸動脈と(図左)、6歳男児両側モヤモヤ病症例の両側内頸動脈だが(図右)、後者の症例では、内頸動脈終末部の高度狭窄が良好に認められる。

IV. 結 果

各症例につき、方法の項で挙げた5つの観察項目が、いつの時点のMRAで認められたかを、

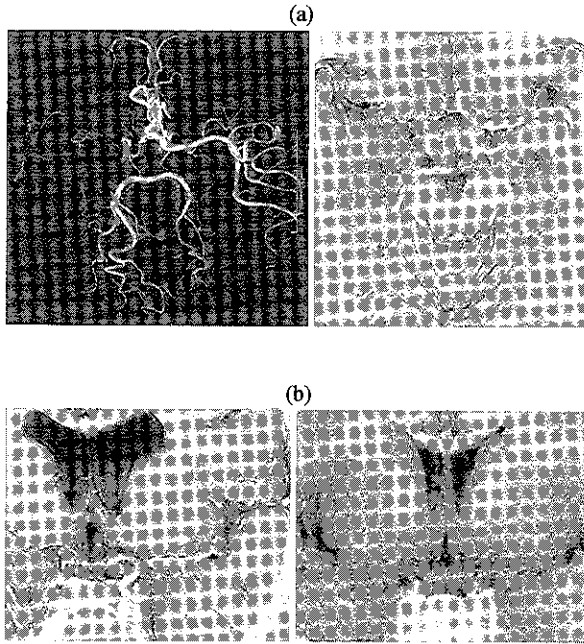


Fig. 4 (a): Magnetic resonance angiography (MRA; left figure) and magnetic resonance cisternography (MRCA; right figure) of right unilateral Moyamoya disease. MRCA has good expression of Moyamoya vessel, which is not can be seen in MRA, as reticular thin vessels. (b): MRCA of the above case (left figure) showing normal left internal carotid artery (ICA), and MRCA of bilateral Moyamoya disease case (right figure) showing stenocclusive change of carotid fork clearly.

表にまとめた (Fig. 5)。Fig. 5-a が小児例、Fig. 5-b が成人例である。全ての MRA で該当所見がなかった小児 3 例 6 側と 1 例 1 側、および成人 1 例 2 側は、除外してある。また、白丸印は、MRA は撮像したものの、5 つの観察項目に当てはまる所見は得られなかったという意味である。

それぞれの症例が全ての観察項目に当てはまる事象を表出する訳ではないし、過去の症例では MRA を撮像した回数や時期がまちまちであるため、具体的にその事象が起きた時期を特定するのは困難である。例えば case 11 のように、術後 2 年目で術後初めての MRA を撮像し、そこでモヤモヤ血管の消退が認められても、それがいつ起こったのかは全く不明である。しかし、術後 3 ヶ月以内に MRA を撮像し、その時点でモヤモヤ血管の消退が認められ、明らかに早期にモヤモヤ血管が消退したと思われる例が 9 側あり、2 週以内のものはそのうち 6 側であった。すなわち、

モヤモヤ血管の消退は術後比較的早期に起こってくるものと思われる。中には、術後半年ないしは 1 年でモヤモヤ血管は消退しておらず、術後 2.5 年で消退した例が 3 側認められたが、これは術前の病期やバイパス開存度には関連性はなかった。

内頸動脈狭窄・閉塞所見の進行をみると、これは術後数ヶ月から数年まで、様々な時期に起こってくるようだが、モヤモヤ血管の消退ほど早期には認められない。外頸動脈分枝の発達も内頸動脈所見とほぼ同様の傾向だが、特に小児例では、どちらかという外頸動脈系の変化の方が先に起こってきている印象はある。

吻合部周囲の新生血管増生は前記の所見よりも明らかに遅れて 1 年以上過ぎてから現れてくる様である。ただし、特に小児の場合 1 年以内に認められる場合がある。中大脳動脈遠位部の可視化は、更に遅れて認められる傾向があった。

以上のように全体を見回すと、術後の血行動態の変化として、まずモヤモヤ血管の消退が早期に起こってから、数ヶ月ないしは 1 年ほどで外頸動脈分枝が発達し、それと並行してかやや遅れて内頸動脈の閉塞性変化が進行し、更にそのあとで吻合部周囲の新生血管増生が起こり、中大脳動脈遠位部が逆行性に流れるようになってくるものと推測される (Fig. 6)。

V. 考 察

MRA でモヤモヤ血管が観察できることは、十分意見の一致が得られているところである⁹⁻¹⁴⁾。近年の MRA は、その描出能力が非常に向上しており、モヤモヤ血管描出の良質化はもとより、その他様々な術後の血行動態の変化を捉えることが可能となった。この非侵襲的方法である MRA によって術後の経過観察を適確に行えるならば、患者の負担を軽減させることが出来るのみならず、その頻用性ゆえに、病態の術後変化の解明にもつながるものと考えられる。

今回行った過去 10 年間の MRA の観察では、モヤモヤ血管の状態以外に、側副血行に関与する外頸動脈系分枝 (STA, DTA, MMA) が太く変化する現象や、内頸動脈の狭窄性・閉塞性所見の進行が観察された。さらに、開頭範囲内のバイパス吻合部周囲に新生血管と思われる網状の血管影

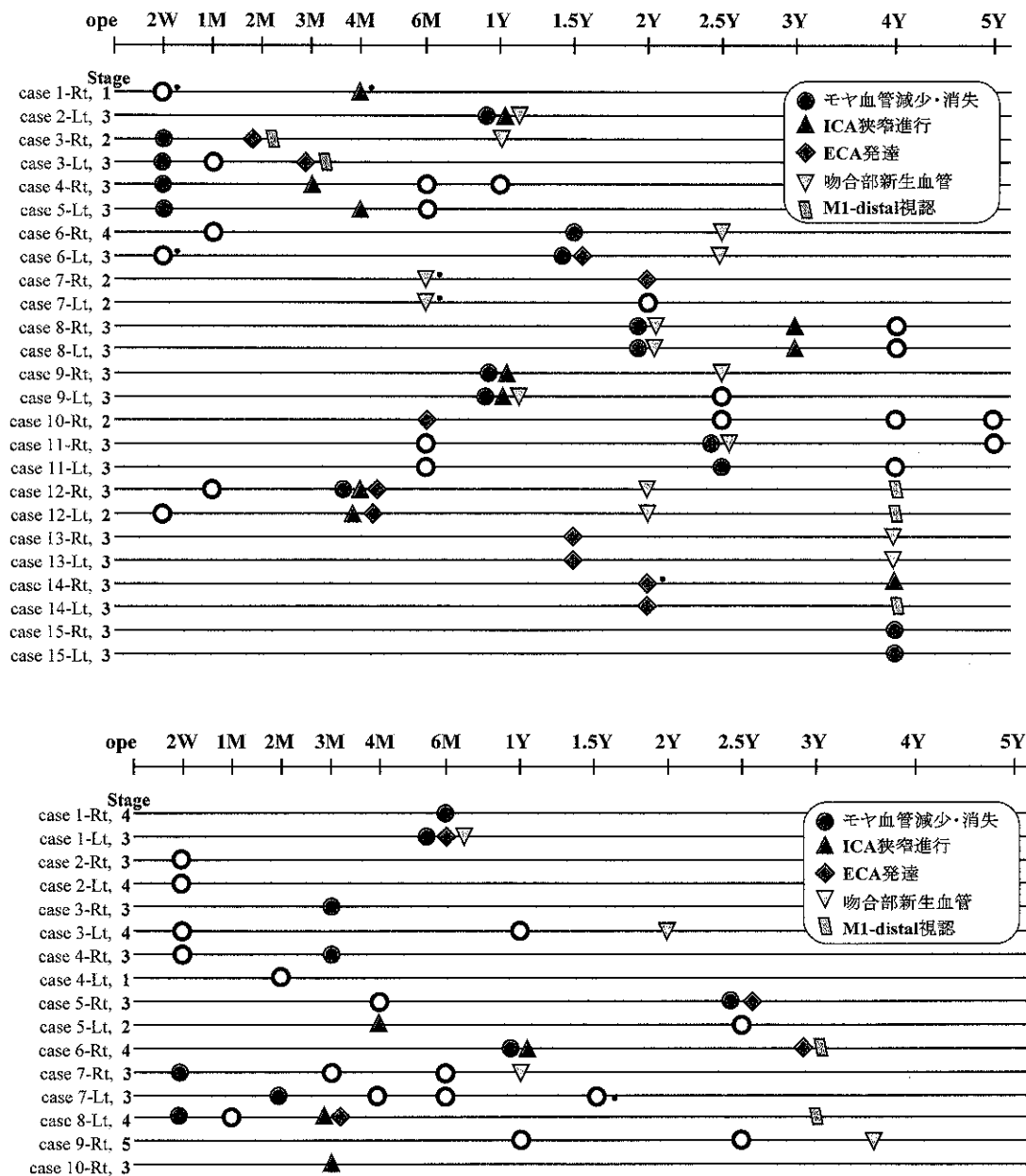


Fig. 5 Summary of findings of postoperative follow-up MRA, in pediatric cases (a) and adult cases (b). The black dot placed on the right shoulder of the mark means that bypass patency was not recognized at that point.

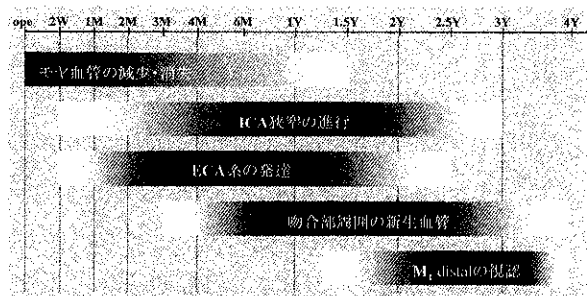


Fig. 6 A schema representing postoperative dynamic change of vascularization inferred from findings of magnetic resonance angiography analyzed in this report.

が認められたり、中大脳動脈遠位部の描出が良好になってくる現象も認められた。

モヤモヤ血管の消退は、血行再建術により側副血行が成立すると、モヤモヤ血管を介する順行性の血流は不要となるために起こると考えられる。過去の術後脳血管造影所見を主体とした報告でも術後数週から数ヶ月の早期に起こるといわれており^{2,6,8)}、今回のMRAの所見でもそれに矛盾はしなかった。ただしTOF法でのMRAは、特に弱い血流には不利な傾向があり、偽陰性の問題を基本的にかかえている。従って、術前のモヤモヤ血

管の増生が軽微な場合は術前から MRA では検出されていないことがあり、こういった例では術後のモヤモヤ血管の消退はとらえられないことになる。その点、高空間解像度である MR cisternoangiography はモヤモヤ血管の描出には優れており、これを併用することにより、MRI 検査でのモヤモヤ血管の検出能は高まるものと考えられる。

内頸動脈閉塞性所見の進行も、一見すると病期が進行した様に見えるが、側副血行成立によって不要となったための変化であるとも考えられる⁴⁾。これはモヤモヤ血管の消失からやや遅れて起きてくるようであり、同時に外頸動脈系分枝の発達も並行して起こってくる。両者のどちらが先行してくるかは不明であるが、外頸動脈分枝が太くなるほどの側副血行が成立するからこそ、内頸動脈経由の順行性血流が不要と成り得るのであろう。尚、MRA では内頸動脈終末部の閉塞高位を厳密に特定するのは難しい傾向があり、over estimation すなわち偽陽性の問題を考慮しながら観察する必要がある。内頸動脈閉塞所見の判定も、MR cisternoangiography を併用すべき点である。

吻合部周囲の新生血管増生^{3,6)}はさらに遅れて認められた現象である。しかし小児例などでは、術後数ヶ月以内に行われた脳血管造影でも、間接血行再建による効果を含めて新生血管の出現を認めることは臨床的に経験することである。MRA は最近の 2~3 年以内の機種では更にシグナルノイズ比やコントラストが向上しており、新生血管も最近の MRA でやっと描出できるようになったということであって、実際には観察されたよりも早い時期から出現していた可能性はある。従って、新生血管出現の時期を推定するには、現行の MRA で、prospective に検討する必要がある。中大脳動脈遠位部の可視化も同様である。

今回の研究で対象となった過去の症例は、MRA を撮像した時期が症例によってまちまちであり、撮像間隔がかなり空いた例もあったため、それぞれの術後血行動態変化がいつごろの時期に起こるのか特定は困難であった。しかし、おそらくは術後 1 年以内の期間に多くの血行動態変化が集約され、その後は急激な変化は無く、外頸動脈や内頸動脈の変化も緩徐なものと予想される。

従って、今後の MRA による術後経過観察の

指針として、術後 2 週間目、3 ヶ月目、6 ヶ月目、1 年目、以後 1 年おきに撮像することが、最低限必要とされるであろうと思われる。また、モヤモヤ血管の正確な判定や、内頸動脈閉塞高位の観察として、MR cisternoangiography を併用することが望ましい。これは撮像時間が約 2 分であり、患者の時間的負担も少なく済む。一方、MRI の撮像は必ずしも毎回必要ではないと考える。モヤモヤ血管を image の flow void で観察する必要はなく、症状に大きな変化がなければ、大脳萎縮の有無を確認する程度で十分だからである。神経症状が出現したときに随時、拡散強調画像などで対応すべきであろう。

今回の過去の MRA の分析で、術後の様々な血行動態変化が MRA で捉えられることが確認できた。今後、上記のようなプロトコールで統一して症例を重ねれば、それぞれの血行動態変化の出現時期の傾向を絞れることが期待される。また、術前病期や、clinical outcome、術後の血流評価を、それと照らし合わせることで、術後の病態がさらに解明されることが望まれる。

VI. ま と め

1. モヤモヤ血管の消退や、内頸動脈閉塞、外頸動脈分枝の発達、新生血管増生などの術後の経時的変化は、MRA によって十分評価が可能である。
2. 術後の血行動態変化をさらに追求するには、MRA の撮像時期を統一して行う必要がある。術直後、術後 3 ヶ月目、6 ヶ月目、1 年目、以後 1 年おきの撮像が適当である。
3. モヤモヤ血管や内頸動脈閉塞部の詳細な観察には、MR cisternoangiography の併用が望ましいと思われた。

文 献

- 1) Eller TW, Pasternak JF: Revascularization for moyamoya disease: five-year follow-up. Surg Neurol 28: 463-467, 1987.
- 2) Asfora WT, West M, McClarty B: Angiography of encephalomyosynangiosis and superficial temporal artery to middle cerebral artery anastomosis in moyamoya disease. AJNR Am J Neuroradiol 14: 29-30, 1993.
- 3) Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, Sugiu K,

- Ohmoto T: Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 32: 527-531, 1993.
- 4) Suzuki R, Matsushima Y, Takada Y, Nariai T, Wakabayashi S, Tone O: Changes in cerebral hemodynamics following encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) in young patients with moyamoya disease. *Surg Neurol* 31: 343-349, 1989.
 - 5) Matsushima T, Inoue T, Suzuki SO, Fujii K, Fukui M, Hasuo K: Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric patients-comparison between the results of indirect and direct revascularization procedures. *Neurosurgery* 31: 401-405, 1992.
 - 6) Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, Sugiu K, Ohmoto T: Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 32: 527-531, 1993.
 - 7) Sakamoto H, Kitano S, Yasui T, Komiyama M, Nishikawa M, Iwai Y, Yamanaka K, Nakajima H, Kishi H, Kan M, Fujitani K, Hakuba A: Direct extracranial-intracranial bypass for children with moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 99 Suppl 2: S128-133 1997.
 - 8) Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Takahashi A, Kuroda S: Surgical therapy for adult moyamoya disease. Can surgical revascularization prevent the recurrence of intracerebral hemorrhage? *Stroke* 27: 1342-1346, 1996.
 - 9) Hasuo K, Mihara F, Matsushima T: MRI and MR angiography in moyamoya disease. *J Magn Reson Imaging* 8: 762-766, 1998.
 - 10) Pereira PL, Farnsworth CT, Duda SH, Rose M, Reinhold WD, Claussen CD: Pediatric moyamoya syndrome: follow-up study with MR angiography. *AJR Am J Roentgenol* 167: 526-528, 1996.
 - 11) Aoki T, Matsuzawa H, Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Miyasaka K, Saito H: Usefulness and limitation of MR imaging and MR angiography in diagnosis of juvenile moyamoya disease. *No Shinkei Geka* 21: 305-311, 1993.
 - 12) Houkin K, Aoki T, Takahashi A, Abe H: Diagnosis of moyamoya disease with magnetic resonance angiography. *Stroke* 25: 2159-2164, 1994.
 - 13) Houkin K, Tanaka N, Takahashi A, Kamiyama H, Abe H, Kajii N: Familial occurrence of moyamoya disease. Magnetic resonance angiography as a screening test for high-risk subjects. *Childs Nerv Syst* 10: 421-425, 1994.
 - 14) Makiyama Y, Nishimoto H, Aihara T, Tsubokawa T: Magnetic resonance angiography in the management of childhood moyamoya disease: first choice for neurovascular scrutiny. *Surg Neurol* 42: 32-40, 1994.
 - 15) Fujii Y, Nakayama N, Nakada T: High-resolution T2-reversed magnetic resonance imaging on a high magnetic field system. *J Neurosurg* 89: 492-499, 1998.
 - 16) Houkin K, Kamiyama H, Takahashi A, Kuroda S, Abe H: Combined revascularization surgery for childhood moyamoya disease: STA-MCA and encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis. *Childs Nerv Syst* 13: 24-29, 1997.
 - 17) Houkin K, Ishikawa T, Yoshimoto T, Abe H: Direct and indirect revascularization for moyamoya disease surgical techniques and peri-operative complications. *Clin Neurol Neurosurg* 99 Suppl 2: S142-145, 1997.

ABSTRACT

A follow up study with postoperative MR angiography in Moyamoya disease

Naoki Nakayama*, Kiyohiro Houkin*, Satoshi Kuroda*

*Department of Neurosurgery, Hokkaido University Graduate School of Medicine

Postoperative dynamic changes of vascularization in Moyamoya disease is not elucidated enough yet, although many reports described about angiographical findings after revascularization surgery. On the other hand, spatial resolution and image contrast of magnetic resonance angiography (MRA) had been highly elevated by the advancement of the magnetic resonance machine and imaging sequence. MRA can be conducted frequently because of its non-invasivity. Then, we investigated whether MRA can reveals the postoperative changes of vascularization, observing MRA that was taken frequently in cases of Moyamoya disease. In addition, we investigated also usefulness of MR cisternoangiography, which is modified T2-reversed imaging, to Moyamoya disease. Clinical subjects are 18 pediatric cases and 11 adult cases who underwent pre- and post-operative MRA, which was taken by "time of flight" method on 1.5 tesla magnet, repeatedly in recent 10 years. Almost cases underwent both direct bypass surgery of the superficial temporal artery to the middle cerebral artery anastomosis and indirect revascularization of encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis (STA-MCA anastomosis + EDAMS). We observed the change of findings in each MRA comparing to previous one. We found the following tendencies in MRA findings. At first, Moyamoya vessels disappear early after surgery. Next, branches of external carotid artery, that is, superficial temporal artery and deep temporal artery and middle meningeal artery, thicken in several months to 1 year after the surgery. Perhaps almost simultaneously, the steno-occlusive change of internal carotid artery progresses. MR cisternoangiography demonstrated Moyamoya vessel and occlusive change of carotid fork excellently better than MRA. Fine vascular network appear around anastomosis points late afterwards, and the distal part of horizontal portion of middle cerebral artery comes visible. However, the timing of these vascularity changes is different according to the case. It is necessary to decide follow-up protocol to elucidate the vascularization changes more in detail. Two weeks, 3 months, 6 months, 1 year after surgery, and once a year after that, may be proper timing as follow-up MRA examination.

Key Words: Moyamoya disease, MRA, postoperative revascularization, follow-up protocol

脳 SPECT による病期分類の試み

福井 仁士, 桑原 康雄, 松島 俊夫

I. はじめに

モヤモヤ病の病期分類には血管撮影をもとにした鈴木¹⁾の6期分類が広く用いられている。今回、脳血流 SPECT による病期分類を試みたが、まず、PET により定量測定した脳循環代謝を基に、分類基準を設定し、これを半定量的な脳血流 SPECT 所見に当てはめることにより病期分類を試みた。

II. 対象と方法

PET 検査の対象はモヤモヤ病患者 16 例(7-47 歳)で TIA 型 12 例、出血その他が 4 例である。SPECT 検査の対象はモヤモヤ病患者 25 例(3-47 歳)で TIA 型 19 例、出血その他が 6 例である。PET と SPECT での患者のオーバーラップは 3 名のみである。PET 装置は HEADTOME- III (FWHM 10.5mm) を用い、 $H_2^{15}O$ ボーラス静注法により安静時および acetazolamide 20mg/kg 静注後に脳血流を測定した。SPECT 装置は GCA9300 を用い、Tc-99m ECD 同日 2 回投与方法により、安静時および acetazolamid 負荷時の画像を得た。さらに、投与量補正と直線化補正を行い、脳血流を定量化することなしに acetazolamide 負荷による脳血流変化率を算出した²⁾。

関心領域は、PET および SPECT 画像上で大脳半球(線条体を含むスライス)に設定した。

III. 結果

図 1 に PET で測定した大脳半球血流量と血管撮影による鈴木分類との関係を示す。いずれの群でも明らかな低下はない。同様に図 2 に acetazolamide 反応性と鈴木分類との関係を示す。大部分の症例で低下がみられるが、症例毎で程度が異なっている。表 1 に今回提案する脳血流 SPECT による分類を示す。表 2 にこの分類と鈴木分類との関係を示す。両者には一定の関係はみられない。

図1. CBF by angiographic stage

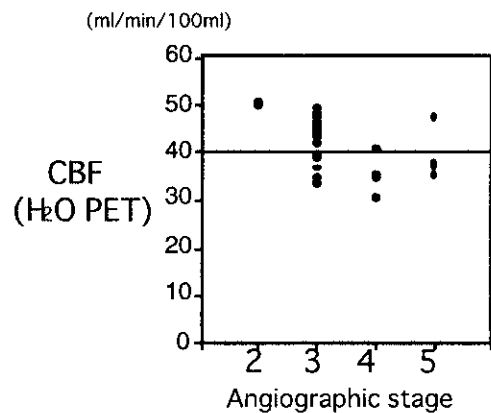
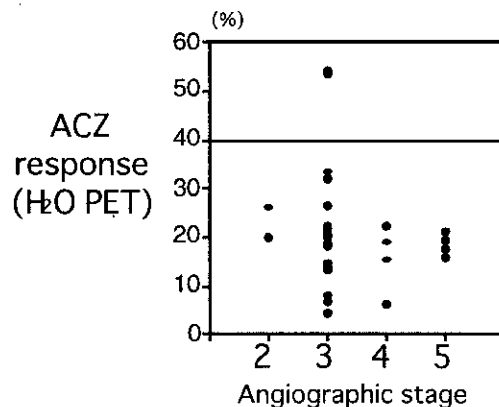


図2. Acetazolamide response by angiographic stage



九州大学医学部 脳神経外科、放射線部
Key words: ウィリス動脈輪閉塞症、病期分類 SPECT