

Table. 2 Changes of CBF and IQ according to treatment in long-term follow-up study.

Cerebral blood flow			
	Improved	Unchanged	Deteriorated
Bypass surgery (cases)	14	4	1
No bypass surgery (cases)	0	1	0

IQ			
	Improved	Unchanged	Deteriorated
Bypass surgery (cases)	1	1	0
No bypass surgery (cases)	1	1	1

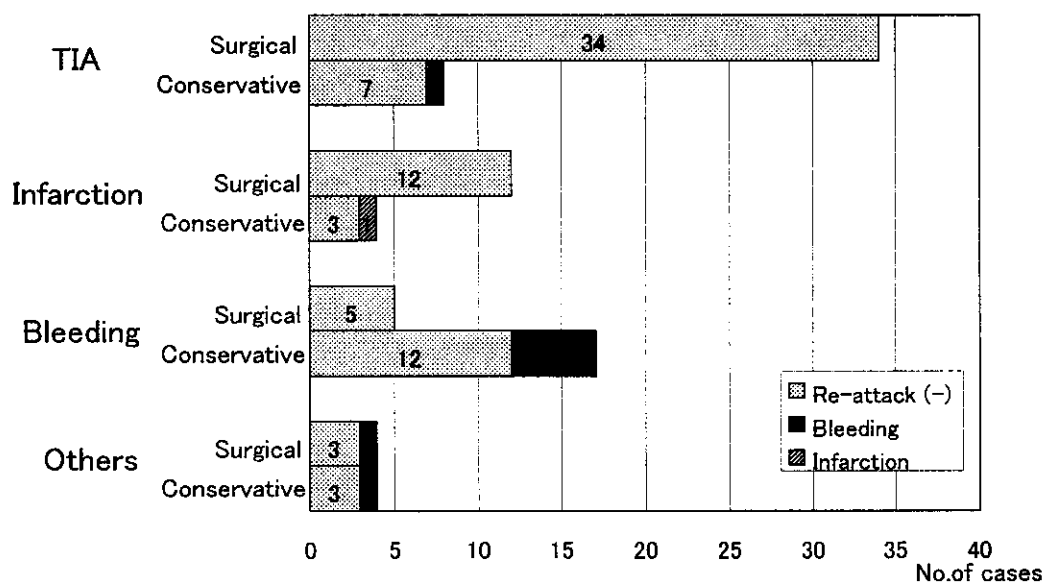


Fig. 6 Re-attack cases according to type of onset and treatment in long-term follow-up study.

#### IV. 追跡調査についての考察

今回われわれは発症から10年以上経過した症例を対象とした長期追跡調査を行い、モヤモヤ病の病態解明を目指すとともに血行再建術が予後に及ぼす影響について検討した。発症年齢分布は10歳以下の症例が圧倒的に多く半数近くを占めており、発症型の内訳は虚血発症が65.9%、出血発症が25.0%と、従来の報告とほぼ一致していた<sup>1) 2) 3)</sup>。

臨床経過の評価をみると、ADLと重症度では小児例の評価や投薬状況の評価の仕方などが若干異なっ

ているため、それぞれを指標にした場合、経過に差がみられた。特にTIA発症例で差が大きく、これまでのADL分類ではTIA発作を認める症例でもADL 1とされていたが、重症度分類では重症度2と評価されるため、重症度分類の方がTIA消失の変化を鋭敏に反映した。また血行再建術は予後の改善に貢献していると思われ、この比較でも重症度分類の方が変化をより鋭敏に現していると思われた。

今回のわれわれの調査では、全体として血行再建術を施行した群の方が良好な改善・結果が得られた

が、出血発症群においては有意差は得られなかった。

以上より血行再建術の有用性が示唆されたが、脳血流改善と臨床像の変化に関しては脳血流の経過を観察できた症例が少なく検討を行うことができなかった。今回の症例群では血行再建術の術式も一定しておらず、血行再建による脳血流の改善が再出血予防やIQの改善に相関するか否かを検証するためには、今後、脳血流検査、IQに関して長期的に症例数を集めることが課題と思われた。

#### V. 新規発症群に関する調査の対象および方法

この調査では、診断当時岡山県下に在住しており、かつ1998年1月より1999年12月の間にモヤモヤ病と新規に確定診断された症例を対象とした。調査方法は長期追跡調査と同様に、当科で診療を行った患者の診療記録、県内の脳神経外科・小児科・小児神経科・神経内科施設で診断・加療された患者について郵送での問い合わせ、岡山県庁に提出されている「ウィリス動脈輪閉塞症臨床調査個人票」による追跡の3ルートで行うことで、岡山県内での新規発症患者をもれなく調査することとし、得られた症例に対し研究班で作成された2次アンケートを行った。

#### VI. 新規発症群に関する調査の結果

症例数は20例で、当科で判明したものが9例、他施設のもの11例であった。男性9例、女性11例で、

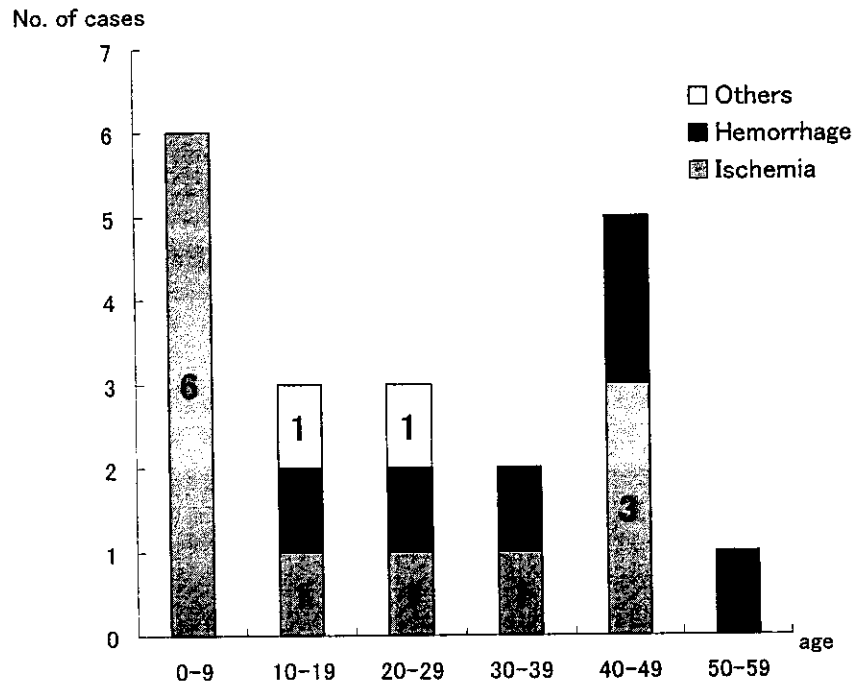


Fig. 7 Patient's age and type at onset in 1998-1999 diagnosed cases.

男女比はほぼ1:1であった。年齢は1歳から56歳で平均発症年齢は24.1歳であり、1例が家系内発症であった。岡山県の人口で計算すると、年間発生率は0.5/10万、10人/200万人となっていた。

発症年齢分布は二峰性を示しており、小児例では虚血発症が、成人例では出血発症が多かった (Fig. 7)。

発症型の内訳は、TIA発症が10例 (50%)、脳梗塞発症が2例 (10%)、出血発症が6例 (30%)、頭痛と無症候性が2例 (10%) であった。この全20症例中血行再建術は11例に行われており、TIA発症例では10例中6例 (60%) に、脳梗塞発症例で2例中2例 (100%) に行われていた。出血発症例では6例中2例 (33.3%) が血行再建術を受けていた

Table. 3 Disease type at onset and surgical treatment in 1998-1999 diagnosed cases.

Disease type at onset	No. of cases	Direct (sides/cases)	Indirect (sides/cases)	Direct + indirect (sides/cases)	No bypass surgery (cases)
Ischemia	12	3/3	8/5		4
TIA	10	2/2	6/4		4
infarction	2	1/1	2/1		
Hemorrhage	6	2/1		1/1	4
Others	2		1/1	1/1	1

(Table 3)。

発症時の脳血管撮影  
6期相分類は18症例35  
側で記録されており、  
片側毎にみると第1期  
が4例、第2期が9例、  
第3期を示したものが  
14例ともっとも多かつ  
た。第4期は4例、第  
5期は2例であり、第  
6期は2例であった。

ADLと重症度はFig.  
8のようになっており、  
ADL 1、重症度 2が  
多かった。

脳血流検査は、手術  
例11例で術前術後に検  
査を行った症例は8例あり、全例で改善が得られて  
いた。非手術例でfollow upが行われたのは3例で  
あったが、いずれも不変であった。IQ検査は、手  
術例で6例に術前術後で行われており、2例がほぼ  
不変、4例に軽度改善がみられた。非手術例で  
follow upが行われたのは1例で、不変であった。

#### Ⅶ. 新規発症群に関する調査についての考察

1998-1999年の2年間で得られた症例は20例で、  
発症年齢分布、発症形式ともに1995年の全国調査、  
今回われわれが行った追跡調査の結果と大きく異なっ  
ていなかった。ただし今回の調査での年間発生率は  
0.5/10万となっており、1995年の全国調査における  
0.35/10万<sup>1)</sup>に比し高かった。これが日本人におけ  
るほぼ正確な発生率か否かは、熊本・宮城両県での  
結果と合わせて検討する必要があると思われる。

長期追跡調査例と比べると、血行再建術が行われ  
た割合はどちらも6割程度でほぼ変わらなかったが、  
出血例に対して手術を行った割合が22.7%から33.3  
%にやや増加していた。手術術式としては、成人例  
は全例直接血行再建術(浅側頭動脈-中大脳動脈吻  
合術)、間接-直接混合再建術が行われており、間  
接血行再建術(EDASなど)は小児に対してのみ行  
われていた。脳血流検査、IQ検査の実施率は上がっ  
ており、血行再建術を行った症例で改善がみられて  
いた。

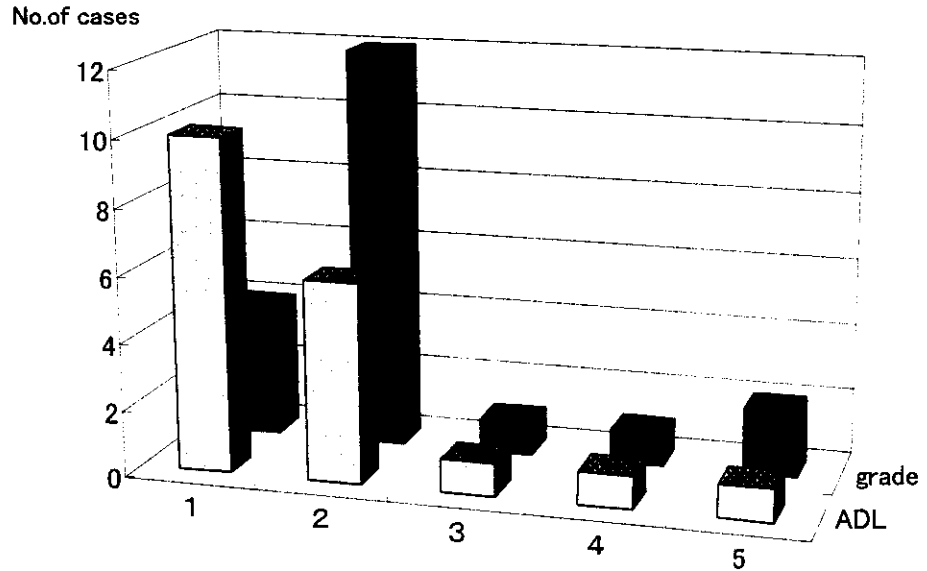


Fig. 8 ADL and Grade at onset in 1998-1999 diagnosed cases.

#### Ⅷ. おわりに

追跡調査、新規発症例に対する調査を通じて発症  
年齢分布、発症形式は従来報告されてきた結果とほ  
ぼ差がなく、モヤモヤ病の臨床像はほぼ安定したも  
のと思われる<sup>1-3)</sup>。男女比についても追跡調査の結果  
はこれまでの女性が多いという報告<sup>1) 3)</sup>に一致す  
るものであったが、新規発症群では母集団が小さい  
ためか差が認められなかった。また1998-1999年に  
新規発症した症例群では、年間発生率は0.5/10万で、  
1995年の全国調査で示された発生率(0.35/10万)  
より高かった。

今回のわれわれの調査では全体的には血行再建術  
施行群の方が予後は良好であったが、出血発症例に  
限れば、手術治療が予後改善に関連するという傾向  
は得られたが有意差は得られなかった。血行再建術  
による再出血予防効果は認められないという報告<sup>2-5)</sup>  
もあり、現在進行中の出血発症モヤモヤ病の  
治療指針に関する研究(JAM trial)の結果が待た  
れる。

また新規発症群では、血行再建術式は小児例、成  
人例でそれぞれある程度一貫した選択がなされ、成  
人に対しては直接血行再建術というコンセンサスが  
得られていることが伺われた。臨床経過の評価とし  
ては従来のADL分類に比べ重症度分類の方がTIA  
の消失を評価する分、鋭敏に変化を反映するものと  
考えられた。新規発症例に関する調査では血行再建  
術が脳血流量やIQの改善に関連性していることが

示唆されたが、脳血流の改善が臨床経過に及ぼす影響については長期にわたるデータが不足しており、今後解明していかなければならない課題と思われた。

## 文 献

- 1) 若井建志、玉腰暁子、大野良之、川村 孝、池崎清信、福井仁士：ウィリス動脈輪閉塞症の記述疫学像：全国疫学調査。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班平成7年度報告書1996. pp33-38
- 2) 森岡基浩、濱田潤一郎、甲斐 豊、生塩之敬：熊本県下におけるモヤモヤ病患者の長期追跡調査-中間報告-。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班平成11年度報告書2000. pp13-15
- 3) 吉本高志、吉田康子、白根礼造：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。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班平成11年度研究報告書2000. pp20-25
- 4) Mizoi K, Kayama T, Yoshimoto T, Kinukawa N, Wakai K, Ono Y: Indirect revascularization for moyamoya disease: is there a beneficial effect for adult patients? *Surg Neurol.* 1996;45:pp541-549
- 5) Aoki N: Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of Moyamoya disease. Unsatisfactory outcome in the patients with intracranial hemorrhage. *Surg Neurol.* 1993;40:pp372-377

## ABSTRACT

### Epidemiological survey of Moyamoya disease in Okayama Prefecture

Takashi Ohmoto, Atsushi Katsumata, Hiroyuki Nakashima,  
Ayumi Nishida, Nobom Kusaka, Kenji Sugiu

Department of Neurological Surgery, Okayama University Medical School

The long-term outcome of patients with Moyamoya disease has not been elucidated. To describe more accurate clinico-epidemiological features, we reviewed Moyamoya patients followed for longer than 10 years since onset and analyzed the patients' clinical course, the rate of re-attack according to the type of onset and treatment.

Eighty-eight cases were collected for our study. The ratio of men to women was 1:2.3. The patients' ages at onset peaked in the first and fifth decades. The clinical presentations at onset were as follows: 22 hemorrhagic type, 58 ischemic type (42 TIA cases and 16 infarction cases), and 8 others including seizures. Fifty-four patients had undergone surgery (5 hemorrhagic type, 46 ischemic type, 3 others), whereas 34 patients were treated conservatively. There was no consistency in the surgical procedure used. Reattack occurred in 9 of the 88 cases (8 bleeding and 1 infarction). The rebleeding rate was high (5/17) in the conservatively treated hemorrhagic group. One of these 9 patients had undergone bypass surgery. In this study, the clinical outcome seemed to be better among surgically treated patients, but it was not significant.

Patients with an initial attack of Moyamoya disease in 1998-1999 were searched every corner of Okayama prefecture to confirm an accurate incidence of the disease. The number of newly diagnosed cases in 1998-1999 was 20 in Okayama prefecture. The incidence of Moyamoya disease in our study was 0.5 per 100,000, which is higher than the incidence (0.35 per 100,000) reported in the nationwide survey in 1995.

# 宮城県におけるモヤモヤ病患者の追跡調査報告

吉本高志、吉田康子、白根礼造

## I. 研究要旨

モヤモヤ病については診断・治療・予後に関して様々な検討が行われ、本研究班における全国調査登録患者数も増加してきた<sup>1-6)</sup>。これらの蓄積をもとに、本疾患の病態把握が可能となってきたが、正確な発症数、治療現況、長期予後についての病態解明についてはいまだ不十分な部分も多い<sup>7-14)</sup>。

そこで、モヤモヤ病患者の現状および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、過去2年間のモヤモヤ病患者の現状と、発症後10年以上追跡し得た症例の長期予後について検討した。

## 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、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を調査対象とした。

1. 現状調査：1998、1999年に新たに発症し診断されたモヤモヤ病患者について、全施設に本研究班で作成したアンケートを配布し、発症状況、病態、治療状況について調査を施行した。調査項目は表1に示した。

2. 長期予後調査：発症後10年以上経過した症例、すなわち1990年度までの症例について、発症時年齢、発症形式、治療方法、入院時および調査時点でのADLについて調査を行った。

## III. 結果

### 1. 現状調査

2年間で発症人数は14例、男女比は5:9だった。

た。宮城県の人口を約230万人とすると、年間発生率はおよそ0.6人/10万人となる。発症時年齢は5~57歳、平均31.1歳で、小児例は5例であった。このうち1例(5歳、女兒)に家系内発症(祖母)を認めた。発症形式はTIA5例、頭痛1例、脳梗塞2例と虚血型が8例で、脳室内出血2例、脳出血2例、くも膜下出血2例の出血型は6例だった(表1)。鈴木<sup>15)</sup>の分類による脳血管造影の6期相分類での病期分類では、2~5期に渡っての分布が認められ、3期が最も多かった。成人発症例で病期が4~5期に多い傾向にあったが(表2)、出血型と虚血型とでは差は認められなかった(表3)。

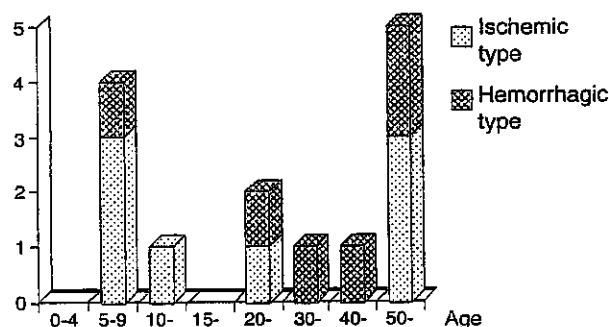


表1. 年齢別病型

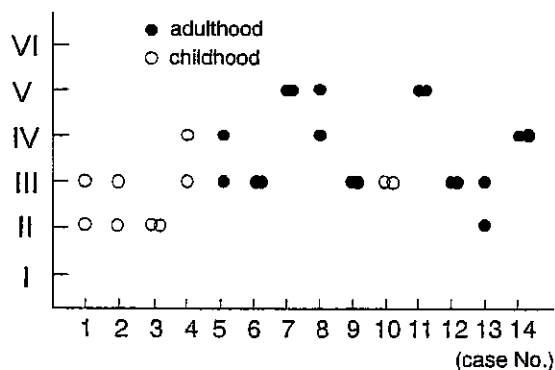


表2. 年齢別病期分類

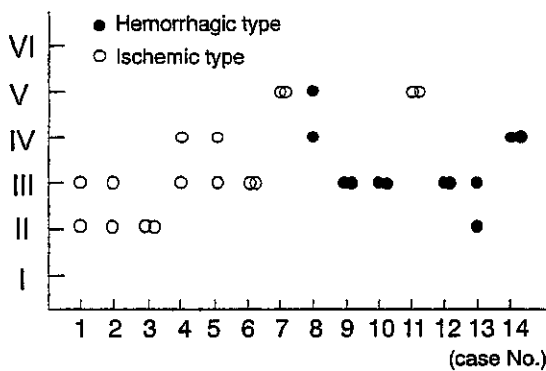


表 3. 病型別病期分類

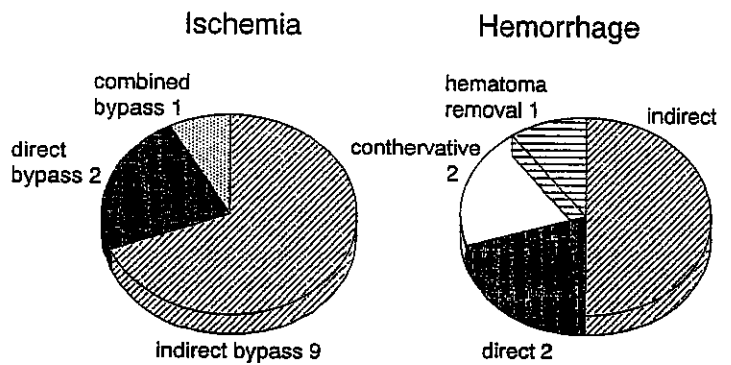


表 5. 病型別治療方法

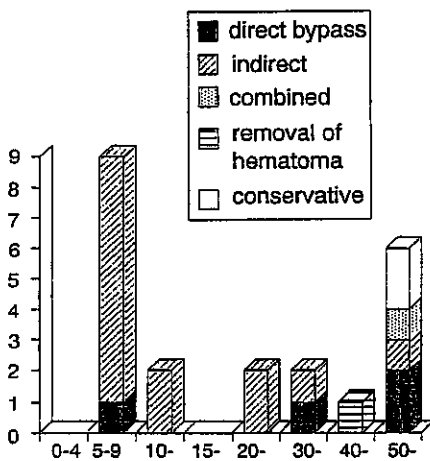


表 4. 年齢別治療方法

No.	SPECT		術後評価	ADL		重症度		結婚 / 子供
	pre	post		pre	post	pre	post	
1	4	1	改善	1	1	2	2	
2	4	2-a	改善	1	1	2	1	
3	2-a	1	改善	1	1	2	1	
4	4	1	改善	1	1	2	1	
5	4		改善	1	1	2	1	
6	4	2-a	改善	2	1	3	1	
7	5	5	改善	4	3	3	2	+ / +
8	5	5	術側は改善	1	4	1	5	
9	4	4	改善	2	2	2	1	+ / +
10	2-a	2-a	改善	5	2	2	2	
11	5	5	改善	5	3	5	3	
12				5		1		
13				1		1		+ / +
14	3			3	1	3	1	+ / +

表 6. 脳血流検査所見、予後評価

知能検査は 14 例中 11 例に施行されており、73~114 (WAIS)、平均  $93.3 \pm 14.0$  だった。頭蓋外内血行再建術は虚血型 8 例は全例に計 12 回施行されており、間接血行再建術が 9 回、直接血行再建術が 2 回、両者の複合術式が 1 回だった (表 4)。出血型では 6 例中 3 例が血行再建術を受けており、間接血行再建術 4 回、直接血行再建術 1 回であった。1 例が血腫除去術のみを施行されていた (表 5)。脳血流 SPECT 検査は 11 例で施行されており、検査所見は安静時に血流低下

を認めるが、CT, MRI で異常を認めないか白質病変のみ、同部の反応性は高度低下している、の所見を呈していた者が 11 例中 7 例と最も多く、血行再建術を施行された 10 例はいずれも検査所見の改善が得られていた。ADL、重症度は経過中に再出血した症例に悪化を認めたのみで、他は不変または改善していた。結婚・子供の有無に関しては、成人女性 5 人中、4 人が発症前に結婚・出産 (自然分娩) しており、1 人は第一子妊娠中後期にくも膜下出血で発症し、帝王切

開で出産していた (表 6)。

## 2. 長期予後調査

発症後 10 年以上経過した症例は 145 例で、1966 年の症例が最も古い例であった。男性 58 例、女性 87 例で男女比は 1 : 1.5 だった。発症時年齢は 1~75 歳で平均 25.3 歳だった。発症形式は TIA 85 例、脳梗塞 24 例、痙攣 2 例、不随意運動 1 例、脳出血 33 例だった (表 7)。虚血型と出血型と二分すると、各々の発症時平均年齢は 21.3 歳、37.4 歳と出血発症の方が年齢が高い傾向にあった。鈴木 of 脳血管撮影による病期分類では調査可能だった症例は 23 例で、1~5 期にわたり、平均 3.3 と 3 期での発症が多く認められた。発症時の ADL はいずれも脳梗塞や脳出血の程度により左右されていたが、発症時死亡例はいずれも重症脳出血例で 4 例だった。脳梗塞、脳出血の再発作については、脳出血発症例に関しては昨年度の研究報告書で報告したとおりで 28 例中長期観察可能群 24 例中で 6 例 (25%) に認められた。虚血型症例で

の脳卒中再発作 (TIA は除く) は 10 例 (8.9%) に認められ、小児 7 例、成人 3 例だった。脳梗塞で再発した例が 8 例で、再発までの期間は 2~6 年、平均 3 年後だった。血行再建術施行群 61 例中 3 例 (4.9%)、非施行群 51 例中が 5 例 (9.8%) だった。再発作時に脳出血を呈した症例は 2 例あり、1 例は脳梗塞で発症した 7 歳女児で、血行再建術は施行されておらず、12 年後の 19 歳時に脳出血・脳室内出血を生じて死亡していた。もう 1 例は TIA で発症した 10 歳女児で、両側 EDAS を施行されていたが 13 年後の 23 歳時に脳出血を呈し、ADL が低下していた。虚血型での血行再建術の脳梗塞再発予防効果を検討してみると、出血症例を除いた血行再建術施行群 60 例中 3 例 (5%)、非施行群 50 例中 5 例 (10%) と、有意差は認められなかった。

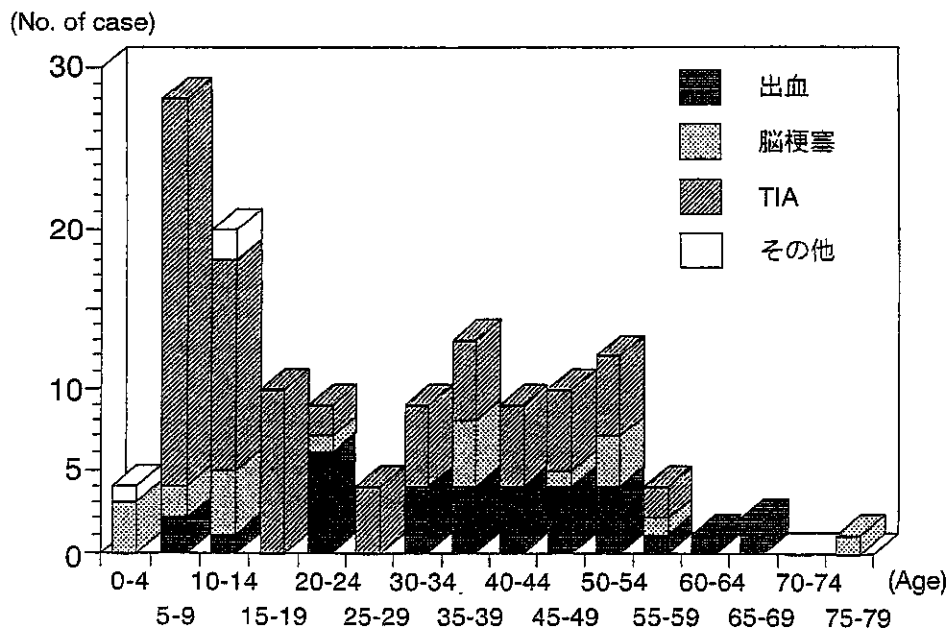


表 7. 年齢別発症形式

#### IV. 考察

##### 1. 現状調査

今回の精密宮城県内調査結果で得られたモヤモヤ病発症頻度は 0.6 人/10 万人と、1995 年の全国調査結果の 0.35 人/10 万人<sup>15)</sup> に比べて高かった。このことから全国調査で登録されずにいる症例の存在する可能性が考えられ、さらに重症脳卒中発症患者でモヤモヤ病の診断がされずにいる症例の存在を考慮すると、患者年間発生率は全国調査よりも高い可能性がある。発症形式、家族例の発生頻度（1 例、7%）については、これまでの報告<sup>16)</sup> と類似していた。発症時の脳血管写像での病期が 3-4 期に多かったことは、もやもや血管増勢期、すなわち脳が側副血行路からの血流を求めている時期での症状発現が多いと解釈でき、脳虚血のみならず、脳出血においても脳血管側副血行路へのストレスが出血の一因と考えられていることを裏付けているといえよう。WAIS による知能検査結果は平均 93.3 と良好であったが、脳梗塞や脳出血を合併している症例で結果が低い傾向にあり、脳卒中発作の予防が本症の機能予後を左右していることがうかがわれた。このことは、家族例における MRA でのスクリーニング、TIA 症例の早期血行再建術、小児期モヤモヤ病患者の早期発見・治療のための小児科との良好な連携などが患者の予後向上に有用であることを示唆していると考えられた。血行再建術は虚血型に対して積極的に行われており、間接血行再建術が最も多く、全国調査結果と同様であった。出血型に対しては出血軽症者に対して血行再建術が施行されている傾向であるが、手法は様々であった。脳血流 SPECT 検査所見では、本症特有の脳循環予備能の低下がいずれも血行再建術により改善されており、外科治療が有効に行われている現状が示された。一方では出血発症型に対して治療方針が定

まっていない現状も示され、本研究班の JAM trial の研究意義が再確認された。2 年間のみの経過では ADL 悪化例は再出血を生じた 1 例に認めただけで、他は手術により TIA が消失するか脳卒中発生からの時間経過により、いずれも ADL は改善していた。TIA での発症症例は 1 例を除き血行再建術後速やかに発作が消失しており、この病態評価に関しては ADL の記載よりも重症度分類の方が数字があがることで病態改善度を表記でき、TIA 発症症例数が最も多い本疾患での重症度分類の有効性が示されていた。女性患者における出産の問題に関しては、妊娠後期や自然分娩時の脳卒中発作、出産時の全身管理の重要性が報告されているが<sup>17)</sup>、自然分娩で出産し、その後の中年期に発症している症例が 4 例も認められたことは、妊娠時期に発作を起こす症例と、自然分娩を合併症なく経験したあとの中年期に発症する症例とでは病因・病態の違いがある可能性も考えられ、興味深い結果であった。

##### 2. 長期予後調査

今回の調査で、脳卒中発作の再発症例について検討してみると、出血型 6 例、25%、虚血型 10 例、9%、全体では 144 例中発症時死亡 4 例を除く 140 例中 16 例 11.4%であった。出血発症に対する血行再建術の再出血予防効果については昨年度の研究報告で報告したが、結論は得られていない。虚血発症に関してはこれまでの研究報告からその有効性はすでに認められている。今回の長期予後調査でも再発作時に脳梗塞を生じた 8 例中 5 例は非手術群であったが、3 例（いずれも小児期発症症例）は血行再建術を受けていた。全国調査と違い、血行再建術の脳梗塞予防効果が有意に出なかったことは、1970 年代の古い症例が含まれているため、術式の違いが手術効果の差を



もたらし、再発症例が多くなった理由とも考えられた。手術効果の検討については、一定の術式で統一して検討する必要があった。また虚血発症後の再発脳卒中が出血型であった2例のうち1例は両側 EDAS 術後 13 年目に脳出血を起こしていた。小児では病期が進行することが知られているが、治療後の病期の進行、脳循環動態の変化あるいは非改善部位の残存などが原因として考えられ、治療後の脳血流動態の把握も再発作予防に重要であると考えられた。血行再建術の脳梗塞再発予防効果について、再発作時に脳出血をきたした小児期虚血発症例の2例は、いずれも発症後 10 年以上経過しており、脳梗塞が平均 3 年後に再発していたのに比べると発症後長期経過後の脳出血だった。その原因として、脳出血発症に血行動態以外に加齢や罹病期間が血管に与える影響などが関係していることも考えられた。虚血型、出血型の長期予後を昨年度の研究結果と合わせて検討すると、本疾患の予後不良因子は脳出血、再出血であることが改めて示された。発症形式により発症時の ADL がまず規定され、血行再建術による脳循環動態の改善が、病態の本体である脳循環予備能低下を改善し、脳虚血発作は予防される。しかし、側副血行路へのストレスや加齢など種々の要因によると考えられる脳出血に対しては、血行再建術の脳出血予防効果が確立されておらず、再出血時、脳出血時に ADL は悪化し、再発作時脳出血型の死亡率は 16 例中 6 例 37.5% と高率であった。本疾患に対する治療指針の確立で最後に課題として残されているのは出血予防に対する治療であることが認識された。

### 3. まとめ

本疾患の病因が未だ不明ではあるが、病態解明、治療指針に関しては研究が進んでいる。今回、短期

精密現状調査と長期予後調査を施行した結果、実際の発生率が全国調査よりも高い可能性が伺われた。また、虚血型に対しては血行再建術が積極的に施行されているが、出血型に対しては各施設で試行錯誤している状況が示された。長期予後調査結果と合わせて検討して見ると、本疾患の予後は脳卒中発作の程度により規定され、発症後の ADL は脳卒中再発作が起きなければ増悪する症例は少ないといえる。従って疾患の早期発見、早期血行再建術が有用で、侵襲の少ない MRI・MRA の有効利用が患者の予後向上に貢献しうることが示唆された。最も重篤な病態を呈し、かつ、予後不良因子である脳出血に関しては、血行再建術の治療効果の有無の結論 (JAM trial) が待たれるところである。また、虚血型の血行再建術後に、少数ではあるが脳梗塞、脳出血を生じていた事実より、適切な術式の選択、治療後の脳循環動態の把握の重要性が示唆され、必要時には追加手術の検討も重要であると考えられた。現状調査、長期予後調査共に調査件数、調査方法で追加・検討すべき点が残されており、次年度で熊本県、岡山県とともに継続研究する方針である。

### 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-myo-synangiosis". 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.* 1999; 51:404-411.
- 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) 福内靖男、野川 茂、山口啓二、傳法倫久：1999年度ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班調査票全国集計。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班平成 11 年度研究報告書、吉本高志（編）, 1999, pp 9-12.
- 7) 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.
- 8) 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.
- 9) 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.
- 10) 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.
- 11) 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.
- 12) 森岡基浩、濱田潤一郎、甲斐 豊、生塩之敬：熊本県下におけるモヤモヤ病患者の長期追跡調査 中間報告。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班平成 11 年度研究報告書、吉本高志（編）, 1999, pp 13-15.
- 13) 大本堯史、勝間田篤、日下 昇、難波克成り、杉生憲志、中嶋裕之：ウィリス動脈輪閉塞症（もやもや病）の岡山県実態調査の中間報告。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班平成 11 年度研究報告書、吉本高志（編）, 1999, pp 16-19.
- 14) Yoshida Y, Shirane R, Yoshimoto T, Sakurai Y: Clinical course, surgical management, and long-term outcome of Moyamoya patients with re-bleeding after an episode of intracranial hemorrhage – An extensive follow-up study. *Stroke.* 1999, 30:2272-2276.
- 15) 若井建志、玉腰暁子、大野良之、川村考、池崎清信、福井仁志：ウィリス動脈輪閉塞症の記述疫学像：全国疫学調査。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班平成 7 年度報告書。福井仁志（編）, 1996, pp33-38.
- 16) Yamauchi T, Tada M, Houkin K, Tanaka T, Nakamura Y, Kuroda S, Abe H, Inoue T, Ikezaki K, Matsushima T, Fukui M: Linkage of familial moyamoya disease ( spontaneous occlusion of the circle of Willis) to chromosome 17q25. *Stroke.* 2000;31:930-935.
- 17) Komiyama M, Yasui T, Kitano S, Sakamoto H, Fujitani K, Matsuo S: Moyamoya disease and pregnancy: case report and review of the literature. *Neurosurgery.*1998;43:360-368.

## ABSTRACT

### **Epidemiological survey of Moyamoya disease in Miyagi Prefecture**

Takashi Yoshimoto, Yasuko Yoshida, Reizo Shirane

Department of Neurosurgery, Tohoku University School of Medicine

[*Purpose*] We do not have enough understanding of the clinical course, correct treatment and long-term outcome of moyamoya patients. To clarify the pathophysiology and the result of treatment of moyamoya disease, we investigated the clinical data of moyamoya disease in Miyagi prefecture for details of long-term follow-up over 10 years and newly diagnosed patients from April 1, 1998 to March 31, 2000. [*Methods*] As the result of detailed survey from 1998 to 2000 in Miyagi pref., fourteen patients (five males and nine females, male and female ratio is 1: 1.8) are definite cases and the disease types at onset were five transient ischemic attacks (TIAs), one headache, two cerebral infarctions, six intracranial hemorrhages. There was one familial case. The incidence of moyamoya disease in Miyagi pref. is 0.6 per 100,000, which is higher than 0.35 per 100,000 of annual report of the Japanese research committee in 1995. Ischemic type patients were all surgically treated, but only 50% of hemorrhagic type patients were surgically treated. [*Results*] There were 145 patients of long-term follow-up over 10 years from 1966 in Miyagi prefecture. There were 58 males and 87 females, aged 1 to 75 years (mean 25.3 years). The disease types at onset were 85 TIAs, 24 cerebral infarctions, two convulsions, one involuntary movement and 33 intracranial hemorrhages. Four of 33 patients (12.1%) died of the initial intracranial hemorrhage. Rebleeding occurred in 6 of the remaining 29 patients (20.7%). Of the 6 patients, 4 died of rebleeding (66.7%). Ten of 112 ischemic type patients had re-attack of moyamoya disease (8.9%). There were two intracranial hemorrhages and six cerebral infarctions. Almost re-bleeding attacks occurred in the middle age. Two ischemic type children had second attacks of cerebral hemorrhage after 12.5 years. The mean interval of re-attacks of cerebral infarction was 3.0 years, which is shorter than that of re-bleedings. [*Conclusions*] The higher incidence of moyamoya disease in Miyagi prefecture suggests the existence of larger number of this disease in Japan, which reported near 4,000 in 1995. The ischemic type patients usually had surgical treatment and the incidence of re-attack was lower than that of hemorrhagic type patients, whose treatment measures have not been established. The clinical condition has not been changed in almost moyamoya patients but it became worse by re-attack of intracranial hemorrhage with high mortality. We should establish the proper treatment to prevent re-attack of intracranial hemorrhage.

# 熊本・宮城・岡山の3県における1998-1999年新規発症症例に関する調査報告 -臨床像について-

大本堯史、西田あゆみ、勝間田篤、中嶋裕之、日下 昇、杉生憲志

## I. はじめに

これまでにウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班では全国調査を行い患者登録を行っているが、1994年全国調査での全国推定患者数が約4,000人であるのに対し、1999年度の当研究班の登録症例数は1,161人と、国内の全患者の把握はできていない。これをうけ今回熊本・宮城・岡山の3県をモデル県として、地域内の全患者を遺漏無く掌握し、詳細な調査を行うこととなった。1998-1999年に3県内で新規発症した全症例を把握することに努め、その臨床像についての解析を行った。

## II. 対象と方法

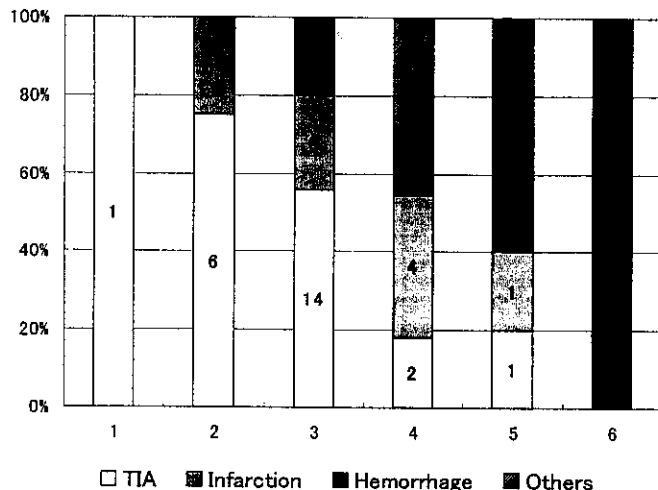
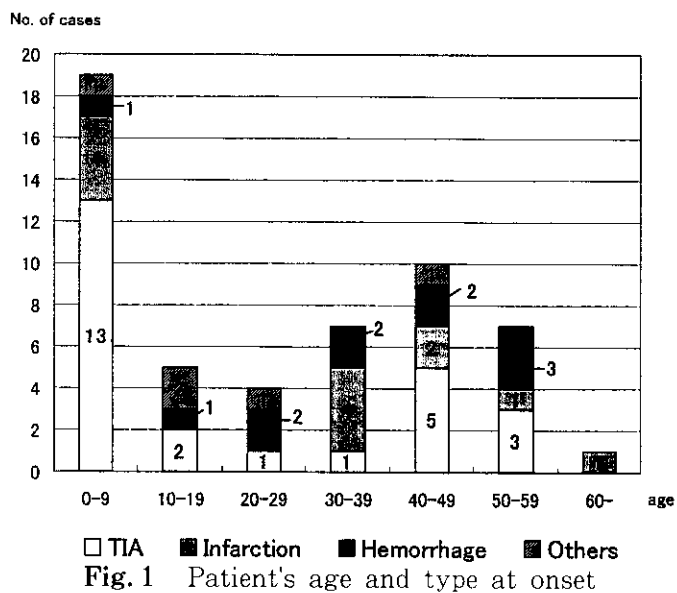
まず、診断当時熊本、宮城、岡山県下に在住しており、かつ1998-1999年に新規発症した症例を隈無く把握することとした。これにより症例は岡山県で20例、熊本県で21例、宮城県で15例が得られ、3県で合計56例となり、統一された書式の臨床調査アンケート用紙を用いて集計し、この56例の臨床象を分析した。

## III. 結果

発症年齢は1歳から67歳で、平均発症年齢は26.5歳であり、男性22例、女性34例で、男女比は1:1.68となっていた。発症型をみると、56症例中TIAで発症したものが25例、梗塞で発症したものが12例、出血で発症したものが13例で、このうち脳内出血が5例、脳室内出血が5例、くも膜下出血が3例であった。頭痛、痙攣などで発症したものは6例あった。発症年齢と発症形式の関係をFig.1に示した。0-9歳と40-49歳にピークを持つ二峰性を示しており、0-9歳の症例は全例虚血発症であった。

発症時の脳血管撮影は51症例101側で行われており、第1期が6例、第2期が24例、第3期

が44例で最も多く、第4期が17例、第5期が8例、第6期が2例であった。重症側の6期相分類を発症形式別にみると、TIA発症でstageが低く、出血発症でstageが進行しているものが多かった(Fig.2)。また症例を19歳以下の若年発症群と20歳以上の成人発症群に分けてみると、若年発症群でstageが低く、成人発症群ではstageが進んでいた(Fig.3)。ADLと重症度をみると、ADL1が29例、ADL2が14例、ADL3が5例、ADL4が2例、ADL5が4例、ADL6が1例で、これに対し重症度1が23例、重症度2が19例、重症度



3が7例、重症度4が2例、重症度5が3例であった。

ADL、重症度と発症形式を比べると、TIA発症ではADL、重症度ともに低く、梗塞、出血発症で高かった(Fig.4)。若年発症群と成人発症群に分けてみると、ADL、重症度ともに若年発症群で1、2が多いのに対し、成人発症群では重症例がやや増加していた。脳血管撮影6期相分類とADL、重症度の間では、第6期でADL・重症度がそれぞれ1であった1症例を除くと、脳血管撮影分類のstageが早期のものでADL・重症度が低く、stageが進行しているものでADL・重症度が高くなっていた。

脳血流検査は44例に対して行われており、臨床調査アンケートの書式に乗っ取り評価を行った(Table.2)。stage 1を示すものが4例、stage 2が9例、stage 3が6例、stage 4が20例と最も多く、stage 5が5例であった。脳血流と発症形式の関係はFig.5のようになっており、梗塞発症群でstageが高いものが多くなっていた。若年発症群と成人発症群のあいだでは差が認められなかった。脳血流と重症度との関係はTable1のようになっており、stageの高いもので重症度も高くなっていると思われたが、はっきりした相関は認められなかった。脳血流と脳血管撮影6期相分類の間にも相関は認められなかった。

IQ検査が行われたのはわずかに19例で、平均は92.9であった。発症形式別にみると、TIA発症で平均96.0、梗塞発症で85.5、出血発症で84.8、その他で107.0となっていた。若年発症群の平均は97.2、成人発症群の平均は86.3であった。脳血管撮影6期相分類、脳血流検査との関係は、症例数の不足もあり関連を見出せなかった。ADL、重症度との関係では、重

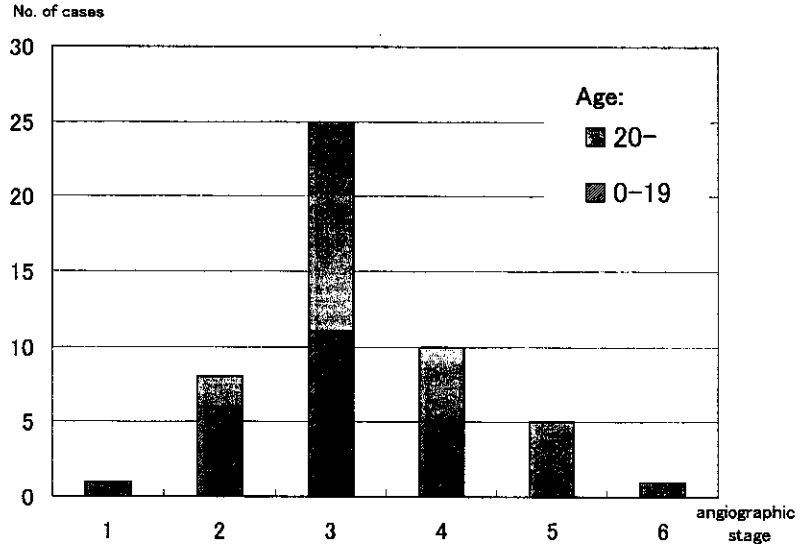


Fig. 3 Angiographic stage and age

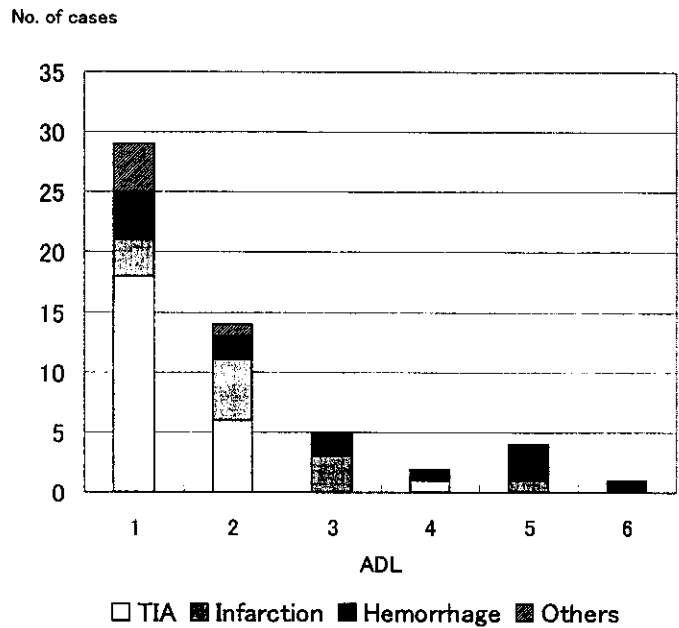


Fig. 4 ADL and type at onset

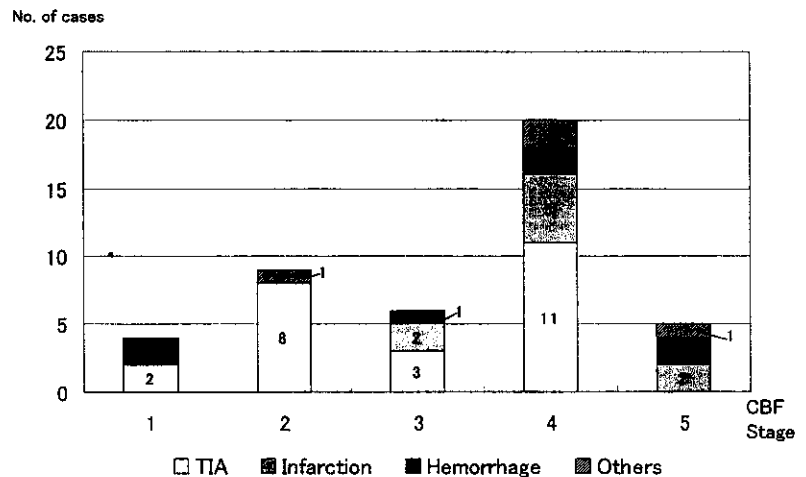


Fig. 5 CBF stage and type at onset

Table. 1 CBF stage and clinical grade

clinical grade	CBF stage					Total
	1	2	3	4	5	
grade1	3	4	4	8	1	20
grade2		5	1	9	3	18
grade3			1	2		3
grade4	1					1
grade5				1	1	2
grade6						
Total	4	9	6	20	5	44

Table. 2

脳血流SPECT検査所見

- ① 安静時、負荷画像ともに異常を認めない。
- ② 安静時に異常を認めないが、負荷時に反応性低下を認める。
  - a. 反応性低下が前頭葉に限局している
  - b. 反応性低下が前頭葉以外に見られる。
  - c. 反応性低下が全般に見られる。
- ③ 安静時に血流低下を認めるが、CT、MRIで異常を認めないか、白質病変のみ。同部の反応性は正常。
- ④ 安静時に血流低下を認めるが、CT、MRIで異常を認めないか、白質病変のみ。同部の反応性は高度低下している。
- ⑤ 安静時に多発血流欠損を認め、同部にCT、MRIで梗塞巣や強い萎縮を認める。

症例で平均IQが低下していたが、やはり症例数が少ないため十分な解析ができなかった。

全体として、調査結果が不備な項目もあり、引き続き2000年に新規発症した症例を含め今後も検討を行う予定である。

IV. まとめ

1994年度の全国調査結果および1999年度の当研究班全国調査結果と比較すると、発症年齢分布、発症形式などに大きな差は認められなかった。

6期相分類を発症形式別にみると、TIA発症でstageが低く、出血発症でstageが進行しているものが多かった。また症例を19歳以下の若年発症群と20歳以上の成人発症群に分けてみると、若年発症群でstageが低く、成人発症群ではstageが進んでいた。

脳血流検査結果とADL、重症度との間には関連を認めなかった。脳血流検査に関して若年発症群のほうが成人発症群より平均stageがやや高かった。

ADL、重症度、IQ値などの臨床像に関しては、発症年齢と発症形式が最も影響していると思われる。

文 献

- 1) 若井建志、玉腰暁子、大野良之、川村 孝、池崎清信、福井仁士：ウィリス動脈輪閉塞症の記述疫学像：全国疫学調査。厚生省特定疾患ウィリ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、野川 茂、山口啓二、傳法倫久：1999年度ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班調査票全国集計。厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班平成11年度報告書2000. Pp9-12

## ABSTRACT

### **Epidemiological survey of Moyamoya disease during 1998.1 to 1999.12 in Kumamoto, Miyagi and Okayama Prefectures The clinical feature**

Takashi Ohmoto, Ayumi Nishida, Atsushi Katsumata,  
Hiroyuki Nakashima, Noboru Kusaka, Kenji Sugi

Department of Neurological Surgery, Okayama University Medical School

To describe more accurate clinical features of patients with Moyamoya disease, we reviewed newly diagnosed patients with Moyamoya disease during 1998 and 1999 in Kumamoto, Miyagi and Okayama Prefectures. Clinical features such as patients' age, type of onset, angiographic stage, CBF, ADL, Grade and IQ were analyzed.

Fifty-six cases were collected for our study. The patients' ages at onset peaked in the first and fifth decades. The clinical presentations at onset were as follows: 13 hemorrhagic type, 37 ischemic type (25 TIA cases and 12 infarction cases), and 6 others including seizures. The structure of patients on angiographic stage and CBF study were not so different from these reported.

In this study, it seemed that there was some relationship with clinical grade and patient's age, the type of onset. There was no relationship with CBF study and clinical grade.

# 血行再建術による血行動態の経時的変化 —MRAを用いた前向き調査による検討—

中山若樹、宝金清博、黒田 敏

## I. 背景と目的

モヤモヤ病における血行再建術後の血行動態の変化とその時期は、モヤモヤ病に携わる者にとっての大きな関心事の1つであるが、magnetic resonance angiography (MRA) は、一定条件の下であればモヤモヤ血管などの細かいflowも捉えられるほどに進歩しており<sup>1-4)</sup>、その解明に大きく役立つものとして期待される。典型的なかつ理想的な術後の血行動態の変化が見出せるならば、各症例においての治療効果の判定に有用であるし、非侵襲的方法であるが故に患者の負担を軽減させることができるという利点もある。

前年度は、術前および術後継続して繰り返しMRAを撮像した過去の症例をまとめ、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た。その結果、術後早期にまずモヤモヤ血管が消退し、次いで内頸動脈狭窄・閉塞所見の進行と外頸動脈系分枝の発達とが並行して起きていき、その後で脳表の間接血行再建の効果が捉えられてくるという傾向が予測された。ただし過去の症例の後ろ向き調査であるため、MRAの撮像時期や頻度がまちまちであること、1.5テスラのMRAのみを対象とはしたが厳密には撮像条件は統一されていないこと、10年近く前のMRAと現在のものとは機器や撮像法の進歩による画像所見の差異が生じていることなどから、そういった術後変化の発生時期や順序については特定しきれなかった。

そこで今年度より、前年度の結果を踏まえてMRAによる術後follow upのプロトコルを統一して前向き調査を開始することにした。約1年経過した現在までの結果を解析し、術後の血行動態変化について改めて考察する。

## II. 対象と方法

対象は、2000年3月より同年11月までの期間に血行再建術を行ったモヤモヤ病症例、小児6例9側と成人3例4側の計9例12側である。この中には一側のみ手術が終了し、上記の期間にはまだ対側の手術は行っておらず待期中の症例も含まれる。尚、手術方法は全例、直接および間接の複合血行再建術、すなわちsuperficial temporal artery - middle cerebral artery anastomosis + encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis (STA-MCA anastomosis + EDAMS)<sup>7), 8)</sup>を行っている。

1.5テスラ臨床用磁気共鳴装置を用い、MRAの撮像条件は3D-spoiled gradient-recalled echo (3D-SPGR) による3-dimensional time of flight (3D-TOF) 法で、flip angle 20°、TR = 37msec、TE = 6.9 msec、band width 15.63kHz、FOV 16×16 cm、scan thickness 0.8mm、locations per slab 48 (8 overlaps)、2 slab、matrix 256×192、acquisition 1。撮像時間は11分29秒である。

撮像時期は、術前、術後2週目、1ヶ月目(非必須)、3ヶ月目、6ヶ月目、以後は術後1年目ごととした。今回の調査期間中に行い得た撮像は最長術後6ヶ月目までである。MRAの血管描出における偽陰性の問題を考慮して、先だって撮像されたMRAと比較し相対的な変化を評価することとし、(1)モヤモヤ血管の消退、(2)内頸動脈終末部もしくは中大脳動脈近位部の狭窄・閉塞性所見の進行、(3)浅側頭動脈(superficial temporal artery; STA)の太さや信号強度の発達、(4)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、の4点につきその発生の有無を確認した。

術後の血行動態変化を観察する上で外頸動脈分枝の同定は重要であり、STA、MMA、DTAの識別ができるよう、撮像範囲を十分尾側まで含める必要がある。具体的にはponto-medullary junctionの5mm尾側をslabの下端とした。また、頭側も開頭範囲



を確実に含むように留意した。

### III. 結 果

各症例につき、方法の項で挙げた4つの観察項目が、いつの時点のMRAで認められたかを、表にまとめた (Fig.1)。対象症例のうち2例は術後6ヶ月目のMRAも撮像されたが、これは3ヶ月目と変化はなく、全例術後3ヶ月目までの所見を表にまとめた。

小児例では、モヤモヤ血管の消退もしくは減少は9側中5側に認められ、その全てが術後2週目に確認された。STAの拡張発達は術後2週または1ヶ月目の時期に9側中3側に認められた。MMAもしくはDTAの拡張発達は術後1ヶ月目または3ヶ月目の時期で5側に認められた。内頸動脈終末部もしくは中大脳動脈近位部の狭窄・閉塞性所見の進行は2側にのみ認められ、これは術後3ヶ月目の時期に限定された。

成人例では、モヤモヤ血管の消退は観察された症例はなかったが、STAの拡張発達は術後2週目の早期に4側中3側で認められた。MMAもしくはDTAの拡張発達は3側で認められ、術後2週目または1ヶ月目の時期であった。

尚、Case 3の両側の術後2週目と、Case 8の術後2週目および3ヶ月目では、術前のMRAと比較して前述の観察項目に該当する変化は無く、また術前よりモヤモヤ血管は描出されていなかったため、その消退は不明であった。またCase 5左側の術後2週目と1ヶ月目のMRAでは術前より見られていたモヤモヤ血管が残存し、他の観察項目に該当する変化は見られなかった。

### IV. 代表症例

症例は、両側の頻回な一過性脳虚血発作を呈する6歳男児である。術前の病期は鈴木分類<sup>13), 14)</sup>で両側ともⅢ期である。手術はまず右側に対して、次いでその2週後に左側に対して、双方ともSTA-MCA anastomosis+EDAMSを施行した。

術前のMRAでは内頸動脈終末部および中大脳動脈起始部や後大脳動脈起始部の周辺にモヤモヤ血管を認める (Fig.2-a)。Fig.2-bは右側が術後2週目、左側は術前のMRAである。右側は、術前に認められたモヤモヤ血管が消退している。Bypassのpatencyは明らかではないが、右側では吻合された

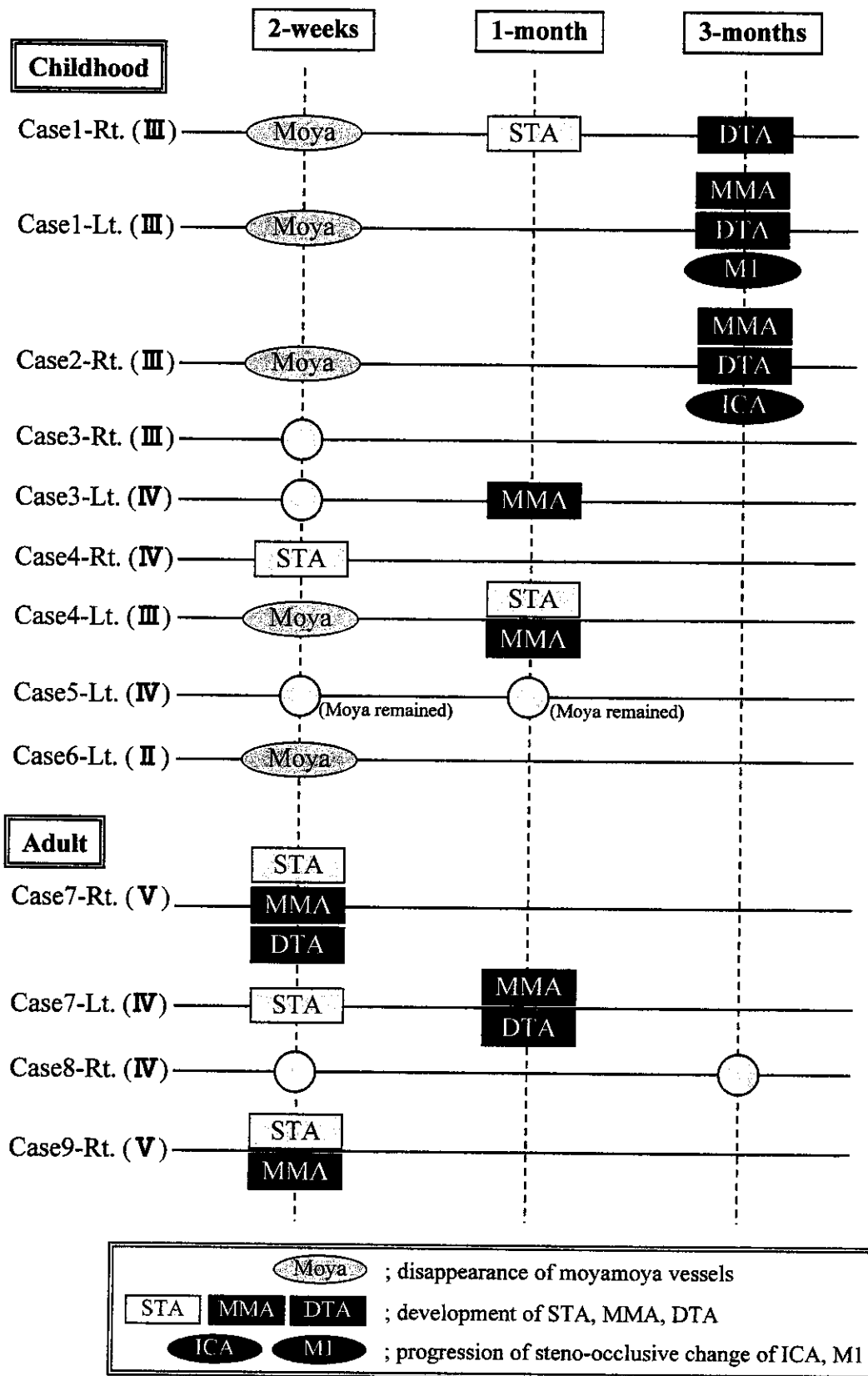
STAが確認できる。Fig.2-cは、右側が術後1ヶ月、左側は術後2週目のMRAである。右側のSTAの拡張発達は明らかであり、それに連なる中大脳動脈分枝が描出されている。左側ではモヤモヤ血管の消退が認められる。両側の術後約3ヶ月目になると (Fig.2-d)、両側のDTAおよびMMAが良好に描出されるようになり、これらの拡張発達が予想される。また、それまではかろうじて確認できていた左中大脳動脈水平部が描出されなくなってきており、モヤモヤ病本態の主幹動脈閉塞性変化の進行が伺える。この症例は、結果の項の一覧表におけるCase 1に相当する。

### V. 考 察

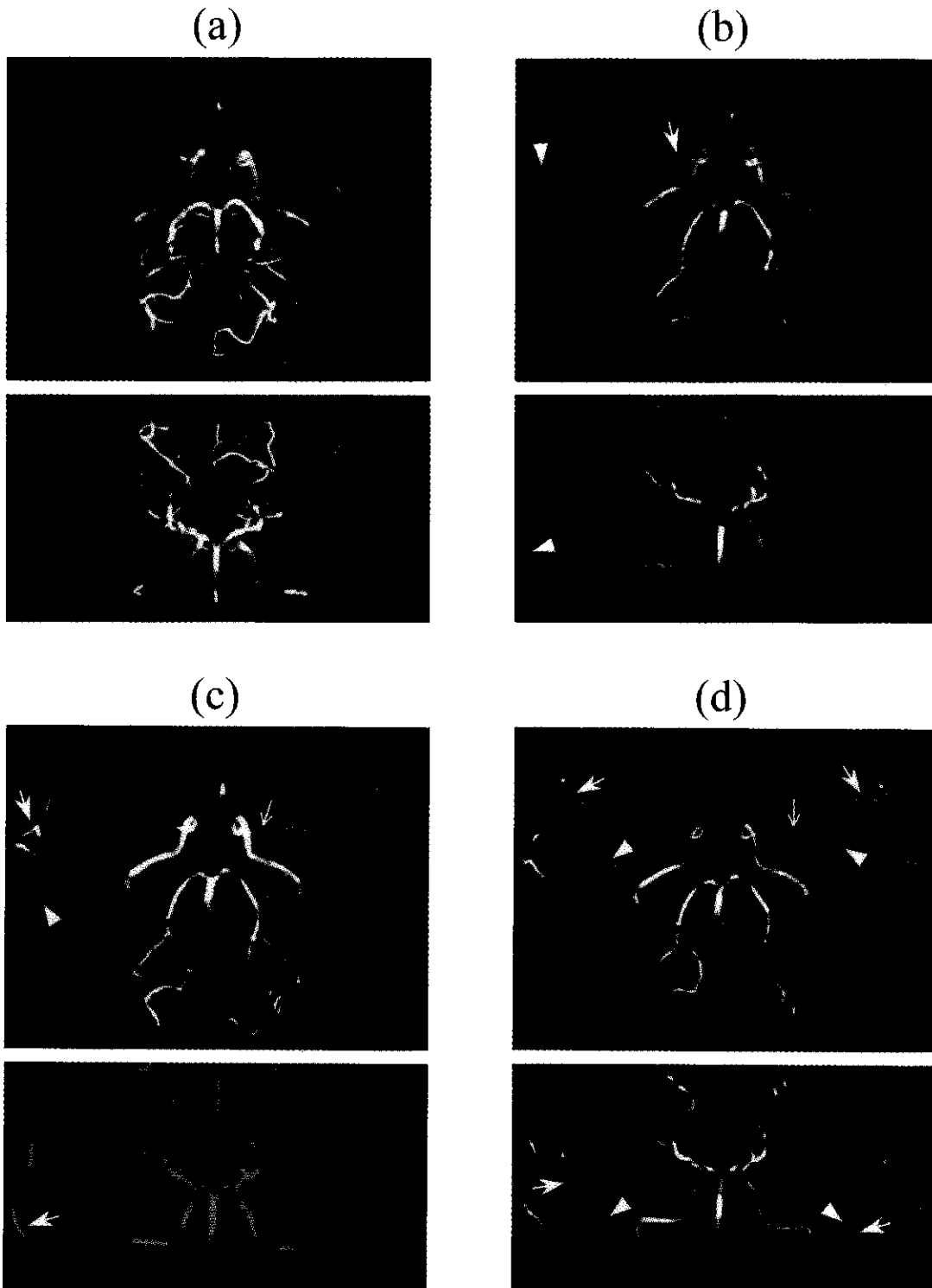
血行再建術後に見られる血行動態の変化は、2つの群に分けて考えるべきである。ひとつは、モヤモヤ血管が消退すること、および内頸動脈終末部や中大脳動脈起始部の狭窄・閉塞性所見が進行していくことであり、これらは手術を行っていないモヤモヤ病の自然経過の中で、鈴木分類に示される血管撮影上の病期の進行として見られるものである。もうひとつの群は、人為的な直接および間接血行再建による側副血行路の発達であり、これはMRA上は外頸動脈分枝すなわちSTA、DTA、MMAの拡張・信号強度の増大により間接的に観察することができるものである。後者の側副血行路の発達が成立するからこそ、本来の順行性の血流に依存する必要は無くなり、前者の所見が加速していくものと推察される。

モヤモヤ血管の消退は、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いる<sup>9~11)</sup>。今回調査した中では、モヤモヤ血管の消退が認められたのは全例小児であったが、その全てが術後2週目の時点で認められた。発生時期が相当の早期に集中しているのは、直接血行再建を行っているためかと思われる。モヤモヤ血管が消退するかが、手術効果判定の第1段階になるであろう。ただし、TOF法によるMRAは、弱い血流には不利なので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。

主幹動脈閉塞性所見の進行は、術後3ヶ月の期間内ではごく一部の症例に見られるのみであったが、それでも自然経過としての変化<sup>5), 12~14)</sup>よりは早期



**Fig. 1** Summary of findings of postoperative follow-up MRA. Case 1 to 6 are pediatric cases, and Case 7 to 9 are adult cases. Roman numerals in parentheses beside of case number are Suzuki's angiographical stage. During three months period after the revascularization, moyamoya vessels are disappeared at first, superficial temporal artery grows, also deep temporal artery and middle meningeal artery grow, and stenotic change of main trunk make progress.



**Fig. 2** (a):Preoperative magnetic resonance angiography (MRA) demonstrating moyamoya vessels around terminal portions of bilateral internal carotid artery and origins of middle cerebral arteries. (b):MRA of two weeks after right revascularization surgery that shows vanishing of Moyamoya vessels (arrow) and faint right superficial temporal artery (STA)(arrow heads) which was anastomosed to middle cerebral artery (MCA). (c):MRA, which was taken 1 month after right surgery and 2 weeks after left surgery, demonstrating thickening of right STA (arrows) and its patency to a branch of MCA (arrow head). Also the disappearing of left moyamoya vessels (small arrow) can be seen. (d):MRA, which was taken approximately 3 months after the surgery, demonstrating the development of deep temporal arteries (arrows) and middle meningeal arteries (arrow heads) bilaterally. And left middle cerebral artery horizontal portion was finally disappeared (small arrow).

に発生している印象がある。モヤモヤ血管の消退と同様に、血行再建によって血管撮影上の病期進行が加速していることを反映しているであろう。

直接血行再建であるSTA-MCA吻合を行っているので、外頸動脈分枝のうち、STAがまず先に発達した。それに引き続いてDTAやMMAが発達していった。DTAやMMAの拡張は、間接血行再建による効果を表す。外頸動脈系の各分枝の同定は、撮像範囲などに留意して適切な撮像を行えば十分可能であり、その変化は術後3ヶ月までの期間にかなりの症例で認められたことから、外頸動脈系分枝の発達の有無が手術効果判定の第2段階になるものと思われる。

MRAは、血管の形状ではなく、血液の“流れ”を捉えるものである。そのため例えばsequenceの撮像パラメータが同一であっても、コイルのチューニングの状態やパワーアンプの特性などのハードウェアの条件や、磁場の均一性がどの程度とれているかなどにより、得られる画質は異なってくる可能性があり、細い血管の遅い血流を対象とするモヤモヤ病の場合はこの問題が大きく関わってくる。このため鈴木分類のようなモヤモヤ病の病期分類を血管撮影に代わってMRAで行うにはどうしても困難が伴う。その点、同一施設の同一機器で撮像を繰り返し、術後評価として相対的变化を観察する場合は、ハードウェア条件の問題は関与しない。前述のような術後の血行動態の変化が捉えられるのであれば、術後評価としてのMRAの有用性は高い。

同一施設内であれば、MRAでモヤモヤ病の病期を推察することは可能である。今回対象とした症例の術前のMRAで、モヤモヤ血管が確かに認められ、中大脳動脈の信号が明らかに低下している場合は鈴木分類のⅢ期である場合が多かった。モヤモヤ血管はあまり描出されず中大脳動脈も殆ど見えない場合はⅣ期、中大脳動脈の描出は比較的良好でモヤモヤ血管がかすかに認められる場合はⅡ期であることが多かった。各施設でのMRA画像の特性を十分把握し、血管撮像と比較検討することが肝要であると思われた。このことが、術後評価として撮像したMRAの所見の理解を深めることにつながるはずである。

## VI. 結 論

血行再建術後の半年以内の期間に多くの血行動態

変化が集約するものと予想され、術後2週目、1ヶ月、3ヶ月、6ヶ月とMRAの撮像を行うことにより、十分に術後の血行動態変化を捉えることができる。直接吻合を含む複合血行再建術を行った場合は、術後2週目にはモヤモヤ血管が消退し、次いでSTAの発達が見られ、3ヶ月目までにはDTAやMMAの発達が見られるのが、最も理想的な術後変化であると推察される。

## 文 献

- 1) 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
- 2) Houkin K, Aoki T, Takahashi A, Abe H: Diagnosis of moyamoya disease with magnetic resonance angiography. *Stroke* 25: 2159-2164, 1994
- 3) 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
- 4) 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
- 5) Pereira PL, Farnsworth CT, Duda SH, Rose M, Reinbold WD, Claussen CD: Pediatric moyamoya syndrome: follow-up study with MR angiography. *AJR Am J Roentgenol* 167: 526-528, 1996
- 6) Hasuo K, Mihara F, Matsushima T: MRI and MR angiography in moyamoya disease. *J Magn Reson Imaging* 8: 762-766, 1998
- 7) Houkin K, Kamiyama H, Takahashi A, Kuroda S, Abe H: Combined revascularization surgery for childhood moyamoya