

## はじめに

モヤモヤ病は両側内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部が進行性に狭窄・閉塞し、その付近に異常血管網の発達を認める原因不明の疾患である<sup>10)</sup>。浅側頭動脈・中大脳動脈(STA-MCA)吻合術は本疾患による脳虚血を改善するための有効な治療法として広く用いられている<sup>3,8)</sup>。一方、モヤモヤ病患者においてはバイパス術後に神経学的症状が大きく変動することもあり、脳虚血発作による一過性の局所神経脱落症状を呈することも稀でないと考えられてきた<sup>4,7)</sup>。しかしながらモヤモヤ病に対するバイパス術による急激な血流増加が脳循環代謝に与える影響についても不明な点が多い。モヤモヤ病に対する血行再建術後急性期の脳血流の変化と臨床像を明らかにする目的で N-isopropyl-p-[<sup>123</sup>I]iodoamphetamine (<sup>123</sup>I-IMP-SPECT)により術後急性期の脳血流の評価を当施設モヤモヤ病連続手術症例に

対して行った。

### 対象と方法

対象は平成 16 年 3 月から 17 年 8 月まで当施設にて STA-MCA 吻合術を施行したモヤモヤ病・連続 35 例・26 例（男/女=7/19、2～62 歳）である。2 例の片側症例と神経線維腫に合併した類モヤモヤ病 1 例を除いて全例、厚生労働省ウイルス動脈輪閉塞症診断基準を満たしている。全症例において STA-MCA 吻合術を含めた血行再建術を施行した<sup>1,8)</sup>。手術は原則として症候性であり術前  $^{123}\text{I}$  IMP SPECT にて脳血流の低下と脳循環予備能の低下が認められたものに対して施行している。全例で術後急性期（第 1～2 病日、第 6～7 病日）に  $^{123}\text{I}$ -IMP-SPECT (ARG 法)により脳血流の定量を行い、各関心領域の脳血流を 3DSRT-version 2.0（第一ラジオアイソトープ）にて解析した。1.5 Tesla の magnetic resonance imaging

(MRI)/ magnetic resonance angiography (MRA)を術後 2  
～3 日目、ならびに 10～14 日目に施行した。術後急性  
期の臨床症状と放射線学的検査結果の経時的変化との  
関連を検討した。

### 結果

7 例・7 側 (20.0%) において術後経過中、遅発性に一  
過性脳虚血発作 (TIA) に類似した一過性・局所神経脱落  
症状を認めた (男 : 女 = 1 : 6、4～55 歳)。7 例全例で術  
後 SPECT にて吻合部の皮質に局所的高灌流域を認め、  
この高灌流域の局在は局所神経脱落症状の責任病巣と  
して矛盾しなかった。2 例・2 側 (5.7%) は高灌流領域  
の脳表にくも膜下出血を伴ういわゆる過灌流症候群の  
臨床像を呈した (男 : 女 = 0 : 2、36～43 歳)。MRI/MRA  
では 9 例全例で STA-MCA バイパスは太く描出され、吻  
合部位周囲皮質には FLAIR にて線状の高吸収域を認め

た。拡散強調画像にて虚血巣を認めた症例はなかった。

血圧コントロール（降圧）、ならびに抗酸化剤（エダラボン）の使用にて 9 例中 8 例で局所神経脱落症状は改善したが、対側の脳血流・脳循環予備能低下が著しい上に過灌流症候群を呈した 1 例では術後急性期に術側 STA の結紮を余儀なくされた。9 例全例で症状は改善した。26 例・35 手術を通して、退院時にあらたな神経学的脱落症状を残した症例はなかった。過灌流による一過性局所神経脱落症状を呈した 7 例のまとめを表 1 に、過灌流症候群を呈した 2 例のまとめを表 2 に示す。

#### 代表症例

（症例 4）26 歳、女性

平成 16 年 8 月頃より左上肢の脱力発作が出現。モヤモヤ病が疑われ当科紹介となった。神経学的脱落症状なく、脳血管撮影では両側・3 期<sup>10)</sup>のモヤモヤ病を認めた。術前 SPECT では両側大脳半球の血流低下と脳循環

予備能の低下を認めた。17年3月に右 STA-MCA 吻合術と間接血行再建術を施行した。頭頂葉に向かう 0.8mm の皮質動脈(M4)に STA(直径 1.0mm)を吻合した。術直後、神経学的脱落症状を認めず術後 MRI 拡散強調画像でも虚血巣の出現は認めなかった(Fig-1)。術後 MRA ではバイパスは太く描出された(Fig-1)。術翌日の SPECT では吻合部位である右側頭・頭頂葉に脳血流の増加を認めた(Fig-2)。術後2日目の MRI(FLAIR)では吻合部位周囲に脳溝に沿った線状の高信号を認めた(Fig-1)。術後3日目より術直後には見られなかった左上肢の感覚障害、構語障害と左顔面麻痺が出現した。7日目の SPECT では右側頭・頭頂葉に限局した高灌流はさらに増加していた(Fig-2)。MRI(FLAIR)でも吻合部位周囲に脳溝に沿った線状の高信号は顕著となった(Fig-2)。抗酸化剤と降圧剤にて加療を行ったところ症状は徐々に改善し12日目には完全に消失した。13日目に新たな神経学

的脱落症状なく独歩退院した。2ヶ月後に反対側の直接間接血行再建術を施行した。初回手術より現在までTIAはない。

(症例5) 4歳、女児

3歳時涕泣時に左上下肢の脱力発作が頻発するようになりモヤモヤ病が当科紹介された。神経学的脱落症状なく、脳血管撮影では両側・3期<sup>10)</sup>のモヤモヤ病を認めた。術前SPECTでは両側大脳半球の広範な脳血流・脳循環予備能の低下を認めた。17年7月に右STA-MCA吻合術と間接血行再建術を施行した。頭頂葉に向かう0.8mmの皮質動脈(M4)にSTAを吻合した。術直後、神経学的脱落症状を認めず術後MRI拡散強調画像でも虚血巣の出現は認めなかった(Fig-3)。術後MRAではバイパスは太く描出された(Fig-3)。術翌日のSPECTでは術前と比較して有意な血流上昇を認めなかった(Fig-4)。術後4日目より術直後には見られなかった左顔面麻痺

が出現した。術後 7 日目の SPECT では右側頭・頭頂葉に局限した高灌流を認めた (Fig-4)。MRI (FLAIR) でも吻合部位周囲に脳溝に沿った線状の高信号は顕著となった (Fig-3)。抗酸化剤と降圧剤にて加療を行ったところ症状は徐々に改善し術後 9 日目には完全に消失した。術後 11 日目に新たな神経学的脱落症状なく独歩退院した。1 ヶ月後に反対側の直接間接血行再建術を施行した。初回手術より現在まで TIA は見られていない。

#### 考察

モヤモヤ病以外の閉塞性脳血管障害に対する頸動脈内膜剥離術 (CEA) や STA-MCA 吻合術後においては、慢性虚血脳に対する急激な血流上昇による過灌流症候群<sup>9)</sup>を呈することが稀ではない。一方、モヤモヤ病においては術後の虚血発作については稀でないと考えられてきた反面<sup>4,7)</sup>、術後過灌流による神経症状発現の可能

性について論じた報告は少ない<sup>1,2,6)</sup>。今回の我々の連続 26 例・35 手術症例の検討においては、2 例・2 手術 (5.7%) においてくも膜下出血を伴う過灌流症候群を呈した。いずれも術翌日の SPECT にて吻合部位に局限した高灌流を認め、術後 2 日目に激しい頭痛とくも膜下出血を呈している。我々は STA-MCA の single bypass を行っておりバイパスからの血流は CEA や STA-MCA double bypass と比較すると少ないにもかかわらず 5.7% で過灌流症候群を呈している点は特記すべきと考えられる。その機序は不明であるがモヤモヤ病における recipient 側の血管構造・環境の特異性が寄与している可能性があり今後の検討を要するものと思われた。

一方、虚血症状に類似した局所神経脱落症状のみを呈した 7 例で認められた過灌流による臨床像はモヤモヤ病に特異的なものである可能性がある。いずれも強い頭痛・嘔吐は伴わず術直後には見られなかった局所

神経脱落症状の出現に先立って SPECT により術側の血流増加を認め、血流の増加は局所神経脱落症状の責任病巣として矛盾しない吻合部位に限局していた。術後 MRA にて術側に thick な STA の描出と脳表の血管への flow が確認され、拡散強調画像でも新たな虚血病変を認めず、局所神経脱落症状の経過に沿って過灌流域に一致して MRI FLAIR にて脳溝に沿った高信号域を認めた。これら 7 症例においては降圧、抗酸化剤の投与<sup>5)</sup>により神経学的脱落症状を残すことはなかった。しかし臨床症状のみからは虚血発作との鑑別はいずれも困難であり過灌流に対する適切な診断、対処がモヤモヤ病血行再建術後には不可欠なものと考えられた。

今回示した 3 5 連続症例の中で術後新たな脱落症状を残したものはなかった。虚血発症例ではほとんどの症例で虚血発作の消失・軽減がみられており現在までのフォローアップ期間中に新たな梗塞を来した症例は

ない。出血発症例でも術側の再出血は見られていない。

以上より術後急性期の脳循環動態を把握して対処する

限りモヤモヤ病に対する直接・間接血行再建術は安全

で有効な治療法であると考えられる。今後はモヤモヤ

病における術後過灌流の予測因子の解明が望まれる。

術前 SPECT における脳循環予備能、解剖学的な血管構

築、年齢、発症形式などの関与が推測されるが、これ

ら因子の関与については今後症例数を増やし、さらな

る検討を行っていきたい。

文献

1. Fujimura M, Shimizu H, Tominaga T: Transient focal neurological deficit due to hyperperfusion after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with moyamoya disease. *Surg Cereb Stroke (Jpn)* 34:37-41, 2006
2. Furuya K, Kawahara N, Morita A, et al: Focal hyperperfusion after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in a patient with moyamoya disease. Case report. *J Neurosurg* 100:128-132, 2004
3. Houkin K, Ishikawa T, Yoshimoto T, et al: Direct and indirect revascularization for moyamoya disease: surgical techniques and peri-operative complications. *Clin Neurol Neurosurg* 99 Suppl 2:S142-145, 1997
4. Houkin K, Nonaka T, Baba T: Peri-operative complications in surgical treatment for moyamoya disease.

Report by the Research Committee on Spontaneous  
Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease),  
2004

5. Ogasawara K, Inoue T, Kobayashi M, et al: Pretreatment with the free radical scavenger edaravone prevents cerebral hyperperfusion after carotid endarterectomy. *Neurosurgery* 55:1060-1067, 2004
6. Ogasawara K, Komoribayashi N, Kobayashi M, Fukuda T, Inoue T, Yamada K, Ogawa A. Neural damage caused by cerebral hyperperfusion after arterial bypass surgery in a patient with moyamoya disease: case report. *Neurosurgery* 56:E1380, 2005
7. Sakamoto T, Kawaguchi M, Kurehara K, et al: Risk factors for neurologic deterioration after revascularization surgery in patients with moyamoya disease. *Anesth Analg* 85:1060-1065, 1997

8. Shirane R, Yoshida Y, Takahashi T, et al: Assessment of EGMS with dural pedicle insertion in childhood moyamoya disease: characteristics of cerebral blood flow and oxygen metabolism. Clin Neurol Neurosurg 99 Suppl 2:S79-85, 1997
9. Sundt TM Jr, Sharbrough FW, Piepgras DG, et al: Correlation of cerebral blood flow and electroencephalographic changes during carotid endarterectomy: with results of surgery and hemodynamics of cerebral ischemia. Mayo Clin Proc 56:533-543, 1981
10. Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular 'moyamoya' disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol 20:288-299, 1969

表 1

<i>Case No.</i>	<i>Age/sex</i>	<i>Type</i>	<i>Side of operation</i>	<i>Symptoms</i>	<i>Period of deficit</i>	<i>Hyperperfusion by SPECT</i>
1	38/F	infarction	left	aphasia	POD 2-6	POD 1-7
2	55/F	hemorrhage	right	dysarthria numbness	POD 7-20	POD 6
3	37/M	infarction	right**	aphasia	POD 4-60	POD 2-7
4	26/F	TIA	right	numbness facial palsy	POD 3-12	POD 1*-7
5	4/F	TIA	right	Facial palsy	POD 4-6	POD 1*-7
6	47/F	infarction	right**	aphasia	POD 3-7	POD 1-7
7	40/F	TIA	right	Numbness seizure	POD5-10	POD1*-7

M: male, F: female

\*Slight increase at the site of the anastomosis.

\*\*Language dominance in the right hemisphere as shown by functional magnetic resonance imaging (case 3) or by Edinburgh test (case 6).

表 2

<i>Case No.</i>	<i>Age/sex</i>	<i>Type</i>	<i>Side of operation</i>	<i>Symptoms</i>	<i>Period of deficit</i>	<i>Hyperperfusion by SPECT</i>
8	36/F	infarction	right	headache (SAH)	POD 2	POD 1
9	43/F	infarction	right	headache (SAH)	POD 2	POD 1, 7

M: male, F: female

# 成人型もやもや病に対する外科治療

*Surgical treatment for adult moyamoya disease*

宮本 享\* 野中 裕康\*\* 高橋 淳\*

*Susumu Miyamoto, Yuko Nonaka and Jun Takahashi*

◆key words：もやもや病，外科治療，血行再建術

## はじめに

もやもや病とは，その特異な脳血管撮影所見より命名された原因不明の脳主幹動脈閉塞疾患である。主に両側内頸動脈終末部に狭窄や閉塞が起こり，それによる血液灌流圧低下に対して二次的に脳底部の異常血管網（もやもや血管）が発達してくる。患者のほとんどは東アジア系民族であり，男女比は1：1.8と女性に多く<sup>1)</sup>，発症年齢分布は二峰性分布を示し，5歳を中心とする高い山と30～40歳台を中心とする低い山を認める。若年例はそのほとんどが脳血流低下による虚血発作（脳梗塞や一過性脳虚血発作）で発症するのに対し，成人例では虚血発作と出血発作（脳内出血・脳室内出血）が約半数ずつである。出血発作は上記のもやもや血管への長期の血行力学的負荷や，これら異常血管網にできた動脈瘤の破裂が原因とされる。脳血管以外の血管にも狭窄性病変を合併することがあり，腎動脈に高度狭窄をきたして腎血管性高血圧症を伴う例もみられる。

本稿では，成人もやもや病に対する外科的治療である脳血行再建術（脳血管バイパス手術）を中心に，その診断と手術適応，周術期管理について解説する。

## 診 断

厚生労働省特定疾患調査研究班による Willis 動脈輪閉塞症診断の手引を表1に示す。前述のように，比較的若年の脳卒中発作では本症を疑う。とくに高血圧を伴わない脳室内出血，脳内出血の場合，脳動静脈奇形とともに本症を疑わなくてはならない。ス

クリーニングには magnetic resonance (MR) imaging や MR angiography が第一選択である（図1）。カテーテルを用いた脳血管造影は，MR 検査に比べ侵襲的ではあるものの，病期分類や外科的な治療適応やプラン，さらに成人型もやもや病の14%に合併しうる<sup>2)</sup>とされる脳動脈瘤の検索にきわめて有用であり，MR angiography の精度が向上した現時点でも依然 gold standard である（図2）。

脳血流検査は本症における脳虚血重症度の把握に重要であり，positron emission CT (PET) や single photon emission CT (SPECT)，xenon-CT などが用いられる<sup>1)</sup>。脳血管撮影上の主幹動脈閉塞の進行度は脳虚血の重症度を必ずしも反映していない。両側内頸動脈完全閉塞例でも豊富な側副血行路形成により脳血流が正常な例もあれば，内頸動脈終末部がまだ開存していても重篤な脳血流低下を示す例もある。虚血型の典型例では内頸動脈終末部病変の進行により脳血液灌流圧が低下し，PET で脳血管床の代償的拡張・脳血流量低下・酸素摂取率上昇が認められる（misery perfusion）。SPECT や xenon-CT では，安静時脳血流低下と血管拡張性薬剤である acetazolamide (Diamox<sup>®</sup>) に対する反応性低下（脳循環予備能低下）所見をしばしば認める。出血型では正常な脳血行動態を示すものもあるが，虚血型同様の脳血流異常所見を伴うことも多い<sup>1)</sup>。

## 治 療

### 1. 虚血型

#### 1) 内科的治療

微小循環改善を目的に抗血小板薬が使用される。しかし重度脳虚血例では抗血小板薬などによる薬物治療単独での脳循環改善効果は低く<sup>2)</sup>，下記の脳血行再建術が適応となる。

\* 国立循環器病センター脳神経外科

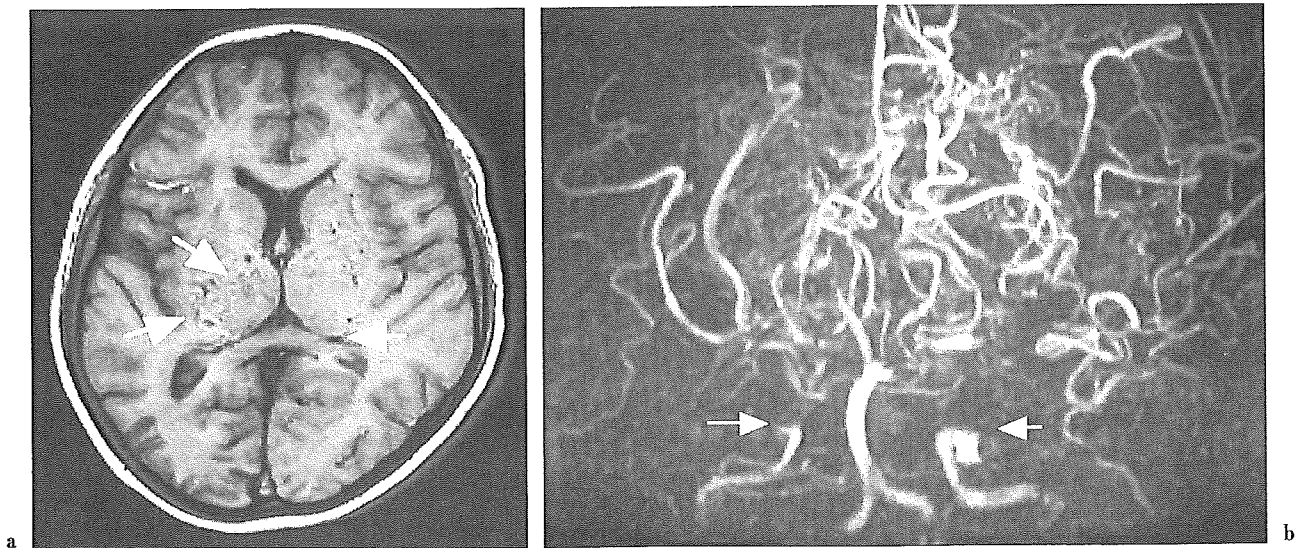
\*\* 大雄会病院脳神経外科

表1 Willis 動脈輪閉塞症（もやもや病）の診断基準

1. 診断上、脳血管撮影は必須であり、少なくとも次の所見がある
    - 1) 頭蓋内内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞がみられる
    - 2) その付近に異常血管網が動脈相においてみられる
    - 3) これらの所見が両側性にある
  2. ただし、磁気共鳴画像（MRI）と磁気共鳴血管撮影（MRA）により脳血管撮影における診断基準に照らして、下記のすべての項目を満たしうる場合は通常の脳血管撮影は省いてもよい。「MRI・MRAによる画像診断のための指針」を参照のこと
    - 1) MRA で頭蓋内内頸動脈終末部、前および中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞がみられる
    - 2) MRA で大脳基底核部に異常血管網がみられる

（注）MRI 上、大脳基底核部に少なくとも一側で2つ以上の明らかな flow void を認める場合、異常血管網と判定してよい

    - 3) 1)と2)の所見が両側性にある
  3. Willis 動脈輪閉塞症は原因不明の疾患であり、下記の特別な基礎疾患に伴う類似の脳血管病変は除外する
    - 1) 動脈硬化、2) 自己免疫疾患、3) 髄膜炎、4) 脳腫瘍、5) ダウン症候群、6) レックリングハウゼン病、7) 頭部外傷、8) 頭部放射線照射、9) その他
  4. 診断の参考となる病理学所見
    - 1) 内頸動脈終末部を中心とする動脈の内膜肥厚と、それによる内腔狭窄ないし閉塞が、通常両側性に認められる。ときに、肥厚内膜内に脂質沈着を伴うこともある
    - 2) 前・中大脳動脈、後大脳動脈など Willis 動脈輪を構成する諸動脈に、しばしば内膜の線維性肥厚、内弾性板の屈曲、中膜の菲薄化を伴う種々の程度の狭窄ないし閉塞が認められる
    - 3) Willis 動脈輪を中心として多数の小血管（穿通枝および吻合枝）がみられる
    - 4) しばしば軟膜内に小血管の網状集合がみられる
- 【診断の判定】
1. ～4. に述べられている事項を参考として、下記のごとく分類する。なお、脳血管撮影を行わず、剖検を行ったものについては、4. を参考として別途に検討する
- 確実例：
1. あるいは2. のすべての条件および3. を満たすもの。ただし、小児では一側に1. あるいは2. の1), 2) を満たし、他側の内頸動脈終末部付近にも狭窄の所見が明らかなものを含む
- 疑い例：
1. あるいは2. および3. のうち、1. あるいは2. の3) の条件のみを満たさないもの



a : MRI T1 強調画像。拡張したもやもや血管が flow void として認められる (矢印)  
 b : MRA (正面像) : 両側内頸動脈は頭蓋底においてその信号が途絶している (矢印)

図1 もやもや病の MRI, MRA



両側性に内頸動脈終末部における高度狭窄～閉塞を認める（矢印）。脳底部異常血管網（もやもや血管）が著明に発達している（矢頭）

図2 もやもや病の脳血管撮影

## 2) 外科的治療

虚血型もやもや病における再発予防や知的機能を含めた神経機能の改善に関して、外科的血行再建術が有用である<sup>3)4)</sup>。術式としては、頭皮血管（浅側頭動脈）と脳表血管の微小血管吻合術によりバイパスを作成する術式（直接法，図3）と、血流豊富な有茎組織（側頭筋や帽状腱膜）や浅側頭動脈を脳表に置いて自然に血管新生を促す術式（間接法），そして両者を組み合わせる方法がある。直接法は吻合操作が適切に行われれば直後より血流増加が得られ，患者年齢・病型を問わず確実な効果を期待できるが，本症進行例では脳表血管がきわめて細く脆弱なため，技術的習熟を要する。間接法は手技が簡便なのが利点であるが，血管新生の程度には個人差があり，また小児と比べ成人では血管新生が起こりにくい傾向がある<sup>5)6)</sup>。筆者らは年齢にかかわらず直接法を選択し，随時間接法を併用している。なお，もやもや病は両側性疾患であり通常両側の治療が必要となる。簡便な間接法は両側同時処置が可能であるが，直接法の同時治療は負担が大きいため，まず脳血流異常の強い側を優先し，3週間～1カ月後に対側の治療を行うことが多い。

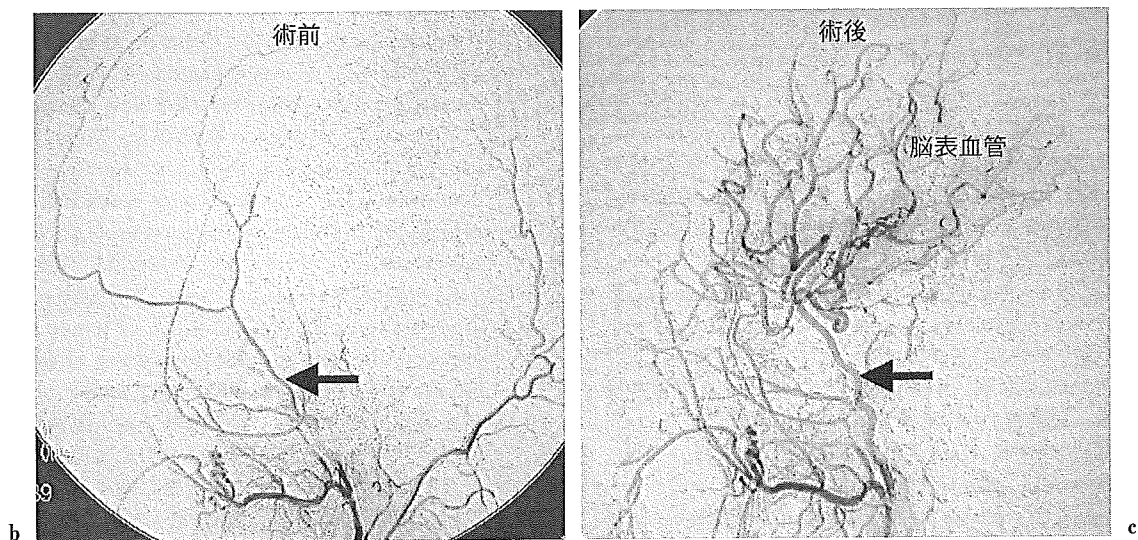
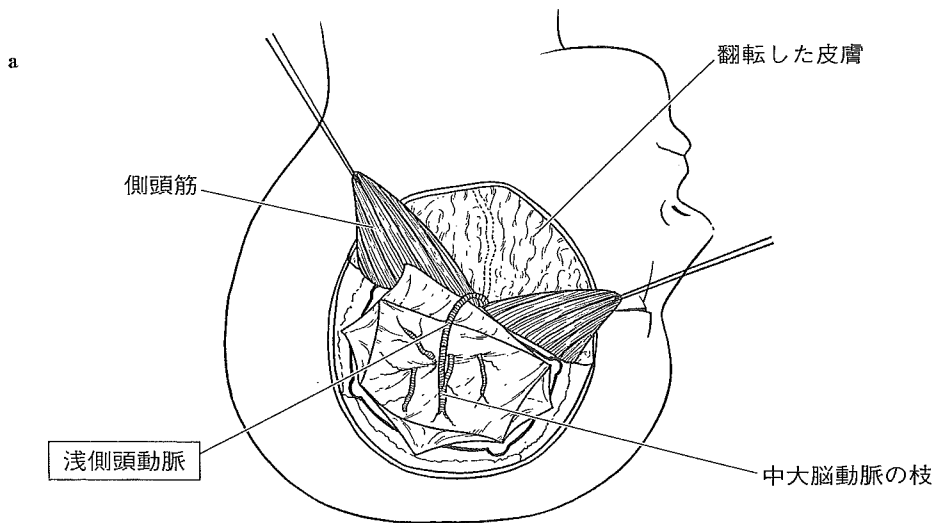
周術期管理としては脱水・低血圧の予防が重要であり，十分な補液に努める。また手術中の麻酔管理（とくに炭酸ガス分圧管理）が重要で，過換気

（hypocapnea）が脳血流低下を招くため禁忌であるのみならず，低換気（hypercapnea）も脳循環予備能正常部分への盗血現象により血流障害の悪化を招くので避けるべきである。normocapnia（ $\text{PaCO}_2 = 38 \sim 40 \text{ mmHg}$ ）による管理が必要であり<sup>7)</sup>，麻酔科と十分な連携を行う。

術後1週間程度には，軽度のもも含めれば半数以上の症例に一過性の神経症状（上下肢の脱力や感覚障害，言語障害など）の出現を認める。多くは短時間の発作であり，時間の経過とともに頻度は減少する。これらは必ずしも脳虚血症状とは限らず，脳循環パターンの変化（バイパス依存型への移行過程）や局所的な過灌流も関与している可能性があるが，その判別は必ずしも容易でなく，十分な補液を行いながら経過観察する。外科治療のリスクは主に周術期脳梗塞発症であり，頻度は1.9～8.8%と報告されている<sup>4)8)</sup>。

## 2. 出血型

脳出血あるいは脳室内出血を生じたもやもや病に対する急性期治療は通常の高血圧性脳出血に準じる。脳内に大きな血腫を伴うものでは開頭による血腫除去術や穿頭による定位的血腫吸引術を行い，また脳室内出血による急性水頭症に対しては脳室ドレナージ術を行う。



a : 手術の概要。翻転皮弁から顕微鏡下に浅側頭動脈を採取し、脳表の中大脳動脈分枝に吻合する  
 b : 術前外頸動脈造影。浅側頭動脈 (矢印) は皮膚を灌流するのみである  
 c : 術後外頸動脈造影。浅側頭動脈 (矢印) を通って脳表血管が広範に造影される

図3 もやもや病に対する直接バイパス術 (浅側頭動脈-中大脳動脈吻合術)

本病型における最大の問題点は、再出血率がかなり高く、しばしば致命的となること、そして再出血を予防する有効な治療法が確立されていないことである。Kobayashiらは、42症例平均80.6カ月の経過観察期間に48%の例で再出血発作が起り、年間再出血率7.09%と報告している<sup>9)</sup>。またYoshidaらの報告では28症例平均14.2年間の再出血は28.6%に起り、再出血までの期間は平均7.3年である。さらに再出血の死亡率は高く、初回出血の死亡率が7~20%であるのに対し、再出血時の死亡率は27~67%と報告されている<sup>10)</sup>。このような再出血発作を確実に防止する方法は現時点では存在しない。

再出血率を低減させる方法として現在もっとも有

望視されているのは、虚血型もやもや病に対して行われるバイパス手術 (直接法) の出血型への適用である。虚血型に対するバイパス手術後にしばしばもやもや血管の退縮がみられる。これはバイパス血流増加により側副血行路としてのもやもや血管の役割が減少した結果と解釈される。先に述べたように、出血原因はもやもや血管への血行力学的負荷 (動脈瘤形成も含めて) と考えられるので、バイパスによってもやもや血管への負荷が軽減すれば、出血型において再出血発作予防につながるのではないかと、この仮説が成り立つことになる。

実際に、バイパス手術が再出血防止に有効であったとする報告がある<sup>11)12)</sup>。しかし一方で内科的治療

群と有意差がないとするものもあり<sup>10)</sup>、いまだ統一見解が得られていない。このような状況のもとで、平成13年より厚生労働省科学研究費特定疾患対策研究事業の一環として、出血発症型成人もやもや病に対するバイパス手術の有効性を検討する prospective randomized trial (Japan Adult Moyamoya trial; JAM trial) が現在進行中である。これは手術群と保存的治療群への無作為振り分けによる多施設間共同研究であり、その結果が注目されている。

## おわりに

成人型もやもや病に対する外科的治療について概説した。特殊な疾患であるが、若年性脳卒中の原因として重要である。この拙文が本疾患の理解につながれば幸いである。

### 【文献】

- 1) 高橋淳, 永田泉: もやもや病 (ウィリス動脈輪閉塞症). 田村晃, 松谷雅夫, 清水照夫編, EBMに基づく脳神経疾患の基本治療指針, メジカルビュー社, 東京, 2002, pp 30-32.
- 2) Waga S, Tochio H: Intracranial aneurysm associated with moyamoya disease in childhood. *Surg Neurol* 23: 237-243, 1985.
- 3) 上之郷真木雄, 永田泉: もやもや病に対する外科治療. *脳神経外科* 56(2): 143-152, 2004.
- 4) Miyamoto S, Nagata I, Hashimoto N, et al: Direct anastomotic bypass for cerebrovascular moyamoya disease. *Neurologia Medico-Chirurgica (Tokyo)* 38: 294-296, 1998.
- 5) Mizoi K, Kayama T, Yoshimoto T, et al: Indirect revascularization for moyamoya disease: Is there a beneficial effect for adult patients? *Surg Neurol* 45: 541-548, discussion 548-549, 1996.
- 6) Okada Y, Shima T, Nishida M, et al: Effectiveness of superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in adult moyamoya disease: Cerebral hemodynamics and clinical course in ischemic and hemorrhagic varieties. *Stroke* 29: 625-630, 1998.
- 7) Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al: Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease: Operative techniques for refractory cases. *J Neurosurg* 68: 537-543, 1988.
- 8) Iwama T, Hashimoto N, Yonekawa Y: The relevance of hemodynamic factors to perioperative ischemic complications in childhood moyamoya disease. *Neurosurgery* 38: 1120-1125, 1996.
- 9) Kobayashi E, Saeki N, Oishi H, et al: Long-term natural history of hemorrhagic moyamoya disease in 42 patients. *J Neurosurg* 93: 976-980, 2000.
- 10) Yoshida Y, Yoshimoto T, Shirane R, et al: Clinical course, surgical management, and long-term outcome of moyamoya patients with rebleeding after an episode of intracerebral hemorrhage: An extensive follow-up study. *Stroke* 30: 2272-2276, 1999.
- 11) Kawaguchi S, Okuno S, Sakaki T: Effect of direct arterial bypass on the prevention of future stroke in patients with the hemorrhagic variety of moyamoya disease. *J Neurosurg* 93: 397-401, 2000.
- 12) 唐沢淳, 細井和貴, 森迫敏貴: 成人出血性もやもや病における血行再建術. 厚生労働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12年度総括・分担研究報告書, 2001, pp 55-57.