

2. もやもや病(Willis動脈輪閉塞症)

2-1. もやもや病(Willis動脈輪閉塞症)の外科治療

推奨

虚血症状を呈するWillis動脈輪閉塞症(もやもや病)に対しては血行再建術が有効である(グレードB)。

●エビデンス

1) 手術適応

虚血発作を呈するもやもや病に対しては血行再建術を行うことにより、一過性脳虚血発作の改善、脳梗塞のリスクの軽減、術後ADL(activities of daily living)の改善、長期的高次脳機能予後の改善が得られることが報告されている¹⁻⁸⁾(IIb)。SPECTやPETなどにより術前の脳循環代謝を評価し、障害が認められる症例に対しては血行再建術を施行することにより脳循環代謝の改善が報告されている^{1, 8, 9)}(IIb)。

2) 手術手技

もやもや病に対する血行再建術の方法としては浅側頭動脈・中大脳動脈吻合術(STA-MCA吻合術)を代表とする直接血行再建術とencephalo-myo-synangiosis(EMS)、encephalo-arterio-synangiosis(EAS)、encephalo-duro-synangiosis(EDS)、multiple burr hole surgeryやそれらの組み合わせを用いた間接血行再建術が用いられる。両者それぞれ、あるいは両者の組み合わせによる脳循環代謝の改善に伴う虚血発作の改善、脳梗塞のリスクの軽減、術後ADLの改善、長期的高次脳機能予後の改善が報告されている¹⁻⁹⁾(IIb)。成人例では間接血行再建術単独による効果は少なく直接血行再建術を含めた術式が有効である¹⁰⁾。小児例においては直接血行再建術を含めた術式、間接血行再建術単独の予後改善効果がそれぞれ報告されている¹¹⁾(IIb)、¹²⁾(Ib)。

3) 周術期管理

周術期は非手術側も含めた虚血性合併症に留意し血圧維持、normocapneaに保ち十分な水分補給を行う¹³⁾(III)。血行再建術後急性期の神経症状出現時には脳循環動態の評価による過灌流症候群などの病態把握が有用であるとの報告がある¹⁴⁾(III)。

4) 術後評価

血行再建術の効果はPETやSPECTによる脳循環代謝の評価が有用である^{1, 8, 9)}。バイパスの発達の評価には、脳血管撮影だけでなくMRAも有用であることが知られている^{15, 16)}(III)。

引用文献

- 1) Morimoto M, Iwama T, Hashimoto N, Kojima A, Hayashida K. Efficacy of direct revascularization in adult Moyamoya disease : haemodynamic evaluation by positron emission tomography. Acta Neurochir (Wien) 1999 ; 141 : 377-384
- 2) 宮本享, 永田泉, 唐澤淳, 他. もやもや病に対する直接バイパスの長期予後. 脳卒中の外科 2000 ; 28 : 111-114
- 3) Choi JU, Kim DS, Kim EY, Lee KC. Natural history of moyamoya disease : Comparison of

- activity of daily living in surgery and non surgery groups. *Clin Neurol Neurosurg* 1997 ; 99 Suppl 2 : S11-S18
- 4) Scott RM, Smith JL, Robertson RL, Madsen JR, Soriano SG, Rockoff MA. Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis. *J Neurosurg* 2004 ; 100(2 Suppl Pediatrics) : 142-149
 - 5) 松島善治, 青柳傑, 成相直, 他. 小児もやもや病患者のWechsler知能テストによる長期知能予後 Encephalo-duro-arterio-synangiosis施行後10年以上経過した患者の検討. *小児の脳神経* 1996 ; 21 : 232-238
 - 6) Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shose Y, Hamano S, Iwakura M, et al. Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *J Neurosurg* 1996 ; 84 : 468-476
 - 7) Houkin K, Kuroda S, Nakayama N. Cerebral revascularization for moyamoya disease in children. *Neurosurg Clin N Am* 2001 ; 12 : 575-584
 - 8) Kuroda S, Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Mitsumori K. Regional cerebral hemodynamics in childhood moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 1995 ; 11 : 584-590
 - 9) Ikezaki K , Matsushima T, Kuwabara Y, Suzuki SO, Nomura T, Fukui M. Cerebral circulation and oxygen metabolism in childhood moyamoya disease : a perioperative positron emission tomography study. *J Neurosurg* 1994 ; 81 : 843-850
 - 10) 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 : 548-549
 - 11) 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* 1992 ; 31 : 401-405
 - 12) Ishikawa T, Houkin K, Kamiyama H, Abe H. Effects of surgical revascularization on outcome of patients with pediatric moyamoya disease. *Stroke* 1997 ; 28 : 1170-1173
 - 13) Iwama T, Hashimoto N, Yonekawa Y. The relevance of hemodynamic factors to perioperative ischemic complications in childhood moyamoya disease. *Neurosurgery* 1996 ; 38 : 1120-1126
 - 14) Fujimura M , Kaneta T, Mugikura S, Shimizu H, Tominaga T. Temporary neurologic deterioration due to cerebral hyperperfusion after superficial temporal artery - middle cerebral artery anastomosis in patients with adult-onset moyamoya disease. *Surg Neurol* 2007 ; 67 : 273-282
 - 15) Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Ishikawa T, Nonaka T. How does angiogenesis develop in pediatric moyamoya disease after surgery? A prospective study with MR angiography. *Childs Nerv Syst* 2004 ; 20 : 734-741
 - 16) Honda M, Kitagawa N, Tsutsumi K, Morikawa M, Nagata I, Kaminogo M. Magnetic resonance angiography evaluation of external carotid artery tributaries in moyamoya disease. *Surg Neurol* 2005 ; 64 : 325-330