

2. もやもや病(Willis動脈輪閉塞症)

2-3. もやもや病(Willis動脈輪閉塞症)の出血発症例に対する治療

推奨

出血型もやもや病において、外科的血行再建術が再出血率を低下させるという報告がある一方、内科的治療との有意差を認めないという報告がある。手術を行うことを考慮しても良い(グレードC1)。

●エビデンス

もやもや病における頭蓋内出血は生命予後、機能予後を悪化させる最大の因子である¹⁾(Ⅲ)。出血の原因として、拡張した側副血行路血管(もやもや血管)の血行力学的負荷による破綻や、もやもや血管上に形成される末梢性動脈瘤の破裂などが推測されている。出血型もやもや病における再出血率は7.09%/年という報告がある²⁾(Ⅲ)。

再出血予防のための治療指針は確立していない。もやもや病に対する直接血行再建術後の脳血管造影ではもやもや血管の消退や末梢性動脈瘤の消失が観察されることが報告されており^{3, 4)}(Ⅲ)、これら側副血行路血管への血行力学的負荷が軽減している可能性が推測されることから、再出血予防効果が期待できるという説がある。直接血行再建術を施行した虚血型もやもや病患者では、その後の長期追跡において非手術例と比較して出血転化が少ないとの報告がある⁵⁾(Ⅲ)。

出血型に対して血行再建手術を行った群は内科的治療のみの群と比較して有意に再出血発作が少なかったとする報告や⁶⁾(Ⅲ)、出血型に対して直接血行再建術を施行することで再出血および虚血発作が有意に低減するとの報告がある^{7, 8)}(Ⅲ)。一方、血行再建術の再出血予防効果を否定する報告がある⁹⁻¹¹⁾(Ⅲ)。出血型に対する間接血行再建術は虚血型と比べて効果が劣り、血管新生ならびにもやもや血管の減少が得られないことが多いとの報告がある¹²⁾(Ⅲ)。なお、出血発症もやもや病に対する血行再建術は虚血発作も含めた脳血管イベント予防効果が報告されており⁷⁾、虚血発作を有する出血発症もやもや病に対しては血行再建術が有効と考えられる。

直接血行再建術の再出血予防効果の有無を検証するためのrandomized controlled trialが、2001年より開始され現在進行中である〔Japanese Adult Moyamoya (JAM) Trial〕¹³⁾(Ⅰb)。JAM Trialは出血型もやもや病例において、両側大脳半球への直接血行再建術を行う群と、内科的治療のみを行う群とを無作為振り分けにより決定し、その後5年間の経過観察を行う多施設共同研究であり、その結果が注目される。

引用文献

- 1) Han DH, Kwon OK, Byun BJ, Choi BY, Choi CW, Choi JU, et al. A co-operative study : clinical characteristics of 334 Korean patients with moyamoya disease treated at neurosurgical institutes (1976-1994). The Korean Society for Cerebrovascular Disease. Acta Neurochir (Wien) 2000 ; 142 : 1263-1273
- 2) Kobayashi E, Saeki N, Oishi H, Hirai S, Yamaura A. Long-term natural history of hemorrhagic moyamoya disease in 42 patients. J Neurosurg 2000 ; 93 : 976-980

- 3) Kuroda S, Houkin K, Kamiyama H, Abe H. Effects of surgical revascularization on peripheral artery aneurysms in moyamoya disease : Report of three cases. *Neurosurgery* 2001 ; 49 : 463-467
- 4) 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* 1996 ; 27 : 1342-1346
- 5) Miyamoto S, Akiyama Y, Nagata I, Karasawa J, Nozaki K, Hashimoto N, et al. Long-term outcome after STA-MCA anastomosis for moyamoya disease. *Neurosurg Focus* 1998 ; 5 (5) : e5
- 6) 唐澤淳, 細井和貴, 細井和貴. 成人出血性もやもや病における血行再建術. In : 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. p.55-58
- 7) 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* 2000 ; 93 : 397-401
- 8) 中川一郎, 川口正一郎, 飯田淳一, 他. 出血発症もやもや病に対する直接血行再建術の効果および長期的予後について. *脳卒中の外科* 2004 ; 32 : 416-420
- 9) 鈴木諭, 松島俊夫, 池崎清信, 他. 成人モヤモヤ病の外科治療 出血型を中心として. *脳卒中の外科* 1992 ; 20 : 463-467
- 10) Yoshida Y, Yoshimoto T, Shirane R, Sakurai Y. 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* 1999 ; 30 : 2272-2276
- 11) 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 Suppl 2: S194-S195
- 12) 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
- 13) Miyamoto S. Study design for a prospective randomized trial of extracranial-intracranial bypass surgery for adults with moyamoya disease and hemorrhagic onset - The Japan Adult Moyamoya Trial Group. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2004 ; 44 : 218-219