

ーシや血腫除去術などの緊急手術が必要な場合もある。小児の場合、MRI・MRAによる診断が可能であれば、診断確定のため全身麻酔下の脳血管造影は必要ないが、病期により、また手術を前提とした全身麻酔下の脳血管造影は避けられない。全身麻酔や脳血管造影にあたっては、脳循環血液量の確保、血圧の保持、動脈血二酸化炭素分圧の保持など細心の注意を払わないと、虚血発作を誘発する。

本症の治療法の選択は、1) 経過観察、2) 内科的治療(血管拡張剤、抗血小板凝固剤、線維素溶解剤、抗線維素溶解剤、抗痙攣剤など)、3) 外科治療のいずれか、あるいは内科的治療と外科治療の組み合わせである。randomized study がなされていないので、統計的にどの治療法が優れているか不明である。

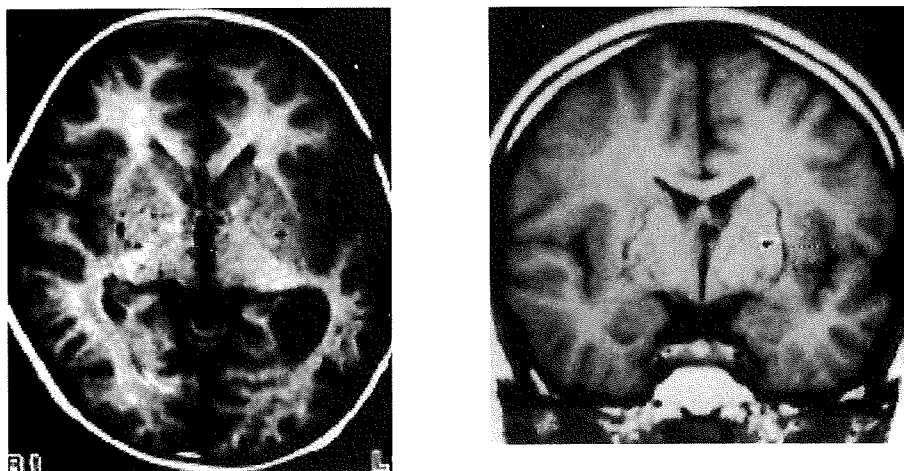
一般的に、虚血発症例に対しては、内科的治療をすすめながら本症の確定診断を下し、1) 明らかな脳虚血に伴う臨床症状が繰り返し出現する、2) 脳循環代謝検査にて、局所脳血流量の低下や血管反応性の低下が認められ、脳循環予備能が障害されている場合はバイパス手術の適応となる。

出血例の場合には、出血量・部位に応じて保存的に治療する場合と、救命や臨床症状の早期改善のため脳室ドレナージや血腫除去術などの緊急手術を行う場合がある。出血例に対するバイパス手術の再発予防効果は明確にされていない。

#### IV. MRI・MRA (Magnetic Resonance Imaging・Angiography)による画像診断のための指針

1. 磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)により、通常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脳血管撮影は省いてもよい。
  - 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) 大脳基底核部に異常血管網がみられる。
  - 3) 1)と2)の所見が両側性にある。
2. 撮像法および判定
  - 1) 磁場強度は1.0 tesla以上の機種を用いることが望ましい。
  - 2) MRA撮像法は特に規定しない。
  - 3) 磁場強度・撮像法・造影剤の使用の有無などの情報をウイリス動脈輪閉塞症臨床調査個人票に記入すること。
  - 4) MRI上、両側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。
  - 5) 撮像条件により病変の過大・過小評価が起こり疑陽性病変が得られる可能性があるため、確診例のみを提出すること。
3. 成人例では他の疾患に伴う血管病変と紛らわしいことが多いので、MRI・MRAのみでの診断は小児例を対象とすることが望ましい。
4. MRI・MRAのみで診断した場合は、キーフィルムを審査のため提出すること。

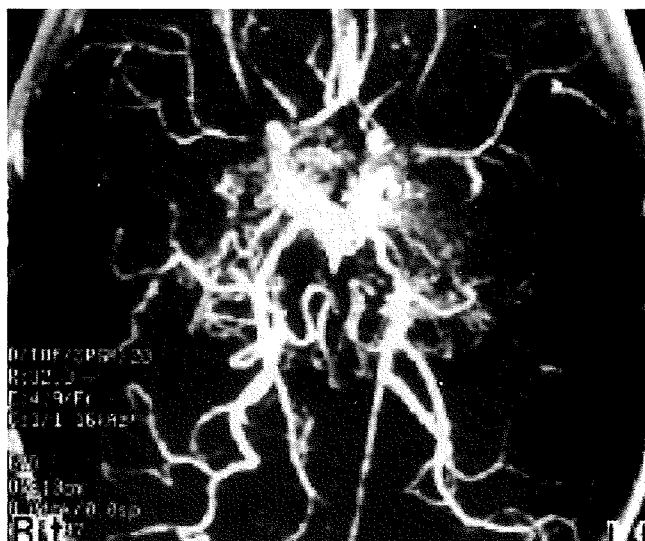
—MRI 画像—GE Signa 1.5T



所見：T1 強調画像水平断(左)，冠状断(右)を示す。両側大脳基底核部に点状あるいは線状の flow void を多数認め、拡張したモヤモヤ血管と考えられる。

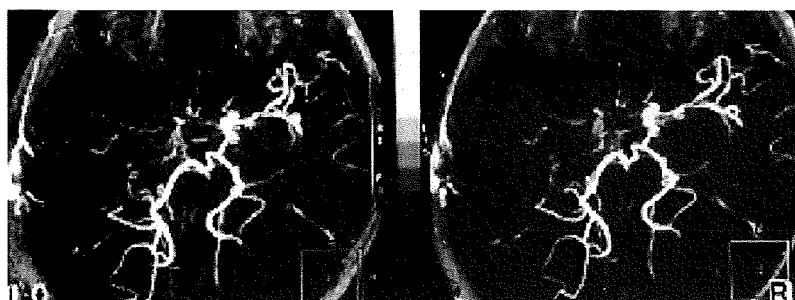
—MRA画像—

機種	GE Signa
Tesla	1.5
Pulse Sequence	SPGR
TR	32.3
TE	4.8
FOV	15
Matrix	256×128
Flip Angle	20
撮像法	3D-TOF
造影剤	—



所見：両側内頸動脈終末部の狭窄と、両側基底核部のモヤモヤ血管を認める。

下の症例は 3D-TOF 水平断の三次元画像であるが、両側の内頸動脈終末部の狭窄は認められるが、モヤモヤ血管は左側だけに認められ、確定診断できない。



V. ウィリス動脈輪閉塞症臨床調査個人票

ふりがな		性別		男・女	生年月日	大・昭・平 年 月 日	
氏名		TEL ( )		出生都道府県	発病時の職業		
発病年月	昭和 平成 年 月	初診年月日	昭和 平成 年 月 日	保険種別	政・組・共・国・他 ( )		
診断		病型分類		経過 (最近1年間)		受療状況 (最近1年間)	
確実 疑い (「診断の手引き」参照)		出血型 てんかん型 梗塞型 TIA型 TIA頻発型 無症状型 その他 ( )		軽快 徐々に悪化 不変 急速に悪化 その他 ( )		主に入院 主に通院 入院と通院 不明 その他 ( )	
家系内発症 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり (続柄: )				日常生活活動 (ADL) の状態			
臨床症状				<input type="checkbox"/> 後遺症がなく健康 <input type="checkbox"/> 軽度の障害があっても仕事可能 (軽度の知能障害、麻痺のみ) <input type="checkbox"/> 自力で日常生活可能 (中等度の知能障害～麻痺、歩行可) <input type="checkbox"/> 一部要介助 <input type="checkbox"/> 全面介助 <input type="checkbox"/> 植物状態 <input type="checkbox"/> その他 <input type="text"/>			
現在発症時				小児の場合は ( ) 中を参考にしてチェックして下さい			
運動障害	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
意識障害	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
頭痛	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
痙攣	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
精神症状	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
言語障害	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
感覚障害	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
不随意運動	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
知能低下	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
視力障害	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
視野障害	なし	軽度	重度	なし	軽度	重度	
脳血管撮影 平成 年 月 日				脳MRI 平成 年 月 日			
<input type="checkbox"/> 1) 頭蓋内内頸動脈終末部、前及び中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞が見られる <input type="checkbox"/> 2) その付近に異常血管網が動脈相においてみられる <input type="checkbox"/> 3) 1) と 2) の所見が両側性にある				脳MRA 平成 年 月 日 検査の有無 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり (確定診断用コピーフィルムをご提出下さい) 磁場強度 <input type="text"/> tesla 造影剤使用 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり 撮像法 <input type="text"/> <input type="checkbox"/> 1) MRAで頭蓋内内頸動脈終末部、前及び中大脳動脈近位部に狭窄または閉塞が見られる <input type="checkbox"/> 2) MRAで大脳基底核部に異常血管網がみられる <input type="checkbox"/> 注) 2) MRIで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 <input type="checkbox"/> 3) 1) と 2) の所見が両側性にある			
脳波 平成 年 月 日		脳CT・MRI					
<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 異常 <input type="checkbox"/> Borderline Build up - + Re-build up - + その他 <input type="text"/>		<input type="checkbox"/> 正常 <input type="checkbox"/> 梗塞 <input type="checkbox"/> 出血 <input type="checkbox"/> 脳萎縮 その他 <input type="text"/>					
内科的治療	血管拡張剤	-	+	外科的治療	血行再建術	右 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成 年 月 日
	脳圧降下剤	-	+		(術式: )		
	抗線溶剤	-	+		左 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成 年 月 日	
	線溶剤	-	+		(術式: )		
	抗血小板剤	-	+		血腫除去術	右 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成 年 月 日
	抗痙攣剤	-	+		左 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成 年 月 日	
ステロイド剤	-	+	その他	<input type="text"/>	平成 年 月 日		
医師意見				所属施設の名称			
診断年月日 平成 年 月 日				所属施設所在地			
				TEL ( )			
				主治医氏名 <input type="text"/> (印)			

## 主な改正点(1994年)

### I. 診断の手引き 2.

「ただし」以下の文章を加え、診断の手段として磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)を新たに加えた。従来、診断には脳血管撮影が必須であったが、MRI・MRAの進歩により通常脳血管撮影なしで診断が可能となった。通常脳血管撮影は比較的侵襲の強い検査であるが、MRI・MRAは非侵襲的な検査法であり、これにより診断が下せるならば、患者にとっては大きな福音となる。しかし、MRI・MRAによる診断はすべての症例で可能ではなく、これにより確定診断ができない場合は、依然として通常脳血管撮影が必要である。

研究班は数年来この問題に取り組んできたが、MRI・MRAによる診断を導入してよいと判断し、診断基準を改定した。ただし、MRI・MRAによる診断を導入するにあたり、「MRI・MRAによる画像診断のための指針」を作成した。

### II. 診断の手引き 3.

他の基礎疾患に伴う類似の血管病変を本症と区別するため、除外すべき基礎疾患として新たに自己免疫疾患を加え列挙した。

### III. 概要の 1. 概念

平成2年全国調査による推定患者総数を記載した。厚生省特定疾患難病の疫学調査研究班「難病20年の歩み—難病の研究成果に関する調査報告書, 1994年3月」参照。

### IV. 概要の 4. 治療

最近の治療法に準じて改正した。

## ウィリス動脈輪閉塞症の概要(1994年)

### 1. 概念

ウィリス動脈輪閉塞症は、日本人に多発する原因不明の脳血管疾患であり、脳血管撮影で異常血管網を認めることからモヤモヤ病ともいわれる。

発症の年齢分布は二峰性を示し、5歳を中心とする高い山と30～40歳を中心とする低い山を認める。前者を若年型、後者を成人型と区別している。

若年型はウィリス動脈輪の狭窄や閉塞による病態であり、成人型は主として若年過程に生じた副血行路の破綻による出血である。

患者数は全国で約3,300人(平成2年全国調査推定)である。

### 2. 症状

若年型は大脳の虚血による神経症状をもって始まるものが多く、意識障害、脱力発作、四肢麻痺、痙攣などが突発する。このような虚血発作はその後継続して生ずる場合と、停止する場合がある。悪化する症例では精神機能障害、知能低下、失語、全盲などに至る場合がある。

成人例は頭蓋内出血による脳卒中発作の形で発症することが多く、出血部位に応じて意識障害、運動麻痺、言語障害、精神症状などを呈する。残りは若年型と同様、脳虚血発作の形で発病する。死亡例の約半数が出血例である。

### 3. 診断

脳血管撮影で、以下の特徴的所見を有す。

- 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。

従来、診断には通常の脳血管撮影が必須であったが、磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)が発達して、通常の脳血管撮影なしに診断できる症例が生じてきた。ただし、MRI・MRAによる診断に疑義のある場合は、なお通常の血管撮影が必須である。

### 4. 治療

虚血・出血発作の急性期には、気道確保と血圧維持、脳圧亢進対策、痙攣抑制、呼吸器および尿路感染防止などの対症療法を行う。虚血発作に対しては、脳循環代謝などを評価し、必要に応じて外科的血行再建術を行うことが多い(特に小児例)。後遺症に対してはリハビリテーションを行う。

## ウィリス動脈輪閉塞症診断の手引き(1994年)

### 1.

- 1) イ) 発症年齢は各層にわたるが、若年者に多く、また女性に多い傾向がある。孤発例が多いが、ときに家族性に発生することもある。  
ロ) 症状および経過については、無症状(偶然発見)のものから、一過性のもの、および固定神経症状を呈するものなど軽重・多岐にわたっている。  
ハ) 小児例では脳虚血症状を、成人例では頭蓋内出血症状を主体とするものが多い。
- 2) 小児例では片麻痺、単麻痺、感覚異常、不随意運動、頭痛、痙攣などが反復発作的に出現し、ときに病側が左右交代して現れることがある。さらに知能低下や固定神経症状を呈するものもある。成人例のように出血発作をきたすことはまれである。
- 3) 成人例では小児例同様の症状を呈するものもあるが、多くは脳室内、クモ膜下腔、あるいは脳内出血で突然発症する。これらは多くは軽快し、あるいは固定神経症状を残すが、なかには重症となり、死亡するものもある。

### 2. 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。

ただし、磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)により「MRI・MRAによる画像診断のための指針」の1)～3)のすべてを満たしうる場合は、通常の血管撮影は省いてよい。(「MRI・MRAによる画像診断のための指針」を参照のこと)

3. 本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。  
動脈硬化、自己免疫疾患、髄膜炎、脳腫瘍、ダウン症候群、レックリングハウゼン病、頭部外傷、頭部放射線照射など
4. 診断の参考となる病理学的所見
  - 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、後大脳動脈などウィリス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) ウィリス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。

#### 診断の基準

1. 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。

##### [1. 確実例]

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 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にあるものを含む。

##### [2. 疑い例]

2. および 3. のうち、2. の 3) の条件のみを満たさないもの。

### MRI・MRA (Magnetic Resonance Imaging・Angiography) による画像診断のための指針(1994年)

1. 磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)により、通常の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。
  - 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) 2') 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。
2. 撮像法など
  - 1) 磁場強度は 1.0 tesla 以上の機種を用いることが望ましい。
  - 2) MRA 撮像法は特に規定しない。
  - 3) 磁場強度・撮像法・造影剤の使用の有無などの情報をウィリス動脈輪閉塞症臨床調査個人票に記入すること。
  - 4) 撮像条件により病変の過大・過小評価が起こり疑陽性病変が得られる可能性があるため、確診例のみを提出すること。
3. 成人例では他の疾患に伴う血管病変と紛らわしいことが多いので、MRI・MRA のみでの診断は小児例を対象とすることが望ましい。
4. MRI・MRA のみで診断した場合は、特定疾患治療研究事業に申請するときに、確定診断用のコピーフィルムを審査のため提出すること。

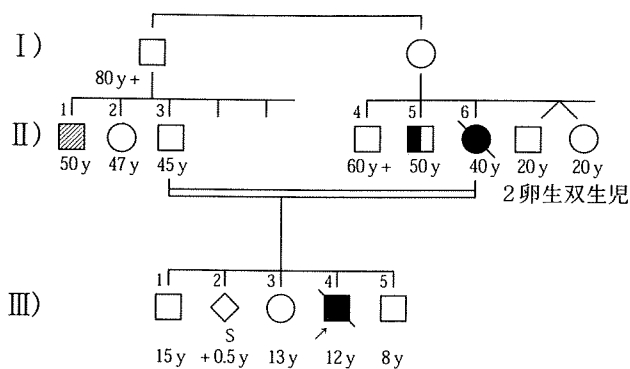
# Ⅵ. ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード記載要項及び調査カード

登録カード 登録番号欄は記入しないで下さい。

年はすべて西暦でご記入下さい。

## B. 家系資料

④ 家系図 下記の要項に従って下さい。



◇ = 流産 (A=人工, S=自然)  
 A  
 □ = 死亡, 男    □ ○ ◇ = 死亡  
 +                    +                    +

1 卵生双生児, 女

1. 男は□、女は○、性不明者は◇、幼死者は小さな記号、双生児は縦線の根元を共通にする。
2. 父母とその同胞、本人とその同胞を出生順に左から記載し、判るかぎり下に年齢をそえる。死亡年齢には+を加える。
3. 父母の世代はⅠ、本人の世代はⅡとしてある。患者に子供がある場合はⅢ世代に記入する。必要なら各世代で左から順に個体番号を付ける。
4. 患者は黒くぬり、両側CAGで診断が確認されていれば、左図の、Ⅱ-6、Ⅲ-4のように\で貫通する。
5. 片側CAGにて確認済の場合Ⅱ-5のように示す。  
 ( ■ 患者右側CAGにて確認済 )  
 ( ■ " 左側 " )
6. 本症の症状があり、未確認のものはⅡ-1のように斜線で示す。
7. 他にも患者があれば、本票の本人にはノを付する。
8. 両親の近親婚があれば、二重の横線を用いて左図の例のように関係を図示する。
9. 他の記号を用いるときは、その意味が判るように定義を示す。

## ⑤ 家族内発症例の詳細の記入例

例	個体番号	年齢	性	CAG	HLA検査
例1)	I-6	40才	♀	両側確認	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
臨床	23才時 てんかん発作で発症				
例2)	母方祖母	30才	♀	不明	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
臨床	30才時 原因不明の脳出血で死亡				

## E. 初診または入院時までの再発作と病型の推移

- ・脳症状の欄では、大脳半球の左右をcheckして下さい。
- ・5回以上の再発作がある場合は、コメント欄に発作の回数や症状を御記入下さい。(H項では3回以上)
- ・その他の症状の場合は、その他の欄に症状を記入し、病型欄には7.と御記入下さい。

## G. 脳血管造影所見

カードのgradingに相当しない場合、あるいは微妙な造影所見の変化などはコメント欄に御記入下さい。

Follow-upカード 登録カードに準じて御記入下さい。

※今年度の診断基準の見直しに伴いMRI、MRAの所見を調査カードに記入して頂きます。

登録番号

### ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード (登録カード)

班員/研究協力者名:

④  の欄には直接文字で御記入下さい。(年は西暦で)  
その他の箇所は  のように check して下さい。

病院名  科名

カルテ番号  記入医師名

(フリガナ)   
患者氏名  性別 男  女

生年月日 西暦  年  月  日  
明治  大正  昭和

現住所

本籍

初発日時 西暦  年  月  日頃

才頃

初診あるいは入院の日時  年  月  日

調査票記入日時  年  月  日

#### A. 診断

ウィリス動脈輪閉塞症 確定  疑診

#### B. 家系資料

① 両親の血族結婚の有無について  
なし  あり  不明

② 血族結婚「あり」の場合の詳細  
 (例 いとこ結婚)

③ 家系内発症  
なし  あり  不明

④ 家系図 (④ 記入要項 参照)  
初診時聴取  調査カード記入時再聴取

i) 父方  母方

ii) 本人とその同胞

iii) 子供がいれば記入

⑤ 家族内発症例で上図の成員は個体番号, その他の人は本人からみた続柄を用いて記入要項 ④ のように記入して下さい。

個体番号 年齢 性 CAG HLA検査  
  才   なし  あり

臨床

個体番号 年齢 性 CAG HLA検査  
  才   なし  あり

臨床

⑥ その他のコメント

#### C. 全身合併症

	なし	あり	不明
① 頸頭動脈FMD	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 脳動脈瘤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ AV malformation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ 腎動脈異常	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 神経線維腫	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ その他	<input type="text"/>		

#### D. 初発症状

	なし	軽度	重度	不明
① 運動障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 意識障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ けいれん	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 精神症状	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 言語障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 感覚障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑧ 不随意運動	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑨ 知能低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑩ 視力障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑪ 視野障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

#### E. 初診または入院時までの再発作と病型の推移

日時	病型	脳症状			
		左	右	両	不明
初発時	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2回目	<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日頃	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3回目	<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日頃	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4回目	<input type="text"/> 年 <input type="text"/> 月 <input type="text"/> 日頃	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

※ 5回以上の場合は右欄にコメントして下さい。

⑥ 病型欄には下記の病型分類の数字を御記入下さい。

- 出血型
- てんかん型
- 梗塞型
- TIA型
- TIA頻発型 (1ヶ月に2回以上)
- 無症状型
- その他
- 不明



**F. 初診または入院時の症状**

	なし	軽度	重度	不明
① 運動障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 意識障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ けいれん	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 精神症状	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 言語障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 感覚障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑧ 不随意運動	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑨ 知能低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑩ 視力障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑪ 視野障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑫ 血圧				

初診時 最高  / 最低  mmHg

1ヶ月以後の症状安定期  /  mmHg

**G. 脳血管造影所見**

	1回目		2回目		3回目	
	日時	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日	年 月 日
① 正常	左 <input type="checkbox"/>	右 <input type="checkbox"/>	左 <input type="checkbox"/>	右 <input type="checkbox"/>	左 <input type="checkbox"/>	右 <input type="checkbox"/>
② carotid fork 末梢部狭小	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 脳内主幹動脈拡張	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ 前・中大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 後大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 主幹動脈すべての造影不良+モヤモヤ像	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 外頭動脈よりの副血行路のみ	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

コメント

**H. 脳波検査**

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 検査ありの場合は、その日時 年 月 日

(III) 所見

① 異常の有無 正常  境界型  異常  不明

② re-build upの有無 なし  あり  不明

③ spikeの有無 なし  あり  不明

**I. CT検査**

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 単純CT

① 検査日時 年 月 日

② 低吸収域

皮質 皮質下 基底核 その他

F P T O F P T O

左     左     左

右     右     右

(Ⓢ checkは複数でも可。F：前頭葉 P：頭頂葉 T：側頭葉 O：後頭葉)

② 高吸収域

皮質~皮質下 基底核 側脳室 その他

左  左  左

右  右  右

(III) contrast studyを行った場合、その所見

① 検査日時 年 月 日

② 増強効果 なし  あり  不明

③ 増強ありの時はその部位

**J. 脳血流量測定**

外科的治療術前

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 検査ありの場合

① 日時 年 月 日

② 種類

1. <sup>133</sup>Xe吸入法

2. SPECT  核種

3. Xe-CT

4. PET  核種

5. その他  検査名

(III) 検査結果：以下の1~5までのいずれかを選び 内に記入。

1. 増加 2. 正常 3. 減少 4. Misery Perfusion  
5. Luxury Perfusion

皮質 皮質下 基底核

F P T O 左     全体

左     左

右     右

白質

F P T O

左     (Ⓢ F：前頭葉 P：頭頂葉)

右     T：側頭葉 O：後頭葉)

(IV) 負荷試験

① なし  あり  不明

② 種類

1. 高血圧

2. 低血圧

3. 血管拡張

(1. CO<sub>2</sub> 2. Diamox 3. Ca拮抗薬 4. その他)

4. 過呼吸

5. その他

③ 負荷試験による変化：以下の1～3までのいずれかを選び□内に記入。

1. 変化なし	2. 血流量増加	3. 血流量減少
皮質		大脳半球 基底核
F P T O		全体
左 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		左 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/>
右 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		右 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/>
白質		
F P T O		
左 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		
右 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		

外科的治療術後

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 検査ありの場合

① 日時  年  月  日

② 種類

1. <sup>133</sup>Xe吸入法

2. SPECT  核種

3. Xe-CT

4. PET  核種

5. その他  検査名

(III) 検査結果：以下の1～5までのいずれかを選び□内に記入。

1. 増加 2. 正常 3. 減少 4. Misery Perfusion  
5. Luxury Perfusion

皮質		大脳半球 基底核
F P T O		全体
左 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		左 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/>
右 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		右 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/>
白質		
F P T O		
左 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		
右 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		

(IV) 負荷試験

① なし  あり  不明

② 種類

1. 高血圧

2. 低血圧

3. 血管拡張術

(1. CO<sub>2</sub> 2. Diamox 3. Ca拮抗薬 4. その他)

4. 過呼吸

5. その他

③ 負荷試験による変化：以下の1～3までのいずれかを選び□内に記入。

1. 変化なし	2. 血流量増加	3. 血流量減少
皮質		大脳半球 基底核
F P T O		全体
左 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		左 <input type="checkbox"/> 左 <input type="checkbox"/>
右 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		右 <input type="checkbox"/> 右 <input type="checkbox"/>
白質		
F P T O		
左 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		
右 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>		

K. 治療

(I) 内科的治療に関して なし あり 不明

① 血管拡張剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 脳圧降下剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 抗線維素溶解剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ 線維素溶解剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 血小板凝固阻止剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 抗けいれん剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ ステロイド剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

(II) 外科的治療に関して

① STA-MCA吻合術

手術日  
左 なし  あり   年  月  日

合併症があればその内容

なし  あり

右 なし  あり   年  月  日

合併症があればその内容

なし  あり

② その他の血行再建術

手術日  
左 なし  あり   年  月  日

合併症があればその内容

なし  あり

右 なし  あり   年  月  日

合併症があればその内容

なし  あり

③ 頸部交感神経切除術

		手術日		合併症
		年 月 日		
左	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
右	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>

④ 脳室ドレナージ

なし  あり     なし  あり

⑤ シャント術

なし  あり     なし  あり

⑥ 血腫除去術

なし  あり     なし  あり

⑦ その他

**L. 入院後調査票記入時までの再発作と病型の推移**

なし <input type="checkbox"/>	日	時	病型	脳症状				
				左 右 両 不明				
1回目	<input type="text"/>	年 <input type="text"/>	月 <input type="text"/>	日頃 <input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2回目	<input type="text"/>	年 <input type="text"/>	月 <input type="text"/>	日頃 <input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

コメント

⑮ 症型欄には下記の病型分類の数字を御記入下さい。

1. 出血型 2. てんかん型 3. 梗塞型 4. TIA型  
 5. TIA頻発型(1ヶ月に2回以上) 6. 無症状型  
 7. その他  8. 不明

**M. 調査票記入時における症状**

	なし	軽度	重度	不明
① 運動障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 意識障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ けいれん	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 精神症状	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 言語障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 感覚障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑧ 不随意運動	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑨ 知能低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑩ 視力障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑪ 視野障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**N. 調査票記入時における転帰**

(I) 日常生活動作(ADL)の状態

⑮ 小児の場合は ( ) 中を参考にして御記入下さい。

- ① 後遺症なく全く健康   
 ② 軽度の障害があっても仕事可能(軽度の知能障害, 麻痺のみ)   
 ③ 自力で日常生活可能(中等度の知能障害~麻痺, 歩行可)   
 ④ 一所要介助  ⑤ 全面介助   
 ⑥ 植物状態  ⑦ 死亡  ⑧ 不明

(II) 死亡の場合

- ① 死亡時年齢  才  
 ② 剖検の有無 なし  あり  不明   
 ③ 死亡の原因  不明

**O. MR検査**

(I) 検査の有無 MRI  なし  あり  不明  
 MRA  なし  あり  不明

(II) 検査日 MRI  年  月  日  
 MRA  年  月  日

(III) MR機種  磁場強度 MRI  Tesla  
 MRA

**MRI所見**

(I) CTに追加所見 左  あり  なし  
 右  あり  なし  
 (II) 追加病変 左  梗塞  出血  その他   
 右  梗塞  出血  その他   
 (III) 病変部位 左  F  P  T  O  
 その他   
 右  F  P  T  O  
 その他   
 (IV) 基底角部の flow void 左  あり  なし  不明確  
 右  あり  なし  不明確

**MRA所見**

(I) MRA撮像法  2D-TOF  3D-TOF   
 Phase Contrast その他   
 (II) マトリックス  ×   
 (III) 内頸動脈終末部 左  正常  狭窄  閉塞  
 右  正常  狭窄  閉塞  
 (IV) 中大脳動脈 左  正常  狭窄  閉塞  
 右  正常  狭窄  閉塞  
 (V) 前大脳動脈 左  正常  狭窄  閉塞  
 右  正常  狭窄  閉塞  
 (VI) もやもや血管 左  なし  ethmoidal  
 basal  vault  
 右  なし  ethmoidal  
 basal  vault  
 (VII) 外頸動脈側副血行路の描出  
 左  あり  なし  
 右  あり  なし  
 (VIII) 病期診断 左  可能  不可能  
 右  可能  不可能  
 (IX) 病期  
 左  正常  1  2  3  4  5  6期  
 右  正常  1  2  3  4  5  6期

**P. コメント**

⑮ 調査票に check しにくいような事項がありましたら御記入下さい。

登録番号

ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード (Follow-up カード)

班員/研究協力者名:

⑩ 〇の欄には直接文字で御記入下さい。(年は西暦で)
その他の箇所は□のように check して下さい。

病院名, 科名, カルテ番号, 記入医師名, (フリガナ) 患者氏名, 性別 男□ 女□, 生年月日 西暦□ 明治□ 大正□ 昭和□ □年□月□日, 現住所, 調査票記入日時 □年□月□日

A. Follow-up 期間

自 □年□月□日 至 □年□月□日
Follow-up 不能の場合 最終判定日
その理由 □ □年□月□日

B. Follow-up 期間中の再発作と病型の推移

Table with columns: なし□, 日, 時, 病型, 右, 左, 両, 不明. Rows for 1回目 to 4回目.

コメント □

⑪ 病型欄には下記の病型分類の数字を御記入下さい。

- 1. 出血型 2. てんかん型 3. 梗塞型 4. TIA 型
5. TIA 頻発型 (1ヶ月に2回以上) 6. 無症状型
7. その他 □ 8. 不明

C. Follow-up 期間中の脳血管造影所見

なし□
日時 □年□月□日 □年□月□日

Table with columns: ① 正常, ② carotid fork 末梢部狭小, ③ 脳内主幹動脈拡張, ④ 前・中大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像, ⑤ 後大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像, ⑥ 主幹動脈すべての造影不良+モヤモヤ像, ⑦ 外頸動脈からの副血行路のみ. Rows for 左, 右, 左, 右.

D. Follow-up 期間中の脳波検査

(I) 検査の有無 なし□ あり□ 不明□
(II) 検査ありの場合は, その日時 □年□月□日
(III) 所見
① 異常の有無 正常□ 境界型□ 異常□ 不明□
② re-build upの有無 なし□ あり□ 不明□
③ spikeの有無 なし□ あり□ 不明□

E. Follow-up 期間中のCT検査

(I) 検査の有無 なし□ あり□ 不明□
(II) 単純CT □年□月□日
① 検査日時 □年□月□日
② 低吸収域
皮質 皮質下 基底核 その他
F P T O F P T O
左 □ □ □ □ 左 □ □ □ □ 左 □ □ □ □
右 □ □ □ □ 右 □ □ □ □ 右 □ □ □ □
(⑬ checkは複数でも可。F:前頭葉 P:頭頂葉)
T:側頭葉 O:後頭葉
③ 高低吸収域
皮質~皮質下 基底核 側脳室 その他
左 □ □ □ □ 左 □ □ □ □ 左 □ □ □ □
右 □ □ □ □ 右 □ □ □ □ 右 □ □ □ □
(IV) contrast studyを行った場合, その所見
① 検査日時 □年□月□日
② 増強効果 なし□ あり□ 不明□
③ 増強ありの時はその部位 □

F. 脳血流量測定

(I) 検査の有無 なし□ あり□ 不明□
(II) 検査ありの場合 □年□月□日
(1) 日時 □年□月□日
(2) 種類 1. 133Xe吸入法 □
2. SPECT □ 核種 □
3. Xe-CT □
4. PET □ 核種 □
5. その他 □ 検査名 □
(III) 検査結果: 以下の1~5までのいずれかを選び □内に記入。
1. 増加 2. 正常 3. 減少
4. Misery Perfusion 5. Luxury Perfusion
皮質 F P T O 大脳半球 基底核
左 □ □ □ □ 左 □ □ □ □
右 □ □ □ □ 右 □ □ □ □
白質 F P T O
左 □ □ □ □ (⑭ F:前頭葉 P:頭頂葉)
右 □ □ □ □ (T:側頭葉 O:後頭葉)
(IV) 負荷試験
(1) なし□ あり□ 不明□
(2) 種類 1. 高血圧 □
2. 低血圧 □
3. 血管拡張 (1. CO2 2. Diamox 3. Ca拮抗薬 4. その他) □
4. 過呼吸 □
5. その他 □
(3) 負荷試験による変化: 以下の1~3までのいずれかを選び □内に記入。
1. 変化なし 2. 血流量増加 3. 血流量減少
皮質 F P T O 大脳半球 基底核
左 □ □ □ □ 左 □ □ □ □
右 □ □ □ □ 右 □ □ □ □
白質 F P T O
左 □ □ □ □
右 □ □ □ □

**G. Follow-up 期間中の治療**

(I) 内科的治療に関して

	なし	あり	不明
① 血管拡張剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 脳圧降下剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 抗線維素溶解剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ 線維素溶解剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 血小板凝固阻防止剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 抗けいれん剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ ステロイド剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

(II) 外科的治療に関して

① STA-MCA 吻合術

手術日  
左 なし  あり  年 月 日

合併症があればその内容

なし  あり

右 なし  あり  年 月 日

合併症があればその内容

なし  あり

② その他の血行再建術

手術日  
左 なし  あり  年 月 日

合併症があればその内容

なし  あり

右 なし  あり  年 月 日

合併症があればその内容

なし  あり

③ 頸部交感神経切除術

年月日 合併症  
左 なし  あり  年 月 日 なし  あり

右 なし  あり  年 月 日 なし  あり

④ 脳室ドレナージ

なし  あり  年 月 日 なし  あり

⑤ シャント術

なし  あり  年 月 日 なし  あり

⑥ 血腫除去術

なし  あり  年 月 日 なし  あり

⑦ その他

(III) 治療の効果

	著効	有効	無効	悪化	不明
① 内科的治療効果	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 外科的治療効果	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 最も効果のあった治療は	<input type="checkbox"/>				不明 <input type="checkbox"/>

**H. Follow-up 最終時の症状**

	なし	軽度	重度	不明
① 運動障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 意識障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ けいれん	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 精神障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 言語障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 感覚障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑧ 不随意運動	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑨ 知能低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑩ 視力障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑪ 視野障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**I. Follow-up 最終時の転帰**

(I) 日常生活動作 (ADL) の状態

⑭ 小児の場合は ( ) 中を参考にして御記入下さい。

- ① 後遺症なく全く健康
- ② 軽度の障害があっても仕事可能 (軽度の知能障害, 麻痺のみ)
- ③ 自力で日常生活可能 (中等度の知能障害~麻痺, 歩行可)
- ④ 一部介助  ⑤ 全面介助
- ⑥ 植物状態  ⑦ 死亡  ⑧ 不明

(II) 死亡の場合

- ① 死亡時年齢  才
- ② 剖検の有無 なし  あり  不明
- ③ 死亡の原因  不明

**J. MR検査**

- (I) 検査の有無 MRI  なし  あり  不明  
MRA  なし  あり  不明
- (II) 検査日 MRI  年  月  日  
MRA  年  月  日
- (III) MR機種  磁場強度 MRI  Tesla  
MRA

**MRI 所見**

- (I) CTに追加所見 左  あり  なし  
右  あり  なし
- (II) 追加病変 左  梗塞  出血  その他   
右  梗塞  出血  その他
- (III) 病変部位 左  F  P  T  O  
その他   
右  F  P  T  O  
その他
- (IV) 基底角部の flow void 左  あり  なし  不明確  
右  あり  なし  不明確

**MRA 所見**

- (I) MRA 撮像法  2D-TOF  3D-TOF   
 Phase Contrast  その他
- (II) マトリックス  ×
- (III) 内頸動脈終末部 左  正常  狭窄  閉塞  
右  正常  狭窄  閉塞
- (IV) 中大脳動脈 左  正常  狭窄  閉塞  
右  正常  狭窄  閉塞
- (V) 前大脳動脈 左  正常  狭窄  閉塞  
右  正常  狭窄  閉塞
- (VI) もやもや血管 左  なし  ethmoidal  
 basal  vault  
右  なし  ethmoidal  
 basal  vault
- (VII) 外頸動脈側副血行路の描出  
左  あり  なし  
右  あり  なし
- (VIII) 病期診断 左  可能  不可能  
右  可能  不可能
- (IX) 病期  
左  正常  1  2  3  4  5  6期  
右  正常  1  2  3  4  5  6期

**K. コメント**

③ 調査票に check しにくいような事項がありましたら（特に MRA 所見）御記入下さい。

## ウィリス動脈輪閉塞症 重症度基準（1998年）

Grade	ADL	知能障害（小児） <sup>注)</sup>
Grade.1	後遺症なく健康	知能障害なし
Grade.2	軽度の障害があっても仕事可能 (TIA を認める者, 抗痙攣剤服用中の者もこれに含める)	普通学級へ通学（軽度知能障害）
Grade.3	自力で日常生活可能（歩行可）	特殊学級へ通学（中等度知能障害）
Grade.4	一部要介助	養護学級へ通学（重度知能障害）
Grade.5	全面介助	通学不能（最重度知能障害）

注) 小児においては、ADLのほか知能障害の程度も併せて評価し、重症度を判定する。知能障害の程度は、現在就学中の学級により判断する。場合により、知能テスト（Wechsler 知能テスト、津守稲毛式発達テスト、ビネー式知能テストなど）の結果を参考とする。

### ウィリス動脈輪閉塞症重症度基準判定のための指針（1998年）

1. ウィリス動脈輪閉塞症では、発症年齢、症状ともに多彩であるが、成人では病型によらず主に ADL によりその重症度を判定する。
2. 現在 TIA を認める者、抗痙攣剤服用中の者 Grade.2 とする。また、TIA 型に関しては、一定の期間をおいて再評価することが望ましい。
3. 小児においては、ADL のほか知能障害の程度も併せて評価し、重症度を判定する。知能障害の程度は、現在通学中の学級により判断する。場合により、知能テストの結果を参考とする（重症度基準の注を参照）。
4. 本疾患における外科的治療は発作予防に重点が置かれるため、重症度が低くても手術適応となりうる。また、療養給付に関し本基準が用いられる場合、手術を行った例に関しては、重症度に関係なく手術費、術後フォローアップ期に要する費用に対し援助すべきである。

## 平成10年度活動状況

平成10年

○6月10日

交付申請書及び班員名簿を厚生省に提出

○7月3日

第1回総会開催（慶應義塾大学病院新棟11階レストランオアシス） 出席者20名  
本年度の研究活動方針および重症度基準につき討議

○7～8月

ウィリス動脈輪閉塞症調査カードを班員、研究協力者、関連病院に配布

○1月30日

第2回総会開催（慶應義塾大学 新教育棟講堂1） 出席者30名

- I. 開会挨拶 班長 福内靖男
- II. 厚生省挨拶 保健医療局エイズ疾病対策課 三丸敦洋
- III. 研究発表

（座長 大澤真木子）

臨床

1. ウィリス動脈輪閉塞症の重症度分類について  
慶應義塾大学神経内科  
福内靖男, 野川 茂, 渡邊 茂, 山口啓二, 傳法倫久
2. 1998年度ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班調査票全国集計  
慶應義塾大学神経内科  
福内靖男, 小原克之, 野川 茂, 渡邊 茂, 山口啓二, 傳法倫久
3. 小児もやもや病の術後長期成績  
北海道大学脳神経外科  
黒田 敏, 宝金清博
4. 小児モヤモヤ病患者に対するEDASの効果  
—長期 Wechsler 知能テスト値を用いた検討—  
東京医科歯科大学脳神経外科  
松島善治, 青柳 傑, 成相 直
5. 小児もやもや病患者の知能と頭部MRI所見の検討  
東京女子医科大学小児科  
大澤真木子, 今泉友一, 今泉千津子  
（座長 福井仁士）
6. 広範な脳梗塞を生じたモヤモヤ病患者の運動機能（PETとTMSによる検討）  
東京医科歯科大学脳神経外科



成相 直, 松島善治

7. モヤモヤ病における脳虚血の  $^1\text{H-MRS}$  による推定—PET との対比

九州大学脳神経病研究施設脳外科

福井仁士, 三原 太, 松島俊夫

(座長: 吉本高志)

8. もやもや病に対する血行再建術の新しい工夫(Pan direct&indirect bypass)

旭川赤十字病院脳神経外科, 北海道大学脳神経外科

石川達哉, 上山博康, 宝金清博

9. 神経線維腫症 (NF-1) に伴うモヤモヤ症候群の男児一例

東京女子医科大学小児科

大澤真木子, 日野なおみ, 斉藤加代子, 白川清吾, 林北見, 坂内優子, 勝盛 宏, 同神経放射線科 小野由子, 同脳神経外科 竹下幹彦

基礎

10. Microsatellite 解析によるモヤモヤ病の原因遺伝子のポジショナルクローニング—第 17 番染色体における連鎖解析—

北海道大学脳神経外科

山内 亨, 多田光宏, 宝金清博, 黒田 敏

11. 家族性モヤモヤ病原因遺伝子のポジショナル・クローニング

東北大学脳神経外科

吉本高志, 池田秀敏

12. もやもや病の病因における TGF- $\beta$ 1 関与の可能性の検討

京都大学脳神経外科

橋本信夫, 北条雅人, 宮本 亨

(座長: 福内靖男)

13. モヤモヤ病平滑筋細胞の炎症性 cytokine に対する反応性異常

東京医科歯科大学脳神経外科

青柳 傑, 松島善治, 山本まり, 山本清高

14. 特発性ウィリス動脈輪閉塞症における thrombomodulin 遺伝子異常の検索

慶應義塾大学病理, 微生物, 脳神経外科

池田栄二, 加藤真吾, 吉田一成

15. 翼口蓋神経節由来副交感神経慢性切断のウィリス動脈輪に及ぼす影響

慶應義塾大学神経内科

福内靖男, 田中耕太郎, 野川 茂, 永田栄一郎, 鈴木重明, 傳法倫久

評価委員会開催 出席者 5 名

平成11年

○2月3日

難病フォーラム

○2月22日

厚生省より特定疾患調査研究費補助金配布

○4月10日

本年度事業実績報告書、抄録集原稿を厚生省に提出予定

## 研究成果の刊行に関する一覧表

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名(発行地名)	巻：頁 西暦年号
1. Imaizumi, T. Hayashi, K. <u>Osawa, M.</u> Fukuyama, Y.	Long-term outcomes of pediatric moyamoya disease monitored to adulthood	Pediatric Neurology		18 (4): 1998 (1998, 4月 発行予定)
2. Imaizumi, T. Hayashi, K. Saito, K. <u>Osawa, M.</u> Fukuyama, Y.	Long-term outcomes of pediatric moyamoya disease monitored to adulthood	Pediatric Neurology		18: 321-325, 1998
3. Obara, K. <u>Fukuuchi, Y.</u> Kobari, M. Watanabe, S. Dembo, T.	Cerebral hemodynamics in patients with Moyamoya disease and in patients with atherosclerotic occlusion of the major cerebral arterial trunks	Clinical Neurology and Neurosurgery		99 Suppl. 2: S86-S89, 1997
4. <u>福内靖男</u>	ウィリス動脈輪閉塞症	特定疾患介護ハンドブック (厚生省保健医療局エイズ疾病対策課監修)	社会保険出版社 (東京)	p.3, 1998
5. <u>福内靖男</u>	ウィリス動脈輪閉塞症	難病対策ガイドブック (厚生省保健医療局エイズ疾病対策課監修)	現代社会保険 (東京)	p.40, 1999
6. <u>福内靖男</u>	ウィリス動脈輪閉塞症	難病の最新情報—疫学から臨床ケアまで—	南山堂 (東京)	(in press)
7. Shirane, R. Yoshida, Y. Takahashi, T. <u>Yoshimoto, T.</u>	Assessment of encephalo-galeo-myo-synangiosis with dural pedicle insertion in childhood moyamoya disease: characteristics of cerebral blood flow and oxygen metabolism	Clinical Neurology and Neurosurgery		99 Suppl. 2: S79-S85, 1997
8. Shimizu, H. Shirane, R. Fujiwara, S. Takahashi, A. <u>Yoshimoto T.</u>	Proton magnetic resonance spectroscopy in children with moyamoya disease	Clinical Neurology and Neurosurgery		99 Suppl. 2: S62-S67, 1997
9. Sato, K. Shirane, R. <u>Yoshimoto, T.</u>	Perioperative factors related to the development of ischemic complications in patients with moyamoya disease	Childs Nerv Syst		13: 66-72, 1997
10. Sato, K. Shirane, M. Kato, M. <u>Yoshimoto, T.</u>	Effect of inhalational anesthesia on cerebral circulation in Moyamoya disease	J Neurosurg Anesthesiol		11: 25-30, 1999
11. Ikeda, H. Sasaki, T. <u>Yoshimoto, T.</u> Fukui, M. Arinami, T.	Mapping of a familial moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p26.	Am J Hum Genet		64: 533-537, 1999

著者名	題名	書名(編集者名)	発行者名 (発行地名)	巻：頁 西暦年号
12. <u>Houkin, K.</u> Ishikawa, T. Yoshimoto, T. Abe, H.	Direct and indirect revascularization for Moyamoya disease: surgical techniques and peri-operative complications	Clinical Neurology and Neurosurgery		99 Suppl. 2: S142-S145, 1997
13. Yamauchi, T. <u>Houkin, K.</u> Tada, M. Abe, H.	Familial occurrence of Moyamoya disease	Clinical Neurology and Neurosurgery		99 Suppl. 2: S162-S167, 1997
14. Yoshimoto, T. <u>Houkin, K.</u> Takahashi, A. Abe, H.	Evaluation of cytokines in cerebrospinal fluid from patients with Moyamoya disease	Clinical Neurology and Neurosurgery		99 Suppl. 2: S218-S220, 1997
15. <u>宝金清博</u> 阿部 弘	モヤモヤ病の病態と外科治療	脈管学		37: 781-787, 1997
16. <u>宝金清博</u> 石川達哉 高橋明弘 黒田 敏	小児もやもや病外科治療上の問題点—残された問題は何か?—	脳卒中の外科		26: 38-44, 1998
17. <u>宝金清博</u> 中川 翼 上山博康 黒田 敏 石川達哉 高橋明弘 阿部 弘	もやもや病に対する血行再建術	脳外		27: 211-222, 1998
18. <u>宝金清博</u> 石川達哉 高橋明弘 黒田 敏 阿部 弘	小児もやもや病外科治療上の問題点—残された問題は何か?—	脳卒中の外科		26: 38-44, 1998
19. <u>Houkin, K.</u> Ishikawa, T. Kuroda, S. Abe, H.	Vascular reconstruction using interposed small vessels	Neurosurgery		43: 501-505, 1998
20. Ishikawa, T. Tanaka, N. <u>Houkin, K.</u> Kuroda, S. Abe, H. Mitsumori, K.	Regional cerebral blood flow in pediatric moyamoya disease: age-dependent decline in specific regions	Child's Nerv Syst		14: 366-371, 1998
21. <u>福井仁士</u>	モヤモヤ病	今日の治療指針(日野重明, 阿部正和)	医学書院(東京)	pp215-216, 1997
22. <u>福井仁士</u>	特異な血管閉塞症— Arteritis, Kawasaki, Moyamoya—	脈管学		37 (10): 797, 1997
23. <u>Fukui, M.</u>	Current state of study on Moyamoya disease in Japan	Surg Neurol		47 (2): 138-143, 1997