

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

MR I 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） ^{注)}
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, 抗凝固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、抗凝固剤服用中の者 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11年度活動状況

平成11年

○7月26日

交付申請書及び班員名簿を厚生省に提出

○9月 1日

第1回総会開催（KKRホテル東京11階丹頂の間） 出席者 23名

厚生省挨拶 保健医療局エイズ疾病対策課 加藤 真実

本年度の研究活動方針および重症度基準につき討議

○9～10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

○12月

平成12年度 第29回日本脳卒中の外科学会

（会長 慶應義塾大学 脳神経外科 教授 河瀬 斌） 会期中における

「ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班」分科会

「出血発症成人もやもや病への対応」 共催シンポジウム開催決定

平成12年

○1月 6日

平成12年度厚生科学研究費補助金研究計画書・継続申請書を厚生省に提出

○1月12日

第2回総会開催（KKRホテル東京11階丹頂の間） 出席者 36名

- I. 開会の挨拶 主任研究者 吉本 高志
- II. 研究発表
- 疫学調査 (座長 福内靖男)

1. 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

慶應義塾大学神経内科

福内靖男、野川 茂、山口啓二、傳法倫久

2. 宮城県におけるモヤモヤ病長期追跡報告

東北大学脳神経外科

吉本高志、吉田康子、白根礼造

3. 岡山県におけるモヤモヤ病長期追跡調査の中間報告

岡山大学脳神経外科

大本 堯史、中嶋裕之、日下昇、勝間田篤

4. 熊本県下における”もやもや病“患者の長期追跡結果
熊本大学脳神経外科
生塩之敬、濱田潤一郎、森岡基浩、甲斐豊
5. 東北地区・ウィリス動脈輪閉塞症の共同調査報告
東北大学脳神経外科1、国立仙台病院脳神経外科2
吉本高志1、荒井啓晶2、桜井芳明2
6. ウィリス動脈輪閉塞症患者の心身機能・医療福祉ニーズに関する調査研究
東北大学公衆衛生学分野
辻 一郎

診断基準

(座長 福井仁士)

7. 脳SPECTによる病期分類の試み
九州大学脳神経外科
福井仁士、桑原康男、松島俊夫、池崎清信、名取良弘
8. MRAによる術後治療効果の判定
北海道大学脳神経外科
宝金清博、中山若樹、黒田敏

治療方針の検討

(座長 大本堯史)

9. 出血発症モヤモヤ病に対する血行再建術の再出血予防効果に関する
prospective study
京都大学脳神経外科
宮本 享、橋本信夫、森本 将史
10. 脳血管再建における大脳基底部分もやもや血管の対応
大阪脳神経外科病院
唐澤 淳

遺伝子解析

(座長 有波忠雄)

11. Williams症候群におけるもやもや症候群合併についての検討
東京女子医科大学小児科
大澤真木子、砂原真理子、日野なおみ、立川恵美子、今泉千津子
東京女子医科大学循環器小児科：松岡瑠美子、木村美佐
同大神経放射線科：小野由子、同大脳神経外科：竹下幹彦

12. もやもや病血液データバンク情報システムの確立
九州大学脳神経外科
池崎清信、名取良弘、松島俊夫、福井仁士
13. モヤモヤ病遺伝子の解明
—新たな家系・マーカーを用いての責任遺伝子座の絞り込み—
東北大学脳神経外科 1、筑波大学基礎医学遺伝医学 2
池田 秀敏 1、有波忠雄 2、吉本高志 1

評価小委員会開催 出席者 3名

○1月28日

疫学研究小会議 (パシフィコ横浜) 出席者 11名

I. 全国疫学調査方法の検討

- ・調査票内容の確認
- ・調査内容追加または削除項目の検討
- ・保存調査登録資料の活用方法についての検討

II. モデル県での長期予後調査方法の検討

○2月23日

平成11年度第二回「特定疾患に関する評価研究」班班会議において、
平成12年度日本脳卒中の外科学会会期中における
「ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班」分科会
「出血発症成人もやもや病への対応」
のシンポジウム開催費補助について、採択された。

○3月21日

厚生省より特定疾患調査研究費補助金配布

○4月

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.	Yoshida Y, Shirane R, <u>Yoshimoto T</u>	Non-anastomotic bypass surgery for childhood Moyamoya disease using dural pedicle insertion over the brain surface combined with encephalogleosynangiosis	Surgical Neurology		51:404-411, 1999
2.	Yoshida Y, Shirane R, <u>Yoshimoto T</u> , Sakurai Y	Clinical course, surgical management, and long-term outcome of Moyamoya patients with re-bleeding after an episode of intracerebral hemorrhage - An extensive follow-up study	Stroke		30:2272- 2276,1999
3.	Sato S, Shirane R, Maruoka S, <u>Yoshimoto T</u>	Evaluation of neuronal loss in adult moyamoya disease by 123I-iomazenil SPECT	Surgical Neurology		51: 158- 163, 1999
4.	吉本高志、 <u>池田秀敏</u>	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	厚生省特定疾患ウイリス動脈輪閉塞症調査研究班平成10年度研究報告書		pp43-45, 1999
5.	<u>池田秀敏</u> 、 佐々木徹、 吉本高志	moyamoya病原因遺伝子の解明	Molecular Medicine	中山書店、 東京	(in press), 2000
6.	Nogawa S, <u>Fukuuchi Y</u> , Kobari M, et al.	Local cerebral hemodynamic changes through the angiographic stages of moyamoya disease	Keio J. Med		49 (suppl. 1): A90-A94, 2000
7.	福内靖男、 小原克之、 野川 茂、 渡邊 茂、 山口啓二、 傳法倫久	1998年度ウイリス動脈輪閉塞症調査研究班調査票全国集計	厚生省特定疾患ウイリス動脈輪閉塞症調査研究班平成10年度研究報告書		pp11-14, 1999
8.	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	翼口蓋神経節由来NOS含有副交感神経慢性両側切断の局所脳血流に及ぼす影響	厚生省特定疾患ウイリス動脈輪閉塞症調査研究班平成10年度研究報告書		pp55-60, 1999
9.	Inoue TK, <u>Ikezaki K</u> , Sasazuki T, Matsushima T, <u>Fukui M</u>	Linkage analysis of moyamoya disease on chromosome 6.	J Child Neurol		15: 2000 (in press)

	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
10.	福井仁士、 井上琢哉、 池崎清信、他	モヤモヤ病の遺伝子解析-Linkage study-	厚生省特定疾患ウイリス 動脈輪閉塞症調査研究班 平成9年度研究報告書		pp47-49, 1998
11.	Matsushima T, Inoue T, Katsuta T, Natori Y, Suzuki S, Ikezaki K, Fukui M	An indirect revascularization method in the surgical treatment of moyamoya disease & various kinds of indirect procedures and a multiple combined indirect procedure	Neurologica medico- chirurgica (Tokyo)		38 Suppl: 297-302, 1998
12.	福井仁士、 三原 太、 松島俊夫	モヤモヤ病における囊虚血のIH-MRSに おける推定-PETとTMSを用いて-	厚生省特定疾患ウイリス 動脈輪閉塞症調査研究班 平成10年度研究報告書		pp31-36, 1999
13.	Ikeda H, Sasaki T, Yoshimoto T, Fukui M, Arinami T	Mapping of a familial moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p26	Am J Hum Genet		64:533-537, 1999
14.	山内 亨、 多田光宏、 宝金清博、 黒田 敏、 福井仁士	Microsatellite解析によるモヤモヤ病原遺伝 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	厚生省特定疾患ウイリス 動脈輪閉塞症調査研究班 平成10年度研究報告書		pp40-42, 1999
15.	大澤真木子、 岩松雅子、 石井かやの、他	ウイリス動脈輪閉塞症に関する遺伝学的 アプローチ	厚生省特定疾患ウイリス 動脈輪閉塞症調査研究班 平成9年度研究報告書		pp38-39, 1998
16.	大澤真木子、 日野なおみ、 斉藤加代子、他	神経線維腫症(NF-I)に伴うモヤモヤ症候 群の一例	厚生省特定疾患ウイリス 動脈輪閉塞症調査研究班 平成10年度研究報告書		pp37-39, 1999
17.	大澤真木子、 今泉友一、 今泉千津子	小児もやもや病患者の知能と頭部MRI所 見の検討	厚生省特定疾患ウイリス 動脈輪閉塞症調査研究班 平成10年度研究報告書		pp24-26, 1999
18.	Inaizumi T, Hayashi K, Saito K, Osawa M, Fukuyama Y	Long-term outcome of pediatric moyamoyao disease monitored to adulthood.	Pediatr Neurol		18:321-325, 1998
19.	岩田雅子、 田上昭人、 辻本豪三、 大澤真木子	Hirshsprung病患者由来培養リンパ球にお いて検出された新規エンドセリンB受容 体プライス変異の解析	東京女子医科大学雑誌		69:95-105, 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
20.	<u>Ikezaki K</u>	A rational approach to treatment of moyamoya disease in childhood	J Child Neurol		15: 2000 (in press)
21.	<u>Houkin K</u>	Cerebral revascularization surgery for moyamoya disease	No Shinkei Geka		27: 211-222, 1999
22.	<u>Houkin K,</u> <u>Kuroda S,</u> <u>Abe H</u>	Cerebral Revascularization for Moyamoya Disease	Operative Techniques in Neurosurgery		2:116-122, 1999
23.	<u>Houkin K,</u> <u>Yoshimoto T,</u> <u>Abe H,</u> <u>Nagashima K,</u> <u>Takeda M,</u> <u>Isu T</u>	Role of basic fibroblast growth factor in the pathogenesis of moyamoya disease	Neurosurg Focus		Vol.5(5): Article 2, 1998
24.	<u>Ishikawa T,</u> <u>Tanaka N,</u> <u>Houkin K,</u> <u>Kuroda S,</u> <u>Abe H,</u> <u>Mitsumori K</u>	Regional cerebral blood flow in pediatric moyamoya disease: age-dependent decline in specific regions	Child's Nerve Syst		14:366-371, 1998
25.	<u>Yamauchi T,</u> <u>Tada M,</u> <u>Houkin K,</u> <u>Tanaka T,</u> <u>Nakamura Y,</u> <u>Kuroda S,</u> <u>Abe H,</u> <u>Inoue T,</u> <u>Ikezaki K,</u> <u>Matsushima T,</u> <u>Fukui M</u>	Linkage of Familial Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis) to Chromosome 17q25	Stroke		2000 (in press)
26.	<u>黒田 敏,</u> <u>宝金清博</u>	小児もやもや病の術後長期成績	厚生省特定疾患ウイリス動脈輪閉塞症調査研究班 平成10年度研究報告書		Pp15-17, 1999
27.	<u>Kataoka H,</u> <u>Miyamoto S,</u> <u>Nagata I,</u> <u>Hatano T,</u> <u>Kano H,</u> <u>Hashimoto N</u>	Moyamoya disease showing atypical angiographic findings- two case reports-	Neurologica medico-chirurgica	Tokyo	39:294-298,1999

	著者名	題名	書名(編集者名)	発行者 (発行地名)	巻:頁 西暦年号
28.	Hojo M, Hoshimaru M, <u>Miyamoto S</u> , Taki W, Kikuchi H, Hashimoto N	A cerebrospinal fluid protein associated with moyamoya disease: report of three cases	Neurosurgery		45: 170-173, 1999
29.	<u>Miyamoto S</u> , Nagata I, Hashimoto N, Kikuchi H	Direct anastomotic bypass for cerebrovascular moyamoya disease	Neurologica medico-chirurgica	Tokyo	suppl: 294-296, 1998
30.	唐澤 淳、 東保 肇	もやもや病とOmentum transplantation	脳卒中の外科		27:189-197,1999
31.	Hamada JI, Yoshioka S, Nakahara T, Marubayashi T, <u>Ushio Y</u>	Clinical features of moyamoya disease in subling relation inder 15 years of age	Acta Neurochir(wien)		140(5):455-458,1998

平成11年度 ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究班構成員名簿

区 分	氏 名	所 属	職 名
主任研究者	吉本 高志	東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野	教 授
分担研究者	福内 靖男	慶應義塾大学医学部神経内科	教 授
	福井 仁士	九州大学大学院医学系研究科脳神経外科	教 授
	大澤 真木子	東京女子医科大学小児科	教 授
	宮本 享	京都大学大学院医学研究科脳病態生理学講座脳神経外科	助 教 授
	宝金 清博	北海道大学医学部脳神経外科	講 師
	大本 堯史	岡山大学医学部脳神経外科	教 授
	生塩 之敬	熊本大学医学部脳神経外科	教 授
	有波 忠雄	筑波大学基礎医学系遺伝医学部門	助 教 授
	辻 一郎	東北大学大学院医学研究科公衆衛生学	助 教 授
委託研究者	唐澤 淳	大阪脳神経外科病院	理 事 長
	池田 秀敏	東北大学医学部脳神経外科	講 師
	池崎 清信	九州大学大学院医学系研究科脳神経外科	講 師
		東北大学医学部脳神経外科	
事務局	吉田 康子	〒980-8574 宮城県仙台市青葉区星陵町1-1	助 手
経理事務連絡		TEL (022) 717-7230	
担当責任者		FAX (022) 717-7233	
		E-MAIL yako@msg.med.tohoku.ac.jp	

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

発行 平成 12 年（2000）3 月 31 日
発行所 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
仙台市青葉区星陵町 1-1（〒980-8574）
東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野
主任研究者 吉本高志
印刷所 東北大学生協印刷出版事業部プリントコープ