







1. 医療機関名：  
2. 代表者名： 3. 担当医名：  
4. 被検者イニシャル： (姓) (名) 5. 性別： 男 女  
6. カルテ番号：

7. 登録後の新たな手術の施行理由：

- 1) 内科医の判断で外科治療へ移行  
 2) 登録3ヶ月以上後のバイパスの再手術  
 3) 頭蓋内における他の部位の手術

具体的理由

その他； \_\_\_\_\_

8. 新たな手術の年月日： \_\_\_\_\_ (日付を入力。ex.2000.5.7)

9. 新たな手術の術式：

10. 術後のADL： Modified Rankin Disability Scale  (0~6)

送信先： JAM trial 研究事務局

京都大学大学院医学研究科脳神経外科内

TEL: 075-751-3459 FAX: 075-752-9501

e-mail: moya@kuhp.kyoto-u.ac.jp

(受付は休日を除く月曜～金曜 9:30～17:00)

事務局記載 登録日：

症例登録番号：

割付：手術群 非手術群 A群 P群

安静時 測定法

年月日

右 Ce Ce 左 右 P1 P1 左 右 P2 P2 左

DIAMOX負荷時 測定法

年月日

右 Ce Ce 左 右 P1 P1 左 右 P2 P2 左

左	A1	A2	M1	M2	P1	P2	ST	TH	Ce
安静時									
DIAMOX									
予備能									
右	A1	A2	M1	M2	P1	P2	ST	TH	Ce
安静時									
DIAMOX									
予備能									

予備能 = {(DIAMOX負荷時CBF/安静時CBF)-1}×100%

## Modified Rankin Disability Scale

- 0 全く障害なし。
- 1 症状があるが特に問題となる障害はない。日常生活及び活動は可能。
- 2 軽度の障害。以前の活動は障害されているが介助なしに自分のことができる。
- 3 中等度の障害。何らかの介助を要するが介助なしに歩行可能。
- 4 比較的高度の障害。歩行や日常生活に介助が必要。
- 5 高度の障害。ベッド上の生活、失禁、常に介助が必要。
- 6 死亡。

## 平成12年度活動状況

平成12年

○ 4月25日

平成12年度日本脳卒中の外科学会会期中

「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催 出席者 13名

○ 4月26日

平成12年度日本脳卒中の外科学会会期中

「ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究」班と同特定疾患に関する評価研究班の共催で「出血発症成人もやもや病への対応」シンポジウム開催

○ 7月 5日

第1回総会開催（KKRホテル東京11階丹頂の間） 出席者 38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月31日

交付申請書及び班員名簿を厚生労働省に提出

○ 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

○ 10月24日

平成12年度日本脳神経外科学会総会会期中

「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催  
（福岡シーホークホテル3階昂の間） 出席者 24名

○ 12月 5日

平成12年度日本脳循環代謝学会総会会期中

「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催  
（仙台国際センター3階 7号室） 出席者 28名

○ 12月15日

第2回総会開催（KKRホテル東京11階丹頂の間） 出席者 47名

開会の挨拶 主任研究者 吉本 高志

厚生省挨拶 保健医療局エイズ疾病対策課 大竹 輝臣

研究発表

疫学調査 （座長 福内靖男）

1. 熊本県下におけるもやもや病患者の長期追跡結果：中間報告

熊本大学脳神経外科

生塩之敬、森岡基浩、甲斐豊、濱田潤一郎

2. ウィリス動脈輪閉塞症の岡山県実態調査  
—1990年以前の発症例と1998年以降の発症例について—  
岡山大学脳神経外科  
大本 堯史、勝間田篤、西田あゆみ、日下昇、杉生憲志、中嶋裕之
3. 宮城県におけるもやもや病追跡調査報告  
東北大学脳神経外科  
吉本高志、吉田康子、白根礼造
4. MRA導入が入院期間・医療費に及ぼした影響に関する研究  
東北大学公衆衛生学分野  
辻 一郎

#### 診断基準

(座長 福井仁士)

5. 脳SPECTによる病期分類の試み  
九州大学大学院医学研究院脳神経外科<sup>1</sup>、九州大学医学部付属病院放射線部<sup>2</sup>  
福井仁士<sup>1</sup>、桑原康雄<sup>2</sup>、松島俊夫<sup>1</sup>
6. 血行再建術による血行動態の経時的変化  
—MRAを用いた前向き調査による検討—  
北海道大学脳神経外科  
宝金清博、中山若樹、黒田敏
7. MR angiographyによるもやもや病外頸動脈バイパス術後の評価  
九州大学大学院医学研究院脳神経外科<sup>1</sup>、九州大学医学部付属病院放射線部<sup>2</sup>  
福井仁士<sup>1</sup>、松島俊夫<sup>1</sup>、田中厚生<sup>2</sup>、三原 太<sup>2</sup>

#### 治療方針の検討

(座長 大本堯史)

8. 出血発症成人もやもや病の治療指針に関する研究  
— study design と実施計画 —  
京都大学大学院医学研究科能病態生理学講座脳神経外科  
宮本 享、橋本信夫、山田圭介
9. ADL変化からみた出血発症ウィリス動脈輪閉塞症に対する外科的治療の有効性  
—調査カードによるretrospective study—  
慶応義塾大学神経内科  
福内靖男、野川 茂、山口啓二、傳法倫久
10. 出血性もやもや病と血管再建術  
大阪脳神経外科病院  
唐澤 淳



遺伝子解析

(座長 有波忠雄)

11. 22番微少欠失症における脳血管異常に関する検討  
東京女子医科大学小児科<sup>1</sup>、同大学循環器小児科<sup>2</sup>、同大学神経放射線科<sup>3</sup>  
大澤真木子<sup>1</sup>、砂原真理子<sup>1</sup>、今泉友一<sup>1</sup>、小野由子<sup>3</sup>、松岡留美子<sup>2</sup>
12. もやもや病の連鎖領域3pのゲノム解析  
筑波大学基礎医学系遺伝医学部門<sup>1</sup>、東北大学脳神経外科<sup>2</sup>  
九州大学脳神経外科<sup>3</sup>  
有波忠雄<sup>1</sup>、池田秀敏<sup>2</sup>、吉本高志<sup>2</sup>、池崎清信<sup>3</sup>、松島俊夫<sup>3</sup>、福井仁士<sup>3</sup>
13. 家族性もやもや病の Clinical anticipation の原因の究明  
東北大学脳神経外科<sup>1</sup>、東北大学神経内科<sup>2</sup>、九州大学脳神経外科<sup>3</sup>  
池田秀敏<sup>1</sup>、吉本高志<sup>1</sup>、近藤健男<sup>1</sup>、青木正志<sup>2</sup>、池崎清信<sup>3</sup>

評価小委員会開催

出席者 3名

平成13年

○ 1月 1日

Japan Adult Moyamoya (JAM) Trial 開始

○ 1月15日

疫学研究小会議 (KKRホテル東京11階 梅の間)

出席者 6名

○ 1月18日

厚生労働省より特定疾患調査研究費補助金配布

○ 1月26日

平成13年度厚生科学研究費補助金研究計画書・継続申請書を厚生労働省に提出

○ 3月14日

平成13年度日本脳卒中の外科学会会期中

「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催

(リカドールホテル大阪2階 桜の間)

出席者 22名

○ 3月27日

もやもや病の患者と家族の会総会

記念講演「もやもや病の病態と治療」 事務局：吉田 康子

○ 3月28日

研究班特定疾患に関する評価研究班より、シンポジウム「出血発症成人モヤモヤ病への対応」に対して業務委託料配布

○ 4月

本年度事業実績報告書、抄録集原稿を厚生労働省に提出予定

## 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, Yoshimoto T	Non-anastomotic bypass surgery for childhood Moyamoya disease using dural pedicle insertion over the brain surface combined with encephalogalectomy	Surgical Neurology		51:404-411, 1999
2.	Yoshida Y, Shirane R, Yoshimoto T, 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, Yoshimoto T	Evaluation of neuronal loss in adult moyamoya disease by 123I-iomazenil SPECT	Surgical Neurology		51:158-163, 1999
4.	吉本高志 吉田康子 白根礼造	宮城県における出血発症モヤモヤ病患者の長期追跡報告	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p20-25,2000
5.	吉本高志 荒井啓晶 櫻井芳明	東北地方におけるもやもや病 東北脳血管障害懇話会もやもや病 共同調査報告	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p26-28,2000
6.	吉本高志 吉田康子	モヤモヤ病と妊娠	日本医師会雑誌		124 (7) p1022,2000
7.	池田秀敏 佐々木徹 吉本高志	モヤモヤ病原因遺伝子の解明	Molecular Medicine	中山書店 (東京)	(in press ) 2000
8.	池田秀敏 有波忠雄 吉本高志	モヤモヤ病遺伝子の解明 一新たな家系・マーカーを用いての 遺伝子座の絞り込み	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p49-53,2000

	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)
9.	福内靖男 野川 茂 山口啓二 傳法倫久	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	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p9-12,2000
10.	野川 茂 福内靖男 山口啓二 傳法倫久 佐藤秀樹	片側性モヤモヤ病の臨床的検討 —モヤモヤ病との脳循環動態の比較を 中心に—	第12回日本脳循環代謝 学会総会プログラム・ 抄録集		p155,2000
11.	<u>Ikeda H,</u> <u>Sasaki T,</u> <u>Yoshimoto T,</u> <u>Fukui M,</u> <u>Arinami T</u>	Mapping of a Familial Moyamoya disease Gene to Chromosome 3p24.2-p26	An J Hum Genet		64(2):533-537 1999
12.	Yamauchi T, Tada M, <u>Houkin K,</u> Tanaka T, Nakamura Y, Abe H, Kuroda S, Inoue T, <u>Ikezaki K,</u> Matsushima T, <u>Fukui M</u>	Linkage of Familial Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis) to Chromosome 17q25	Stroke		April 930-935 2000
13.	Ueno M, Kira R, Matsushima T, Inoue T, <u>Fukui M,</u> Gondo K, Ihara K, Hara T	Moyamoya Disease and Transforming Growth Factor-B1	J Neurosurgery		92:907-908 2000
14.	<u>Ikezaki K</u>	Rational Approach to Treatment of Moyamoya Disease in Childhood	J Child Neurol		15(5):350-356 2000
15.	<u>Fukui M,</u> Kono S, Sueishi K, <u>Ikezaki K</u>	Moyamoya Disease	Neuropathology		20:p61-64 2000

	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)
16.	Inoue T, Ikezaki K, Sasazuki T, Matsushima T, Fukui M	Linkage Analysis of Moyamoya Disease on Chromosome 6	J Child Neurol		15(3):179-182 2000
17.	福井仁士 桑原康雄 松島俊夫	脳SPECTによる病期分類の試み	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p37-39,2000
18.	池崎清信 井上琢哉 名取良弘 松島俊夫 福井仁士	ウィリス動脈輪閉塞症血液データ バンクの現状と成果	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p54-56,2000
19.	今泉千津子 今泉友一 大澤真木子	小児もやもや病患者の知能と頭部 MRI所見の検討	東京女子医科大学雑誌 (臨時増刊号)		70:E47-51 2000
20.	日野なおみ 斎藤加代子 白川清吾 林 北見 坂内優子 勝盛 宏 小野由子 竹下幹彦 大澤真木子	神経線維腫症 (NF-1) に伴うモヤモヤ 症候群の一例 - 脳血管病変を伴った NF-1症例の文献報告例との比較検討 -	東京女子医科大学雑誌 (臨時増刊号)		70:E170-177 2000
21.	大澤真木子 砂原真理子 立川恵美子 日野なおみ 木村美佐 松岡瑠美子 小野由子 竹下幹彦	Williams症候群におけるもやもや 症候群に関する研究	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p57-62,2000
22.	宮本 享 高木康志	もやもや病	脳神経外科 周術期管理のすべて (松谷雅生,田村晃) 編集	メディカルビュー 東京	p55-67,2000

	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)
23.	宮本 享 永田 泉 唐澤 淳 菊池晴彦 秋山義典 野崎和彦 橋本信夫	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		28:p111-114 2000
24.	宮本 享 橋本信夫	出血発症患者の治療方針の検討	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p43-44,2000
25.	黒田 敏 宝金清博 石川達哉 高橋明弘 上山博康 中川 翼 阿部 弘	小児もやもや病の術後長期成績 —当科における20年間の経験から—	脳卒中の外科		28:p421-426 2000
26.	宝金清博 黒田 敏 阿部 弘	画像所見に基づいたもやもや病に 対する複合血行再建術	脳卒中の外科		28:p115-120 2000
27.	Houkin K	Indirect Cerebral Revascularization	Techniques in Neurosurgery		6(2):p164-171 June,2000
28.	Kuroda S, Houkin K, Nunomura M, Abe H	Frontal Lobe Infarction Due to Hemodynamic Change after Surgical Revascularization in Moyamoya Disease	Neurologia Medico- Chirurgica	Tokyo	40(6): p315-320 june,2000
29.	中山若樹 宝金清博 黒田 敏	MRAによる術後治療効果の判定	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		P29-36,2000
30.	大西晶子 宝金清博 数又 研 黒田 敏 阿部 弘 会田敏光 布村 充 斎藤久寿 上山博康 宮町敬吉	妊娠に関連した脳血管障害の外科治療	脳卒中の外科		28:p345-349 2000

	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)
31.	宝金清博	もやもや病に対するニルバジピン (ニバジール)の使用経験	Pharma Medica		19(2): 2001 p147-150
32.	大本堯史 勝間田篤 日下昇 難波克成 杉生憲志 中嶋裕之	ウィリス動脈輪閉塞症(もやもや病) の岡山県実態調査の中間報告	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p16-19,2000
33.	徳永浩司 日下昇 河田幸波 中嶋裕之 松本健五 大本堯史	もやもや病に対するRibbon encephalo- duro-arterio-mysynangiosis (Ribbon EDAMS)施行例における術前・術後 の脳循環動態の検討	脳卒中の外科		28:p91-97 2000
34.	Hamada J, Yoshioka S, Nakahara T, Marubayashi T Ushio Y	Clinical Features of Moyamoya Disease in Sibling Relations Under 15 Years of Age	Acta Neurochirurgica (wien)		140:p455-458 1998
35.	森岡基浩 濱田潤一郎 甲斐豊 生塩之敬	熊本県下におけるモヤモヤ病患者の 長期追跡調査	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p13-15,2000
36.	辻一郎	出血型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研究	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p40-42,2000
37.	唐澤淳	脳血管再建における大脳基底 部もやもや血管の対応	厚生労働省特定疾患 ウィリス動脈輪閉塞症 調査研究班平成11年度 研究報告書		p45-48,2000
38.	吉田康子 吉本高志	ウィリス動脈輪閉塞症(モヤモヤ病)	難病の診断と治療方針 1 改訂版 疾病対策研究会 編集	六法出版社	p255-262, 2001
39.	吉田康子 吉本高志	ウィリス動脈輪閉塞症(モヤモヤ病)	難病の診断と治療方針 3 改訂版 疾病対策研究会 編集	六法出版社	p92-94, 2001

平成12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	慶応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
	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	助 教 授
	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
	中川原譲二	中村記念病院脳神経外科	部 長
	藤井 清孝	北里大学医学部脳神経外科	教 授
	山田 和雄	名古屋市立大学医学部脳神経外科	教 授
	永田 泉	国立循環器病センター 脳神経外科	部 長
	福井 次矢	京都大学大学院医学研究科臨床疫学	教 授
事務局 経理事務連絡 責任担当者	吉田 康子	東北大学医学部脳神経外科 〒980-8574 宮城県仙台市青葉区星陵町1-1 TEL (022)717-7000 (内線：7230) FAX (022)717-7233 E-MAIL yako@nsg.med.tohoku.ac.jp	助 手

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

発 行 平成13年（2001年）3月31日

発 行 所 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  
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