

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：

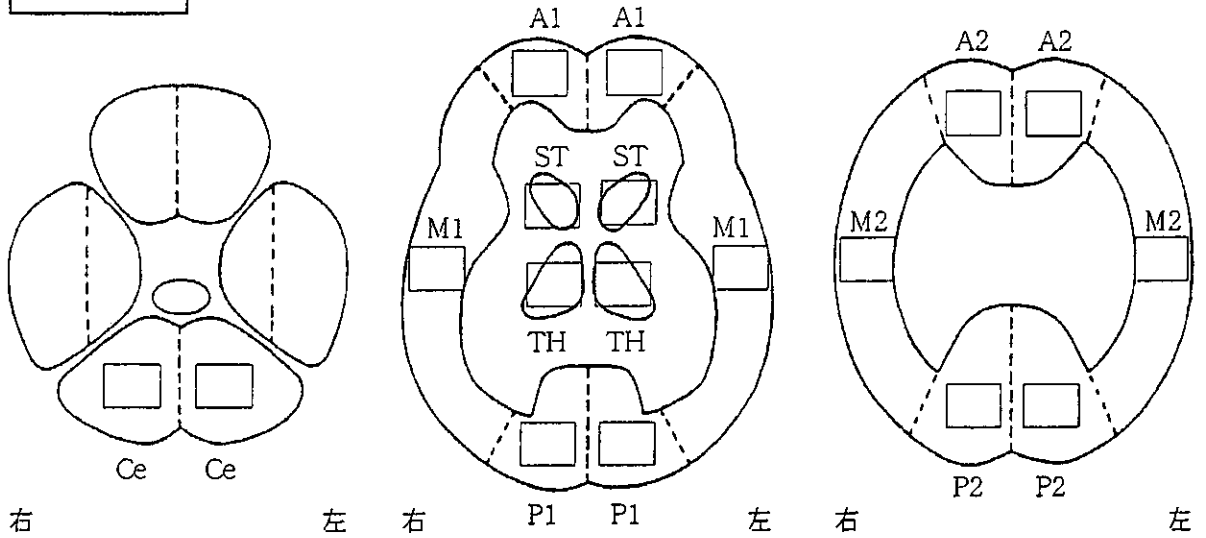
症例登録番号：

割付：手術群 非手術群 A群 P群

安静時

測定法

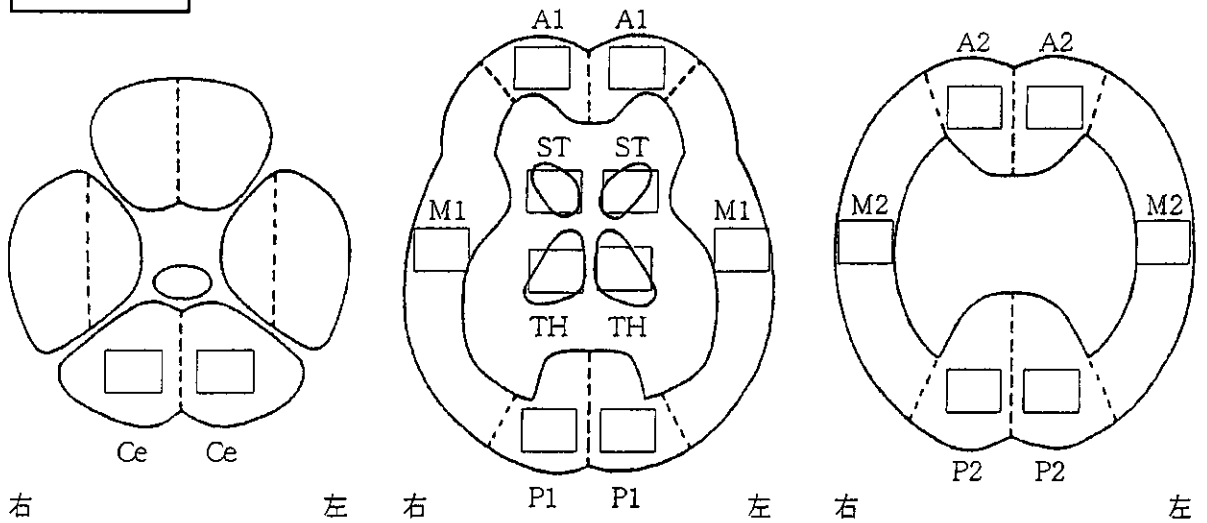
年月日



DIAMOX負荷時

測定法

年月日



| 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 = $\{(DIAMOX負荷時CBF/安静時CBF)-1\} \times 100\%$

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13年度活動状況

平成13年

○ 5月19日

「SPECTによる病期分類」小会議 開催

(山形国際交流プラザ4階401会議室) 出席者 17名

(平成13年度 第21回日本脳神経外科コンgres会期中)

○ 7月18日

平成13年度第1回総会開催 (KKRホテル東京11階朱鷺の間) 出席者 38名

厚生労働省挨拶 健康局疾病対策課 金谷 泰宏

本年度の研究活動計画につき討議

○ 9月 6日

厚生科学研究費補助金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個人調査カードを班員、研究協力者、関連病院に配布

○10月

厚生労働省特定疾患評価研究班調書提出

○10月26日

「疫学研究調査」小会議 開催

(ホテルグランヴィア岡山4階 董の間) 出席者 22名

「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催

(ホテルグランヴィア岡山4階 オーキッドの間) 出席者 29名

(平成13年度 第60回日本脳神経外科学会総会会期中)

○11月

「政府研究開発データベース」厚生労働省提出

○11月 6日

「特定疾患介護ハンドブック」改訂版厚生労働省提出

○12月14日

平成13年度第2回総会開催 (KKRホテル東京11階朱鷺の間) 出席者 37名

開会の挨拶 主任研究者 吉本 高志

厚生労働省挨拶 健康局疾病対策課 名越 究

研究発表

疫学調査

(座長 大本堯史)

1. 2001年度ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班調査票全国集計
慶応義塾大学神経内科
福内靖男、野川 茂、渡邊 茂、山口啓二、傳法倫久、佐藤秀樹
2. 岡山県モヤモヤ病患者の疫学調査
岡山大学医学部脳神経外科
大本堯史、西田あゆみ、勝間田篤、日下 昇、杉生憲志、中嶋裕之
3. モデル県精密調査と全国調査結果との比較
東北大学脳神経外科¹、岡山大学脳神経外科²、熊本大学脳神経外科³
吉本高志¹、大本堯史²、生塩之敬³、吉田康子¹、西田あゆみ²、森岡基浩³
4. ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード 改定案
東北大学脳神経外科
吉本高志、吉田康子
5. 特定疾患受給患者の臨床像 一他の疫学調査との比較検討一
東北大学医学部公衆衛生学
辻 一郎

出血発症患者の治療方針の検討

(座長 藤井清孝)

6. 成人出血発症例の治療方針に関するprospective randomized trial
～ Japan Adult Moyamoya (JAM) trial ～
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
宮本 享、橋本信夫、山田圭介
7. 出血発症成人もやもや病の臨床学的特徴
熊本大学脳神経外科
生塩之敬、森岡基浩、濱田潤一郎

診断基準

(座長 山田和雄)

8. MRAによる病期分類
北海道大学脳神経外科
宝金清博、中山若樹、黒田 敏

9. 脳血流SPECTによる小児モヤモヤ病の重症度分類

中村記念病院脳神経外科

中川原譲二

遺伝子解析

(座長 有波忠雄)

10. モヤモヤ病のゲノム解析

筑波大学基礎医学系遺伝医学部門¹、東北大学脳神経外科²、
九州大学脳神経外科³

有波忠雄¹、桜井 薫¹、池田秀敏²、吉本高志²、池崎清信³、
松島俊夫³、福井仁士³

11. 家族性もやもや病の地誌的偏在の解明

一分子生物学的アプローチを用いて一

東北大学脳神経外科

池田秀敏、吉本高志

12. モヤモヤ病患者遺伝子におけるCAGリピート伸長の検討

東北大学脳神経外科

吉本高志、近藤健男、池田秀敏

病態解析

(座長 大澤真木子)

13. 痙攣発作発症モヤモヤ病の検討

大阪脳神経外科病院

唐澤 淳

14. モヤモヤ現象を来す先天性疾患の展望

東京女子医科大学小児科

大澤真木子

15. 慢性脳低灌流ラットに対するVEGF遺伝子導入効果の検討

岡山大学医学部脳神経外科

大本堯史、日下 昇、西田あゆみ、勝間田篤、杉生憲志、中嶋裕之

16. 類モヤモヤ病の臨床像と遺伝子異常

九州大学脳神経外科

池崎清信、名取良弘、松島俊夫、伊野波諭

平成14年

○ 2月21日

平成13年度特定疾患対策研究事業・研究成果発表会 開催

(財団法人 がん研究振興財団 国際研究交流会国際会議場)

発表 「研究課題：ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究」

主任研究者 吉本高志

○ 3月12日

厚生労働省より特定疾患調査研究費補助金が交付される

○ 4月

本年度事業実績報告書、総括・分担研究報告書、抄録集、総合研究報告書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. | 吉田康子 吉本高志 | ウィリス動脈輪閉塞症(モヤモヤ病) | 難病の診断と治療指針1 改訂版 疾病対策研究会 編集 | 六法出版社 | p255-262 2001 |
| 2. | 吉田康子 吉本高志 | ウィリス動脈輪閉塞症(モヤモヤ病) | 難病の診断と治療指針3 改訂版 疾病対策研究会 編集 | 六法出版社 | p92-94 2001 |
| 3. | 吉田康子 吉本高志 | モヤモヤ病の病因遺伝子 | 脳血管障害—臨床と治療の 最前線(東儀英夫編) | 医歯薬出版 株式会社 (東京) | p74-75 2001 |
| 4. | Yoshimoto T Numagami Y Shirane R | History and Dedicated Researchers | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor: Ikezaki K, Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 1 p1-8 2001 |
| 5. | Kagawa K Ezura M Shirane R Takahashi A Yoshimoto T | Intra aneurysmal embolization of an unruptured basilar tip aneurysm associated with moyamoya disease | Journal of Clinical Neuroscience | | 8:p462-464 2001 |
| 6. | 吉田康子 吉本高志 | Willis動脈輪閉塞症(もやもや病)に おける歴史的考察 | 神経内科 | | 54:p315-318 2001 |
| 7. | 吉本高志 | 主任研究者総括報告 | 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 | | p1-4 2001 |
| 8. | 吉田康子 白根礼造 吉本高志 | 宮城県におけるモヤモヤ病患者の 追跡調査報告 | 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 | | p23-28 2001 |
| 9. | 福内靖男 野川 茂 山口啓二 傳法倫久 | 2000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 | | p7-10 2001 |

| | 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. | 山口啓二 野川 茂 福内靖男 | Willis動脈輪閉塞症(もやもや病)の 全国調査 | 神経内科 | | 54:p319-327 2001 |
| 11. | 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— | 脳循環代謝 | | 13(4): p372-373 2001 |
| 12. | 野川 茂 福内靖男 | もやもや病 | 日内会誌100周年記念誌 「日本人の貢献」 | | (in press) |
| 13. | 大澤真木子 今泉友一 | 小児にみられる脳卒中とは | からだの科学 | | 216:p87-92 2001 |
| 14. | 大澤真木子 砂原真理子 松岡瑠美子 小野由子 | 22q11.2欠失症候群における脳血管 異常の検討 | 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 | | p69-71 2001 |
| 15. | Houkin K | Magnetic Resonance Image and CT scan Diagnosis | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 8 p77-94 2001 |
| 16. | Houkin K | Management Strategies:Selection of Surgical Procedures,Outcome,ischemic vs.hemorrhagic forms,adults vs.children. | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 11 Part 2 p127-136 2001 |
| 17. | Kuroda S Houkin K | Management Strategies:Pregnant Patients with Moyamoya disease | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | p149-156 2001 |
| 18. | Houkin K | Direct bypass surgery | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 12 p157-166 2001 |
| 19. | Houkin K Kuroda S | Cerebral revascularization for moyamoya disease in children | Neurosurg Clin N Am | | 12:p575-584 2001 |
| 20. | Kuroda S Houkin K | Effects of surgical revascularization on peripheral artery aneurysm in moyamoya disease.Report of 3 cases | Neurosurgery | | 49:p463-468 2001 |

| | 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) |
|-----|---|---|--|----------------|-------------------|
| 21. | 中山若樹 宝金清博 黒田 敏 | 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— | 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 | | p35-44 2001 |
| 22. | 宮本 享 吉田和道 | もやもや病,FMD,大動脈炎症候群 | ナーズのための脳神経外科 改訂第2版 (橋本信夫編) | メディカ 出版(大阪) | p214-220 2001 |
| 23. | 宮本 享 (JAM trial Group) | 出血発症成人もやもや病の治療指針 に関する研究—Japan Adult Moyamoya (JAM) Trial— | 脳卒中の外科 | | 30:p23-27 2002 |
| 24. | 宮本 享 | 成人出血発症例の治療方針に関する 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 | | p59-60 2001 |
| 25. | 大本堯史 勝間田篤 中嶋裕之 西田あゆみ 日下 昇 杉生憲志 | 岡山県におけるウィリス動脈輪閉塞 症の疫学調査 | 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 | | p15-21 2001 |
| 26. | 大本堯史 西田あゆみ 勝間田篤 中嶋裕之 日下 昇 杉生憲志 | 熊本・宮城・岡山の3県における 1998-1999年新規発症症例に関する 調査報告—臨床像について— | 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 | | p31-34 2001 |
| 27. | 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 | | p11-14 2001 |
| 28. | 有波忠雄 | ウィリス動脈輪閉塞症の病因遺伝子 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 | | p61-62 2001 |

| | 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) |
|-----|--|--|--|--------------------|-----------------------------|
| 29. | 辻 一郎 吉田康子 白根礼造 | MRA導入が入院期間・医療費に及ぼした影響に関する研究 | 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 | | p45-47 2001 |
| 30. | 唐澤 淳 細井和貴 森迫敏貴 | 成人出血性もやもや病における血行 再建術 | 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 | | p55-58 2001 |
| 31. | 細井和貴 唐澤 淳 瀧本洋司 久保重喜 森迫敏貴 上野正人 小坂恭彦 林 泰弘 宮本淳一 | EDAS 非有効性もやもや病に対する 直接的血行再建術の検討 | 脳神経外科ジャーナル | | 10:p718-725 2001 |
| 32. | 池田秀敏 | Willis動脈輪閉塞症(もやもや病)と 遺伝子 | 神経内科 | | 54:p334-339 2001 |
| 33. | 池田秀敏 吉本高志 | もやもや病と遺伝子 —もやもや病の民族的偏在に関する 分子生物学的検討— | 分子脳血管病 | | 1(1):p45-48 2002 |
| 34. | 池田秀敏 吉本高志 近藤健男 青木正志 池崎清信 | 家族性モヤモヤ病に於けるclinical anticipationの検討—RED methodに 適する家系の選択— | 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 | | p63-67 2001 |
| 35. | Ikezaki K Fukui M | Definition (Guidelines) | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 3 p13-22 2001 |
| 36. | Ikezaki K Loftus CM | Quasi-Moyamoya Disease : Definition, Classification,and Therapy | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 4 p23-42 2001 |

| | 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) |
|-----|--|--|--|--------------------|--------------------------------|
| 37. | <u>Ikezaki K</u> | Clinical Manifestations:Epidemiology, Symptoms and Signs,Laboratory Findings | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 5 p43-54 2001 |
| 38. | <u>Ikezaki K</u> Kono S Fukui M | Etiology of Moyamoya Disease: Pathology,Pathophysiology,and Genetics | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 6 p55-64 2001 |
| 39. | <u>Ikezaki K</u> | Management Strategies Part 1: Natural History,Medical Therapy,Definite Versus Probable or Quasi-Moyamoya disease | The American Association of Neurological Surgeons (AANS)"Moyamoya Disease" Editor : Ikezaki K,Loftus CM | (USA, Illinois) | Chapter 11 p119-126 2001 |
| 40. | Sayama T Inamura T Morioka T Inoha S Nakamizo A <u>Ikezaki K</u> Matsushima T Sasaki M Fukui M | Positron-emission tomography in stroke assosiated with antiphospholipid syndrome | Radiography | | 7:p209-213 2001 |
| 41. | Inoha S Inamura T Nakamizo A Matsushima T <u>Ikezaki K</u> Fukui M | Fluid loading in rats increases serum brain natriuretic peptide concentration | Neurolog Research | | 23:p93-95 2001 |
| 42. | <u>池崎清信</u> 稲村孝紀 伊野波諭 中溝 玲 | 特殊な脳血管障害における $\alpha 1$ - antitrypsin欠損異形接合性の研究 | 平成12年度厚生省循環器病 研究委託費による研究報告 書2000,国立循環器病センター | | p497-498 2001 |
| 43. | <u>池崎清信</u> | other CVDs | 脳神経外科レビュー (佐藤潔、福井仁士、 山浦晶編) | 三輪書店 (東京) | 9:p154-161 2001 |

平成13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 |
| | 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 | 札幌医科大学脳神経外科 | 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 | 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野 | 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 | 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野 〒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 |

厚生科学研究研究費補助金特定疾患対策研究事業
ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態に関する研究
平成13年度総括・分担研究報告書

発 行 平成14年（2002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