

G. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

なし

参考文献

- 1) Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H. Long-term follow-up study after extracranial - intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 77: 84-89, 1992.
- 2) Matsushima Y, Aoyagi M. Discussion of disease typing moyamoya disease: Especially from the analysis of so-called "epileptic type" moyamoya patient. *Shoni No Shinkei* 15 235-241, 1990 (Jpn).
- 3) 森竹浩三、半田肇、米川泰弘、滝和郎、奥野武彦. ウィリス動脈輪閉塞症における発症年齢と転帰. *脳神経外科*14: 957-963, 1986.
- 4) Nakase H, Ohnishi H, Touho H, Miyamoto S, Watabe Y, Itoh T, Yamada K, Karasawa J, Sakamoto T, Kurehara K, Shimizu K. Long-term follow-up study of "epileptic type" moyamoya disease in children. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 33: 621-624, 1993.
- 5) Takahashi T, Shirane R, Sato S, Yoshimoto T. Developmental changes of cerebral blood flow and oxygen metabolism in children. *AJNR Am J Neuroradiol* 20: 917-922, 1999.
- 6) Yoshida YK, Shirane R, Yoshimoto T. Non-anastomotic bypass surgery for childhood moyamoya disease using dural pedicle insertion over the brain surface combined with encephalogaleomyo synangiosis. *Surg Neurol* 51: 404-411, 1999.

ABSTRACT

Clinical features of moyamoya patients with onset under 3 years-old.

Atsuhiro Nakagawa, Yasuko Kusaka, Reizo Shirane, Takashi Yoshimoto

Department of Neurosurgery, Tohoku University Graduate School of Medicine

Clinical outcomes in pediatric moyamoya patients improved over past three decades with accumulative understandings on clinical manifestations. However, clinical outcome are reported to be still poor in younger patients, especially in those whose onset of illness are under 3 years of their age, and little is known about their clinical features. Therefore, we have retrospectively evaluated clinical course, treatment, and long-term outcome in those patients. This study included 176 patients with moyamoya disease (male: 57 female: 119), whose onset was between 1966 and 2000. The mean follow-up period was 6.7 years. Surgical treatment was performed in 159 (87.9%) patients. Long-term outcome could be observed in 133 patients, and was evaluated using modified Rankin scale (mRS). In this study, we have defined mRS 0,1 as good prognosis, and under 2 are as poor prognosis, and the relationship between the efficacy of surgical treatment in each disease type and long-term outcome was also evaluated. At the onset, 95 patients (54%) were presented as transient ischemic attack (TIA) type, whereas infarction types and convulsion types were observed in 32 patients (18.2%), and 36 patients (20.5%), respectively. There was no hemorrhage type patient in this study. After the surgical treatment, numbers of patients in all disease types reduced significantly. Although 82% of the patients showed good prognosis, rate of poor prognosis were significantly higher in convulsion type (22.2%) and infarction type patients (23.1%) than that of TIA type patients (12%, $p < 0.0001$). Present results suggest that clinical outcome of this subgroup of patients is not as poor as it was considered previously, but that of convulsion type and infarction type patients are poor. Because surgical treatment significantly reduces occurrence of attacks postoperatively in all disease types including convulsion, earlier diagnosis and surgical treatment are recommended not only in patients with TIA type patients, but also in convulsion type patients.

Key Words ; moyamoya disease, infant, clinical feature

成人モヤモヤ病の画像所見 —出血型と虚血型の比較—

片野広之、加藤康二郎、相原徳孝、竹内洋太郎、
丹羽裕史、間瀬光人、金井秀樹、山田和雄

1. 緒 言

一般にモヤモヤ病では脳出血で発症する症例は成人に多く、小児10%に対し成人では60%を占める⁽¹⁾が、脳虚血で発症する症例との臨床的あるいは放射線学的な差異については未だ明らかではない点が多い。今回我々は、脳血管撮影所見を中心に、病態から推測される次の4点を主眼において出血型と虚血型モヤモヤ病の違いについて検討した。1) basal moyamoyaの存在あるいは増生が出血と関連するか 2) vaultあるいはethmoid moyamoyaによってbasal moyamoya、基底核、脳室周囲の血管にかかる負荷の軽減により出血が少なくなるか 3) 逆に、発達した太い前脈絡叢動脈、後交通動脈は脳室周囲の血管への負荷増大により出血を助長するのか 4) 両半球間の病期の差異によって、片側への負荷が増して出血が惹起されやすくなるかどうか、である。

II. 症例および方法

1996年4月より2002年11月までに、名古屋市立大学脳神経外科およびその関連施設において治療を受けたモヤモヤ病患者21例（うち4例は片側モヤモヤ）について診療録、脳血管撮影、CT、MRIなどをretrospectiveに検討した。各モヤモヤ血管は描出の程度により－、＋、++の3段階に、前脈絡叢動脈と後交通動脈は－、±、＋、++の4段階に評価分類した。

III. 結 果

1) 臨床像

脳出血型発症は12例で男3（1）、女9（1）、（括弧内は片側例）、脳虚血型発症は9例で男5

名古屋市立大学大学院 医学研究科 神経機能回復学（脳神経外科）

Key Words: ウィリス動脈輪閉塞症、脳血管撮影、脳出血、脳梗塞

(0)、女5（2）であった。平均年齢は出血型46.4歳（男47歳、女39.0歳）虚血型50.0歳（男52.3歳、女48.2歳）であった。発症は、出血型では3/4が脳室内出血で、他に基底核周囲の脳内出血、くも膜下出血がみられた。虚血型では3/4が一過性脳虚血発作で、他は失神発作と脳梗塞発症であった。出血側は左側、虚血側は右側に多かった。

2) モヤモヤ血管、前脈絡叢動脈、後交通動脈

脳血管撮影上で+以上に描出されたbasal moyamoyaとvault moyamoyaをそれぞれの発症型について図1に示したが、出血型、虚血型で明らかな差異は認められなかった。虚血型の対側が少ないのは第1期の症例か2例含まれているためと思われた。ethmoid moyamoyaは虚血型よりも出血型で少ない傾向があった。Microaneurysmは出血例で2例認めただのみであった。発達した太い前脈絡叢動脈は、出血例に多い傾向があったが、反対側や虚血型でも認められた（図2）。後交通動脈は出血型で+以上の太いものが多い傾向があったがやはり反対側、虚血型にも認められた（図3）。

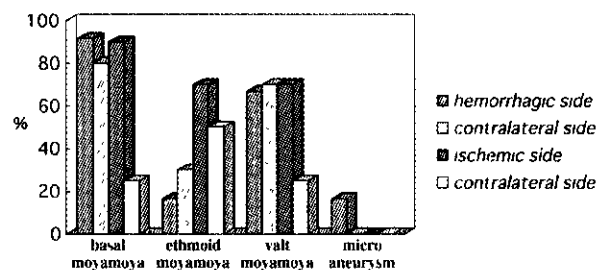


図1

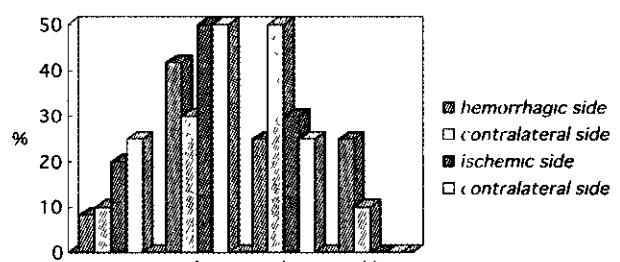


図2

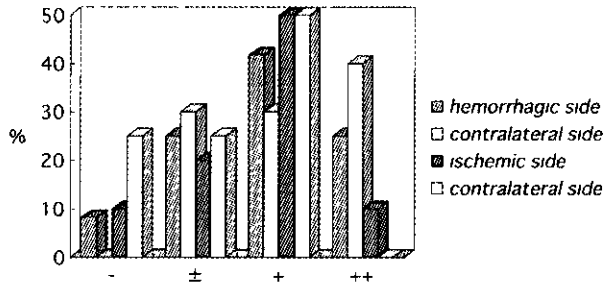


図 3

3) 病期

病期分類では出血型はbasal moyamoyaの増生する第3期ではなく、むしろ細く縮小消退する第4期、第5期に多い傾向が見られた(図4)。両半球間の病期の差異は、出血型もその差の大きいものよりも、むしろ差がないか1のものが多かった(図5)。

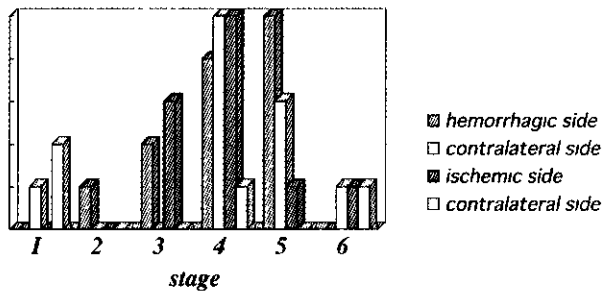


図 4

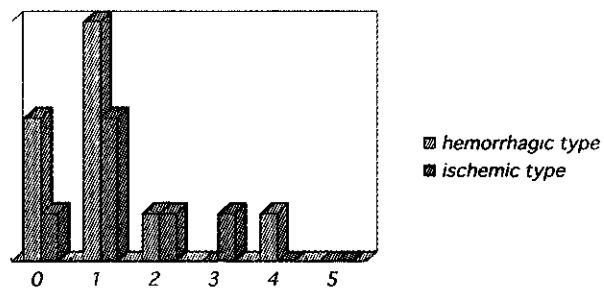


図 5

4) 症例

i) 67歳、女性。右脳室内出血+右脳内出血

basal moyamoyaは軽度、太い前脈絡叢動脈、後交通動脈を認め、基底核部にmicroaneurysm(矢印)がみられたが(図6)、5年後の再出血ではmicroaneurysmは消失していたが他の特徴は前回と同様であった(図7)。

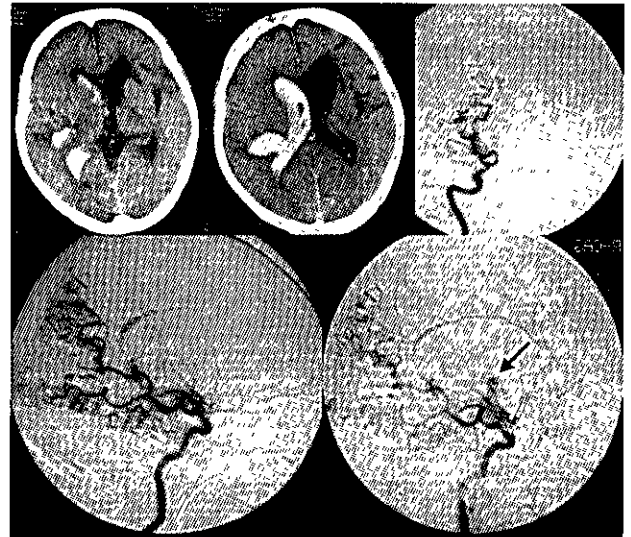


図 6



図 7

ii) 43歳、女性。左脳室内出血+左脳内出血(図8)

basal moyamoyaはほとんどないが、vault moyamoyaは認める。太い著明な前脈絡叢動脈、後交通動脈は認めがたいが、出血を起こした症例である。

iii) 36歳、男性。一過性脳虚血発作(図9)

basal moyamoyaは軽度、前脈絡叢動脈、後交通動脈はみられない。しかし、vault moyamoyaの発達もあまりよくない。反対側にも症状があったが、こちらには後交通動脈を認める。

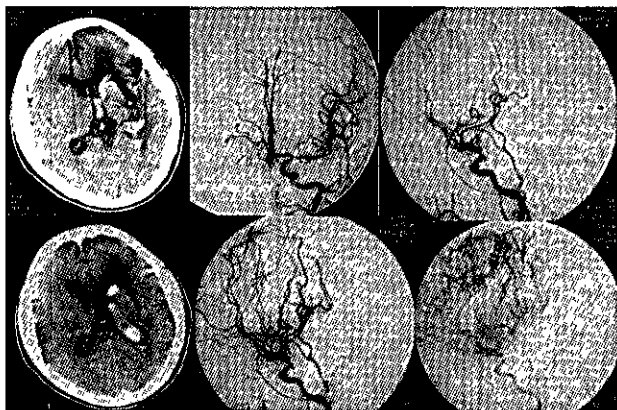


図 8

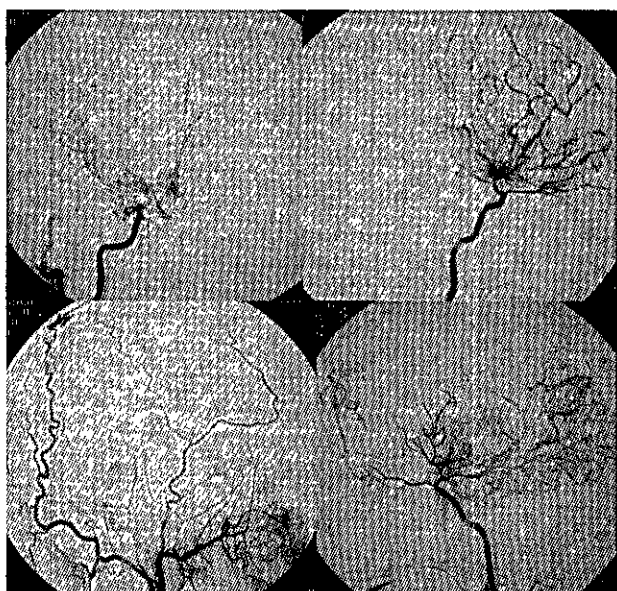


図 9

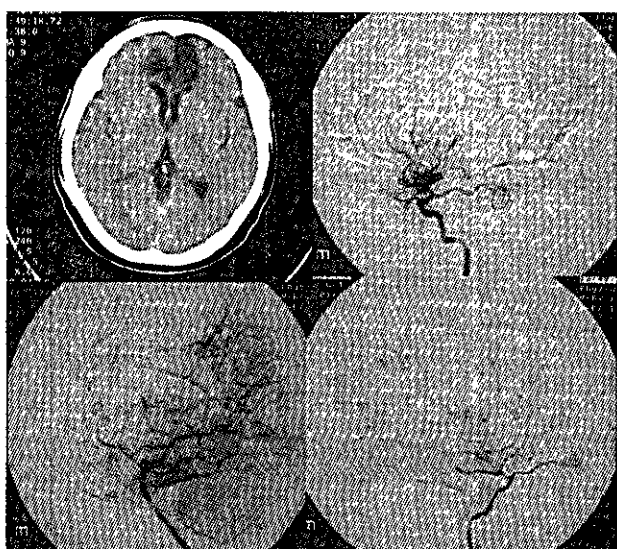


図10

iv) 50歳、女性。脳梗塞で発症 (図10)

basal moyamoyaは中等度、比較的明瞭な前脈絡叢動脈、後交通動脈を認める。Vault moyamoyaが発達しており、中心部の負荷が軽減された可能性がある。

IV. 考 察

今回の研究では病態から推測される4つの仮説について検討を加えたが、いずれもある程度の傾向は見られるものの、明らかな差異と断定できるものは認められなかった。

出血型モヤモヤ病における出血は、血行力学的ストレスによる脳内とくに大脳基底核部、脳室周囲深部白質のモヤモヤ血管あるいはmicroaneurysmの破綻が原因であろうと考えられている⁽²⁻⁴⁾。従ってbasal moyamoyaあるいは基底核、脳室周囲の血管への血行力学的負荷が強まるような状況が作られれば、脳内出血あるいは脳室内出血を来す可能性が高くなると予想される。

しかし、まず直接の出血部位と関連するbasal moyamoya自体の発達は、出血型、虚血型で有意な差はなく、むしろ病期による分析では消退しなかった第4-5期に出血型は多い傾向が見られた。これは、増生の程度より消退期のモヤモヤ血管の狭細度、脆弱度に出血惹起の可能性のあることを示唆するものと思われる。次に、ethmoid moyamoyaあるいはvault moyamoyaといったleptomeningeal transdural anastomosisの発達は外頸動脈系とくに脳辺縁部への血流増加により、中心部の基底核、脳室周囲への負荷が軽減することにより出血が回避される可能性が考えられ、ethmoid moyamoyaは虚血型にやや多い傾向があったが、vault moyamoyaは差がなかった。また、基底核、脳室周囲の血流を供給する前脈絡叢動脈、後交通動脈の発達により血行力学的負荷が強まり出血に傾くと考えられ、確かに出血例で太い両動脈が確認されることが多かったが、出血と反対側や、虚血型でも発達した両動脈が認められることもあった。より多くの症例の検討でも明らかな有意差をもって両動脈の拡張・分枝が出血側に多かったとの報告がある⁽⁵⁾。最後に、半球間で病期が大きく異なり、一方の頸動脈狭窄度が強く反対側への血行力学的負荷が相対的に強まることにより出血が助長される可能性が考えられたが、実際には出血型でも両半球間の差が少ないものが多く、逆に両

半球間の差が大きいものに出血が多い傾向もなかった。これは、先に述べたように出血が実は第4-5期と遅めに多いため、病期の差が大きいものの反対側病期は頸動脈血流が比較的良好な早期であることと、もともと全身性疾患のため、左右差は生じにくく病期差の少ないものが多いことが原因と考えられた。

V. 結 論

basal moyamoyaの増生の程度は、必ずしも出血の発症と平行せず、むしろ細く消退しかかった時期に多い傾向が見られた。ethmoidやvault moyamoyaの発達はbasal moyamoyaや基底核、脳室周囲の負荷が軽減されている可能性はあると思われたが、やはり必ずしも出血が回避されて少ないともいえなかった。発達した太い前脈絡叢動脈、後交通動脈は出血例によく見られる傾向があったが、例外もあった。また、両半球間の病期の差異は、出血の発症には関係がなかった。しかし、今回の検討で用いた症例数は少ないため、より大きなシリーズでの検討が必要である。

謝 辞

本研究にあたりご協力下さいました、名古屋市立東市民病院 神谷 健先生、名鉄病院 春日洋一郎先生、公立尾陽病院 大野正広先生、蒲郡市民病院 杉野文彦先生、川村康博先生、知多厚生病院 水野志朗先生、臨港病院 福島庸行先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Nishimoto A. Moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 19:221-228, 1979.
- 2) Kawai K, Narita K, Nakayama H, Tamura A. Ventricular hemorrhage at an early stage of moyamoya disease. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 37:184-187, 1997.
- 3) 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* 30:2272-2276, 1999.
- 4) 阿部 弘、宝金清博、上山博康、高橋明弘、黒田 敏. 出血型モヤモヤ病に対する外科的治療成績. 血行再建術は再出血を予防できるか. 福井仁士編. 厚生省特定疾患ウィリス動脈輪閉塞症調査研究班 平成6年度研究報告書 pp82-87, 1995.
- 5) 森岡基浩、濱田潤一郎、甲斐 豊、生塩之敬. 出血発症型モヤモヤ病患者の臨床的、放射線学的特徴. 吉本高志編. 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 pp33-37, 2002.

ABSTRACT

Angiographical comparison of Moyamoya disease in adults: hemorrhagic and ischemic types

Hiroyuki Katano, Kojiro Kato, Noritaka Aihara, Yotaro Takeuchi,
Yuji Niwa, Mitsuhiro Mase, Hideki Kanai, Kazuo Yamada

Department of Neurosurgery and Restorative Neuroscience,
Nagoya City University Graduate School of Medical Sciences

We retrospectively investigated 21 patients with Moyamoya disease (including 4 Quasi-Moyamoya diseases) with hemorrhagic and ischemic onsets and compare them clinically and angiographically to elucidate differences that may lead to the pathogenesis. The existence of rich basal moyamoya did not always lead to hemorrhage, while abundant ethmoid and vault moyamoya did not necessarily tolerate it. The existence of a relatively bold anterior choroidal artery or a posterior communicating artery might have a tendency to elicit hemorrhage rather than ischemia, but there are exceptions. The difference of stages between cerebral hemispheres meant little in considering onset of Moyamoya disease: hemorrhage or ischemia. However, the small sample size of the present cases may prevent the detection of these differences and further studies with large series are expected.

Key Words ; Moyamoya disease, angiography, cerebral hemorrhage, cerebral infarction

最新の診断、治療の手引き (2001年)

厚生労働省疾病対策課より難病の診断、治療の手引きを改訂するよう指導があり、2000年度本研究班において、1995年度の診断基準の改訂を基本に書式を変更した。

- I. 概要
- II. 診断
- III. 治療指針
- IV. 臨床調査個人票

I. 概 要

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脳血管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。ウィリス動脈輪の狭窄や閉塞による脳虚血が病態の主体であり、若年型では一過性脳虚血発作が、成人型では発達した側副血行路の破綻による頭蓋内出血の割合が増加してくる。

2 疫学

本邦及びアンア系民族に多い。全国年間受療患者数(1996年)は約6,000人、人口10万人当たり4.74人である。男女比は1:1.8で女性に多い。患者の約10%にウィリス動脈輪閉塞症の家族歴を認める(1995年全国調査推定)。

3 病因

未だに不明であるが、家族発症例では、遺伝的要因の関与が明らかとなってきている。これまで疾患の発症とリンクする染色体は、第3染色体(3P24.2-p26)、第6染色体、第17染色体(17q25)等の報告がなされている。このように複数の染色体の遺伝子産物が相互作用をし、病気の発症と結びついていると考えられるが、その鍵となっている主たる遺伝子座が3pに存在するものと考えられ、現在責任遺伝子を解明すべく研究が進められている。

4 症状

症状及び経過については、無症状(偶然発見)のものから、一過性脳虚血発作を呈するもの、脳梗塞・脳出血で発症し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。

- (1) 若年型は一過性脳虚血発作により発症するものが多く、脱力発作(単麻痺、片麻痺、四肢麻痺)、意識障害、感覚異常、不随意運動、痙攣、頭痛などが突発し、短時間で消失する。この



正面像



側面像

a) 右総頸動脈



正面像



側面像

b) 左総頸動脈

図1 脳血管撮影

脳内腫瘍血管の閉塞・狭窄(↑)と、モヤモヤ血管が描出されている

ような虚血発作は、過呼吸時（激しい啼泣など）あるいは何ら誘因なく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。発作はその後継続して生じる場合と、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、全盲等に至る場合がある。成人例のように頭蓋内出血をきたすことは稀である。幼児期早期発症例の中には重症で知能予後不良な症例が多いといわれている。

(2) 成人例は脳虚血病態に加えて頭蓋内出血による脳卒中発作（多くは脳室内出血、その他、脳出血、くも膜下出血）での突然発症例の割合が増加し、約半数にみられる。脳卒中の程度、脳障害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。これらの機能予後は脳卒中の程度に規定され、生命予後はよい。しかし、重症例では発症時急性期に病因死するものもあり、死亡例の大多数は頭蓋内出血例である。頭蓋内出血は本疾患の長期予後悪化因子でもあり、最も重篤な病態である。

5 治療

脳梗塞・頭蓋内出血発症時の急性期には、気道確保による動脈血中酸素飽和度の維持、脳圧亢進対策、痙攣抑制、呼吸器及び尿路感染防止などの対症療法を行う。一過性脳虚血発作に対しては、発症時、適度の酸素投与を行い安静を保ち、過呼吸・啼泣を避ける。脳虚血病態に対しては、脳循環代謝を評価した上で、必要に応じた頭蓋外内血行再建術か脳循環代謝の改善、脳虚血発作の予防に有効である。出血発症型に対しての血行再建術の再出血予防効果については研究中である。脳卒中による後遺症に対してはリハビリテーションを行う。

II. 診 断

表1 ウィリス動脈輪閉塞症の診断基準

- (1) 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、前及び中大脳動脈近位部に狭窄又は閉塞がみられる。
 - 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。
- (2) ただし、磁気共鳴画像（MRI）と磁気共鳴血管撮影（MRA）により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。「MRI・MRAによる画像診断のための指針」を参照のこと。
 - 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又は閉塞がみられる。
 - ② MRAで大脳基底核部に異常血管網がみられる。

(注) 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。
- (3) ウィリス動脈輪閉塞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。

① 動脈硬化	② 自己免疫疾患	③ 髄膜炎
④ 脳腫瘍	⑤ ダウン症候群	⑥ レックリングハウゼン病
⑦ 頭部外傷	⑧ 頭部放射線照射	⑨ その他
- (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（穿通枝及び吻合枝）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。

〔診断の判定〕

(1)～(4)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。

確実例

(1)あるいは(2)のすべての条件を及び(3)を満たすもの。ただし、小児では一側に(1)あるいは(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。

疑い例

(1)あるいは(2)及び(3)のうち、(1)あるいは(2)の③の条件のみを満たさないもの。

表2 MRI・MRA (magnetic resonance imaging・angiography) による画像診断のための指針 (1995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 頭蓋内内頸動脈終末部、前及び中大脳動脈近位部に狭窄又は閉塞がみられる。
 - 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) 撮像法及び判定
- ① 磁場強度は1.0tesla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 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・過少評価が起り疑陽性病変かえられる可能性があるので、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。

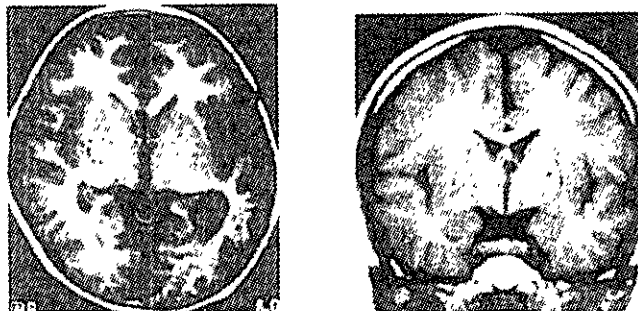


図2 MRI画像 GE Signa 1.5T

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

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	-

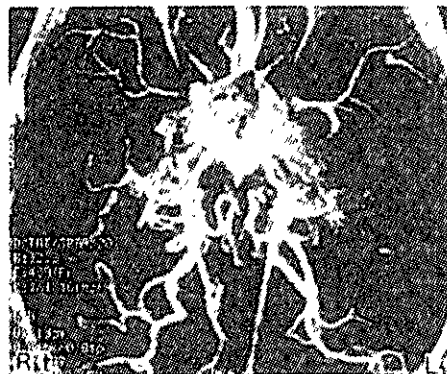


図3 MRA画像

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3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のみに認められ、確定診断できない。

Ⅲ. 治療指針

1 一次医療機関における治療及びその限界点

ウィリス動脈輪閉塞症の原因は未だ不明であるため、根治的な治療法はない。急性期対症療法と再発防止治療、後遺症に対する対症療法が主体である。

特に小児の脳卒中発作では本症を疑い、虚血・出血発作の急性期には、輸液、脳圧亢進対策、痙攣抑制、気道確保と血圧維持などの脳循環機能の改善を目指した対症療法を行う。激しい啼泣や必要以上の酸素吸入は症状を悪化させることがあるので注意が必要である。確定診断のためには、脳血管撮影や高解像度MRIが必要であるので、症状が落ち着き次第、二次・三次医療機関への転送が望まれる。

2 二次・三次医療機関等における治療

まず診断の確定に先立って、急性期には輸液、脳圧亢進対策、痙攣抑制、気道確保と血圧維持などの脳循環機能改善を目指した対症療法を行う必要がある。成人出血例では、重症例では確定診断目的の検査より、状態に応じて、脳室ドレナージや血腫除去術などの緊急手術が優先する場合がある。小児の場合、MRI・MRAの所見が診断基準を満たしていれば、診断目的での脳血管撮影は必要ない。脳血管撮影検査時や手術での全身麻酔時には、脳循環血液量の確保、血圧の維持、動脈血二酸化炭素分圧の保持、貧血時にはその補正など、細心の注意を払い、脳虚血に対する予防対策が必要である。

ウィリス動脈輪閉塞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（頭蓋外内血行再建術、脳卒中に対する対症療法）、④内科・外科治療の組み合わせである。成人では、虚血発症であっても、頭蓋内出血を発生する可能性があるため、抗血小板凝固剤の使用方法には留意すべきである。

一般的に、脳虚血発症例に対しては、内科的治療をすすめながらウィリス動脈輪閉塞症の確定診断を下し、①明らかな脳虚血発作を繰り返す、②脳循環代謝検査において、脳血管反応性の低下、脳循環予備能の障害が認められた場合には血行再建術の適応となる。手術方法には、浅側頭動脈－中大脳動脈吻合術、種々の間接血行再建術があり、小児では、本症小児特有の血管新生能の豊富さより、間接血行再建術あるいは両者の組み合わせが最も多く施行されており、成人では主に浅側頭動脈－中大脳動脈吻合術が施行されている。

出血発症例では、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目的で脳室ドレナージや血腫除去術などの緊急手術を施行する場合がある。出血例に対する血行再建術の再出血予防効果に関しては明確な結論は出ていないが、血行再建により、モヤモヤ血管に対する血行力学的な負荷の軽減が再出血を予防すると考えられており、研究されている。

IV. ウィリス動脈輪閉塞症（モヤモヤ病）臨床調査個人票（1. 新規 2. 更新）

ふりがな 氏名			性別	1.男 2.女	生年月日	1.明 2.大 3.昭 4.平	年 月 日
住所	〒 Tel ()			出生都道府県		発病時の職業	
発病年月	1.昭和 2.平成	年 月	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.共 4.国 5.介 6.その他 ()
診 断		病 型 分 類					
1. 確 実 2. 疑 い (「診断基準」参照)		1. 出血型 2. てんかん型 3. 梗塞型 4. TIA型 5. TIA頻発型 6. 無症状型 7. その他 ()					
経 過 (最近1年間)		受 療 状 況 (最近1年間)					
1. 軽 快 2. 徐々に悪化 3. 不 変 4. 急速に悪化 5. その他 ()		1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 不明 5. その他 ()					
家系内発症		1. あり(続柄) 2. なし 3. 不明					
既 往 歴							
1. あり (1. 動脈硬化症 2. 自己免疫疾患 3. 髄膜炎 4. 脳腫瘍 5. ダウン症候群 6. レックリングハウゼン病 7. 頭部外傷 8. 頭部放射線照射 9. その他 ()) 2. なし							
臨 床 症 状							
	現 在 (平成 年 月)			発 症 時 (1. 昭和 2. 平成 年 月)			
運 動 障 害	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
意 識 障 害	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
頭 痛	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
痙 攣	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
精 神 症 状	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
言 語 障 害	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
感 覚 障 害	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
不 随 意 運 動	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
知 能 低 下	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
視 力 障 害	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
視 野 障 害	1. なし	2. 軽度	3. 重度	1. なし	2. 軽度	3. 重度	
日 常 生 活 活 動 (ADL) の 状 態							
1. 後遺症がなく健康 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. 一部要介助 5. 全面介助 6. 植物状態 7. その他 () 小児の場合は [] 中を参考にしてチェックして下さい							

脳血管撮影		平成 年 月	
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又は閉塞が見られる 2. その付近に異常血管網が動脈相において見られる 3. 1.と2.の所見が両側性にある			
脳波	平成 年 月	脳CT・MRI	
1. 正常 Build up Re-build up	2. 異常 () 1. あり 2. なし 1. あり 2. なし	1. 正常 2. 異常 (1. 梗塞 2. 出血 3. 脳萎縮 4. その他 ())	
脳MRI	平成 年 月	脳MRA	平成 年 月
検査の有無 1. あり (確定診断用コピーフィルムをご提出下さい) 2. なし 磁場強度 () tesla 造影剤使用 1. あり 2. なし 撮像法 () 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又は閉塞が見られる 2. MRAで大脳基底核部に異常血管網が見られる 3. 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 4. 1.と2.の所見が両側性にある			
内科的治療			
血管拡張剤	1. あり	2. なし	
脳圧降下剤	1. あり	2. なし	
抗線溶剤	1. あり	2. なし	
線溶剤	1. あり	2. なし	
抗血小板剤	1. あり	2. なし	
抗凝固剤	1. あり	2. なし	
ステロイド剤	1. あり	2. なし	
外科的治療			
血行再建術	右	1. あり (術式:)	平成 年 月)
	左	1. あり (術式:)	平成 年 月)
血腫除去術	右	1. あり (平成 年 月)	2. なし
	左	1. あり (平成 年 月)	2. なし
その他		1. あり (術式:)	平成 年 月)
		2. なし	
所属施設名 _____ (TEL ())			
所在地 _____			
主治医氏名 _____ ㊞			
記載年月日: 平成 年 月 日			

留意事項: 原則として6カ月以内の資料に基づき記入して下さい。

ただし疾患 (スモン, 遺伝子検査を要するもの) によってはこの限りではない。

最新の診断、治療の手引き(1995年)

厚生省疾病対策課より難病の診断、治療の手引きを各疾患間で統一するよう指導があり、1995年度本研究班において、1994年度の診断基準の改正を基本に書式を変更した。

- I. 診断の手引き(診断基準)
- II. 概念・疫学(1995年全国調査)・病因・症状・治療
- III. 治療の手引き
- IV. MRI・MRAによる画像診断のための指針(画像)
- V. 臨床調査個人票

1. ウィリス動脈輪閉塞症の診断の手引き

1. ウィリス動脈輪閉塞症の診断基準

- (1) 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。
- (2) ただし、磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)により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。(「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。
 - 1) 動脈硬化 2) 自己免疫疾患 3) 髄膜炎 4) 脳腫瘍
 - 5) ダウン症候群 6) レックリングハウゼン病 7) 頭部外傷 8) 頭部放射線照射
 - 9) その他
- (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肥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。

<診断の判定>

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]

(1)あるいは(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(1)あるいは(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]

(1)あるいは(2)および(3)のうち、(1)あるいは(2)の3)の条件のみを満たさないもの。

II. ウィリス動脈輪閉塞症

<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、脳血管造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。

<疫学>

本邦およびアジア系民族に多い。全国年間受療患者数(1994年)は約3,900人、人口10万人あたり3.16(95%信頼区間3,500～4,000人)である。推計発生率は人口10万人あたり0.35。男女比は1:1.8で女性に多い。患者の約10%に本症の家族歴を認める。(1995年全国調査推定)

<病因>

症例の一部では宿主要因(多因子遺伝)の関連が示唆されているが、原因不明の脳血管疾患である。

<症状>

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量・多岐にわたっている。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。

- (1) 小児例は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、片麻痺、単麻痺)、感覚異常、不随意運動、痙攣、頭痛などが突発する。このような虚血発作は、過呼吸時(激しい啼泣など)あるいはなんら誘因なく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。症状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。成人例のように出血発作をきたすことはまれである。
- (2) 成人例は頭蓋内出血による脳卒中発作の形(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。残りは小児例と同様、脳虚血発作の形で発病する。これらの多くは軽快し、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。死亡例の約半数が出血例である。

<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。

III-1. 一次医療機関における治療およびその限界点

本症の原因は不明であるので根治的な治療法はない。急性期と再発防止・後遺症に対する対症療法が主体である。

特に小児の脳卒中発作は本症を疑い、虚血・出血発作の急性期には、輸液、脳圧亢進対策、痙攣抑制、気道確保と血圧維持など脳循環機能の改善を目指した対症療法を行う。激しい啼泣・必要以上の酸素吸入は症状を悪化させることがあるので注意が必要である。確定診断のためには、脳血管造影や高解像度MRIが必要であるので、症状が落ちつき次第、二次・三次医療機関への転送が望ましい。

III-2. 二次・三次医療機関などにおける治療

まず診断の確定に先立って急性期には輸液、脳圧亢進対策、痙攣抑制、気道確保と血圧維持など脳循環機能の改善を目指した対症療法を行う必要がある。成人出血例にあつては、確定診断前に脳室ドレナ

ージ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) 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ィ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・過小評価が起り疑陽性病変が得られる可能性があるので、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。

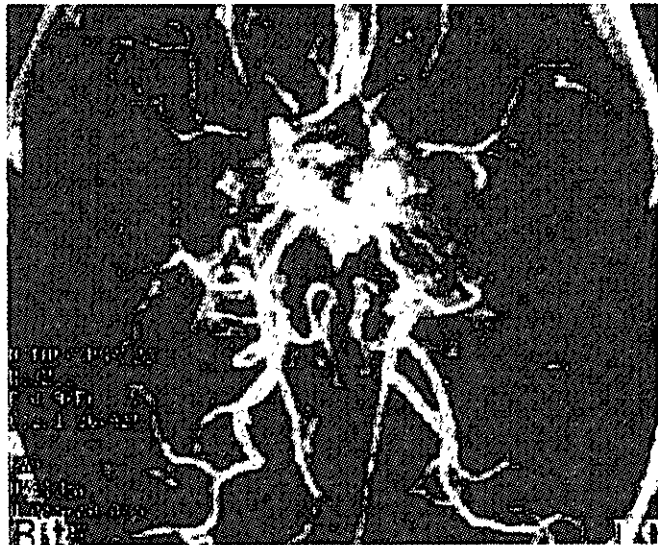
—MRI 画像—GE Signa 1.5T



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のみに認められ、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				性別	男・女	生年月日	大・昭・平	年	月	日	
住所	〒 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)				
確定 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"/>					
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	-	+		左 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成	年	月	日		
	抗線溶剤	-	+		(術式:)						
	線溶剤	-	+		血腫除去術	右 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成	年	月	日	
	抗血小板剤	-	+		左 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成	年	月	日		
抗凝固剤	-	+	(術式:)								
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 ⑩					

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の進歩により通常の脳血管撮影なしで診断が可能となった。通常の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、依然として通常の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年の歩みー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。