

- 登録4年後の報告 -

JAM (suppl.)

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. 生年月日： (日付を入力。ex.1975.5.7)
8. 神経学的所見： _____

登録時に比べ 改善 不変 悪化

9. ADL : Modified Rankin Disability Scale (0~6) (4以上は別紙にて報告のこと)

登録時に比べ 改善 不変 悪化

10. 登録後の再出血発作 あり なし

11. CT/MRI所見：新たな変化 なし あり (部位 _____)

12. 出血時間・凝固時間(PT, APTT)の延長 あり なし

13. MRA所見：

1) ウィリス動脈輪における新生動脈瘤 あり なし

2) 直接(+間接)バイパスからの灌流(手術群のみ)

左側

確認できない

確認できる

非常によく確認できる

右側

確認できない

確認できる

非常によく確認できる

送信先： JAM (suppl.) 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

- 登録 年後の報告 -

JAM (suppl.)

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. 生年月日： (日付を入力。ex.1975.5.7)

8. 神経学的所見： _____

登録時に比べ 改善 不変 悪化

9. ADL : Modified Rankin Disability Scale (0~6) (4以上は別紙にて報告のこと)

登録時に比べ 改善 不変 悪化

10. 登録後の再出血発作 あり なし

送信先： JAM (suppl.) 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)

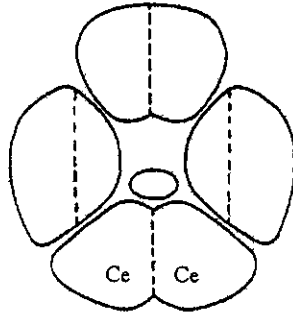
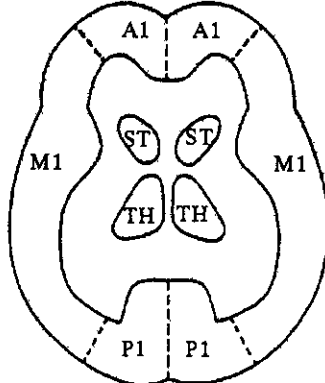
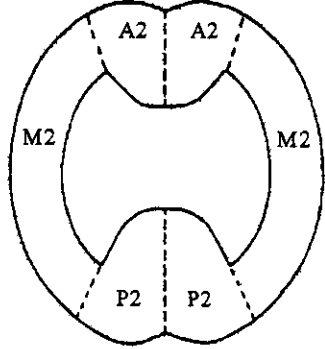
事務局記載 登録日：
症例登録番号： -
割付： 手術群 非手術群 A群 P群

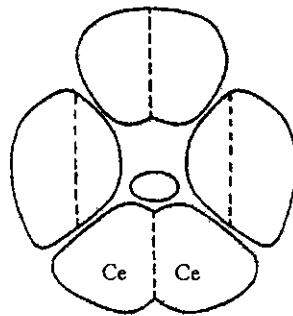
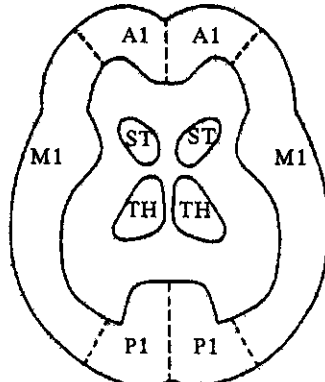
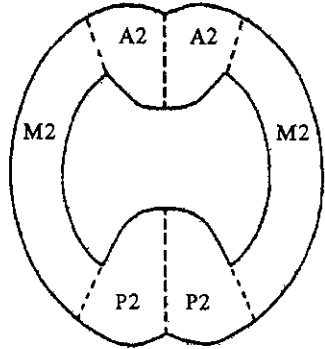
入力時

脳血流SPECT所見

症例登録番号

CBFテンプレート1

安静時	測定法	<input style="width:100%;" type="text"/>
年月日 <input style="width:80%;" type="text"/>		
		
右	左 右	左 右 左

DIAMOX 負荷時	測定法	<input style="width:100%;" type="text"/>
年月日 <input style="width:80%;" type="text"/>		
		
右	左 右	左 右 左

左	A1	A2	M1	M2	P1	P2	ST	TH	Ce
安静時									
(正常値に対する%)									
DIAMOX									
予備能									
右	A1	A2	M1	M2	P1	P2	ST	TH	Ce
安静時									
(正常値に対する%)									
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。

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

I. 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、内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。

平成14年度活動状況

平成14年

- 4月25日
「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1階小会議室2) 出席者 33名
(平成14年度 第27回日本脳卒中学会総会会期中)
- 6月20日
平成14年度第1回総会開催(東京ステーションホテル松の間) 出席者 38名
本年度の研究活動計画につき討議
- 7月15日
「調査カード改訂」会議 開催
(東北大学医学部2号館2階 脳神経外科小会議室) 出席者 6名
- 7月22日
医療費受給者対象講演会 開催
講演 「ウイリス動脈輪閉塞症の話」 事務局：日下 康子
(仙台市青葉区五橋：福祉プラザ第2研修室)
- 8月14日
厚生労働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
ウイ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 3日
「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催
(松本文化会館2階リハーサル室) 出席者 31名
(平成14年度 第61回日本脳神経外科学会総会会期中)
- 12月 4日
平成14年度第2回総会開催(慶応義塾大学内新病棟11階) 出席者 34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

診断基準

(座長 山田和雄)

1. MRAによる病気分類
札幌医科大学脳神経外科¹、北海道大学医学部脳神経外科²
宝金清博¹、中山若樹²、黒田 敏²
2. 脳血流SPECT統計画像解析のための健常若年者脳血流データベースの構築に向けて
中村記念病院脳神経外科
中川原譲二

疫学調査

(座長 永田 泉)

3. モヤモヤ病特定疾患受給者の臨床疫学像
東北大学医学部公衆衛生学
辻 一郎
4. 調査カード改訂について
足利赤十字病院¹、慶応義塾大学神経内科²
福内靖男¹、野川 茂²、傳法倫久²、佐藤秀樹²

出血発症患者の治療方針の検討

(座長 藤井清孝)

5. 当施設における出血性モヤモヤ病の調査
北里大学脳神経外科
藤井清孝、山田 勝
6. JAM trialの進捗状況について
JAM trial group
宮本 享、山田圭介、橋本信夫

遺伝子解析

(座長 宝金清博)

7. 家族性モヤモヤ病遺伝子CAGリピート伸長のローカス同定：3番染色体短腕における検討
東北大学医学部脳神経外科
池田秀敏、近藤健男、吉本高志

8. 家族性モヤモヤ病における8番、12番染色体上の遺伝子解析
 東北大学医学部脳神経外科¹、筑波大学基礎医学系遺伝医学部門²
 池田秀敏¹、有波忠雄²、櫻井 薫²、吉本高志¹
9. 家族性モヤモヤ病におけるN-glycanase遺伝子の関与についての検討
 東北大学医学部脳神経外科¹、東京大学大学院理学系研究科生物化学²
 池田秀敏¹、鈴木 匡²、吉本高志¹
10. モヤモヤ病の遺伝子変異解析
 北海道大学医学部脳神経外科
 黒田 敏、難波理奈

病態解析

(座長 永廣信治)

11. モヤモヤ病と抗 α -フオドリリン抗体
 徳島大学医学部脳神経外科
 小川浩一、永廣信治
12. モヤモヤ病患者における脳脊髄液中各種サイトカイン
 札幌医科大学脳神経外科
 宝金清博、本望 修、備前明子
13. 3歳以下発症乳幼児モヤモヤ病の病態
 東北大学医学部脳神経外科
 中川敦寛、日下康子、白根礼造、吉本高志
14. 成人モヤモヤ病の画像所見—出血型と虚血型の比較
 名古屋市立大学脳神経外科
 片野広之、山田和雄

○12月25日

特定疾患治療研究事業に関する打ち合わせ会 開催
 (厚生労働省6階 健康局第2会議室)

平成15年

○1月21日

平成15年度厚生労働科学研究費補助金(特定疾患対策研究事業)研究計画書
 (継続申請用)提出

○2月5日

「調査カード改訂」会議 開催

(東北大学医学部2号館2階 脳神経外科小会議室) 出席者 5名

- 2月28日
モヤモヤ病臨床調査個人票改訂資料を厚生労働省に提出
- 3月14日
「出血発症患者の治療方針に対する研究」小会議 開催
（京王プラザホテル4階「けやきの間」） 出席者 35名
（平成15年度 第28回日本脳卒中学会総会会期中）
- 3月27日
厚生労働省より厚生労働省科学研究費補助金が交付される
- 4月
平成14年度事業実績報告書、総括・分担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.	日下康子 吉本高志	モヤモヤ病	脳卒中ナビゲーター (小林祥泰、田中耕太郎、 中川原譲二、橋本洋一郎 編)	メディカル レビュー社 (東京)	p268-269 2002
2.	日下康子 吉本高志	もやもや病:手術	脳神経外科手術と麻酔 (坂部武史 編)	真興貿易(株) 医書出版部 (東京)	p318-329 2002
3.	Mugikura S Takahashi S Higano S Shirane R Sakurai Y Yamada S	Predominant Involvement of Ipsilateral Anterior and Posterior Circulations in Moyamoya Disease	Stroke		p1497-1500 2002
4.	日下康子	モヤモヤ病について	宮城県対脳卒中協会会報		Vol62;p6-7
5.	吉本高志	ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態 に関する研究 総合研究報告書	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11~13年度総合研究 報告書		p1-5 2002
6.	吉本高志	ウィリス動脈輪閉塞症の病因・病態 に関する研究 主任研究者総括研究報告書	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13年度総括・分担研究 報告書		p1-5 2002
7.	吉本高志 大本堯史 生塩之敬 吉田康子 西田あゆみ 森岡基浩	モデル県精密調査と全国調査結果 との比較	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13年度総括・分担研究 報告書		p17-21 2002
8.	吉本高志 吉田康子	ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード 改訂案	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13年度総括・分担研究 報告書		p23-26 2002
9.	野川 茂	ウィリス動脈輪閉塞症	神経内科		(in press) 2003
10.	小堺有史 野川 茂 棚橋紀夫 傳法倫久 福内靖男	Persistent primitive trigeminal arteryおよび内頸動脈閉塞を伴った 血管性ヘミヒョレアの1例—低灌流 による皮質下白質病変の病的意義に ついて—	運動障害		12(2): p93-100 2002

	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)
11.	野川 茂 福内靖男	ウィリス動脈輪閉塞症 (もやもや病)	Ⅱ. 日本人の貢献. 創立100周年記念号 特集: 内科-100年のあゆみ (神経)、日内会誌		91(8): p65-71 2002
12.	福内靖男 野川 茂 山口啓二 佐藤秀樹	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11~13年度総合研究 報告書		p7-13 2002
13.	福内靖男 野川 茂 山口啓二 傳法倫久 佐藤秀樹	2001年度ウィリス動脈輪閉塞症 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13年度総括・分担研究 報告書		p7-10 2002
14.	辻 一郎	モヤモヤ病の臨床像と診断・治療法 に関する臨床疫学研究	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11~13年度総合研究 報告書		p47-50 2002
15.	辻 一郎	特定疾患受給者の臨床像に関する 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13年度総括・分担研究 報告書		p27-30 2002
16.	Houkin K Kuroda S	Moyamoya Disease	Textbook of Neurological Surgery : Batjer and Loftus	Lippincott Williams and Wilkins	Vol 1: p1149-4459 2003
17.	宝金清博	脳画像におけるアポトーシス検出の 展望	分子脳血管病		Vol 1: p277-283 2002
18.	宝金清博 難波理奈 黒田 敏 多田光宏	もやもや病の遺伝子異常 —もやもや病病因研究の展望—	脳と循環		Vol 7, No 4 : p301-305 2002
19.	宝金清博	もやもや病の画像診断	菊池晴彦監修、先端医療 シリーズ17・脳神経外科 脳血管障害の最新医療	株式会社寺田 国際事務所/ 先端医療技術 研究所(東京)	p292-297 2002
20.	宝金清博	もやもや病に対する血行再建術	脳神経外科速報		(in press) 2003
21.	宝金清博	もやもや病	臨床医		(in press) 2003

	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)
22.	中山若樹 宝金清博 黒田 敏	MRAによる術前術後の病態評価	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11～13年度総合研究 報告書		p25-29 2002
23.	中山若樹 宝金清博 黒田 敏	MRAによるもやもや病の病態分類	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13年度総括・分担研究 報告書		p39-43 2002
24.	中川原譲二	もやもや病の最新の診断と治療	難病と在宅ケア 7		p61-64 2002
25.	中川原譲二	脳血管再建術における血行力学的脳 虚血の定量的重症度評価	脳卒中の外科		Vol 30 : p7-14,2002
26.	中川原譲二	脳梗塞急性期の画像診断 病態と診断	Progress in Medicine		Vol 22 : p1127-1131 2002
27.	中川原譲二	急性期脳梗塞におけるischemic coreとpenumbraの同定	脳神経外科ジャーナル		Vol 11 : p567-573 2002
28.	中川原譲二	SPECTによる新しい脳機能画像 解析法	脳と神経		Vol 54 : p959-966 2002
29.	中川原譲二	SPECTによるモヤモヤ病の病期 (重症度) 分類	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11～13年度総合研究 報告書		p59-62 2002
30.	中川原譲二	SPECTによるモヤモヤ病の病期 (重症度) 分類	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13年度総括・分担研究 報告書		p45-48 2002
31.	宮本 享 (JAM trial Group)	Japan Adult Moyamoya (JAM) Trial in 2002	脳卒中の外科		Vol 31, No1: p13-17 2003
32.	宮本 享 山田圭介 菊田健一郎 橋本信夫	もやもや病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11～13年度総合研究 報告書		p23-24 2002

	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)
33.	富本 亨 山田圭介 菊田健一郎 橋本信夫	もやもや病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13年度総括・分担研究 報告書		p31-32 2002
34.	山田和雄	モヤモヤ病への分子生物学的アプローチ	脳神経外科医に必要な分子生物学(生塩之敬 編)	三輪書店	p113-116 2002
35.	池田秀敏 吉本高志	モヤモヤ病と遺伝子	菊池晴彦監修、先端医療 シリーズ17・脳神経外科 脳血管障害の最新医療	株式会社寺田 国際事務所/ 先端医療技術 研究所(東京)	p287-291 2002
36.	池田秀敏	家族性モヤモヤ病 clinical anticipationの原因の究明ートリプレットリピート疾患の可能性の有無の検討ー	平成12~13年度科学研究費補助金(基盤研究(B)) 研究成果報告書		2002
37.	池田秀敏 吉本高志	もやもや病と遺伝子ーもやもや病の民族的偏在に関する分子生物学的検討ー	分子脳血管病		Vol 1 : p45-48 2002
38.	池田秀敏	分子学的アプローチを用いたモヤモヤ病の原因・病態の解明	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11~13年度総合研究 報告書		p55-62 2002
39.	池田秀敏 吉本高志	家族性モヤモヤ病の地誌的偏在の解明ー分子生物学的アプローチを用いてー	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13年度総括・分担研究 報告書		p51-54 2002
40.	黒田 敏 宝金清博 石川達哉 中山若樹 難波理奈 上山博康 中川 翼 岩崎喜信 阿部 弘	小児および成人もやもや病に対する脳血行再建術の長期効果	脳卒中の外科		Vol 30 : p369-374 2002
41.	黒田 敏 石川達哉 宝金清博 岩崎喜信	もやもや病における後大脳動脈狭窄性病変の臨床的意義	脳神経外科		Vol 30 : No12 p1295-1302 2002

平成14年度 モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班 構成員名簿

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	吉本 高志	東北大学	総 長
分担研究者	福内 靖男 辻 一郎 宝金 清博 中川原 譲二 宮本 享 藤井 清孝 山田 和雄 永廣 信治 池田 秀敏 黒田 敏	足利赤十字病院 東北大学大学院医学研究科公衆衛生学 札幌医科大学脳神経外科 中村記念病院脳神経外科 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 北里大学医学部脳神経外科 名古屋市立大学医学部脳神経外科 徳島大学医学部脳神経外科 東北大学大学院医学系研究科神経外科学分野 北海道大学医学部脳神経外科	病院長 教授 教授 部長 助教授 教授 教授 教授 講師 助手
研究協力者	永田 泉 福井 次矢 岡田 靖	国立循環器病センター脳神経外科 京都大学大学院医学研究科臨床疫学 国立病院九州医療センター脳血管内科	部長 教授 部長
事務局	日下 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 sec@nsg.med.tohoku.ac.jp	助手
経理事務担当者	同 上	同 上	同 上

厚生科学研究研究費補助金特定疾患対策研究事業
モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)に関する調査研究
平成14年度総括・分担研究報告書

発 行 平成15年(2003年)3月31日

発 行 所 厚生労働省特定疾患

モヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)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