

## 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

本邦及びアジア系民族に多い。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が脳循環代謝の改善、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。
  - ③ 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) 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・過少評価が起こり疑陽性病変が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。

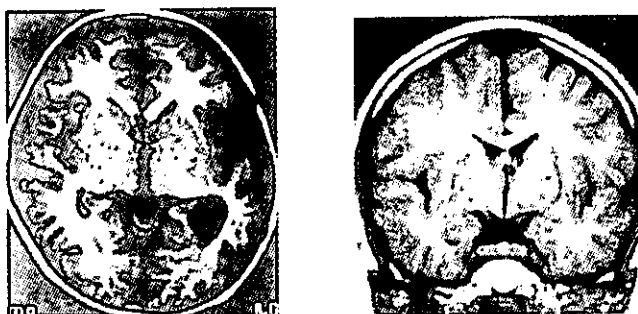


図2 MRI画像 GE Signa 1.5T

所見：T<sub>1</sub>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	—

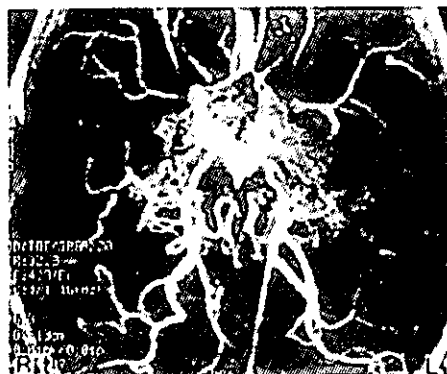


図3 MRA画像

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。

### <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管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。

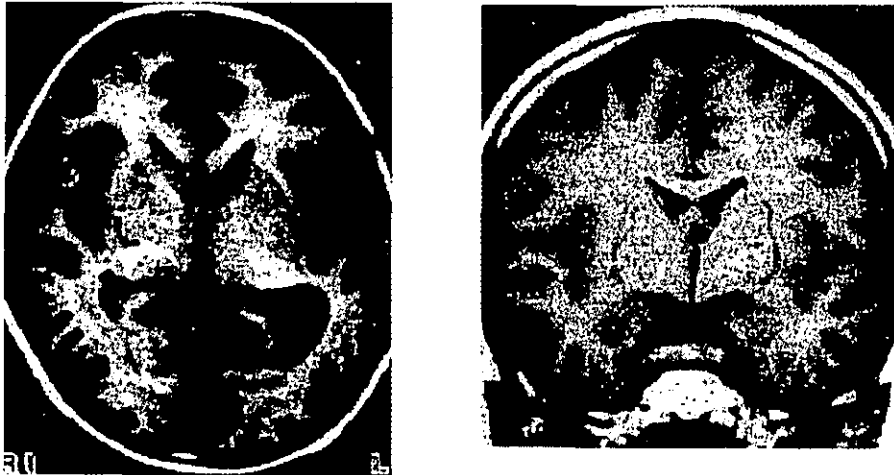
2. 撮像法および判定

- 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イ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ため、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										
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 実 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"/>						
<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"/>						
<input type="checkbox"/> 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または閉塞が見られる <input type="checkbox"/> 2) MRAで大脳基底核部に異常血管網がみられる <input type="checkbox"/> 注) 2) 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 <input type="checkbox"/> 3) 1)と2)の所見が両側性にある										
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	
内科的治療	抗線溶剤	-	+	外科的治療	血腫除去術	右 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成	年	月	日
	線溶剤	-	+		左 <input type="checkbox"/> なし <input type="checkbox"/> あり	平成	年	月	日	
	抗血小板剤	-	+		その他	<input type="text"/>	平成	年	月	日
	抗痙攣剤	-	+							
内科的治療	ステロイド剤	-	+							
医師意見				所属施設の名称 所属施設所在地 TEL ( ) 主治医氏名 <span style="float:right">印</span>						
診断年月日 平成 年 月 日										

## 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－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。

ただし、磁気共鳴画像(MRI)と磁気共鳴血管撮影(MRA)により「MRI・MRAによる画像診断のための指針」の1)～3)のすべてを満たしうる場合は、通常の血管撮影は省いてよい。(「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、下記の特異な基礎疾患に伴う類似の脳血管病変は除外する。  
動脈硬化、自己免疫疾患、髄膜炎、脳腫瘍、ダウン症候群、レックリングハウゼン病、頭部外傷、頭部放射線照射など
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。

#### 診断の基準

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]

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 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]

2. および 3. のうち、2. の 3) の条件のみを満たさないもの。

### MRI・MRA(Magnetic Resonance Imaging・Angiography) による画像診断のための指針(1994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) 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。
2. 撮像法など
  - 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) 撮像条件により病変の過大・過小評価が起これり疑陽性病変が得られる可能性があるため、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、特定疾患治療研究事業に申請するときに、確定診断用のコピーフィルムを審査のため提出すること。

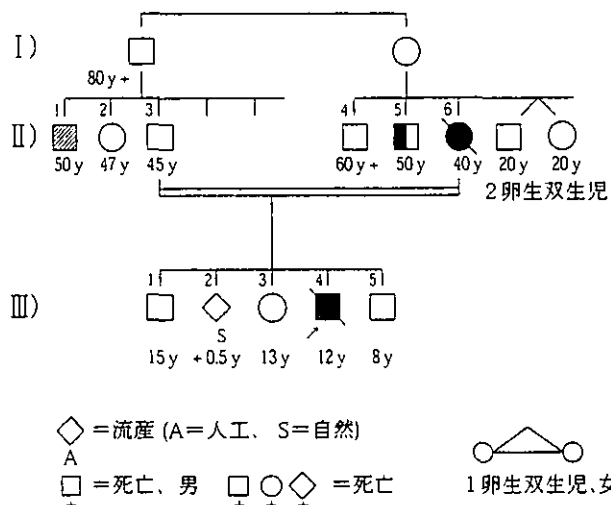
## Ⅵ. ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード記載要項及び調査カード

登録カード 登録番号欄は記入しないで下さい。

年はすべて西暦でご記入下さい。

### B. 家系資料

④ 家系図 下記の要項に従って下さい。



1. 男は□、女は○、性不明者は◇、幼死者は小さな記号、双生児は縦線の根元を共通にする。
2. 父母とその同胞、本人とその同胞を出生順に左から記載し、判るかぎり下に年齢をそえる。死亡年齢には+を加える。
3. 父母の世代はⅠ、本人の世代はⅡとしてある。患者に子供がある場合はⅢ世代に記入する。必要なら各世代で左から順に個体番号を付ける。
4. 患者は黒くぬり、両側CAGで診断が確認されていれば、左図の、Ⅱ-6、Ⅲ-4のように∞で貫通する。
5. 片側CAGにて確認済の場合Ⅱ-5のように示す。  
 ( ■ 患者右側CAGにて確認済 )  
 ( ▨ " 左側 " )
6. 本症の症状があり、未確認のものはⅡ-1のように斜線で示す。
7. 他にも患者があれば、本票の本人には∞を付する。
8. 両親の近親婚があれば、二重の横線を用いて左図の例のように関係を図示する。
9. 他の記号を用いるときは、その意味が判るように定義を示す。

⑤ 家族内発症例の詳細の記入例

個体番号	年齢	性	CAG	HLA検査
例1) I-6	40才	♀	両側確認	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
臨床	23才時 てんかん発作で発症			
例2) 母方祖母	30才	♀	不明	なし <input type="checkbox"/> あり <input type="checkbox"/>
臨床	30才時 原因不明の脳出血で死亡			

E. 初診または入院時までの再発作と病型の推移

- ・脳症状の欄では、大脳半球の左右をcheckして下さい。
- ・5回以上の再発作がある場合は、コメント欄に発作の回数や症状を御記入下さい。(H項では3回以上)
- ・その他の症状の場合は、その他の欄に症状を記入し、病型欄には7.と御記入下さい。

G. 脳血管造影所見

カードのgradingに相当しない場合、あるいは微妙な造影所見の変化などはコメント欄に御記入下さい。

Follow-upカード 登録カードに準じて御記入下さい。

※今年度の診断基準の見直しに伴いMRI、MRAの所見を調査カードに記入して頂きます。

登録番号

ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード (登録カード)

班員/研究協力者名:

⑤ [ ] の欄には直接文字で御記入下さい。(年は西暦で)
その他の箇所は [ ] のように check して下さい。

病院名 [ ] 科名 [ ]
カルテ番号 [ ] 記入医師名 [ ]
(フリガナ) [ ]
患者氏名 [ ] 性別 男 [ ] 女 [ ]
生年月日 西暦 [ ] 明治 [ ] 大正 [ ] 昭和 [ ] 年 [ ] 月 [ ] 日
現住所 [ ]
本籍 [ ]

初発日時 西暦 [ ] 年 [ ] 月 [ ] 日頃
[ ] 才頃
初診あるいは入院の日時 [ ] 年 [ ] 月 [ ] 日
調査票記入日時 [ ] 年 [ ] 月 [ ] 日

A. 診断

ウィリス動脈輪閉塞症 確定 [ ] 疑診 [ ]

B. 家系資料

- ① 両親の血族結婚の有無について
なし [ ] あり [ ] 不明 [ ]
② 血族結婚「あり」の場合の詳細
[ ] (⑩いとご結婚)
③ 家系内発症
なし [ ] あり [ ] 不明 [ ]
④ 家系図 (⑩記入要項 参照)
初診時聴取 [ ] 調査カード記入時再聴取 [ ]

i) 父 [ ] 母 [ ]
方 [ ] 方 [ ]
ii) 本人とその同胞 [ ]
iii) 子供がいれば記入

⑤ 家族内発症例で上図の成員は個体番号、その他の人は本人からみた続柄を用いて記入要項⑩のように記入して下さい。

個体番号 [ ] 年齢 [ ] 性 [ ] CAG [ ] HLA検査
[ ] 才 [ ] なし [ ] あり [ ]

臨床 [ ]

個体番号 [ ] 年齢 [ ] 性 [ ] CAG [ ] HLA検査
[ ] 才 [ ] なし [ ] あり [ ]

臨床 [ ]

⑥ その他のコメント [ ]

C. 全身合併症

Table with 3 columns: なし, あり, 不明. Rows: ① 頸頭動脈FMD, ② 脳動脈瘤, ③ AV malformation, ④ 腎動脈異常, ⑤ 神経線維腫, ⑥ その他 [ ]

D. 初発症状

Table with 4 columns: なし, 軽度, 重度, 不明. Rows: ① 運動障害, ② 意識障害, ③ 頭痛, ④ けいれん, ⑤ 精神症状, ⑥ 言語障害, ⑦ 感覚障害, ⑧ 不随意運動, ⑨ 知能低下, ⑩ 視力障害, ⑪ 視野障害

E. 初診または入院時までの再発作と病型の推移

Table with 4 columns: 日時, 病型, 脳症状, 左右両不明. Rows: 初発時, 2回目, 3回目, 4回目

※5回以上の場合は右欄にコメントして下さい。

- ⑤ 病型欄には下記の病型分類の数字を御記入下さい。
1. 出血型 2. てんかん型 3. 梗塞型 4. TIA型
5. TIA頻発型(1ヶ月に2回以上) 6. 無症状型
7. その他 [ ] 8. 不明



**F. 初診または入院時の症状**

	なし	軽度	重度	不明
① 運動障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 意識障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ けいれん	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 精神症状	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 言語障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 感覚障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑧ 不随意運動	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑨ 知能低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑩ 視力障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑪ 視野障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑫ 血圧				

初診時 最高 / 最低 mmHg  不明

1ヶ月以後の症状安定期 mmHg  不明

**G. 脳血管造影所見**

日時	1回目		2回目		3回目							
	年	月	日	年	月	日	年	月	日			
① 正常	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② carotid fork 末梢部狭小	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 脳内主幹動脈拡張	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ 前・中大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 後大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 主幹動脈すべての造影不良+モヤモヤ像	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 外頸動脈よりの副血行路のみ	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

コメント

**H. 脳波検査**

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 検査ありの場合は、その日時  年  月  日

(III) 所見

① 異常の有無 正常  境界型  異常  不明

② re-build upの有無 なし  あり  不明

③ spikeの有無 なし  あり  不明

**I. CT検査**

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 単純CT

① 検査日時  年  月  日

② 低吸収域

皮質				皮質下				基底核	その他
F	P	T	O	F	P	T	O		
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	左	<input type="checkbox"/>
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	右	<input type="checkbox"/>

(① checkは複数でも可。F:前頭葉 P:頭頂葉 T:側頭葉 O:後頭葉)

② 高吸収域

皮質~皮質下		基底核	側脳室	その他	
左	<input type="checkbox"/>	左	<input type="checkbox"/>	左	<input type="checkbox"/>
右	<input type="checkbox"/>	右	<input type="checkbox"/>	右	<input type="checkbox"/>

(III) contrast studyを行った場合、その所見

① 検査日時  年  月  日

② 増強効果 なし  あり  不明

③ 増強ありの時はその部位

**J. 脳血流量測定**

外科的治療術前

(I) 検査の有無 なし  あり  不明

(II) 検査ありの場合

① 日時  年  月  日

② 種類

- <sup>133</sup>Xe吸入法
- SPECT  核種
- Xe-CT
- PET  核種
- その他  検査名

(III) 検査結果：以下の1~5までのいずれかを選び  内に記入。

- 増加
- 正常
- 減少
- Misery Perfusion
- Luxury Perfusion

皮質				大脳半球		基底核
F	P	T	O	全体		
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	左	<input type="checkbox"/>	
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	右	<input type="checkbox"/>	

白質				基底核	
F	P	T	O		
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		

(① F:前頭葉 P:頭頂葉 T:側頭葉 O:後頭葉)

(IV) 負荷試験

① なし  あり  不明

② 種類

- 高血圧
- 低血圧
- 血管拡張 (1. CO<sub>2</sub> 2. Diamox 3. Ca拮抗薬 4. その他)
- 過呼吸
- その他

③ 負荷試験による変化：以下の1～3までのいずれかを選び□内に記入。

1. 変化なし    2. 血流量増加    3. 血流量減少

皮質	F	P	T	O	大脳半球	基底核
					全体	
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	左	左
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	右	右
白質	F	P	T	O		
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		

外科的治療術後

(I) 検査の有無    なし     あり     不明

(II) 検査ありの場合

① 日時     年  月  日

② 種類

1. <sup>133</sup>Xe吸入法

2. SPECT     核種

3. Xe-CT

4. PET     核種

5. その他     検査名

(III) 検査結果：以下の1～5までのいずれかを選び□内に記入。

1. 増加    2. 正常    3. 減少    4. Misery Perfusion  
5. Luxury Perfusion

皮質	F	P	T	O	大脳半球	基底核
					全体	
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	左	左
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	右	右
白質	F	P	T	O		
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		

(IV) 負荷試験

① なし     あり     不明

② 種類

1. 高血圧

2. 低血圧

3. 血管拡張術

(1. CO<sub>2</sub> 2. Diamox 3. Ca拮抗薬 4. その他)

4. 過呼吸

5. その他

③ 負荷試験による変化：以下の1～3までのいずれかを選び□内に記入。

1. 変化なし    2. 血流量増加    3. 血流量減少

皮質	F	P	T	O	大脳半球	基底核
					全体	
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	左	左
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	右	右
白質	F	P	T	O		
左	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
右	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		

K. 治療

(I) 内科的治療に関して    なし    あり    不明

① 血管拡張剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 脳圧降下剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 抗線維素溶解剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ 線維素溶解剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 血小板凝固阻止剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 抗けいれん剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ ステロイド剤	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

(II) 外科的治療に関して

① STA-MCA吻合術

手術日

左    なし     あり      年  月  日

合併症があればその内容

なし     あり    

右    なし     あり      年  月  日

合併症があればその内容

なし     あり    

② その他の血行再建術

手術日

左    なし     あり      年  月  日

合併症があればその内容

なし     あり    

右    なし     あり      年  月  日

合併症があればその内容

なし     あり    

③ 頰部交感神経切除術

手術日    合併症

年 月 日    なし    あり

左    なし     あり           なし     あり

右    なし     あり           なし     あり

④ 脳室ドレナージ

なし     あり           なし     あり

⑤ シャント術

なし     あり           なし     あり

⑥ 血腫除去術

なし     あり           なし     あり

⑦ その他

L. 入院後調査票記入時までの再発作と病型の推移

なし  日 時 病型 脳症状  
 1回目 年 月 日頃        
 2回目 年 月 日頃

コメント

④ 症型欄には下記の病型分類の数字を御記入下さい。

1. 出血型 2. てんかん型 3. 梗塞型 4. TIA型  
 5. TIA頻発型 (1ヶ月に2回以上) 6. 無症状型  
 7. その他  8. 不明

M. 調査票記入時における症状

	なし	軽度	重度	不明
① 運動障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
② 意識障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
③ 頭痛	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
④ けいれん	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑤ 精神症状	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑥ 言語障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑦ 感覚障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑧ 不随意運動	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑨ 知能低下	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑩ 視力障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
⑪ 視野障害	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

N. 調査票記入時における転帰

(I) 日常生活動作 (ADL) の状態

⑥ 小児の場合は ( ) 中を参考にして御記入下さい。

- ① 後遺症なく全く健康   
 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 死亡  ⑧ 不明

(II) 死亡の場合

- ① 死亡時年齢  才  
 ② 剖検の有無 なし  あり  不明   
 ③ 死亡の原因  不明

O. 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

P. コメント

⑦ 調査票に check しにくいような事項がありましたら御記入下さい。

登録番号

ウィリス動脈輪閉塞症 調査カード (Follow-upカード)

班員/研究協力者名:

③ の欄には直接文字で御記入下さい。(年は西暦で)
その他の箇所は □ のように check して下さい。

病院名, 科名, カルテ番号, 記入医師名, (フリガナ) 患者氏名, 性別, 生年月日, 現住所, 調査票記入日時

A. Follow-up 期間

自 年 月 日 至 年 月 日
Follow-up 不能の場合 最終判定日
その理由 年 月 日

B. Follow-up 期間中の再発作と病型の推移

Table with columns: なし, 日, 時, 病型, 右, 左, 両, 不明. Rows 1-4 for recurrence events.

コメント

④ 病型欄には下記の病型分類の数字を御記入下さい。
1. 出血型 2. てんかん型 3. 梗塞型 4. TIA 型
5. TIA 頻発型 (1ヶ月に2回以上) 6. 無症状型
7. その他 8. 不明

C. Follow-up 期間中の脳血管造影所見

Table for angiography findings with columns for normal, carotid fork, intracranial arteries, etc., and rows for left/right hemispheres.

D. Follow-up 期間中の脳波検査

(I) 検査の有無, (II) 検査ありの場合の日時, (III) 所見 (異常の有無, re-build up, spike)

E. Follow-up 期間中のCT検査

(I) 検査の有無, (II) 単純CT (検査日時, 低吸収域), (III) 高低吸収域, (IV) contrast study

F. 脳血流量測定

(I) 検査の有無, (II) 検査ありの場合 (日時, 種類), (III) 検査結果, (IV) 負荷試験