

## 難治性ネフローゼ症候群の診断基準

1. 難治性ネフローゼ症候群とは、種々の治療（副腎皮質ステロイドと免疫抑制薬の併用は必須）を施行しても6カ月の治療期間に完全寛解ないし不完全寛解Ⅰ型に至らないものである。ただ、実際には以下の参考所見に合致するような症例も加える。

### 2. 参考所見

不十分な治療内容による難治例との区別のために、以下の治療法と臨床所見を参考にする。

(1) 治療前にネフローゼ症候群の診断基準を満たすもの。

(2) 副腎皮質ステロイド療法（成人ではプレドニゾン 40～60mg/日、小児例ではプレドニゾン換算 0.8～1.0mg/kg を初期量とする。ただし、パルス療法併用の有無は問わない）を4ないし8週継続しても、完全寛解ないし不完全寛解Ⅰ型に至らないもので、さらに免疫抑制剤（シクロフォスファミド 1～2mg/kg/日、アザチオプリン 1～2mg/kg/日、シクロスポリン 1.5～3.0mg/kg/日、またはミゾリビン 2～3mg/kg/日）を最低4週間併用しても、完全寛解ないし不完全寛解Ⅰ型に至らないもの。

注1. ステロイド依存例および頻回再発例は、別に扱う。

注2. 完全寛解とは蛋白尿の消失、血清蛋白の正常化、臨床諸症状の消失がみられるもの。

注3. 不完全寛解Ⅰ型とは血清蛋白の正常化、臨床諸症状の消失をみるも、1g/日以下の尿蛋白のみ存続するもの。

## 常染色体優性多発性嚢胞腎 (Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease)の診断基準

### 1. 家族内発生が確認されている場合

超音波断層像で両腎に嚢胞が各々3ケ以上確認されるもの。

CTでは、両腎に嚢胞が各々5ケ以上確認されるもの。

### 2. 家族内発生が確認されていない場合

①15歳以下では、CT又は超音波断層像で両腎に各々3ケ以上嚢胞が確認され、以下の疾患が除外される場合。

②16歳以上では、CT又は超音波断層像で両腎に各々5ケ以上嚢胞が確認され、以下の疾患が除外される場合。

### 除外すべき疾患

多発性単純性腎嚢胞 multiple simple renal cyst

尿細管性アシドーシス renal tubular acidosis

多嚢胞腎 multicystic kidney

多房性腎嚢胞 multilocular cysts of the kidney

髄質嚢胞腎 medullary cystic kidney

多嚢胞化萎縮腎（後天性腎嚢胞）acquired cystic disease of the kidney

## 様式 VI-3

### 進行性腎疾患 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_ 記載年月日 2004年\_\_月\_\_日

IgA 腎症	1.なし	2.あり 男____例、女____例
急速進行性糸球体腎炎症候群	1.なし	2.あり 男____例、女____例
難治性ネフローゼ症候群	1.なし	2.あり 男____例、女____例
常染色体優性多発性嚢胞腎	1.なし	2.あり 男____例、女____例

#### 記入上の注意事項

1. 2003年1年間(2003年1月1日~2003年12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数についてご記入ください。  
なお、本調査票を基にした二次調査は予定しておりません。
2. 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
3. ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

**2004年2月末日までにご返送いただければ幸いです**

2004 年 3 月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)

進行性腎障害に関する調査研究班

主任研究者 富野 康日己

(順天堂大学医学部内科学)

疫学調査担当 遠藤 正之

(東海大学医学部内科系)

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

(順天堂大学医学部衛生学)

進行性腎障害担当 川村 孝

(京都大学保健管理センター)

拝啓

早春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生労働省からの要請を受け、わが国における IgA 腎症、急速進行性糸球体腎炎症候群、難治性ネフローゼ、常染色体優性多発性嚢胞腎の実態を把握するため、厚生労働省厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「特定疾患の疫学に関する研究班」と「進行性腎障害に関する調査研究班」の共同研究による全国疫学調査のご依頼を致しましたが、未だご返答をいただいております。

つきましては、ご多忙中のところ誠に恐縮に存じますが、できる限り正確な調査をいたしたく、過去 1 年間(2003 年 1 月 1 日～2003 年 12 月 31 日)の貴診療科における該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、できるだけ早くご返送くださいますようお願い申し上げます。なお、上記 4 疾患の診断については、同封の診断基準をご参照ください。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計に必要ですので、葉書の「1. なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

なお、通常の全国疫学調査で行っております二次調査(患者ごとの臨床像・疫学像調査)は今回行わないことを申し添えます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許しください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局: 〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学/医学推計・判断学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電話: 052-744-2132

ファクシミリ: 052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ: 〒259-1193 伊勢原市望星台

東海大学医学部医学部 内科系

進行性腎障害に関する調査研究班 疫学調査担当 遠藤 正之

電話: 0463-93-1121

ファクシミリ: 0463-91-3350

# 様式 VI-5

## 進行性腎疾患 有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_ 記載年月日 2004年\_\_月\_\_日

lgA 腎症	1.なし	2.あり 男____例、女____例
急速進行性糸球体腎炎症候群	1.なし	2.あり 男____例、女____例
難治性ネフローゼ症候群	1.なし	2.あり 男____例、女____例
常染色体優性多発性嚢胞腎	1.なし	2.あり 男____例、女____例

### 記入上の注意事項

- 2003年1年間(2003年1月1日~2003年12月31日)に貴診療科を受診した上記疾患の患者数についてご記入ください。  
なお、本調査票を基にした二次調査は予定しておりません。
- 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1.なし」に○をつけ、ご返送ください。
- ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。  
**できるだけ早くご返送いただければ幸いです**

2004年1月

当該診療科部長殿

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
モヤモヤ病（ウイルス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班  
主任研究者 吉本高志  
（東北大学総長）  
疫学調査担当 日下康子  
（東北大学大学院医学系研究科神経外科学）

特定疾患の疫学に関する研究班 主任研究者 稲葉 裕  
（順天堂大学医学部衛生学）  
疫学調査担当 辻 一郎  
（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

拝啓

初春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

このたび、厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）「特定疾患の疫学に関する研究班」と「モヤモヤ病（ウイルス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班」の共同研究により、わが国におけるモヤモヤ病（ウイルス動脈輪閉塞症）の実態を把握するため全国疫学調査を実施することになりました。

つきましては、ご多忙中のところ大変恐縮でございますが、過去1年間（2003年1月1日～2003年12月31日）の貴診療科における該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、2004年2月末日までにご返送くださいますようお願い申し上げます。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計に必要ですので、葉書の「1.なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさせていただきますので、あわせてご協力くださいますようお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65

名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学／医学推計・判断学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電話：052-744-2132 ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒980-8574 仙台市青葉区星陵町 2-1

東北大学大学院医学系研究科脳神経外科分野

モヤモヤ病（ウイルス性動脈輪閉塞症）に関する調査研究班

疫学調査担当 日下康子

電話：022-717-7230 ファクシミリ：022-717-7233

## モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の診断の手引き

## 1. モヤモヤ病（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。

## &lt;診断の判定&gt;

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。

## 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. 撮影法および判定
  - 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 撮影法は特に規定しない。
  - 3) 磁場強度・撮影法・造影剤の使用の有無などの情報をモヤモヤ病 (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) 撮影条件により病変の過大・過小評価が起こ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。

## 様式 VII-3

### モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）

有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日 2004年\_\_月\_\_日

モヤモヤ病 (ウィリス動脈輪 閉塞症)	1. なし	2. あり	男 _____ 例
			女 _____ 例

#### 記入上の注意事項

- 2003年1年間（2003年1月1日～2003年12月31日）に貴診療科を受診したモヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の患者数についてご記入ください。
- 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1. なし」に○をつけ、ご返送ください。
- 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
- ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

2004年2月末日までにご返送いただければ幸いです



2004年3月

当該診療科部長殿

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班

主任研究者 吉本高志

（東北大学総長）

疫学調査担当 辻 一郎

（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕

（順天堂大学医学部衛生学）

疫学調査担当 辻 一郎

（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

拝啓

早春の候、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

さて、過日、厚生労働省からの要請を受け、わが国におけるモヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の実態を把握するため、厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）「特定疾患の疫学に関する研究班」と「モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班」の共同研究による全国疫学調査のご依頼をいたしました。未だご返答をいただいております。

つきましては、ご多忙中のところ誠に恐縮に存じますが、できる限り正確な調査をいたしたく、過去1年間（2003年1月1日～2003年12月31日）における貴診療科での該当疾患患者数を同封の葉書にご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

また、該当する患者がない場合も、全国の患者数推計に必要ですので、葉書の「1. なし」に○をつけ、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

該当する患者ありの場合には、後日個人票をお送りさせていただきますので、あわせてご協力くださいますようお願い申し上げます。

この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。

また、本状と行き違いにご回答をいただいている場合には、失礼をお許しください。

何卒ご協力のほど、よろしくお願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学／医学推計・判断学教室気付

特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局

電話：052-744-2132 ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：〒980-8575 仙台市青葉区星陵町2-1

東北大学医学部公衆衛生学

モヤモヤ病に関する調査研究班

疫学調査担当 辻 一郎 または 栗山進一

電話：022-717-8120 ファクシミリ：022-717-8125

# 様式VII-5

## モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）

有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日 2004年\_\_月\_\_日

モヤモヤ病 (ウィリス動脈輪 閉塞症)	1. なし	2. あり	男 _____ 例
			女 _____ 例

### 記入上の注意事項

- 2003年1年間（2003年1月1日～2003年12月31日）に貴診療科を受診したモヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の患者数についてご記入ください。
- 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1. なし」に○をつけ、ご返送ください。
- 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
- ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

できるだけ早くご返送いただければ幸いです

2004 年 5 月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班主任研究者 吉本高志  
（東北大学総長）  
疫学調査担当 辻 一郎  
（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕  
（順天堂大学医学部衛生学）  
疫学調査担当 辻 一郎  
（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の全国疫学調査（一次調査）につきまして、貴診療科のご協力をお願い申し上げましたところ、ご多忙中にもかかわらずご協力をいただき誠にありがとうございました。

二次調査は原則として全国の病院から報告を頂いた患者全員に対して行うこととなっておりますが、今回一次調査で年間患者数 100 例以上との報告を頂いた診療科もあり、一次調査で報告されたモヤモヤ病患者全員について二次調査をお願いすることは先生方に大変なご負担をお掛けすることになります。そのため、20 例以上ご報告頂いた診療科につきましては報告患者の約半数(1/2)を対象として行うことと致しました（抽出法等は別紙 1・2 参照）。20 例未満のご報告を頂いた診療科につきましては全患者を対象と致します。

先生方には多大なご負担をおかけすることとなり、また重ねてのお願いで誠に恐縮でございますが、二次調査についても、何卒ご協力下さいますようお願い申し上げます。なお、本調査は東北大学の倫理委員会の承認を得て実施しています。

さきをお願い致しました昨年 1 年間（2003 年 1 月 1 日～2003 年 12 月 31 日）の貴診療科におけるモヤモヤ病の受診患者症例につきまして、調査個人票を同封致しました。調査個人票にご記入いただき、7 月 31 日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。個人調査票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、また患者の皆様に直接の問い合わせは致しません。ご多忙のところ誠に恐れ入りますがご協力下さいますようお願い申し上げます。この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。何卒ご協力のほど、お願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：

〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65  
名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学／医学推計・判断学教室気付  
特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局  
電 話：052-744-2132 ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：

〒980-8575 仙台市青葉区星陵町 2-1  
東北大学大学院医学系研究科 公衆衛生学  
モヤモヤ病に関する調査研究班  
疫学調査担当 辻 一郎 または 栗山進一  
電 話：022-717-8120 ファクシミリ：022-717-8125

## モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）患者の抽出法（別紙1）

一次調査でご報告頂いた2003年1月1日から2003年12月31日の間に貴診療科を受診されたモヤモヤ病患者が20例以上あった場合は約半数の患者について二次調査をお願い致します。20例未満の場合は全て二次調査票にご記入をお願いいたします。

今回、貴診療科を受診したモヤモヤ病の約半数を無作為に抽出するために、患者の生年月の「出生月」を用いる抽出法を採用いたしました。

ある患者の生年月の「出生月」が、

奇数の場合(1,3,5,.....11月)→その患者について二次調査票に記入し、お送り下さい。

偶数の場合(2,4,6,.....12月)→その患者についての記入は不要です。

抽出の状況については抽出状況調査票（別紙2）にご記入の上、二次調査票とともにご返送下さい。二次調査票が不足する場合はご連絡頂ければ幸いです。二次調査票はコピーして使用して頂いても差し支えありません。

また、二次調査に該当する患者がない場合（患者の生年月の「出生月」が全員偶数の場合）も、（別紙2）抽出状況調査票にその項（患者数\*人、抽出数0人等）をご記入の上、ご返送くださいますようお願い申し上げます。

No.  ~

科番号 - 規模 - 整理番号

## モヤモヤ病 抽出状況調査票

モヤモヤ病患者数

うち抽出数(二次調査票報告数)

人

--	--

人

抽出数0の場合もご返送下さい。

### モヤモヤ病 (ウィリス動脈輪閉塞症)

有病者数全国一次調査用紙

記載医師御氏名 \_\_\_\_\_

記載年月日 2004年\_\_月\_\_日

モヤモヤ病 (ウィリス動脈輪 閉塞症)	1. なし	2. あり	男 _____ 例
			女 _____ 例

#### 記入上の注意事項

- 2003年1年間(2003年1月1日~2003年12月31日)に貴診療科を受診したモヤモヤ病(ウィリス動脈輪閉塞症)の患者数についてご記入ください。
- 全国有病患者数の推計を行いますので、該当する患者のない場合でも「1. なし」に○をつけ、ご返送ください。
- 後日、各症例について第二次調査を行いますのでご協力ください。
- ご住所、貴施設名、貴診療科名に誤りがありましたら、お手数ですがご訂正をお願いします。

2004年2月末日までにご返送いただければ幸いです

2004 年 5 月

診療科 責任者様

厚生労働省厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）  
モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究班

主任研究者 吉本高志  
（東北大学総長）

疫学調査担当 辻 一郎  
（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

特定疾患の疫学に関する研究班

主任研究者 稲葉 裕  
（順天堂大学医学部衛生学）

疫学調査担当 辻 一郎  
（東北大学大学院医学系研究科公衆衛生学）

拝啓

時下、益々ご清祥のこととお慶び申し上げます。

先般、モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）の全国疫学調査（一次調査）につきまして、貴診療科のご協力をお願い申し上げましたところ、ご多忙中にもかかわらずご協力をいただき誠にありがとうございました。

先生方には多大なご負担をおかけすることとなり、また重ねてのお願いで誠に恐縮でございますが、二次調査についても、何卒ご協力下さいますようよろしくお願い申し上げます。なお、本調査は東北大学の倫理委員会の承認を得て実施しています。

さきをお願い致しました昨年1年間（2003年1月1日～2003年12月31日）の貴診療科におけるモヤモヤ病の受診患者全症例につきまして、調査個人票を同封致しました。調査個人票にご記入いただき、6月30日までにご返送下さいますようお願い申し上げます。

個人調査票の記載内容に関しましては、個人の秘密は固く守り、また患者の皆様に直接の問い合わせは致しません。ご多忙のところ誠に恐れ入りますがご協力下さいますようお願い申し上げます。この件に関しましてご不明の点がございましたら、下記までお問い合わせください。何卒ご協力のほど、お願い申し上げます。

敬具

全国疫学調査事務局：

〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65  
名古屋大学大学院医学系研究科 予防医学／医学推計・判断学教室 気付  
特定疾患の疫学に関する研究班 全国疫学調査事務局  
電 話：052-744-2132 ファクシミリ：052-744-2971

臨床事項に関する問い合わせ：

〒980-8575 仙台市青葉区星陵町 2-1  
東北大学大学院医学系研究科 公衆衛生学  
モヤモヤ病に関する調査研究班  
疫学調査担当 辻 一郎 または 栗山進一  
電 話：022-717-8120 ファクシミリ：022-717-8125

No.  -  -  -  -

モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）調査個人票

貴施設名

所在地

記載者氏名

厚生労働省難治性疾患克服研究事業

「モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）に関する調査研究」班

「特定疾患の疫学に関する研究」班

担当科名：1. 小児科 2. 脳外科 3. 神経内科 4. 内科 5. その他（ ） 記載年月日：2004年 月 日

この票は実態把握のためにのみ使用し、個人の秘密は厳守します。該当する番号を選択（複数可）、またはご記入下さい。

性別	1. 男 2. 女	生年月日	(1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成) 年 月、現在の年齢( )歳
		初診医療機関	1. 貴施設 2. 他施設 3. 不明
患者住所 (県名)	都道・不明 府県	貴施設初診年月	(1. 昭和 2. 平成) 年 月
		発症年月	(1. 昭和 2. 平成) 年 月
家系内発症	1. なし 2. あり → 続柄：a. 兄弟姉妹 b. 親子 c. 祖父母 d. その他( ) 3. 不明		
医療費の公費負担	1. なし 2. あり → a. 特定疾患治療研究費 [1. 本疾患 2. 他疾患( )] 3. 不明 b. その他の公費負担( )		
最近1年間の受療状況	1. 主に入院 2. 主に通院 3. 入院と通院 4. 転院 5. その他( ) 6. 不明		
診断	1. 確定 2. 疑診 (添付の診断アルゴリズムを参照のこと)		
初発症状	該当するもの全てを選択してください。 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 12. その他( )		

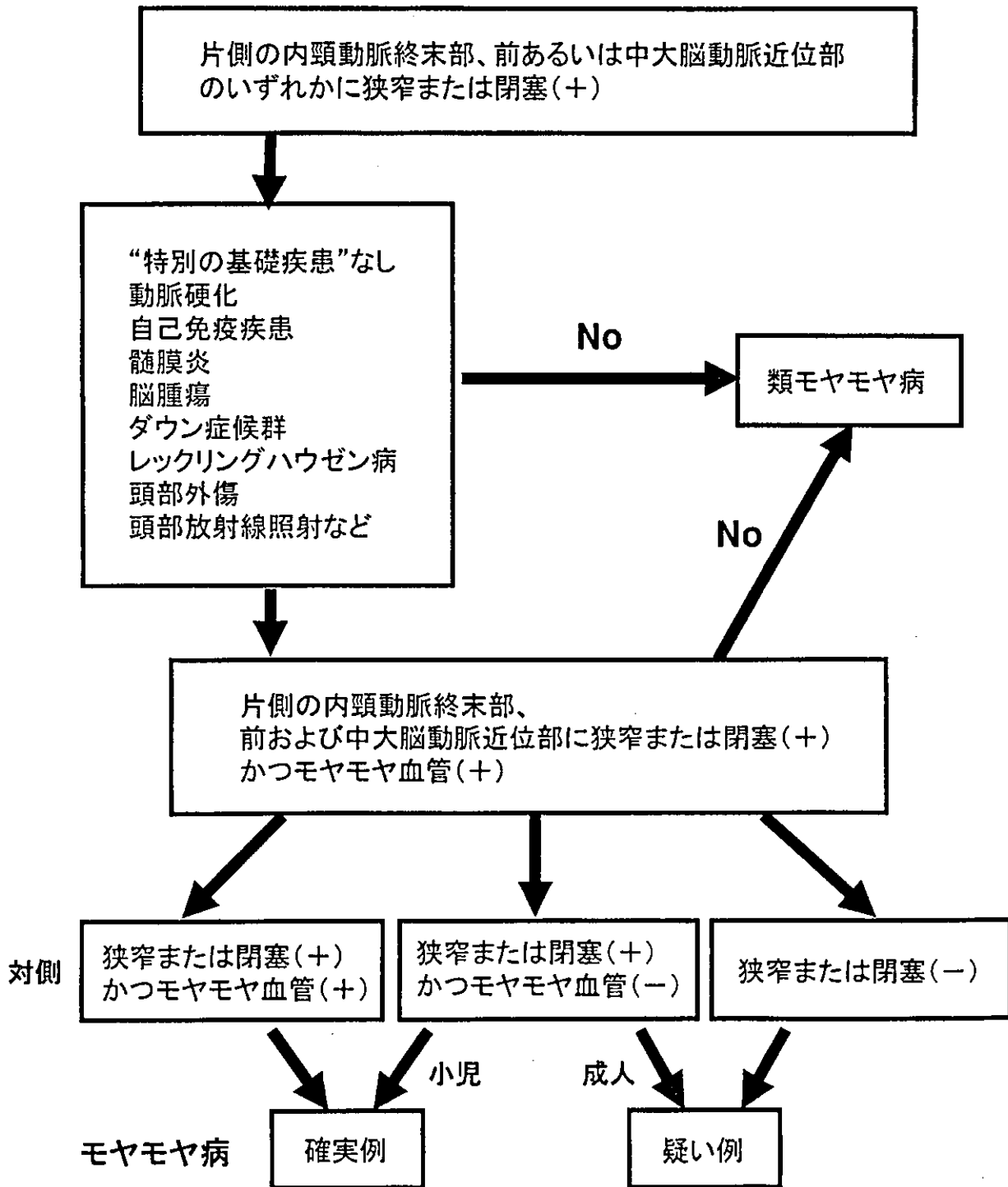
		右 脳	左 脳
MRI 検査	検査年月	(1. 昭和 2. 平成) 年 月	(1. 昭和 2. 平成) 年 月
	所見	1. 正常 2. 所見あり → a. 虚血型 b. 出血型 c. その他( )	1. 正常 2. 所見あり → a. 虚血型 b. 出血型 c. その他( )
MRA 検査	検査年月	(1. 昭和 2. 平成) 年 月	(1. 昭和 2. 平成) 年 月
	所見	1. 正常 2. 所見あり → 第(1 2 3 4 5 6)期*	1. 正常 2. 所見あり → 第(1 2 3 4 5 6)期*
治 療	内科的治療	1. なし 2. あり → (治療薬の種類：a. 抗けいれん剤 b. 降圧剤 c. 抗血小板薬 d. その他：( ))	
	外科的治療 (発病から現在までの該当すべてにお答えください)	1. なし 2. あり (以下にお答え下さい) → a. STA-MCA 吻合術 (施行年月日： 年 月 日) b. 間接血行再建術 (施行年月日： 年 月 日) c. 血腫除去術 (施行年月日： 年 月 日) d. その他の手術 (種類： 施行年月日： 年 月 日)	1. なし 2. あり (以下にお答え下さい) → a. STA-MCA 吻合術 (施行年月日： 年 月 日) b. 間接血行再建術 (施行年月日： 年 月 日) c. 血腫除去術 (施行年月日： 年 月 日) d. その他の手術 (種類： 施行年月日： 年 月 日)
最終 臨床 改善度 (*貴施設初診時 に比べて)	虚血発作	1. 消失** 2. 減少** 3. 不変** 4. 増加** 5. 不明	1. 消失** 2. 減少** 3. 不変** 4. 増加** 5. 不明
	出血/再出血	虚血型で出血：1. なし 2. あり 3. 不明	虚血型で出血：1. なし 2. あり 3. 不明
		出血型で出血：1. なし 2. あり 3. 不明	出血型で出血：1. なし 2. あり 3. 不明
	ありの場合	最終年月：(1. 昭和 2. 平成) 年 月	最終年月：(1. 昭和 2. 平成) 年 月
	神経学的症状	1. 改善** 2. 不変** 3. 悪化** 4. 不明	1. 改善** 2. 不変** 3. 悪化** 4. 不明
治療効果	1. 著効** 2. 有効** 3. 不変** 4. 悪化**	1. 著効** 2. 有効** 3. 不変** 4. 悪化**	

A D L	発病前	下記 Modified Rankin Disability Scale より、該当するレベルの数字を左欄にそれぞれ記入してください。 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。以前の活動は制限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 7…不明 8…経過観察期間に達していない		
	初回治療～6カ月			
	6カ月～1年			
	1年～5年			
	5年以上(または現在)			
死亡の場合	死亡年月日	平成 年 月 日 (死亡時年齢 歳)	剖検	1. なし 2. あり 3. 不明
	死因	1. 本疾患が原因 2. 他疾患が原因 (疾患名： )		

\* MRA 検査の6期相分類

- 第1期：carotid fork 末梢部狭小 第2期：脳内主幹動脈拡張 第3期：前・中大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像  
第4期：後大脳動脈の造影不良+モヤモヤ像 第5期：主幹動脈すべての造影不良+モヤモヤ像 第6期：外頸動脈よりの副血行路のみ

# モヤモヤ病 診断アルゴリズム





---

## VIII. 研究成果の刊行に関する一覧表

---

## 研究成果の刊行に関する一覧表

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Kobashi G, Washi M, Okamoto K, Sasaki S, Yokoyama T, Miyake Y, Sakamoto N, Ohta K, Inaba Y, Tanaka H, Japan Collaborative Epidemiological Study Group for Evaluation of Ossification of the Posterior Longitudinal Ligament of the Spine (OPLL) Risk.	High body mass index after age 20 and diabetes mellitus are independent risk factors for ossification of the posterior longitudinal ligament of the spine (OPLL) in Japanese subjects; A case-control study in multiple hospitals.	Spine	Vol. 29	1006-1010	2004
Miura K, Nakagawa H, Toyoshima H, Kodama K, Nagai M, Morikawa Y, Inaba Y, Ohno Y	Environmental factors and risk of idiopathic dilated cardiomyopathy: a multi-hospital case-control study in Japan.	Circ J	68(11)	1011-1017	2004
Miyake Y, Sasaki S, Yokoyama T, Chida K, Azuma A, Suda T, Kudoh S, Sakamoto N, Okamoto K, Kobashi G, Washio M, Inaba Y, Tanaka H, Japan Idiopathic Pulmonary Fibrosis Study Group.	Vegetable, fruit, and cereal intake and risk of idiopathic pulmonary fibrosis in Japan.	Ann Nutr Metab	Vol. 48	390-397	2004
Nakayama Y, Washio M, Mori M,	Oral health conditions in patients with Parkinson's disease.	J Epidemiol	Vol. 14	143-150	2004
Nakamura Y, Watanabe M, Nagoshi K, Kitamoto T, Sato T, Yamada M, Mizusawa H, Maddox R, Sejvar J, Belay E, Schonberger LB	Update: Creutzfeldt-Jakob Disease Associated with Cadaveric Dura Mater Grafts--Japan, 1979-2003	JAMA	291(3)	295-296	2004
Okamoto K, Tanaka Y	Gender differences in the relationship between social support and subjective health among elderly persons in Japan.	Prev Med.	Vol. 38	318-322	2004
Okamoto K, Tanaka Y.	Subjective usefulness and 6-year mortality risks among the elderly in Japan. Journal of Gerontology:	PSYCHOLOGICAL SCIENCE	Vol. 38	246-249	2004

Okamoto K, Washio M, Kobashi G, Sasaki S, Yokoyama T, Miyake Y, Sakamoto N, Ohta K, Inaba Y, Tanaka H, Japan Collaborative Epidemiological Study Group for Evaluation of Ossification of the Posterior Longitudinal Ligament of the Spine Risk.	Dietary habits and risk of ossification of the posterior longitudinal ligament of the spines (OPLL); findings from a case-control study in Japan.	Journal of Bone and Mineral Metabolism	Vol. 22	612-617	2004
Washio M, Kobashi G, Okamoto K, Sasaki S, Yokoyama T, Miyake Y, Sakamoto N, Ohta K, Inaba Y, Tanaka H, Japan collaborative epidemiological study group for evaluation of ossification of the posterior longitudinal ligament of the spine (OPLL) risk.	Sleeping habit and other life styles in the prime of life and risk for ossification of the posterior longitudinal ligament of the spine (OPLL): a case-control study in Japan.	J Epidemiol	Vol. 14	168-173	2004
縣 俊彦	人工呼吸6療法の患者数推計に関する研究	医学と生物学	148(12)	43-47	2004
大隈牧子、前川厚子、神里みどり、安藤詳子、楠神和男、伊奈研次、後藤秀実、小松喜子、伊藤美智子、積美保子、藤井京子、高添正和、片平洸彦	炎症性腸疾患患者の主観的QOLに関する研究	月刊ナーシング	24(9)	136-141	2004
小松喜子、前川厚子、神里みどり、渋谷優子、山崎京子、片平洸彦	潰瘍性大腸炎とクローン病患者の実態と保健医療福祉ニーズ(1)共通点と相違点	日本難病看護学会誌	9(2)	109-119	2004
小松喜子、前川厚子、神里みどり、渋谷優子、山崎京子、片平洸彦	炎症性腸疾患患者の医薬品副作用経験と保健医療福祉ニーズ	社会薬学	23(3)	15-21	2004
坂内文男、森 満	肝疾患の疫学	Medicina	41(10)	1597-1599	2004
坂内文男、森 満、石川治、遠藤秀治	臨床調査個人票を用いた強皮症と悪性腫瘍合併の検討.	日臨免誌	27(6)	402-406	2004
田中隆、廣田良夫	ステロイド性大腿骨頭壊死症の発症頻度と予測因子.	炎症と免疫	12(3)	361-364	2004

田中隆、廣田良夫	大腿骨頭壊死症疫学.	関節外科—基礎と臨床—	23(10)	1265-1268	2004
Okamoto K, Kobashi G, Washio M, Sasaki S, Yokoyama T, Miyake Y, Sakamoto N, Tanaka H, Inaba Y.	Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Japan, 1995-2001.	J Epidemiol	15(1)	20-23	2005
Sakauchi F, Mori M, Zeniya M, Toda G.	A cross-sectional study of primary biliary cirrhosis in Japan: utilization of clinical data when patients applied to receive financial aid.	J Epidemiol	15(1)	24-28	2005
Sakamoto N, Kono S, Wakai K, Fukuda Y, Satomi M, Shimoyama T, Inaba Y, Miyake Y, Sasaki S, Okamoto K, Kobashi G, Washio M, Yokoyama T, Date C, Tanaka H, and The Epidemiology Group of the Research Committee on Inflammatory Bowel Disease in Japan.	Dietary risk factors for inflammatory bowel disease: a multicenter case-control study in Japan.	Inflammatory Bowel Diseases	11(2)	154-163	2005
Miyake Y, Sasaki S, Yokoyama T, Chida K, Azuma A, Suda T, Kudoh S, Sakamoto N, Okamoto K, Kobashi G, Washio M, Inaba Y, Tanaka H.	Occupational and environmental factors and idiopathic pulmonary fibrosis in Japan.	Ann Occup Hyg.		in press	