

適切と判断した患者さんは除きます。

(2) 検査および観察項目

この研究期間中に、以下の検査および観察を行います。これらのうち、下線で示した項目は、この研究を実施するために行うものです。それ以外の項目はすべて通常の診療で行うものです。

登録時に行う検査

登録日

施設名

担当医氏名

年齢、性別

学歴

職種

確定診断のきっかけ

ウィリス動脈輪閉塞症（もやもや病）の家族歴

日常生活自立度（modified Rankin scale）

登録時内服薬

採血データ（血液学的データ、生化学データ）

放射線学的データ

A) MRI (1.5T もしくは 3T 以上の臨床用 MR 装置にて撮像)

B) 脳血管撮影

MRA で不確実な場合には診断基準にしたがって実施します

C) SPECT 検査

IMP-SPECT

IMZ-SPECT

神経心理学的検査

検査バッテリーと所要時間

	所要時間 (分)	基準値
WAIS-III	95	年齢群別
WMS-R	60	年齢群別
FAB (スクリーニング)	10	健常群は一部を除きほぼ天井効果
WCST (カード版)	30	年齢別基準値
Stroop test	5	年齢別基準値
Word Fluency	10	年齢別基準値
Trail making test	10	基準値は高齢者のみ
BDI (抑うつ)	10	カットオフ値

STAI (不安)	10	カットオフ値
-----------	----	--------

FrSBe (本人・介護者)	10	Z スコア
WHOQOL26	10	
合計	260 分	

(3) 研究終了後の対応

この研究が終了した後は、この研究で得られた成果も含めて、担当医師は責任をもって最も適切と考える医療を提供いたします。

5. 予想される利益と不利益

(1) 予想される利益

この研究で実施する MRI や SPECT、神経心理学的検査は、いずれもあなたの治療のための参考データとして役に立つ可能性があります。また、研究の成果により、将来的に治療方法や診断方法が改善し、利益を受ける可能性があります。また、同じ病気の患者さんに貢献できる可能性があります。

(2) 予想される不利益

この研究で実施する検査は高次脳機能障害を診断する標準的な検査ですが、特に神経心理学的検査は時間がかかります。詳細な検査を希望されない場合には、担当医師にご相談ください。

6. ご協力をお願いすること

この研究への参加に同意いただけた場合にご協力をお願いすることは次の2点です。

同意文書に署名し提出していただくこと

あなたのカルテの記録を研究結果の分析に利用させていただくこと

7. お守りいただきたいこと

この研究に参加していただける場合には、次のことをお守りください。

研究に参加されている間は、担当医師の指示にしたがってください。

他の病院を受診したい場合は、必ず事前に担当医師に相談してください。

8. 研究実施予定期間と参加予定者数

(1) 実施予定期間

この研究は、平成 25 年 12 月から平成 27 年 12 月まで行われます。

(2) 参加予定者数

60 名の患者さんの参加を予定しております。

9. 研究への参加とその撤回について

あなたがこの研究に参加されるかどうかは、あなたご自身の自由な意思でお決めください。たとえ参加に同意されない場合でも、あなたは一切不利益を受けませんし、これからの治療に影響することはありません。また、あなたが研究の参加に同意した場合であっても、いつでも研究への参加をとりやめることができます。

10. 研究への参加を中止する場合について

あなたがこの研究へ参加されても、次の場合は参加を中止していただくこととなります。あなたの意思に反して中止せざるをえない場合もありますが、あらかじめご了承ください。中止する場合は、その理由およびそれまでのデータの活用方法などを担当医師からご説明いたします。また、中止後も担当医師が誠意をもってあなたの治療にあたりますので、ご安心ください。

あなたが研究への参加の中止を希望された場合

この臨床研究全体が中止となった場合

その他、担当医師が中止したほうがよいと判断した場合

11. この研究に関する情報の提供について

この研究は、標準的な治療を行いながらデータを利用させていただくものですが、あなたの安全性や研究への参加の意思に影響を与えるような新たな情報が得られた場合にはすみやかにお伝えします。

あなた個人の検査データについては、通常の診療と同様に、結果がわかり次第お知らせいたします。また、この研究に関して、研究計画や関係する資料をお知りになりたい場合は、他の患者さんの個人情報や研究全体に支障となる事項以外はお知らせすることができます。研究全体の成果につきましては、ご希望があればお知らせいたします。いずれの場合も担当医師にお申し出ください。

12. 個人情報の取扱いについて

この研究にご参加いただいた場合、あなたから提供された検体や診療情報などのこの研究に関するデータは、個人を特定できない形式に記号化した番号により管理され、研究事務局（京都大学脳神経外科）に提出されますので、あなたの個人情報が外部に漏れることは一切ありません。

また、この研究が正しく行われているかどうかを確認するために、自主臨床研究審査委員会などが、あなたのカルテや研究の記録などを見ることがあります。このような場合でも、これらの関係者には、記録内容を外部に漏らさないことが法律などで義務付けられているため、あなたの個人情報は守られます。

この研究から得られた結果が、学会や医学雑誌などで公表されることはあります。このような場合にも、あなたのお名前など個人情報に関することが外部に漏れることは一切ありません。この研究で得られたデータは、他の目的で使用することはありません。

なお、この研究で得られたデータは、研究終了5年後にはすべて廃棄いたします。その際も、個人情報が外部に漏れないよう十分に配慮いたします。

13. 健康被害が発生した場合の補償について

この研究は、保険適用が認められた標準的な治療を行いながら実施するものです。したがって、この研究中に健康被害が発生して検査や治療などが必要となった場合の費用は、通常の診療と同様に、あなたにお支払いいただくこととなります。この研究による特別な補償はありません。

14. 費用負担、研究資金などについて

この研究に、ご参加いただくにあたって、あなたの費用負担が通常の診療より増えることはありません。なお、ご参加いただくにあたっての謝金などのお支払いもありません。

また、この研究の研究責任者と研究分担者は、当院の利益相反審査委員会の承認を受けており、関連する企業や団体などと研究の信頼性を損ねるような利害関係を有していないことが確認されております。

15. 知的財産権の帰属について

この研究から成果が得られ、知的財産権などが生じる可能性があります、その権利は研究グループに帰属します。

16. 研究組織

この研究は以下の組織で行います。

【研究代表者】

国立循環器病研究センター 理事長・総長 橋本信夫

京都大学脳神経外科 教授 宮本 享

【研究事務局および責任者】

京都大学脳神経外科

准教授 高木康志

住 所：京都市左京区聖護院川原町 54

電 話： 075-751-3459

【参加施設】

京都大学附属病院など約 15 施設

17. 研究担当者と連絡先（相談窓口）

この研究について、何か聞きたいことやわからないこと、心配なことがありましたら、以下の研究担当者におたずねください。

【研究担当者】

○ 京都大学脳神経外科 教授 宮本 享

京都大学脳神経外科 准教授 高木康志

京都大学脳神経外科 講師 高橋 淳

（○ 研究責任者）

【連絡先】

京都大学脳神経外科

准教授 高木康志

住 所：京都市左京区聖護院川原町 54

電 話： 075-751-3459

同意文書

京都大学病院 病院長 殿

臨床研究課題名：

「もやもや病における高次脳機能障害に関する検討 (COSMO-JAPAN study)」

1. 臨床研究について
2. あなたの病気の治療法について
3. この研究の目的
4. 研究の方法
5. 予想される利益と不利益
6. ご協力をお願いすること
7. お守りいただきたいこと
8. 研究実施予定期間と参加予定者数
9. 研究への参加とその撤回について
10. 研究への参加を中止する場合について
11. この研究に関する情報の提供について
12. 個人情報の取扱いについて
13. 健康被害が発生した場合の補償について
14. 費用負担、研究資金などについて
15. 知的財産権の帰属について
16. 研究組織
17. 研究担当者と連絡先

【患者さんの署名欄】 私はこの研究に参加するにあたり、以上の内容について十分な説明を受けました。

研究の内容を理解いたしましたので、この研究に参加することについて同意します。また、説明文書「患者さんへ」と本同意文書の写しを受け取ります。

同意日：平成 年 月 日

患者さん氏名： _____ (自署)

【担当医師の署名欄】 私は、上記の患者さんに本研究について十分に説明した上で同意を得ました。

説明日：平成 年 月 日

説明者氏名： _____ (自署)

同 意 撤 回 書

京都大学病院 病院長 殿

臨床研究課題名：

「もやもや病における高次脳機能障害に関する検討 (COSMO-JAPAN study)」

- | | |
|-----------------------|------------------------|
| 1. 臨床研究について | 11. この研究に関する情報の提供について |
| 2. あなたの病気の治療法について | 12. 個人情報の取扱いについて |
| 3. この研究の目的 | 13. 健康被害が発生した場合の補償について |
| 4. 研究の方法 | 14. 費用負担、研究資金などについて |
| 5. 予想される利益と不利益 | 15. 知的財産権の帰属について |
| 6. ご協力をお願いすること | 16. 研究組織 |
| 7. お守りいただきたいこと | 17. 研究担当者と連絡先 |
| 8. 研究実施予定期間と参加予定者数 | |
| 9. 研究への参加とその撤回について | |
| 10. 研究への参加を中止する場合について | |

【患者さんの署名欄】 私は、上記臨床研究について担当医師より説明を受け、この研究に参加すること

について同意をいたしました。これを撤回します。

同意撤回日：平成 年 月 日

患者さん氏名： _____ (自署)

【担当医師の署名欄】 私は、上記の患者さんが、同意を撤回されたことを確認しました。

確認日：平成 年 月 日

担当医師氏名： _____ (自署)

業績

1. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服事業 ウィリス動脈輪閉塞症における病態・治療に関する研究班：もやもや病（ウィリス動脈輪閉塞症）診断・治療ガイドライン．脳卒中の外科 37:321-337, 2009
2. Kuroda S, Houkin K: Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 7:1056-1066, 2008
3. Houkin K, Ito M, Sugiyama T, et al: Review of past research and current concepts on the etiology of moyamoya disease. *Neruol Med Chir (Tokyo)*52:267-277, 2012
4. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A et al: A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. *J. Hum. Genet* 56: 34-40, 2011
5. Liu W, Morito D, Takashima S, et al: Identification of RNF213 as a susceptibility gene for moyamoya disease and its possible role in vascular development. *PLoS One* 6: e22542, 2011
6. Sonobe S, Fujimura M, Niizuma K, et al: Temporal profile of the vascular anatomy evaluated by 9.4-T magnetic resonance angiography and histopathological analysis in mice lacking RNE213: A susceptibility gene for moyamoya disease. *Brain research*, in press
7. Hitomi T, Habu T, Kobayashi H, et al: Downregulation of securing by the variant RNF213 R4810K (rs112735431, G>A) reduces angiogenic activity of induced pluripotent stem cell-derived vascular endothelial cells from moyamoya patients. *BBRC* 438:13-19, 2013
8. MacDonald JR, Ziman R, Yuen RK, et al: The database of genomic variants: a curated collection of structural variation in the human genome. *Nucleic Acids Res* 42:D986-992, 2014
9. Perry GH, Dominy NJ, Claw KG, et al: Diet and the evolution of human amylase gene copy number variation. *Nat Genet* 39(10):1256-1260, 2007.
10. 佐藤秀則, 江見充．ゲノムコピー数多型解析(CNV)と疾患研究．ホルモンと臨床59:17-22, 2011
11. Joo SP, Kim TS, Lee IK, et al: A genome-wide study of moyamoya-type cerebrovascular disease in the Korean population. *J Korean Neurosurg Soc* 50(6):486-491, 2011
12. Cirulli ET, Goldstein DB: Uncovering the roles of rare variants in common disease through whole-genome sequencing. *Nature Rev Genet*, 11:415-425, 2010
13. Nanba R, Kuroda S, Tada M, et al. Clinical features of familial moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 22:258-262, 2006

14. Miyatake S, Miyake N, Touho H, et al: Homozygous c.14576G>A variant of RNF213 predicts early-onset and severe form of moyamoya disease. *Neurology* 78:803-810, 2012
15. McInnis MG. Anticipation: an old idea in new genes. *Am J Hum Genet* 59(5):973-979, 1996
16. 池田栄二、加藤真吾．ウィリス動脈輪閉塞症剖検例を用いたトリプレットリピート病候補遺伝子異常の検索．1997年度総括・分担研究報告書 35-37, 1998
17. 池田秀敏、吉本高志、近藤健男ら．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- 2000年度総括・分担研究報告書:63-68, 2001
18. 近藤健男、池田秀敏、吉本高志．モヤモヤ病患者遺伝子におけるCAGリピート伸長の検討．2001年度総括・分担研究報告書 69-70, 2002
19. 池田秀敏、近藤健男、吉本高志．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．2002年度総括・分担研究報告書:43-46, 2003
20. 難波理奈、黒田敏、宝金清博ら．もやもや病家系における17q25のtriplet repeatの伸長に関する研究．2003年度総括・分担研究報告書:47-50, 2004
21. Mineharu Y, Takenaka K, Yamakawa H, et al: Inheritance pattern of familial moyamoya disease: autosomal dominant mode and genomic imprinting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 77:1025-1029, 2006
22. Sonobe S, Fujimura M, Niizuma K, Nishijima Y, Ito A, Shimizu H, Kikuchi A, Arai-Ichinoi N, Kure S, Tominaga T: Temporal profile of the vascular anatomy evaluated by 9.4-tesla magnetic resonance angiography and histopathological analysis in mice lacking RNF213; a susceptibility gene for moyamoya disease. **Brain Res** 1552: 64-71, 2014. (査読あり)
23. Fujimura M, Niizuma K, Inoue T, Sato K, Endo H, Shimizu H, Tominaga T: Minocycline prevents focal neurologic deterioration due to cerebral hyperperfusion after extracranial- intracranial bypass for moyamoya disease. **Neurosurgery** 74: 163-170, 2014. (査読あり)
24. Fujimura M, Kimura N, Ezura M, Niizuma K, Uenohara H, Tominaga T. Development of de novo arteriovenous malformation after bilateral revascularization surgery in a child with moyamoya disease -Case report-. **J Neurosurg Pediatr** 2014 [Epub ahead of print] (査読あり)
25. Fujimura M, Akagi K, Uenohara H, Tominaga T: Moyamoya Disease in Pregnancy: A Single Institute Experience. **Neurol Med Chir (Tokyo)** 53: 561-564, 2013 (査読あり)
26. 藤村幹、清水宏明、井上敬、新妻邦泰、富永悌二: 60歳以上の高齢もやもや病患者に対する血行再建術：周術期過灌流に注目して．*脳卒中の外科* 42:37-41, 2014 (査読あり)
27. 藤村幹、上之原広司、富永悌二: もやもや病に対する頭蓋外内血行再建術における生体

- 吸収性プレート/チタンプレートのハイブリッド使用による頭蓋骨形成. 脳神経外科ジャーナル 23: 418-422, 2014 (査読あり)
28. 藤村幹、富永悌二: もやもや病の研究課題. 脳神経外科ジャーナル 22: 695-698, 2013 (査読あり)
 29. 中川原譲二: 血行力学的脳虚血とmisery perfusion に関するPET/SPECT診断再考. 循環器病研究の進歩 34, 21-29,2013
 30. 中川原譲二: 神経細胞特異的イメージング. 高次脳機能障害の核医学イメージング. PET journal 21: 41-43, 2013
 31. Jyoji Nakagawara, Kenji Kamiyama, Masaaki Takahashi, and Hirohiko Nakamura: Cortical neuron loss in post-traumatic higher brain dysfunction using 123I-Iomazenil SPECT. In Brain Edema XV, Yoichi katayama, Toshihiko Kuroiwa (eds). Acta Neurochirurgica Supplement 118, Springer-Verlag, Wien, pp245-250, 2013
 32. Hitomi T, Habu T, Kobayashi H, Okuda H, Harada KH, Osafune K, Taura D, Sone M, Asaka I, Ameku T, Watanabe A, Kasahara T, Sudo T,
 33. Shiota F, Hashikata H, Takagi Y, Morito D, Miyamoto S, Nakao K, Koizumi A, Downregulation of Securin by the variant RNF213 R4810K reduces angiogenic activity of induced pluripotent stem cell-derived vascular endothelial cells from moyamoya patients *Biochem Biophys Res Commun.* 438(1):13-19, 2013
 34. Hitomi T, Habu T, Kobayashi H, Okuda H, Harada KH, Osafune K, Taura D, Sone M, Asaka I, Ameku T, Watanabe A, Kasahara T, Sudo T, Shiota F, Hashikata H, Takagi Y, Morito D, Miyamoto S, Nakao K, Koizumi A, The moyamoya disease susceptibility variant RNF213 R4810K induces genomic instability by mitotic abnormality *Biochem Biophys Res Commun.* 439(4): 419-426, 2013
 35. Mineharu Y, Takagi Y, Takahashi JC, Hashikata H, Liu W, Hitomi T, Kobayashi H, Koizumi A, Miyamoto S. Rapid Progression of Unilateral Moyamoya Disease in a Patient with a Family History and an RNF213 Risk Variant *Cerebrovasc Dis.* 36(2): 155-157, 2013
 36. Liu W, Senevirathna STMLD, Hitomi T, Kobayashi H, Roder C, Herzig R, Kraemer M, Voormolen HJM, Cahova P, Krischek B Koizumi A Genome-wide association study identifies no major founder variant in Caucasian moyamoya disease *J Genet.* 92(3): 605-609, 2013
 37. 小林果、人見敏明、小泉昭夫、もやもや病の遺伝子変異 *Clinical Neuroscience* 31 巻12号:1147-1150. 2013年
 38. 小泉昭夫、小林果、もやもや病感受性遺伝子mysterin における日中韓で共通な創始者多型と人類学的考察 *DNA 多型.* 21 巻 1-7, 2013年
 39. Kuroda S, Hashimoto N, Yoshimoto T, Iwasaki Y: Radiological findings, clinical course and outcome in asymptomatic moyamoya disease: Results of multi-center survey in

- Japan. *Stroke* 38:1430-1435, 2007
40. 川合かがり、黒田 敏、川堀真人、中山若樹、寺坂俊介、岩崎喜信：病期が進行した無症候性成人もやもや病に対する脳血行再建術—2例報告。脳外38:825-830, 2010
 41. AMORE Study Group：無症候性もやもや病の予後と治療法の確立をめざした多施設共同研究—AMORE研究について。脳卒中の外科41:235-239, 2013
 42. Sugiyama T, Kuroda S, Nakayama N, Tanaka S, Houkin K. Bone marrow-derived endothelial progenitor cells participate in the initiation of moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2011;51(11): 767-73.
 43. 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服事業 ウィリス動脈輪閉塞症における病態・治療に関する研究班：もやもや病（ウィリス動脈輪閉塞症）診断・治療ガイドライン。脳卒中の外科 37:321-337, 2009
 44. Smith ER, Scott RM: Spontaneous occlusion of the circle of Willis in children: pediatric moyamoya summary with proposed evidence-based practice guidelines A review. *J Neurosurg Pediatrics* 9: 353-360, 2012
 45. Houkin K, Ishikawa T, Yoshimoto T, Abe H. Direct and indirect revascularization for moyamoya disease surgical techniques and peri-operative complications. *Clin Neurol Neurosurg* 99 Suppl2: S142-S145, 1997
 46. Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T, Nakayama N, Iwasaki Y. Novel bypass surgery for moyamoya disease using pericranial flap: its impact on cerebral hemodynamics and long-term outcome. *Neurosurgery* 66:1093-1101, 2010
 47. 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
 48. Sakamoto T, Kawaguchi M, Kurehara K, Kitaguchi K, Furuya H, Karasawa J. Risk factors for neurologic deterioration after revascularization surgery in patients with moyamoya disease. *Anesth Analg* 85: 1060-1065, 1997
 49. Czabanka M, Peña-Tapia P, Scharf J, Schubert GA, Münch E, Horn P, Schmiedek P, Vajkoczy P. Characterization of direct and indirect cerebral revascularization for the treatment of European patients with moyamoya disease. *Cerebrovasc Dis* 32: 361-369, 2011
 50. Jung YJ, Ahn JS, Kwon do H, Kwun BD. Ischemic complications occurring in the contralateral hemisphere after surgical treatment of adults with moyamoya disease. *J Korean Neurosurg Soc* 50: 492-496, 2011
 51. Bang JS, Kwon OK, Kim JE, Kang HS, Park H, Cho SY, Oh CW. Quantitative angiographic comparison with the OSIRIS program between the direct and indirect

- revascularization modalities in adult moyamoya disease. *Neurosurgery* 70: 625-632, 2012.
52. Fujimura M, Inoue T, Shimizu H, Saito A, Mugikura S, Tominaga T. Efficacy of prophylactic blood pressure lowering according to a standardized postoperative management protocol to prevent symptomatic cerebral hyperperfusion after direct revascularization surgery for moyamoya disease. *Cerebrovasc Dis* 33: 436-445, 2012
 53. Kim DS, Huh PW, Kim HS, Kim IS, Choi S, Mok JH, Huh CW. Surgical treatment of moyamoya disease in adults: combined direct and indirect vs. indirect bypass surgery. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52: 333-338, 2012
 54. Matsushima Y, Aoyagi M, Suzuki R, Tabata H, Ohno K. Perioperative complications of encephalo-duro-arterio synangiosis: prevention and treatment. *Surg Neurol* 36: 343-353, 1991
 55. Choi JU, Kim DS, Kim EY, Lee KC. Natural history of moyamoya disease: comparison of activity of daily living in surgery and non surgery group. *Clin Neurol Neurosurg* 99 Suppl 2: S11-18, 1997
 56. Kim SK, Seol HJ, Cho BK, Hwang YS, Lee DS, Wang KC. Moyamoya disease among young patients: its aggressive clinical course and the role of active surgical treatment. *Neurosurgery* 54: 840-846, 2004
 57. Starke RM, Komotar RJ, Hickman ZL, Paz YE, Pugliese AG, Otten ML, Garrett MC, Elkind MS, Marshall RS, Festa JR, Meyers PM, Connolly ES Jr. Clinical features, surgical treatment, and long-term outcome in adult patients with moyamoya disease. Clinical article. *J Neurosurg* 111: 936-942, 2009
 58. Hyun SJ, Kim JS, Hong SC. Prognostic factors associated with perioperative ischemic complications in adult-onset moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 152: 1181-1188, 2010
 59. Kim SK, Cho BK, Phi JH, Lee JY, Chae JH, Kim KJ, Hwang YS, Kim IO, Lee DS, Lee J, Wang KC. Pediatric Moyamoya Disease: An Analysis of 410 Consecutive Cases. *Ann Neurol* 68: 92-101, 2010
 60. Dusick JR, Gonzalez NR, Martin NA. Clinical and angiographic outcomes from indirect revascularization surgery for Moyamoya disease in adults and children: a review of 63 procedures. *Neurosurgery* 68: 34-43, 2011
 61. Kim SH, Choi JU, Yang KH, Kim TG, Kim DS. Risk factors for postoperative ischemic complications in patients with moyamoya disease. *J Neurosurg* 103: 433-438, 2005
 62. Duan L, Bao XY, Yang WZ, Shi WC, Li DS, Zhang ZS, Zong R, Han C, Zhao F, Feng J. Moyamoya disease in China: its clinical features and outcomes. *Stroke* 43: 56-60, 2012

63. Ng J, Thompson D, Lumley JP, Saunders DE, Ganesan V. Surgical revascularisation for childhood moyamoya. *Childs Nerv Syst* 28: 1041-1048, 2012
64. Bao XY, Duan L, Li DS, Yang WZ, Sun WJ, Zhang ZS, Zong R, Han C. Clinical features, surgical treatment and long-term outcome in adult patients with Moyamoya disease in China. *Cerebrovasc Dis* 34: 305-313, 2012
65. Iwama T, Hashimoto N, Tsukahara T, Murai B. Peri-operative complications in adult moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 132: 26-31, 1995
66. Iwama T, Hashimoto N, Yonekawa Y. The relevance of hemodynamic factors to perioperative ischemic complications in childhood moyamoya disease. *Neurosurgery* 38: 1120-1126, 1996
67. Mesiwala AH, Sviri G, Fatemi N, Britz GW, Newell DW. Long-term outcome of superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass for patients with moyamoya disease in the US. *Neurosurg Focus* 24: E15, 2008
68. Guzman R, Lee M, Achrol A, Bell-Stephens T, Kelly M, Do HM, Marks MP, Steinberg GK. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease. Clinical article. *J Neurosurg* 111: 927-935, 2009
69. Fujimura M and Tominaga T. Lessons Learned From Moyamoya Disease: Outcome of Direct/Indirect Revascularization Surgery For 150 Affected Hemispheres. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52: 327-332, 2012
70. Shimoda Y, Fujimura M, Inoue T, Shimizu H, Tominaga T. Temporal Profile of De Novo Development of Moyamoya Vasculopathy in an Adult-Case Report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52: 339-342, 2012
71. 佐々木貴史、藤村幹、赤松洋祐、木村尚人、江面正幸、上之原広司、明城光三、富永悌二. 周産期に進行性脳梗塞にて発症し両側頭蓋外内血行再建術を行った もやもや病合併妊娠の1例. *脳神経外科* 40: 1095-1099, 2012
72. 藤村幹、富永悌二. もやもや病術後の過灌流：診断と治療. *脳循環代謝* 23: 114-119, 2012
73. 藤村幹、清水宏明、井上敬、斉藤敦志、富永悌二. 周術期管理指針に基づいたもやもや病に対する血行再建術：急性期脳血流評価と予防的降圧の効果と限界. *脳卒中の外科* 40: 83-88, 2012
74. Nakagawara J: Iomazenil SPECT (BZP- Receptor). *Moyamoya Disease Update*, Springer, Tokyo, pp. 189-196, 2010
75. Nakagawara J, Osato T, Kamiyama K, et al: Diagnostic imaging of higher brain dysfunction in patients with adult moyamoya disease using statistical imaging analysis for ¹²³I-IMZ SPECT. *Neurologia medico-chirurgica* 52: 318-326, 2012

76. Kobayashi H, Yamazaki S, Takashima S, Liu W, Okuda H, Yan J, Fujii Y, Hitomi T, Harada KH, Habu T, Koizumi A Ablation of Rnf213 retards progression of diabetes in the Akita mouse. *Biochem Biophys Res Commun.* 432(3):519-525, 2013
77. Koizumi A, Kobayashi H, Liu W, Fujii Y, Senevirathna ST, Nanayakkara S, Okuda H, Hitomi T, Harada KH, Takenaka K, Watanabe T, Shimbo S. P.R4810K, a polymorphism of RNF213, the susceptibility gene for moyamoya disease, is associated with blood pressure. *Environ. Health Prev. Med.* 18(2):121-9, 2013
78. 小林果, 人見敏明, 小泉昭夫 もやもや病感受性遺伝子の特定 *BioClinica.* 28巻1号 87-91, 2013
79. Yan JX, Takahashi T, Ohura T, Adachi A, Takahashi I, Ogawa E, Okuda H, Kobayashi H, Hitomi T, Liu WY, Harada KH, Koizumi A Combined linkage analysis and exome sequencing identifies novel genes for familial goiter. *J Hum Genet.* in press
80. Kuroda S, Hashimoto N, Yoshimoto T, Iwasaki Y: Radiological findings, clinical course and outcome in asymptomatic moyamoya disease: Results of multi-center survey in Japan. *Stroke* 38:1430-1435, 2007
81. 川合かがり、黒田 敏、川堀真人、中山若樹、寺坂俊介、岩崎喜信：病期が進行した無症候性成人もやもや病に対する脳血行再建術—2例報告。 *脳外*38:825-830, 2010
82. Kawabori M, Kuroda S, Nakayama N, Hirata K, Shiga T, Houkin K, Tamaki N. Effective Surgical Revascularization Improves Cerebral Hemodynamics and Resolves Headache in Pediatric Moyamoya Disease. *World Neurosurg.* 2012 Sep 25. [Epub ahead of print]
83. Mikami T, Sugino T, Ohtaki S, Houkin K, Mikuni N. Diagnosis of Moyamoya Disease on Magnetic Resonance Imaging: Are Flow Voids in the Basal Ganglia an Essential Criterion for Definitive Diagnosis? *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2012 Aug 29. [Epub ahead of print]
84. Houkin K, Ito M, Sugiyama T, Shichinohe H, Nakayama N, Kazumata K, Kuroda S. Review of past research and current concepts on the etiology of moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012;52(5):267-77.
85. Kuroda S, Houkin K. Bypass surgery for moyamoya disease: concept and essence of surgical techniques. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2012;52(5):287-94.
86. Uchino H, Kuroda S, Hirata K, Shiga T, Houkin K, Tamaki N. Predictors and clinical features of postoperative hyperperfusion after surgical revascularization for moyamoya disease: a serial single photon emission CT/positron emission tomography study. *Stroke.* 2012 Oct;43(10):2610-6.

87. Kuroda S, Kashiwazaki D, Ishikawa T, Nakayama N, Houkin K. Incidence, locations, and longitudinal course of silent microbleeds in moyamoya disease: a prospective t2*-weighted MRI study. *Stroke*. 2013 Feb;44(2):516-8.
88. Hokari M, Kuroda S, Simoda Y, Uchino H, Hirata K, Shiga T, Nakayama N, Houkin K, Tamaki N. Transient crossed cerebellar diaschisis due to cerebral hyperperfusion following surgical revascularization for moyamoya disease: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52(5):350-3.
89. Uchino H, Nakamura T, Houkin K, Murata JI, Saito H, Kuroda S. Semiquantitative analysis of indocyanine green videoangiography for cortical perfusion assessment in superficial temporal artery to middle cerebral artery anastomosis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013 Jan 4. [Epub ahead of print]
90. Kawabori M, Yoshimoto T, Ito M, Fujimoto S, Mikami T, Muraki M, Kaneko S, Nakayama N, Kuroda S, Houkin K. Spontaneous echo contrast and thrombus formation at the carotid bifurcation after carotid endarterectomy. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52(12):885-91.
91. Small but severe residual hypoperfusion relates to symptomatic hemorrhage even after early perfusion improvement in tissue plasminogen activator therapy. *Cerebrovasc Dis*. 2012;34(5-6):446-7.
92. Abumiya T, Katoh M, Moriwaki T, Yoshino M, Aoki T, Imamura H, Aida T, Nakayama N, Houkin K. Long-term clinical and radiological results of endovascular internal trapping in vertebral artery dissection. Kashiwazaki D, Ushikoshi S, Asano T, Kuroda S, Houkin K. *Neuroradiology*. 2013 Feb;55(2):201-6.
93. Kurisu K, Kawabori M, Niiya Y, Ohta Y, Nakayama N, Kuroda S, Mabuchi S, Houkin K. Experience of (123)I-iomazenil SPECT study for crossed cerebellocerebral diaschisis: report of two cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012 Nov;114(9):1274-6.
94. Miyamoto M, Kuroda S, Zhao S, Magota K, Shichinohe H, Houkin K, Kuge Y, Tamaki N. Bone marrow stromal cell transplantation enhances recovery of local glucose metabolism after cerebral infarction in rats: a serial 18F-FDG PET study. *J Nucl Med*. 2013 Jan;54(1):145-50.
95. Ito M, Kuroda S, Sugiyama T, Maruichi K, Kawabori M, Nakayama N, Houkin K, Iwasaki Y. Transplanted bone marrow stromal cells protect neurovascular units and ameliorate brain damage in stroke-prone spontaneously hypertensive rats. *Neuropathology*. 2012 Oct;32(5):522-33.
96. Kawabori M, Kuroda S, Ito M, Shichinohe H, Houkin K, Kuge Y, Tamaki N. Timing and cell dose determine therapeutic effects of bone marrow stromal cell

- transplantation in rat model of cerebral infarct. *Neuropathology*. 2012 Jun 21. [Epub ahead of print]
97. Kuroda S, Houkin K: Bypass surgery for moyamoya disease – Concept and essence of surgical technique –. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52:287-294, 2012
 98. Houkin K, Ito M, Sugiyama T, Shichinohe H, Nakayama N, Kazumata K, Kuroda S: Review of past research and current concepts on the etiology of moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52:267-277, 2012
 99. Hokari M, Kuroda S, Shimoda Y, Uchino H, Hirata K, Shiga T, Nakayama N, Houkin K, Tamaki N: Transient crossed cerebellar diaschisis due to cerebral hyperperfusion following surgical revascularization for moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 52:350-353, 2012
 100. Uchino H, Kuroda S, Hirata K, Shiga T, Houkin K, Tamaki N: Predictors and clinical features of postoperative hyperperfusion after surgical revascularization for moyamoya disease – A serial SPECT/PET study. *Stroke* 43:2610-2616, 2012
 101. Kawabori M, Kuroda S, Nakayama N, Hirata K, Shiga T, Houkin K, Tamaki N: Effective surgical revascularization improves cerebral hemodynamics and resolves headache in pediatric moyamoya disease. *World Neurosurgery* 2012 Sept 25 [Epub ahead of print]
 102. Kuroda S, Kashiwazaki D, Ishikawa T, Nakayama N, Houkin K: Incidence, locations, and longitudinal course of silent microbleeds in moyamoya disease – A prospective T2*-weighted MRI study. *Stroke* 44:516-518, 2013
 103. Uchino H, Nakamura T, Houkin K, Murata J, Saito H, Kuroda S: Semi-quantitative analysis of indocyanine green videoangiography for cortical perfusion assessment in superficial temporal artery to middle cerebral artery anastomosis. *Acta Neurochir (Wien)* 2013 Jan 4 [Epub ahead of print]
 104. 黒田 敏、杉山 拓、川堀真人、笹森 徹、栗栖宏多、内野晴登、七戸秀夫、中山若樹、宝金清博：もやもや病の病態、診断と治療—最近の知見と今後の課題。脳卒中の外科40:77-82, 2012
 105. 黒田 敏、浜田秀雄、黒崎邦和、柏崎大奈、秋岡直樹、桑山直也：小児もやもや病の外科治療と周術期管理—最近の知見と課題。脳外誌 (in press)
 106. 黒田 敏、宝金清博：小児もやもや病の外科治療—より良好な長期予後のために。小児の脳神経 (in press)
 107. 黒田 敏、AMORE Study Group：無症候性もやもや病の予後と治療法の確立をめざした多施設共同研究—AMORE研究について。脳卒中の外科 (in press)
 108. Nakagawara J, Osato T, Kamiyama K, Honjo K, Sugio H, Hironori Fumoto K, Murahashi T, Takada H, Watanabe T, and Nakamura H: Diagnostic imaging of

higher brain dysfunction in patients with adult moyamoya disease using statistical imaging analysis for ^{123}I -IMZ SPECT. *Neurologia medico-chirurgica* 52: 318-326, 2012

109. 中川原譲二、上山憲司、高橋正昭、森 大輔、野呂秀策、中村博彦: 軽症頭部外傷例の高次脳機能障害と ^{123}I -Iomazenil SPECTによる局在診断. *日職災医誌*60: 199-205, 2012
110. 中川原譲二: 脳血管障害(JETなど). 最新脳SPECT/PETの臨床, メジカルビュー社, 東京, pp176-180, 2012
111. 中川原譲二: 脳血流測定機器の最新事情(PET、SPECTなど). *脳神経外科速報*22: 788-796, 2012