

<診断基準> 厚生労働省もやもや病研究班・改訂案

1. 診断上、脳血管造影などの画像診断は必須であり、少なくとも次の所見がある。

(1) 頭蓋内内頸動脈終末部を中心とした領域に狭窄又は閉塞がみられる。

(2) もやもや血管(異常血管網)が動脈相においてみられる。

注: 両側性、片側性を問わない。

2. もやもや病(ウィリス動脈輪閉塞症)は原因不明の疾患であり、下記に伴う類似の脳血管病変は、「類もやもや病」として除外する。

(1) 自己免疫疾患

(2) 髄膜炎

(3) 脳腫瘍

(4) ダウン症候群

(5) フォンレックリングハウゼン病

(6) 頭部放射線照射の既往

注: 甲状腺機能亢進症合併例は、もやもや病として診断してよい。

【画像診断法】

1. もやもや病(ウィリス動脈輪閉塞症)の確定診断に脳血管造影は必須である。特に、片側性病変や動脈硬化を合併する病変の場合には脳血管造影を行なって、その他の疾患を除外することが必須である。

2. ただし、MRIでは1.5テスラ(T)以上(3.0Tでは更に有用)の静磁場強度の機種を用いたMRIおよびMRA(Time of Flight; TOF)法により、以下の全ての所見を見た場合には、もやもや病と診断してよい。

(1) MRAで両側の頭蓋内内頸動脈終末部に狭窄又は閉塞がみられる。

(2) Heavy T2強調画像にて、両側の内頸動脈終末部や中大脳動脈水平部に血管外径縮小がみられる。

(3) MRAで脳底部、脳室周囲などに異常血管網がみられる。

注: MRI上、脳底部、脳室周囲など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、もやもや血管(異常血管網)と判定してよい。

注: 動脈硬化病変との鑑別に際しては、heavy T2強調画像による罹患動脈の外径縮小の有無を確認する。

