

【研究要旨】厚生労働省難治性疾患克服研究事業もやもや病研究班は 2021 年より重症度基準改定作業を行い、2024 年に正式に重症度分類、認定基準が改訂された。改訂の最大のポイントは「固定症状重視から将来に向けた医療必要度重視への転換」である。

## A. 研究目的

もやもや病患者は一見軽快が得られていても、出血転化など長期リスクがあり、生涯にわたる監視を要する。2014 年指定難病発症に伴い「軽快者制度」が廃止され、一定以上の固定後遺症を持つ患者、手術適応者および術後 5 年以内患者でないと新規および継続認定されなくなった。医療費補助を受けられない非認定軽症者・軽快者の受診途絶リスクを回避するため、2021 年より重症度基準改訂作業を開始した。

## B. 研究方法

重症度基準改訂ワーキンググループを結成し、近年明らかになってきたもやもや病の長期予後（特に出血転化）の実態を検証し、これに沿った新たな重症度基準を作成した。また新たな基準が認められた後には医療者、患者へ周知が重要であり、広報活動を行った。

（倫理面への配慮）

該当事項なし

## C. 研究結果

MRI 画像上の微小出血（microbleeds）と MRI または DSA での periventricular anastomosis 発達を出血リスク所見と規定し、重症度基準に盛り込んだ。小児、成人を

問わず、これらの所見が明確になれば重症と分類され、認定対象となる。これにより、直ちに手術介入を行わない患者（これまで申請却下される例が多かった）であっても、出血ハイリスク所見が新たに確認されれば新規認定対象たりうる。また術後 5 年を超えても、出血ハイリスク所見の出現を確認できれば継続認定が可能となる。

本基準案は厚生労働省の認可を経て、2024 年より運用開始した。同省 HP にも 2024 年 4 月より掲載され、これに併せて 2024 年度から臨床個人調査票も改訂された。学会・研究会で医療者への周知を行うとともに、患者会における広報活動を行った

## D. 考察

今回の基準改定により、申請却下となっていた患者の登録がすすみ、経済的支援が充実することが期待される。

## E. 結論

もやもや病重症度基準を改定した。

F. 健康危険情報：該当なし

G. 研究発表

1. 論文発表：なし

2. 学会発表：高橋淳

もやもや病に関する多施設共同研究：25年の歩み、Stroke2025合同シンポジウム、2025年3月、大阪

H. 知的財産権の出願・登録状況：なし