

24. モヤモヤ病（ウィリス動脈輪閉塞症）

- (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」（表）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。
- 注：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。
- (3) モヤモヤ病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。

56. 間脳下垂体機能障害

疾患概念

間脳下垂体機能障害とは、間脳下垂体に生じた腫瘍、炎症、又は血管障害等の原因により、下垂体ホルモンの分泌異常を来し、様々な臨床症状を来す病態のことである。

よって、異所性ホルモン産生腫瘍、間脳下垂体機能障害の無い患者に対して手術や医薬品の使用等により間脳下垂体機能障害を来した場合には、ここで言う間脳下垂体機能障害には含まれない。

56-1. PRL分泌異常症

56-2. ゴナドトロピン分泌異常症

56-3. ADH分泌異常症

56-4. 下垂体性TSH分泌異常症

56-5. クッシング病

56-6. 先端巨大症

56-7. 下垂体機能低下症