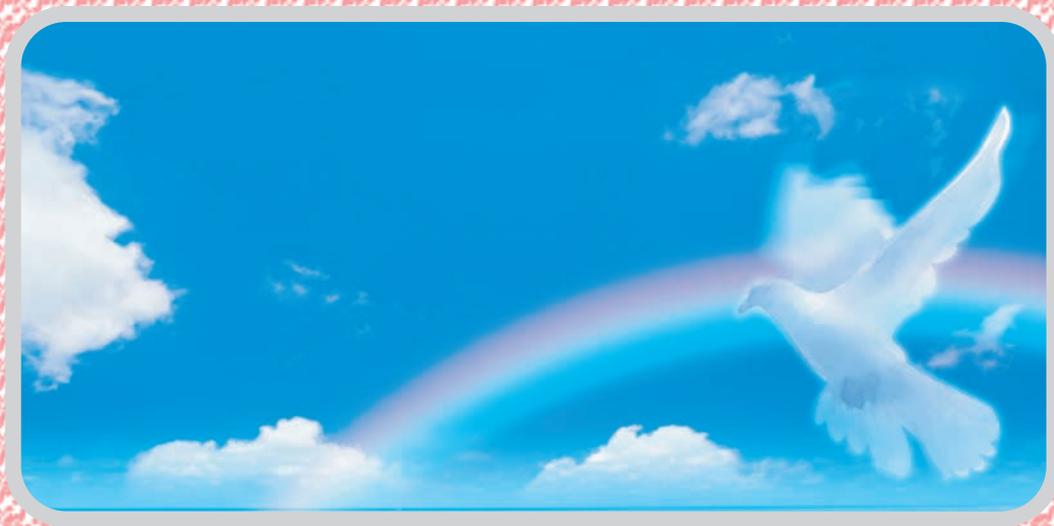


No. 40
2014.6

難病研究財団ニュース



公益財団法人 難病医学研究財団
Japan Intractable Diseases Research Foundation



目 次

巻頭の言葉「新しいコミュニケーション手段と難病支援」 理 事 北 村 聖	2
1. 財団の概要	4
2. 平成 25 年度事業報告・決算	6
(平成 25 年度の主な事業概要)	
(1) 医学研究奨励助成事業 第 38 回医学研究奨励助成金	8
(2) 国際シンポジウムの開催 「色素性乾皮症とその関連疾患：DNA 損傷応答異常疾患 ―ベンチからベッドサイドまで」 実行委員長 錦織 千佳子	10
(3) 難病情報センター事業 難病情報センターの現状と今後の展望 委 員 長 宮坂 信之	12
3. 平成 26 年度事業計画・予算	16
4. 新着情報 厚生労働省の難病対策に関する動向	18
5. 研究雑感「日仏間の文化・医学交流とレジオン・ドヌール勲章」 評 議 員 御子柴 克彦	20
6. 疾患ミニ解説「アレルギー性肉芽腫性血管炎 (チャージ・ストラウス症候群)」	21
7. トピックス	21





「新しいコミュニケーション手段と難病支援」

公益財団法人難病医学研究財団

理事 北村 聖

(東京大学大学院医学系研究科附属
医学教育国際研究センター 教授)

今国会において「難病の患者に対する医療等に関する法律」が成立したことは、難病対策・支援の歴史上、きわめて大きな意義のあることである。昭和47年の難病対策要綱以来多くの施策が行われてきたが、それは法律に基づかない予算事業（特定疾患治療研究事業など）であり、今後は法律に基づく措置となり、政権が変わろうとも確固たる歩みを続けることができる、すなわち持続可能な社会保障制度の一つとしての施策になったことを意味する。さらに、支援事業も拡大し対象疾病が現在の56疾病から約300疾病程度に増加するとも言われている。

しかし、新しい制度の実施に当たって問題がないわけではない。難病の定義として発病のメカニズムが明らかでない希少疾患とされているが、それが一気に約300疾患まで増えるとなると、支援する方の体制も十分整わないことが想定される。いずれも希少疾患であり、その県には専門家がいなかったり、医師や保健師であっても聞いたことも見たこともない病名であるとか、さらに診断基準の制定や適応なども難渋することが予想される。疾病に関する情報を、特に診断基準や標準治療などをいかに正確に関係する全ての医師、患者に伝えるかが大きな課題となる。

実は、このような情報伝達の不均衡の問題は今までも指摘されてきている。手元の資料によれば、一番多い難病は潰瘍性大腸炎の14万人余り、パーキンソン病関連疾患の12万人余りであり、これらの疾患に関してはどの保健所でも十分な情報と支援が提供されていると思われる。一方、少ない方では、拘束型心筋症24人、重症多形滲出性紅斑（急性期）59人などであり、これら疾患に関しては専門家であっても経験したことが少ないと想像され、十分な情報が提供されていないと考えられる。これらの情報の不均衡を解消する手段として、難病医学研究財団は平成8年度（1996年）国庫補助事業として難病情報センターを開設し、平成9年度より難病情報センターホームページ（HP）開設、同時にお問い合わせメール等による照会と対応などの事業を開始した。今から15年以上も前のことであり、この種のサービス事業としては極めて早い時期からの対応といえる。難病情報センターの立ち上げのころからかかわったものの一人として、近年のコミュニケーション手段の進歩、IT技術の進歩とそれに伴う社会インフラの整備は、まさに希少疾患である難病の情報伝達のためにあるといってもいいようなくらい技術と社会のニーズとアイデアがマッチした事業であると自負している。難病に限らず、疾病の情報は1) 正確であること、2) 情報を欲しているすべての人に届くことが求められる。インターネットがない時代は、書籍の情報は古く、また希少疾患の専門家が各県に必ずいるわけでもなく、情報は伝聞であったり、東京の講演会にわざわざ出かけたりとなかなか新しく正しい情報を手に入れることが難しかった。また、保健所が津々浦々にあると言えども、決してすべての人に情報を伝えることはできないし、また必要な時に伝えることは不可能に近かった。これらの課題を一挙に解決したのはインターネットの出現である。しばらくの間は電話相談と併用していたが、PCとネット環境の整

備によって今ではホームページによる情報提供と相談受付業務のほぼ全てがインターネットに移行している。

難病情報センターのホームページの利用状況は平成25年度のアクセス件数は年間2,219万件（月平均185万件、1日6万件余り）である。有名人が難病になったという報道があったり、難病を題材にしたドラマが放映されたりすると一気に数倍にアクセス数が増加し、難病情報センターの情報は難病に関する限り国民の知恵袋になっている。問合せメールは年間500件弱でそれほど多くなく、おそらくは多くのものがHPの情報で解決しているのではないかと想像している。難病情報センターの情報内容に関しては、現在、きわめて高い評価を受けている。発足当初から各疾患の研究班の班長、情報担当班員の協力を得て行っているが、最初は研究班の活動以外のサービス業務としてとらえられ、なかなか情報が集まらない時期もあったが、現在は研究班の最も重要な業務の一つととらえていただき最新かつ正確な情報を載せてもらっている。どの疾患にも患者向けと医療者向けの説明があり、どれもわかりやすく書籍よりも新しくてよいといった高い評価を得ている。難病の書籍は売れないためにそもそもおおくは出版されず、改訂もされず情報も古くなりがちである中で、繰り返しになるが、希少疾患である難病の情報伝達に、HPを使った難病情報センターのアイデアは的を得たものであり、ITの急速な発展に今一度感謝したい。

新たなる取り組みとして、昨年度から難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業を開始した。各県に難病相談・支援センターが設置され、個別の相談を受け付けている。その内容は、多くは紙媒体で相談票として残してはああるものの、その二次利用は充分ではないと考えられる。そこで、できれば全国の相談をデータベース化して次の相談に役立てようという試みである。希少疾患であるがゆえにできるだけ広い範囲の方々に参加してもらう必要があると考えている。もちろん、個人情報の保護といった大きな課題はあるものの、これらに十分対処したうえで今年度からデータベースの運用が始まっている。今後、難病が約300疾患に増え、相談員の負担も増えると想像される中、相談票の共有は有効で意義深いものとなると信じている。

新しい法律の施行は平成27年1月と謳われている。それまでの短期間の中に行政は約300近くの疾患を特定難病と指定しなければならない。そして、それを踏まえて、われわれは難病情報センターの情報を刷新しなければならない。1月当初には間に合わないかもしれないが、是非とも短期間で役に立つ情報を提供できるようにしたいと考えている。フットワークの良さも、書籍に比べてHPが持つ利点の一つであり、量的にも質的にも難病情報センターの情報をつねに刷新し続けていきたいと考えている。今後とも皆様のご協力とご支援を期待する次第である。



設立の経緯

現代医学の進歩は、多くの病気の原因を解明するとともに、その治療方法を確立して人々の健康の増進に大きく寄与してまいりましたが、今日なお原因が究明されず、治療方法も確立されていない病気は多く、その患者も相当数おられます。このため、患者の方々の苦しみやその家族の方々の経済的、精神的負担は大きく、また、誰がいつどこで罹患するかもしれないという不安があり、国民の関心は高くなっております。

このような難病の原因を解明し、治療方法を開発するには、医学はもちろん薬学をはじめ関連諸科学の連携と協力が重要です。より幅広い研究体制づくりや研究開発の方途を講ずるためには、政府の行う研究の助成にとどまることなく、民間資金による積極的な協力活動が望まれてまいりました。

このような情勢の中で、経済界をはじめ各方面からも積極的な協力を進めようとする気運が高まり、難病に関する研究の推進とその基礎となる医学研究の振興を図るために、各方面のご賛同を得て、昭和48年10月、財団法人医学研究振興財団が設立され、昭和59年9月には財団法人難病医学研究財団と名称を変更いたしました。その後、公益法人制度改革に伴い平成23年4月1日に、内閣府から公益財団法人としての認定を受け、公益事業への更なる取り組みを行っております。

財団の目的

本財団は、難治性疾患等に関する調査研究の実施及び助成、関係学術団体等との連携並びに関係情報の収集・提供及び知識の啓発・普及などの公益活動等の推進により、科学技術の振興並びに国民の健康と公衆衛生及び福祉の向上に寄与することを目的とする。

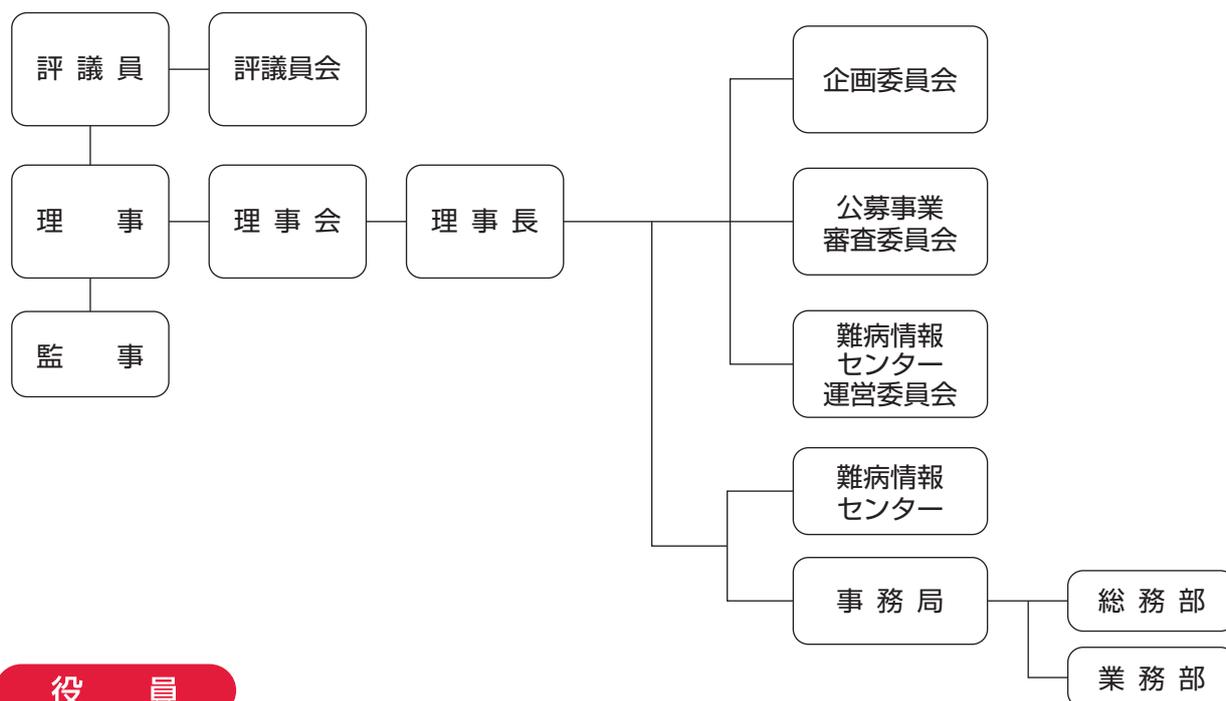
事業内容

本財団の目的を達成するため、難治性疾患等に関する次の事業を行う。

- (1) 調査研究の実施及び調査研究事業への助成
- (2) 注目すべき研究業績等に対する顕彰
- (3) 学術団体との連携及び協力
- (4) 情報の収集及び提供
- (5) 知識の啓発、普及
- (6) 医療従事者等に対する技術研修の実施
- (7) 書籍及び電子媒体等の編集、発行及び販売
- (8) その他本財団の目的を達成するために必要な事業

組 織

(平成26年6月30日現在)



役 員

理事長 (代表理事)	吉原 健二	(一財) 厚生年金事業振興団 顧問
専務理事 (代表理事)	遠藤 弘良	東京女子医科大学 教授
理事	北村 聖	東京大学大学院医学系研究科附属医学教育国際研究センター 教授
〃	工藤 翔二	(公財) 結核予防会複十字病院 院長
〃	宮坂 信之	東京医科歯科大学 名誉教授
〃	山本 一彦	東京大学大学院医学系内科学専攻アレルギー・リウマチ学 教授
監事	鹿毛 雄二	ブラックストーン・グループジャパン (株) 特別顧問
〃	松本 欣一	公認会計士・税理士松本欣一事務所

評議員会

会長	高久 史麿	日本医学会 会長
評議員	青木 清	上智大学生命倫理研究所 所長
〃	稲葉 裕	順天堂大学 名誉教授
〃	金澤 一郎	国際医療福祉大学大学院 大学院長
〃	小林 登	東京大学 名誉教授
〃	猿田 享男	慶應義塾大学 名誉教授
〃	谷口 克	(独) 理化学研究所統合生命医科学研究センター 特別顧問
〃	仲村 英一	前(公財)結核予防会 理事長
〃	廣瀬 和彦	首都大学東京健康福祉部 客員教授
〃	松谷 有希雄	国立保健医療科学院 院長
〃	御子柴 克彦	(独) 理化学研究所 脳科学総合研究センター 発生神経生物研究チーム シニアチームリーダー
〃	溝口 秀昭	東京女子医科大学 名誉教授
〃	吉倉 廣	国立感染症研究所 名誉所員

1. 事業報告

(1) 医学研究奨励助成事業（公募事業）

平成25年度医学研究奨励助成金公募要領に基づいて、厚生労働省難治性疾患克服研究班研究代表者等の推薦を受けた若手研究者（40歳未満）40名（一般枠28名、臨床枠18名）から、当財団公募事業審査委員会で審査し、10名を採択、1名につき200万円の研究奨励助成金を助成した。

(2) 国際シンポジウムの開催（公募事業）

- 1) 会議名 色素性乾皮症とその関連疾患：DNA損傷応答異常疾患
—ベンチからベッドサイドまで
- 2) 目的 色素性乾皮症（XP）、コケイン症候群（CS）、硫黄欠乏性毛髪発育異常症（TTD）などのDNA修復機構に異常をもつ疾患群ならびにその他、DNA損傷応答反応に異常をもつ難治性先天性疾患の診療、研究に携わる医師・研究者が一堂に会して発表、討議を行う。（1）Molecular mechanism,（2）Animal model,（3）XP-CS Clinical,（4）患者会を交えてのテーマで臨床的、基礎医学的な見地から多角的に発表、討議を行い、新しい診断法、治療法の開発、さらには重要な生命機能の発見に繋げる。
- 3) 成果 本シンポジウムの対象疾患は遺伝性疾患で希少性であるが、地域性があり、創始者変異のみみられるものも多いため、各国で見られるXPの症状には大きな開きがある。イギリスの報告では、中近東、アフリカ系患者の症例、ドイツからの報告では、トルコ系の患者の症例、またTunisiaの症例など、各国での多彩な疾患群をみることで、共通する臨床像と同じ遺伝子の変異箇所による臨床像の違いがわかり、遺伝子の機能との関連性も示唆する発表が多かった。各国からの臨床、遺伝学的な報告、細胞生物学的な解析、分子生物学的な研究により、自分たちの症例のみではわからない多くの事を知る事が出来た。患者の細かい臨床症状は、臨床医にとって非常に重要であり、各国の臨床医の間でインフォーマルに討議でき有意義であった。
また、患者と研究者が同じ会場でビュッフェ形式の昼食を取り、学生アルバイトの通訳を介し、直接、話せる機会を持ったことは、患者にとっても、多くの研究者が自らの疾患について真剣に研究し、考えていること、その熱意が伝わり、治療薬が見つかるかもしれないという希望に繋がり患者、研究者双方から好評であった。
- 4) 日時 平成26年3月5日（水）～7日（金）3日間
- 5) 会場 神戸国際会議場
- 6) 実行委員長 錦織 千佳子（神戸大学大学院医学研究科内科系講座皮膚科 教授）
- 7) 後援 厚生労働省、社団法人日本皮膚科学会、公益社団法人日本小児科学会
- 8) 参加人員 78名（うち海外からの参加者8ヶ国、23名）

(3) 難病情報センター事業（厚生労働省からの補助事業）

- 1) 難病情報センターホームページによる情報提供
難病情報センター運営委員会における事業運営方針に沿って、ホームページの改善などを行い、利用者の利便性の向上に努めた。
- 2) 難病情報センターのホームページの改善
ページ内の専門用語243語について用語集に追加した。
一般利用者向けの「病気の解説」ページ内に吹き出し機能を追加した。
- 3) 難病情報センターホームページのアクセス状況
病気の解説や各種制度・サービスの概要のページなどに年間 2,219万件（月平均185万件）のアクセスがあった。（前年度比 140%）
- 4) メール、電話等による問い合わせ対応等
メールによる問い合わせ、相談件数は479件（月平均40件）、電話等による問い合わせ、相談件数は183件（月平均15件）であった。
- 5) システム及びソフトウェアの開発等
平成26年度に向けて、難病情報システムについて、機器の整理や保守費用等の見直しを行い、併せ

てホームページのリニューアルについて方向性を検討した。

6) 難病情報センターパンフレットによる普及啓発

「障害者総合支援法の対象疾病」と「難病患者等居宅生活支援事業の対象疾患」の対応表を作成し、既存パンフレットと併せて関係機関に配布した。

(4) 難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業（厚生労働省からの補助事業）

1) ソフトウェアの開発

本年度は、難病情報センター運営委員会の中に難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業企画運営部会を設置し、事業内容を検討、ソフトウェアの開発とシステムの機能追加を行った。

2) ワークショップの開催

① 日時及び場所 平成25年5月9日（木）東京大学医学図書館会議室

② 概要 各都道府県及び各難病相談支援センター担当者等の参加者25名に対し、相談票・掲示板の説明、難病相談支援センター担当者による相談事業の発表、グループ討論による本事業に関する意見、要望の聴取を行った。

(5) 広報事業

1) 財団独自のホームページを運営し、事業内容及び財務内容等を一般に開示した。

2) 財団ニュース第38号（6月号）、第39号（10月号）を発刊し、医学系大学、厚生労働省難治性疾患克服研究班、賛助会員や寄付者等に配布し、情報提供を行った。

2. 決算

平成25年度貸借対照表（平成26年3月31日現在）

（単位：円）

科目	金額	科目	金額
I 資産の部		II 負債の部	
1. 流動資産	33,607,827	1. 流動負債	647,505
2. 固定資産	2,281,595,367	2. 固定負債	1,909,000
(1) 基本財産	10,000,000	負債合計	2,556,505
(2) 特定資産	2,267,712,512	III 正味財産の部	
(3) その他固定資産	3,882,855	1. 指定正味財産	475,964,962
資産合計	2,315,203,194	2. 一般正味財産 (うち基本財産)	1,836,681,727 (10,000,000)
		正味財産合計	2,312,646,689
		負債及び正味財産合計	2,315,203,194

平成25年度正味財産増減計算書（平成25年4月1日～平成26年3月31日）

（単位：円）

科目	金額	科目	金額
I 一般正味財産増減の部		II 指定正味財産増減の部	475,964,962
1. 経常増減の部		III 正味財産期末残高	2,312,646,689
(1) 経常収益	104,012,497		
(2) 経常費用	89,667,210		
事業費	86,815,024		
管理費	2,852,186		
特定資産評価損益等	43,077,156		
当期経常増減額	57,422,443		
2. 経常外増減の部			
(1) 経常外収益	0		
(2) 経常外費用	0		
当期経常外増減額	0		
当期一般正味財産増減額	57,422,443		
一般正味財産期首残高	1,779,259,284		
一般正味財産期末残高	1,836,681,727		

医学研究奨励助成事業

第38回医学研究奨励助成金

本財団では、難治性疾患の本態解明と治療方法の研究開発等の推進を図るため、難病に関する基礎・臨床・予防分野において、その研究成果が難病の成因と治療の研究に有効な影響をあたえるものと期待される研究に携わる若手研究者（40歳未満）に対し、医学研究奨励助成事業を実施しており、第38回を迎えました。

厚生労働省が難治性疾患に指定している難病に関する基礎的研究で、その研究成果が難病の成因や病態の解明及び治療の原理に関わる研究を対象とする一般枠と難病の臨床症例の集積とその分析を踏まえた難病の新しい診断法や治療法の臨床的応用に関わる研究を対象とする臨床枠を設け、平成25年度は10名が受賞されました。

受賞者及び受賞課題（10名）

[一般枠] 5名

若尾 昌平（東北大学大学院医学系研究科細胞組織学分野 助教）

（研究課題）ヒト生体由来多能性幹細胞 Muse細胞を用いた劇症肝炎の治療開発と組織修復機構の解明

齊藤 達哉（大阪大学免疫学フロンティア研究センター 特任准教授）

（研究課題）パーチェット病発症に関わる炎症性サイトカインの産生制御機構の解明

西村 智（東京大学医学部附属病院 臨床登録医）

（研究課題）生体イメージングによる特発性血小板減少性紫斑病の病態解析と新規診断治療標的の確立

香山 尚子（大阪大学大学院医学系研究科感染免疫医学講座免役制御学教室 助教）

（研究課題）IBD制御を見据えた食餌鉄依存的な制御性ミエロイド細胞の分化および活性化制御機構の解明

石橋 大輔（長崎大学大学院医歯薬科学総合研究科感染分子解析学 助教）

（研究課題）インターフェロンシステムを視点としたクロイツフェルトヤコブ病の病態メカニズムの解析および治療法の開発

〔臨床枠〕 5名

寺尾 知可史（京都大学大学院医学研究科附属ゲノム医学センター 特定助教）
（研究課題）高安動脈炎全ゲノム関連解析結果に基づいた機能解析と治療の試み

加藤 元博（東京大学医学部附属病院 講師）
（研究課題）小児骨髄異形成症候群の病態に関与するゲノム基盤の同定

桐野 洋平（横浜市立大学大学院医学研究科 助教）
（研究課題）ベーチェット病の感受性遺伝子探索と機能解明

池田 華子（京都大学大学院医学部附属病院 助教）
（研究課題）患者特異的iPS細胞を用いた加齢黄斑変性の新規発症予防法開発研究

村上 祐介 九州大学大学院医学研究院眼科 共同研究員
（研究課題）網膜色素変性患者における視細胞ネクロシスの関与の解明

（敬称略）



第38回医学研究奨励助成金贈呈式 平成26年1月16日

国際シンポジウムの開催

「色素性乾皮症とその関連疾患：DNA損傷応答異常疾患 ーベンチからベッドサイドまで」シンポジウム

実行委員長 錦織 千佳子

平成26年3月5日（水）～3月7日（金）（3日間）神戸国際会議場において、国際シンポジウム「色素性乾皮症とその関連疾患：DNA損傷応答異常疾患ーベンチからベッドサイドまで」を開催した。

開催承認の通知を受け、実行委員を選定し、錦織 千佳子（神戸大学大学院医学研究科内科系講座皮膚科学分野・教授）、菅澤 薫（神戸大学・自然科学系先端融合研究環バイオシグナルセンター・教授）、森脇 真一（大阪医科大学皮膚科・教授）、林 雅晴（東京都医学総合研究所こどもの脳プロジェクト・参事研究員）、荻 朋男（長崎大学大学院医歯薬学総合研究科・准教授）、大塚 藤男（筑波大学医学医療系皮膚科・教授）、遠藤 弘良（公益財団法人難病医学研究財団・専務理事）が実行委員となることとなり、錦織が実行委員長となった。これらの実行委員は、日頃から難病の診療に携わり、特にXPの診療と研究に従事している研究者医師を中心に構成した。対面での委員会を開く事は費用と時間の制約が大きいとため、メール会議によってinvited speakerの選定とプログラム構成について話し合ったうえで、平成25年3月に第1回目の実行委員会を開催し、会のテーマ、プログラム構成、招待講演者の選定ならびにトラベルグラントの応募総数、運営方針（参加費の設定と演題締め切り等）、について討議して、概略を決定した。招待講演者は国外から10名、国内から2名とした。演題の締め切りは平成25年12月20日とし、それを受けて採択通知、トラベルグラント、プログラム構成を決めるために平成26年1月18日に2回目の対面での実行委員会を開催した。

本シンポジウムの開催の目的は未だ治療法のない、色素性乾皮症（XP）・コケイン症候群（CS）・硫黄欠乏性毛髪発育異常症（TTD）などのDNA修復異常症の現状を打破するために内外の医師や研究者が一堂に会して患者の“Cure and care”を考え、新しい診断法、治療法の開発につなげるための討論を行なうことである。

討議内容は（1）分子機序、（2）動物モデル、（3）遺伝子レベルの異常と臨床症状との関連性などとしたが、テーマは密接に関連しており厳密に分ける事ができないため、Invited Speakersの話をも keynote lectureとし、それと関連した応募演題を同じ時間帯に組むプログラム構成とした。3日目は（4）患者も参加して臨床的、基礎医学的な見地から多角的に発表、討論した。

上記のテーマを網羅するために8カ国の海外からの招待講演者、2名の国内の招待講演者から御講演頂いた。keynote lectureとしてXP研究の第一人者であるNIH（アメリカ）のKenneth Kraemer博士は“DNA Repair disorders Xeroderma Pigmentosum and Trichothiodystrophy: Bench To Bedside And Back”と題して、XP、CS、TTDなどのDNA修復異常症について各疾患の特徴と全般的なoverviewをした。エラスム大学（オランダ）Jan Hoeijmakers博士は、“The key role of DNA damage in cancer, aging and longevity”と題して、XP/CSの動物モデルのマイクロアレイの結果等を踏まえて、同一遺伝子でもその変異の箇所により、器官特異的に症状が発現する、segmental premature agingの概念を提唱した。また、持続するDNA損傷と早老症との強い相関を示し、持続する酸化ストレスを減少させるための摂食抑制により症状の改善が得られる可能性を示唆した。Institute of Genetics and Molecular and Cellular Biology（フランス）のJean-Marc Egly博士は“XPC, XPB/XPD (TFIIH) and their role in transcription to explain some xeroderma pigmentosum clinical features”と題して、修復遺伝子が転写鎖と結合した際のクロマチンとの相互作用がXP・CSの臨床症状の一端を説明する事を示した。Orioli博士は、TTDとXPが同一遺伝子の変異で異なる症状が変わる理由として、



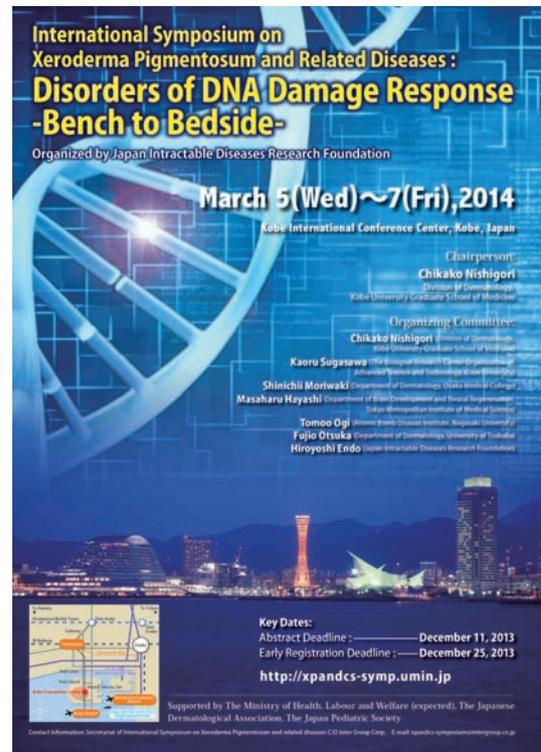
錦織千佳子実行委員長



遠藤弘良財団専務理事



シンポジウム風景



シンポジウムポスター

両者におけるXPDの遺伝子発現解析から、TTD患者においては細胞外マトリックスを調節する転写因子群が特異的に障害されていた事を挙げ、その経路を改善する事による治療への可能性を示した。NIHの加齢研究所のBohr博士が早老症に共通する現象としてミトコンドリアの障害を挙げ、それらを改善する物質を投与する事で動物レベルでの症状の改善が見られた事を報告した。

3日目はイギリス、チュニジア、ドイツ、日本各国でのXP患者の臨床の取り組み、患者会の現状などについて、臨床家、研究者、患者会が一堂に会して発表ならびに討論を行なった。患者側からもイギリスの患者会、日本の患者の代表が患者の状況を紹介した。

本シンポジウムの対象疾患は地域性があり、創始者変異のみられるものも多く、各国で症状に大きな開きがある。イギリスでの中近東、アフリカ系患者の症例、ドイツでのトルコ系の患者の症例、Tunisiaの症例など、各国での多彩な疾患群をみることで、共通する臨床像と遺伝子の変異箇所による臨床像の違いがわかり、臨床的にも遺伝子の機能を知る意味でも非常に参考になった。本シンポジウムで得た知識、研究成果を、新しい診断法、治療法の開発、日本の現状に適した患者ケアのシステムの提案につなげたい。

(神戸大学大学院医学研究科内科系講座皮膚科学分野 教授)

難病情報センター事業

難病情報センターにおける平成25年度事業概要と今後の展望

難病情報センター運営委員会 委員長 宮坂 信之

はじめに

難病情報センターは、公益財団法人難病医学研究財団が厚生労働省からの補助及び協力の下に、平成9年度からホームページを開設し、活動を行っている。対象は、厚生労働省が難治性疾患克服研究事業（臨床調査研究分野）の対象疾患が中心である。

ホームページの目的は、難病に対する啓発活動が主である。具体的には、難病に悩む患者や家族の方々の療養上の悩みや不安を解消し、療養生活の一層の支援を図るとともに、難病診療に携わる医療関係者に対して診療上必要な情報などを提供している。同時に、難病に対する社会の理解も深めることも目指している。

当情報センターへのインターネット上でのアクセス数は増加の一途を辿り、とうとう月平均200万件を超えようとしている。難病情報を迅速かつ正確に提供する最大のポータルサイトである。当センターの公益性はきわめて高く、社会の要請に十分に答えうる存在になっていると思われる。

1. 事業内容

昨今の急速なIT化を反映して、難病情報を提供するための多くの事業はインターネットを介して行われている。難病情報センターのホームページは <http://www.nanbyou.or.jp/> で閲覧できる。

トップページは6つのカテゴリーに分けられ、利用者に必要なところにアクセスをやすく配慮されている（図1）。その内訳は、1）国の難病対策、2）病気の解説（130疾患）3）各種制度・サービス概要、4）難治性疾患研究班情報、5）患者会情報、6）よくある質問と回答例、であり、それぞれの場所をクリックすることで内容を閲覧できる。

「国の難病対策」をクリックすると、難病対策の概要、難治性疾患克服研究事業の概要、特定疾患治療研究事業の概要などが簡潔に示されている。また、特定疾患医療受給者証交付件数を年次別、都道府県別にみることもできる。特定疾患治療研究事業をクリックすると、1）特定疾患治療研究事業の概要、2）この制度のしくみ、3）申請手続きの方法、4）医療費の患者一部負担の概要、などの項目があり、対象患者及びその家族に有益な情報が数多く含まれている。

「病気の解説（130疾患）」では、病気の解説が一般利用者向けに、診断・治療指針が医療従事者向けになされている。ちなみに、疾患解説は難病情報企画委員によって定期的に更新をされている。また、それぞれの疾患の項目で、研究班名簿、認定基準、臨床調査個人票などが用意されており、利用者が申請するための利便性が確保されている。

「各種制度・サービス」では、相談窓口情報、難病支援関連制度一覧、就労支援関連情報、福祉機器関連情報、災害時関連支援情報などが掲載されている。難病に関する治験情報も入手可能である。

「難治性疾患研究班情報」をクリックすると、臨床調査研究分野及び研究奨励分野の概要がわかる。

「患者会情報」では、地域の難病連や患者団体の所在地・連絡先一覧が掲載され、各団体のホームページにリンクしている。

昨年度からは読者の理解を助けるための用語集を新設し、約300語の専門用語をわかりやすく説明するようにした。文中の専門用語には下線が引かれ、この部分にカーソルを移動すると吹き出しが現れ、説明がわかりやすく書かれている（図2）。

2. 難病情報センターホームページへのアクセス数の増加

前述のごとく、難病情報センターホームページへのアクセス数は年々増加しており、特に平成25年度は200万件を超えようとしている（図3）。これは、難病に対する認知度が増しているとともに、本年度から新たに始まる難病対策に対する一般および医療関係者の強い関心を反映しているものと考えられる。

3. 今後の課題と展望

今後、ホームページは定期的に更新及び内容の改善を行い、利用者に対するより一層のサービスを図る。また、さらに用語集を充実させ、疾患解説から用語集へリンクする機能を構築することで、読者の理解の増進を図りたい。

英語版は一昨年より作成はされたものの、未だ内容不十分である。患者がグローバル化しつつある現状を考慮すると、今後の対応が必要と考えられる。

平成26年度からは、難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業が本格稼働されることになり、本年度からその準備を開始している。各都道府県難病相談・支援センターをネットワーク化し、難病相談・支援をより活性化しようという事業である。

おわりに

平成26年度からは新たな難病対策が施行される。これに伴い、難病情報センターは、新たな難病情報を迅速にかつ正確に提供することが求められる。難病も漸次、約300程度に増える見込みであり、新たに疾患解説をアップロードすることも必要になる。今後、さらに利用者のニーズを探索しつつ、より質の高い情報を迅速に提供することを行うことで、社会からの要請に答えたい。

（東京医科歯科大学 名誉教授）



[参考]

(図1)

トップページ <http://www.nanbyou.or.jp/>

難病情報センター
Japan Intractable Diseases Information Center

文字サイズの変更
標準 大 特大

サイトマップ English

Google 検索

WWWを検索 nanbyou.or.jpを検索

当ホームページでは、患者さん、ご家族の皆様および難病治療に携わる医療関係者の皆様に参考となるような以下の情報を厚生労働省疾病対策課と協力して提供しています。

国の難病対策 病気の解説(130疾患) 各種制度・サービス概要

難治性疾患研究班情報 患者会情報 FAQ 代表的な質問と回答例

このサイトの使い方

お知らせ 過去のお知らせ

H26年3月4日 (厚生労働省からのお知らせ)
「平成26年度難病患者サポート事業実施法人の公募について」
平成26年3月4日(火)公示

H26年1月23日 (厚生労働省からのお知らせ)
「平成25年度 第1回 厚生科学審議会 疾病対策部会 開催案内」
平成26年1月30日(木)開催

サイト更新履歴 過去のサイト更新履歴

H26年5月23日 以下の病気の解説を更新しました。
特発性大腸骨髄腫死症(公費対象)一般利用者向け、医療従事者向け、よくある質問と

国の難病対策

- 難病対策の概要
- 難治性疾患克服研究事業の概要
- 特定疾患治療研究事業の概要
- 難病特別対策推進事業
- 難病患者等居宅生活支援事業
- 在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業
- 厚生労働省の難病対策に関する関係通知
- 次世代遺伝子解析装置を用いた難病の原因究明・治療法開発プロジェクト
- 特定疾患医療受給者証交付件数 年次推移/都道府県別
- 厚生労働省における難病対策委員会の審議状況

病気の解説(130疾患)

- 一般利用者向け (50音順・疾患別索引)

難病情報センター
Japan Intractable Diseases Information Center

文字サイズの変更
標準 大 特大

当ホームページでは、患者さん、ご家族の皆様および難病治療に携わる医療関係者の皆様に参考となるような以下の情報を厚生労働省疾病対策課と協力して提供しています。

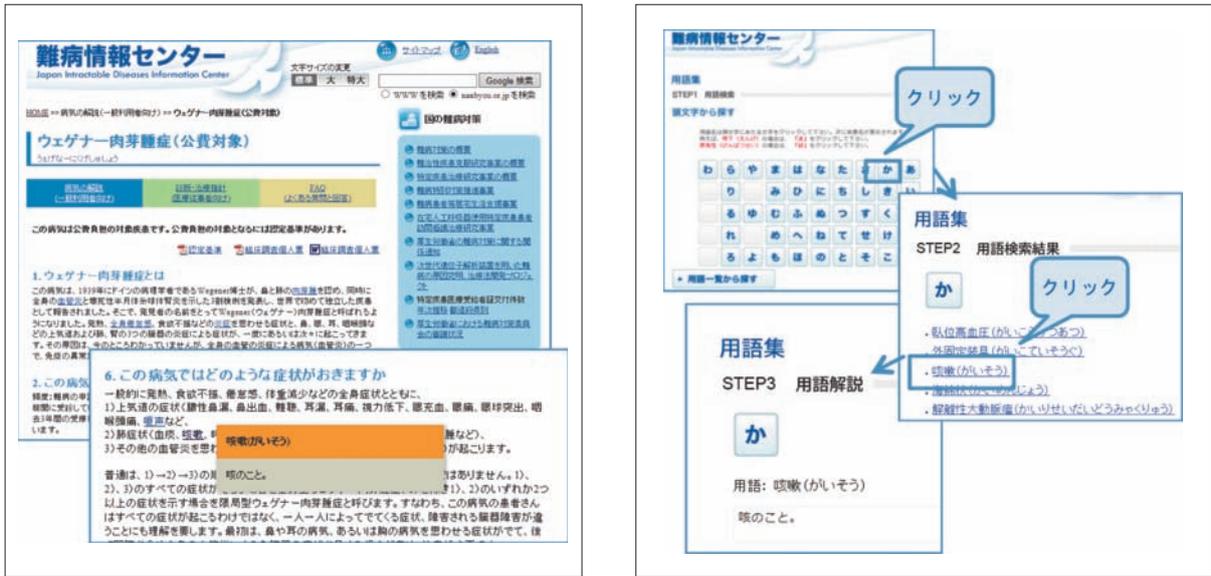
国の難病対策 病気の解説(130疾患) 各種制度・サービス概要

難治性疾患 難病特別対策推進事業 FAQ 代表的な質問と回答例

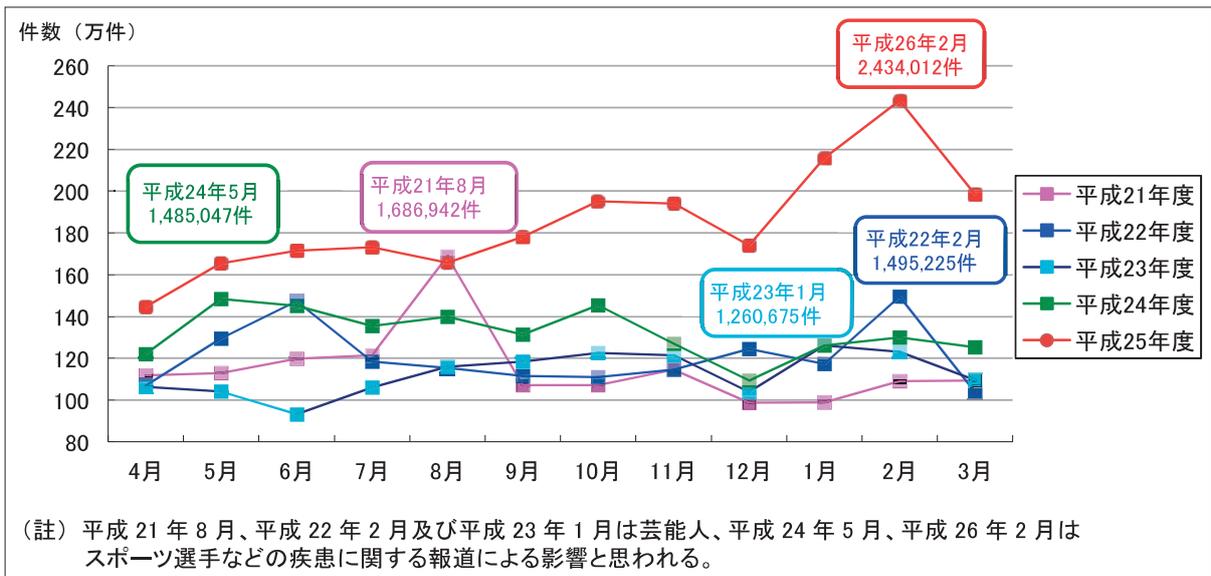
難病対策の概要

- 難治性疾患克服研究事業の概要
- 特定疾患治療研究事業の概要
- 難病特別対策推進事業
- 難病患者等居宅生活支援事業
- 在宅人工呼吸器使用特定疾患患者訪問看護治療研究事業
- 厚生労働省の難病対策に関する関係通知
- 次世代遺伝子解析装置を用いた難病の原因究明・治療法開発プロジェクト
- 特定疾患医療受給者証交付件数 年次推移/都道府県別
- 厚生労働省における難病対策委員会の審議状況

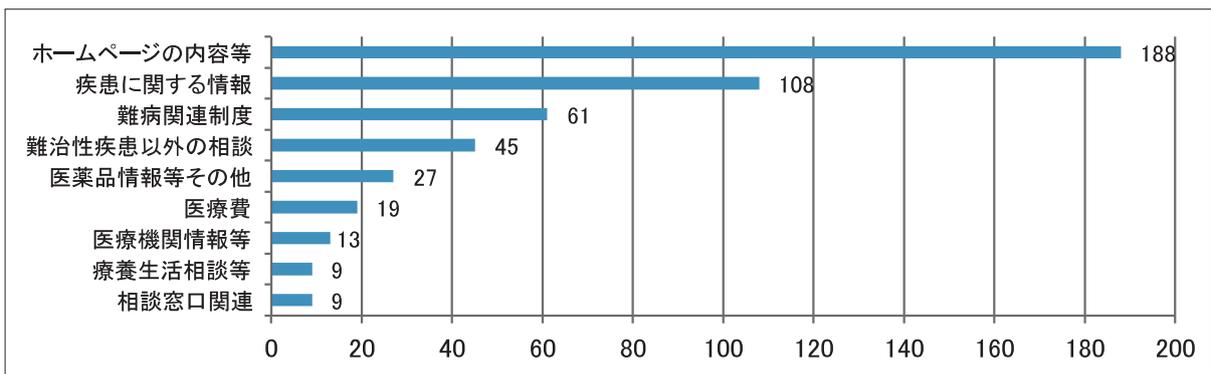
(図2)
用語集の吹き出し



(図3)
難病情報センターホームページアクセス件数の動向
平成25年度合計：22,192,412件（月平均185万件）



ホームページに寄せられた主なお問い合わせの内容（平成25年度）



1. 事業計画

(1) 公募事業

公募要綱及び要領を定め、平成26年6月15日（日）～7月20日（日）を応募期間とし、インターネットによる公募を行う。

1) 医学研究奨励助成事業（一般枠）

難治性疾患等に関する基礎的研究で、その研究成果が難病の成因や病態の解明及び治療の原理に関わる研究について、難病の専門分野における国内の若手研究者（40歳未満）を対象とする公募により、助成金を贈呈する。

2) 医学研究奨励助成事業（臨床枠）

難治性疾患等の治療を目指す研究に限定し、現に難病の診療に携わっている国内の医師（40歳未満）を対象とする公募により、助成金を贈呈する。

①贈呈予定者：一般枠と臨床枠合わせて10名

②贈呈額：1名につき200万円（税込み）

③推薦者：ア. 厚生労働省難治性疾患政策研究事業の研究代表者

イ. 総合大学及び医科大学の医学部長または附属病院長

ウ. 難治性疾患の研究を行っている研究機関の長

エ. 難治性疾患の診療を行っている医療機関・研究機関の長

3) 国際シンポジウム開催事業（平成27年度事業分）

難治性疾患の病態解明と治療法開発などの調査研究を推進し、医学研究の積極的な振興を図るため、厚生労働省難治性疾患政策研究事業における領域別基盤研究分野の対象となっている疾患に関し、国内外の研究者等が一堂に会し、研究成果等の発表や意見交換等を行う国際シンポジウムの開催について課題等を公募する。

①採択件数：1件

②財団負担限度額：800万円の範囲内

③開催対象期間：平成27年4月1日～平成28年3月31日までの間に開催

(2) 国際シンポジウムの開催（公募事業）

1) 会議名 アジアにおける嚢胞性線維症－基礎から臨床へ－

2) 開催目的 嚢胞性線維症（CF）は、CFTRの遺伝子変異を原因とする難病であり、アジアでは稀である。2012年に発足したCF登録制度には、国内の主治医のほとんどが参加し、診療に関する情報を共有している。患者の予後は極めて不良であり、栄養・肺理学療法を含めた診療体制の確立と、アジア型変異CFTRに対する分子治療薬の開発が急務である。本シンポジウムでは、CF及びCFTRに関する長い研究の歴史を持つ欧米の専門家を招いて、アジアにおけるCFの疫学と病態、CF患者の栄養管理、アジア型CFTR遺伝子変異の特徴と変異CFTRの生物学・発現調節などについて意見交換を行う。

- 3) 日 時 平成26年 9月29日(月)～9月30日(火) 2日間
 4) 会 場 名古屋大学野依記念学術交流館
 5) 主 催 公益財団法人難病医学研究財団
 アジアにおける嚢胞性線維症シンポジウム実行委員会
 [実行委員長：下瀬川 徹(東北大学病院消化器内科 教授)]
 6) 後 援 厚生労働省
 7) 参加予定人員 約100名(うち海外からの招聘者16～18名程度)

(3) 難病情報センター事業(厚生労働省からの補助事業)

厚生労働省からの補助事業として、難病患者及びその家族等の療養上の悩みや不安の解消を図るため、「難病情報センターホームページ」にて、厚生労働科学研究における難治性疾患に関する研究事業に関する情報や病気に関する医学情報、医療機関や相談機関等の情報提供を行うとともにパンフレットの作成、配布、Eメール等による問い合わせへの回答を行う。

(4) 難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業(厚生労働省からの補助事業)

都道府県難病相談・支援センターにおける相談、支援業務の充実と効率化に資するため、難病相談・支援センター間のネットワークの本格運用を図る。

(5) 厚生労働科学研究(難治性疾患等克服研究(難治性疾患等実用化研究)推進事業(厚生労働省からの補助事業))

厚生労働科学研究(難治性疾患等克服研究(難治性疾患等実用化研究))における採択課題の研究を支援するため、外国人研究者の招へい、外国への日本人研究者の派遣、若手研究者の育成活用及び研究成果等の普及啓発のための事業を行う。

(6) 広報事業

1) 財団ニュースの発行等による広報事業

財団ニュースを年2回発行し、医学系大学、研究班、各都道府県等、賛助会員や寄付者などに対し、財団活動状況及び助成金受賞者による研究報告概要等について広報を行う。

2) ホームページによる情報開示等

①財団のホームページにおいて事業概要及び財務内容等の情報開示を行う。

②ホームページ内の治験情報コーナーにおいて、新薬開発を期待している難病患者と新薬開発をめざすメーカー等との情報交換の場を提供する。

2. 予 算

(単位：千円)

1. 収入の部		2. 支出の部	
①賛助会費	1,550	①国際シンポジウム開催費	8,600
②受取会費	250	②医学研究奨励助成事業	39,459
③資産運用収入等	29,000	③難病情報センター事業	42,560
④国庫補助金等	92,325	④難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業	9,370
⑤寄付金(一般及び事業用)	10,350	⑤厚生労働科学研究推進事業	53,761
		⑥その他法人運営費等	4,007
計	133,475	計	157,757

4

新着情報

⇒ 厚生労働省の難病対策に関する動向 ⇐

註) 詳細については、厚生労働省ホームページを参照してください。

1. 政策関係

(1) 難病の患者に対する医療等に関する法律が平成26年5月23日、第186回国会(常会)で成立。

難病の患者に対する医療等に関する法律

<http://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-10601000-Daijinkanboukouseikagakuka-Kouseikagakuka/0000047128.pdf>

平成26年度第1回(5/28) 疾病対策部会資料	難病の患者に対する医療等に関する法律 (平成26年5月23日成立)	資料1
趣旨		
<p>持続可能な社会保障制度の確立を図るための改革の推進に関する法律に基づく措置として、難病の患者に対する医療費助成(注)に関して、法定化によりその費用に消費税の収入を充てることができるようにするなど、公平かつ安定的な制度を確立するほか、基本方針の策定、調査及び研究の推進、療養生活環境整備事業の実施等の措置を講ずる。</p> <p>(注)現在は法律に基づかない予算事業(特定疾患治療研究事業)として実施している。</p>		
概要		
(1) 基本方針の策定		
<ul style="list-style-type: none"> 厚生労働大臣は、難病に係る医療その他難病に関する施策の総合的な推進のための基本的な方針を策定。 		
(2) 難病に係る新たな公平かつ安定的な医療費助成の制度の確立		
<ul style="list-style-type: none"> 都道府県知事は、申請に基づき、医療費助成の対象難病(指定難病)の患者に対して、医療費を支給。 指定難病に係る医療を実施する医療機関を、都道府県知事が指定。 支給認定の申請に添付する診断書は、指定医が作成。 都道府県は、申請があった場合に支給認定をしないときは、指定難病審査会に審査を求めなければならない。 医療費の支給に要する費用は都道府県の支弁とし、国は、その2分の1を負担。 		
(3) 難病の医療に関する調査及び研究の推進		
<ul style="list-style-type: none"> 国は、難病の発病の機構、診断及び治療方法に関する調査及び研究を推進。 		
(4) 療養生活環境整備事業の実施		
<ul style="list-style-type: none"> 都道府県は、難病相談支援センターの設置や訪問看護の拡充実施等、療養生活環境整備事業を実施できる。 		
施行期日		
平成27年1月1日 ※児童福祉法の一部を改正する法律(小児慢性特定疾病の患児に対する医療費助成の法定化)と同日 1		

(2) 国の平成26年度予算が平成26年3月20日に成立。

平成26年度難病対策に関する主な予算 【計719億円】

○難治性疾患克服研究事業等 【104億円】

難病の診断・治療法の開発を促進するため、難病に関する調査・研究や「健康長寿社会実現のためのライフ・イノベーションプロジェクト」を引き続き推進するとともに、国際ネットワークへの参加等を通じて、疾病対策の国際的連携の構築を図る。

また、希少性のなかでもきわめて患者数の少ない疾病の医薬品や医療機器の研究開発に対する支援を行い、製品化を推進する。

○特定疾患治療研究事業 【440億円】

原因が不明であって、治療法が確立していない特定疾患に関する医療の確立、普及を図るとともに、患者の医療費の負担軽減を図る。

○難病医療費等負担金(新規)(2ヵ月分) 【168億円】

治療方法の開発等に資するため、難病患者データの収集を効率的に行い治療研究を推進するという目的に加え、効率的な治療方法が確立されるまでの間、長期の療養による医療費の経済的な負担が大きい難病患者を支援するという福祉的な目的も併せ持つものとし、公平かつ安定的な医療費助成制度を円滑に実施する。

○難病対策の推進のための患者データ登録整備事業 【31百万円】

難病患者データの精度の向上と有効活用、国際協力の推進を図るため、新たに患者データ登録システムを開発し、患者・国民・医療現場に成果を還元できる仕組みの構築を図る。

○難病相談・支援センター事業 【317百万円】

難病患者のもつ様々なニーズに対応したきめ細かな相談支援が行えるよう、都道府県毎の活動拠点となる「難病相談・支援センター」を設置し、地域における難病患者支援対策を一層推進する。

○重症難病患者入院施設確保事業 【147百万円】

都道府県毎に難病医療連絡協議会、難病医療拠点病院・協力病院を設置し、入院治療が必要となった重症難病患者に対する適切な入院施設の確保等を行う事業に加え、在宅療養中の重症難病患者のレスパイト入院のための病床を確保するための事業を行うことにより、病院医療体制の整備を図る。

○難病患者サポート事業 【20百万円】

患者・患者家族の療養や生活上の不安、ストレスを解消するため、患者団体等を対象にサポート事業を実施し、難病患者支援策の充実を図る。

○難病情報センター 【34百万円】

難治性疾患克服研究事業等の成果、専門医・専門医療機関の所在、公的サービス、最新の認定基準、治療指針及び症例等の情報を収集・整理し、難病患者、家族及び医療関係者等に対する情報の提供等を行う。

○難病相談・支援センター間のネットワーク支援事業 【8百万円】

在宅での医療・介護を必要とする難病患者を支援し、難病患者が安心・安全な生活が営めるようにするため、都道府県難病相談・支援センター間のネットワークの構築等を行う。

2. 厚生労働省における難病対策の審議状況

(1) 難病対策の改革に向けた取組について（報告書とりまとめ）（平成25年12月18日）

①平成25年12月13日に開催された「厚生科学審議会疾病対策部会第35回難病対策委員会」において、難病対策の改革に向けた取組について審議、了承された。

難病対策の改革に向けた取組について（案）（概要）

<http://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-10601000-Daijinkanboukouseikagakuka-Kouseikagakuka/0000032202.pdf>

難病対策の改革に向けた取組について(案) (概要)		
難病対策の基本理念及び基本的事項		平成25年12月13日 厚生科学審議会 疾病対策部会 難病対策委員会
<ul style="list-style-type: none"> ○ 難病(※)の治療研究を進め、疾患の克服を目指すとともに、難病患者の社会参加を支援し、難病にかかっても地域で尊厳を持って生きられる共生社会の実現を目指す。 ※ 原因不明で、治療方法が未確立であり、生活面で長期にわたり支障が生じる疾病のうち、がん、生活習慣病等別個の対策の体系がないもの ○ 国による基本方針の策定 難病対策に係る基本方針を定め、医療や研究開発の推進を図るとともに、福祉や雇用などの他の施策との連携を図る。 		
第1. 効果的な治療方法の 開発と医療の質の向上	第2. 公平・安定的な 医療費助成の仕組みの構築	第3. 国民の理解の促進と 社会参加のための施策の充実
<ul style="list-style-type: none"> 1. 治療方法の開発に向けた難病研究の推進 <ul style="list-style-type: none"> ○ 診断基準の作成を行う研究や診療ガイドラインの作成の推進 ○ 病態解明を行い、新規治療薬等の開発等を推進 2. 難病患者データベースの構築 <ul style="list-style-type: none"> ○ 患者全員が登録可能。データを登録した患者に難病患者登録証明書(仮称)を発行 ○ 「難病指定医(仮称)が正確に診断し、患者データの登録を実施 3. 医療提供体制の確保 <ul style="list-style-type: none"> ○ 新・難病医療拠点病院(総合型)(仮称)や指定医療機関(仮称)の指定 ○ かかりつけ医等による日常診療 ○ 難病医療支援ネットワーク(仮称)等により、正しい診断ができる体制を整備 	<ul style="list-style-type: none"> 1. 医療費助成の基本的な考え方 <ul style="list-style-type: none"> ○ 新たな医療費助成は、治療研究を推進する目的に加え、福祉的な目的を併せ持つ 2. 医療費助成の対象疾患及び対象患者 <ul style="list-style-type: none"> ○ 対象疾患は、患者数が人口の0.1%程度以下等であり、客観的な指標に基づく一定の診断基準が確立しているもの ○ 対象患者は、症状の程度が重症度分類等で一定程度以上の者、もしくは高額な医療を継続して必要とする者 3. 患者負担の在り方について <ul style="list-style-type: none"> ○ 負担割合を3割から2割に軽減し、所得に応じて負担限度額等を設定 ○ 人工呼吸器等装着者の更なる負担の軽減 ○ 現行の事業の対象であった者については、3年間の経過措置 4. 「医療受給者証(仮称)」の交付 <ul style="list-style-type: none"> ○ 都道府県が対象患者に交付 	<ul style="list-style-type: none"> 1. 難病に関する普及啓発 <ul style="list-style-type: none"> ○ 難病情報センターにおける情報の充実 2. 難病患者の社会参加のための支援 <ul style="list-style-type: none"> ○ 難病相談・支援センターの機能強化 ○ 症状の程度等に応じた取組の推進 3. 福祉サービスの充実 <ul style="list-style-type: none"> ○ 医療費助成の対象疾患の拡大に伴う障害福祉サービスの対象疾患の拡大 4. 就労支援の充実 <ul style="list-style-type: none"> ○ ハローワークと難病相談・支援センターの連携強化等 5. 難病対策地域協議会 <ul style="list-style-type: none"> ○ 保健所を中心とした難病対策地域協議会の活用等による適切な支援

②平成26年5月28日に開催された「平成26年度第1回厚生科学審議会疾病対策部会」において、厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会（仮称）の設置（案）等について審議された。

公益財団法人難病医学研究財団
評議員 御子柴 克彦

(理化学研究所脳科学総合センター シニアチームリーダー、東京大学名誉教授)

フランスと日本は、古くより文化と医学の領域で、深い交流がありました。浮世絵がフランス絵画の印象派に大きな影響を与えたことは有名であります。

パリにあるサルペトリエール病院は「精神病院」として有名で、シャルコー、バビンスキーなど精神・神経疾患の多くの学者を輩出し日本の医学は大きな影響を受けています。

私が留学したのはパスツール研究所ですが、その創始者であるパスツール博士は、もともとは物理化学者ですが、「生命は何もないところから生まれない」ことを証明し「生命の自然発生説」を否定し、これを基礎として、細菌学を開拓し、発酵の研究や狂犬病のワクチン療法、感染症の治療へ進みました。また徳川家からフランス皇帝ナポレオン3世へ蚕（カイコ）の卵が献上され、これがパスツール博士へ渡され、これを用いて彼が蚕（カイコ）の感染症の原因となる原虫を発見して当時フランスで蔓延していた感染症の対策を見つけました。

現在、医学の領域で日本とフランスは各々ユニークな特異分野を持ちながら、免疫、感染症、エイズウイルス、iPS細胞、脳研究など世界をリードするパートナーになっています。

クロード・ベルナル博士は単なる「観察」だけではだめで「実験」こそが生命の原理を明らかに示し医学の思想へも重要な貢献をしています。幸い私は彼の集大成ともいえる「実験医学原理」を日本語に翻訳（山口、御子柴共訳、丸善から出版）して日本に紹介する機会がありました。クロード・ベルナル博士はパスツール博士とも交流があり医学における基本的な考え方を共有しており、ヨーロッパにおける医学の発展は交流を通じて展開していることがよくわかります。

私はフランスで「運動失調をおこす動物で欠損」する謎の分子P400の研究をしていました。さらに、シャンジュウ教授の激励をうけて阪大タンパク研、東大医科研で継続し、P400が世界中の研究者が血眼（ちまなこ）になって探し求めていた重要な分子、「IP3受容体」であることを発見しました。これは細胞内のカルシウムイオンを制御し、私達の体の働きを調節する重要な分子であり、これが異常になると色々な病気が引き起こされることやヒトの遺伝子異常も発見しました。

この度、フランス政府からレジオン・ドヌール勲章を頂きました。ナポレオン1世により1802年に制定されました。これ迄は文化の領域に力点が置かれていたようで、受章された方々は 黒澤明、大江健三郎、丹下健三、藤田嗣治、平山郁夫、小澤征爾、政治家では伊藤博文、中曽根康弘らの多くの著名な方々が受章されています。科学者では広中平祐（数学者）、有馬朗人（物理学者・元文部大臣）先生方でもかならずしも多くないのですが、医学分野でのこの受章は大変光栄におもっております。

フランス医学の歴史をみると、現在私が携わっている難病財団での仕事と深く関わりあっていることがわかります。これを機会に日仏間の連携は勿論のこと、国際的にも「難病研究」を更に発展できればと考えています。



叙勲式 御子柴評議員 マセフランス大使

6

疾患ミニ解説

「アレルギー性肉芽腫性血管炎（チャグ・ストラウス症候群）」について

ソチオリンピックでも話題となり、難病情報センターホームページへのアクセスが多かった疾患を取り上げました。

1. 疾患の概要

気管支喘息やアレルギー性鼻炎を有する人に、白血球の一種である好酸球の著明な増加を伴って、細い血管に血管障害（血管炎）を生じる疾患である。早期に治療を行うと血管炎は治癒するが、末梢神経障害が残る場合や、時々再発を来すことがある。

我国における年間新規患者数は、約100例で、治療を受けている患者数は、年間約1,800例と推定される。30～60歳に好発し、男：女 = 4：6 でやや女性に多い。

2. 原因

原因は不明だが、なんらかのアレルギー反応によって生じると考えられている。また、ある種の薬剤により病気が誘発されることもあるとされているが、因果関係の証明はされていない。白血球の一種である好中球に対する抗体が約50%の症例に検出されることから、この抗体が病因に関与していると考えられている。

3. 症状

気管支喘息発作、手足のしびれ（末梢性神経炎）、出血斑（紫斑）、関節痛・筋肉痛、腹痛・消化管出血（胃・腸の潰瘍）、体重減少、発熱など。時には、脳出血・脳梗塞、心筋梗塞・心外膜炎、消化管穿孔を生じることもある。

4. 治療法

一般的にはステロイド薬での治療となる。プレドニン30～60mg/日で初期治療を行ない、症状が改善したら漸減しながら一年間以上にわたり治療する必要がある。早期に治療を中止すると、再発をきたすので注意が必要である。また、脳・心臓・腸に病変を有する場合は、免疫抑制薬のエンドキサンを少量（50～100mg/日）併用する。平成22年1月20日から治療抵抗性の神経障害に対して高用量ガンマグロブリン療法が保険適用になった。

詳しくは、難病情報センターホームページを参照 <http://www.nanbyou.or.jp/entry/46>

7

トピックス

⇒ 金澤 一郎先生 瑞宝重光章を受賞 ⇐

当難病医学研究財団評議員企画委員長 金澤 一郎先生（国際医療福祉大学大学院長）が、永年にわたる多大な功績が認められ、平成25年秋の叙勲を受賞されました。

⇒ 御子柴 克彦先生 レジオン・ドヌール勲章を受章 ⇐

当難病医学研究財団評議員 御子柴 克彦先生（理化学研究所脳科学総合センター シニアチームリーダー）が、フランス共和国政府よりこれまでの文化、科学における功績、および日仏の文化・科学の交流における貢献が認められ、レジオン・ドヌール勲章シュヴァリエを受賞されました。

心からお祝いを申し上げます。

当財団の賛助会員・ご寄付をいただいた方々

当財団の事業にご賛同をいただき、賛助会員へのご加入、ご寄付を賜りました。
ご支援、ご協力ありがとうございました。

(平成26年4月1日現在)

賛助会員（法人）

旭化成ファーマ株式会社
株式会社アンテリオ
株式会社オズ・インターナショナル
小野薬品工業株式会社
杏林製薬株式会社
協和発酵キリン株式会社
大中物産株式会社
田辺三菱製薬株式会社
中外製薬株式会社
東京女子医科大学
公益社団法人日本看護協会
一般社団法人日本血液製剤機構

賛助会員（個人）

医療法人回生会熊本回生会病院
榎並 和廣 河原 慎一
侯 殿昌 佐山 高一
宗前 健造 富樫 尚夫
中田 肇

(平成25年度)

ご寄付をいただいた方々

一般社団法人津守病院 様
株式会社タケショウ 様
バイオジェン・アイデック・ジャパン株式会社 様
株式会社フジトランスコーポレーション 様
秋山 勝弘 様 安藤 俊 様 内田 朋紀 様
大島 茂男 様 川内 秀嗣 様 楠 秀一 様
黒川 由美子 様 小比類巻 敏 様 白石 洋子 様
伊達 卯多子 様 谷口 慎治 様 寺内 由佳 様
西山 豊一 様 野崎 悟志 様 福原 卓也 様
藤山 修 様 フリマガーデン 様 古屋 文男 様
ふれあい市 様 毛筆筆耕専門ゆかり筆耕 様 故守谷 哲郎 様
守谷 仁美 様 八木 秀純 様 藁谷 定夫 様
匿名ご希望 11名様

賛助会員へのご加入及びご寄付のお願い

当財団は、主に難治性疾患等に関する調査研究及び研究奨励助成並びに関係情報の提供などを行っている公益財団法人であり、事業運営は、主に賛助会員による会費、一般の方々及び法人様からの善意のご寄付並びに国庫補助金及び資産運用益によって賄われております。

円滑な事業運営により、難病で御苦勞をされておられる患者さん及びご家族のご期待にお応えするべく極力努力しております。

つきましては、皆様方のご理解とご支援、ご協力をお願い申し上げます。

■ご寄付について

ご寄付はすべて公益事業に使用いたします。

金額は問いませんので、当財団へご連絡をお願いいたします。

また、規程に基づき当財団からの感謝状の贈呈があります。

■寄付等に関する所得税、法人税、相続税の取り扱いについて

当財団は、公益財団法人となっており、寄付金及び賛助会費については、所得税、法人税、相続税の優遇措置が受けられます。なお、個人の所得税に関しては「所得控除」または「税額控除」を選択適用することが出来ます。

※詳しくは、納税地の税務署にお尋ね下さい。

■手続きについて

		寄付等の種類	申込手続き	お振込先
賛助会員 (年間)	法人 (団体)	1口 10万円 (1口以上何口でも結構です)	入会申込書 (ご送付いたします) ※当財団ホームページ からも申込書を ダウンロードできます	【三井住友銀行】 麹町支店 普通預金 No. 0141426 【みずほ銀行】 神田支店 普通預金 No. 1286266 【三菱東京UFJ銀行】 神田駅前支店 普通預金 No. 1125491 【郵便振替口座】 00140-1-261434 ≪口座名義人≫ コヒ村`イソホウソ 公益財団法人 カヒ`ヨウカ`ケソホウガ`イソソ 難病医学研究財団
	個人	1口 1万円 (1口以上何口でも結構です)		
寄	付 (随時)	金額は問いません	寄付申込書 (ご送付いたします) ※当財団ホームページ からも申込書を ダウンロードできます	

◎ご不明の点は、財団事務局までお問い合わせ下さい。

発行所 公益財団法人 難病医学研究財団

〒101-0063 東京都千代田区神田淡路町1丁目7番地
ひまわり神田ビル2F

電話 03-3257-9021

<http://www.nanbyou.jp>

【難病情報センター】

<http://www.nanbyou.or.jp>