

No. 44
2016.6

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「金澤一郎先生を偲ぶ」	
評議員 青木 清	2
1. 財団の概要	4
2. 平成27年度事業報告・決算	6
(平成27年度の主な事業概要)	
(1) 第40回医学研究奨励助成事業	8
(2) 国際シンポジウム開催事業	
「アジア太平洋プリオンシンポジウム2015」	
実行委員長 山田 正仁	10
(3) 難病情報センター事業	12
3. 平成28年度事業計画・予算	16
4. 難病相談支援センターの活動状況	
北海道難病センター 鈴木 洋史	18
5. 新着情報	
厚生労働省の難病対策に関する動向	19
6. 疾病ミニ解説「もやもや病」	21





「金澤一郎先生を偲ぶ」

公益財団法人難病医学研究財団

評議員 青木 清

(公益財団法人生存科学研究所 理事長)

20世紀の後半からの自然科学は、物質、生命、人間の精神の探究へと向かっていて、そこには人間の生命に関して、プラスまたマイナスともなる大きな影響をもたらすことが考えられた。それは分子生物学にはじまった生物医学の進展が、21世紀の生命科学や脳科学の時代の到来を予測させるものであったからである。その20世紀の終りから21世紀初めにかけて、金澤一郎先生は東京大学大学院医学系研究科神経内科教授であり、また併任として文部省国際学術局科学官であって、その職責から日本の学術（生命科学・医学・脳科学）の推進役であったのでした。その金澤一郎先生が、膵臓がんのため2016年1月20日にご逝去されました。享年74歳でした。現在の日本人の平均寿命からみれば、いまだ元気に活躍していただきたい年齢です。ここに金澤一郎先生を偲んで、文部省(当時)のバイオ部会、脳科学研究、厚生省(当時)の難病関係、特定疾患調査研究、それに公益財団法人難病医学研究財団と深く関わりをもった友人として、ここに先生の学術面での功績とご遺徳を偲んで、これまでの私の知る金澤一郎先生について紹介する次第です。

21世紀を迎えるにあたって、文部省学術審議会特定研究領域推進分科会バイオサイエンス部会は、大学等における脳研究の推進を図るために、バイオサイエンス部会脳研究推進小委員会(脳小委員会)を組織して、脳研究推進について、検討と討議を行うことになった。私はバイオサイエンス部会として脳研究推進小委員会を形成することになった。これまでバイオサイエンスとして、どちらかといえば生命科学としての研究推進を主にしてきたのであるが、21世紀の人間の脳や精神についての探究として脳科学の時代を考えるなら、臨床面から人間の脳の探究と治療は欠くことができない。そこで当時国立生理学研究所の所長の江橋節郎先生や伊藤正男先生に相談しましたら、東京大学医学部神経内科の金澤一郎先生が一番の適任と推薦して下さった。そこで金澤一郎先生に会い、脳研究推進委員会としての委員をお願いしたところ、快く承諾して下さったのでした。その折、日本の臨床医としての脳研究はどうあるべきかについて、予定時間をはるかに超えてディスカッションしたのでした。

金澤先生は東京大学大学院医学系研究科神経内科教授であるとともに、文部省国際学術局科学官を併任していたので、学術分野の広い立場から脳科学推進の中心的役割をはたそうとしていました。その一つに、特定研究として濱清先生を班長とする「総合脳」が形成されて、若い脳科学研究者を育てることを目的としたのです。総括班のメンバーは中西重忠先生、勝木元也先生、安西祐一郎先生、甲斐知恵子先生、金澤一郎先生、班長として青木清でした。メンバーの方々は多忙で、会議は夜6時から上智大学の生命科学研究所で開きました。脳科学の将来構想について、多面的に議論しました。金澤先生は東京大学(本郷)の病院で業務や研究の後、自ら車を運転して四谷の上智大まで通ってきました。夜間は車では危ないからと話しても、自分で運転して何かと便利で時間の節約になると止めませんでした。

この「総合脳」のプロジェクトの3年目になった時、金澤先生から大きな脳研究推進のためのプロジェクト形成の案があるとの提案がありました。それは文部省の科学官であった金澤先生が、「がん」と「ゲノム」と「脳」のミレニアム予算による目標達成型の研究を企画するというものであった。このミレニアム予算は首相官邸主導型で、「脳」研究が新たに加わることが、文部省の局長から金澤先生に話があり、受けることになったのでした。ミレニアム予算による研究は首相官邸で決めたもので、そのテーマは「脳」とはいえ「痴呆」の研究を主体にという条件が付いていたのでした。研究費は文部省の特定研究の予算とは桁違いであ

り、その予算で脳研究が「痴呆」だけというのですから、総合脳の総括班推進小委員会のメンバーは納得しがたいものでありました。金澤先生の提案した原案について検討したが、メンバーの先生方からの同意が得られず、金澤先生を苦境に立たせてしまったのでした。この予算の本来の意義を予知していた金澤先生は、めげることなく修正案を再度提出して、メンバーの同意を得て「先端脳」の誕生をもたらすことになったのでした。その生みの苦しみであったことは、2001年の第一回先端脳の夏のワークショップでの金澤先生の初頭の挨拶にみることができました。「先端脳」が脳研究の「指定席」を得る代わりに将来に失うことの大きいことを自覚して、苦難の顔をして「先端脳」研究業績を今後どのように挙げるか、「痴呆」に関する脳の研究成果をどのように社会に発信するか、それは班員の皆さんに期待したいと語ったことを思い出します。それは脳科学の将来だけでなく、脳神経科学者の育成も考えた、よい意味での親分（ボス）の姿を見ました。金澤先生は研究班に関しては、文部省だけでなく厚生省の特定疾患調査研究（難病）として「運動失調症調査研究班」の班長、次いで平成5年から「精神・神経疾患研究委託費」として「遺伝性神経疾患に関する分子病態研究」の班長としても活動していました。この厚生省関係の研究班の長としてだけでなく多方面にわたってのスーパーマンばりの活動で、我々は「健康は大丈夫ですか」と聞いたものです。

2002年からは、宮内庁長官官房皇室医務主管に就任するという、重要な職務についたのでした。彼の就任することがわかった時に、私は天皇家の宮様とお会いする機会があり、その折今度医務主管に就任される金澤一郎先生について、私の友人でもある金澤先生は、身体は大きく容姿や髪型からみてごついけれど、人柄は素晴らしく、患者の話はよく聞き、親身になって事にあたる気さくな男らしい神経内科医であり、またすぐれた科学者でもあることをお話しました。そして、金澤先生のよいところは、自分の立場や相手の方の立場もわきまえて行動する方であることもお伝えしました。その冬、本財団の忘年会の折、金澤先生が室に入ると私の姿を見て、私のところに寄ってきて質問したのです。どうして私が宮様と知り合いなのかと尋ねたのでした。私が宮様を知っている理由を述べて納得してもらいました。そこで私たちは宮様に見られるように娘が母の健康をおもう心は素晴らしいものだと話し合ったことが思い出されます。皇室医務主管としての金澤先生についてのもうひとつの話は天皇陛下から質問があってそれを私に電話してきたことです。それは陛下が前立腺の病で東京大学附属病院に入院されたときの話です。陛下からの質問は「動物では分類学上どの種から前立腺はありますか。」という問いだったのです。金澤先生は動物の進化や分類のことはわからないので、私なら知っていると思い電話したとのことでした。それも夜の10時を過ぎてからの電話でした。私も考えてみたこともない質問で困りました。前立腺は精子の運動を促進する器官であることは知っていたのですが、どの種からと質問されると哺乳類からかなとしか答えられませんから、不確かな答えはできませんので、困ったねと話しました。手術する前にこのような質問をされる陛下は真の生物学者でユーモアがあり、信頼があつてのことと話し合ったのが思い出されます。学術会議の会長を務めました。そこでも科学者としての姿勢を示していました。研究者の倫理を重んじた先生はホメオパシーに対して明確な批判をされたのも彼の人柄の一端を示すものでした。

ここで本財団での評議員としての金澤先生と私の関係について述べます。先生は公募事業の企画委員長で私は審査委員長を務めました。若手研究者を対象とした医学研究奨励助成事業と国際シンポジウム開催事業を毎年公募しますが、それを企画委員会と審査委員会が一体となって行います。難病が法制化されましたこともあって、応募者は年々増加しています。これは金澤先生が厚生労働省厚生科学審議会疾病対策部会長、難病対策委員会委員長など歴任して難病法の法制化に尽力された結果の答えの一つと言えます。若手育成にこたえることは喜ばしいことですが、私も彼も研究者や臨床医が生命倫理を守ってくれることを願っていましたので、受賞式にどちらかがこの倫理について述べることを話し合ったのでした。私たちは脳科学研究、難病研究において患者の人権や医療倫理、研究倫理を若手研究者が守ってくれることを常に願っていました。

2013年の秋に瑞宝重光賞を受賞された金澤先生を囲んで本財団の高久会長、吉原理事長とともに会食されたことが懐かしくもあり寂しい限りです。

最後に金澤先生のご逝去に対して謹んで哀悼の意を表して終わりにいたします。

1

財団の概要

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。

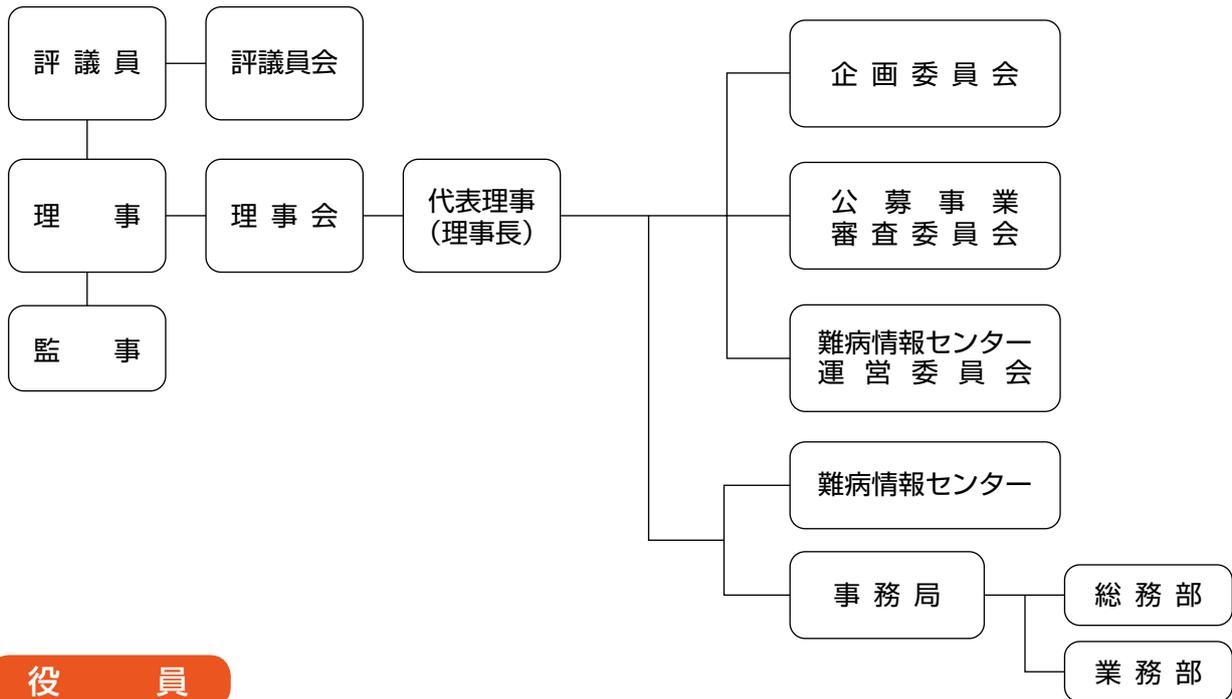
事業内容

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28年6月30日現在)



役 員

理事長 (代表理事)	吉原 健二	
専務理事 (代表理事)	遠藤 弘良	聖路加国際大学臨床疫学センター 教授
理事	大澤 眞木子	東京女子医科大学 名誉教授
〃	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 理事長
〃	宮坂 信之	東京医科歯科大学 名誉教授
〃	山本 一彦	東京大学医学部アレルギー・リウマチ内科 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
〃	栗原 安夫	栗原安夫公認会計士事務所

評議員会

会長	高久 史磨	日本医学会 会長
評議員	青木 清	(公財)生存科学研究所 理事長
〃	稲葉 裕	救世軍清瀬病院 副院長
〃	葛原 茂樹	鈴鹿医療科学大学大学院医療科学研究科 研究科長
〃	猿田 享男	慶應義塾大学 名誉教授
〃	谷口 克	国立研究開発法人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	城西病院附属クリニック 所長
〃	松谷 有希雄	国立保健医療科学院 名誉院長
〃	御子柴 克彦	国立研究開発法人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) 公募事業

平成 27 年度医学研究奨励助成事業公募要領と平成 28 年度国際シンポジウム開催事業公募要領を定め、財団ホームページでのインターネットによる公募を行った。

応募期間 平成 27 年 6 月 15 日～7 月 20 日

応募件数 医学研究奨励助成事業（一般枠）50 件、（臨床枠）27 件
国際シンポジウム開催事業 9 件

採 択 医学研究奨励助成事業（一般枠） 6 件、（臨床枠） 4 件
国際シンポジウム開催事業 1 件

会議名「プリオン 2016」

実行委員長：水澤 英洋（国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院 病院長）

(2) 国際シンポジウムの開催（公募事業）

- 1) 会 議 名 アジア太平洋プリオンシンポジウム 2015
- 2) 開 催 期 間 平成 27 年 9 月 4 日（金）～5 日（土）2 日間
- 3) 会 場 石川県立音楽堂（交流ホール）
- 4) 参 加 人 員 96 名（うち海外からの参加者 5 ヶ国、22 名）
- 5) 実行委員長 山田 正仁（金沢大学医薬保健研究域医学系 教授）

(3) 難病情報センター事業（厚生労働省からの補助事業）

- 1) 国の難病対策、病気の解説、各種制度・サービス概要、難治性疾患克服研究班情報などのコンテンツの更新、その他難病関連情報を収集、掲載した。アクセス総数は 2,850 万件（月平均 238 万件）、前年度比 99.3%となった。
- 2) 平成 27 年度はメールによる相談が 524 件、電話による相談が 385 件あった。
- 3) 各疾病の治験情報について、情報提供を行うため臨床研究へのリンク開発を行った。
- 4) 既存パンフレットを改訂、医療費助成対象疾病（指定難病）一覧を作成し、各都道府県の保健所、難病相談支援センターなどの関係機関へ配布した。

(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) 難病相談支援センター間のネットワークシステムの相談票について、指定難病の追加に伴い疾病情報データの作成と登録を行った。
- 2) 各都道府県及び各難病相談支援センター担当者等を対象としたワークショップを開催した。
 - ① 日時及び場所 平成 27 年 6 月 4 日（木） 東京大学医学図書館会議室
 - ② 概 要 「難病相談支援センターにおける相談対応について」の講演、ネットワークのセキュリティ対策についての説明及び難病相談支援センターの役割についてのグループワーク、参加者 24 名

(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42号、43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、都道府県等、賛助会員及び寄付者等に配布するとともにホームページに掲載した。

2. 決算

平成27年度貸借対照表

(平成28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	12,481,561	1. 流動負債	1,149,701
2. 固定資産	2,364,056,531	2. 固定負債	3,512,000
(1) 基本財産	10,000,000	負債合計	4,661,701
(2) 特定資産	2,350,288,966	III 正味財産の部	
(3) その他固定資産	3,767,565	1. 指定正味財産	502,863,566
資産合計	2,376,538,092	2. 一般正味財産	1,869,012,825
		正味財産合計	2,371,876,391
		負債及び正味財産合計	2,376,538,092

平成27年度正味財産増減計算書

(平成27年4月1日～平成28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	1,547,992
1. 経常増減の部		III 正味財産期末残高	2,371,876,391
(1) 経常収益	77,006,242		
(2) 経常費用	93,005,244		
事業費	88,393,133		
管理費	4,612,111		
特定資産評価損益等	8,606,700		
当期経常増減額	△ 7,392,302		
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	△ 7,392,302		
一般正味財産期首残高	1,876,405,127		
一般正味財産期末残高	1,869,012,825		

(1) 第 40 回医学研究奨励助成事業 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 才未満）に対し、医学研究奨励助成事業を実施しており、第 40 回を迎えました。

本年度からは、出産や育児のためこれまでの期間に研究（キャリア）の中断期間がある女性の場合は、満 45 才未満まで応募を可能といたしました。

なお、臨床枠においては、疫学研究も対象とする旨、公募要領に明記いたしました。

一般枠 6 名

〔助成対象研究の内容〕

厚生労働省が難治性疾患に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

〔受賞者及び受賞課題と研究対象疾患〕

安藤 克利（順天堂大学大学院医学研究科呼吸器内科学講座 大学院生）

（受賞課題）リンパ脈管筋腫症（LAM）における LAM 幹細胞を介した病変形成機構の解明

（研究対象疾患）リンパ脈管筋腫症

関 倫久（慶應義塾大学医学部救急科 助教）

（受賞課題）iPS 細胞を用いた重症心不全への移植治療時の未分化細胞の免疫学的除去法の確立

（研究対象疾患）特発性拡張型心筋症

森 雅樹（東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科システム発生・再生医学分野プロジェクト講師）

（受賞課題）小児の成長ポテンシャルを活用した成長再生医療による心筋症の治療法開発

（研究対象疾患）特発性拡張型（うっ血型）心筋症

小林 篤史（北海道大学大学院獣医学研究科 准教授）

（受賞課題）獲得性プリオン病の診断法の開発

（研究対象疾患）クロイツフェルト・ヤコブ病

藤田 幸（大阪大学大学院医学系研究科分子神経科学 助教）

（受賞課題）加齢黄斑変性に対する分子標的治療法の開発

（研究対象疾患）加齢黄斑変性

金蔵 孝介（東京医科大学分子病理学分野 講師）

（受賞課題）新規筋萎縮性側索硬化症原因遺伝子による細胞死機構の解明

（研究対象疾患）筋萎縮性側索硬化症

臨床枠 4 名

〔助成対象研究の内容〕

厚生労働省が難治性疾患にしている難病の治療を目指す研究（限定）

〔受賞者及び受賞課題と研究疾患〕

田中 景子（愛媛大学大学院医学系研究科疫学・予防医学講座 助教）

（受賞課題）食事・栄養要因及び遺伝要因との交互作用解明を目的とした潰瘍性大腸炎の症例対照研究
（研究対象疾患）潰瘍性大腸炎

今村 輝彦（東京大学医学部附属病院 重症心不全治療開発講座 特任助教）

（受賞課題）心臓移植後の急性拒絶反応を慢性炎症マーカーを用いて予測する
（研究対象疾患）拡張型心筋症

坂本 隆史（九州大学病院 医員）

（受賞課題）慢性血栓塞栓性肺高血圧症の圧容積関係を用いた新規病態評価法の確立
（研究対象疾患）慢性血栓塞栓性肺高血圧症

武市 拓也（名古屋大学医学部附属病院 医員）

（受賞課題）次世代シーケンス技術を用いた先天性魚鱗癬様紅皮症の包括的病態解明と、
新規治療法への挑戦
（研究対象疾患）先天性魚鱗癬様紅皮症



第 40 回医学研究奨励助成金贈呈式 平成 28 年 1 月 14 日 於 帝国ホテル

(2) 国際シンポジウム開催事業

「アジア太平洋プリオンシンポジウム 2015」

Asian Pacific Prion Symposium 2015

実行委員長 山田 正仁



山田 正仁 実行委員長

Creutzfeldt-Jakob病（Creutzfeldt-Jakob disease：CJD）に代表されるプリオン病は、脳における海綿状変化と異常プリオン蛋白（scrapie prion protein; PrP^{Sc}）蓄積を特徴とする感染症で、同種間あるいは異種間で伝播しうる。ヒトのプリオン病は、病因から孤発性CJD（sporadic CJD; sCJD）、遺伝性プリオン病、獲得性プリオン病（医原性プリオン病、変異型CJD、など）に分類され、その有病率は人口100万人あたり年間約1人とされている。一旦発症すると、有効な治療法はなく数ヶ月から数年の経過で死亡する。細菌やウイルスといった核酸を有する病原体による感染症とは異なり、プリオン病はPrP^{Sc}を介して同種間や異種間を伝播すると考

えられており、通常の殺菌法や消毒法が無効であるため、感染予防の面からも、その早期診断は重要である。特にわが国では、主に脳外科手術時に屍体由来の乾燥硬膜を移植され、その後数年～数十年の潜伏期間を経てCJDを発症する硬膜移植後CJDの症例数が非常に多く、世界中の症例の6割以上の145例が2014年9月までにわが国で確認されており、大きな社会問題となっている。更に、ウシ海綿状脳症に罹患したウシを経口摂取したことでヒトに伝播したと考えられ、大きな社会問題となった変異型CJDについても、輸血による感染例が英国から報告されるなど、プリオン病は非常に社会的にも関心の高い疾患である。

また、Alzheimer病やParkinson病、Lewy小体型認知症、筋萎縮性側索硬化症、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症といった神経変性疾患は、プリオン病と同様にそれぞれの疾患に特異的な蛋白が異常化し、脳に沈着することが知られている。近年、これらの疾患に特異的な蛋白は、プリオン病における異常プリオン蛋白と同様に個体間を伝播すると報告され、これらの神経変性疾患はプリオン病と同様の機序で伝播する可能性を指摘されている。従って、プリオン病の病態解明や治療法開発は、Alzheimer病やParkinson病、Lewy小体型認知症、筋萎縮性側索硬化症、進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症といった他の神経変性疾患の病態解明や治療法開発にもつながる可能性があり、世界的に大きな注目を集めている。

Asian Pacific Prion Symposium（APPS）は、2004年に仙台で開催されたInternational Symposium of





に認知されるようになってきている。また、参加者の背景としては、神経内科医や精神科医といった臨床医、神経病理医、公衆衛生（疫学）専門家、生化学、生理学、蛋白質化学といった基礎医学の分野の研究者、更に、動物のプリオン病も多数存在することから獣医等の動物の専門家も多数参加しており、非常に多彩な顔ぶれとなっている。

2015年9月4日、5日に金沢市で開催した本シンポジウムでは、まず、エジンバラ大学のWill教授に、「An update on variant Creutzfeldt-Jakob disease」という内容でご講演頂いた。次に、「プリオン病サーベイランス」についてのシンポジウムがあり、Will教授（英国）、中国疾病予防管理センターのQi Shi先生（中国）、ハルリム大学のKim教授（韓国）、東京医科歯科大学の三條先生（日本）に各国のプリオン病サーベイランスの現状についてご講演頂いた。2日目には、「異常プリオン蛋白の増幅と検出」というシンポジウムが開かれ、テキサス大学のSoto教授が「Protein misfolding cyclic amyplification of PrP^{Sc}」、アメリカ国立衛生研究所のCaughey教授が「Prion assembly and the detection of prions」、長崎大学の新先生が「Diagnostic evaluateon of real-time quaking-induced conversion for the detection of human prion diseases」の演題でご講演頂き、最新の異常プリオン蛋白増幅・検出法について活発な議論を頂いた。また、一般演題として41演題が集まり、基礎科学、獣医学、臨床医学など、様々な分野の演題について、2日間に渡って活発な議論が行われた。一般演題の中で、特に優秀であった10演題の筆頭著者には最優秀ポスター賞として賞状、賞金、副賞を、また若手研究者の9名にはtravel awardとして賞状と賞金を授与した。アジア諸国を中心に6カ国から約100名の参加者があり、盛会のうちにシンポジウムは終了した。

（金沢大学医薬保健研究域医学系 教授）

Prion Disease for Food and Drug Safetyを契機に、以降Prion Symposiumとして毎年開催され、2011年からは現在の APPSとして定着している。当初は、プリオン病研究に実績のあるわが国が中心となって開催してきたが、近年はオーストラリアや中国、韓国、アメリカ合衆国、イギリス、ドイツ、オーストリア、スペインなど、海外からの参加者も増加しており、2014年は韓国のチェジュで開催されるなど、プリオン病の専門家が一同に集う貴重な機会として国際的

APSPR
Asian Pacific Society of Prion Research

APPS 2015

Asian Pacific Prion Symposium 2015 in Kanazawa

Organized by Japan Intractable Diseases Research Foundation

Date September 4 (Fri) - 5 (Sat), 2015

Venue Ishikawa Ongakudo, Kanazawa, Japan
<http://www.ongakudo.jp/>

Congress President
Masahito Yamada (Kanazawa University, Japan)

Symposium 1
Surveillance of prion diseases

Prof. Robert Will
(University of Edinburgh, Western General Hospital, UK)

Prof. Steven John Collins
(University of Melbourne, Australia)

Prof. Xiao-Ping Dong
(Chinese Center for Disease Control and Prevention, China)

Dr. Nobuo Sanjo
(Tokyo Medical and Dental University, Japan)

Prof. Yong-Sun Kim
(Hallym University, Korea)

Symposium 2
Amplification and detection of PrP^{Sc}

Prof. Claudio Soto
(University of Texas, USA)

Prof. Byron Caughey
(National Institute of Health, USA)

Dr. Ryuichiro Atarashi
(Nagasaki University, Japan)

[Secretariat]
Department of Neurology and Neurobiology of Aging, Kanazawa University Graduate School of Medical Sciences
TEL: +81-76-265-2258 FAX: +81-76-234-4253 E-mail: apps2015@med.kanazawa-u.ac.jp
HP: <http://www.apps2015.jp/>

(3) 難病情報センター事業

難病情報センターにおける平成28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

このたびの熊本地震に際して、当センターは被災者、犠牲者の方々に心よりお悔やみ申し上げるとともに、一日も早い復興をお祈り申し上げたい。

難病情報センターでは、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ことを目的として、平成9年度からホームページを開設し、難病に関する普及・啓発活動を行っている。この活動は、厚生労働省からの補助及び協力の下に公益財団法人難病医学研究財団が行っている。平成27年からは新たな「難病法」が成立し（後述）、当センターの活動もタイムリーな対応を求められている。

1. 難病対策の推移

キノホルムによるスモン病発生事件に端を発し、昭和47年に難病対策要綱が策定された。この要綱の中において、難病は、1) 原因不明、治療方針未確定であり、かつ、後遺症を残すおそれが少なくない疾病、2) 経過が慢性にわたり、単に経済的な問題のみならず、介護等に等しく人手を要するために家族の負担が重く、また精神的にも負担の大きい疾病、と定義された。また、難病に対する対策の進め方としては、1) 調査研究の推進、2) 医療施設の整備、3) 医療費の自己負担の解消、の3つが挙げられ、難病の病因・病態の解明研究及び診療整備のみならず、難病に対する医療費の公費負担が初めて目指された。

このような包括的な難病対策の施行は、世界に類を見ない画期的なものであり、我が国の難病患者に福音をもたらしたばかりか、難病研究の進展にも多大の貢献をした。しかし、最終的には56疾患が特定疾患治療研究事業（医療費助成事業）の対象となり、患者数の急増もあって医療費助成費用が急速に増大したこと、本事業は都道府県が実施主体であり都道府県の超過負担が発生したこと、などから見直しが迫られるようになった。

2. 「難病法」の成立・施行

このような経緯から平成26年5月23日に、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として「難病の患者に対する医療等に関する法律」（難病法）が成立し、平成27年1月1日から施行された。難病に対する医療費助成には消費税などが充てられることになり、安定的な医療費助成の制度が確立することとなった。

この法律の中では、医療費助成の対象とする疾病は「指定難病」と呼ばれている。難病は、(1) 発

病の機構が明らかでない、(2) 治療方法が確立していない、(3) 稀少な疾患である、(4) 長期の療養を必要とする、という4つの条件を必要とするが、指定難病には、(5) 患者数が本邦において一定の人数(人口の約0.1%程度)に達しない、(6) 客観的な診断基準が確立している、という2条件が加わっている。

指定難病は、現在までに合計306疾患が対象となっている。指定難病の選定にあたっては、厚生科学審議会疾病対策部会指定難病検討委員会において討議をされ、パブリックコメントを求めた後に厚生科学審議会疾病対策部会で承認をするという透明性を保つためのプロセスが取られている。感染症や悪性腫瘍などに続発する病態は(1)の条件に抵触することから、対象とはなっていない。しかし、難病の数は3000を超えるとも言われており、今後さらに小児慢性特定疾患治療研究事業の対象疾患などが指定難病として追加されることが予想される。

3. 難病情報センターの事業内容

難病情報センターでは、インターネットを通じて指定難病を支援するための普及・啓発活動を行っている(<http://www.nanbyou.or.jp/>) (図1)。具体的には、難病患者・家族に対して指定難病の疾病解説、診断および治療指針、難病の用語解説などをインターネット上で提供をしており、月のアクセス数は250万件前後にも達しようとしている(図2)。特に昨今はソーシャル・ネットワーキング・サービス(SNS)の進歩・普及により、スマートフォン(スマホ)を介したアクセスが増加し、全体の60%を超える勢いとなっている。

本ホームページでは、このほかに国の難病対策の概要(障害者総合支援法対象疾患、療養生活環境整備事業・難病特別対策推進事業の概要など)、難病に関する各種制度・サービスの概要(難病相談・支援センターなど)、難治性疾患研究班情報、患者会情報なども掲載されており。これら情報に対するアクセスも多い。

4. 今後の課題と展望

今後の課題としては、まず指定難病の増加に伴う迅速かつ適切な情報の提供が必要となる。しかし、現状では指定難病に関する疾患解説は学会を介して行われているものの、すべての疾患について提供をされているわけではない(平成28年5月現在で12件が未提供)。また、記載内容のアップデートも必要であり、さらなる指定難病の増加に伴ってタイムリーな情報提供が求められる。

臨床調査個人票に関する問題点もある。臨床調査個人票は新規及び更新の両方ともダウンロード可能となっており、都道府県において紙ベースで申請をし、承認作業が行われている。本来は、難病データベース構築の目的もあり、電子申請を可能にするはずであったが、個人情報漏えいなどの問題があり、現時点では電子申請が行われていない。このため、平成27,28年度分のデータベースが欠損状態となっている。

臨床調査個人票の問題もある。臨床調査個人票の内容についても整合性がなく、全体を通じて必ずしも統一された内容になっていない。また、難病登録医が本票を記載することが求められているが、医師の記載方法などに関するノウハウの紹介も十分とはいえない。

(図1)

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情報を厚生労働省健康局難病対策課と協力して提供しています。

キーワードから探す

病名を50音索引から探す

あ行 か行 さ行 た行 な行
は行 ま行 や行 ら行

※索引方法 例)パーキンソン病(ばーきんそんびょう)→は行
※英略称の索引も可能です。例)ALS(えーえるえす)→あ行

お問い合わせ
詳しくはこちら

一般利用者向け
50音順 索引

一般利用者向け
疾患群別 索引

医療従事者向け
疾患群別 索引

用語を調べる
用語を50音索引

指定難病一覧
厚生労働省のHPへリンク

国の難病対策

画面を下方向にスクロールすると、以下のように各主要コンテンツへのリンクボタンが表示される



国の難病対策

- 「2015年から新たに始まる難病対策」
- 難病対策の概要
- 障害者総合支援法の対象疾病(難病等)
- 療養生活環境整備事業・難病特別対策推進事業
- 厚生労働省の難病対策に関する関係通知
- 特定疾患医療受給者証所持者数 年次推移 都道府県別
- 厚生労働省 > 政策 | について > 審議会・研究会等
- 指定難病一覧(平成27年1月実施分)
- 指定難病一覧(平成27年7月実施分)

病気の解説

- 一般利用者向け (50音順・疾患群別索引)
- 診断・治療指針(医療従事者向け) (50音順・疾患群別索引)
- ※各疾患解説にFAQ(よくある質問と回答)もあります。
- ▶ 用語集

各種制度・サービス概要

- 相談窓口情報
- 難病支援関連制度一覧
- ▶ 制度の利用案内アニメ
- 就労支援関連情報
- 災害時関連支援情報
- 治験/臨床研究(試験)情報
- ▶ ドキュメンタリー 今を生きる

難治性疾患研究班情報

- 厚生労働省難治性疾患克服研究事業に関する情報(平成26年度～平成27年度)
- 臨床研究分野など
- 研究奨励分野(平成21年度～平成25年度)

患者会情報

難病情報センターのパンフレットダウンロード

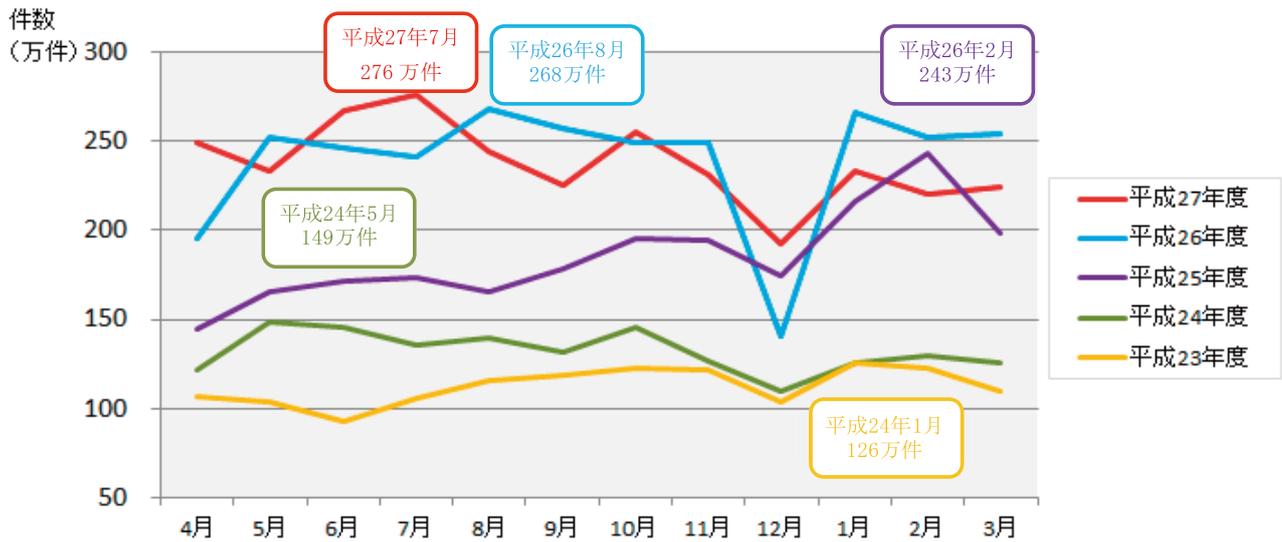
公益財団法人難病医学研究財団
Japan Intractable Diseases Research Foundation
難病医学研究財団のその他の事業並びに賛助会員及び寄付などに関することはこちらをクリックしてください。

PDFをご覧になるにはAcrobat readerのプラグインが必要です。お使いのパソコンにAcrobat readerがインストールされていない場合はダウンロードして下さい。

Get Adobe Reader

(図2)

○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27年度合計：2,850万件（月平均237万件）



注）平成24年1月及び平成26年8月は芸能人、平成24年5月、平成26年2月及び平成27年7月はスポーツ選手などの疾患に関する報道による影響と思われる。

難病拠点病院についても今後の課題である。現時点では難病拠点病院システムは構築されておらず、旧態依然の状態となっている。当センターには、患者からどこの医療機関に行けばよいのか？という問い合わせがあるが、それに答えることができない。今後の災害対策上も早急な解決が必要であろう。

治験・臨床研究に関する情報は、保健医療科学院にリンクをしているものの、難病に特化した情報提供はなされていない。今後は難病の治験・臨床研究に特化した情報の提供が必要であろう。

難病に関する政府関係機関としては、厚生労働省に加えて、国立保健医療科学院、医薬基盤・健康・栄養研究所、日本医療研究開発機構（AMED）などがあるが、これらの間の情報交換を円滑に行い、難病治療研究に関する情報を一元化して提示をする必要がある。その意味では、難病情報センターが唯一無二の情報提供のハブとして機能すべきであろう。

この他、災害時のバックアップを含めたBusiness Continuing Plan（BCP）をどうするか、セキュリティ対策をどうするか、なども今後の検討すべき課題である。

おわりに

これまで難病情報センターはインターネットを情報伝達的手段として活用することにより、難病患者及びその家族、さらには難病診療従事者、難病相談支援センター職員などにup-to-dateな難病関連情報を発信してきた。その結果、当センターのホームページは難病最大のポータルサイトとなっている。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かつ適切に提供することを行うことで、社会からの要請に応えうる存在でありたいと願っている。

（東京医科歯科大学 名誉教授）

1. 事業計画

(1) 公募事業

公募要綱及び要領を定め、平成 28 年 6 月 1 日～7 月 20 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

- ① 贈呈予定者は一般枠と臨床枠を合わせて 10 名程度とし、助成金額は 1 名につき 200 万円
- ② 応募にあたっては厚生労働省難治性疾患政策研究事業研究代表者等の推薦を要する。
- ③ 出産や育児のため、これまでの期間に研究（キャリア）の中断期間がある女性の場合は、満 45 才未満まで可能とする。

※医学研究奨励助成事業（一般枠）

難病法において規定され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し、難病の専門分野における満 40 才未満の国内の医師や研究者とする。

※医学研究奨励助成事業（臨床枠）

難病法において規定されている難病について、患者を対象とした診断や治療を行う臨床研究あるいは疫学研究を対象とし、現に難病の診療に携わっている国内の医師や研究者とする。

2) 国際シンポジウム開催事業（平成 29 年度事業分）

難病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、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開催計画の課題等を公募する。

- ① 採択予定件数は原則 1 件とし、財団負担限度額は 1,000 万円の範囲内（負担限度額の 200 万円は、シンポジウムに参加する外国の若手研究者へのトラベルグラントとして使用）
- ② 平成 29 年 4 月 1 日から平成 30 年 3 月 31 日を開催対象期間とする。
- ③ 原則として過去 3 年以内に開催されたシンポジウムと同様のテーマの疾病を対象とするものを除く。



(2) 国際シンポジウムの開催（公募事業）

- 1) 会議名 プリオン 2016
- 2) 開催目的 プリオン病について研究を行っている全世界の研究者が一堂に会する唯一の世界規模の国際学会であり、アジアでの開催は初めてである。医師、獣医師、公衆衛生（疫学）専門家、生理学、生化学、蛋白化学といった基礎医学の研究者など参加者は非常に多彩であり、基礎研究から臨床的なことまで幅広く活発な議論を行う。
- 3) 日時 平成 28 年 5 月 10 日（火）～5 月 13（金） 4 日間
- 4) 会場 学術総合センター（東京都）
- 5) 主催 公益財団法人難病医学研究財団
プリオン 2016 実行委員会
〔実行委員長：水澤 英洋（国立研究開発法人国立精神・神経医療研究センター病院 院長）〕
- 6) 参加予定人員 約 600 名（国外からの招待・参加候補者 300 名程度）
- 7) 後援予定 厚生労働省、農林水産省ほか

(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、国の難病対策、病気の解説、各種制度・サービス概要、難治性疾患克服研究班情報などの情報提供を行うとともに、メール等による問い合わせへの回答、パンフレットの作成、配布を行う。

(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運営を行う。

(5) 広報事業

- 1) 財団のホームページにて事業概要や財務内容などを掲載し、公益法人としての透明性、情報開示に務める。
- 2) 財団活動状況や助成金受賞者の研究報告概要等について掲載した機関誌「財団ニュース」を年 2 回発行し、賛助会員及び寄付者等に配布し広報を行う。

2. 決 算

(単位：千円)

1. 収入の部		2. 支出の部	
①賛助会費	1,060	①国際シンポジウム開催費	40,000
②受取会費	22,000	②医学研究奨励助成事業	48,293
③資産運用収入等	18,010	③難病情報センター事業	25,799
④国庫補助金等	28,258	④難病相談・支援センター間の ネットワーク支援事業	9,686
⑤寄付金（一般及び事業用）	39,000	⑤その他法人運営費等	4,643
計	108,328	計	128,421

4

難病相談支援センターの活動状況

北海道難病センター

難病相談支援員 鈴木 洋史

北海道難病センターは、昭和58年1月に開設されました。実施主体は北海道で、難病や障害の当事者団体である（一財）北海道難病連⁽¹⁾が受託・運営しております。

長年にわたり難病や障害への理解を広げ、北海道、道内市町村の難病対策の充実をもとめる活動を、道内の患者・家族団体と一緒にすすめております。

道難病センター⁽²⁾は相談室、患者・家族交流室のほか、特徴として、患者・家族向けの宿泊室があります⁽³⁾。通院や入院付き添い等のため宿泊が必要な方が低料金でご利用いただけるよう、また車いす利用の方など障害のある方でも安心して泊りいただける設計になっており、安心して利用できる「第2の我が家」を目指しております。

平成28年4月現在、社会福祉士2名、保健師1名、看護師1名の計4名の相談員を配置し、療養相談支援を中心に北海道からの委託事業である北海道各地での医療相談会、また、札幌市からの委託事業として難病患者等ホームヘルパー養成研修会や医療講演会・個別相談会等をおこなっております⁽⁴⁾。

難病を抱える方は医療・生活など様々な面で「生きにくさ」を抱えていらっしゃる事が多く、一方的な情報提供だけではなく、課題を整理し、お住まいの地域の各機関と連携した多様な支援に目を向けていくことの必要性を強く感じています。

ハローワークの難病患者就職サポーターや拠点病院に配置されている北海道難病医療ネットワーク連絡協議会の難病医療専門員等との連携を行うとともに、当センターには障害者総合支援法などに基づく日常生活用具や補装具、自助具の給付事業、介護保険による福祉用具購入、レンタルの取扱をおこなう福祉用具専門相談員が常勤しており、コミュニケーション支援や住宅改修のご提案など幅広く対応しております。

道難病センターの「強み」は何か、それは加盟する様々な疾病の患者・家族団体に「当事者」ならではの体験的知識が豊富にあることです。その体験すべてを一般化することはできませんが、日々の試行錯誤のなかから培った貴重な体験的知識を共有することで相談者の不安な気持ちが安堵へと変わる、自身の置かれた状況に向き合い問題に対処していく一助となる、そのような場面に立ち会うことが本当に多くあるのです。

私たち道難病センターならではの「強み」を生かしながら、難病があっても障害があっても安心して暮らせる社会の実現に向けた支援を今後もつづけていきたいと考えております。

(1) (一財) 北海道難病連

パーキンソン病やALSといった患者・家族団体が31団体、旭川、帯広など各地域を拠点に活動する地域団体が19団体、計50団体が加盟。昭和48年2月発足。

(2) 北海道難病センターの機能

北海道難病センターの機能

難病相談

・療養生活や医療、福祉制度、福祉機器などの相談と資料紹介

患者会交流

・交流スペースとして利用できる団体室、患者団体の専用ブース等

会議室

・約100名までの会議、講演会が可能

宿泊室

・電動ベッドや広い浴室、車椅子対応トイレなど

(3) 患者・家族向け宿泊室



(4) 定例の相談室ミーティング



⇒ 厚生労働省の難病対策に関する動向 ⇐

1. 療養生活環境整備事業実施要綱が改正されました。

厚生労働省は、平成7年3月30日に健康局長名で通知していた「療養生活環境整備事業実施要綱の一部を改正し、平成28年3月30日付けで各都道府県知事あて通知しました。

本実施要綱は、難病法第28条に基づき、難病の患者及びその家族等に対する相談支援や、難病の患者に対する医療等に係る人材育成、在宅療養患者に対する訪問看護等を行うことにより、難病の患者の療養生活の質の向上を図ることを目的としています。

今回の改正では、難病相談支援センター（以下「センター」という。）が医療機関をはじめとする地域の関係機関と連携した支援活動を一層進めるとともに、難病患者の持つ様々なニーズに対応した支援対策を進めることとし、難病のピア・サポート活動の支援について明記しています。

主な追加・改正点は次のとおりです。

【センター事業の運営】

- ① センターの運営を適正に行うため、管理責任者を置くこと。管理責任者は、あらかじめ利用者が守るべき規則等を明示した管理規程を定めること。管理規程を整備する際には、利用者に関する記録、個人情報保護に関する規程等を併せて整備すること。
- ② 年次計画を作成し事業を計画的に実施するとともに、事業年度終了後は実施事業の評価を行い、事業運営の継続的な改善に努めること。都道府県は、センター事業を外部に委託した場合であっても事業の企画立案、評価等に関与すること。
- ③ 医療機関、保健所等の関係機関との連携体制の構築・強化するために、情報や課題の共有を行うこと。難病対策地域協議会において地域における課題や情報を共有し、対策の検討に携わること。
- ④ 相談受付日や時間は難病の患者等の利便性に配慮し、できる限り幅広く設定できるように努めること。必要に応じて夜間・休日の利用度が高いと考えられる時間帯にも対応できる運営体制の確保に努めること。
- ⑤ 難病医学研究財団が運営する「難病相談支援センター間のネットワークシステム」を活用して、難病の患者及びその家族からの相談内容や対応について記録し保存するとともに、他のセンターとの連携強化・相互支援に努めること。
- ⑥ ホームページを活用して、センターが実施する相談や支援等についての情報提供に努めること。

【就労支援事業】

- ① 就労支援等関係機関をハローワーク、障害者職業センター、就業・生活支援センター等と定義したこと。
- ② 難病の患者が継続して就労できるよう、職場に対して疾病や必要な配慮について理解を求めることや、疾病を自己管理することができるよう支援すること。
- ③ 難病の患者の就労を円滑に進めるため、ハローワークへの同行、職場見学への同行を行うこと。
- ④ 企業の登録・講評等難病に理解のある企業を積極的に周知する取り組みやイベントの実施等企業等を対象にした難病に対する理解を深める取り組みを行うこと。

【職員の配置】

- ① 医療・保健に関する専門的知識・支援技術が求められることから、必要な知識・経験等を有している難病相談支援員を配置すること。
- ② 難病相談支援員は複数人配置することが望ましい。
- ③ 難病相談支援員のうち1名は、原則として保健師又は地域ケア等の経験のある看護師で難病療養相談の経験を有する者を配置すること。

- ④ 都道府県は、難病相談支援員の難病に対する知識の獲得や相談支援技術の向上を図るため、国等が行う研修への参加の機会を確保するよう努めること。

【ピア・サポート活動の支援】

- ① 難病の患者等の孤立感、喪失感等の軽減のため、難病患者と同じ立場ある者同士の支え合いが有効であることから、センターは難病の患者や家族等を対象にピア・サポーターを養成し、ピア・サポート活動を支援すること。
- ② 相談支援員とピア・サポーターとが協力して相談支援ができるよう努めること。
- ③ 近隣のセンターと協力して、ピア・サポーターを紹介できる体制の構築に努めること。

注) 療養生活環境整備事業実施要綱は、難病情報センターホームページに掲載しています。

2. 国の平成28年度予算が平成28年3月29日に成立。

平成28年度 難病対策に関する主な予算 【計1,269億円】

○難病医療費等負担金など 【1,151億円】

平成26年5月に成立した「難病の患者に対する医療等に関する法律」に基づく指定難病に罹患する患者への医療費助成経費の確保を図る。

○難病相談支援センター事業 【4.5億円】

各都道府県の難病相談支援センターにおいて、難病患者が社会生活を送る上での療養上及び日常生活上の問題についての悩みや不安を取り除く支援や相談・助言を行い、難病患者の社会参加を推進する。(47ヶ所)

また、難病の患者が長期にわたり療養しながら暮らしを続けていくため、地域の様々な支援機関と連携した相談体制の構築など、難病相談支援センターの実施体制の強化を図る。(10ヶ所)

○難病医療提供体制整備事業 【1.3億円】

難病患者の医療提供体制の推進や入院・療養施設の確保を目的に難病医療を重点的に行っている医療機関に対し、難病医療コーディネーターの配置の支援等難病患者の医療提供支援等を実施する。

○難病患者地域支援対策推進事業 【1.2億円】

保健所を中心に「難病対策地域協議会」を設置するなど、地域の医療機関、市町村等の関係機関との連携の下に、保健、医療及び福祉の総合的なサービスの提供を要する難病患者に対し、療養上の不安解消を図り適切な支援を実施する。

○難病対策の推進のための患者データ登録整備事業 【1.1億円】

難病患者データの精度の向上と有効活用を図るため、患者・医療現場に成果を還元できる患者データ登録システムを構築する。

○難病情報センター事業 【20百万円】

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。

○難病に関する調査・研究などの推進 【101億円】

難病研究を総合的・戦略的に実施するため、全国規模のデータベースにより集められた難病患者の情報を活用するなどして、疫学調査、病態解明、新規治療法の開発、再生医療技術を用いた研究を行う。

また、極めて患者数の少ない疾病等に対する医薬品、医療機器、再生医療等製品の開発に対する支援を実施する。

6

疾病ミニ解説「もやもや病」について

平成27年度下半期、著名な方の闘病が報道されたこともあり、みなさまの関心やお問い合わせも多くあった疾病を取り上げました。

1. 疾病の概要

もやもや病は脳の血管に生じる病気です。内頸動脈という太い脳血管の終末部が細くなり、脳の血液不足が起こりやすくなります。このため、一時的な手足の麻痺、言語障害を起こすことがしばしば見られます。血液不足を補うために拡張した脳内の血管、“もやもや血管”が脳底部に見られることが特徴です。

もやもや病は、人口10万人あたり6～10人程度いると考えられています。都道府県に登録されている患者さんの人数は平成25年度1万6086人でした。昭和57年度に初めて599人に医療受給者証が発行されて以来32年で徐々に増加していますが、必ずしも患者さんが増加しているわけではなく病気が広く認識され、診断される機会が多くなったものと考えられます。

2. 原因

現在のところはっきりした原因は解明されていません。最近の研究では、もやもや病患者さんに病気の症状が起こるメカニズムや、ある特定の遺伝子を持つ方に発症しやすい傾向があることまでは明らかにされています。

3. 症状

小児、成人例ともに微小塞栓による一時的な脳血管の閉塞が起こることが多く見られます。一時的なため、回復することがしばしばあり医療機関への受診が遅れることもあるため注意が必要です。典型的には、手足の麻痺が生じます。言葉が話せなくなったり、ろれつが回らなくなるといった言語障害もしばしば見られます。小児には、熱い麺類などをふーふーと吹き冷ます動作や、フルートなどの楽器演奏、走ったあとなどの過呼吸になりやすい行動が引き金となって症状が現れることが多く見られます。脳内の二酸化炭素濃度が低下して脳血管が収縮しさらに血流不足になることが原因です。また脳梗塞や脳出血を発症し、その際行われた精密検査で診断されることも比較的多く見られます。

4. 治療法

急性期・慢性期・憎悪期の病状に応じて、外科的治療と薬物療法（保存的治療）が考慮されます。外科的治療は原因となっている内頸動脈の閉塞を直接治すものではなく、新たに血流の供給をすようなバイパス経路を作るものです。

薬物治療は、血液の中の血小板という成分の機能を抑えて血液を固まりづらくする抗血小板薬が使用されることもあり、一定の効果があると考えられています。その他、抗けいれん薬、頭痛用薬、高血圧治療薬などが病状に応じて投与されます。

詳しくは、難病情報センターホームページをご参照ください。

<http://www.nanbyou.or.jp/entry/47>

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 28 年 4 月 1 日現在)

賛助会員 (法人)

旭化成ファーマ株式会社
株式会社オズ・インターナショナル
小野薬品工業株式会社
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
一般社団法人日本血液製剤機構
公益社団法人日本看護協会

賛助会員 (個人)

医療法人回生会熊本回生会病院
磯村 直彦
榎並 和廣
河原 慎一
佐山 高一
富樫 尚夫
野谷 恵
野崎 悟志

(平成 27 年度)

ご寄付をいただいた方々

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
青本 忠彦 様
安藤 俊 様
大草 育代 様
からだケアルームクオリア 様
時遊空間ふれあい市 様
田口 美恵子 様
根本 卓也 様
野谷 恵 様
フリーマーケットバード 様
古屋 文男 様
守谷 仁美 様
余郷 達也 様
匿名ご希望 14 名様

一般社団法人津守病院 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
五十嵐 邦明 様
小山 大 様
笹子 勇 様
白石 洋子 様
寺内 由佳 様
野崎 悟志 様
半澤 希信 様
フリマガーデン 様
毛筆筆耕専門ゆかり筆耕 様
山本 勝利 様
藁谷 定夫 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 申込書のダウンロードが 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
	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	当財団ホームページ 「ご寄付のお申込連絡」 または寄付申込書 (ご送付いたします) ※当財団ホームページから お申込の連絡や申込書の ダウンロードができます	《口座名義人》 ヨクエガ イブノケン 公益財団法人 ナヒ ヨウガ ケンケンガ イブノ 難病医学研究財団

◎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2階

電話 03-3257-9021

<http://www.nanbyou.jp>

【難病情報センター】

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