No. 56
2022. 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「あなたは、どう思われるだろうか」

理 事 長　　大 塚　義 治 …… 2

1．令和３年度事業及び決算報告について …… 4

2．令和３年度医学研究奨励助成事業 …… 6

3．令和３年度国際シンポジウム開催事業「第４回IgG4関連疾患国際シンポジウム」

実行委員長　　田 中　良 哉 …… 7

4．令和４年度事業計画及び予算について …… 10

5．難病対策の動向について …… 11

6．疾病ミニ解説「脊髄空洞症」について …… 14

巻頭の言葉

あなたは、どう思われるだろうか

公益財団法人難病医学研究財団
理事長　大塚　義治

私事で恐縮だが、この６月末をもって、日本赤十字社社長の職を退くこととなった。今後はOBの一人として、またサポーターの一人として赤十字活動を支援し、見守っていきたいと考えている。

冬に咲く朝顔の秘密

コロナ禍やロシアによるウクライナ侵攻などが国際社会を揺るがせる中、大きな自然の営みはいささかも動じることもなく、今年もまた燃える夏の季節が巡ってきた。

朝がほや一輪深き淵の色　　蕪村
土近く朝顔咲くや今朝の秋　　虚子

かつて夏の真っ盛りになると、どこの家の軒下にも朝顔が涼しげに咲いていたものだ。その美しさが人々の目を癒すだけでなく、瑞々（みずみず）しい花や葉が強烈な陽差しを遮（さえぎ）り、熱気を吸収してくれる。今風に言うなら、まさにエコな避暑法だ。庶民の生活の知恵であったのだろう。

ついでに言うなら、朝顔に水をやるのは子どもの仕事と決まっていて、今から思えば、それも自然な家庭教育の意味を持つ良き慣習だったような気がするのだが、私だけの記憶だろうか。

しかし最近は、エアコンに取って代わられてしまったのか、町家の朝顔をあまり見かけなくなったような気がして、少し寂しい。

ところで、たしか遠藤周作のものだったように思うのだが、こんな小短編があった。

――何の変哲もない、一枚の写真がある。朝顔の咲いた鉢を抱えた一人の男が、にこやかな表情で立っている構図である。だが何かヘンなのだ。よく見ると、背景の家や樹木に、うっすらと白いものが積もっている。雪のようだ。まさか、冬に朝顔はないだろう。

写真を見せられた知人が不思議に思って写真の男に聞いてみると、間違いなく冬に撮ったもので、朝顔も本物だという。男は、少し得意げに、その〝秘密〟を教えてくれた。

朝顔が咲くのは、むろん夏。その咲いた朝顔に毎日の夕方、こう話しかけるのだという。「明日も、きっと咲いておくれよ」。すると、翌日、朝顔はちゃんと咲いてくれる。

その次の日の夕方も、同じように声をかける。その翌日も、翌々日も……。それを冬になるまでずうっと続ける。そうして撮ったのが、あの写真だというのだ。――

私は、子どものころ山村で育ったくせに、花や植物についてはまるで知識が乏しい。牡丹と芍薬（しゃくやく）が見分けられない。ごくポピュラーな花をトンチンカンな名で読んで、家人に呆れられたりする。

家人は、生け花に少々関わったりしているので、その方面は詳しい。もともと花や植物が好きで、マンション住まいだから猫の額（ひたい）ほどもない狭いベランダや台所の隅などに、幾つも小さな鉢植えなどを置いている。しかも、萎（しお）れかけた草花などを見事に再生させたり、長持ちさせたり、越年させたりするのが得意だ。その中でも、一番の長寿は、何と〝十七歳〟になる胡蝶蘭である。

あるとき、ふと思いついて、あの小短編の話をしてみた。
「草花に声をかけると、言うことを聞いてくれるなんて、まさかね」
すると彼女は、また呆れたような顔をして、真顔で、こう言うのである。
「そんなこと、当たり前でしょ。花や木だって、ちゃんと生きているんだから」
つまり、写真に写っていた男の言うとおりだというわけだ。そういえばたしかに、彼女は植木鉢に水などをやるとき、いつも何事か声を掛けている。やはり男の言うことが本当なのだろうか。それとも、からかわれているのだろうか。私は今もって、半信半疑の面持ちで首を捻(ひね)っている。
あなたは、どう思われるだろうか。

古い書簡の差出人の名

もう十年余りも前のことになるが、あの東日本大震災の日から三週間ほど経ったある日のこと。さる筋に、被災地における日赤の活動状況についてご報告するために、当時の近衞忠煇日赤社長に随伴して本社を出た。その途上で指定の時刻に変更があり、少し時間が空いてしまったのだが、オフィスに戻るほどの余裕はない。少々の思案の末、知る人ぞ知る桜の名所、青山墓地に回ることにした。
まさに桜も盛りの時期だったが、大震災直後でもあり、花見をしようというわけではない。実は、同所には日赤の創始者、佐野常民公の墓所があり、お参り方々、墓前に昨今の報告をするのも然るべし、ということになったのである。
平日の午後で人影は少ない。見事な桜を目の隅に入れながら墓所に着いた我々は息を呑んだ。
過日の大地震によるものに違いなかった。大きな墓石や墓柱が、無残にも、激しく倒壊していたのである。とてもその場でどうにかできるような状態ではなかった。帰社してから佐野家の縁の方と連絡をとったうえで修復の手配をすることにして、我々はその場を後にした。
同行していた女性職員が、真顔でこう言う。
「佐野公が、社長と副社長をお呼びになったのではないでしょうか……」
「まさか」と一笑に付しつつも、内心では、少しばかり妙な気分であった。
それからしばらく後の休日、親しい知人に招かれ、少数の友人と、近隣県の彼の家へ泊りがけでお邪魔をした。以前からの約束だったのだが、なかなか実現できずにいたのだ。初めて訪れる知人のお宅は旧家で、家屋も〝文化財〟並みに風格のあるもの。心づくしの地元の料理に舌鼓(したつづみ)を打ち、楽しい夕の宴も終わると、私の寝室には、恐縮なことに、床の間の部屋が用意されていた。
襖(ふすま)や調度品も、まるで美術品である。壁の掛け軸ふうのものは、流麗な筆跡で巻紙にしたためられた何通かの手紙を表装したもののようだ。後で聞けば、明治期の当主が、各界の要人などとやりとりをした書簡らしいという。布団に入る前のひととき、腕枕をしながらぼんやりそれを眺めていた私は、差出人の名を認めて思わず跳ね起き、食い入るように目を凝らした。
「明治〇年〇月〇日・麹町区飯田町　佐野常民」
麹町区飯田町といえば、確か、かつて日赤本社のあった地名のはずだ。やっぱり私は呼ばれたのだろうか……。あの青山墓地での出来事がふいに思い返され、いつもは寝つき抜群の私が、その夜はなかなか眠りに落ちなかった。

1 令和３年度事業及び決算報告について

令和３年度事業は、皆様のご支援、お力添えにより事業計画に沿い無事に実施することができました。本誌面をお借りし御礼申し上げます。

令和３年度に取り組みました事業並びに決算状況について、次のとおり報告いたします。

１．事業報告

（１）公募事業

令和３年度医学研究奨励助成事業公募要領及び令和４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　令和３年６月１日（火）～７月 20 日（火）
応募件数　医学研究奨励助成事業（一般枠）44 件、（臨床枠）17 件、（疫学枠）８件
　　国際シンポジウム開催事業　１件
採　　択　医学研究奨励助成事業（一般枠）７件、（臨床枠）３件、（疫学枠）１件
　　国際シンポジウム開催事業　０件

（２）国際シンポジウム「第４回 IgG4 関連疾患国際シンポジウム」の開催

１）開催期間　令和３年 12 月２日（木）～ 12 月４日（土）３日間
２）方　　式　WEB 併用のハイブリッド方式
３）会　　場　北九州国際会議場
４）参加者数　200 名（うち外国側参加者 34 名、８ヶ国）※外国側参加者割合 17%
５）アクセス数　ライブ配信 130、オンデマンド配信 78
６）講演数等　シンポジウム（６本）33 講演、共催セミナー（８本）11 講演
　　一般演題（ポスター発表）80 題、市民公開講座（オンデマンド配信）
７）主　　催　公益財団法人難病医学研究財団
　　第４回 IgG4 関連疾患国際シンポジウム実行委員会
　　〔実行委員長：田中　良哉（産業医科大学医学部　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）指定難病と行政の施策及び関連機関に関する情報収集を行い、掲載内容・コンテンツの更新を行った。難病情報センターホームページの年間アクセス件数は 4,324 万件（月平均 360 万件）で、前年度比＋726 万件（＋20%）であった。
２）既存の指定難病 333 疾病について、厚生労働省難治性疾患政策研究班の協力により、最新の知見に基づいた「病気の解説」及び「よくある質問」ページの情報更新を行った。
３）難病情報センターのご案内パンフレット（令和３年５月版）を作成し、各都道府県難病対策所管課、保健所等へ配布した。また、新規指定難病の追加改訂を行い、ダウンロード版（令和３年 11 月版）をホームページに掲載した。
４）メールによる相談は 811 件（前年度比＋51 件）、電話による相談は 148 件（前年度比 -21 件）であった。

（４）難病医療支援ネットワーク事業（厚生労働省からの補助事業）

１）新たに難病診療連携拠点病院と難病診療分野別拠点病院について、各々２自治体から登録の届出があり、これまでに 37 自治体、69 名の難病診療連携コーディネーターの登録を終えた。
２）難病診療連携コーディネーターからの難病診療に関する相談事例はなかった。
３）各都道府県の難病医療提供体制について、随時、掲載情報を更新し、医療機関との直接リンクを図り、最新かつ迅速な情報提供に努めた。
４）難病診療連携拠点病院、難病診療分野別拠点病院、難病医療協力病院等へ難病情報センターのご案内パンフレットの一斉配布を行った。

（5）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）難病相談支援ネットワークシステムは新たに２先で導入され、運用状況は、都道府県 30 先、政令指定都市９先となり、相談システムにおける相談件数は 44,026 件（前年度＋10.5％）であった。

2）「相談記録・保存機能試行システム」（デモ環境）を構築し、未導入先へテスト利用の案内を行ったところ、５先からテスト利用の申込があった。続いて、未導入先へのアンケート調査を行い、未導入の理由や問題点などの調査を行った。

3）都道府県等難病対策担当者及び難病相談支援センター職員等を対象とした WEB 方式によるワークショップを令和４年１月 25 日（火）に実施した。参加者は、保健師、看護師、ぴあ相談員等、21 先から 23 名であった。

（6）広報事業

1）財団のホームページに事業活動や事業実績、財務内容等を掲載するとともに難病情報センターのホームページを通じ、最新の指定難病関連情報を発信した。また、掲載依頼に基づき医師主導治験５件の治験情報を掲載した。

2）難病研究財団ニュース６月（第 54 号）、10 月（第 55 号）を発刊し、賛助会員や寄付者、医学系大学、厚生労働省難治性疾患克服研究班、難病関連学会等に計 1,000 部を配布した。

2. 決　　算

令和３年度貸借対照表

（令和４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	60, 343, 288	1．流動負債	17, 310, 250
2．固定資産	2, 258, 094, 211	2．固定負債	4, 824, 000
(1) 基本財産	10, 000, 000	負債合計	22, 134, 250
(2) 特定資産	2, 244, 672, 516	**Ⅲ 正味財産の部**	
(3) その他固定資産	3, 421, 695	1．指定正味財産	554, 708, 516
		2．一般正味財産	1, 741, 594, 733
		正味財産合計	2, 296, 303, 249
資産合計	2, 318, 437, 499	負債及び正味財産合計	2, 318, 437, 499

令和３年度正味財産増減計算書

（令和３年４月１日～令和４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**	176, 317, 710
1．経常増減の部			
(1) 経常収益	106, 314, 676	**Ⅲ 正味財産期末残高**	2, 296, 303, 249
(2) 経常費用	115, 000, 856		
事業費	109, 899, 848		
管理費	5, 101, 008		
特定資産評価損益等	△ 5, 560, 000		
当期経常増減額	△ 14, 246, 180		
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	△ 14, 246, 180		
一般正味財産期首残高	1, 755, 840, 913		
一般正味財産期末残高	1, 741, 594, 733		

2 令和３年度医学研究奨励助成事業

昭和 51 年度より、難病に関する基礎・臨床・疫学分野で、その研究成果が難病の成因や病態の解明及び治療に有用な影響を与えると期待される若手研究者（40 才未満、ただし、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 45 才未満）に対し、医学研究奨励助成金を贈呈しています。令和３年度は次の 11 名の方々が受賞しそれぞれに 200 万円を贈呈しました。

一般枠７名〔助成対象研究〕難病の成因や病態の解明及び治療の原理に関わる基礎的研究

○平出　貴裕　慶應義塾大学医学部　特任助教
（受　賞　課　題）遺伝子変異に関連する全身性難治性血管病の病態解明と新規創薬ターゲットの探索
（研究対象疾患）肺動脈性肺高血圧症、もやもや病、末梢性肺動脈狭窄症

○山城　義人　筑波大学生存ダイナミクス研究センター　准教授
（受　賞　課　題）難治性血管疾患の病態解明
（研究対象疾患）肺動脈性高血圧症、マルファン症候群、ウィリアム症候群

○田中　ひかり　東京医科歯科大学難治疾患研究所神経病理学分野　助教
（受　賞　課　題）脊髄小脳失調症１型患者由来 iPS 細胞を用いた超早期における病態中核分子の解析
（研究対象疾患）脊髄小脳失調症１型

○池田　昌隆　九州大学大学院医学研究院　特任助教
（受　賞　課　題）αガラクトシルセラミドパルス樹状細胞を用いたナチュラルキラー T 細胞活性化による特発性拡張型心筋症に対する新たな治療法の確立
（研究対象疾患）特発性拡張型心筋症

○加藤　尚也　千葉大学医学部附属病院　助教
（受　賞　課　題）霊長類モデルと疾患特異的 iPS 細胞を用いた早老症ウェルナー症候群の病態解明
（研究対象疾患）ウェルナー症候群

○安間　太郎　三重大学大学院医学系研究科免疫学　助教
（受　賞　課　題）特発性肺線維症における細菌由来ペプチドによる肺胞上皮細胞傷害機序の解明とそれを標的とする治療法の確立
（研究対象疾患）特発性肺線維症

○中濱　泰祐　大阪大学大学院医学系研究科神経遺伝子学　助教
（受　賞　課　題）RNA 編集酵素 ADAR1 遺伝子変異によって生じるエカルディ・グティエール症候群の病態解明
（研究対象疾患）エカルディ・グティエール症候群

臨床枠３名〔助成対象研究〕難病の患者を対象とした診断や治療を行う臨床研究

○内野　晴登　北海道大学大学院医学研究院脳神経外科学教室　客員研究員
（受　賞　課　題）もやもや病の末梢血細胞 DNA メチル化解析による発病機序の解明
（研究対象疾患）もやもや病

○堀　由美子　大阪大学大学院医学系研究科　招聘教員
（受　賞　課　題）脈管腫瘍・脈管奇形に対するシロリムス薬事承認を見据えた mTOR 経路発現の検討
（研究対象疾患）カポジ型血管内皮腫、房状血管腫、リンパ管腫、リンパ管腫症、ゴーハム病、静脈奇形、青色ゴムまり様母斑症候群、混合型脈管奇形、クリッペル･トレノネー･ウェーバー症候群

○池中　建介　大阪大学大学院医学系研究科神経内科　助教
（受　賞　課　題）睡眠時呼吸障害が ALS 患者の早期病態に与える影響の解明と夜間非侵襲的呼吸補助による病態改善についての検討
（研究対象疾患）筋萎縮性側索硬化症

疫学枠１名〔助成対象研究〕難病について準備的、予備的研究を含む疫学研究

○今川　和生　筑波大学医学医療系　講師
（受　賞　課　題）Alagille 症候群の肝外合併症および成人期診療の全国実態調査と診療ガイドライン作成
（研究対象疾患）アラジール症候群

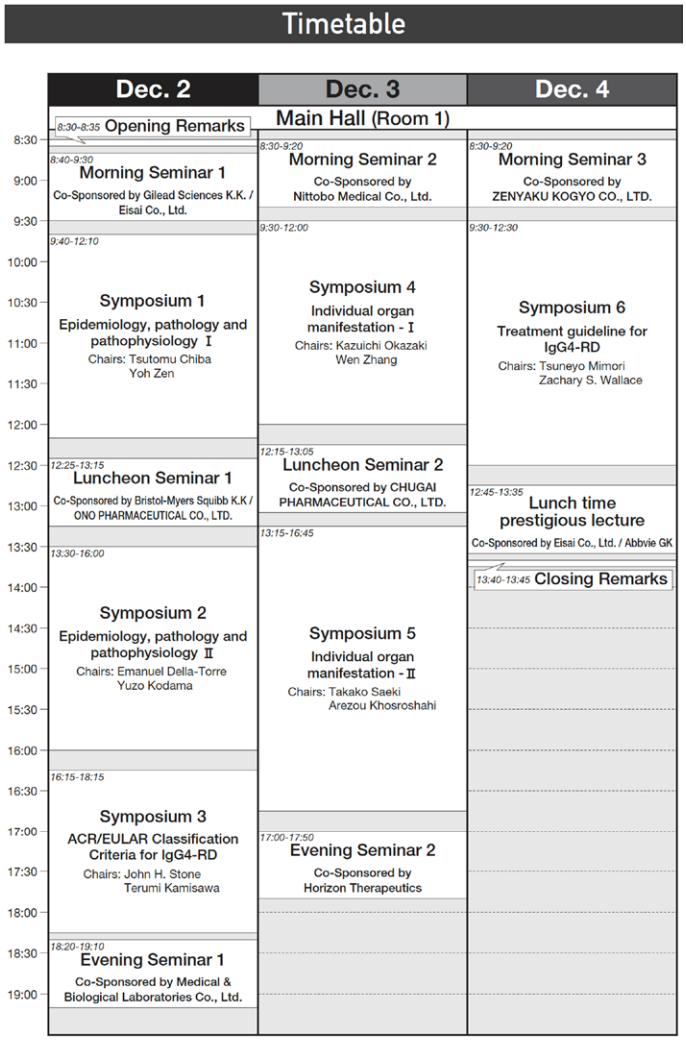
3 令和３年度国際シンポジウム開催事業「第４回 IgG4 関連疾患国際シンポジウム」

実行委員長：田中　良哉（産業医科大学医学部第１内科学講座　教授）

IgG4関連疾患は21世紀初頭に日本から発信された新しい疾患概念で、高IgG4血症と全身臓器組織のIgG4 形質細胞浸潤を特徴とする原因不明の疾患です。IgG4関連疾患は（指定難病300）、約8,000-15,000人の患者数が推定され、平均発症年齢は約60歳です。平成21年から厚生労働省難治性疾患克服研究事業などの支援を受けてオールジャパン体制で取り組み、その発見から疾患概念の確立、診断基準策定へと常に日本が世界をリードしてきました。

平成23年にボストンで開催された第１回IgG4関連疾患国際シンポジウムでは、日本から提唱された疾患名、疾患概念が初めて国際的に認知され、国際的に高い注目を集めました。今回、日本で初めて開催されることは大変に意義深いことです。治療のエビデンスを確立し、新たな治療法を開発することが喫緊の課題となっています。

従って、本シンポジウムでは、病態解明、診断基準の改訂に加えて、国際治療指針の策定を目的とし、「診断の確立から治療の新展開に向けて」をメインテーマとして掲げて開催しました。６つのシンポジウム、８つの教育講演、約80の一般演題の登録を戴き、調査研究の成果等の発表や意見交換、議論を行いました。さらに、４日には市民公開講座を開催し、国民への知識の啓発に努めました。



６つのシンポジウムでは、下記のように、IgG4関連疾患の疫学、病因、病理、病態メカニズム、診断基準、臓器別の病態メカニズムと治療、治療ガイドラインなどがテーマとなりました。ハイブリッド、かつ、欧米とは時差がある中で、33名全員が渾身の発表をされ、各セッション約60分間のディスカションタイムが足らなくなるほど、徹底討論がされ、疾患に対する考え方においては大方のコンセンサスが得られました。

Symposium 1: Epidemiology, pathology and pathophysiology I: 座長 Tsutomu Chiba (Kansai Electric Power Hospital), Yoh Zen (King's College Hospital)
Symposium 2: Epidemiology, pathology and pathophysiology II: 座長 Emanuel Della-Torre (Hospedale San Raffaele), Yuzo Kodama (Kobe University)
Symposium 3: ACR/EULAR Classification Criteria for IgG4-RD: 座長 John H. Stone (MGH, Harvard), Terumi Kamisawa (Komagome Hospital)

Symposium 4: Individual organ manifestation – I: 座長 Kazuichi Okazaki (Kansai Medical University), Wen Zhang (Peking Union Medical College Hospital)
Symposium 5: Individual organ manifestation – II: 座長 Takako Saeki (Nagaoka RCH), Arezou Khosroshahi (Emory University)
Symposium 6: Treatment guideline for IgG4-RD: 座長 Tsuneyo Mimori (Ijinkai Takeda General Hospital), Zachary S. Wallace (Harvard University)

８つの教育セッションでは、下記のように、世界の第１人者の著名な演者による豪華な講演を拝聴できました。ことに、IgG4関連疾患の病因、病態メカニズム（CD4+ 細胞障害性T細胞、B細胞による組織線維化、補体系の関与、IgEメモリー、レグナーゼ１と自然免疫系、獲得免疫系の関与、キャッスルマン症候群との鑑別)、治療応用（B細胞標的治療、自然免疫系、獲得免疫系の制御）などについて、最新の知見とそのコンセプト、治療応用への道筋などを示して戴きました。

MS1: Thoughts on the etiology of IgG4-RD: The interplay of autoantigens and adaptive immunity by Shiv S. Pillai (Harvard Medical School)
LS1: CD4+ Cytotoxic T Lymphocytes and Human Disease by Cory A Perugino (Massachusetts General Hospital,)
ES1: The Fibrosis of IgG4-RD: How is it different? By Emma L Culver (John Radcliffe Hospital)
MS2: A role for the complement system in IgG4-related disease? By John P Atkinson (Washington University School of Medicine)
LS2: Chasing My Cure: lessons learned from searching for treatments for idiopathic multicentric Castleman disease by David Fajgenbaum (University of Pennsylvania)
ES2: Horizon Therapeutics by Shingo Nakayamada (University of Occupational and Environmental Health, Japan), Wen Zhang (Peking Union Medical College) and John Stone (Harvard Medical School)
M3: The unconventional mechanisms of IgE memory: how does this relate to IgG4? by Maria Curotto de Lafaille (Mount Sinai School of Medicine)
PL1: Regnase-1 is a key endoribonuclease involved in inflammation, immunity and metabolism by Shizuo Akira (Osaka University)
PL2: Potential therapeutic targeting bridge from innate immunity to acquired immunity by Yoshiya Tanaka (University of Occupational and Environmental Health, Japan)

一般演題でも、米国、欧州、中国などのアジア諸国からの国内外の研究者等がWEB上で一堂に会し、病態解明と治療法開発などの調査研究の成果等の発表や意見交換、議論を行いました。第13回日本IgG4関連疾患学会との合同開催として国内からも多くの参加者のご協力を得ました。

以上の素晴らしいご講演、活発なご議論などを基に、take home messageを“an initiation of targeted therapies based on clarified disease mechanisms in IgG4-RD”としました。その内容については、Stone教授、Della Torre先生を含む述べ12名の著者に６篇の総説の執筆を依頼し、日本リウマチ学会の国際機関誌であるModern Rheumatologyに“Treatment strategy based on disease mechanisms in IgG4-RD”として、IgG4関連疾患の治療の新展開を特集として組んでいただくことにしました。学会参加者のみならず、世界中の方々に対して、病態解明や治療法開発などへの情報を提供するとともに、

この特集をもとに、病態解明、診断基準の改訂、および、国際治療指針の策定に結びつくものと期待しています。また、IgG4関連疾患は日本で提唱された疾患にも関わらず、診断基準をはじめとして多くの進歩はボストンを中心として展開されてきました。日本の英文誌にこの学会で議論された内容などを掲載することによって、初めて世界を先導できる立場に近づくと思われます。ひいては、難病であるIgG4関連疾患の課題を解決して国民医療の向上に結びつけることを目指すことになります。

さらに、12月４日には、国民へのIgG4関連疾患の啓発を目的として、厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）との共催、読売新聞社の共催にて、市民公開講座「～それってなんの病気？原因不明の免疫異常～」を行いました。この内容は、①読売新聞本紙／全国版 朝夕刊月極広告（複数回）、②WEB広告／読売新聞オンラインhttps://www.yomiuri.co.jp/、③WEB広告／ yomiDr.（ヨミドクター） https://yomidr.yomiuri.co.jp/にて、広く情報発信されました。

4 令和４年度事業計画及び予算について

令和４年度の事業計画及び予算については、令和４年３月の第 40 回理事会及び第 25 回評議員会において、次のとおり決定いたしました。

１．事業計画

（１）公募事業

令和４年度公募要領を定め、令和４年６月１日～７月 20 日を応募期間とし、財団ホームページでの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 40 才未満の国内の医師や研究者が行う難病の研究課題に助成金を贈呈する。

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 助成金額は１件 200 万円とする。

④ 採択予定件数は一般枠と臨床枠を合わせて 10 件程度、疫学枠を原則１件とする。

２）国際シンポジウム開催事業（令和５年度事業分）

① 令和５年４月１日から令和６年３月 31 日の期間に会場開催型（WEB 併用のハイブリッド方式を含む）又は WEB 専用開催型とする難病に関する国際シンポジウムの開催計画を募る。

② 会場開催型は 1,000 万円、WEB 専用開催型は 500 万円を限度とし開催費用を負担する。

③ 採択予定件数は１～２件とする。

（２）難病情報センター事業（厚生労働省からの補助事業）

難病患者、家族及び医療関係者等へ難病施策等を周知するため、厚生労働省及び関係機関等と緊密な連携を図り、難病に関する最新の関係情報を収集し「難病情報センターホームページ」を通じ

情報提供を行う。

厚生労働省難治性疾患政策研究班の協力を得ながら、掲載情報の定期的な点検・更新を行い、最新情報へのアップデートを図る。

（3）難病医療支援ネットワーク事業（厚生労働省からの補助事業）

難病診療連携拠点病院からの対応困難な難病診療に関する相談の受付、対応を行う。

各都道府県の指定状況に基づき、「難病医療提供体制（難病診療連携拠点病院、難病診療分野別拠点病院、難病医療協力病院）」の最新情報について難病情報センターホームページに掲載する。

（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･指定都市の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システムの円滑な運営を図る。

ネットワークシステム未導入先へのアンケート調査を実施するとともに「難病相談記録・保存機能試行システム」を配布し、引き続き導入の働きかけを行う。

（5）広報事業

1）機関紙（難病研究財団ニュース）を年に２回刊行し賛助会員及び寄付者等に配布する。

2）ホームページによる情報開示（事業概要及び財務内容など）と情報提供（事業実績や指定難病の治験情報など）を行う。

2. 予　　算

（単位：千円）

1．収入の部		2．支出の部	
①賛助会費	900	①医学研究奨励助成事業	46, 764
②資産運用収入等	9, 587	②難病情報センター事業	25, 885
③国庫補助金	38, 563	③難病医療支援ネットワーク事業	11, 762
④寄付金等	32, 000	④難病相談支援センター間のネットワーク支援事業	8, 116
		⑤ その他法人運営費等	5, 243
計	81, 050	計	97, 770

5 難病対策の動向について

前号（55号）では､「難病の患者に対する医療等に関する法律附則第２条に基づく検討」､「指定難病（令和３年度実施分）に係る検討結果」､「難病診療連携拠点病院等の指定状況」及び「難病対策に関する令和４年度概算要求予算の概要」についてご紹介しました。財団ニュースのバックナンバーは、当財団のホームページで閲覧することができます。

○　難病財団ニュースバックナンバー
https://www.nanbyou.jp/project/publish/publish2/

本号では､前号以降の動向と「難病対策に関する令和４年度予算の概要」についてご紹介いたします。

1．指定難病検討委員会の審議状況（診断基準等のアップデート）

（1）指定難病検討委員会（以下「委員会」という。）は、令和３年11月24日に第41回委員会を開催し「指定難病の診断基準等のアップデート」の検討を開始しました。第32回委員会（R3. 3. 20）において、指定難病の指定後の状況を委員会でフォローし、診断基準等へ最新の医学的知見の反映を行うこととされ、第34回委員会（R3. 5. 10）において、診断基準等のアップデートについて検討の進め方が次のように示されました。

① 対象疾病について

令和２年度難治性疾患政策研究班が、最新の医学的知見を踏まえ、指定難病の診断基準等のアップデートに関する検討に資する情報が整理されたと判断し、難病対策課に対して情報提供を行った疾病を対象とする。

② その他

引き続き、難治性疾患政策研究事業等において最新の医学的知見の収集等を行い、指定難病の診断基準等のアップデートに関する検討を行うための情報が得られた場合には、委員会において審議することとする。

（2）今回、研究班から提案のあった 189疾病の指定難病の診断基準等のアップデート案については、第48回委員会（R4. 4. 11）まで延べ７回審議が行われ、審議の結果、アップデート案は妥当とされました。アップデート案は第49回委員会資料として厚生労働省のホームページに掲載されています。また、４疾病については告示病名の変更案が示されています。

○ 第49回指定難病検討委員会　配布資料
https://www.mhlw.go.jp/stf/newpage_25626.html

（3）今後のスケジュールは、令和４年度中に自治体等への周知（オンライン説明会等を開催）、パブリックコメント、疾病対策部会において審議・決定し、令和５年に指定難病に係る告示及び指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について（平成26年11月12日付け健発1112第１号厚生労働省健康局長通知）の改正通知が発出される予定となっています。

2．難病法の一部改正について（医療受給者証の指定医療機関名記載方法の変更等）

（1）令和４年５月20日、「地域の自主性及び自立性を高めるための改革の推進を図るための関係法律の整備に関する法律による児童福祉法及び難病の患者に対する医療等に関する法律の一部改正等」が公布されました。

（2）この一部改正の趣旨は、「都道府県は、難病法に基づく特定医療費の支給認定を行う際、認定を受けた患者が特定医療を受ける指定医療機関を定め（難病法第７条第３項）、当該「指定医療機関の名称等を記載した医療受給者証を交付しなければならない（同条第４項）」とされており、また、利用する指定医療機関を新たに定め、又は変更する場合には、その度に変更の手続を行う必要がある」ところ、「令和３年の地方からの提案等に関する対応方針」を踏まえ、都道府県の判断により、例えば「○○県の指定医療機関」等、医療受給者証への包括的な記載が可能であることを明確化したものです。

（3）この改正に伴い、特定医療費の支給認定の変更の認定を行う場合において、支給認定患者等に対し、医療受給者証の提出を求めなければならないとする義務付けが廃止されました。また、これに併せて、小児慢性特定疾病医療費の支給について定める児童福祉法においても同様の義務付けがあることから、難病法と同様の改正が行われました。

3. 難病診療連携拠点病院等の指定状況

平成30年度より各都道府県では、「難病診療連携拠点病院」「難病診療分野別拠点病院」「難病医療協力病院」を指定し、拠点病院等に「難病診療連携コーディネーター等」を配置するなどして難病の医療提供体制を順次構築しています。

令和４年６月現在の指定及び配置状況は次のとおりです。（当財団調べ）

	都道府県数		病院数	人数
難病診療連携拠点病院	44(44)		79(79)病院	
難病診療連携コーディネーター		37(36)		60(61) 人
難病診療分野別拠点病院	24(24)		63(63)病院	
難病診療連携コーディネーター		17(16)		8(8) 人
難病診療カウンセラー		1(1)		1(1) 人

（　）は令和３年９月時点

なお、各都道府県の「難病診療連携拠点病院」「難病診療分野別拠点病院」「難病医療協力病院」は難病情報センターのホームページで閲覧することができます。

患者様及びご家族等関係者が、病院情報へのアクセスが容易となるよう都道府県のご協力を得て順次、病院ホームページへ直接リンク掲載を図り、令和４年６月現在、32道府県のリンク掲載を完了いたしました。

○　難病の医療提供体制
https://www.nanbyou.or.jp/entry/5215

4. 難病対策に関する令和４年度予算の概要

（単位：億円、かっこ内は令和３年度予算額）

事　項	令和４年度	令和３年度
難病対策関係予算	**1,384**	**(1,287)**
（１）医療費助成の実施	1,250	(1,154)
・難病医療費等負担金	1,247	(1,152)
・特定疾患治療研究事業	2.1	(2.2)
（２）難病患者の社会参加と難病に対する国民の理解の促進のための施策の充実	12	(12)
主な事業		
・難病相談支援センター事業	6.7	(6.5)
（３）難病の医療提供体制の構築	9.4	(6.9)
・難病医療提供体制整備事業	5.6	(5.7)
・難病の全ゲノム解析等実証事業	3.3	(0.9)
・難病情報センター等事業	0.4	(0.4)
（４）難病に関する調査・研究などの推進	113	(113)

6 疾病ミニ解説「脊髄空洞症」について

令和３年度を通して、皆さまからのアクセス数が多かった「脊髄空洞症（指定難病117）」を取り上げました。

１．疾病の概要

脳や脊髄は液体の中に浮かんで、外部からの衝撃から守られています。この液体を脳脊髄液といいます。脊髄空洞症では、脊髄の中にこの脳脊髄液が溜まって大きな空洞ができ、脊髄を内側から圧迫するため、いろいろな神経症状や全身症状をきたす病気です。

この病気は、男女差なく20歳代から30歳代の発症が多いのですが、あらゆる年齢層にみられます。また、学童期の検診で側弯症をきっかけに、空洞症が早期診断される場合があります。

２．原　　因

脊髄に空洞ができる原因はたくさんあります。脊髄とそれを取り巻く組織の炎症、腫瘍、脊髄の梗塞や出血などの血管障害、外傷、そしていろいろな「奇形」があります。その中でも、生まれつき小脳の一部が脊柱管に落ち込んでいるキアリ奇形が代表的なものです。

また、原因の特定できないものもあります。

３．症　　状

片側の腕の感覚障害もしくは脱力で発病することが多く、重苦しい、痛み、不快なしびれ感で始まることがあります。

また、特徴的な感覚障害として温痛覚障害をきたすことがあります。この障害は、たとえば腕を強くつねられても触れられているという感覚はあるのに痛みを感じない、火傷をしても熱さを感じないことです。

病気が進み空洞が大きくなると、しびれ、筋肉のやせ、手足の脱力、つっぱりがみられてきます。これらの症状が体のどこに出るかは、空洞の出来た場所と広がりにより違います。その例としては、脊髄の上の部分（頸髄）に空洞がある例では、しびれや筋肉のやせは手や腕に認められます。空洞が拡大するにつれて、他の部分に症状が広がっていきます。延髄まで空洞が広がると、脳神経障害などがみられることがあります。関節の障害、発汗異常、爪の伸びが遅い、立ちくらみなどがみられることもあります。

４．治 療 法

しびれなどの症状にあわせた薬剤による治療のほか、手術が症状の進行予防および改善目的で行われます。

５．日常生活の注意点

脊髄空洞症の診断を受けた後は、専門医を定期的に受診して、今後の治療など助言を得ることが大切です。

筋力低下や筋萎縮に対しては適度な運動療法を考慮する必要があります。

手足で、特に痛みや熱さの感覚が鈍い場合には、外傷や火傷を受けやすいので注意しましょう。

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。

病気の解説　https://www.nanbyou.or.jp/entry/133

概要・診断基準等（厚生労働省作成）https://www.nanbyou.or.jp/entry/283

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。

（令和４年４月１日現在）

賛助会員（法人）

旭化成ファーマ株式会社
小野薬品工業株式会社
大中物産株式会社
中外製薬株式会社
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）

熊本回生会病院
礒村　直彦
榎並　和廣
佐山　高一
田澤　誠
冨樫　尚夫
野谷　恵
匿名ご希望　５名

（令和３年度）

ご寄付をいただいた方々

一般社団法人津守病院　様
株式会社六心　様
PwC あらた有限責任監査法人　様
PwC アドバイザリー合同会社　様
PwC ビジネスアシュアランス合同会社　様
PwC Japan 合同会社　様
有限会社林化成　様
安藤　俊　様
宇野澤　英治　様
海老原　弘一　様
Online 愛の夢チャリティコンサート 野谷　恵　様
からだケアルームクオリア　様
小山　大　様
笹子　勇　様
高橋　慎　様
野﨑　悟志　様
林　智則　様
古屋　文男　様
山内　章三　様
山本　勝利　様
匿名ご希望 24 名様
SMC 株式会社　様
ネットワンシステムズ株式会社　様
PwC コンサルティング合同会社　様
PwC 税理士法人　様
PwC アウトソーシングサービス合同会社　様
PricewaterhouseCoopers WMS Pte. Ltd.　様
LYLA 株式会社（ユニオンベース）様
五十嵐　邦明　様
榎　理恵　様
小川　しょうさく　様
久野　清美　様
阪田　扶佐子　様
高谷　唯人　様
田澤　誠　様
箱田　久則　様
菱沼　郷　様
堀　誠　様
山田　真輝　様
藁谷　定夫　様

賛助会員へのご加入及びご寄付のお願い

難病医学研究財団は、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各方面のご賛同を得て、昭和 48 年 10 月に財団法人として設立され、平成 23 年 4 月 1 日には内閣府から公益財団法人として認定を受けました。

設立以来、当財団は難病に関する調査研究や難病研究に従事する若手研究者への研究奨励助成並びに難病患者様等へ関係情報の提供等を行っております。

これらの事業運営費は、賛助会員様の会費及び一般の方々や法人様からの善意のご寄付並びに寄付金の運用益等によって賄われています。

難病でご苦労をされておられる患者様及びご家族のご期待にお応えすべく、これまでにも増して努力をしてまいります。

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

・寄付金は、すべて難病の研究奨励助成等の公益事業に使用させていただきます。
・寄付金の額は問いませんので、当財団へご連絡をお願いします。

（連絡先）
公益財団法人難病医学研究財団
〒 101-0063　東京都千代田区淡路町 1 丁目 7 番地　ひまわり神田ビル 2 階
電　　話　　03-3257-9021
E メール　　zimukyoku@nanbyou.or.jp
ホームページ　https://www.nanbyou.jp/shien

■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 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≫ ｺｳｴｷｻﾞｲﾀﾞﾝﾎｳｼﾞﾝ 公益財団法人 ﾅﾝﾋﾞｮｳｲｶﾞｸｹﾝｷｭｳｻﾞｲﾀﾞﾝ 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	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	

◎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
https://www.nanbyou.jp
【難病情報センター】
https://www.nanbyou.or.jp