

HSK

全脊柱連便り

第113号

昭和48年1月13日 第3種郵便物承認 HSK通巻番号559号

発行 平成30年7月10日 (毎月10日発行)

編集人 〒064-0919 札幌市中央区南19条西15丁目1-10-201
全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会 会長 増田靖子
TEL 011-530-1975

発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会 (HSK)

定価 100円 (会費に含まれています)



全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会

目 次

| | ページ |
|----------------------------------|-----|
| 巻頭言 | 3 |
| 第21回定期総会のご報告 | 4 |
| 定期総会記念講演 富山大学 川口善治先生ご講演 | 8 |
| 平成30年度第1回研究班会議・参加報告 | 16 |
| JPAニュースNo. 230 (6/19 発行) 軽症患者 | 20 |
| JPAニュースNo. 231 (6/21 発行) 難病対策委員会 | 24 |
| 一般の方からのお便り | 25 |
| ご支援お願いの件 (賛助会員登録・ご寄付のお願い) | 27 |
| 連絡事項・編集後記 | 28 |

脊柱靭帯骨化症って 難病 どんな病気?

《脊柱靭帯骨化症の部位》

【どんな症状がでるのですか?】
 症状は個人差があり進行度合いも人によってまちまちですが、首のコリや痛み、手足のしびれ、筋力低下、歩行障害、運動障害といった症状が多いようです。

【原因は?】
 いまだ明快な原因は解明されていません。遺伝の要素が強いとも言われていますが血縁者に必ず遺伝するわけでは無く、ほかにもいろいろな要因が関係しているといわれています。

【手術を受ければ症状は?改善度は?】
 手術をすると手足の動き等は改善することが多いのですが、しびれは残りやすく、すべての症状が取れるとは限りません。靭帯骨化症は生涯にわたり経過を見てゆく必要のある病気です。

【手術前、手術後に気を付ける事は?】
 首を極端に反らせる姿勢を避けることは大切です。
 女性では美容室での洗髪、男性では髭剃りの際などに特に注意が必要です。
 また、手のしびれが出ているような人では他人が首に強い力を加えるのは危険です。

【患者が困ることは?】
 見た目は健康者となら変わらない人もいます。そのため重い物を持つとか、高い場所、足場の不自由な場所での作業、手先の細かい作業、スピードも健康者と同じように要求されます。そのためつい無理をしまいがちです。一度の転倒でも手足が動かなくなることもあるので、無理と思えることは事前に控えるように心がけてほしいと思います。

【日常生活を付けること】
 頸椎に靭帯骨化のある人は、上を仰ぎ見るような姿勢を避けなければいけません。わずかな外傷でも症状が出るケースも多いので、プールへの飛び込み、器械体操など、頸椎に衝撃の加わるようなことは禁止です。マッサージや整体などで、強い力が加わるのも危険です。また、交通事故だけがをしたときに、脊柱靭帯骨化症があることを知らずに脊柱を強く動かしたり牽引したりして脊髄を傷め、まひ状態を引き起こした例もあります。日ごろから、かかりつけ医をつくり、万一事故があっても、翌日にはその医師のもとへ運んでもらうようにしておくことが勧められます。

徳島県脊柱靭帯骨化症友の会 (お問い合わせ先) 〒770-0872 徳島市北沖洲1丁目8-14
 TEL: 090-8698-6939 (会長・事務局/近藤 力)
 ※入会ご希望の方は、事務局までご連絡ください。当会の入会資料をお送りします。

このバッジとワッペン あなたのサポートを 必要としています。

脊柱靭帯骨化症

あなたの思いやりを少しだけ必要としている人がいます。外見からは分からないので、苦しくても言えません。このバッジやワッペンをつけることでやさしい援助や小さな気づきをお願いしています。列車やバス内で席をゆずったり、何かできなくて困っているようなら声をかけるなどあなたの思いやりの行動をお願いします。

徳島県脊柱靭帯骨化症友の会

徳島県脊柱靭帯骨化症友の会(会長 近藤 力氏)はこの春、会員さんたちと力を合わせて 右の冊子と、バッジ、ワッペンを作られました。とても分かりやすい内容です。本会のホームページに掲載していますので是非ご覧になってください。

我懂して... 我懂して...
でも、言いたい時があります!!

実は私、 難病 なんです。

脊柱靭帯骨化症って
どんな病気?

この病気をおみなさんにご理解して
いただくための冊子です。

黄色靭帯骨化症 後縦靭帯骨化症 前縦靭帯骨化症

巻頭言

「輪と和を広げよう！」

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会

会長 増田靖子



先日は、ご多用の中、全脊柱連総会にご参加いただき、心より御礼申し上げます。また、この総会の成功に向けて多大なるご支援をいただきました千葉県患者会をはじめ、支援をいただきましたボランティアの皆様にも心より感謝を申し上げます。

この集会の準備をすすめられた全脊柱連役員の皆様、本当にご苦労様でした。

そして、何よりも年に一度のこの総会に全国各地から参加された加盟患者会とその会員の皆様、ご家族の皆様に、本当に心から感謝申し上げます。

この間、多くの私たちの要望の実現などの実績も積み重ねてきましたが、それはまさにこのように年に1回、全国各地から一堂に集まってきた私たちの結束の力で結ばれた輪があったからこそと思います。

年に一度、病気や障害をこえて、患者と家族と多くの国民の方々のご支援の中で集まってきた「輪」が、私たちの住んでいる地域の医療と福祉を前進させ、少しずつ住みやすい地域づくりになってきたのだと思います。

しかし、最近は、難病法の医療費助成において推定10数万人が助成を外れることがわかり、また、障害年金においても千人規模での年金支給打ち切り検討など、私たちの将来に大きな暗雲が立ち込めているような不安を感じます。

そのような厳しい社会の状況だからこそ、私たちは力を合わせ、声をあげていかなければならないのだと思います。

今日の総会に参加された皆さんの大きな輪がさらに広がり、新しい夢と希望をつくり出す力となるのではないかと思います。

この総会を成功させた大きな輪と和を、皆さんの地域で、患者会で、ご家庭で、大切に、そしてさらに大きく広げていきましょう。

ありがとうございました。

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会 第 21 回定期総会 報告

開催日時 平成 30 年 5 月 12 日 (土) 午後 1 時から 2 時

開催場所 メイプルイン幕張 (千葉市花見川区幕張本郷 1-12-1) 2 階会議室 208 号

司会 事務局長 片山 学 (報告者)

1. 司会者挨拶

2. 資格審査発表

総代議員数 48 名の内、参加者 16 名、委任状提出 17 通で、総会運営規定第 5 条により総会成立の旨を発表。

3. 議長選出

司会より議長を募ったが立候補者が出ないため、事務局にて富山県脊柱靱帯骨化症友の会 渡辺会長を選任した。

4. 議事録署名人選出

徳島県脊柱靱帯骨化症友の会 岡本副会長が選出された。

5. 会長あいさつ

総会への参加の感謝と、先月亡くなられた初代会長の杉山氏の功績と活動への感謝を延べ、参加者全員で黙祷を捧げた。

6. メッセージ披露

北海道難病連 高田理事からのメッセージを司会が代読した。



7. 議案審議

第 1 号議案 平成 29 度活動報告を近藤副会長が報告

患者会組織の拡大を目指したが、新たに入会する患者会はなかった。現在、新たに患者会が設立されているが、如何にして「全脊柱連」に加盟してもらうかが大きな課題。

加盟患者会の解散などはなかったが、役員の高齢化と後継者不足など昨年度に引き続き会の運営問題が継続された状況になっている。加盟患者会が活動できるよう、役員はじめ隣県の加盟患者会の応援を得ながら支援を継続することが大事だが、その支援する患者会そのものも自組織の問題で苦慮しているのが現状。

広報活動については、担当役員の体調不良や入院などによりホームページが最新情報に更新できなくなったが、現在、新しいホームページで全脊柱連への加盟などを呼びかけている。骨化症の研究内容なども掲載しているので、ホームページの内容の確認をお願いしたい。掲載内容に間違いがある場合は、必ず知らせてほしい。全脊柱連のホームページに掲載したい内容があれば、その情報を寄せてほしい。また、各組織の会員に、ホームページが刷新されていることを周知していただきたい。

全脊柱連便りについても、同じ理由と原稿が集まらないことなどもあり、発行が 2 回になってしまった。

活動計画に沿った活動ができるよう担当役員を選任したが体調不良などにより活動が十分できなかった。役員が各種事業・運営を行っているが、自分も患者でもあり、一度体調を崩すと事業等に支障をきたす。今期は、支援者に一部助けてもらえた。

全国患者会とのネットワーク作りはまだ不十分。

【活動報告】

- 4・9 JPA幹事会（東京都内）
 - 4・10 厚生労働省要請行動
 - 5・20 平成28年度会計監査実施・役員会
 - 5・13 第20回全脊柱連総会
会場 東京都品川区 アワーズイン阪急ツイン館会議室
総会后、設立20周年記念講演
 - ① 慶應義塾大学医学部整形外科学教授 松本守雄先生
「脊柱靭帯骨化症－研究の歴史と最近の成果－」
 - ② 理化学研究所総合生命科学研究センター
骨関節疾患研究チーム チームリーダー 池川志郎先生
「ゲノムから靭帯骨化症へ…頸椎後縦靭帯骨化症の原因遺伝子 RSP02」
 - ③ 「全脊柱連」映像で見る20年の歩み
 - ④ 記念祝賀会 設立20周年記念祝賀会「第13回ヘルシー・ソサエティ賞
受賞記念祝賀会」も兼ねる。
 - 5・29 JPA総会（東京都内）
 - 5・30 JPA国会請願要請行動
 - 6・25 役員会（東京都内）
 - 6・25 平成29年度厚生労働省第1回研究班会議（東京医科歯科大学）
 - 7・10 全脊柱連便り第110号発行
 - 9・30 厚生労働省要望書提出、意見交換の日程調整依頼
 - 10・31 各患者会宛国会請願署名用紙送付
 - 11・4 役員会（東京都内）
 - 11・4 厚生労働省に要請と意見交換会
 - 11・5～6 全国難病センター研究会 第25回研究大会（東京都内）
 - 11・26 平成29年度厚生労働省第2回研究班会議（東京医科歯科大学）
 - 11・4 JPA幹事会（東京都内）
- 平成30年
- 1・10 全脊柱連便り第111号発行
 - 3・20 JPA国会請願署名用紙とりまとめと送付

第1号議案については特に質問も無く承認された。

第2号議案 平成29年度決算報告並びに会計監査報告 を大平副会兼会計が報告。

平成29年度決算報告の内容については本誌では紙面の都合で省略。

補足説明でヤマト便の値上げによる予算オーバとHPリニューアルの費用を北海道難病連の協力により障害者施設への委託により10万円の減額が出来た事、又東京そらの会への助成金の交付の実施の説明が行われた。

特別会計の計上の記載ミスについて東京そらの会の関澤会長より質問があった。質問に対し利子計上ミスについてのお詫びと今回正しい額に修正して計上した旨、説明。

第3号議案 平成30年度活動計画（案） を近藤副会長が報告

1. 会報発行の正規化・内容の充実

全脊柱連便りは年3回、できれば年4回、発行するのようにしたいと考えている。内容的には、できるだけ各地の患者さんに有益な情報を掲載するようにして、各地の患者会の会報誌に転載しやすいうに努める。

2. 各地の患者会の支援強化を図る。

アンケート結果などをふまえ、各地の患者会活動の支援強化を図る。

当会のホームページとは別に、加盟患者会だけが見ることができる第2のホームページのようなもの（「全脊情報ライブラリ（仮題）」）、を設け、当会の会報誌をいつでも見ることができ、いつでも転載のためのダウンロードができるようにする。

各地の患者会の会報誌もこの、全脊情報ライブラリ（仮題）に収録して、いつでも見ることができるようになる。

全脊柱連として入手した資料・情報もこの、全脊情報ライブラリ（仮題）に収録して、いつでも見ることができるようになる。

加盟患者会が実施した医療講演会の講演内容やビデオなどを全脊柱連として収集・収録して、DVDの貸出しなどを行えるようにする。

3. ネットワークの強化

メールによらず、郵送、ファックスによる連絡は全脊柱連役員の負担にもなっているため、まず、各患者会で、メールで情報交換ができるようにしていただきたい。メールで情報交換するためには、その方法についての相談は受けさせていただく。

4. 未加盟患者会に入会を勧める

未加盟の患者会に入会を働きかける。

5. 研究班と連携して、研究の進展を図る

研究班との連携を強化する。調査研究に全面的に協力する。

6. 事務局機能を強化する

事務局機能を強化し、事務の明確化と連絡調整を適切に行う。

7. 関連団体との連帯強化を図る

JPAなどと連携して、医療費の患者負担の増額や治療のための制度が後退しないように、加盟患者会の皆さんと連携を強化し活動する。難病法の見直しに、自分たちの意見を反映させる。

【活動予定】

- 4. 10 全脊柱連便り第112号発行
 - 4. 15 JPA幹事会（東京都内）
 - 4. 16 厚生労働省要請行動
 - 5. 12 平成29年度会計監査実施・第21回総会
 - 5. 20 JPA総会（東京都内）
 - 5. 21 JPA国会請願要請行動
 - 6. 16 役員会（東京都内）
 - 6. 16 平成30年度第1回研究班会議（東京医科歯科大学）
 - 9. 10 全脊柱連便り第113号発行
 - 9. 下 厚生労働省要望書提出、意見交換の日程調整依頼
 - 10. 下 各患者会宛国会請願署名用紙送付
 - 11. 上 役員会（東京都内）
 - 11. 上 厚生労働省に要請と意見交換会
 - 11. 3・4 第30回全国難病センター研究会（札幌）
 - 11. 下 平成30年度第2回研究班会議（東京医科歯科大学）
- 平成31年(2019年)
- 1. 10 全脊柱連便り第114号発行
 - 2. 8/9 第31回全国難病センター研究会（東京）
 - 3. 20 JPA国会請願署名用紙とりまとめと送付

第3号議案については特に質問も無く承認された。

第4号議案 平成30年度収支予算（案）を大平副会長兼会計が報告

平成30年度収支予算（案）については、本誌では紙面の都合で省略

千葉県脊柱靭帯骨化症友の会 近藤氏より2件の質問があり 会計報告の表の増減と表記の説明と補助金の今年度の扱いについて説明を求められた。
大平会計より来年度の増減の表示の変更と、補助金は立ち上げ時だけであり、運営資金への補助はないとの説明がなされた。会長よりHPリニューアルへの増額の承認要請があった。第4号議案は承認された。

第5号議案 その他 1. 規約改正報告と承認について 2. 経過措置終了に伴う医療費助成更新申請不認定問題について 3. その他

千葉県脊柱靭帯骨化症友の会 上村氏より国会請願署名の総数等に関する質問があった。

次回会報誌にて報告と回答。(報告：計2676筆。募金は106,969円。内訳：(難)は難病連経由。北海道(難)、青森31、群馬(難)、千葉501、新潟1269、石川163、富山66、静岡(難)、愛知(難)、三重264、大阪(難)、兵庫322、徳島(難)、香川60。ここに記載のないところは0か報告なし。ご協力ありがとうございました。) 第5号議案は承認された。

議長退任あいさつ後、司会者の閉会宣言により閉会された。

総会后、富山大学医学部整形外科学准教授 川口善治先生のご講演と、理化学研究所 統合生命科学センター チームリーダー 池川志郎先生のご講演が予定どおり行われた。その後、参加者の懇親会が行われた。





後縦靱帯骨化症の正しい理解 (本当のことを知れば怖くない)

富山大学医学部附属病院 整形外科 診療教授 川口善治先生

2018年5月12日講演会

後縦靱帯骨化症の正しい理解 (本当のことを知れば怖くない)

富山大学医学部整形外科学
川口善治

健常者

患者



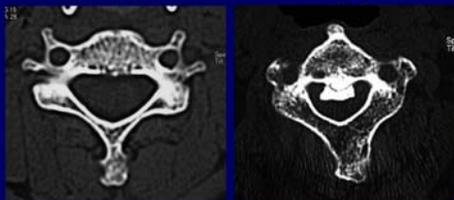
本当のことを知れば怖く無い・・・ 皆さん不安を抱えていらっしゃると思いますが、本当に病気にちゃんと向き合えば、そういう不安というのはある程度消し去ることができると思います。実はこういう場所に来てお話しさせて頂く一番の目的は皆様方に安心して頂きたいというのがあります。

後縦靱帯骨化症、左の方が健常者、こちらは患者さんです。レントゲン、どこを見ているかと言いますと、頚椎、首の骨ですが、首の骨のすぐ後ろのところに線状に見える骨、これが後縦靱帯の骨化です。

CT は輪切りの写真ですが、非常によく分ります。正常な方は、この神経が通る管、これを脊柱管と言いますが、これが三角形、おにぎり型になっています。しかし患者さんのものはここに要らない骨ができて背骨の神経の通り道が非常に狭くなっています。神経の通り道が狭くなると脊髄が圧迫を受けて、様々な症状が出てきます。

健常者

患者

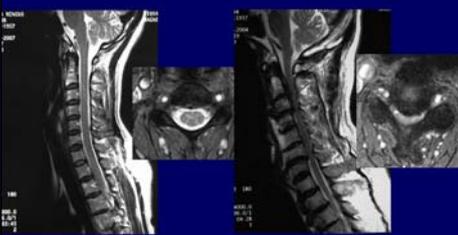


MRI を見ると正常な方は脊髄がまっすぐ上から下までずーっときれいに映り、輪切りで見ると楕円形の脊髄が見えるわけなんです。OPLL の患者さんはこの通り道が非常に狭くなっています。この白い部分というのは実は水です。神経は水の中に浮いています。患者さんの神経の通り道は非常に狭くなって、ほとんど水が見えなくなっています。MRI で見ると、神経自体も扁平化しています。

MRI

健常者

患者



今日ここにお見えになっている皆さん、表面上でしょうが朗らかにしてらっしゃって、本当に病気なのかどうかわからないと誤解を受ける場合があるかと思います。僕らには皆様が大変な病気を抱えておられるということを手早く理解できますが、一般の方にはなかなか理解できないということもあると思います。

具体的な症状としてどんなものがあるかを説明します。一番初めに起こってくる症状は手足の痺れです。痺れというのは非常に難しく、患者さんに痺れはありますかと聞きますと、ほとんどの方は痺れがあると云われます。どんな痺れですかと聞きますと、うまく答えていただけない場合があります。痺れ、ジリジリ・じんじん、そういう自覚的な痺れもありますし、なんか触った感じが良くない、触った感じがどうも紙一枚かぶった感じ・・・よく分からなくてもこれは痺れと言います。たぶん富山弁では無いと思いますが「痺れで 動けん」とか。しびれは運動麻痺があるときの表現としても使われますが、やはり、ビリビリとか、じんじ

頚髄症 (cervical myelopathy)

- ・ 手足のしびれ
- ・ 手指の巧緻運動障害
- ・ 歩行障害 (つまづく)
- ・ 膀胱直腸障害



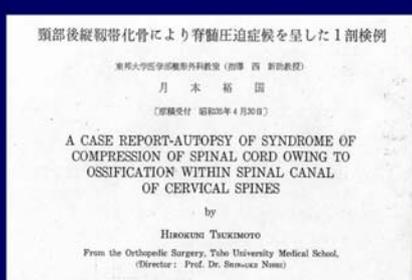
Finger escape sign

意識をしなくても指離れ



10秒テスト(RA:病的)

Alternating motion rate



日本外科宝函 29;1003-7,1960



後縦靭帯骨化症

- 1) 原因、病因
- 2) 治療、予防

ん とかの訴えられ方が非常に多いです。

手指の巧緻運動障害。これは例えば、うまくものをつかめないとか、箸がうまく使えないとか、字がうまく書けないとかです。細かい作業がしにくくなってしまいうんですね。ボタンのはめはずしがしにくくなるなど、生活に支障が出てくるのが手指の巧緻運動障害というものです。

歩行障害というのは、歩きにくい。例えばどこか捻挫するとすごく歩きにくくなりますね。痛いから。しかし後縦靭帯骨化症の患者さんの歩きにくさというのは、足がうまく前に出ないので、つまずいてしまうとか、つんのめってしまうとか、階段なんかこわいので手すりを使わないと上り下りできない などです。

それからひどい人になると、おしっこのコントロールができないようになってしまう。おしっこをするまでに時間がかかったり、ちょっとしたことで漏れてしまうとか訴えられる場合があります。

一番特徴的なのが手です。まっすぐ伸びないんですね。ビデオがありますのでビデオを見ていただければと思います。こうやって指をまっすぐ伸ばそうと思ってもだんだん指が離れていくようなことが起こる時があります。

これは十秒テストといいまして握ったり開いたりするのを10秒間できるだけ早くやっただけでいいんです。これは患者さんですが、なかなかうまく指令が伝わらないので、握ったり開いたりするのがすごくゆっくりしかできないんです。

このような症状をきたす後縦靭帯骨化症ですが、日本で初めて報告された病気であり、患者さん自身は何も悪いことをしてらっしゃるわけではないにもかかわらず脊柱靭帯がだんだん骨になっていって、神経が障害されて、先ほど言ったような症状が出てくるものです。この病気、1960年ですね、私が生まれる2年前ですが、東邦大学の先生が報告されました。今すでに60年あまり経とうとするにもかかわらず、病気の本体は分かっておりません。この原因を一生懸命探せということで研究はしておりますし、患者会の方々にもすごくご協力いただいております。患者さんのご協力がないとなかなか本体がつかめないので一緒になってやっていく必要があるということで全国で必死になって研究していただいております。研究は全く進んでないんじゃないかとこころいう OPLL という、英語で書かれた結構厚い本も出ています。これは第2版なんですけど私、第3版を編集させていただいて、また新たに作らせていただこうかなと思っている次第です。厚生労働省もこういう後縦靭帯骨化症を難病に指定しているということでもあります。

我々は本当の原因とか病因を知りたいと思っています。これを知ることができる治療に結びつく可能性が非常に高くなるからです。現状においてはもうちょっと時間かかる可能性もありますし、実際に目の前に患者さんがいらつしゃると、患者さんたちになんとかうまい治療をして差し上げたいと思うし、それからこれ以上進まないように予防を考えていかないといけないなということ、す

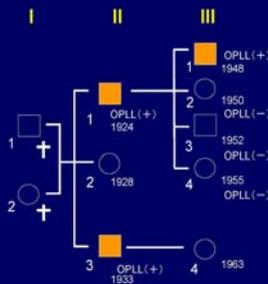
OPLLの頻度

日本人： 3% (1.8-4.1%)
中国人： 0.2-1.8%
韓国人： 0.95%
アメリカ人： 0.12%
ドイツ人： 0.1%

(Matsunaga S, Sakou T: Overview of epidemiology and genetics, OPLL, 2006)

OPLLの原因

- 1) 糖代謝 ……→ 糖尿病に関連
- 2) カルシウム代謝
- 3) 性ホルモン代謝
- 4) 肥満
- 5) 家族内発生 ……→ 遺伝的要因



なわち治療と予防をしっかりと、我々、疾患にかかわるドクターは、全てそんなふうな想いでやっていると思っています。

OPLLの頻度ですが、日本人にやはり多いんですね。全体の3%ぐらいであるという報告があります。中国、韓国、こういったところから論文がたくさん出てきていまして、それなりにOPLLの患者さんがいるのかなあとと思っています。一方アメリカとかドイツとか、いわゆる白人の方たちはこのOPLLというのは数としては少ないのか、論文としてはあまり出てきておりません。

原因として今まで挙げられているものは糖尿病を患われる方が非常に多いので糖代謝が関わっていると思われています。それから骨を作るのにカルシウムが出てくるということからカルシウム代謝、それから性ホルモン、特に女性の方にそういう傾向があるのかなということが最近の研究で明らかになってきています。これについて後ほどまたお話します。肥満の方、太ってらっしゃる、それから肥満の原因であるある物質がOPLLと関係するということも報告されています。

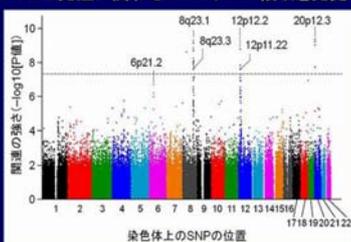
←なんといっても家族発生があって、これが遺伝的な要因と考えている一つの大きな背景です。これは私の近くの家族の方で見つけたOPLLの患者さんの家系です。この方の弟さんにもOPLLがありました。それからこの方の長男の方にもOPLLがありました。じいちゃん ばあちゃんは既に亡くなっていらっしゃるんでわからないんですが、これから見ますと、そんなに強い遺伝性ではない、すなわち親になると必ず子供になるといった強いものではないんですが、なんとなく体質という風なものがある、そこに何か原因が重なって起こってきているんじゃないかということが考えられわけです。

Human Genome Project と DNA

- ・ DNAはA, T, G, Cの4塩基からなる遺伝暗号
- ・ 人の塩基数は約30億塩基対



OPLLの発症に関わる6つのゲノム領域を発見！



Nature Genetics, 2014, doi: 10.1038/ng.3045

将来性および臨床応用

- ・ 遺伝子診断
- ・ 遺伝子治療

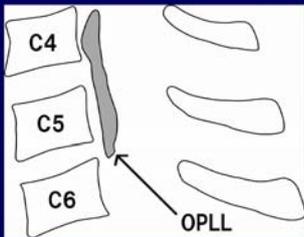
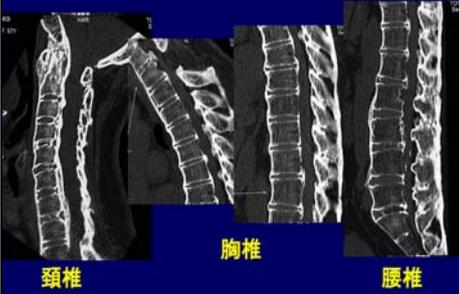
後ほど池川先生の方から非常に詳しくお話しされると思いますが、やはりDNAを使って体質というものを調べていく、これは非常に強力に原因を探る手段になります。実際に2014年に班会議で皆さんからご協力いただいて、全部の遺伝子を調べていって、ここにある6つの遺伝子が非常に後縦靭帯骨化症に関わっているということが見いだされました。これはもう池川先生の多大なるご努力によることが大きいと思います。こういうことがわかってきて、今、このところ、このところ、どうしてこういうことが起こっているのかということをお必死になって皆で調べているところです。

なぜこんなことをするかといいますと、診断をしっかりと、例えば体質という風に言いましたけれども、ある遺伝子を持っている人の何%位でおこりやすいということがあるからかじめ分かったとしたら、後縦靭帯骨化症、発症するのは40歳50歳60歳と少し年齢を経過されてからなので、その前に情報をお渡しして、ある程度の予防ができる可能性があるんじゃないかということ、こういう適切な診断という意味で、明らかにされた知見というのは非常に役立ってくると思います。それから何と言っても遺伝子治療、直接的な遺伝子治療ではありませんが、遺伝子を

画像診断

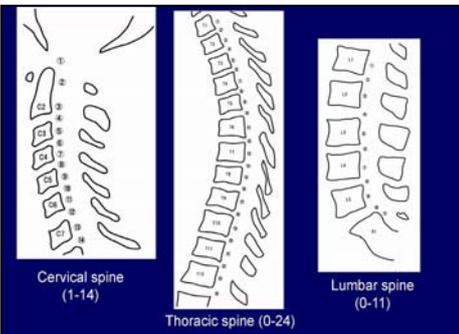
1. レントゲンとCTで骨を見る。
2. MRIで神経を見る。

63歳、女性

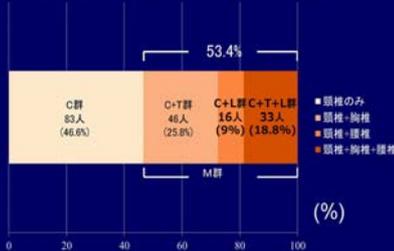


OS index: C4+C4/5+C5+C5/6=4

Kawaguchi Y, et al: Spine 2014



全脊椎における骨化巣の頻度



C群とCTL群の比較

M群=C+T, C+L, C+T+L群

| | C群 (83人) | M群 (95人) | p値 |
|----|-------------|-------------|-------|
| 年齢 | 68.3±10.0 | 65.9±10.2 | 0.4 |
| 性 | 男57、女26 | 男51、女44 | 0.041 |

使って原因を突き止めることによって治療がうまくいく可能性があると期待してこれを強力に 押し進めさせていただいているところです。

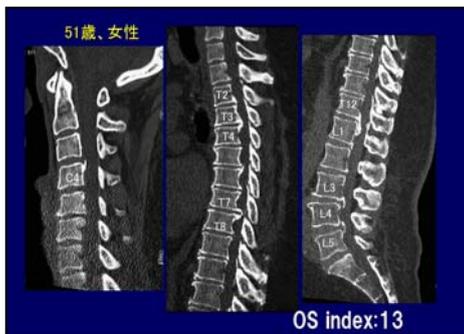
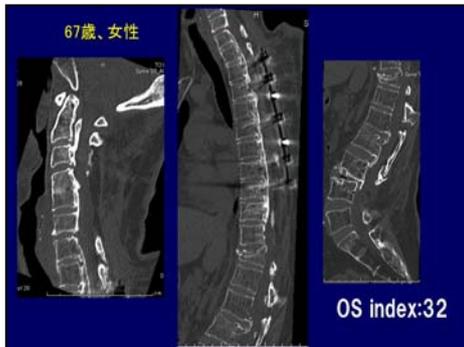
少しレントゲンとか CT とか見ていただきながら後縦靭帯骨化症患者さんの実際の像をご覧いただきたいと思いますが、レントゲン、CT、MRI 皆さん病院に行ったら撮ってくださいとか言われて、先生が言うんだからあまり疑問もなく撮られているところがあるのかなと思いますが。レントゲンと CT では骨を見ます。骨がどういう風になっているかということを見ます。MRI というのは骨にはあまり役立たなくて神経を見るために撮っています。でも骨と神経はすぐ近くにあるので、この3つ、レントゲン、CT、MRI を撮る、これは非常に重要なことなんです。

これはCTです。63歳の女の方で、頚椎、胸椎、腰椎ですが、大変な背骨なんです。何故かと申しますとこれは頭の骨から胸椎、腰椎までずーっと骨がくっついてるんです。この方は全く背骨が動きません。首も動きません。本当に一本の棒のようになって歩いておられます。杖をついて。私のところには一年に一回、証明書を書いてくださいということでお越しになられて、その時 私は必ず注意させていただいているのは、絶対に転ばないでくださいということです。転んで骨がポッキンとってしまえば、この後に神経があるんで、神経が必ず障害されます。そうすると今歩いていた方が絶対と言っただけなんですけれども、ほとんど歩けなくなる可能性が高いということでアドバイスしているわけです。ここまで著しい骨化を有する方あまりおられませんけれども、私が診た中で、この方のように元気で頑張っている方は、非常に大変な患者さんのお一人だったのでここに出させていただきました。

実際はどこに病因があるのかということを知りたいと思って OS インデックスと言う、どのくらい骨ができていくのかということを見たいと、全脊椎のCTで調べたことがあります。200人余りです。例えば、ここに後縦靭帯骨化があったとすると、この C4 という椎体の後ろにある 4 番目 5 番目の椎間板の後ろにある、5 番目、6 番目の椎体の後ろにある、という風に、①、②、③、④ と、単純に骨の領域を数で示すことが出来るんじゃないかと思って、こういう OS インデックスという指標を作らせていただきました。

首のレントゲン、胸椎のレントゲンを調べると、大体首は①番から⑭番ぐらいまで数が増えることができるし、胸椎については⑭番まで腰椎については⑪番まで増えることができる、⑭足す⑭足す⑪ が後縦靭帯骨化が全脊椎に亘ってある場合のマックスの値になります。もちろんこういう方はなかなかいらっしゃいませんが、ただどこにどのくらいあるかっていうのは一つの指標で示すことができるんじゃないかと思われま。

首に後縦靭帯骨化症が多いんですけど、実際にどこに多いのかということを確認することがあります。首だけに認められた方は178人中83人、46%、半分以下でした。首と胸椎と、首と腰椎、



脊椎靭帯骨化症の治療

保存療法(治療薬)

- ・エチドロン酸?
- ・テリパラチド?

手術適応

- ・歩行障害
- ・巧緻運動障害

痛みやしびれだけでは手術しない

これを合わせると 54.3%、なんと半分以上の方が首だけじゃなく、胸椎や腰椎にも後縦靭帯骨化があるということで、これはやはり首だけを見ていてもダメだな、背骨全体を診ないといけないなと思ったわけです。

この首だけにある人、サービカルスパインと言いますので、頸椎をサービカルというのでC、それからいろんなところにある人をマルチプルという意味でM、C群とM群と名付けて分類して比べてみました。年齢的にはC群と、いろんなところにあるM群ではあまり変わりませんでした。しかし明らかにいろんなところにある人の女性の割合が多いということが分かりました。もともと後縦靭帯骨化症というのは2対1か3対1ぐらいで男性の方に多いんですけども、いったん後縦靭帯骨化症が起こってしまうと女性の方のほうがどうもひどくなりそう、いろんなところに骨化巣を持ちそうということが分かりました。

横軸は先ほどの OS インデックスで、どこがひどいか、縦軸は人数です。男性と女性を比べてみました。そうすると、OS インデックス 20 を超える本当にひどい方はほとんど女性でした。ですからホルモンみたいなものもここに関わってくる可能性があるのかなあと今考えておるわけでありませう。

女性の方これ 67 歳女性の方ですがここに後縦靭帯骨化症があります。ここにもずーっとあります。ここ腰椎にもあります。この方は OS インデックス 31 で結構高い値の方であります。この方、51 歳の女性。頸椎はたいしたことがありません。しかし胸椎こんなに大きな骨化巣がありますし、腰椎にもあるという事で OS インデックス 31、結構高いんです。そういうふうに女性の方は首だけではなく胸椎、腰椎にもあるのでちょっと注意せんといかんのかなーと思っている次第です。こういう風なことを見て MRI 撮らせていただいて、実際に神経がどこで圧迫されているのかを診ていくというのが今の我々の診断であります。

後縦靭帯骨化症の治療薬というのは今のところないんです。エチドロンサンという、骨粗しょう症に使われる薬に効果がありうるという報告が一つだけあります。しかしこれはみんなのコンセンサスが得られていないといえますかこれを使うと必ず良くなるということのデータまだありませんので、ここ、クエスチョンマークがついております。

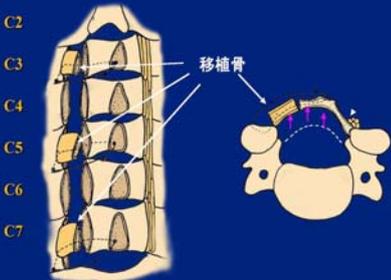
最近私たちがやっている研究のことをとちょっとだけ報告させていただきます。バイオマーカーというものです。いろんな血液の中の成分を患者さんにご協力いただいて成分を測らせていただいています。高感度 CRP といって、炎症のマーカーです。それとリンの代謝のマーカー、リンとか FGF-23 の血液中の濃度を測らせてもらって頂きました。そうすると高感度 CRP の値は、後縦靭帯骨化症患者さんはそうでない患者さんに比べると高い、それから、リンは低いんです。こういうことがわかりました。これは何を意味するかということはおそらく後縦靭帯骨化症の患者さんでは

頤椎後縦靱帯骨化症の外科治療

47歳女性
C6 脊髄症



頤椎椎弓形成術



炎症が高くなっている。一方、リンは低いので、もしかすると FGF-23 というのは、リンを調節するホルモンであります、こういうものも値が高くなってリンを体外に排出しやすくなっている。こういうことが病気に関わっているということが見えてきています。もしかしたら例えば炎症を抑えることによって後縦靱帯骨化症をある程度抑制できるので予防できる可能性があるのかなあと言うことを考えているというところでもあります。これが最近の進捗です。これはもう少ししっかり知見を確かめて、いろんなバイオマーカーもチェックして本当に見つかってくるもの、それが抑さえられれば、もしかしたら治療予防にできる可能性あるんじゃないかなって思いながら研究を続けているところでもあります。その一方で現在目の前にある患者さんをなんとか救いたいというので手術をやっているというのも事実です。

手術、行っている患者さんは全患者さんの3割ぐらいじゃないかと思えます。それでもたくさんいらっしゃるわけです。手術はどんなときに行われるのかというと、歩きにくくなってきたとき、足がつんのめって歩きにくくなってくる、それから巧緻運動障害、字が書きにくくなるなど、明らかな神経症状が出てきたときに手術を考えた方がいい。これはこういう本にも書いてありますし、多くのドクターが持っている考え方だと思います。痛みや痺れだけでは手術しないほうがいいと思います。痛みやしびれはあると思いますが、その痛み、痺れが手術をしても、すっきり取れるということがあまりない。歩行障害、巧緻運動障害がこれ以上進まないようにすることはある程度できる。痛み、痺れだけで手術したとすれば患者さんの期待を裏切ることになる可能性もあるので、そういうときはお薬とかで、少し症状を軽減するという事は十分できると思うので、痛み、しびれだけで手術することはしない方がいいと僕は思っています。

実際に首の手術 どのようにやっているかということですが、これは47歳の女性で、ここに後縦靱帯骨化があって、この方は手術させていただきました。術後のレントゲンですが、この骨化は変わっていませんが、この神経の通り道が明らかに広がってるといのがお分かりでしょうか。これは椎弓形成術といいまして、後ろから脊柱管という神経の通り道を広くする手術です。これは後から見たところで、神経の管がここにあるとすれば、こっちは完全に骨を切ってしまうと、こちら側はドアの蝶つがいのようなものを作って、これをパカんと持ち上げるような感じで広げていって、ここにあったこの骨がパカんと持ちあげることによってこれだけ広がって、この所に骨などを置いていけばこれは閉じませんので脊柱管が広がって、ここに後縦靱帯の骨化はあるんですけども、神経が逃れるスペースができるという手術をやっています。

長所および短所

前方手術
vs
後方手術

手術の写真です。ここに神経が通る管があって硬膜という神経をつつむ膜が見えています。パカンと拡げて骨を結わえておく、あるいは人工の骨を作って、道を拡げたところで結わえて閉じなくしておくという治療をしております。これは実際に20年以上前から我々が開発して今でもやっている手術ありますが、手術時間は1時間あまり、入院は1週間から2週間ぐらいで退院ができるといったことで、出血も非常に少なく、安定した成績が見込める手術だと思っております。いろんな方法がありますが我々はこれらの手術を一般化してやっています。もちろん後縦靭帯骨化は前に残りますけれども後ろに逃れるスペースが確保できるので神経にとってはいいことです。ただやはり前から手術する方法もあります。前から手術方法は熟練の方がやらないとなかなか難しいというのも事実です。

これは非常に困難な症例の方で、82歳の女性の方です。ここにこんな大きな骨ができていて、これが後縦靭帯骨化ですが、こんなに脊柱管にせり出していて神経がどこにあるかわかりません。こういうような人は後ろを拡げようとしても神経の圧迫が取れないので、こうして前から行かないといけません。ただここ、胸椎のところで、ちょうど胸骨にかかるころなので、この方の手術は非常に大変で、胸骨と胸の骨を外科の先生と一緒に開かせていただいて行いました。こっちが顔、こっちは胸、心臓のあたりですが、ここからここまでずっと骨を切ってそこから背骨を見に行つて、ここだということが分かったら、これを必死になつてずっと削って行って、この幅、だいたい2センチぐらい、この間、3センチぐらいですけど、結構時間がかかって、6-7時間もかかったと思いますけど、こういう手術もやっています。

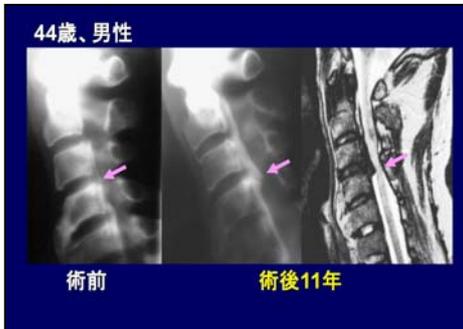
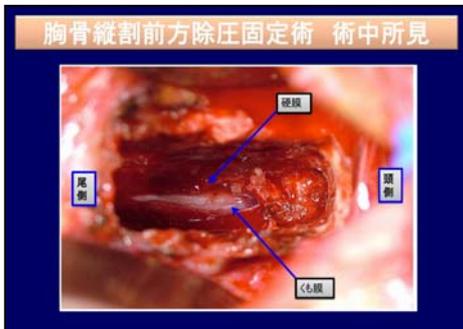
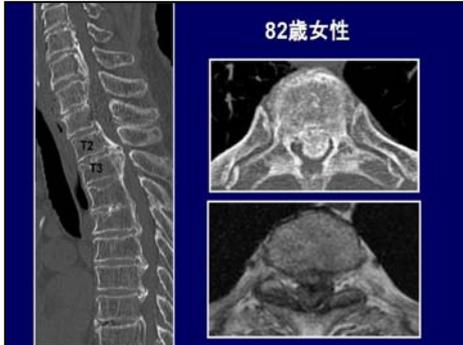
前方の手術、何時間もかかるし、後の方が比較的侵襲も少ないかなと思っています。でも前からやるか後ろからやるかっていうのは本当にその方、病態によって違いますので、これは主治医の先生とご相談いただくのが一番良いのかと思います。後ろの手術だったらそれでいいのかといいますが11年経ってこの方の後縦靭帯骨化、こうやって大きくなって神経をさわるようになってきたというのがあります。

手術をやったらそれでおしまいじゃなくて、必ず一年に1回、2回は診せてくださいという風に言ってレントゲン、CTを撮ってフォローさせていただきながら、今年も大丈夫でしたねとフォローをさせていただいている、そういう方が結構いらっしゃいます。僕らのところではそういう方たちを集めて20年ほど、患者さんのフォローやデータを論文で書かせていただいたりしています。

この方、60歳男性です。こんなひどい背骨の圧迫があつてぺたんこになっています。

長所および短所

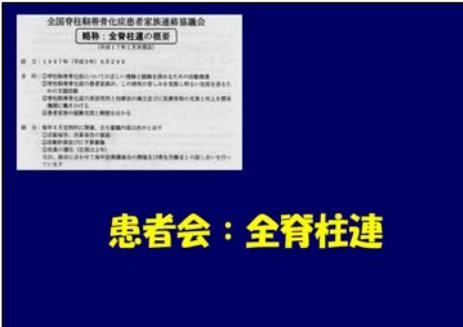
前方手術
vs
後方手術





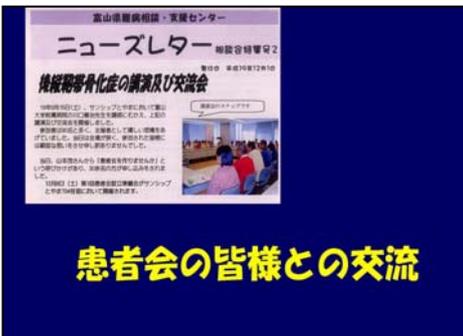
手術のタイミングは重要

この方は、まず後ろをやりましたが不十分でしたので前からやりました。前からやったんですが、結局、こんなに細くなった神経がこんなに大きなスペースがあるんですが広がってきていないんです。やはり、神経に対して手術が遅すぎたと言わざるを得ないと思います。この方は割と我慢して待っておられたんです。ほとんど歩けないぐらいだったんです。なんとか杖をついて立ち上がることができるようになりましたが、やはり杖は必ず必要で、やはり手術のタイミングというのは重要だと思います。



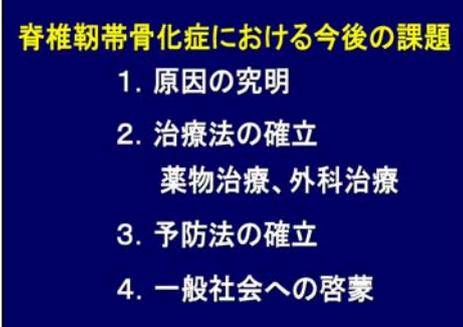
患者会：全脊柱連

手術はやはり怖いものだと思いますが、タイミングよくすれば、効果はあると思います。やみくもに怖がってばかりでなく、やるべきときにやらないと、手術によってもなかなか救えない神経というのがありますので、主治医の先生ときちんと相談して頂いた方がいいかなと思います。



患者会の皆様との交流

患者会の皆様、全脊柱連という会を作っていただいて、本当にありがとうございます。我々としても少しでも協力していきたいと思っておりますし、なんとかこの病気に対して立ち向かっていきたいと思っています。富山でもこういう会をさせていただいて、渡辺さんにも本当にご協力いただいて、皆さんとうまく協力しながらやっていっております。病気に関して、恐れを感じるんじゃないでなくて、病気に関する正しい情報をお持ちになっていただきたいと思っております。ネットなんかで調べると、いろんなことが書いてあります。しまいには車椅子になるとか。あまり良いことが書いてありません。あまり信じない方がいいと思います。きちんと自分の状況を主治医の先生に診ていただいて自分の状況をきちんと把握されるのが僕は一番いいと思っています。



脊椎靭帯骨化症における今後の課題

1. 原因の究明
2. 治療法の確立
薬物治療、外科治療
3. 予防法の確立
4. 一般社会への啓蒙

現在の課題をお話しします。原因の究明はまだこれからも少し時間がかかると思います。治療法の確立、手術はできるだけやりたくないというのは皆さん方の気持ちだと思います。薬物治療が今のところ効果があるものがないので、将来的には作ってかないといけないと思っています。それから予防法もまだ確立してないのも事実だと思います。



なんとといっても一般社会へ啓蒙をして、この病気が如何に大変か、如何に大変な想いをしている患者さんがおられるかということを皆さんに理解していただいて、きちんとした対応ができるようにするというのがやはり今後の大きな課題じゃないかなと思います。



ご清聴誠にありがとうございました。

自分で書いた論文です。僕の時代でも解決できないものがある。しかし、こういうものをちゃんと残しておけば次の世代の人、うまくそれを利用して新たな考えのもとに何かの役立てていただけるんじゃないかなと思って仕事させていただいております。ご清聴ありがとうございました。

川口先生のご講演内容はビデオ(DVD)にもしてあります。全脊柱連会員・賛助会員の方には実費でお送りしますので、ご希望の場合はご連絡ください。

平成 30 年度 第 1 回合同班会議 報告

厚生労働省科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)【脊柱靱帯骨化症に関する調査研究】 平成 30 年度第 1 回班会議

国立研究開発法人 日本医療研究開発機構委託研究開発費 難治性疾患実用化研究事業【後縦靱帯骨化症患者レジストリの構築】 【後縦靱帯骨化症に対する骨化制御機構の解明と治療法開発に関する研究】

平成 30 年 6 月 16 日(土) 於:東京医科歯科大学 M&D タワー2F 鈴木章夫記念講堂

※ 8:30 「治療開発研究班」ミーティング 東京医科歯科大学 M&D タワー2F

(以下 敬称略)

10:00 開会の辞 脊柱靱帯骨化症に関する調査研究班 大川班長より

10:05 ご挨拶

厚生労働省難病対策課・国立保健医療科学院 研究事業推進官 武村 真治
AMED 戦略推進部難病研究課調査役 中島 唯善・主査 近藤 圭子
全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会 会長 増田 靖子

10:20 多施設臨床研究報告 1 (発表 7 分、質疑 3 分) 座長 山梨大学 波呂 浩孝

1) 脊柱管狭窄を伴う非骨傷性頸髄損傷に対する早期手術と待機治療のランダム化比較試験 OSCIS study 群馬大学 筑田 博隆

OPLL の患者さんでは、背骨の神経の通り道がせまくなっています。そのため転んだ際に、骨折がないにも関わらず、重度の麻痺をきたすことがあります(非骨傷性頸髄損傷)。非骨傷性頸髄損傷に対しては、リハビリテーションを中心とした保存治療が行われていますが、患者さんの回復の程度は、決して十分ではありません。班会議では、受傷直後に神経の通り道を広げる手術をおこなうと、非骨傷性頸髄損傷の患者さんの麻痺がよくなるかを研究しています(OSCIS 試験)。この研究は 2019 年 11 月に終了予定です。

2) 進行性骨化性線維異形成症—多施設研究進捗状況 東京大学 芳賀 信彦

進行性骨化性線維異形成症の研究状況を報告した。現在研究班では 49 名の患者の情報を把握している。研究班発足後、早期診断に結び付く研究成果を公表し、2008 年以降に出生した患者は全員 3 歳までに診断がついている。しかし 3 名の患者が死亡し、気管切開など侵襲的な医療行為の安全性について検討が必要となっている。侵襲的医療行為の情報蓄積、また今後の創薬に伴う治験のためにも、国内の患者レジストリ体制構築を検討する必要がある。

3) 後縦靱帯骨化症に対する術中脊髄モニタリング—多施設研究によるアラームのタイミング— 浜松医科大学 吉田 剛

胸椎後縦靭帯骨化症の術後神経障害率は 28.9%と報告されている。術後の神経障害の予測に脊髄モニタリングが有効であるが、まだ予防が十分とは言い難い。国内 14 施設参加の脊髄モニタリングワーキンググループ検討では神経障害は約 20%に生じ、レスキュー出来るのは内 40%に留まっている。モニタリングのアラームは再狭窄部位の除圧時に最も多く生じており、その機序として医原性、脊椎アライメントの変化などが考えられるが、脊髄の虚血も疑われる。今後は麻痺の原因と予防について更に検討をおこなう必要がある。

4) rs-fMRI を用いた脳機能結合解析による圧迫性頸髄症の新規予後予測バイオマーカーの探察-多施設研究 大阪大学 海渡 貴司

脳の安静時機能的 MRI を用いて圧迫性頸髄症に対する新規の術後改善予測法の確立を目指している。大阪大学で実施した予備検討では、頸髄症患者と健常者では脳機能結合に違いがあること、術前後で機能結合が変化すること、臨床症状と関連する機能都合が複数存在することを明らかとした。またこれらの結果から 10 秒テストの手術後の改善予測が非常に高い精度で可能であることを示した。今後、研究班で多施設研究を実施し結果の普遍性の検証および包括的な予後予測式の策定を目指している。

5) 頸椎 OPLL 患者の全脊柱における靭帯骨化巣の評価 -後ろ向き研究で得られた成果報告と前向き研究について 東京医科歯科大学 平井 高志

全国 20 施設から OPLL 患者さんのうち全脊柱 CT を撮像できた 322 名を対象に脊柱靭帯の分布を後方視的に調査した。OPLL が全脊柱広範に分布する危険因子は女性、BMI 高値、頸椎 OPLL の数であった。項靭帯骨化、胸椎前縦靭帯、棘上疎間靭帯は相互に関連を見た。びまん性特発性骨増殖症は頸椎 OPLL 患者の約半数に存在した。以上から頸椎 OPLL では全脊柱に骨化が併存を念頭に置き CT での検索が推奨される。今後症状と骨化の関連を調査する予定である。

11:15 基礎研究・治療開発研究

脊柱靭帯骨化症、治療開発研究 今後の展望

慶應義塾大学 松本 守雄

11:20 基礎講演

座長 理化学研究所 池川 志郎

「iPS 細胞を活用した異所性骨化疾患の研究」

京都大学ウイルス・再生医科学研究所 京都大学 iPS 細胞研究所 戸口田 淳也

12:05 ---食事休憩--- (弁当配布)

※ 「脊柱靭帯骨化症研究班」幹事会 共用講義室 2 (担当: 吉井)

※ 患者会との懇話会 --- 3号館 6F 大学院特別講義室 (担当: 湯浅・加藤)

12:55 臨床講演

座長 富山大学 川口 善治

「脊柱靭帯骨化症 厚労科研政策研究と AMED 研究 -現状の報告と今後の課題-」

東京医科歯科大学 吉井 俊貴

後縦靭帯骨化症は1975年に厚生省の特定疾患に指定され、以来40年以上にわたって‘脊柱靭帯骨化症に関する調査研究、斑が継続されており、現在斑長の大川が8代目となる。2014年に臨床班（大川斑）と基礎班（松本班）にわかれて現在の体制に至る。基礎班は厚労科研からAMEDに移り（2015～）、また臨床班でもAMEDからエビデンス創出研究として支援を受けている、厚労科研‘脊柱靭帯骨化症に関する調査研究、では現体制になってからの主な成果は、脊髄モニタリング研究（担当：松山）から‘アラームポイント‘、胸椎OPLL‘に関する2報を論文化、非骨傷性頸髄損傷に対する早期手術と待機治療のランダム化比較試験（担当：筑田）は研究プロトコルを論文化している。頸髄症患者の転倒に関する研究（担当：木村、竹下）は、“転倒のリスク”，“転倒とロコモティブシンドローム”に関するものを2報論文化、全脊椎CTに関する研究（担当：川口）は骨化重症度を分類し、OPLLと各靭帯骨化の関係を調査し4報の論文、びまん性特発性骨増殖症 脊椎損傷（担当：岡田、松本）は損傷形態による分類を行い論文投稿中、拡散テンソル画像による脊髄機能診断は多施設（担当：中島、中村）での撮像条件調整を行い症例蓄積中で、進行性骨化性線維異形成症（FOP）（担当：芳賀）は、患者ADLに関する調査を論文化し、難病指定に必要な診断基準を作成している。またAMED研究からは胸椎OPLL手術症例の前向き調査（担当：今釜）から合併症率と合併症リスクを明らかにし論文化した。さらにAMED研究である頸椎OPLL手術症例前向き調査をまとめていく予定である。また今後の課題はOPLLの自然経過の調査であり、新規にAMED研究として採択された、“後縦靭帯骨化症患者レジストリの構築”にて、軽症例を中長期に経過観察していく

13:30 多施設臨床研究報告 2（発表 7 分、質疑 3 分） 座長 弘前大学 和田 簡一郎

6) 胸椎後縦靭帯骨化症手術と胸椎黄色靭帯骨化症手術の前向き研究

名古屋大学 今釜 史郎

厚労省班研究・AMED 班研究による多施設前向き調査の結果、胸椎 OPLL 115 例の周術期合併症は 51%、一過性を含む術後麻痺発生は 34%であったが、術後麻痺は再手術などを行い多くの症例で改善した。過去の多施設班研究の結果と比較すると周術期合併症率は上昇した一方で、術後 1 年の JOA スコア改善率は 55%と過去の報告よりも手術成績が向上しており、今後も長期経過観察により良好な手術確立に向け解析を進めていく。胸椎 OLF 223 例の検討では、術後運動麻痺率 5%、術後 1 年の JOA 改善率 40%でインプラント使用率 47%であった。今後さらに解析を進め、手術成績向上に貢献したい。

7) びまん性特発性骨増殖症に伴った脊椎損傷の調査 —多施設研究—

慶應義塾大学 岡田 英次朗

びまん性特発性骨増殖症では、脊椎が骨性強直を起こし可撓性がなくなるために軽微な外傷でも脊椎損傷をきたすことが報告されているが、麻痺発生の頻度や最適な治療法については不明である。本研究班の全国調査の結果では、本損傷は高齢者に低エネルギー外傷によって受傷し、受傷時には麻痺は少ないものの、遅発性麻痺が多くみられた。診断の遅れ、骨折部位の OPLL の存在、MRI での脊髄輝度変化、後方要素の破綻がみられた症例では麻痺が多く見られ、治療に難渋していた。このような症例では麻痺の悪化の予防のために早期の手術治療が必要であると考えた。

8) 圧迫性頸髄症手術前後の転倒による症状悪化に関する多施設前向き研究 自治医科大学 木村 敦

OPLL を含む圧迫性頸髄症の患者さんでは、下肢機能低下により転倒のリスクが増加することが予想されます。さらに頸椎の狭窄部位では外力によって脊髄が損傷を受けやすい状態にありますため、転倒時に神経症状が悪化することが危惧されます。こうした転倒とそれに伴う症状悪化がどの程度発生しているのかを明らかにするため、現在前向きの研究が進行中です。これまでに 80 名の患者さんのデータを収集し、さらに解析を進める予定です。

9) 拡散テンソルトラクトグラフィを用いた後縦靭帯骨化症評価 -多施設前向き研究 中間報告- 慶應義塾大学 中島 大輔, 辻 収彦, 藤吉 兼浩, 中村 雅也

頸椎後縦靭帯骨化症は通常の MRI 画像では、神経圧迫の度合いと患者様の重症度が一致しない問題点がある。この問題の解決のために我々は拡散テンソルトラクトグラフィ (DTT) という新しい MRI 撮像法に着目した。DTT が、術前の重症度と相関するか、術後の回復度合いを予測できるかの多施設前向き研究を行っており、現在 50 例目標の術前評価までは 30 例が終了している。

14:10 閉会の辞

14:20 各分科会 (スモールミーティング)

- ・ 頸椎+胸椎 Database+OYL Database ----- 共用講義室 2 (M&D タワー2F)
- ・ 全脊 CT ----- //
- ・ 転倒 ----- 大学院講義室 3 (M&D タワー11F)
- ・ DISH 脊椎損傷 ----- //
- ・ DTT ----- 大学院特別講義室 (3 号館 6F)

平成 30 年度第 1 回班会議 聴講報告

副会長 大平 勇二

平成 30 年度第 1 回班会議が 6 月 16 日 (土) 東京医科歯科大学 鈴木章夫記念講堂で開催され、全脊柱連から 10 人が参加しました。

大川班長からは、それぞれの分野で研究が進んでおり、来年度には研究成果をまとめられるようにお願いします。ガイドライン作成作業も関係者のご協力により順調に進んでいますとのあいさつがありました。

国立保健医療科学院などのあいさつの後、増田会長は、北海道難病連の総会と重なり欠席でしたが、事務局から、全ての患者の想い、研究班に対する感謝と研究成果を期待いたしていますとのメッセージが読み上げられました。

●午前中は多施設臨床研究報告が 6 例報告されました。研究症例も順調に集まり研究が進んでいることが報告され質疑応答が行われました。

●基礎研究・治療開発研究 慶應義塾大学 松本教授から (1)GWASを中心とした研究、(2) i P S細胞を活用した研究、(3)動物を使った疾患研究、の3グループで研究をしているとの報告が行われました。

●基調講演 「i P S細胞を活用した異所性骨化疾患の研究」について、京都大学ウイルス・再生科学研究所 京都大学 i P S細胞研究所戸口田教授から、O P L Lになった方が複数いる家系（糖尿病、肥満、その他の代謝異常などの後天的因子を除外）から選んでO P L L患者から得られた i P S細胞を使った創薬の研究などについて講演が行われました。その中で、i P S細胞を作る場合患者のデータが非常に重要となるので患者・家族の協力が必要ですとも話されました。

●昼食後の懇談会では、開発した薬がどのように病気の進行に効果があるのかなど観察したりするためにも、今後は、軽症者、保存療法中の患者さんのデータも必要となってくるので、患者会からも協力をお願いしたいとの話がありました。

●臨床講演 「‘脊柱靭帯骨化症 ‘政策研究とAMED研究-現状の報告と課題-」について

東京医科歯科大学 吉井先生から、これまでの研究班の発足からの経過、現状、今後の課題について講演が行われました。

○加藤先生～ これまで研究発表は患者さんにも分かり易く発表するようにお願いしてきました。それでも専門用語が難しく患者さんには理解が難しい発表が多いと思います。

○吉井先生 ～私もそう思いますので専門用語の簡単な解説なども検討したいです。

●多施設臨床研究報告2については、4例の報告が行われ質疑応答が行われました。

大川班長の閉会のあいさつでも、今後研究が進むと、重症でない患者データも必要となりますので、患者会の協力をお願いしますとのお話がありました。

研究班では、昨年から多施設臨床研究が本格的に行われようになり、臨床症例もこれまでの病院、研究機関単位から、多施設研究分担者に集められ、今まで以上に研究機関を横断した脊柱靭帯骨化症の研究が進めれているということで、患者にとっては大変喜ばしいことでもあります。

臨床研究、基礎研究が進み一日も早い原因究明と治療法の確立、創薬へと進むことを期待しています。

この度は、いつもより参加者が少なかった様でしたが、患者会からの参加者が多いと研究者にとっても大きな力になると思います。次回からは多くの方々が参加して下さるようお願いいたします。

●第2回研究班会議予定

平成30年11月24日（土） 於：東京医科歯科大学

<発行> 一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会 (JPA) 事務局
発行責任者/斉藤幸枝

〒170-0002 東京都豊島区巣鴨 1-11-2 巣鴨陽光ハイツ 604号

TEL03-6902-2083 FAX03-6902-2084 jpa@ia2.itkeeper.ne.jp

JPAホームページ <http://www.nanbyo.jp/>

軽症患者の医療費助成が認められなくなった新制度について、 毎日新聞が取り上げ、報道していただきました。

5月9日に毎日新聞の記者さんがJPA事務局に見え、上記の件の取材を森代表が受けました。

経過措置終了後、軽症者の受給状況がどうなっているのかが把握できないことを伝えたところ、毎日新聞の方で各都道府県に調査をかけ、39府県からの回答を得たとのことでした。

厚労省難病対策課にはJPAとして、各都道府県の実態を教えてほしい旨の要望をしており、現在まとめ中というお返事を頂いているところですが、新聞報道が追い風となり、早めに実態結果のまとめが示されるものと思えます。示され次第、お送りさせていただきます。

1面 トップです

難病患者への医療費助成制度が今年1月に変更されたのに伴い、助成継続が認められなかった軽症の人が少なくとも39府県で約5万6000人になることが毎日新聞の調査で明らかになった。全国では8万人前後になる計算で、患者側が断念するまで未申請のケースも合わせると十数万人が対象から外れたとみられる。軽症者が制度の枠外に置かれると実態が把握しづらくなり、急要時の対応遅れや治療研究の停滞が懸念される。

難病法が2015年1月1日施行から助成を受けてきたに施行され、国は医療費を患者については、昨年12月助成する病気の数を拡大し、未だ病状の軽重に関わらず助成額を抑えず助成を続ける3年間の経過措置が取られてきた。今年1月以降は、都道府

難病の医療費助成制度の主な変更点

| 旧制度 |
|-------------------------------|
| 56疾患。病状の軽重を問わず助成 |
| 経過措置3年 |
| 新制度 |
| 331疾患。軽症者は医療費が一定額を超えない限り助成対象外 |

厚労省が指定する医師が病状ごとに定められた基準に従って病状を判定。「軽症」であれば、医療費が一定額を超えない限り、都道府県から受給者証が交付されな

い。毎日新聞は5月6日、各都道府県に新基準での認定結果を尋ね、「集計中」ならしたる都道府県を除く39府県の回答を分析した。その結果、約47万人の経過措置対象者の12%に当たる約5万6000人が、助成を申請したものの不認定となっていた。不認定率は各自自治体とも1割前後で大きな地域差はない。医師の診断から申請自体を諦めたケースも多く、未申請者も約4万人(約1割)いた。

昨年未時点の経過措置対象

1月制度変更「軽症」支援枠外に 難病十数万人助成外れ



6月18日(月)
2018年(平成30年)
発行所：東京都千代田区一ツ橋1-1-1
〒100-8051 電話(03)3212-0321
毎日新聞東京本社

患者団体「日本難病・疾病団体協議会」の森幸子代表理事は、「不認定の多さに驚いた。軽症者も重症化を防ぐ治療が必要で、支援が届くようにすべきだ。法改正の議論で是正を求めたい」と話す。【橋田愛】

担当が揃えば、年一回の更新手続き時に自治体が出す制度変更の通知などを受け取れなくなる。

また、更新の際に提出する診断書(臨床検査個人票)は、国で集約して難病研究に活用されるが、今後は軽症者のデータが欠けることになる。

患者は47都道府県で約70万人おり、同じ割合なら、不認定は全国で8万人前後、未申請は6万人前後になる計算になる。計十数万人がこれまで受けていた助成額は明らかになっていない。助成の対象外となった難病患者は、医療費の自己負担が増すほか、年一回の更新手続き時に自治体が出す制度変更の通知などを受け取れなくなる。

続報 毎日新聞のネットニュースに掲載。

医療費助成外れは15万人 加藤厚労相明らかに

毎日新聞 2018年6月19日 10時26分

(<https://mainichi.jp/articles/20180619/k00/00e/040/210000c> より引用)

ニュース記事

難病患者への医療費助成制度の変更に伴い多くの軽症者が対象から外れた問題で、加藤勝信厚生労働相は19日の閣議後記者会見で、今年1月から助成がなくなった患者は約15万人に上ると明らかにした。経過措置で助成を受けていた人の約2割に相当するという。

2015年の難病法施行で、国は医療費助成の対象疾患を拡大する一方、軽症者を原則対象外とした。同法施行前から助成を受けていた患者には経過措置として昨年12月末まで病状の軽重に関わらず助成を続けていたが、毎日新聞の調査では今年1月以降、少なくとも39府県で約5万6000人の助成継続が認められていなかった。

加藤氏は、約72万7000人の経過措置対象者の8割の約57万7000人が引き続き認定されたとする一方、2割は「不認定」や「申請なし」で助成対象外となったと説明。対象外となった患者の生活実態を調査しているとして「調査結果や(国の)難病対策委員会における議論も踏まえながら、難病対策の推進に努めたい」と述べた。【横田愛】

明日開催される難病対策委員会においても、この件に関して発表等があることが予想されます。

新たな情報が入り次第、お知らせを致します。

大阪地震で被害にあわれた方々に、お見舞い申し上げます。

<発行> 一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会（JPA）事務局

発行責任者／齊藤幸枝

〒170-0002 東京都豊島区巣鴨 1-11-2 巣鴨陽光ハイツ604号

TEL03-6902-2083 FAX03-6902-2084 jpa@ia2.itkeeper.ne.jp

JPAホームページ <http://www.nanbyo.jp/>

第57回難病対策委員会、軽症者の受給状況について報告

6月20日（水）に第57回難病対策委員会が都内で開催されました。

今回の難病対策委員会においては、この事務局ニュース及び新聞等でも報道されており、昨年来JPAの重要課題となっている、「経過措置終了後の特定医療費の支給認定の状況について」の暫定値の発表がありましたので、その点を中心に報告します。

磯崎難病対策課長補佐からの報告によると、平成29年12月31日時点での経過措置適用者は約72.7万人おり、このうち引き続き認定されたのが約57.7万人（約79%）、不認定とされたのが約8.4万人（約12%）、残りの約6.4万人（約9%）からは申請がなかったとのことでした。

なお、引き続き認定を受けた人のうち、重症度分類を満たすとして認定されたのが約44.5万人（約61%）、軽症高額に該当するとして認定されたのが約13.2万人（約18%）と報告がなされました。

報告後、委員からの質疑においてJPAの森代表は、この報告を受けて今後どのように協議を進めていくのか、そして、都道府県における疾病ごとの詳細な数字は今後出てくるのか、の2点について質問しました。これについて、川野難病対策課長は、現在経過措置対象者の生活実態調査を行っており、引き続き進めていく。また、次期難病対策委員会でも報告し、対応について協議していきたいと述べました。また、都道府県ごとの詳細なデータについても、現在各都道府県にお願いし、作業を進めてもらっているところであり、可能な範囲にはなるが調査を実施していくと述べました。

同じく委員である希少難病者全国連合会（あせび会）の本間氏からは、疾病ごとに不認定になった人がどれくらいいるのか、また、新規の認定者の数はどれくらいかという質問がなされました。これに対し川野課長は、こちらも都道府県ごとに疾病ごとの集計をお願いして進めているところであり、一定程度時間はかかるものと思われるが、また、次期報告すると述べました。また、新規認定者の数については現状把握できていないと述べました。

最後に千葉委員長が、この制度を運用していくにあたって一番大事なのは平等性であるので、そこが大きな議論の対象になると述べ、今後の難病対策委員会でもデータを集積し検討課題として引き続き議論をしていきたいとして、本日は閉会しました。

※この報告は、傍聴で聴き取った範囲内のまとめであり、不正確なところもありますが、委員会の内容を伝えるために速報性を重視して、作成をしております。詳細は後日出される正式な議事録をご参照ください。



一般の方からのお便り

全国脊柱靭帯骨化症患者家族連絡協議会

会長 増田靖子様

平成30年5月15日

西山倫雄

拝啓

晩春の候、時下ますますご清祥の段、お慶び申し上げます。日頃は大変お世話になっております。突然お手紙を差し出す無礼をお詫び申し上げます。

早速ですが、私は今年3月上旬に、失礼と承知の上で直接増田機にお電話を差し上げました西山倫雄（にしやまのりお）と申します。

その際は、13日開値されました「全国脊柱靭帯骨化症患者家族連絡協議会」主催、第21回総会における《記念講演会》を拝聴したいことで電話を入れさせて頂きました。快く、当日直接参加頂ければ結構とのお話を頂き、家内と二人で参加をさせて頂きました。

本来ならば、その際にご挨拶と思いましたが、余りにもお忙しい様子の上に、全く知らないばかりで気がひけたことも有って、ご挨拶も出来ず失礼をして参りましたことをお詫び申し上げます。記念講演会における、「川口善治先生」「池川志郎先生」のお話を聞かせて頂きまして、改めていろいろ学ばせて頂きました。

理化学研究所 統合生命科学研究センター 池川志郎先生

*靭帯骨化症（後縦靭帯＝首・胸・腰）に関する原因と治療法を見つけるべく、遺伝子解析を通じて、原因と治療を研究されている。そこには、「ゲノム」「DNA」等、遺伝子分野に関する最先端の研究がされていることも少しは理解が出来ました。

*人間の構成は、30億×2＝60億個からなりたっている。

*その原因要素（DNA）が分かれば、治療方法（手術等）・事前対応方法（生活方法）が改良される。その為には、因子として（原因要素）が150以上分かれば、かなりの高さで対応方法が生まれて来る。

*靭帯骨化症の要素は、池川先生が6個ぐらい学会で発表されたただけである。

富山大学医学部整形外科准教授 川口善治先生

*「靭帯骨化症の正しい理解」について、私も何度も見たり・聞いたり・探したりしたことのあるお話を総合的に順序経ってお伺い出来ました。今までの学んできたことは間違いありませんでした。そんな中で、「脊髄電気治療法」についてご質問させて頂きました。そのご回答聞いてびっくりすると同時に、大きな共鳴も家内と二人で強く感じ取っておりました。

この難病において基本は、事前に症状（病名）が分かれば温存治療を優先する。もちろん患者さんの状況に応じることが前提になっている。痛みとしびれだけでは、手術をしない。歩けない事を含め重症患者（日常生活が難しい場合）の場合、手術（方法が数種類ある）をして、これ以上の進行を食い止める方法である。今は、電気刺激療法より、その治療の事を毎日考えるより、『より楽しい時間をどうして過ごして行くかを優先する生活スタイルにした方が良い』とのお話でした。

実は、私は4年前に突然歩行困難になり、いろんな整形外科回りをしている中で、92歳になる母がお世話になったことがある病院院長が紹介して頂いた「整形外科内科病院」（小岩にある）で、発病3カ月目によりやく病名が分かりました。その病名を聞いても、字も書けず、意味も分からず、帰る際に保健所によって「難病申請用紙」を貰ってください・・・【胸椎黄色靭帯骨化症】なる病名でした。10番と11番の間に骨化症部分が見つかる。

歩行困難もあって、即手術を受ける様に診断を受けましたが、手術をするのに1ヶ月ちよつと順番待ちをしました。内視鏡下椎弓切除・除圧式（MEL）手術を受ける。その後の所見としては、下記の状況が、多少良くもなりましたが今も続いています。難病認定を受けております。

<臨床所見>

四肢・躯幹のしびれ。痛み・感覚障害→あり 四肢・躯幹の運動障害→あり
膀胱直腸障害→あり 脊柱の可動域制限→ない
四肢の腱反射異常今あり 四肢の病的反射⇒あり
生活機能障害度今日常生活、通院に部分介助を要する。

<運動機能障害の度合い>

胸髄症あるいは腰髄症→下肢運動の評価項目が2点以下。
上肢運動機能→正常。
下肢運動機能→平地でも杖または支持を必要とする。
知覚上肢→正常。
知覚下肢→明白な知覚障害がある。
知覚躯幹→軽度の知覚障害又はしびれ感がある。
膀胱→排尿排便の中程度の困難ある。

今年の4月で術後4年目に入り、私的な事ですが3月に定年退職を迎えております。現状、「両脚のしびれ」『歩行障害』（特に左脚）「膀胱直腸障害」等もあって、今後の自身の終活問題とこの難病との関係において、何度目かのオピニオンを受けたいと考えておりました。

1年前からは、SNS（フェイスブック・ツイッター）インターネットを通じて、知りえた「講演会」（難病相談センター中心に）に数度出席をして参りました。難病たるのが、どうして「難病」と言われるかも肌身で感じました。「根本的に治療方法が無い」ことです。

そうして、以前から最も触れ合っていた『全脊柱連』様の講演会に参加出来たことを感謝しております。今までは、東京・千葉を中心に講演会を聞くことで、そこでお知り合いになることも出来ましたが……。この病気、難病は、個人的な要素が大きいウエイトもあって、現状「次に、どう行動して行くことが良いのか……」悩んでもいます。

<一生続ける必要があると思うケアの仕方>

- ①「リハビリ」は、最初からお世話になった理学療法士の先生に、週1回のペースで行っています。難病でもありますが、150日ルールで続けてもおります。なお、4年目にもなり、先生自体も「これ以上難しい」と感じている部分が見える様に成る。正直、続けさせて頂いて良いのか悩んでもおります。
- ②主治医には、定期的に診断と処方箋を出して頂いている。1年ごとに、「首」「胸」「腰」等振り分けて、MRI検査もして頂いてもいます。
- ③以前には、上記の他に「鍼灸院」「カイロプラクティック」「接骨院」「リハビリ専門医」等にお世話になった経緯もあります。「良い先生がいる」と聞けば、動いていました。今度は、是非、大学病院等の本格的なチェックを受けたいとも考えていますが、術後においては無駄な事なのではないでしょうか……。

以上、勝手なことを一方的に書きました失礼を重ね重ねお詫び申し上げます。

来年は、東京で開催されるとか、何かの形でも是非参加させて頂ければとも思っています。

池川先生、増田会長が申しておられました「胸」の靭帯骨化症でのサンプル協力も私でも宜しければ、ご協力もさせていただきます。取り急ぎお礼を申し上げたいことと、今後の自身の病気における行動と、勉強させて頂く機会を作って行きたいと考えております。

今後ともご指導、ご鞭撻を賜りますよう、よろしくお願い申し上げます。

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会への ご支援お願いの件（賛助会員登録・ご寄付のお願い）

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会
会長 増田靖子・役員一同

当会の運営につきまして、日頃より格別のご支援・ご協力を賜り厚くお礼申し上げます。

当会は、後縦靱帯骨化症、黄色靱帯骨化症の原因究明と治療法の確立、治療薬の開発などを国に要望してまいりました。骨化症患者が「地域の中で人間としての尊厳が大切にされる社会の実現」を願い、JPA とともに豊かな医療と福祉の充実を求めて活動しています。

しかし当会はその財源も不足し、活動もなかなか思うようにできません。誠に申し上げにくいことですが、活動を援助して下さる「賛助会員」を募集させていただくことに致しました。また「ご寄付」も広く呼びかけさせていただくことに致しました。皆さまも大変厳しい状況と拝察しますが、何卒格別のご理解・ご支援のほどご検討いただきたく、お願い申し上げます。

- 1・「賛助会員」になられた方及び「ご寄付」の方には「全脊柱連便り」を送付させていただきます。
- 2・「賛助会員」になられた方は当会で協力できることがあれば、ご相談を受け賜ります。

賛助会員になっていただくことが無理な場合であっても、脊柱靱帯骨化症の患者支援にご理解下さる方々をご紹介下さいますようお願い申し上げます。ご紹介いただいた方々には、当会より「賛助会員」「ご寄付」のご依頼文書をお送りさせていただきます。

●賛助会費・寄付金の納入方法について

個人の方は、賛助会費 1口3,000円以上

医療機関、製薬会社、支援団体は賛助会費として、1口10,000円以上
ご支援いただけますようお願い申し上げます。

●賛助会費・ご寄付振込先

ゆうちょ銀行 店番10130 普通預金 口座 5408826

他の金融機関からの振込の場合 店番018 普通預金口座 5408826

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会 会計 大平 勇二

●振込口座を利用の場合

口座番号 00540-5-103112

加入者名 全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会

本件についての問い合わせ先・連絡先

会長 増田 靖子

〒064-0919 札幌市中央区南19条西15丁目1-10-201

Tel・fax 011-530-1975 e-Mail ya.figth-0403@jcom.home.ne.jp

副会長・会計担当 大平勇二

〒959-2808 新潟県胎内市東牧136-169

Tel・fax 0254-47-2841 e-Mail yo.haku-iidesan@orchiad.plala.or.jp

連絡事項

- ★ 全脊柱連ホームページを新しくして <http://zensekityuuren.jpn.org/index.html>にて公開しています。各地患者会のイベント情報なども含めて最新情報を掲載しています。内容についてのご意見、掲載情報などをお寄せ下さい。
- ★ Facebookでは <https://www.facebook.com/zensekichuren/> で情報を発信しています。
- ★ 発行済み会報誌、各地会報誌、全脊柱連が入手した資料、印刷物など、PDF化して「全脊柱連情報ライブラリ」を構築中です。できたらホームページでご案内します。ただし、閲覧できるのは全脊柱連加盟団体の登録された方と、賛助会員さんだけです。
- ★ 会報誌やホームページへの投稿などは zensekichuren@outlook.jp までお願いします。これは全脊柱連事務局（WEB・会報誌専用メールアドレス）です。

- ★ 共催・後援等の事務処理について
患者会の皆さんと連携し患者会活動が円滑に実施できるよう、共催・後援等の事務処理規程を作成しましたのでご活用下さい



- ★ 会報誌の送り先について
会報誌の送り先を見直しました。今まで届いていたのに届かないとか、もう不要だという場合は、お手数でもご連絡ください。貴重な財源を使っての会報誌発行ですので効果的に発行したいと考えています。住所、連絡先が変わったりした場合は、速やかに連絡するようにしてください。

編集後記

定期総会が私の住んでいる千葉県で開催されました。総会の記録の撮影なども実施し、個人的にも大変でしたが、皆さんのご協力のおかげで無事終了でき、ほっとしています。年4回の会報誌発行、自分が関与している他の会の集まりや会報誌の発行などもあり、大変です。地震、大雨、皆さんのところは大丈夫でしょうか？ これからどーんと暑くなりますが、体に気を付けて頑張っていきましょうね。（片山）

編集人 〒064-0919 札幌市中央区南19条西15丁目1-10-201

全国脊柱靭帯骨化症患者家族連絡協議会 会長 増田靖子

TEL 011-530-1975

発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会（HSK）細川 久美子

定価 100円（会費に含まれています）