

昭和48年1月13日 第三種郵便物認可(毎月10日発行) HSK  
全脊柱連便り 第110号 平成29年6月10日発行 HSK通巻第533号

HSK 第110号

全脊柱連便り

昭和48年1月13日 第三種郵便物認可 HSK通巻第540号  
発行日 平成29年6月10日 (毎月10日発行)  
発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会  
定価 100円 (会費に含まれています)  
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



全脊柱連20周年記念総会に参加された皆さん(前列向かって左は池川志郎先生、中央は松本守雄先生)

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会



# 全脊柱連便り 第110号 (結成20周年記念号)

## 目 次

	ページ
増田靖子会長 ヘルシーソサエティ賞に輝く	1
第20回全脊柱連総会報告	3
全脊柱連20年のあゆみ	11
慶應義塾大学 松本守雄先生 ご講演記録	17
理化学研究所 池川志郎先生 ご講演記録	28
新任役員挨拶	33
医療助成制度 経過措置の終了について	35
連絡事項	36

## 巻頭言

会長 増田靖子

皆さん、今年も半年が過ぎ去ろうとしています。早いですね。

先日は遠路、総会へのご参加お疲れ様でした。皆さんのお元気な顔を拝見できて大変うれしかったです。また、いろいろお祝いのお言葉をいただきありがとうございました。

全脊柱連が結成されてから20年目を迎えました。設立当時にご活躍いただいた会長さんなど、今もお元気に活躍されていることは、何よりの喜びです。こういった先達にご指導・ご支援いただきながら今日を迎え、栄えある賞にも輝かせていただきました。関係の皆さまに厚く御礼申し上げます。

新役員の下、気持ちも新たに皆さまに役立つ情報の発信などにも努めていくことをお約束し、皆さまがたには、従前にも増してのご支援・ご指導を賜りますようお願い申し上げます。20周年記念号の巻頭言とさせていただきます。

# 増田靖子会長 ヘルシーソサエティ賞に輝く！

2017年3月、会長の増田靖子氏がヘルシーソサエティ賞(国内ボランティア部門)を受賞されました。厚労省研究班との連携、全会で取組んだ血液採取の結果が頸椎 OPLL 発症に関わる遺伝子の発見、創薬の可能性につながりました。北海道難病連の専務理事として活躍、子供さん大人の枠を超えた難病支援を始めたことなども評価されました。

4度の大手術、ステロイドで痛みを抑えながら、請われるままに休みもない活躍です。当会の皆様のご理解、ご支援の賜物です。皆様のご努力が評価されたも同然です。よかったですね。

フィア部門(国内)受賞者 増田 靖子



難病連会幹事と共々

THE HEALTHY SOCIETY AWARDS ヘルシーソサエティ賞公式ウェブサイト

あいさつ
ヘルシーソサエティ賞とは
過去の受賞者
お問い合わせ

## 第13回 受賞者 I Past winners



- ▶ 第13回
- ▶ 第12回
- ▶ 第11回
- ▶ 第10回
- ▶ 第9回
- ▶ 第8回
- ▶ 第7回
- ▶ 第6回
- ▶ 第5回
- ▶ 第4回
- ▶ 第3回
- ▶ 第2回
- ▶ 第1回

**● 受賞者**

<p><b>工藤 翔二</b> <b>増田 靖子</b> <b>鬼 一三三</b> <b>桑原 正彦</b> <b>五十嵐 良雄</b></p>	<p>公益財団法人結核予防会 理事長                  全国脊柱椎帯骨化症患者家族連絡協議会 会長                  一般財団法人北海道難病連 専務理事                  一三三日本語教室 学校長                  123図書館 代表                  医療法人唐洲会桑原医院 院長                  医療法人雄仁会メディカルケア虎ノ門 理事長、院長</p> <p style="font-size: small;">(五十音順、敬称略、所属・役職は当時の名称を記載)</p>
--	--

候補者の推薦はこちらから

▶ 個人情報の取り扱いについて

ヘルシーソサエティ賞事務局  
 Tel:03-6821-4499 Fax:03-6776-1474  
 (電話番号が変わりました)

Copyright(C)2006 healthysociety-sho. All Rights Reserved.



増田 靖子 Yasuko Masuda  
 全国脊柱椎帯骨化症患者家族連絡協議会 会長  
 一般財団法人北海道難病連 専務理事  
 President, Zansokukyokai  
 Executive Director, Hokkaido Nanbyoren

推薦者

池川 孝郎  
 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  
 脊髄神経再生チーム チームリーダー

西牧 豊吾  
 国立障害者リハビリテーションセンター病院 病院長

松本 守雄  
 鹿児島県立大学医学部整形外科学 教授

1956年北海道大宮町生まれ。44歳で脊柱椎帯骨化症の一つである後縦帯骨化症を発病。腰に疼痛、脚痛、胸椎の一部を切除するなどの大手術を受ける。いずれの手術後も腰のリハビリに奮闘。闘病中に北海道脊柱椎帯骨化症友の会と出会い、2010年に同会の会長となる。2012年に全国脊柱椎帯骨化症患者家族連絡協議会会長、2015年には一般財団法人北海道難病連専務理事を兼任し、難病医療の枠を超えた地域密着型向上のための活動として、北海道全土の難病連に赴き「難病まで寄り添いリハビリテーション」を提唱。また、厚労省の脊柱椎帯骨化症の研究に積極的に協力し、創薬の可能性を調べるなど臨床医学研究に貢献している。

ヘルシー・ソサエティ賞は、より健全な社会づくりを目指し、献身的な活動をしている人をたたえる目的で、日本看護協会と、ジョンソン・エンド・ジョンソン日本法人グループによって2004年に創設された栄えある賞です。このページ下の記事は、4月10日朝日新聞一面トップで紹介された記事です。この記事をご覧になった他の病気の方からも応援の電話をいただきました。骨化症を世間に知っていただける良いチャンスにもなりました。

ボランティア部門(国内)受賞者

増田 靖子

増田氏が自身の体の異変に気づいたのは44歳の時、自力では全く動けなくなった頃に通り着いた札幌の総合病院で「後縦帯骨化症」と診断された。脊椎骨の中の韧带が骨になり脊髄を圧迫して手足、体幹の麻痺や痛み、しびれを起す難病で、当時、すでに増田氏の症状は重く、すぐに手術が必要な状態であった。

増田氏は治療のために4度の大手術を経験。最初の手術後は、必死のリハビリの結果、杖歩行ができるまでに回復したものの、症状は次第に深刻化していった。痛みのせいで寝ることも食えることもできない日々が続き、4度目の手術を受けた後も、体を支える筋肉を鍛錬するためリハビリは過酷を極めた。

どれだけ泣いたか分からない日々の末、少し笑顔を取り戻し、患者会の活動に希望を見出しかけていた。それでも消えやらぬ苦悩の中、転機が訪れたのは、知人の紹介で出会った米延医師にセカンドオピニオンを依頼した51歳の時だった。この診察により、「与えられた道をしっかりと生きて行こう」と思いを改めたという。このことがきっかけで、再度リハビリに励むようになっただけでなく、周囲に恩返しをしたと、闘病中に支えとなった北海道脊髄帯骨化症友の会などの活動に以前にも増して参加し、2010年に同友の会長に就任。医療連携地域にて「家庭でもできるリハビリキョーラン」を開催するなどの活動に尽力している。

現在の活動は広汎である。2012年には国との連絡・交渉窓口となる「全国脊髄帯骨化症患者家族連絡協議会(全脊柱連)」の会長に選任され、全国の骨化症家族会の活性化を図りながら、「一般財団法人北海道難病連(難病連)」の活動も積極的に行った。北海道難病センター内に気軽に

# 和と輪を広げる サポート活動

## 難病と向き合い、仲間を支えられながら

講演会にて演説する増田氏



立ち寄れる団体交流スペースを開設することで、患者さんや患者団体同士のオープンな交流を可能にした。また、子どもも難病支援に關して、2015年、研究者と共に自立支援員研修会を道内で開催し医療、福祉、教育関係者と現状と今後の課題を共有した。難病連が主導する全国で初めての会だが、従来の子ども難病支援の枠を破り、小児・成人の垣根なく難病連全体が取り組むという仕組みができた。

全脊柱連会長としては、専門整形外科、脳神経外科医と連携協力し、脊髄帯骨化症に関する情報収集や、患者さん、医療者、一般社会への情報発信、医療講演会などを進めて啓発活動も行っている。特に、

病気の原因や治療法の究明には研究側と患者団体が「車の両輪」となった体制を作り上げていくことが必要と考え、厚生労働省が行う調査研究活動に積極的な関わりをもち続けている。

増田氏は、患者団体の活動には同じ病気の患者さん同士が集まり、励まし合い、和み合う「和」と、患者さん同士が同じ目的に向かっつながら、元気の源になるための「輪」が必要だという。今日も闘病なく迫りくるしびれ、痛み、体幹機能障害がいかに苦しみながらも、さまざまな課題に取り組みんでいく増田氏のエネルギーあふれる活動の強さが期待される。

より健やかな未来の実現のために vol.3

ヘルシー・ソサエティ賞は、より健全な社会づくりを目指し、献身的な活動をしている人をたたえる目的で、日本看護協会とジョンソン・エンド・ジョンソン日本法人グループによって2004年に創設されました。第13回ヘルシー・ソサエティ賞を受賞した5人の活動と想いをシリーズでお届けします。

広告特集  
企業・団体  
朝日新聞社メディアインフォメーション

### ボランティア部門(国内) 同じ痛みをわかり合い、励ましあうために



増田さんが体の異変に気付いたのは44歳の時、自力で動くことができなくなり、たどり着いた札幌の総合病院で「後縦帯骨化症」と診断された。脊椎骨の中の韧带が骨になり、脊髄を圧迫して手足、体幹のまひや痛み、しびれを起す難病で、増田さんの症状は重く、すぐに手術が必要だった。治療のために4度の手術を経験。痛みで寝ることも食えることもできない日々が続き、リハビリ過酷を極めた。

晴い気持ちで日々を送る中、当時独立行政法人

国立病院機構大阪南医療センターの院長だった米延医師にセカンドオピニオンを依頼したことが転機となる。「与えられた道をしっかりと生きよう」と思い、周囲への恩返しのため、北海道脊髄帯骨化症友の会に参加し、2010年に会長に就任。12年には全国脊髄帯骨化症患者家族連絡協議会(全脊柱連)の会長に選任され、家族会の活性化を図りながら一般財団法人北海道難病連(道難連)の活動も行うようになった。また、子どもの難病支援に關して、

15年に自立支援員研修会を開催し、医療・福祉、教育関係者と課題を共有。子ども難病支援の枠を破り、小児・成人の垣根なく「道難連全体で取り組む仕組み」を作り上げた。全脊柱連会長としては、専門整形外科医・脳神経外科医と連携協力し、情報収集や患者・医療者・一般社会への情報発信、講演会などを通じて啓発活動も行う。

患者団体の活動には、励まし、和み合う「和」と、同じ目的に向かっつながら、元気の源になる「輪」が必

要と増田さんは言う。迫りくるしびれや痛み、体幹機能障害がいかに苦しみながらも、さまざまな課題に取り組むエネルギーあふれる活動とその発展が期待される。

今回、ヘルシー・ソサエティ賞を受賞したことを受け、増田さんは「一人でも多くの人に、この病気のことを知ってほしい。同じ病気でも苦しむ人々とともに泣き、ともに笑うことで『和』と『輪』を広げていきたい」と思っています。業や治療法の開発の進展のためにも、これからも活動を続けていきますと語った。

■主催 公益社団法人 日本看護協会、ジョンソン・エンド・ジョンソン日本法人グループ ■後援 札幌市、札幌市医師会、札幌市福祉推進部、札幌市健康福祉局、札幌市健康福祉局健康推進課、札幌市健康福祉局健康推進課、札幌市健康福祉局健康推進課、札幌市健康福祉局健康推進課、札幌市健康福祉局健康推進課

## 第 20 回全脊柱連総会報告

平成 29 年 5 月 13 日（土）13 時より、東京都品川区大井 アワーズイン阪急ツイン館 3 階会議室において第 20 回記念総会を開催しました。総会は司会者 徳島の会近藤会長の下、参加者 19 名、委任状 23 通にて成立しました。議長に東京そらの会関澤代表、議事録署名人に静岡の会増井会長が選出されました。設立 20 周年記念講演は 30 名、懇親会（ヘルシー・ソサエティ賞受賞記念祝賀会を兼ねる）は 22 名にて行われました。以下、議案の審議・承認の状況を報告いたします。

### 【第 1 号議案】 平成 28 年度活動報告

患者会組織の拡大を目指し活動を行ってきましたが、新たに入会する患者会はありませんでした。多くの県で患者会が設立されていますが、如何にして「全脊柱連」に加盟していただくか次年度以降の大きな課題です。

反面、今年度は加盟患者会の解散などはありませんでしたが、役員の高齢化と後継者不足など、昨年度に引き続き問題が継続された状況になっています。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継続することが大事ですのでご理解ご支援をお願いします。

広報活動につきましては、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ができなくなりましたが、次年度リニューアルする方向で検討します。全脊柱連だよりについても、同じ理由と原稿が集まらないことなどもあり発行が 2 回になってしまいました。

- ・活動計画に沿った活動ができるよう担当役員を選任しましたが、体調不良や入院により活動ができませんでした。
- ・役員が各種事業・運営を行っていますが、患者自身でもあり一度体調を崩すと事業等に支障をきたしてしまいます。今後医療関係者、ボランティアなどのバックアップをしてくれる人材を探す必要があります。
- ・全国患者会とのネットワーク作りが未達成。
- ・加盟患者会からの会報の記事掲載が少ないですが、年度初めに編集方針を定め所定期日には発行できるようにする必要があります。

### 《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 27 年度会計監査実施・役員会
- 5・21 第 19 回全脊柱連総会

長野県上山田温泉（ホテル圓山荘）会議室

講演 「脊柱靭帯骨化症と 30 年—依田窪病院の取り組み—」

国民保険 依田窪病院 院長 三澤 弘道 先生

講演 「靭帯骨化症とは何でしょう？」

山田記念 朝日病院 リハビリテーションセンター

センター長 大塚 訓喜 先生

- 5・29 J P A総会 (東京都内)
  - 5・30 J P A国会請願要請行動
  - 6・25 役員会 (東京都内)
  - 6・25 平成 28 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 108 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 24 回研究大会 (東京都内)
  - 11・26 平成 28 年度厚生労働省第 2 回研究班会議 (東京医科歯科大学)
  - 12・ 4 J P A幹事会 (東京都内)
  - 12・26 第 13 回ヘルシー・ソサエティボランティア部門賞に増田会長の選出決定
- 平成 29 年
- 1・10 全脊柱連便り第 109 号発行
  - 2・26 ソフトバンクホークス大隣 憲司投手。今年度寄付金贈呈の連絡
  - 3・16 第 1 3 回ヘルシー・ソサエティ賞授賞式 (東京都内)
  - 3・下旬 J P A国会請願署名用紙とりまとめと送付

第 1 号議案に対する質問・意見・審議結果：  
特に質問もなく、全会一致で承認されました。

**【第 2 号議案】 平成 28 年度決算報告並びに会計監査報告**

平成 28 年度収支決算書

(平成 28 年 4 月 1 日～平成 29 年 3 月 31 日)

収入の部

単位 円

科目	28 年度予算	28 年度決算	増減額		摘 要
			増額	減額	
会費収入	475,000	456,500		18,500	加盟患者会 21 会員 877* @500 =438,500 賛助会員 6 人 * @3,000 =18,000 計 456,500
寄付金	27,000	150,000	123,000		ソフトバンク大隣投手 100,000 講演料寄付 (大塚先生他 2 人) 45,000 その他 5,000 計 150,000
募 金	130,000	115,233		14,767	9 患者会 長崎県 10,000 石川県 20,000 兵庫県 7,500 北海道 15,000 新潟県 11,733 静岡県 4,000 三重県 8,000 計 115,233
雑収入	1,183	345		838	預金利子 15 昼食代金徴収残 330

助成金	100,000	0		100,000	
前年度繰越金	666,817	666,817			前年度繰越金
合計	1,400,000	1,388,895	123,000	134,105	

支出の部

科目	28年度予算	28年度決算	増減額		摘 要
			増額	減額	
総会費	150,000	66,298		83,702	総会会場費・お茶代他
J P A 会費	30,000	30,000			J P A 年会費
募金納入金	65,000	50,866		14,134	J P A 募金納入金 約 50%
募金還元金	32,500	20,500		12,000	(7 患者会) 静岡県 1,000 北海道 3,750 兵庫県 1,750 三重県 2,000 千葉県 4,500 石川県 5,000 長崎県 2,500 計 20,500
講師謝礼	45,000	45,000			講演講師謝礼 朝日病院 大塚訓喜先生 15,000 依田窪病院 三澤弘道先生 15,000 東京医科歯科病院 加藤剛先生 15,000
広報費	170,000	99,317		70,683	会報作成費 88,200 ネット接続費 5,466 その他広報費活動費 5,651 計 99,317
活動費	280,000	366,996	86,996		J P A 活動旅費・参加費 62,087 理化学研究所池川先生打合旅費 50,160 厚生労働省懇談会旅費 41,040 ヘルシー・ソサエティ出席旅費 25,055 岡山患者会 20 周年総会旅費 20,000 役員会等旅費 168,654 計 366,996
補助費	30,000	0		30,000	患者会立ち上げ補助金
通信運搬費	40,000	25,895		14,105	会報等送料・ J P A 便り送料 事務局各種書類発送料
事務費	32,500	9,583		22,917	事務用消耗品費
交通費	60,000	12,580		47,420	会計監査員旅費半額負担
雑費	5,000	1,944		3,056	各種振込手数料金

3

科目	28年度予算	28年度決算	増減額		摘 要
			増額	減額	
積立金	400,000	0		400,000	20 周年記念事業積立金
予備費	60,000	0		60,000	予備費
支出合計	1,400,000	728,979	86,996	758,017	
次期繰越金	0	659,916	659,916		次期繰越金
合計	1,400,000	1,388,895	746,912	758,017	

この予算は、収入の範囲内において支出項目の流用が出来るものとする。

収入合計 1,388,895 円－支出合計 728,979 円＝659,916 円（次期年度繰越金）



20周年記念積立金		(特別会計)	
科目	予 算	金額	摘 要
定期預金残高	200,258	200,258	
預金利子	0	0	
計		200,258	

第2号議案に対する質問・意見・審議結果：

監査担当 嶋田忠彦 氏より、帳簿、通帳など精査した結果、適正であることの報告がされ、特段質問もなく、全会一致で承認されました。

### 【第3号議案】 平成29年度活動計画並びに予算編成方針

今年は全脊柱連は結成20周年を迎えますが、全国的な活動母体としてはまだまだ弱い部分があります。3年前実施したアンケート結果などをふまえしっかりした活動を推進していくため、各自の役割分担を再確認し活動の活性化を図ります。平成27年1月1日に「難病の患者に対する医療等に関する法律」が施行され、今までの特定疾患が指定難病に変わり、それまで医療費負担がなかった患者は毎月の医療費が生じ、低所得者にとっては大きな負担となりました。更に平成29年12月31日で経過措置が終了すると、新しい重症度区分により指定難病から外れる患者が多くなると予想されています。

現状では、指定難病から外れると難病患者としてどこにも登録されないばかりか、障害者手帳の交付を受けていないと総合支援法などの福祉対象からも除外されます。最悪の場合は治療研究の対象からも外れる可能性も出てきます。全脊柱連としては、重症度区分により指定難病から外れた患者も国でデータベース化して研究対象になるよう、研究班やJPAなどと連携します。医療費の患者負担の増額や治療のための研究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をしてまいります

#### 1. 患者会組織の拡大強化を進めます。

- ・未加盟の患者会へ働きかけ、各地の難病連や難病相談支援センターと連携して加入促進を働きかけます。
- ・患者会の結成準備会に補助金を支出します。また結成への働きかけに予算措置をします。
- ・アンケート結果などから、加盟患者会の役員高齢化と後継者不足などの問題について解決方法を協議します。
- ・医療関係者やボランティアなどバックアップしてくださる人材の確保を目指します。

#### 2. 広報活動を強化します。

- ・全国の患者会とネットワークをつくり、情報発信を強化するためホームページをリニューアルしてリアルタイムでの情報発信、加盟患者会の情報を発信します。
- ・会報については編集方針を定め、加盟患者会の活動紹介や事例発表などを会報に掲載します。(患者さんの生の声を届けられるよう内容を検討します)

- ・平成 29 年 12 月 31 日付で経過措置が切れる患者さんなどのため受給者票の更新手続きや軽症特例など国の難病対策の情報等を J P A 等と連携して情報を速やかに提供できるようにします。
- ・各種資料、加盟患者会の会報の収集

### 3. 会の機能を強化します。

- ・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います。
- ・渉外機能を活発化します。
- ・研究班との連携強化、班会議への出席、調査研究に全面的に協力します。
- ・JPA をはじめ他の難病・疾病団体との連帯強化を図ります。JPA 活動への参加、国会請願署名募金活動の取り組みを進めます。
- ・各県の難病連、難病・相談支援センターの連携を強化して加盟患者会情報をいち早く収集して解散等ないように努めます。
- ・会議機能を活性化し、実り多い会議が展開できるように創意工夫します。
- ・加盟患者会が実施した医療講演会の講演内容や抄録等、各種報告書などの資料を全脊柱連で集め、検索できるよう整理したいと思います。将来的には検索ができて貸し出しができるように検討します。(28 年度未実施)

### 4・全国脊柱靭帯骨化症患者家族連絡協議会の設立 20 周年について

- ・20 周年の節目として記念事業の開催
- ・期日 平成 29 年 5 月 13 日（土）（総会終了後）午後 2 時 15 分～
- ・会場 アワーズイン阪急ツイン館会議室（総会会場と同じ）
- ・来賓祝辞・メッセージ披露
- ・記念講演  
松本 守雄先生 慶應義塾大学医学部整形外科学教授  
「脊柱靭帯骨化症－研究の歴史と最近の成果－」  
池川 志郎先生 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  
「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」
- ・「全脊柱連」映像で見る 20 年の歩みが DVD で放映されました、
- ・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 ボランティア部門 賞受賞記念祝賀会」も兼ねる。」

### 第 3 号議案に対する質問・意見・審議結果：

更なる情報の充実（会報誌）、ホームページの見直し等をして欲しいとの要望がありました。

ホームページの外部委託作成の検討をし、内容の充実を図る手配をするとの回答がありました。

あとは特段質問・意見もなく、全会一致で承認されました。

【第4号議案】 平成29年度収支予算

平成29年度収支予算

(平成29年4月1日～平成30年3月31日)

収入の部

単位 円

科目	29年度予算	28年度決算	増減額		摘 要
			増額	減額	
会費収入	465,000	456,500	8,500		加盟患者会 21 会員 880 * @500=440,000 賛助会 6 人 * @3,000=18,000 法人賛助会員 1 社 * @10,000=10,000
寄付金	30,000	150,000		120,000	寄付金
募金	110,000	115,233		5,233	加盟患者会からの募金
雑収入	5,024	345	4,679		預金利子他
助成金	30,000	0	30,000		アステラス製薬助成金
定期預金繰入金	200,060	0	200,060		20 周年記念事業積立金繰入金
前年度繰越金	659,916	666,817		6,901	前年度繰越金
合計	1,500,000	1,388,895	243,239	132,134	

支出の部

科目	28年度予算	27年度決算	増減額		摘 要
			増額	減額	
総会費	180,000	66,298	113,702		総会会場費 90,000 垂れ幕作成 10,000 20 年の歩みビデオ作製費用 10,000 その他 20 周年記念総会費用 70,000 計 180,000
J P A 会費	30,000	30,000			J P A 年会費
寄付金	10,000	0	10,000		新フォーラム寄付金
募金納入金	55,000	50,866	4,134		J P A 募金納入金 110,000 * 約 50%
募金還元金	35,000	20,500	14,500		募金還元金 110,000 * 25%
講師謝礼	50,000	45,000	5,000		設立 20 周年記念講演 2 人 * 20,000 = 40,000 その他謝礼 10,000 計 50,000
広報費	360,000	99,317	260,683		会報作成費 年 3 回平均単価 @ 40,000 * 3 回 = 120,000 20 周年記念特集 60,000 ネット接続料金 6,000 H P リニューアル作業委託料金 160,000 その他広報活動費 14,000 計 360,000
活動費	389,000	366,996	22,004		J P A 活動旅費・参加費 65,000 役員会旅費宿泊 @ 8,500 * 4 人 * 2 回 =

					68,000 役員会旅費 236,000 その他活動費 20,000 計 389,000
補助費	30,000	0	30,000		患者会立ち上げ補助金
通信運搬費	40,000	25,895	14,105		会報等送料 10,000 書類発送料 20,000 署名用紙等各種印刷物送料 10,000 計 40,000
事務費	35,000	9,583	25,417		事務用消耗品代金
交通費	30,000	12,580	17,420		会計監査旅費他

科目	29年度予算	28年度決算	増減額		適用
			増額	減額	
雑費	5,000	1,944	3,056		振込手数料他
積立金	100,000	0	100,000		基金積立金
予備費	151,000	0	151,000		予備費
支出合計	1,500,000	728,979	771,021	0	
次期繰越金	0	659,916		659,916	次期繰越金
合計	1,500,000	1,388,895	771,021	659,916	

この予算は、収入の範囲内において支出項目の流用が出来るものとする。

#### 20周年記念積立金（特別会計）

科目	予算	金額	摘要
定期預金残額	200,258	200,258	
定期預金残高訂正	△198	△198	利息記入違い
定期預金取り崩	200,060	200,060	一般会繰り入れ
残額	0	0	

#### 第4号議案に対する質問・意見・審議結果：

意見要望として、役員活動に伴う活動費の見直しの意見がありました。

（交通費等の片道支給を往復分支給し、個人負担等が無いようにして欲しい。）

検討事項とすることにしました。

そのほかは、特に意見もなく、承認されました。

#### 【第5号議案】 会則の一部改正

（事務所）

第2条を次のとおり改正する（事務所を所在地に改正する）

(所在地)

第2条 本会の所在地は、事務局長の居住地とする。

#### 第5章 付則

(改正) 平成29年5月13日から施行する

改正理由 (会費等の納入について郵貯銀行の振込用紙を活用し利便性をはかる)

第5号議案に対する質問・意見・審議結果： 特に意見もなく、承認されました。

#### 【第6号議案】 役員改選

任期満了による役員改選

役 職 名	役 員	備 考
会 長	増田 靖子 (北海道)	留 任
副 会 長	近藤 力 (徳島)	留 任
副 会 長 兼 会 計	大平 勇二 (新潟)	新 任
事 務 局 長	片山 学 (千葉)	新 任
会 計 監 査	三澤 伸一 (長野)	新 任
会 計 監 査	大田 和子 (石川)	新 任

第6号議案に対する質問・意見・審議結果： 特に意見もなく、承認されました。

#### その他

厚労省への要望は、加盟患者会から提出していただいた要望を役員会でまとめ、加盟患者会の承認を得て提出予定です。

平成30年度の総会に関しては千葉県での開催要望が出されました（現在検討中です）。

増田会長のヘルシー・ソサエティー賞受賞と北海道での祝賀会の報告がされました。

総会後の祝賀会では増田会長のヘルシー・ソサエティー賞に対して、会員一同より花束贈呈しました。

「映像で見る20年の歩み」に、出席者は感激し、制作された方に感謝していました。

翌日の懇親会は都内観光で、東京タワーと東京湾クルーズにて楽しみました。

以上

# 全脊柱連 20年のあゆみ

全脊柱連は本年、結成20周年を迎えました。今日に至っていることは多くの方々のたゆまぬご努力の賜物と思います。22年前の創設発意からの歩みを振り返り、気持ちも新たに、「脊柱靭帯骨化症を孫・子に残さない」を合言葉に力を出し合い、頑張っていこうではありませんか。

**平成7年** 北海道友の会会長の杉山清美氏が全国組織創設を発意され、全国難病連に実態調査を依頼されました。当時、骨化症の患者会は長野県、大阪府、尾道市並びに北海道だけでした。未組織地域における患者会結成は至難であるとの回答が多数でしたが、後縦靭帯骨化症の全国組織結成には賛同の意向が多くありました。



**平成8年** 1月、武藤要氏が佐賀県友の会結成発起人代表に就任されました。2月には川崎市で町田昌子氏を中心に患者会結成の準備が始まりました。5月には岡山県OPLL友の会が田中左武郎氏のもとで産声を上げました。6月には静岡県で増井さち氏を中心に患者会結成の準備が始まりました。11月に結成準備委員会を霞が関ビルで開催しました。当時、後縦靭帯骨化症が治研事業から除外されるかもという風説があり、危機感を募らせていたことが背中を押したのでしょうか。一刻も早く全国組織を立ち上げ、力をつけねばという思いを関係者の皆さんと共有したことで、結成の困難を乗り越えることができたそうです。



平成8年11月10日 結成準備委員会にご出席の皆さん  
東京霞が関ビル1階「プラザホール」で

## 平成9年6月29日 結成総会

◆ 全脊柱連として歴史的な第一歩を踏み出しました。



平成9年6月29日 結成総会にご出席の皆さん  
東京都新宿区 全国身体障害者総合福祉センターで(前列右から4人が東京九段坂病院 山浦伊美吉先生)

**平成9年** 6月29日に結成総会が行われ、全脊柱連として歴史的な第一歩を踏み出しました。8月に全脊柱連便り第1号発行しました。

**平成10年** 4月、川崎友の会が会長 町田昌子氏で結成されました。6月に第1回定期総会が開催され、大塚訓喜先生による医療講演会が行われました。

**平成11年** 2月、産経新聞にOPLLの記事が掲載されました。大阪友の会の会長、東瀬戸信子副会長の談話も掲載されました。3月には静岡県友の会が会長 増井さち氏で結成されました。6月には第2回定期総会が開催され、弘前大学 原田征行先生による医療講演会が行われました。



平成10年6月14日 第1回定期総会の後  
医療講演会 講師：大塚訓喜先生  
長野県身体障害者リハビリセンター所長

**平成12年** 5月、横須賀市に くりの会 が会長 栗原三枝子氏で発足しました。6月に第3回定期総会が開催され、東京医科歯科大学 四宮謙一先生によりご講演いただきました。9月に兵庫県友の会が会長 榎木昭治氏で結成されました。

**平成13年** 3月、京都府宇治市で宇治患者会準備会が開催されました。4月に石川県友の会が会長 牧野昌幸氏で結成されました。6月に第4回定期総会を開催し、井ノ上逸郎先生にご講演いただきました。佐賀県友の会が会長 武藤 要氏の下で結成されました。

**平成14年** 3月、川崎、神奈川の会が友の会となりました。5月には会長 今井則三氏で青森まるめろの会が発足しました。6月に第5回定期総会を開催し、中村耕三先生にご講演いただきました。また6月には厚生労働省と話し合いを行いました。鹿児島県友の会、江東区友の会、岩手県友の会も発足しました。11月には調査研究班の主任研究者 中村耕三先生と懇談しました。



**平成15年** 6月、第6回定期総会を開催しました。講演は星地唾都司先生にお願いしました。10月にしながわ患者・家族の集いが発足、11月には愛知県で医療講演会が開催されました。



**平成16年** 1月、高知県友の会が会長 広田和之氏の下で発足しました。4月に愛知県友の会設立総会が会長 廣瀬啓巳氏の下で行われました。6月に第7回定期総会を開催し、竹下克志先生にご講演いただきました。

**平成17年** 2月、黄色靭帯骨化症の特定疾患化と軽快者証の件を特定疾患対策懇宛要望しました。4月、群馬県友の会結成（会長 古山圭一氏）、6月、第8回定期総会開催、ご講演は石井賢先生にお願いしました。12月には香川友の会が結成されました（会長 佐々木絹代氏）。

**平成18年** 3月、宮城県友の会の設立総会が行われました。6月に千葉県友の会が発足（会長 土屋義幸氏）、6月に第9回定期総会が開催され、四宮謙一先生にご講演いただきました。10月に特定疾患適用見直し意見交換会に参加しました。11月に徳島県友の会が 近藤 力氏により結成されました。

**平成19年** 3月、青森OPLLの会設立（会長 五十嵐秀一氏）、4月 東京都患者会設立（会長 吉田洋子氏）、7月 第10回定期総会を開催しました。結成10周年記念式典も行いました。記念講演は星地唾都司先生にお願いしました。

**平成20年** 4月、徳島県友の会が全脊柱連に加盟しました。6月に新潟県サザンカの会が加盟、8月に長崎県友の会、三重県友の会が加盟しました。

**平成21年** 4月、黄色靭帯骨化症の治研事業指定が確定となりました。慶應義塾大教授 戸山班長から平成20年～21年にかけて病態解明のため、兄弟・姉妹のゲノム解析サンプル180例の収集依頼がありました。6月に第12回定期総会が戸山サンライズで行われ、杉山清美氏が会長を退任、後任に青森まるめろの会会長 今井則三氏が承認されました。講演は辻 崇先生にお願いしました。9月に、就労に関するアンケート調査をしました。



**平成22年** 6月、第13回定期総会を戸山サンライズで行いました。講演は小山友里江先生にお願いしました。10月に千葉、東京、神奈川の患者生活実態調査を実施しました。11月には第1回難病・慢性疾患全国フォーラムに参加しました。

**平成23年** 3月、東日本大震災が発生しました。6月に札幌市で第14回定期総会を開催しました。講演は北海道難病連の鈴木洋史氏にお願いしました。6月に厚労省との意見交換をしました。10月、石川県OPLL友の会（上口勲会長）の



活動が認められ、友の会と牧野昌幸氏が石川県知事から平成23年度公衆衛生功労者（難病関係）として表彰されました。前回の研究班の、「患者と兄弟姉妹の200ペアの採血」には患者会も全面協力しました。これによってOPLLの遺伝子領域が見極められようとしていましたが、更に本年度からその領域内にあるどの遺伝子が病気の原因になっているかを特定するために、新たに1500サンプルの個人採血協力要請がありました。未手術・手術済みを問わないが、後縦靭帯骨化症の患者だけが対象、患者さんから10ccの血液採取、靭帯の骨化がわかる単純レントゲン写真の提供、研究班が指定する病院・施設で採血することになりました。



活動が認められ、友の会と牧野昌幸氏が石川県知事から平成23年度公衆衛生功労者（難病関係）として表彰されました。前回の研究班の、「患者と兄弟姉妹の200ペアの採血」には患者会も全面協力しました。これによってOPLLの遺伝子領域が見極められようとしていましたが、更に本年度からその領域内にあるどの遺伝子が病気の原因になっているかを特定するために、新たに1500サンプルの個人採血協力要請がありました。未手術・手術済みを問わないが、後縦靭帯骨化症の患者だけが対象、患者さんから10ccの血液採取、靭帯の骨化がわかる単純レントゲン写真の提供、研究班が指定する病院・施設で採血することになりました。

**平成24年** 7月、第15回総会を戸山サンライズにて開催しました。会長が今井則三氏より、北海道友の会 会長 増田靖子氏にバトンタッチされました。研究班の要請に応じて、全国の患者会に1500例個人採血に全面協力することが呼びかけました。北海道・石川患者会などでは患者会の会場で採血協力をしました。各地の協力施設でも採血が行われました。



**平成25年** 5月、第16回総会を京都で開催しました。班会議は来年、戸山先生から東京医科大学 大川先生にバトンタッチされることになりました。



2008(平成20年)～2013(平成25年)年度一総括  
厚生労働省科学研究費補助金 難病性疾患克服研究事業  
「脊柱靭帯骨化症に関する調査研究」  
**平成25年度  
班会議(最終)**  
第1回、平成25年 6月 8日、慶應大学病院  
第2回、平成25年11月30日、慶應大学病院  
研究代表者  
慶應義塾大学医学部整形外科  
戸山 芳昭  
<平成23年4月～26年3月の3年計画の3年目>



**平成26年** 6月、第17回総会を金沢市で開催しました。





7月 OPLL発症に関わる6つのゲノム領域が発見されました。



2014年7月24日  
独立行政法人理化学研究所

**後縦靭帯骨化症（OPLL）の発症に関わる6つのゲノム領域を発見**  
—脊椎の難病の治療法開発へ道—

**本研究成果のポイント**

- 日本人のOPLL患者の全ゲノム相関解析を実施
- 相関のある領域内に、骨化に伴って発現が変化する5つの遺伝子を同定
- 遺伝変因をターゲットにしたOPLL治療法の開発や個人の病状予測開発に期待

理化学研究所（理研、野依良治理事長）は、後縦靭帯骨化症（ossification of posterior longitudinal ligament of the spine: OPLL）の発症に関わる6つのゲノム領域を発見しました。これは、理研統合生命医科学研究センター（小安重夫センター長代行）骨関節疾患研究チームの池川志郎チームリーダーと、中島正宏特別研究員、統計解析研究チームの高橋篤チームリーダー、および厚生労働省難治性疾患克服研究事業<sup>[1]</sup>の『脊柱靭帯骨化症に関する調査研究班』（班長：戸山芳昭慶應義塾大学教授）<sup>[2]</sup>と『後縦靭帯骨化症の病態解明・治療法開発に関する研究班』（班長：松本守雄慶應義塾大学准教授）らの共同研究グループによる成果です。

OPLLは椎骨を縦につなぐ後縦靭帯が骨化する（骨に変わる）疾患です。骨化した

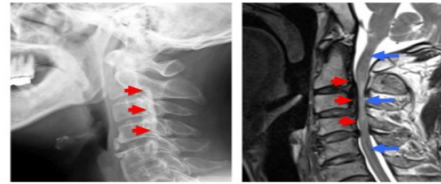


図1 後縦靭帯骨化症（OPLL）患者の写真

頸椎（首の部分）の側面から見たX線像（左）とMRI像（右）。赤矢印がOPLL、OPLLが脊髄（青矢印）を圧迫している（上下に比べて、脊髄が狭くなってしまっている）。

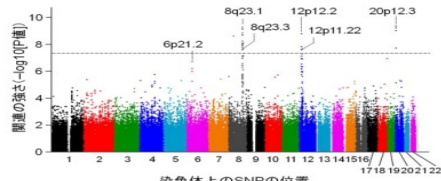


図2 OPLLのGWASの結果

横軸が染色体上の位置、縦軸が相関の強さ。染色体ごとに色分けされた個々の点が、各SNPの染色体上の位置と、相関の強さを示す。赤色の点線は、統計学的に有意な相関レベル（ $P=5 \times 10^{-8}$ ）を示す。本研究で発見したOPLLの発症に強く相関する6つのゲノム領域（6p21.1、8q23.1、8q23.3、12p11.22、12p12.2、20p12.3）のSNPは、このレベルを遥かに超える、非常に強い相関を示している。

34

**平成27年** 5月、戸山サンライズにて第18回総会を開催しました。総会后、辻 崇先生（北里研究所病院脊椎センター長）により「脊柱靭帯骨化症・最近の研究知見を踏まえて」のご講演、加藤 剛先生（東京医科歯科大学院医歯学研究科講師）による懇談「研究班と全脊柱連



の連携について」、池川志郎先生（理化学研究所統合生命医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）により「遺伝子解析の説明と今後の展望」と題してのご講演をいただきました。6

月、11月に研究班の班会議が行われました。

**平成28年** 2月、黄色靭帯骨化症の手術をしたソフトバンク大隣憲司投手から、1イニング投げる毎に1万円寄付するお話をいただきましたが、その贈呈式がありました。



5月 長野県上山田温泉にて第19回総会を開催しました。





## 歴代会長・副会長・事務局長・次長は以下の方々です（敬称略）

会長： 杉山清美 今井則三 増田靖子  
副会長： 臼井直美 東瀬戸信子 田中左武郎 山田勝三 増井さち 栗原三枝子  
牧野昌幸 市丸茂作 今井則三 鎌田代志幸 中岡 甫 関澤伸二 増田靖子  
事務局長： 青沼三郎 土屋義幸 三澤伸一 増田靖子 大平勇二  
事務局次長： 卯尾久代 町田昌子 滝沢三佐夫 牧野昌幸 西村和子 永井洋子 町田毅 片山学

## 全脊柱連に求められるもの

- ★研究班と連帯を強化して一日も早い原因究明や治療法を確立していくこと（情報収集・協力）。
- ★関係機関に積極協力して創薬・支援機器などの開発を促進すること。
- ★JPAはじめ他の疾病団体との連帯などを通じて、国や地方公共団体の施策を患者本位のものにしていくこと。
- ★厚労省へ靱帯骨化症患者としての生の声を届けること。
- ★役員高齢化・後継者不足・活動停滞に悩む各地患者会の存続と連携の強化策を講じること。
- ★未組織府県に魅力ある患者会を発生させること。
- ★全脊柱連役員なり手不足問題を解決し、活性化を図ること。
- ★情報の収集と提供の中心的役割を果たすこと。
- ★全脊柱連ホームページを充実し、適宜更新をすること。

## それらを実現するには・・・

各地の患者会が連携する“和”と“輪”が必須です。構成する各地患者会の「知恵」と「協力」が必須です。オープンな話し合い、情報の共有、明確な目標設定、役割分担、役割の徹底順守、決めたことを守り抜く努力が必要です。そのためには、病友が励まし合い、助け合い、元気の源であるような、明るい、楽しい全脊柱連でなければなりません。気持ちの元気な あかるい役員が必須です

## 課題に取り組むエネルギーの源泉は・・・

悩みながら不安で孤独な生活を送っている患者さんが皆さんの周りにもいるはずですが、患者会を結成することや、活動を活発化することはそれらの人々を一人でも多く、不安をやわらげ、笑顔を取り戻してもらえることとなります。お互い足らざるを補い、人のために活動することが、ひいては自分の大きな喜びとなり、課題に取り組むエネルギーの源泉となります。

## 力を合わせて

そうは言っても、自分が所属する患者会の活動にもいろんな問題があり、痛み、しびれと闘いながらの作業に忙殺されています。その上に全脊柱連の活動。自分自身の病気。高齢化・・・言うは易く、行うは難し。なかなか思うようにいかないもどかしさを感じながら活動しているのが実態です。でも、いろんな方々が、いろんな方々のご協力を得て、苦勞して築き上げてきた全脊柱連、「脊柱靱帯骨化症を孫・子に残さない」を合言葉に、力を出し合い、頑張っているではありませんか。

上記の内容を収めたDVDもあります。本書ではページ数の関係で、写真などを縮小したり割愛したりしています。DVDでは、写真もカラーで入っていますので、是非視聴してください。なお、DVDのコピー、第三者への貸与は固くお断りさせていただきます。（事務局）

# 2017-5-12 全脊柱連20周年記念講演

## 脊柱靱帯骨化症—研究の歴史と最近の成果—

慶應義塾大学医学部整形外科 医学博士 教授

松本守雄先生



### 脊柱靱帯骨化症

—研究の歴史と最近の成果—

慶應義塾大学 整形外科  
松本 守雄

全国脊柱靱帯骨化症患者家族連絡協議会  
設立20周年記念講演会  
2017年5月12日

#### 主な研究領域

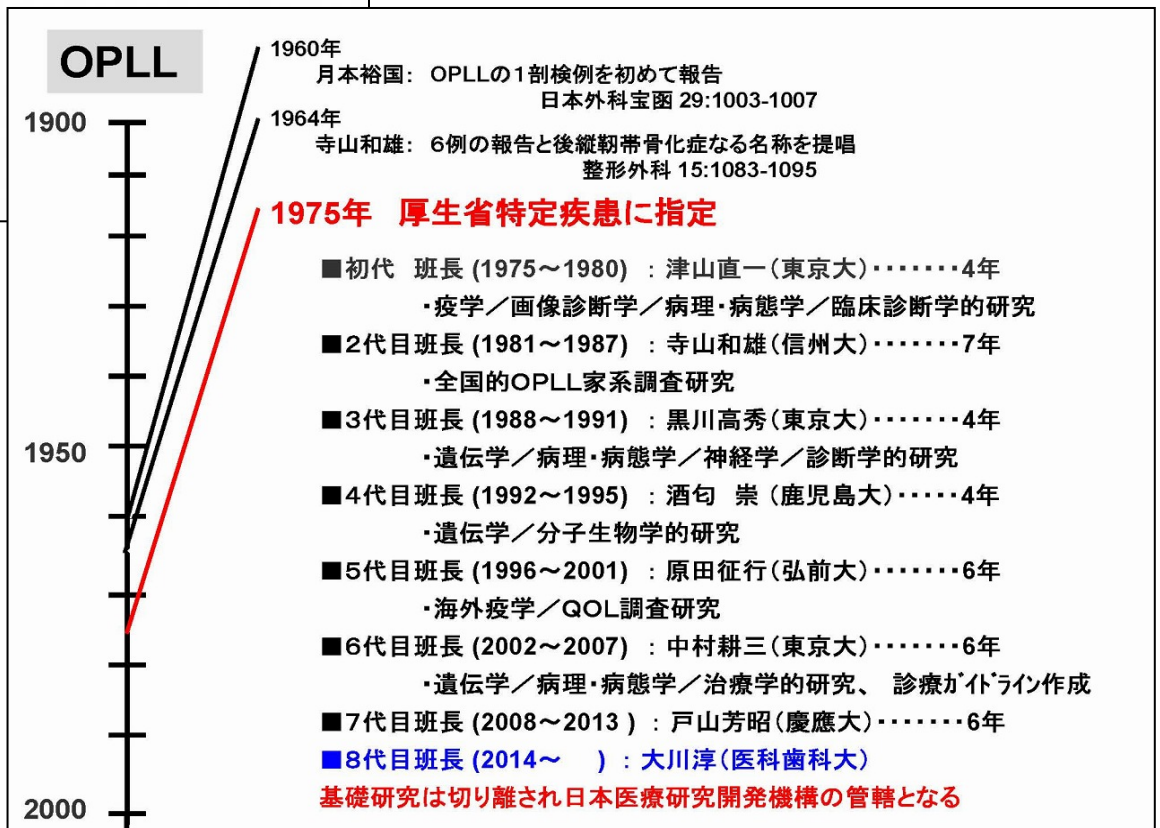
脊椎疾患感受性遺伝子  
側弯症  
脊柱靱帯骨化症  
生体材料

#### ご略歴

- 1986年 慶應義塾大学医学部卒業、  
医学部研修医(整形外科)
- 1988年 同学医学部助手(整形外科)
- 1998年 米国 ALBANY 医科大学留学(1999年8月まで)
- 2003年 専任講師(整形外科)
- 2005年 助教授(運動器再建・再生学講座)
- 2008年 准教授(整形外科)
- 2015年 教授・教室主任(整形外科)

### 本日の内容

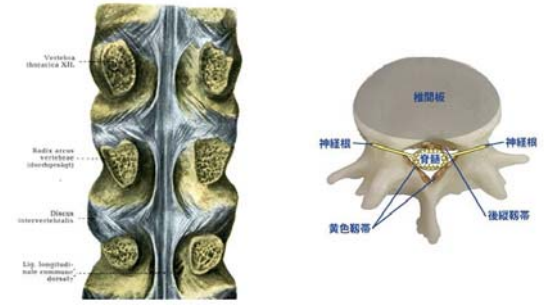
- 研究班の歴史と現体制
- 主な脊柱靱帯骨化症について
  - 臨床症状
  - 診断
  - 治療
- 基礎研究



## 公費で行われている全国規模のOPLL研究

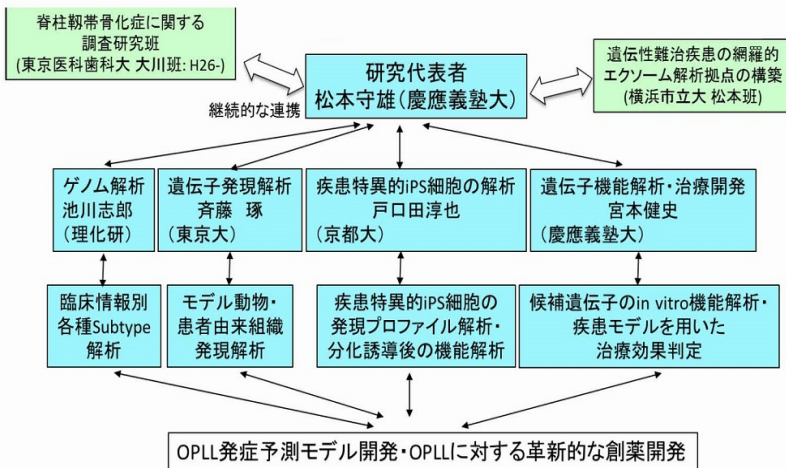
- 厚生労働省科学研究費補助金  
難治性疾患政策研究事業  
【脊柱靭帯骨化症に関する調査研究】
  - 日本医療研究開発機構研究費  
難治性疾患実用化研究事業  
【脊柱靭帯骨化症の治療指針策定および手術治療の質を高めるための大規模多施設研究】
- 【後縦靭帯骨化症の病態説明・治療法開発に関する研究】

## 後縦靭帯と黄色靭帯



## 革新的な医薬品等の開発を促進させる研究

## 後縦靭帯骨化症の病態説明・治療法開発に関する研究



松本が班長となり2期目がスタート  
3年間で薬物のシーズの開発が必要

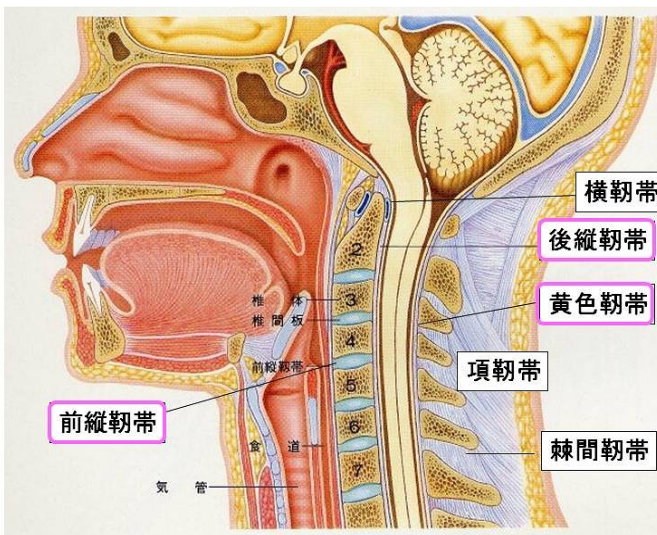
## 脊柱靭帯骨化症

- ✓ 後縦靭帯骨化症
- ✓ 黄色靭帯骨化症
- ✓ 前縦靭帯骨化症

## 後縦靭帯骨化



## 頚椎の構成



## 脊柱靭帯骨化症

- ✓ 後縦靭帯骨化症
- ✓ 黄色靭帯骨化症
- ✓ 前縦靭帯骨化症

## 後縦靱帯骨化症 (OPLL) とは

ossification of the posterior longitudinal ligament

- ・原因: **不明** (多因子: genetic and environmental [non-genetic])
- ・発生頻度: 日本人の約3% (1.8~4.1%)、欧米人 (0.12~1.8%)  
後縦靱帯骨化症診療ガイドライン
- ・Cohort study: 1,562人の日本人の1.9% (男>女)  
- Yoshimura N, et al. Osteoporosis Int, 2014
- ・厚労省の**特定疾患医療保障対象疾患**  
(平成25年度35,070人が受給者証所持)  
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/1356>



## 特定疾患医療保障受給者の調査

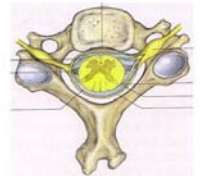
Tsuji T, et al JOS 2016

- ・ 24,502 OPLL受給患者の調査 (新規+更新)
- ・ 複数回手術例 11.1%
- ・ 新規受給者のデータ
  - ✓ 男女比 2.7:1
  - ✓ 年齢 61.1歳
  - ✓ 発症から登録までの期間2.6年
  - ✓ 家族歴 7.9%
  - ✓ 頸椎 3511, 胸椎 359, 腰椎 200

- ・ 後縦靱帯骨化症 (OPLL) とは
- ・ 臨床症状
- ・ 診断
- ・ 治療
- ・ 研究

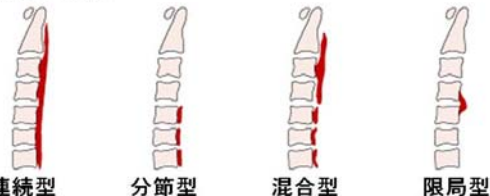
## 神経の圧迫による症状

- ・ 脊髄症状
  - 両手、両足のしびれ
  - 手指がうまく動かせない、
  - 足が突っ張って歩けない
  - 排尿・排便の障害
- ・ 神経根症状
  - 片方の腕・手の痛み、シビレ
  - 力が入りにくい
  - 筋肉が痩せてきた



## 分類および発生高位

### 骨化の分類



- Tsuyama N, et al. Clin Orthop, 1984

### 発生高位

93%が頸椎 (5.5% 胸椎, 4.5% 腰椎)  
C4, 5, 6に多い。

- Matsunaga S, et al. Spine, 2012

## 臨床症状と自然経過

- ・ 脊髄・神経根障害
- ・ 初発症状は**上肢の痺れ・痛み**,  
項・頸部痛, 下肢の痺れの順に頻度が高い。
- ・ 82%の頸椎OPLLが無症候性という報告あり
- ・ 保存的に経過観察した脊髄症患者の65%が  
症状増悪。

- Matsunaga S, et al. Spine, 2012

## 他の靱帯骨化の合併

- ・ OPLLは全身の骨化傾向の強い症例が多く,  
**黄色靱帯骨化症 (OLF)** や **広汎性特発性骨増殖症 (DISH)** を合併しやすい

- Yoshimura N, et al. Osteoporosis Int, 2014

- ・ OLFの16%, DISHの50%にOPLLを合併

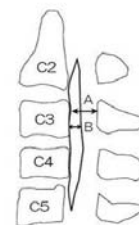


- Ehara S, et al. Eur J Radiol, 1998  
- Guo Q, et al. Eur Spine J, 2011

## 骨化占拠率

- ・ OPLLによる脊柱管内の占拠率が**60%以上**の  
全症例に脊髄症を認めた。

- Matsunaga S, et al. Spine, 2012



骨化占拠率=B/A

## 外傷による症状の進行

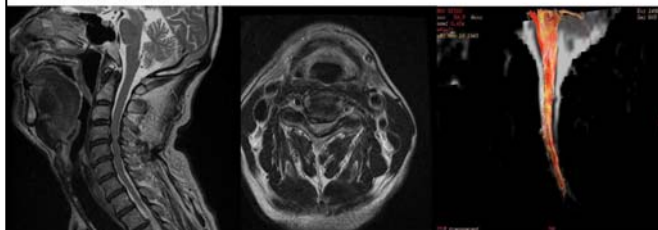
- ・ 頚椎OPLLの患者が脊髄損傷を起こす可能性は健常人の30倍以上  
・ Wu JC, et al. J Neurotrauma, 2012
- ・ 外傷を契機に脊髄症を来した患者は13%  
・ Matsunaga S, et al. J Neurosurg, 2002
- ・ 外傷を契機に脊髄症を来す危険因子  
 → 高齢  
 骨化のType (混合型など)  
・ Onishi E, et al. Spine, 2012



- ・ 後縦靭帯骨化症(OPLL)とは
- ・ 臨床症状
- ・ 診断
- ・ 治療
- ・ 研究

## MRIトラクトグラフィー

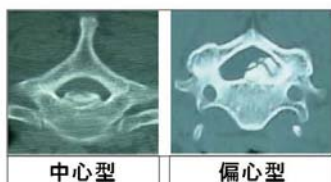
神経繊維の減少により脊髄症状発症・悪化を予測可能



- ・ 後縦靭帯骨化症(OPLL)とは
- ・ 臨床症状
- ・ 診断
- ・ 治療
- ・ 研究

## CT所見

- ・ 骨化の偏在性の評価



・ Matsunaga S, et al. Spine, 2008



頚椎OPLLを評価するためにCTは有用

## OPLLの保存治療

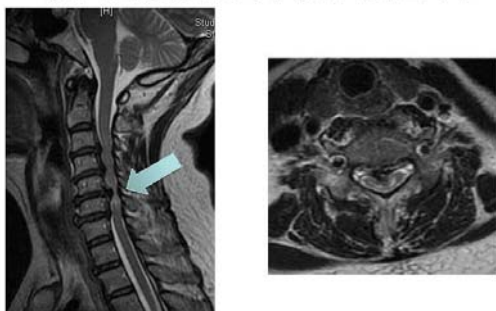
頚椎牽引やカラー固定など(推奨グレード: I)  
 >有効である可能性はあるが、それを支持する中程度の質のエビデンスはない

ビスホスホネート(推奨グレード: C)  
 (ethane-1-hydroxy, 1-diphosphonate; EHDP)  
 >EHDP 1,000mg/日を3ヶ月経口投与3ヶ月休薬を繰り返すことで(2年間)、骨化進展抑制の可能性はある

後縦靭帯骨化症診療ガイドライン

## MRI所見

脊髄圧迫所見  
 髄内輝度変化(予後不良因子)

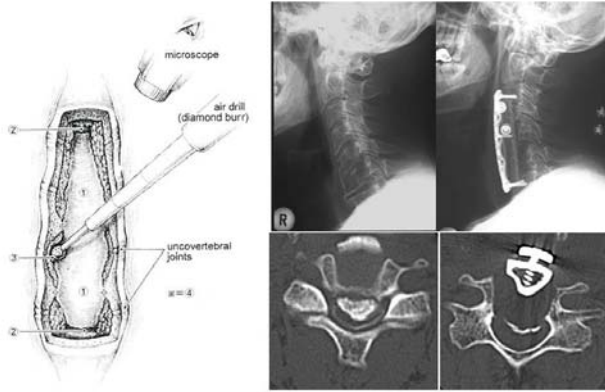


## 手術法

脊髄症状例では唯一の治療法



## 前方固定術

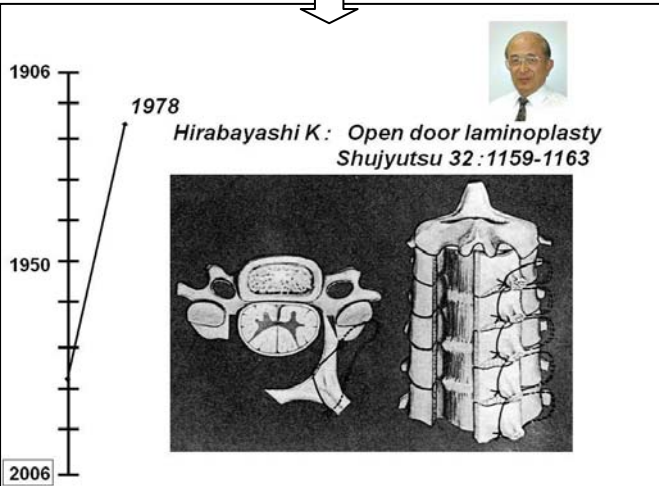
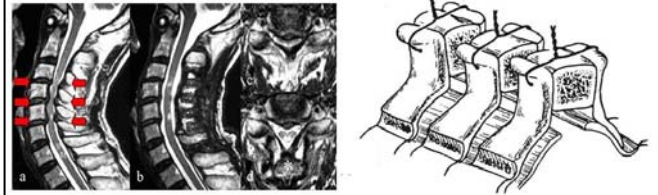


## 両開き式脊柱管拡大術

黒川 高秀: 棘突起縦剖式脊柱管拡大術を開発  
別冊整形外科 2:234-240, 1982

### 棘突起縦剖法頸椎脊柱管拡大術

黒川高秀 氏

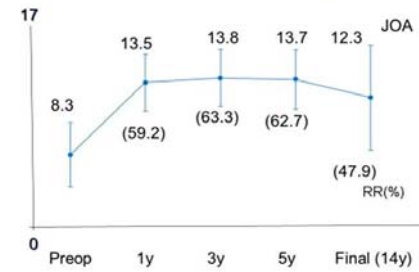


## 片開き式脊柱管拡大術の長期成績

Chiba K et al, Spine 2006

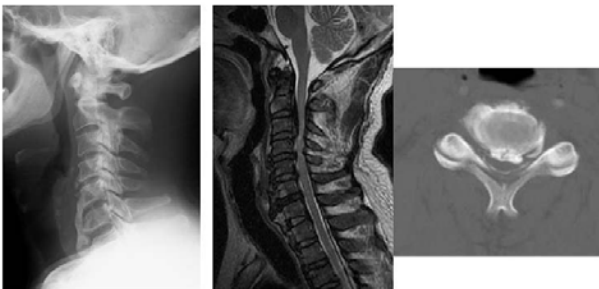
OPLL 53例の平均14年のf/u

### JOA score / Recovery Rate



## 62歳、混合型OPLL

術前 JOAスコア; 9点/17点満点



## Neurological Complications of Cervical Laminoplasty for Patients With Ossification of the Posterior Longitudinal Ligament—A multi-Institutional Retrospective Study

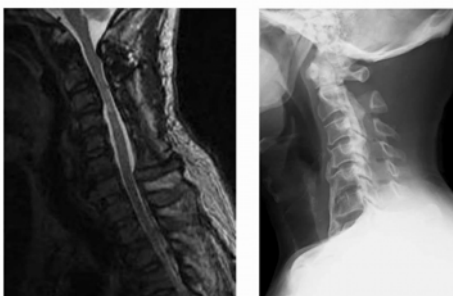
Spine 2011

Atsushi Seichi, MD,\* Yuichi Hoshino, MD,\* Atsushi Kimura, MD,\* Shinnosuke Nakahara, MD,\* Masahiko Watanabe, MD,\* Tsuyoshi Kato, MD,\* Atsushi Ono,\* Yoshihisa Kotani, MD,\* Mamoru Mitukawa, MD,\* Kosei Ijiri, MD,\* Norio Kawahara, MD,\* Satoshi Inami, MD,\* Hirotaka Chikuda, MD,\* Katsushi Takeshita, MD,\* Yukihiko Nakagawa, MD,\* Yoshihiko Taguchi,\* Masashi Yamazaki, MD,\* Kenji Endo, MD,\* Hironobu Sakaura, MD,\* Kenzo Uchida, MD,\* Yoshiharu Kawaguchi, MD,\* Masashi Nee, MD,\* Masahito Takahashi, MD,\* Katsumi Harimaya, MD,\* Hideo Hosoe, MD,\* Shiro Inagama, MD,\* Shinichiro Taniguchi, MD,\* Takui Ito, MD,\* Takashi Kaito, MD,\* Kazuhiro Chiba, MD,\*\* Morio Matsumoto, MD,\*\* and Yoshiaki Toyama, MD,\*\*

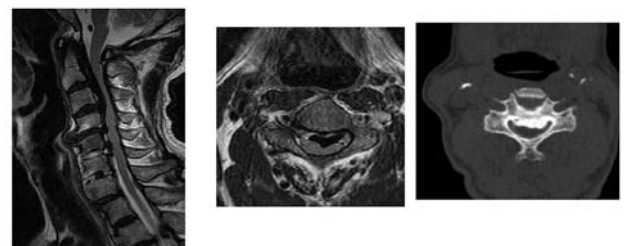
- 多施設研究
- ELAPで治療されたOPLL 581例
- 下肢機能の悪化は18例(3.1%)に生じた
- 原因は多くの場合不明
- 6ヶ月後までに改善不十分例が1.2%
- OPLLの厚さと占拠率が危険因子

## ELAP C2-7

術後 10年JOAスコア; 15/17点



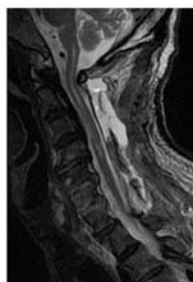
## 79歳男性 頸椎後縦靭帯骨化症





## 79歳男性 頸椎後縦靱帯骨化症

- 手術を行うも術後上肢痛・  
体幹部の疼痛遺残



## 79歳男性 頸椎後縦靱帯骨化症

- 通常の痛み止めは無効
- 抗てんかん薬の一種(プレガバリン)が効果有り
- デュロテップMTパッチ4.2mgに増量
- やや傾眠傾向であるが痛みのコントロールは良好

### 神経障害性の痛みを改善する薬物療法の進歩

- ✓ プレガバリン
- ✓ セロトニンノルアドレナリン受容体阻害薬  
(抗うつ剤の一種)
- ✓ ノイロトロピン
- ✓ 弱オピオイド (トラマドールなど)
- ✓ 強オピオイド

## 胸椎後縦靱帯骨化症に対する各種 固定術の成績—多施設後ろ向き研究—

- 北海道大学
- 獨協大学
- 千葉大学
- 東京大学
- 東京医科歯科大学
- 金沢大学
- 名古屋大学
- 慶応大学

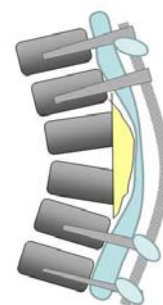
## 対象

- 2003-7年に固定手術を行った患者
- 76例 (男34例、女42例)
- 76/5/8=1.9/year/施設
- 平均年齢 56.3歳 (26-82歳)
- 調査期間 3.2 ± 1.5年
- 術前罹病期間 1.9 ± 2.8年

## 胸椎OPLL



## 後方除圧固定術



椎弓切除・黄色靱帯  
骨化切除

## 疫学

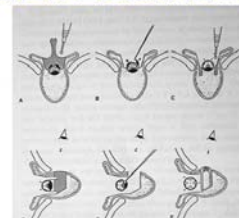
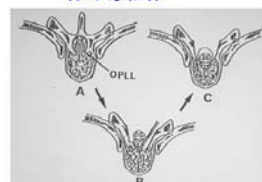
- 罹病率 胸椎-OPLL0.8% vs. 頸椎OPLL 3.2%  
(Otsuka 1987)
- 男女比 1:2
- 平均年齢 50歳
- 高位 上位から中位胸椎
- DM >20%
- 黄色靱帯骨化症合併 >50%

脊髄麻痺例では手術が第1選択の治療法

## 前方進入前方除圧固定術



## 後方進入前方除圧固定術 全周囲除圧固定術(富田法) (大塚法)



## 術式

• 後方除圧固定術	46 (例)	60.5(%)
• 前方進入前方除圧固定術	12	15.8
• 後方進入前方除圧固定術 (大塚法)	4	5.3
• 全周囲除圧固定術 (富田法)	13	17.1
• 後方固定術単独	1	1.3

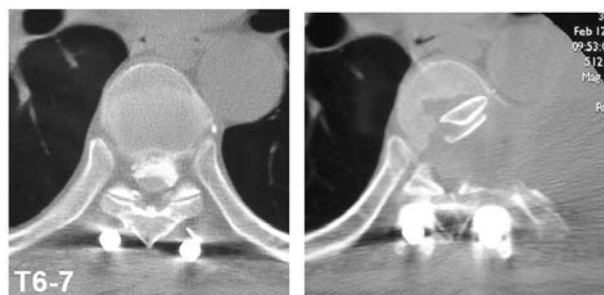


## 術式別改善率

後方除圧固定術	39.4 ± 37.7 (%)
前方進入前方除圧固定術	65.0 ± 35.6
後方進入前方除圧固定術	28.8 ± 41.2
全周囲除圧固定術	57.5 ± 41.1

## 第2回目手術(3週後)

前方除圧固定術  
1年後杖歩行可能



Preop.

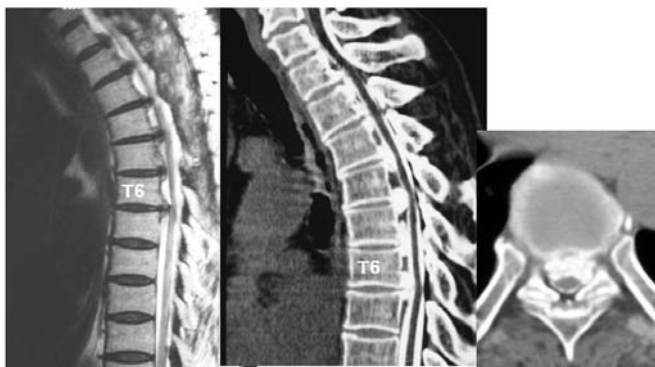
Postop.

## 本調査のまとめ

- 平均改善率 **45.4%**
- 術式別には成績に有意差無し
- 前方進入前方固定、全周囲除圧固定を行った群では後方単独より成績良好
- 糖尿病患者では成績不良

## 49歳男性

歩行不能、MMT 1-2

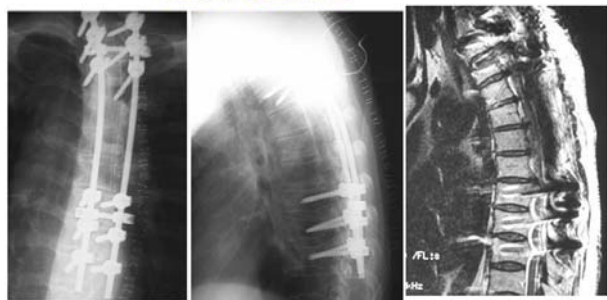


## 脊柱靱帯骨化症

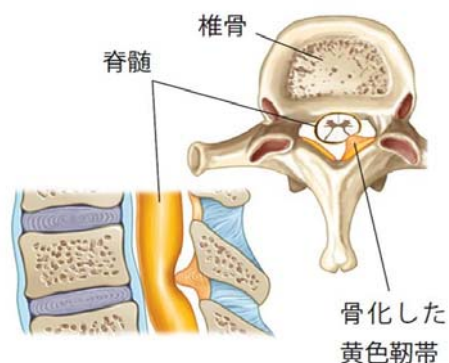
- ✓ 後縦靱帯骨化症
- ✓ 黄色靱帯骨化症
- ✓ 前縦靱帯骨化症

## 第1回目手術

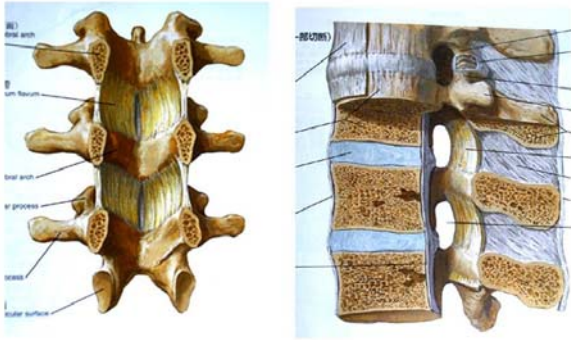
後方手術(T3- T9)  
症状改善無し



## 黄色靱帯骨化症



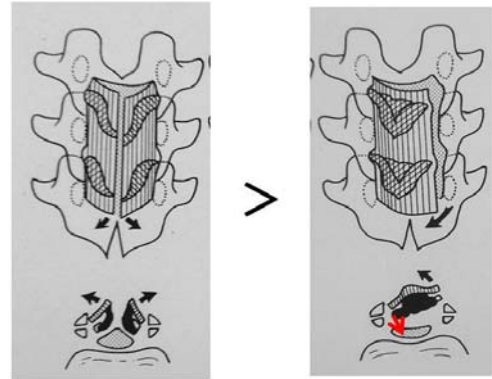
## 黄色韧带



### 胸椎黄色韧带骨化症(OLF)

- 下位胸椎に好発  
(動きが多く、力学的ストレスがかかりやすい?)
- 男女比は1:1-2.5:1でやや男性に多い
- 好発年齢は50歳台
- 胸部CTでの発生率: 36% (Mori K et al, Spine 2013)

## 脊髄症状例には手術が唯一の治療法



### ソフトB 大隈 国指定の難病手術へ 今季絶望

ソフトバンク・大隈選手(28)が、国指定の難病「黄色じん帯骨化症」を発症し、今月21日に都内の病院で手術を行うことが14日、分かった。

実戦復帰は半年以上かかる見通しで、今季中の復帰は絶望となった。侍ジャパンにも選ばれた左腕は、4月上旬に足先のしびれを訴え、精密検査で難病が見つかった。症状は軽く、ローテーションを維持したが、3勝3敗、防御率3・38の44試合以上の活躍(セ・パ両リーグの対戦率)では足の裏の感覚が

大隈 難病手術から1カ月ついに投げた  
難病手術からの復活を目指すソフトバンク大隈選手(28)が、21日に投げた。投手(28)が21日に再び投げた。投手(28)が21日に再び投げた。投手(28)が21日に再び投げた。

難病手術からの復活を目指すソフトバンク大隈選手(28)が、21日に投げた。投手(28)が21日に再び投げた。投手(28)が21日に再び投げた。投手(28)が21日に再び投げた。

### 胸椎黄色韧带骨化症の症状

- 下肢しびれ・脱力
- 歩行障害
- 排尿・排便障害



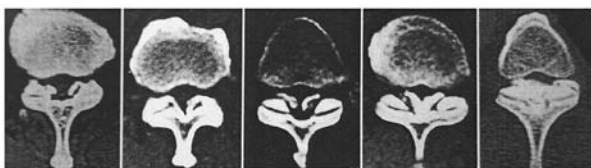
## 脊柱韧带骨化症

- ✓ 後縦韧带骨化症
- ✓ 黄色韧带骨化症
- ✓ 前縦韧带骨化症



### CTIによる分類

(佐藤哲朗ほか 臨整外1996)



外側型 拡大型 肥厚型 癒合型 膨隆型

### 前縦韧带骨化症

- 単独では症状を出さないか、軽微
- 脊椎可動性低下・軽度の頸部、背部痛
- OPLLなど他の韧带骨化症に合併
- 頸椎部で巨大化するとえん下障害を来すことがある。
- 広範囲に及んだものはびまん性特発性骨増殖症(DISH)とよばれる。
- 外傷で骨折を生じやすくなる。



2017.4.13 第46回日本脊椎脊髄病学会

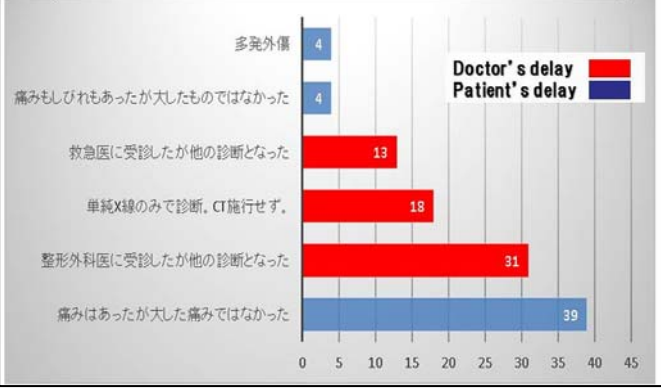
### びまん性特発性骨増殖症に伴った脊椎損傷 -厚労科研脊柱靭帯骨化症研究班・多施設研究-

岡田英次朗1,19)、名越慈人2,19)、渡辺慶3,19)、楡山明彦4,19)、中川幸洋5,19)、竹内一裕6,19)、松永俊二7,19)、園尾圭史8,19)、坂井顕一郎9,19)、吉井俊貴10,19)、小林祥11,19)、大場哲郎12,19)、和田簡一郎13,19)、大谷隼一14,19)、遠藤照顕15,19)、西村浩輔16,19)、森幹士17,19)、都島幹人18,19)、大川淳10,19)、松本守雄2,19)

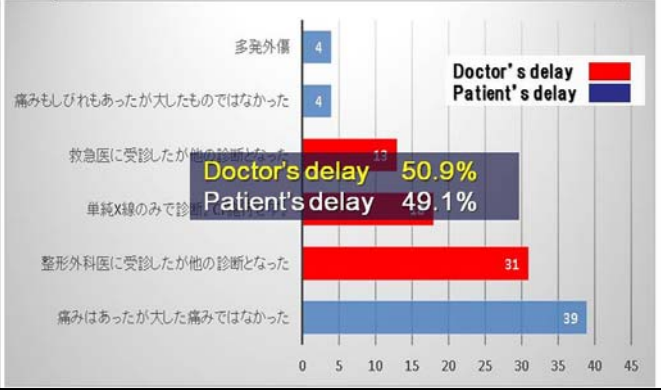
- 1) 東京都済生会中央病院整形外科、2) 慶應義塾大学整形外科、3) 新潟大学整形外科、4) 東海大学医学部外科学系整形外科、5) 和歌山県立医科大学整形外科、6) 独立行政法人国立病院機構岡山医療センター整形外科、7) 今給黎総合病院整形外科、8) 兵庫医科大学整形外科
- 9) 済生会川口総合病院整形外科、10) 東京医科歯科大学整形外科、11) 浜松医科大学整形外科、12) 山梨大学整形外科、13) 弘前大学整形外科、14) 東京大学整形外科骨性外科、15) 自治医科大学整形外科
- 16) 東京医科大学整形外科、17) 滋賀医科大学整形外科、18) 名古屋大学大学院整形外科、19) 厚労科研脊柱靭帯骨化症研究班

対象 男性221例、女性65例 計285例  
受傷時平均年齢 75.2±9.5 (51-95) 歳

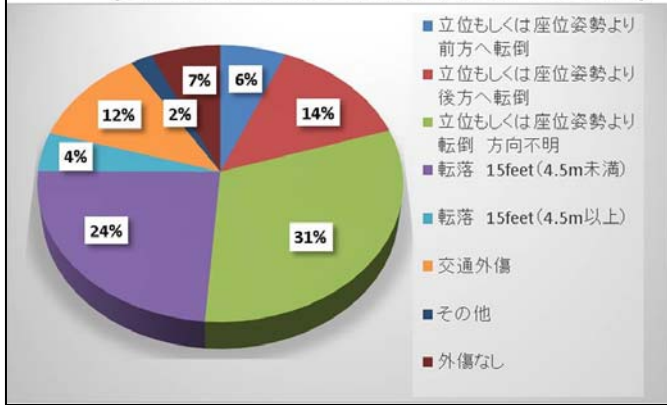
### 診断の遅れ: 115例 (40.4%) (受傷後24時間以内に正しい診断ができなかったもの)



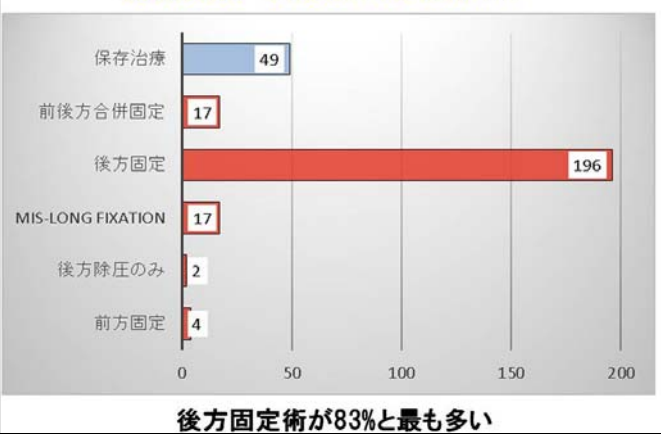
### 診断の遅れ: 115例 (40.4%) (受傷後24時間以内に正しい診断ができなかったもの)



### 受傷機転 (51.2%は立位もしくは座位姿勢からの転倒)



### 治療方法 手術83% vs 保存17%



### 神経症状の推移 (Frankel分類)

	受傷時	診断時	経過観察時
A	37 (13.0%)	39 (13.7%)	37 (13.0%)
B	17 (6.0%)	22 (7.7%)	11 (3.9%)
C	44 (15.4%)	75 (26.3%)	48 (16.8%)
D	35 (12.3%)	45 (15.8%)	48 (16.8%)
E	152 (53.3%)	104 (36.5%)	141 (49.5%)

診断の遅れが一因

### 治療方法 手術83% vs 保存17%



# 研究体制 2期目がスタート

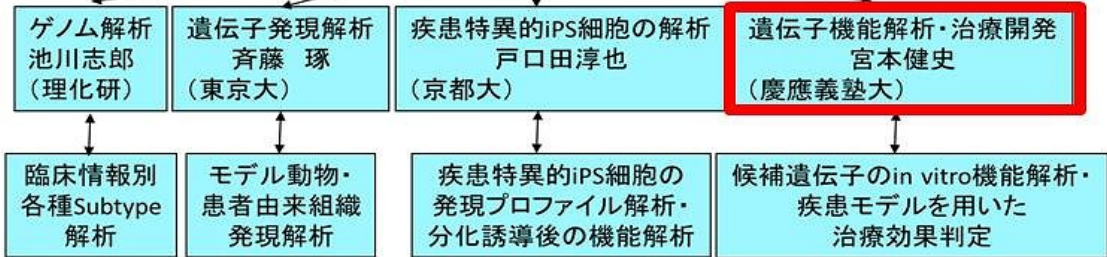
厚生労働省  
脊柱靱帯骨化症に関する  
調査研究班(慶應義塾大 戸山班: H23-25)  
・OPLL患者1500例の血漿検体  
を用いた世界初のGWAS解析  
・新規OPLL疾患関連遺伝子座の同定

文部科学省  
疾患特異的iPS細胞を活用した難病研究  
京都大学 iPS細胞研究所  
・OPLL罹患同胞患者由来iPS細胞の樹立

脊柱靱帯骨化症に関する  
調査研究班  
(東京医科歯科大 大川班: H26-)

遺伝性難病疾患の網羅的  
エクソーム解析拠点の構築  
(横浜市立大 松本班)

研究代表者  
松本守雄(慶應義塾大)



OPLL発症予測モデル開発・OPLLに対する革新的な創薬開発

## これまでの治療と課題

神経症状の強い症例に対しては手術的除圧



術後も進行  
再狭窄のリスク

## 医師主導の治療薬開発の必要性

### 課題

- ・ 発症の予防法がない
- ・ 進行の予防法がない
- ・ 術後も進行する
- ・ 希少疾患でメーカーの開発意欲が乏しい

## 背景

▶ *ttw* miceでは*Enpp1* KO(*Enpp1*:ピロリン酸合成酵素)

細胞外PPI濃度 ↓ → P濃度 ↓ → 低P血症??

## 仮説

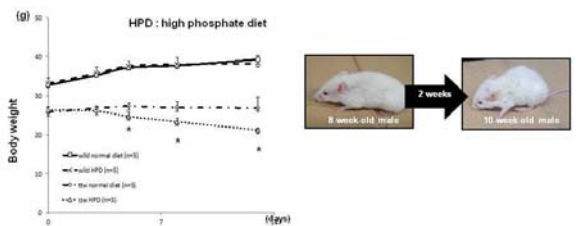
外部からのP補充により異所性骨化の病態が回復されるのではないかと

*ttw* miceに高P食投与

## 結果

高リン食は低リン血症を改善する?  
(lower limit of normal) in *ttw*<sup>-/-</sup> mice

- ・ 血清リン濃度は増加せず
- ・ OPLLの進展
- ・ 心臓・腎臓の血管の石灰化を悪化



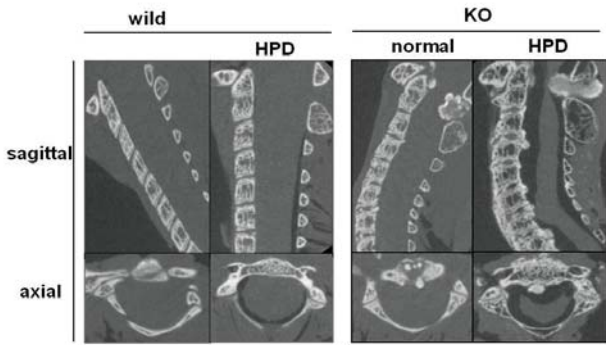
Mutation in *Npps* in a mouse model of ossification  
of the posterior longitudinal ligament of the spine

Akihiko Okawa<sup>1,2</sup>, Isao Nakamura<sup>1,2</sup>, Sumio Goto<sup>3</sup>, Hideshige Moriya<sup>4</sup>, Yunsuke Nakamura<sup>5</sup> & Shiro Ikegawa<sup>1</sup>  
*Nature Genetics*, 1998.

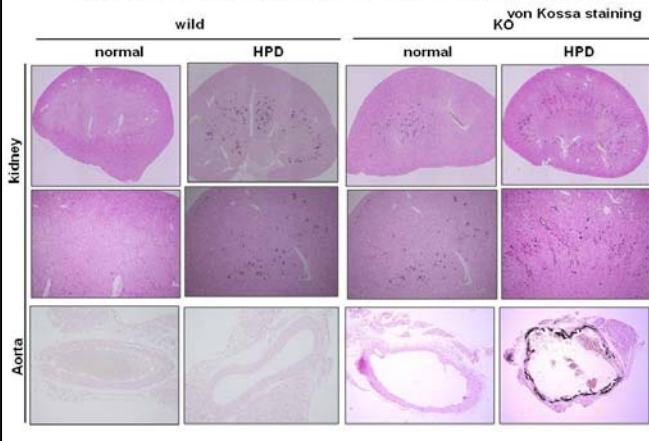
- ・ *ttw*マウスは脊柱靱帯やアキレス腱、四肢関節に骨化、石灰化を生じる
- ・ OPLLのモデルマウス



KO群では高リン負荷による脊柱靭帯骨化の増悪を認めた

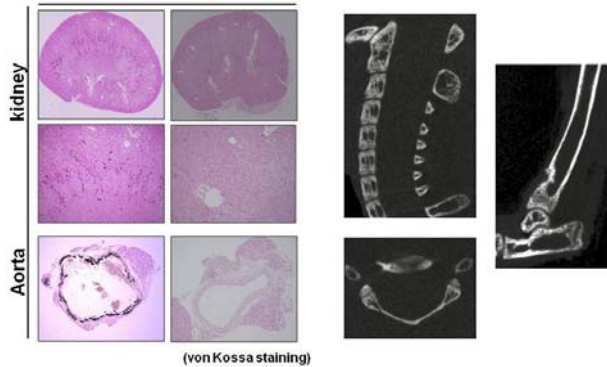


ttw(KO) miceへの高P食投与により腎・大動脈の石灰化は増悪する



ttw<sup>-/-</sup> × Gene X R<sup>-/-</sup> DKO マウスでは靭帯・腱・血管石灰化が完全に消失し、寿命が延長した。

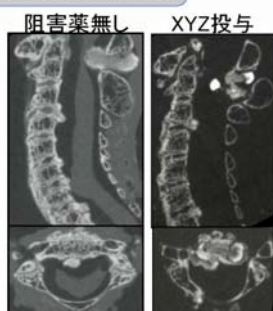
ttw(KO)ttw × Gene X R DKO



### 新規Gene X受容体阻害薬 (XYZ)

XYZ: 低濃度でGene Xに対して阻害活性あり  
靭帯骨化進行予防(高リン負荷条件でも)

特許出願中



予備的検討結果: unpublished

### まとめ

- ・ 脊柱靭帯骨化症研究の歴史は長い。
- ・ 原因、最適な治療法、薬物療法など一部明らかになりつつあるが、まだ道半ばである。
- ・ 政策班と基礎研究班が協力をしながら、研究をさらに推進していきたい。
- ・ 患者会の皆様のご協力も引き続きお願いできれば幸いです。

先生からお礼のメールをいただきました。

先日は 20 周年の講演会にお招きの上、講演の機会を頂きまして誠に有り難うございました。一方で、会の途中で退席いたしまして失礼をいたしました。また、振り返ってみて自身の講演の内容が患者会の方々に夢を抱いていただけるような内容ではなく、20 周年には不適切であったと大変反省をしております。もし、また機会をいただけるようでしたら、次回は十分に配慮をさせていただくつもりです。また、患者の皆様のお役に立てるような研究を続けて行く所存です。患者会の皆様にも宜しくお伝えいただければ幸いです。今後ともどうぞ宜しくお願い申し上げます。

慶應義塾大学整形外科

松本守雄

# ゲノムから靱帯骨化症へ

-頸椎後縦靱帯骨化症の原因遺伝子、RSPO2の発見-

## 池川志郎

理化学研究所  
統合生命医科学研究センター  
骨関節疾患研究チーム



<http://www.riken.jp/lab-www/OA-team/research.html>

## ゲノム (genome)

生物の生命活動を規定するプログラム

生物が持つ遺伝情報のセット

DNAの塩基 (G, A, T, C)の配列からなる『遺伝暗号』

**30億**の文字で書かれた本

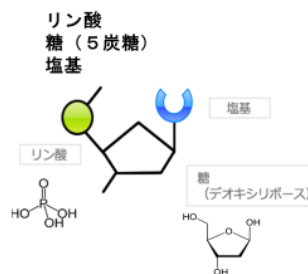
‘Book of Life’

(百科事典 約1,000冊分)

父と母の遺伝

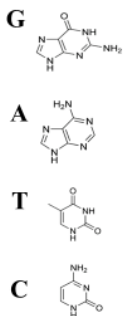
DNA (deoxy ribonucleic acid: デオキシリボ核酸)

構成単位: nucleotide

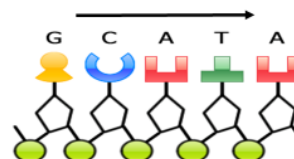


塩基  
4種類

**G:** guanine (グアニン)  
**A:** adenine (アデニン)  
**T:** thymine (チミン)  
**C:** cytosine (シトシン)



Nucleotideが  
リン酸を介して  
順に繋がって行く



4種類の“文字”からなる  
配列  
= 遺伝暗号

## 21世紀はゲノムの時代

- 1999 ミレニアムプロジェクト
- 2000 理研 SNP センター
- 2001 ヒトゲノムの塩基配列の概略 (Draft sequence)の決定
- 2002 世界最初の全ゲノム関連解析 (GWAS)の成功
- 2003 ヒトゲノムの塩基配列の決定

### ポストゲノム時代

- 2005 HapMap計画の完了
- 2007 ある個人のゲノムの塩基配列の決定
- 2010 ある日本人のゲノムの塩基配列の決定
- 2014 \$1,000ゲノムプロジェクトの完了

### パーソナルゲノム時代

## パーソナルゲノム時代

各個人のゲノムの情報を生活に活用する時代

ヒトゲノム解析の結果を社会に還元する



ゲノム解析の医療への応用

個別化医療 (personalized medicine)

精密医療 (precision medicine)

各個人のゲノムの情報を元にした医療

ゲノム情報をどのように医学・医療に生かしていくか？

## ゲノムで分かる(分かり得る)こと

感受性/成り易さ(発症リスク)

進行

重症度

治療に対する反応、治療効果の個人差

薬物治療: 消炎鎮痛剤, ヒアルロン酸治療

理学療法: 運動など

再生医療: 移植細胞の性能、ホスト組織の状態

疾患感受性  
遺伝子

## 多因子遺伝病における遺伝因子と環境因子の影響

Effect of genes & environments in polygenetic disease

		各因子の与えるrisk					
		被検者:	A	B	C	D	E
遺伝因子	G1		4	2	1	2	1
	G2		1	2	1	1	1
	G3		1	2	1	4	1
	G4		1	2	4	2	1
	G5		1	2	4	1	1
	遺伝 risk		4	32	16	16	1
環境因子	E1		1	2	1	2	2
	E2		1	2	1	1	4
	E3		1	1	1	4	2
	E4		1	1	1	2	2
	E5		1	1	1	1	4
	環境 risk		1	4	1	16	128
Total risk		4	128	16	256	128	

## 多因子遺伝病の『遺伝』は複雑である

### 多因子遺伝病における遺伝子(感受性遺伝子)の影響

		risk					
		被検者:	A	B	C	D	E
遺伝子	G1		4	2	1	2	1
	G2		1	2	1	1	1
	G3		1	2	1	4	1
	G4		1	2	4	2	1
	G5		1	2	4	1	1
	G6		1	2	4	1	1
Total risk		4	64	64	16	1	

様々なモデルが考えうるが、ここでは、個々の遺伝子(X1-6)が独立にリスクを増すとした

個々の遺伝子の影響力だけをみていたのでは、疾患の真の発症のリスクは、わからない

### 病気(疾患)と遺伝/遺伝子: "遺伝性"疾患とは

単一遺伝子病  
(単因子遺伝病)

多遺伝子遺伝病  
(多因子遺伝病)

疾患	狭義の"遺伝病" 軟骨無形成症、骨形成不全症	"ありふれた"疾患、生活習慣病 高血圧、糖尿病、肥満、 骨粗鬆症、関節リウマチ、変形性関節症
頻度	まれ	全人口の数-数10%
遺伝形式	メンデル式	?
遺伝子	疾患遺伝子	疾患感受性遺伝子
遺伝子の影響力	決定因子	危険因子



多因子遺伝病／多遺伝子遺伝病  
(multi-factorial/polygenic)

disease = G + E

環境因子 (E)  
メカニカル・ストレス、  
外傷、食事、運動、etc.

遺伝因子 (G)  
複数の“感受性遺伝子”

多因子遺伝病は  
遺伝因子と環境因子の  
総合的な作用により発症する

相関解析の検出力 (Power)はサンプル数 (N)に依存する

N=100			N=200		
病気	遺伝子多型		病気	遺伝子多型	
	+	-		+	-
+	10	90	20	180	
-	5	95	10	190	
<b>P = 0.17</b>			<b>P = 0.057</b>		

病気+のひとの10%、病気-のひとの5%にみられる遺伝子多型

N=500			N=1,000		
病気	遺伝子多型		病気	遺伝子多型	
	+	-		+	-
+	50	450	100	900	
-	25	475	50	950	
<b>P = 0.0026</b>			<b>P = 0.000022</b>		

**数は力なり!**

遺伝子多型 (Genetic polymorphism)

ゲノムの塩基配列の個人差

遺伝子多型の頻度：各個人間で ~ 0.1%

遺伝子多型の種類

- 置換
- SNP
- 欠失
- 挿入
- くり返し配列の長さの違い
- VNTR、microsatellite (CA repeat)

相関解析

遺伝子多型を用いた疾患感受性遺伝子の同定

日常の臨床/目の前の患者さんから  
多因子遺伝病 (Common disease、生活習慣病) へ挑戦

相関解析 (association analysis)

表現型 (病気の有無) と遺伝子型 (遺伝子多型のタイプ) の対応

表現型 (OPLL)	遺伝子多型		
	G/G	G/A	A/A
+(患者さん)	90	420	490
-	10	180	810

統計:  $\chi^2 = \sum \frac{(\text{観測値}_i - \text{期待値}_i)^2}{\text{期待値}_i}$

患者に多い  
遺伝子多型を探す

後縦靭帯骨化症  
OPLL:  
Ossification of the Posterior Longitudinal Ligament of the spine

のゲノム解析

脊柱靭帯骨化症に関する調査研究班(戸山班)

OPLL遺伝子解析グループ

東京医科歯科大学・九段坂病院 岡山医療センター 東京大学 鹿児島大学 大阪大学 自治医科大学 福井大学 富山大学 京都大学 弘前大学 新潟大学 高知大学 山口大学 名古屋大学 滋賀医科大学 大阪南医療センター 浜松医科大学 久留米大学 杏林大学 北海道大学	川端茂徳・進藤重雄 竹内一裕 谷口優樹 前田真吾 柏井将文・海渡貴司 星地亜都司 中嶋 秀明 川口善治 藤林俊介 田中利弘 渡辺 慶 木田和伸 寒竹司 伊藤全哉 森幹士 海渡貴司 小林祥 山田圭 高橋雅人 高畑雅彦
---	--

慶應大学 (GWAS事務局)  
辻 崇  
千葉一裕  
松本守雄  
戸山芳昭

Quality & Quantity

戸山班で収集した OPLL サンプル

施設	サンプル
慶應義塾大学	392
九段坂病院	129
東京医科歯科大学	118
岡山医療センター	93
東京大学	91
大阪大学	73
自治医科大学	63
福井大学	62
富山大学	53
京都大学	51
鹿児島大学	51
北海道大学	50
弘前大学	43
新潟大学	40
山口大学	33
高知大学	32
鹿児島赤十字病院	31
名古屋大学	30
滋賀医科大学	23
大阪南医療センター	22
浜松医科大学	20
久留米大学	15
杏林大学	15
合計	1,530

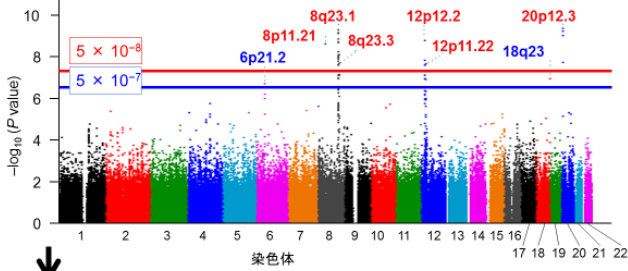
DNA  
臨床データ  
性別  
年齢、X線診断時年齢  
頸椎OPLL数  
BMI  
家族歴

# 頸椎 OPLL の GWAS

1st GWAS in OPLL in the world

Nakajima, Genetic Study Group of Investigation Committee on Ossification of the Spinal Ligaments, Ikegawa Nat Genet 2014

患者: 1,112 対照群: 6,810  
616,496 SNP



再現解析

患者: 548 対照: 6,469

6つの遺伝子座を発見

# RSPO2: R-spondin 2

細胞外分泌タンパク

骨・軟骨の発生に関係する成長因子

Wnt/ $\beta$ -catenin シグナルを増強 (co-activator)

骨・軟骨での機能

骨芽細胞形成を促進

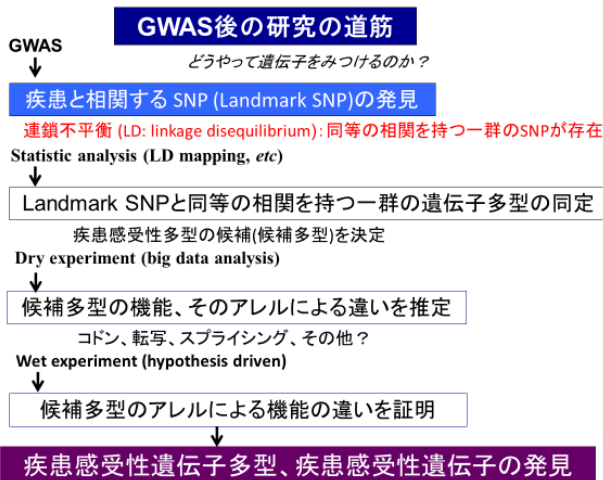
骨芽細胞の石灰化を促進

軟骨形成を抑制



Schuijers & Clevers, EMBO J 2012

GWASでの 相関の発見  $\neq$  遺伝子の発見



遺伝子の異常

質の問題

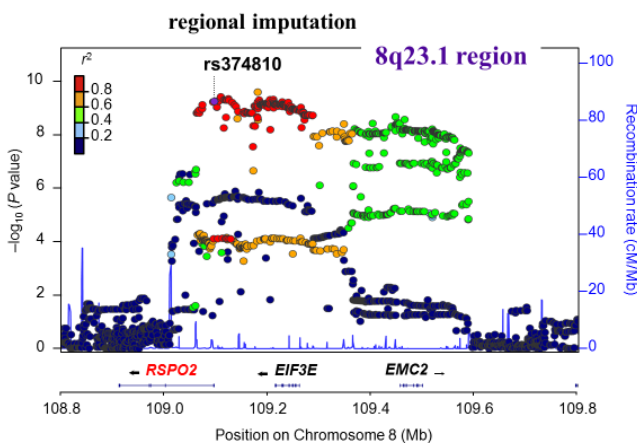
量の問題

遺伝子の量の調節

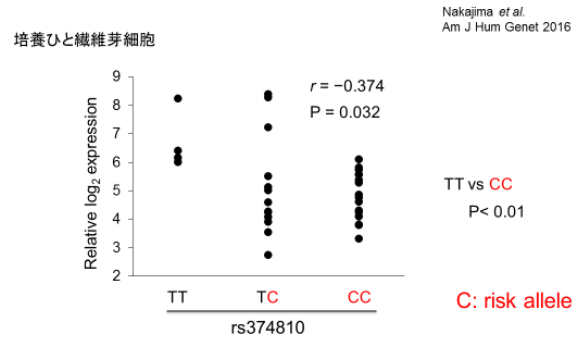
プロモーター

エンハンサー

## 8q23.1領域のLandmark SNPとその周囲のSNPの相関



## rs374810の遺伝子型とRSPO2 mRNAの発現量の相関



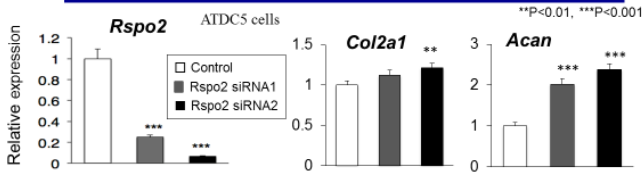
Nakajima et al. Am J Hum Genet 2016

リスクアレル保持者は RSPO2 の発現が低い

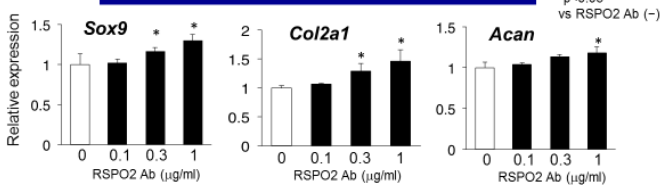
RSPO2 の産生能が低いと OPLL に罹り易い

**Rspo2 の機能の解明**

**R-spondin 2 の軟骨分化に対する影響: knock down**

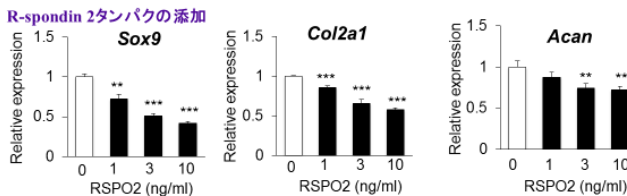
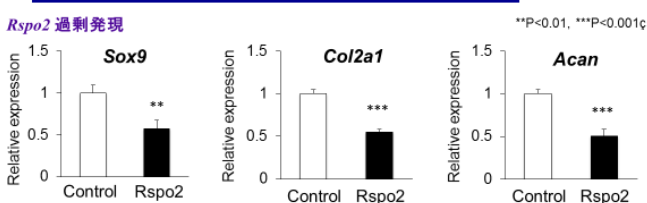


**中和抗体による R-spondin 作用のブロック**



**R-spondin 2 の機能阻害で、軟骨の初期分化が亢進する**

**R-spondin 2 の軟骨分化に対する影響**

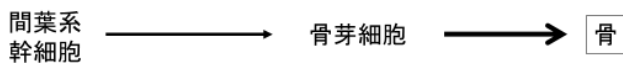


**R-spondin 2 は軟骨の初期分化を抑制する**

**骨化の様式(骨のでき方)には2通りある**

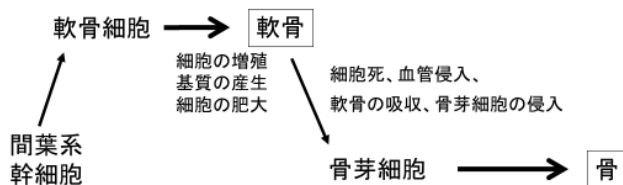
**膜性骨化**

直接、骨ができる



**内軟骨骨化**

まず、軟骨ができる  
それが骨に置き換わる



**OPLLにおける RSPO2 の役割**



**脊椎靭帯の再生**

**OPLLにおける RSPO2 の役割**



初期分化

軟骨細胞 (間葉系)幹細胞は軟骨にもなりうる

増殖軟骨細胞

肥大軟骨細胞

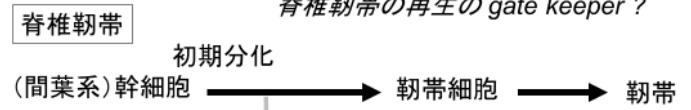
骨化

OPLL

内軟骨骨化

**OPLLにおける RSPO2 の役割**

脊椎靭帯の再生の gate keeper ?



初期分化

RSPO2

軟骨細胞

増殖軟骨細胞

肥大軟骨細胞

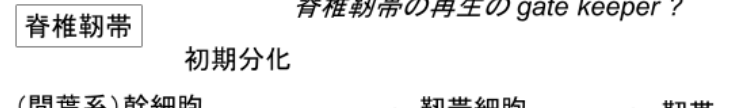
骨化

OPLL

内軟骨骨化

**OPLLにおける RSPO2 の役割**

脊椎靭帯の再生の gate keeper ?



初期分化

RSPO2

内軟骨骨化

増殖軟骨細胞

肥大化

肥大軟骨細胞

骨化

OPLL

感受性 SNP

発現量低下

骨化の抑制力の低下

# 新任役員挨拶

## 副会長兼会計担当就任のあいさつとお願い

新潟県後縦靭帯骨化症患者家族会 「サザンカの会」 会長  
大平 勇二

全国の患者・家族の皆様方、この度の総会で事務局担当から副会長に選任されました新潟県の大平です。

事務局長担当中は、加盟患者会の皆様からご支援ご協力いただき感謝申し上げます。

これからは、副会長兼会計として全脊柱連のお役に立てるよう微力ではありますが頑張りたいと存じます。

「全脊柱連」もこの度の総会で設立から20年を経過しました。脊柱靭帯骨化症患者を取り巻く環境は、平成27年1月1日の「難病法」の施行により制度面では大きな変革がありました。反面、平成30年1月1日からは重症度区分により指定難病から外れる患者が多く出ると予想されています。

患者家族の厳しい生活の現状や、将来の展望も必ずしも明るいとは言えず、経済的問題、治療、病気の進行、などなどたくさんの悩みを抱えた多くの骨化症患者が社会生活を送っています。

「全脊柱連」に加盟されています全国の患者家族のため、加盟患者会の役員の方や、他の役員の方々と協力しながら一人の世話人として「全脊柱連」の運営に最善を尽くしたいと存じますので、皆様方のご協力ご支援をお願い申し上げます。



## 事務局長を受けて

千葉県脊柱靭帯骨化症友の会 副会長  
片山 学

全脊柱連加盟会員の皆さま 本年度から事務局長を務めさせていただきます千葉県の片山学です。事務局次長としての経験を生かし更なる会の発展に尽力したいと思います。

全脊柱連は全国の患者会の皆さまのご協力がなければ成り立たないと思います。是非とも絶大なる皆さまのご協力をお願い致します。様々な全国の情報の提供をお願い致します。より良い情報の提供を心がけ、頑張りたいと思います。



## 会計監査に選出されて

長野県脊柱靭帯骨化症患者家族友の会 副会長  
三澤 伸一

全国の皆さん、ご体調はいかがでしょう？ 記念すべき設立20周年記念の総会において選出され、会計監査を務めることになりました。

突然のことでしたが、増田会長から「会計監査をやってほしい」と電話があり、三世代七人家族で喧騒な暮らしをしながらボランティア活動に携わるなど、何かと身の雑事が多い事から、いったんは固辞しました。

しかし「なにかとシビアな私に何とかお願いしたい・・・」と増田会長の熱烈なる説得に根負けしてしまい浅学菲才の私ですが、会の健全運営・発展のため何らかのお役に立つならばと心が動き、お受けした次第です。

運営資金の大半は、患者・家族みなさんの貴い会費と寄付である事を念頭に、その任を全うしたいと考えているところです。どうかご理解とご協力をよろしくお願い致します。



## 会計監査に選出されて

石川県OPLL友の会 会長  
大田 和子

白い花の香るツルアジサイの葉っぱに、キラキラ輝く雨が映え、あまりにも綺麗でうっとり眺めてしまいました。梅雨の訪れですが、皆さまお元気でお過ごしのことと思います。

この度、全脊柱連の会計監査を仰せつかりました石川県OPLL友の会の大田です。会長の補佐として活動して参りたいと思いますので、よろしくお願い申し上げます。

国内外を問わず騒がしい時ですが、私たち患者会はひとり一人の悩みを聴きながら医療の発展につなげ、未来に向けて確かな情報と安心を提供しなければなりません。お互いに手をつなぎ確かな前進を重ねて参りましょう。



# 医療費助成制度 経過措置の完了について

## ▶ これまでの医療費助成の流れ

- ・難病法施行(平成27年1月～)により、『原則』の内容が変わった
- ・特定疾患の頃から助成を受けていた方は経過措置として段階的に『原則』の内容に近づけていくことになった

区分	原則		既認定者		特定疾患
	一般	高額かつ長期	一般	重症患者	
0 (生活保護世帯)	0	0	-	-	-
1 (非課税世帯)	2,500	2,500	2,500	-	1,120~4,500
2 (非課税世帯)	5,000	5,000	5,000	-	1,720~23,100
3 (課税世帯)	10,000	5,000	5,000	-	
4 (課税世帯)	20,000	10,000	10,000	5,000	
5 (課税世帯)	30,000	20,000	20,000	5,000	

経過措置は今年いっぱい  
次回の更新が  
(平成29年10月~12月)  
ここにあたります

## ▶ 自己負担上限額が変わる…『高額かつ長期』とは？

### 【内容】

- ・難病の医療費助成を受けても高額な負担が長期に続く場合、自己負担上限額を下げる。

### 【対象者】

- ・難病にかかる医療費総額(10割)が50,000円(2割負担で10,000円)を超える月が年間※6回以上ある方  
※申請したい月から数えて過去12か月。
- ・原則の方 **白の受給者証** はいつでも申請可能  
⇒更新時には該当しなくても、条件を満たせば申請できる。
- ・既認定者 **黄の受給者証** は経過措置終了後から申請可能

## ▶ 経過措置が終了したら何がかわるの？

### ★助成対象の基準が変わる

- ・重症度分類により、軽症の方は対象から外れる可能性がある  
⇒主治医に今の状態を正確に把握してもらう
- ⇒高額な医療費がかかる方は『**軽症高額**』として助成対象に

### ★自己負担上限額が変わる

- ・自己負担が増え、重症者認定(昔のピンクの受給者証)がなくなる  
⇒高額な負担が続く場合『**高額かつ長期**』として自己負担が下がる

	原則	既認定者
重症度分類	重症度を満たすと対象となる	重症度によらない疾患もあり
入院時の食事代	全額負担	1/2負担
重症者認定	なし	あり
高額かつ長期	あり	なし

## ▶ 自己負担上限額が変わる…『高額かつ長期』とは？

### 【こんな時に確認】

- ・助成を受けていても**毎月の負担が重い。**  
⇒原則の場合、区分3では自己負担上限額(10,000円)まで支払った月が年間で6回あれば該当。  
既認定者と、原則の区分4・5は**自己負担額管理票**を確認！  
★区分0~2(生活保護・非課税世帯)は自己負担上限額の変更なし

- ・経過措置終了で負担が上がると大変  
⇒『**高額かつ長期**』は経過措置と同じ自己負担上限額。ぜひ確認を！

- ★薬をまとめてもらった時や入院などで医療費が変動することがあります。  
**受診ペースが変わった時は確認を！**

区分	原則		既認定者	
	一般	高額かつ長期	一般	重症患者
0 (生活保護世帯)	0	0	-	-
1 (非課税世帯)	2,500	2,500	2,500	-
2 (非課税世帯)	5,000	5,000	5,000	2,500
3 (課税世帯)	10,000	5,000	5,000	-
4 (課税世帯)	20,000	10,000	10,000	5,000
5 (課税世帯)	30,000	20,000	20,000	-

## ▶ 助成対象の基準が変わる…『軽症高額』とは？

### 【内容】

- ・軽症の場合は医療費助成の対象としないが、**高額な医療費がかかる場合は、軽症でも助成対象とする。**

### 【対象者】

- ・難病にかかる医療費総額(10割)が33,300円(2割負担で6,660円)を超える月が年間3回以上ある方

### 【こんな時に確認】

- ・新規申請したいが重症度には満たない…
- ・重症度ギリギリなので経過措置終了後も更新できるか心配…  
⇒領収証や**自己負担額管理票**をきちんと保管・確認！

- ★薬をまとめてもらった時や入院など、医療費が変動することがあります。  
**受診ペースが変わった時は確認を！**

## ▶ 自己負担額管理票

### 【何に使うもの？】

- ・指定難病にかかる毎月の医療費の管理
  - 複数の医療機関で支払った医療費
  - 総医療費(10割)の確認

- ★『**軽症高額**』や『**高額かつ長期**』で出てきた**総医療費**はこの欄で確認できます

### 【気を付けること】

- ・自己負担上限額に達するとその後の医療費を記載しない病院もある  
⇒『**高額かつ長期**』の判断のためにも、**総医療費が5万円に達するまでは**記載してもらう

表紙写真・・・5月に東京、大井町アワーズイン阪急にて開催された全脊柱連第20回記念総会の集合写真です。

会報誌への投稿やご意見、ホームページへ掲載依頼内容などは  
[zensekichuren@outlook.jp](mailto:zensekichuren@outlook.jp) (全脊柱連事務局 (WEB・会報誌専用メールアドレス))  
までお願い致します。

### 共催・後援等の事務処理について

各患者会で開催される活動において、全脊柱連との共催、後援などと名義を入れたい場合、その判断基準をして事務処理規程を作成しました。共催、後援などの名義が必要な場合は、この事務処理規程によって行ってください。(事務局)

## 編集後記

全脊柱連の第20回記念総会が開催されました。この総会を良い節目として、私も気持ちを新たに情報の提供に力を入れて会報誌の充実を図っていきたいと思っています。全国に発信したい情報等、是非、上記アドレスへお願いします。(片山)



**訪問医療マッサージ KEIROW** 訪問医療マッサージ

**訪問医療マッサージ KEIROW(ケイロウ)の特徴**

1. 業界最大級チェーン  
「全国150拠点展開中」
2. 傷害保険完備  
※ただし14年間傷害事故ゼロ件継続中
3. 不正請求ゼロ件

筋肉の緊張を和らげ  
全身の血流改善  
筋肉や関節の柔軟性を保つ  
鍼灸リハビリマッサージの  
定期的な施術が効果的です。

**【安心の治療内容】**  
・リハビリ・機能訓練  
・はり・きゅう  
・マッサージ

**【気になる効果】**  
・筋緊張緩和  
・関節の動き改善  
・血流改善・リラククス

※施術イメージ

**ご相談無料** お気軽にお問合せください。

訪問医療マッサージ KEIROW (ケイロウ) 事業本部  
ケンコーは ケイロウ  
**0120-558-916**  
〒170-6057 東京都豊島区東池袋3-1-1サンシャイン60 57F  
<http://www.keirow.com/lp/>

医療保険適用

訪問医療マッサージ KEIROW

訪問医療マッサージ

医療保険適用

訪問医療マッサージ KEIROW



ヘルシーソサエティー賞 受賞おめでとうございます。

発行人

北海道障害者団体定期刊行物協会 細川 久美子

定 価 100円（会費に含まれています）

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