

難治性疾患克服研究の対象となっている 1 2 3 疾患について

主任研究者； 中村 耕三

疾患名； 後縦靭帯骨化症

1. 初代研究班発足から現在までの間の研究成果について（特定疾患の研究班が独自に解明・開発し、本研究事業として公表したもの。なお、原則他の研究事業等に依存していないもの。）

（1）原因究明について（画期的又は著しく成果のあったもの）

	時期 及び 班長名（当時）	内容	備考
1	平成 8-13 年 原田征行	リン酸代謝関連遺伝子 <i>NPPS</i> が原因遺伝子である可能性がある	
2	平成 8-13 年 原田征行	第 6 染色体の第 11 型コラーゲン A2 遺伝子が原因遺伝子である可能性がある	
3	平成 4-8 年 酒匂崇	HLA ハプロタイプの解析	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

（2）発生機序の解明について（画期的又は著しく成果のあったもの）

	時期 及び 班長名（当時）	内容	備考
1	平成 8-13 年 原田征行	肥満度・インスリン反応性が骨化傾向との関連	
2	平成 8-13 年 原田征行	メカニカルストレスによる後縦靭帯骨化症患者の靭帯細胞の遺伝子発現の変化	
3	平成 8-13 年 原田征行	リポフェクチン法を用いた圧迫性脊髄損傷に対する神経栄養因子遺伝子導入	
4	平成 4-8 年 酒匂崇	twy マウスと Zucker fatty ラットの後縦靭帯骨化動物モデルの開発	
5	昭和 61-平成 3 黒川高秀	骨化巣における TGF-beta、BMP の段階的発現	
6	昭和 61-平成 3 黒川高秀	くる病・副甲状腺機能亢進症など Ca 代謝との関連	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	平成 8-13 年 原田征行	後縦靭帯骨化症患者の脊髄症状出現に関する外傷の 関与	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	昭和 50-55 年 津山直一	椎弓を切除しない後方手術法(椎弓形成術)の開発	
2	昭和 61-平成 3 黒川高秀	椎弓形成術の発展と普及 脊髄モニターによるより安全な手術治療の開発	
3	平成 4-8 年 酒匂崇	骨化巣を薄くして浮上させる前方手術の普及	
4	平成 8-13 年 原田征行	成因に関する etidronate の影響と estrogen の関与	
5	平成 14-16 年 中村耕三	胸椎後縦靭帯骨化症に対するインストルメンテーションによる脊椎固定	
6	平成 14-16 年 中村耕三	脊柱靭帯骨化症にたいするコンピュータ支援手術	

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

ウ その他根本治療の開発についても

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

	時期	内容	文献
1	平成 14-16 年 中村耕 三	慢性脊髄圧迫に対する神経栄養因子発現ベクターによる治療	
2	昭和 61- 平成 3 黒川高 秀	ビスフォスフォネートによる骨化進展の予防の可能性	

2. 「1」以外で、国内、国外を問わず、研究成果の現在の主な状況について

(1) 原因究明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

時期	内容	文献
----	----	----

(2) 発生機序の解明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

時期	内容	文献
----	----	----

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

時期	内容	文献
----	----	----

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

時期	内容	文献
----	----	----

ウ その他根本治療の開発についてもの

時期	内容	文献
----	----	----

3.現時点において、次の事項について残された主要な課題及び今後の研究スケジュールについて

(1)原因の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	原因遺伝子の特定	あり	同胞発症例の遺伝子解析

(2)発生機序の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	細胞外マトリクス構築におけるプロテオグリカンとエラスチンの相互関係の探索	あり	未定

(3)治療法(予防法を含む)の開発

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	遺伝子多型を利用した高リスク群の早期治療	あり	遺伝子解析の進展に依存する
2	骨軟骨特異的にインスリン・シグナルを不活化するシステムの開発	あり	班員内で試行中
3	慢性脊髄圧迫に対する神経栄養因子発現ベクターによる治療	あり	班員内で試行中
4	骨化形態および脊髄障害度から難治である胸椎後縦靭帯骨化症に対する手術治療	あり	データ解析の報告
5	コンピュータ支援とロボット手術を組み合わせた安全かつ正確な脊椎手術	あり	ハードウェアの製作とソフト開発

4. 重症化防止対策について

大多数の患者に対して外来通院によって症状のコントロールが可能な治療法（重症化防止のための治療法）の確立

	重症化防止のための治療法確立について解決すべき課題	5年以内に解決できる可能性	解決不可能な場合の理由	左記理由を解決していくスケジュール
1	骨化進展のリスクの高い患者のピックアップ	あり	遺伝子解析の遅延	原因遺伝子解析のための多施設調査
2	ガイドラインの普及による一般臨床医・社会への啓蒙	高い	なし	今後の班会議で計画
3	一般向けガイドラインの策定	高い	なし	完成・出版済み