

難治性疾患克服研究の対象となっている 1 2 1 疾患について

主任研究者； 吉良 潤一

疾患名； フィシャー症候群(Fisher syndrome)

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 3 年度 西谷裕	フィシャー症候群(FS)の急性期には血清抗 GQ1b 抗体が特異的かつ高頻度に出現することを世界に先駆けて発見した。抗 GQ1b 抗体が FS の外眼筋麻痺に関与していることを証明した。	P157-160
2	平成 15 年度 吉良潤一	Bickerstaff 型脳幹脳炎においても多数例の解析により抗 GQ1b 抗体の陽性率が高く、FS に類縁の病態であることが示された。	P144-147
3	平成 8 年度 納光弘	ギラン・バレー症候群(GBS)、FS とともに、ガングリオシドに対する抗体の関与が明らかになり、両疾患が抗体の介在する類縁疾患であることが明確にされた。	P42-44

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

（ 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 4 年度 西谷裕	GQ1b 抗原はヒトの眼球運動を支配する脳神経の傍絞輪部に高濃度に局在すること、そして、この局在により抗 GQ1b 抗体と眼球運動麻痺の特異的関連が説明されることを明らかにした。	P267-269

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

(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		FSは単相性の経過をとるため、発症の予防という視点での研究は特にはない。	
2			
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

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	平成15年度 吉良潤一	FS、および類縁の Bickerstaff 型脳幹脳炎で血漿交換療法、免疫グロブリン大量静注療法が有効であることが示された。	P142-143
2			
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

ウ その他根本治療の開発について

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	平成15年度 吉良潤一	FS、および類縁の Bickerstaff 型脳幹脳炎で血漿交換療法、免疫グロブリン大量静注療法が有効であることが示された。	P142-143
2			
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

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
1	1992年	FSの急性期に抗GQ1b抗体が高率に陽性になる。	Ann Neurol 31: 677-679
2			
3			

(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
1	1997年	GQ1bが眼筋を支配する脳神経の傍紋輪部に局在することが証明された。	Brain Res 745:32-36
2			
3			

(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
1		特にはない。	
2			
3			

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
1	1981	FS で血漿交換が有効であることが示された。	Br Med J 282: 2055-6
2	1994	FS で免疫グロブリン大量静注療法が有効であることが示された。	J Neurol 241: 178-9
3			

ウ その他根本治療の開発について

	時期	内容	文献
1	1981	FS で血漿交換が有効であることが示された。	Br Med J 282: 2055-6
2	1994	FS で免疫グロブリン大量静注療法が有効であることが示された。	J Neurol 241: 178-9
3			

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	FS の主要な先行感染因子を見出す	あり	現在、研究班で検索中。
2			
3			

(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	FS で免疫寛容が破綻する機序を解明する。特に T 細胞異常の解析が必要。	あり	現在、研究班で検討中。
2	FS の発症しやすさを規定する宿主側要因を解明する。	あり	現在、研究班で検討中。
3	FS の抗 GQ1b 抗体の末梢神経障害機序を解明する。	あり	現在、研究班で検討中。

(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	FS および類縁の Bickerstaff 型脳幹脳炎で、より疾患特異的な治療法を開発する。抗 GQ1b 抗体の選択的な除去など。	あり	現在、研究班で検討中。
2			
3			

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	単相性であるため、外来での通院治療によるコントロールの対象にはならない。			
2				
3				
4				