

難治性疾患克服研究の対象となっている123疾患について

主任研究者；葛原 茂樹

疾患名；脊髄空洞症

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			
2			
3			

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	1993 年度 矢田賢三	脊髄空洞症研究班において，1991～92 年にかけて調査を行い，我が国の疫学像を明らかにした	別添 (最終頁) 1
2			
3			

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			
2			
3			

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			
2			
3			

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の

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1			
2			
3			

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. 「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	1965年	脊髄空洞症の原因は、後頭蓋窩の形成異常と髄液振動による髄液流入とする仮説	別添 (最終項) 2
2	1980年	Arnord Chiari 奇形合併時の脊髄空洞症の発生機序を説明	別添 (最終項) 3
3	1990年	外傷後の脊髄空洞症の発生の報告	別添 (最終項) 4

(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			
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			
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	1958年	大後部減圧術により，症状の改善を報告	別添 (最終項) 5
2	1978年	脊髄内に侵入した髄液の振動による移動を解除する各種短絡術を開発	別添 (最終項) 6
3	1993年	Chiari 奇形合併例に硬膜の外膜切除による大後部減圧術を開発	別添 (最終項) 7

ウ その他根本治療の開発についてもの

	時期	内容	文献
1			
2			
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	原因仮説はほとんど出揃っている(先天奇形, 後頭孔部構造異常, 外傷, 腫瘍, その他)		
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	原因に基づく発生機序仮説もほとんど出揃っている		
2			
3			

(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	各種の仮説に基づいた治療法(髄液除去, 後頭孔部徐圧など)は開発されているので, 今後は EBM に基づいた治療成績の検証が必要な段階	脳神経外科と神経内科による前向き研究と評価が必要	
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	現在確立されている治療法の適応と手術成績についての前向き研究による評価が必要	症例数は少ないが厳選した施設に症例を集中して検討すれば可能と考える		
2				
3				
4				
5				

【別添】[脊髄空洞症]

- 脊- 1 . 森若文雄, 田代邦雄, 橘 滋国, 矢田賢三; 脊髄空洞症の疫学 全国アンケート調査結果 . 臨床神経 . 35:1395-1397, 1995.
- 脊- 2 . Gardner WJ; Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 28:247-259, 1965.
- 脊- 3 . Williams B; On the pathogenesis of syringomyelia: a review. J R Soc Med. 73:798-806, 1980.
- 脊- 4 . Williams B; Syringomyelia . Neurosurg Clin N Am. 1:653-685, 1990.
- 脊- 5 . Gardner WJ, Angel J; The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. Clin Neurosurg. 6:131-140, 1958.
- 脊- 6 . Williams B; A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. Brain. 101:223-250, 1978.
- 脊- 7 . Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N; Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. Neurosurgery. 33:844-849, 1993.