

- Zanusso G, Gambetti P. in press.
70. Kawauchi Y, Kamitani T, Yagishita S, Kitamoto T, Kishida H. Autopsy case of Creutzfeldt-Jakob disease with Met/Val heterozygosity at codon 129 and type 1 protease-resistant prion protein presenting some florid-type plaques and many Kuru plaques in the cerebellum. *Neuropathology* 2006 Aug ; 26(4) : 313-317.
 71. Hagiwara K, Yamakawa Y, Sato Y, Nakamura Y, Tobiume M, Shinagawa M, Sata T. Accumulation of mono-glycosylated form-rich, plaque-forming PrPSc in the second atypical bovine spongiform encephalopathy case in Japan. *Jpn J Infect Dis* 2007 Sep ; 60(5) : 305-308.
 72. Atarashi R, Moore RA, Sim VL, Hughson AG, Dorward DW, Onwubiko HA, Priola SA, Caughey B. Ultrasensitive detection of scrapie prion protein using seeded conversion of recombinant prion protein. *Nature Methods* 2007 ; Aug ; 4(8) : 645-650.
 73. Atarashi R, Sim VL, Nishida N, Caughey B, Katamine S. Prion strain-dependent differences in conversion of mutant prion proteins in cell culture. *J Virology* 2006 ; 80(16) : 7854-7862.
 74. Miki K, Komase K, Mgone CS, Kawanishi R, Iijima M, Mgone JM, Asuo PG, Alpers MP, Takasu T, Mizutani T. Molecular analysis of measles virus genome derived from SSPE and acute measles patients in Papua New Guinea. *J Med Virol* 2002 ; 68 : 105-112.
 75. Mgone CS, Mgone JM, Takasu T, Miki K, Kawanishi R, Asuo PG, Kono J, Komase K, Alpers MP. Clinical presentation of subacute sclerosing panencephalitis in Papua New Guinea. 2003 : *Trop Med Intern Health* 8 : 219-227.
 76. Takasu T, Mgone CS, Mgone JM, Miki K, Komase K, Namae H, Saito Y, Kokubunn Y, Nishimura T, Kawanishi R, Mizutani T, Markus TJ, Kono J, Asuo PG, Alpers MP. A continuing high incidence of SSPE (subacute sclerosing panencephalitis) in the Eastern Highlands of Papua New Guinea. *Epidem Infect* 2003 ; 131 : 887-898.
 77. Orba Y, Sawa H, Iwata H, Tanaka S, Nagashima K. Inhibition of virus production in JC virus-infected cells by postinfection RNA interference. *J Virol* 2004 ; 78 : 7270-7273.
 78. Sunden Y, Suzuki T, Orba Y, Umemura T, Asamoto M, Nagashima K, Tanaka S, Sawa H. Characterization and application of polyclonal antibodies that specifically recognize JC virus large T antigen. *Acta Neuropathol(Berl)* 2006 ; 111 : 379-387.
 79. Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Nagashima K, Umemura T, Sawa H. DDX1 Promotes Proliferation of the JC Virus through Transactivation of Its Promoter. *Microbiol Immunol* 2007 ; 51 : 339-347.
 80. Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Nagashima K, Umemura T, Sawa H. Identification of DDX1 as a JC Virus Transcriptional Control

- Region-Binding Protein. *Microbiol Immunol* 2007 ; 51 : 327-337.
81. Matoba T, Orba Y, Suzuki T, Makino Y, Shichinohe H, Kuroda S, Ochiya T, Itoh H, Tanaka S, Nagashima K, Sawa H. An siRNA against JC virus (JCV) agnoprotein inhibits JCV infection in JCV-producing cells inoculated in nude mice. *Neuropathology* 2008, in press.
82. Zheng HY, Takasaka T, Noda K, Kanazawa A, Mori H, Kabuki T, Joh K, Oh-ishi T, Ikegaya H, Nagashima K, Hall WW, Kitamura T, Yogo Y. New sequence polymorphisms in the outer loops of the JC polyomavirus major capsid protein (VP1) possibly associated with progressive multifocal leukoencephalopathy. *J Gen Virol* 2005 ; 86 : 2035-2045.
83. 水澤英洋. プリオン病. In: 石原得博・監修, 池田修一・編, アミロイドーシスの基礎と臨床. 金原出版, 東京, 2005 ; 277-286.
84. 袖山信幸, 水澤英洋. プリオン病の疫学. In: 柳澤信夫, 篠原幸人, 岩田 誠, 清水輝夫, 寺本 明・編, *Annual Review 神経* 2005. 中外医学社, 東京, 2005 ; 355-361.
85. 水澤英洋. プリオン病. 疾病対策研究会/編, 難病の診断と治療指針 1,3 訂版. 東京六法出版, 東京, 2005 ; 456-475.
86. 水澤英洋. スローウイルス性脳炎: 亜急性硬化性全脳炎. In: 大田 健, 奈良信雄・編, 今日の診断基準. 南江堂, 東京, 2007 ; 496-497.
87. 水澤英洋. スローウイルス性脳炎: 進行性多巣性白質脳症. In: 大田 健, 奈良信雄・編, 今日の診断基準. 南江堂, 東京, 2007 ; 498-499.
88. 袖山信幸, 水澤英洋. プリオン病. *Clin Neurosci* 2005 ; 23(7) : 820-823.
89. 袖山信幸, 水澤英洋. プリオン病の現状—病態・感染対策・治療—シリーズ・感染症との新たな闘い^⑩. *日本薬剤師会雑誌* 2005 ; 57(7) : 59-64.
90. 水澤英洋. プリオン病の最近の知見—Overview—. *神経内科* 2005 ; 63(5) : 409-416.
91. 水澤英洋. 日本における BSE と CJD をめぐる展望—現況と研究概要—. *Clin Neurosci* 2006 ; 24(3) : 266-269.
92. 水谷真之, 水澤英洋. コドン 129 のアミノ酸がバリンであるヒトプリオン蛋白質は変異型クロイツフェルトヤコブ病の発現を抑制する. *Brain Nerve* 2006 ; 15(1) : 9-10.
93. 日野正樹, 水澤英洋. 脳炎・脳症・診断と治療の進歩 I. 診断と治療 4, 特異な脳炎・脳症 4) プリオン病. *日本内科学会雑誌* 2006 ; 95(7) : 51-57.
94. 水澤英洋. プリオン病とその感染予防について. *東京都医師会雑誌* 2006 ; 59(8) : 878-882.
95. 水澤英洋. 特集: プリオン病と遅発性ウイルス感染症. 我が国の研究の進歩と診断のポイント. *日本臨床* 2007 ; 65(8) : 1369-1371.
96. 日野正樹, 水澤英洋. 特集: プリオン病と遅発性ウイルス感染症. 疾患概念の確立. *日本臨床* 2007 ; 65(8) : 1373-1378.
97. 毛利資郎. クロイツフェルト・ヤコブ病とはどんな病気か. *科学* 2006 ; 76(11) : 1113-1117.
98. 八谷如美, 金子清俊. プリオン病の治療—現状と将来展望—. In: 柳澤信夫, 篠原幸人, 岩田 誠, 清水輝夫, 寺本 明 ed. *Annual Review 2005 神経 Vol. 4*, 中外医学社, 東京, 2005 : 90-95.
99. 金子清俊. 不思議なプリオン病. 脳はど

- こまでわかったか. In : 井原康夫 ed. 朝日選書 Vol. 771, 朝日新聞社, 東京, 2005.
100. 金子清俊. プリオン病. In : 三木哲郎 ed. 日常診療に活かす老年病ガイドブックー認知症・うつ・睡眠障害の診療の実際ー. Medical View, 東京, 2005 ; 4 : 173-179.
101. 八谷如美, 金子清俊. 正常型プリオンたんぱく質の正体は? -その推定される機能-. 現代化学. 2006 : 422 ; 26-31.
102. 八谷如美, 金子清俊. プリオンたんぱく質は正常人では何をしているのか?. 科学. 2006 ; 76 : 1138-1142.
103. 金子清俊. プリオンタンパク, プリオン遺伝子. In : 鈴木 肇 ed. 医学大辞典. 南山堂, 東京, 2006 ; 19 : 2217.
104. 金子清俊. 科学者が語る BSE のはなし, コープ出版, 東京, 2006 : 1-34.
105. 八谷如美, 金子清俊. 正常プリオン蛋白とその機能. プリオン病と遅発性ウイルス感染症. 日本臨床. 2007 ; 65(8) : 1385-1390.
106. 八谷如美, 金子清俊. プリオン病. In : 平井俊策 ed. アルツハイマー病 -基礎研究から予防・治療の新しいパラダイム- Vol. 4, 日本臨床社, 東京, 印刷中.
107. 八谷如美, 金子清俊. 正常型プリオン蛋白質の機能. In : 水澤英洋 ed. プリオン病と遅発性ウイルス感染症, 金原出版, 東京, 印刷中.
108. 金子清俊. ウシ海綿状脳症. In : 遠藤斗志也 ed. 「蛋白質 核酸 酵素」 増刊号「キーワード: 蛋白質の一生」, 共立出版, 東京, 印刷中.
109. 武藤(細川)淳二, 鎌足雄司, 松本友治, 中村寛則, 桑田一夫. 正常型プリオン蛋白質構造安定化への挑戦ー特集 異常型プリオン蛋白質への挑戦(後編)ー 臨床獣医 2007 ; 25(10).
110. 李 得燦, 作道章一, 佐伯圭一, 小野寺 節. 正常型プリオンタンパクの抗アポトムシス機能における構造的な機能中心の解析. 2005 ; 42 : 19-23
111. Ohara J, Tokari T, Kurokawa A, Maeda J, Ishiguro N, Furuoka H, Horiuchi, M. Frequencies of PrP genotypes in meat breeds of Japanese sheep and trail of selective breeding in experimental sheep flock. J Vet Med Sci 2007 ; 69 : 1325-1329.
112. Uryu M, Karino A, Kamihara Y, Horiuchi M. Characterization of prion susceptibility in Neuro2a mouse neuroblastoma cell subclones. Microbiol Immunol 2007 ; 51 : 661-667.
113. 坂口末廣. プリオンタンパク質の正常機能とプリオン病における役割. 生化学. 2007 : 79 ; 843-852.
114. 坂口末廣. プリオン伝播(プリオン蛋白異常化)のメカニズム. 日本臨床. 2007 : 65 ; 1391-1395.
115. 坂口末廣. プリオン病. 感染症 Infection 2006 : 36 ; 9-13.
116. 坂口末廣. プリオン蛋白質の生理機能. 化学療法の領域. 2006 : 22 ; 56-62.
117. 逆瀬川裕二, 堂浦克美. プリオン病の診断支援・治療への試み. 日本臨床 2007 : 65(8) ; 1417-1422.
118. 坪井義夫, 山田達夫. プリオン病. 検査と技術 2007 ; 35(5) : 426-430.
119. 坪井義夫, 山田達夫. 特集 治療の最前線(7) : 脳の感染症 クロイツフェルト・ヤコブ病. Brain Medical 2007 ; 19(3) : 73-78.
120. 田中美紀, 坪井義夫, 山田達夫. Quinacrine. Clin Neurosci 2006 ; 24(3) : 333-335.
121. 坪井義夫, 山田達夫. Pentosan polysulphate (PPS). Clin Neurosci 2006 ; 24(3) : 336-339.

122. 山田達夫. Flupirtine. *Clin Neurosci* 2006 ; 24(3) : 340.
123. 坪井義夫. プリオン病に対する PPS 治療－全身性の影響はきわめて少ない－. *Med Tribune* 2006 ; 39(22) : 11.
124. 坪井義夫. クロイツフェルト・ヤコブ病－新しいペントサン・ポリサルフェート脳室内投与法の現状. ヤコブ・ネット NEWS2006. 11.
125. 坪井義夫, 堂浦克美, 山田達夫. プリオン病の治療－経口キナクリン療法とペントサン硫酸の脳室内持続投与法の現状－. 特集: 治療の最前線: 神経疾患の先端的治療. *Brain Med* 2005 ; 17 : 59-64.
126. 坪井義夫, 堂浦克美, 山田達夫. プリオン病の治療－ペントサンポリサルフェート脳室内持続投与－. *神経内科* 2005 ; 63 : 441-445.
127. 田中美紀, 坪井義夫, 山田達夫. プリオン病の治療－キナクリン・キニーネ治療－. *神経内科* 2005 ; 63 : 446-451.
128. 佐藤克也, 調 漸, 江口勝美. 孤独性プリオン病(孤発性古典型 CJD, 視床型 CJD, MM2 皮質型 CJD) 日本臨床 65(8) : 14253-1432, 2007
129. 佐藤克也, 調 漸, 江口勝美. プリオン病における神経障害のメカニズム. *Brain Medical* 2006 ; 18(4) : 21-24.
130. 佐藤克也, 調 漸, 江口勝美. CJD の診断マーカー. *Clinical Neuroscience* 2006 ; 24(3) : 307-311.
131. 佐藤克也, 調 漸, 江口勝美. プリオン病の臨床検査(14-3-3 蛋白, NSE, Tau 蛋白). *神経内科* 2005 ; 63(5) : 429-434.
132. 調 漸, 佐藤勝也. プリオン病の概説と具体的事例. *難病と在宅ケア* 2005 ; 11(7) : 43-48.
133. 古川ひさ子, 片峰 茂. プリオン病診断法の進歩. *日本医事新報* 2007 : 4333 ; 63-66.
134. Wakisaka Y, Santa N, Doh-ura K, Kitamoto T, Ibayashi S, Iida M, Iwaki T. Increased asymmetric pulvinar magnetic resonance imaging signals in Creutzfeldt-Jakob disease with florid plaques following a cadaveric dura mater graft. *Neuropathology* 2006 : 26 ; 82-88.
135. 佐々木健介, 岩城 徹. プリオン病の病理解剖と標本作製の留意点. *病理と臨床* 2007 : 25 ; 1124-1130.
136. 村山繁雄, 齊藤祐子, 初田裕幸, 崎山快夫. プリオン病と遅発性ウイルス感染症最新の基礎・臨床研究 プリオン病 プリオン病の病理診断. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1401-1406.
137. 藤田浩司, 本田 聡, 西宮 仁, 湯浅龍彦. CJD の画像診断. *Clin Neurosci* 2006 : 24 ; 317-320.
138. 三條伸夫, 水澤英洋. プリオン病の早期臨床診断－そのポイントとピットフォール－. *Brain Medical* 2006 ; 18(12) : 57-62.
139. 三條伸夫, 水澤英洋. わが国のプリオン病サーベイランスの現状. *医学のあゆみ* 2006 ; 220(6) : 536-528.
140. 三條伸夫. 感染性 CJD－クールー, 病原性 CJD, 変異型 CJD－. *日本臨床* 2007 ; 65(8) : 1438-1445.
141. 中村好一. 感染症への対応と医療情報: プリオン病の経験を通して. *年報医事法学* 2007 ; 22 : 61-70.
142. 浜口 毅, 野口もえ子, 山田正仁. 変異型 Creutzfeldt-Jakob 病－現状と今後の展望－. *神経内科* 2005 ; 63 : 417-423.
143. 山田正仁, 浜口 毅. 変異型 Creutzfeldt-Jakob 病－わが国および世界における最近の発生動向と今後の課題. *医学のあゆみ* 2005 ; 215 : 895-900.
144. 浜口 毅, 篠原もえ子, 山田正仁. 視床とプリオン病. *Clin Neurosci* 2006 ; 24 :

- 1136-1141.
145. 山田正仁. BSE と変異型クロイツフェルト・ヤコブ病. *Dementia Japan* 2006 ; 20 : 55-63.
 146. 山田正仁. プリオン病の二次感染. *Neuroinfection* 2007 ; 12 : 74-80.
 147. 篠原もえ子, 浜口 毅, 山田正仁. プリオン病. 疫学とサーベイランス体制. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1379-1383.
 148. 市山高志. 亜急性硬化性全脳炎. 臨床経過・所見と鑑別診断. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1481-1482.
 149. 市山高志. 臨床免疫からみた SSPE. *Neuroinfection* , 印刷中.
 150. 細矢光亮. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE) 治療・予後. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1483-1486.
 151. 細矢光亮. 亜急性硬化性全脳炎. *小児内科* 2006 ; 38 : 698-699.
 152. 細矢光亮. 亜急性硬化性全脳炎に対するリバビリン療法. *小児科* 2006 ; 47 : 1093-1101.
 153. 細矢光亮. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE). 今日の小児治療指針 2006 ; 14 : 493.
 154. 堀田 博, 姜 大鵬, 長野基子. 原因ウイルスと発症機構. プリオン病と遅発性ウイルス感染症. *日本臨床* 2007 ; 65(8) : 1475-1480.
 155. 網 康至. SSPE モデル動物開発の試み. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1506-1512.
 156. 澤 洋文, 鈴木忠樹, 大場靖子, 寸田祐嗣, 長嶋和郎. JC ウイルスの最近の基礎的知見. *Brain Nerve* 2007 ; 59 : 101-108.
 157. 鈴木忠樹, 長嶋和郎, 澤 洋文. 進行性多巣性白質脳症(PML) : 原因ウイルスと発症機構. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1495-1500.
 158. 岸田修二. 進行性多巣性白質脳症 概念と疫学. *日本臨床* 2007 ; 65(8) : 1487-1494.
 159. 岸田修二. PML の疫学と臨床. *Brain Nerve* 2007 ; 59(2) : 125-137.
 160. 志賀裕正. プリオン病の診断基準・病型分類・重症度, *内科*, 2005 ; 95 : 1521-1523.
 161. 志賀裕正. プリオン病の MRI 画像診断, *神経内科*, 2005 ; 63 : 435-440.
 162. 志賀裕正. その他の医原性 Creutzfeldt-Jakob 病. *Cline Neurosci* 2006 ; 24 : 295-297.
 163. 志賀裕正. 遺伝性 Prion 病—概説と本邦の特徴. *Brain Medical* 2006 ; 18 : 347-351.
 164. 志賀裕正. 臨床的特徴と検査所見. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1407-1415.
 165. 岸田日帯, 黒岩義之. プリオン病の感染予防. *日本臨床* 2007 ; 65 : 1454-1458.
 166. 岸田日帯, 黒岩義之. 英国と世界の CJD の実態, *Clin Neurosci* 2006 ; 24 : 274-278.
 167. 田村智英子. プリオン病患者家族の方々へのカウンセリング. *日本臨床* 2007 ; 65(8) : 1447-1453.
 168. 新 竜一郎, 片峰 茂. プリオン病 特集新興・再興感染症の現状と予防. *保健の科学* 2007 ; 49(10) ; 679-683.
 169. 田中元雅. 酵母プリオン[PSI+]の系を用いたプリオン感染・伝播機構の解明. *神経変性疾患のサイエンス* 2007.
 170. 高須俊明 他. パプアニューギニアの亜急性硬化性全脳炎、麻疹、および麻疹予防接種—学術調査、共同研究、および NGO 活動—(その 1)、*熱帯* 1998 ; 31 : 251-258.
 171. 高須俊明 他. パプアニューギニアの亜急性硬化性全脳炎、麻疹、および麻疹予防接種—学術調査、共同研究、および NGO 活動—(その 2)、*熱帯* 1999 ; 32 : 149-161.
 172. 高須俊明. 遅発性ウイルス感染症の疾患

- 概念. 日本臨牀 2007 ; 65 : 1361-1368.
173. 宍戸-原 由紀子. ヒトポリオーマウイルス JC の核内封入体形成機序 -カプシド蛋白は PML 核体でウイルス粒子を形成する-. ウイルス 2006 ; 56 ; 17-26.
 174. 宍戸-原 由紀子. JC ウイルスはヒトに腫瘍を誘導するか? 医学のあゆみ. 2005 : 214 ; 223.
 175. 黒田康夫. Creutzfeldt-Jakob 病. In : 平山恵造・監修. 臨床神経内科学第 5 版. 南山堂, 東京. 2006 : 282-285.
 176. 尾上祐之, 黒田康夫. ウイルス性髄膜炎・脳炎 日内会誌 2006 ; 95(7) : 1213-1217.
 177. 小杉雅史, 黒田康夫. ウイルス性脳炎. Clin Neurosci 2005 ; 23 : 777-781.
 178. 余郷嘉明, 杉本智恵, 鄭 懷穎, 北村唯一. 特集 : 進行性多巣性白質脳症の新しい展開 - PML が治る時代へ向けて. PML に関わる JC ウイルスの遺伝学的な変化. Brain Nerve 2007 ; 59 : 109-118
 179. 二瓶健次. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) の疾患概念と発生状況、日本臨牀 2007 65 : 1460-1466.
 180. 二瓶健次. SSPE 青空の会 : SSPE のこどもたち (SSPE 実態報告). 2007.9.
2. 学会発表
1. Matsuura Y, Mohri S, Ishikawa Y, Fujita Y, Doiguchi M, Kitamoto T. Conversion of recombinant PrPC to PrPRes in transgenic mice promotes conversion of endogenous mouse PrPC to PrPRes. Prion 2005, Düsseldorf, Oct 19-21, 2005.
 2. Kaneko K. Diagnostic application of a novel protein unfolding chaperone (Unfoldin) in protein aggregation disorders. The 1st Int Symposium on Geriatrics and Gerontology. Nagoya, Nov 3, 2005.
 3. Hachiya NS, Yamada M, Jozuka A, Sakasegawa Y, Kaneko K. Prion disease and Unfoldase : an ATP-dependent novel protein-unfolding chaperone. Keystone Symposia : Molecular Mechanisms of Transmissible Spongiform Encephalopathies. Colorado, Jan 11-15, 2005.
 4. Hachiya NS, Yamada M, Jozuka A, Sakasegawa Y, Kaneko K. Prion disease and Unfoldase chaperone : an ATP-dependent novel protein-unfolding chaperone. 30th FEBS & 9th IUBMB Conference : The Protein World. Budapest, July 2-7, 2005.
 5. Hachiya NS, Ohkubo T, Kozuka Y, Sakasegawa Y, Kaneko K. Over a hundredfold increase in immunoblot signals of laser-microdissected inclusion bodies with an excessive aggregation property by oligomeric Aip2p/Dld2p. 45th Am Soc Cell Biology Ann Meeting. San Francisco, Dec 10-14, 2005.
 6. Kaneko K. Bovine Spongiform Encephalopathy (BSE) and variant CJD. Natl Assembly Compound. Seoul, Nov 23, 2006.
 7. Hachiya NS, Watanabe K, Imagawa M, Kaneko K. More than a thousand-fold increase in immunoblot signals of laser-microdissected inclusion bodies with an excessive aggregation property by oligomeric Aip2p/Dld2p. 10th International Symposium on the Genetics of Industrial Microorganisms. Prague, June 24-28, 2006.
 8. Hachiya NS, Kaneko K. Molecular Recognition and Mitochondrial

- Targeting of Nonnative, Aggregation-prone Proteins are Mediated by 14-3-3 eta/zeta Proteins. The Gordon Research Conference on biology of 14-3-3 proteins. Oxford, Aug 27-Sept 1, 2006.
9. Hachiya NS, Nishijima K, Yoshimichi K, Kaneko K. Diagnostic and therapeutic use of a novel unfolding chaperone, oligomeric actin-interacting protein 2 (Aip2p), for neurodegenerative diseases. 3rd Ann Therapeutic Strategies against Neurodegenerative Conditions. San Francisco, Sept 20-21, 2007.
 10. Kazuo Kuwata. A hot spot in prion protein for pathogenic conversion : Proteins : From Birth to Death. 21st Ann Symposium The Protein Soc, Boston, July 21-25, 2007.
 11. Wu G, Taniuchi Y, Saeki K, Matsumoto Y, Onodera T. Expression of HaPrP and BoPrP in murine Prnp0/0 HpL3-4 could not prevent these cells from apoptosis. The 21st Int Winter Meeting St. Moritz of Swiss Soc Neuropathology. Swiss, Mar 21, 2006.
 12. Kobayashi A. Cross-sequence transmission of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease creates a new prion strain. Cambridge Healthtech Institute's Transmissible spongiform encephalopathies. Baltimore, Nov 11, 2008.
 13. Horiuchi, M. Prion propagation and its inhibition. The 14th Int Symposium for Zoonosis Control. -Prescription for fighting against zoonoses- Sapporo, Jpn, 2007, Oct 31, 2007.
 14. Horiuchi M. Inhibition of PrPSc formation by anti-PrP antibody in vitro and in vivo, Symposium on emerging and reemerging infectious diseases. Tokyo, Mar 3-4, 2005.
 15. Sakaguchi S. Antagonistic interaction between prion protein and its homologue, PrPLP/Dpl, in neurodegeneration. AACL-Nagasaki Symposium, ASIAN AGING 2006 : The Regional Aging Connection and the Future. Nagasaki, Jun 17, 2006.
 16. Sakaguchi S, Ishibashi D, Yamanaka H. Efficient Induction of Prophylactic antibodies against Prion Disease in Mice. 24th International Congress of Chemotherapy. Symposium 34 : Emerging and re-emerging infectious diseases in the Western Pacific. Philippine Int Convention Center, Manila, Jun 4-6, 2005.
 17. Sakaguchi S. Prion protein and prion diseases. 2005 Japan-America Frontiers of Engineering Symposium. San Jose, CA. Nov 3-5, 2005.
 18. An SSA, Welker E, Lim KT, Oh HJ, Lee BS, Joo YR, Schmerr MJ, Yokoyama T, Kim SY. Detection of PrPSc in plasma from sheep using a multimer detection system-3D. Prion 2006, Torino, Italy, Oct 3-6, 2006.
 19. An S, Lim K, Oh H, Lee B, Fabre G, Segarra C, Ju Y, Yokoyama T, Kim SY, Androletti O, Coste J. Detection of PrPSc in plasma from scrapie sheep in the preclinical stages using a multimer detection system-3D. Prion 2007, Edinburgh, Sept 26-28, 2007.
 20. Doh-ura K. Amyloidophilic chemicals for therapeutics of prion diseases.

- CJD2007, Vancouver, Nov 5-6, 2007.
21. Doh-ura K, Rainov N, Ishikawa K, Kawasaki Y, Tsuboi Y. Pentosan polysulfate and amyloidophilic chemicals for prion diseases. Prion2006, Torino, October 3-6, 2006.
 22. Satoh K, Shirabe S, Eguchi K. Clinical, neuropathological analysis of administration of quinacrine in Creutzfeldt-Jakob disease Meeting of the Eur Neurological Society, Switz, May 27-31, 2006.
 23. S Shirabe, K Satoh, K Eguchi, S Katamine, M Niwa. Int Symposium on the New Prion Biology : Basic Science, Diagnosis and Therapy, Italy, Apr 7-9, 2005.
 24. Sasaki K, Minaki H, Iwaki T. Time course of the development of PrP aggregates in a mouse model of prion disease, Prion 2007, Edinburgh, Sept 2007.
 25. Sasaki K, Iwaki T. Expression of synapse-related proteins in the transmissible spongiform encephalopathies. 16th International Congress of Neuropathology, San Francisco, Sept, 2006.
 26. Nakamura Y, Watanabe M, Nagoshi K, Yamada M, Mizusawa H. Epidemiologic features of prion disease in Japan. 12th Int Epidemiological Assoc World Congress of Epidemiology 2005, Bangkok, Aug 23, 2005. Abstract : 130.
 27. Yamada M, Nakamura Y, Kawaguchi R. vCJD in Japan. European and Associated Countries Collaborative CJD Surveillance Group, Stirling, May 5-7,2005.
 28. Yamada M, Nakamura Y, Akino K. CJD Surveillance in Japan. plaque and non-plaque types of dural graft associated CJD. European and Associated Countries Collaborative CJD Surveillance Group. Slovenia, May 4-6, 2006.
 29. Yamada M. Prion diseases in Japan. Neuroscience Seminar, Institute for Clinical Neurology Medical University of Vienna. Vienna, July 14, 2006.
 30. Yamada M, Shinohara M, Hamaguchi T, Nakamura Y, Kitamoto T, Sato T, Mizusawa H. Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) Surveillance in Japan : Two Distinct subtypes of CJD associated with cadaveric dura mater graft and the first Japanese case of variant CJD. The 10th International Conference on Alzheimer's Disease and Related Disorders. Madrid, July 15-20, 2006.
 31. Yamada M. CJD surveillance in Japan. European and Associated Countries Collaborative CJD Surveillance Group. Hameln, Germany, Jun 7-9, 2007.
 32. Yamada M. Plaque and Non-plaque Types of Dura Mater Graft-associated Creutzfeldt-Jacob Disease ; Clinicopathological and Molecular Analysis. Prion 2007. Edinburgh, 26-28 Sep, 2007.
 33. Hamaguchi T. Ophthalmic Surgery in Prion Disease. Prion 2007. Edinburgh, 26-28 Sep, 2007.
 34. Sawa H, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Sunden Y, Semba S, Nagashima K. Agnoprotein plays a role in intracellular trafficking of JC virus. 3rd Int Conference Polyomaviruses

- and Human Diseases : Basic and Clinical Perspectives, Providence, RI, USA, Sep 11-14, 2005.
35. Sawa H, Sunden Y, Semba S, Suzuki T, Okada Y, Orba Y, Kimura T, Nagashima K. Cellular factor DEAD box protein 1(DDX1) regulates JCV proliferation. IV International Conference on Polyomaviruses and Human Disease : Basic and Clinical Perspectives, Barcelona, Sept 30-Oct 3, 2007.
 36. Kanno S, Shiga Y, Sato S, et al., Familial Creutzfeldt-Jakob disease with a point mutation of methionine to arginine at codon 232 of prion protein gene : two different phenotypes. The 57th Ann meeting Am Academy of Neurology. Miami Beach, 2005.
 37. Shiga Y, Sato S, Oikawa T, et al., Creutzfeldt-Jakob disease diagnosis using diffusion-weighted MRI findings. The 57th annual meeting of the American Academy of Neurology. Miami Beach, 2005.
 38. Shiga Y, Kitamoto T, Yamada M, et al. Japanese genetic transmissible spongiform encephalopathy : comparison with European subtypes. The 59th annual meeting of the American Academy of Neurology. Boston, Apr 28 - May 5, 2007.
 39. Shiga Y. Spongiform changes cause high intensity lesions in diffusion-weighted MRI. PRION 2007. Edinburgh, Sep 26-28, 2007.
 40. Shiga Y. Prion disease in Japan : Surveillance system and familial CJD native to Japan. at UCSF Aging and Memory Center Seminar, San Francisco, Aug 11, 2006.
 41. Shiga Y. Characteristics of Japanese prion disease. at Department of Neurology Seminar, University of Göttingen, Göttingen, Mar 1, 2007.
 42. Kishida H, Kimura K, Nishiyama T, Koyano S, Toda H, Kuroiwa Y. Evaluation of brain damage of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease by magnetic resonance diffusion tensor imaging. 17th Meeting Eur Neurological Society, Rhodos, Jun 2007.
 43. Koyano S, Toda H, Kuroiwa Y. Visual evoked potentials in Creutzfeldt-Jakob disease. The 14th Biennial Congress of International Pharmacology EEG Society Training Course/Symposium, Abstracts #17, Kobe, Sept 2006.
 44. Takasu T et al. A continuing high incidence of SSPE (subacute sclerosing panencephalitis) in the Eastern Highlands of Papua New Guinea, 5th World Congress of Neurology, Sydney, Nov 9, 2005.
 45. Kusuhara K, Hosoya M, Tomoda A, Nomura K. New Treatment For SSPE, 9th Asian and Oceanian Congress of Child Neurology, Cebu, Jan 24-27, 2007.
 46. 水澤英洋. プリオン病ー我国の現状と最近の進歩. 第 11 回 佐賀県 SIRS/sepsis 研究会特別講演, 佐賀, 2005.9.8.
 47. 水澤英洋. プリオン病 : クロイツフェルト・ヤコブ病と牛海綿状脳症. 日本内科学会九州支部主催大 35 回生涯教育講演会招待講演, 福岡, 2007.1.13.
 48. 水澤英洋. プリオン病-我が国の現状と今後の展望. 第 3 回宮崎臨床神経学セミナー, 宮崎, 2005.4.17.

49. 水澤英洋. プリオン病ー日本の現状と今後の展望ー. 第 34 回山陰てんかん懇話会, 米子, 2005.6.11.
50. 水澤英洋. プリオン病: 本邦の現状と克服への展望. 日本ヤコブネット 国際ヤコブデー特別講演, 東京, 2006.11.10.
51. 水澤英洋. 我が国におけるプリオン病の現状と今後の展望. 第 13 回浜松新興再興感染症講演会(浜松市医師会学術講演会)招待講演, 浜松, 2007.8.31.
52. 水澤英洋. 我が国におけるプリオン病の現状と展望. 第 7 回神奈川ニューロサイエンスジョイントカンファレンス招待講演, 相模大野, 2007.9.14.
53. 水澤英洋, CJD サーベイランス委員会, PML 分科会. プリオン病および進行性多巣性白質脳症(PML)の診療ガイドライン. 第 12 回日本神経症学会. 2007.10.11
54. 毛利資郎. プリオン病のモデルマウス. 第 54 回日本実験動物学会. 東京, 2007.5.24.
55. 三好一郎, 宮本智美, 毛利資郎, 村本環, 北本哲之. プリオン感染および治療に伴って発現の変動する遺伝子の解析. 2005 年プリオン研究会, 天童, 2005.8.
56. 金子清俊. Cellular prion protein : Intracellular trafficking and mitochondria-mediated neuronal apoptosis. 京都大学ウイルス研究所コロキウム「膜輸送研究の新展開」. 京都, 2005.2.10 - 11.
57. 金子清俊. プリオン病の謎に挑む. 信州大学ヒト環境科学研究支援センター主催セミナー. 松本, 2005,3.18.
58. 八谷如美, 渡邊光太, 逆瀬川裕二, 金子清俊. Prion protein with Y145STOP mutation induces mitochondria-mediated apoptosis and PrP-containing deposits in vitro. 第 78 回日本生化学会大会. 神戸, 2005,10.19-22.
59. 八谷如美, 大久保卓哉, 小塚芳道, 逆瀬川裕二, 金子清俊. Over a hundredfold increase in immunoblot signals of laser-microdissected inclusion bodies with an excessive aggregation property by Unfoldin/oligomeric Aip2p. 第 78 回日本生化学会大会. 神戸, 2005, 10. 19-22.
60. 金子清俊. 変異型クロイツフェルト・ヤコブ病と牛海綿状脳症. プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議. 東京, 2006.2.24.
61. 金子清俊. プリオン病の早期診断と治療法の進歩. 平成 18 年度難治性疾患克服研究推進事業研究成果発表会. 東京, 2007.2.26.
62. 金子清俊. プリオン病と分子シャペロン. 第 2 回臨床ストレス応答学会. 福岡, 2007.11.30-12.1.
63. 八谷如美, 西島佳奈, 田中真由美, 小塚芳道, 金子清俊. 新しいレーザーダイセクションシステムの開発および蛋白質解きほぐし分子 Aip2 多量体(アンフォルジン)を用いた神経変性疾患病態解析への応用. 第二回臨床ストレス応答学会. 福岡, 2007.11.30-12.17.
64. 田中真由美, 小塚芳道, 八谷如美, 金子清俊. 正常型プリオン蛋白質(PrPC)の細胞内輸送機構の解析. 第 30 回日本分子生物学会第 80 回日本生化学会合同大会. 横浜, 2007.12.11-15.
65. 鎌足雄司, 武藤(細川)淳二, 西田教行, 松本友治, 児玉耕太, 中村寛則, 桑田一夫. プリオン蛋白質の正常型構造を安定化する低分子化合物の同定. 2007 年プリオン研究会, 新潟, 2007.8.25.
66. 桑田一夫, 鎌足雄司, 松本友治, 西田教行, 武藤淳二, 児玉耕太, 中村寛則, 早野陽介. Dynamics based drug discoveryープリオン病治療薬開発への応用 第 46

- 回 NMR 討論会, 札幌, 2007.9.11.
67. 武藤(細川)淳二, 西田教行, 桑田一夫. 異常型プリオン蛋白質の産生を抑制する低分子化合物の発見とその類縁体の効果. 第 55 回日本ウイルス学会学術集会, 札幌, 2007.10.21-23.
68. Wu G, Sakudo A, Saeki K, Matsumoto Y, Onodera T. Expression of hamster PrP and bovine PrP can not prevent murine prion protein gene-deficient cell from apoptosis. 第 17 回日本生体防御学会学術総会. 札幌, 2006.7.27.
69. 小林篤史. 孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病プリオンの cross-sequence transmission は新たなプリオン株を生み出す. プリオン研究会. 新潟. 2007.8.25.
70. 浅野昌宏. ノックインマウスでみた vCJD の感染性. プリオン研究会. 山形. 2005.8.27.
71. 堀内基広. プリオンの増殖とその抑制. 第 55 回日本ウイルス学会, 札幌. 2007, 10.21-23.
72. 中満智史, 瓜生匡秀, 堀内基広. プリオン感受性・非感受性 Neuro2a サブクローンをを用いたプリオン増殖関連宿主因子の探索. 第 54 回日本ウイルス学会, 名古屋. 2006.11.21-23.
73. 坂口末廣. プリオン病: その発症から治療、そして予防まで. 第 18 回日本臨床微生物学会総会. 長崎市, 2007.2.17-18.
74. 坂口末廣. プリオン病におけるプリオン蛋白質の役割. 第 23 回中国四国ウイルス研究会. 松山市道後, 2007.6.16-17.
75. 坂口末廣. プリオン蛋白質とプリオン病. 第 20 回日本環境感染学会総会「アフタヌーンセッション 11」. 神戸, 2007.2.
76. 石橋大輔, 山中仁木, 片峰 茂, 坂口末廣. 異種プリオン蛋白質によるプリオン感染抑制効果. 第 52 回日本ウイルス学会学術集会「ワークショップ」. 横浜, 2005. 11.20-22.
77. 石橋大輔, 山中仁木, 坂口末廣. 異種プリオン蛋白質によるプリオン病の予防: プリオンワクチンの可能性. 第 35 回日本免疫学会学術集会「ワークショップ ウイルス感染とその制御」. パシフィコ横浜, 2007.12.13-15.
78. 堂浦克美. プリオン病の治療の試み. 第 55 回日本ウイルス学会学術集会, 札幌, 2007.10.21-23.
79. 堂浦克美. プリオン病への治療アプローチ. 第 25 回日本神経治療学会総会, 仙台, 2007.6. 21-22.
80. 坪井義夫, 堂浦克美, 山田達夫. プリオン病に対するペントサンポリサルフェート脳室内持続投与療法の副作用. 第 48 回日本神経学会総会, 名古屋, 2007. 5. 16-18.
81. 坪井義夫, 山田達夫, 堂浦克美. ペントサンポリサルフェート脳室内持続投与療法の臨床研究-11 例の臨床経過と問題点. 2007 年プリオン研究会 文部科学省人獣共通感染症研究会クラスター支援事業, 津南町, 2007.8.25-26.
82. 坪井義夫. ペントサンポリサルフェート脳室内持続投与の治験評価. 国際ヤコブデー東京相談会. 東京弁護士会館, 2007.11.12.
83. 堂浦克美, 坪井義夫, 山田達夫. プリオン病に対するペントサンポリサルフェート脳室内持続投与法. 第 47 回日本神経学会総会, 東京. 2006.5.11-13.
84. 坪井義夫, 堂浦克美, 山田達夫. プリオン病に対するペントサンポリサルフェート脳室内持続投与の試み(続報). 2006 年プリオン研究会 文部科学省人獣共通感染症研究会クラスター支援事業, 安比高原. 2006.9.2-3.
85. 荒木保清, 石神紀子, 坪井義夫, 山田達夫, 北本哲之, 佐藤克也, 中川正法.

- Codon180変異をしめすCJDへのペントサンポリサルフェート脳室内持続投与。第11回日本神経感染症学会，伊勢市。2006.10.13-14.
86. 坪井義夫. プリオン病治療戦略の展望－臨床試験－. 第28回日本薬学会九州支部コロキウム，福岡大学薬学部. 2006.10.21.
 87. 寺田達弘，小尾智一，杉浦 明，山崎公也，溝口功一，村山繁雄，齊藤祐子，坪井義夫，山田達夫. ペントサン治療後のCreutzfeldt-Jakob disease(CJD)の1例. 第85回関東臨床神経病理懇談会. 東邦大学医学部. 2007.1.6.
 88. 坪井義夫. プリオン病治療の現状と展望. プリオン病及び遅発性ウイルス感染に関する調査研究班. サーベイランス委員会・Creutzfeldt-Jakob病(CJD)サーベイランスに関する全国担当者会議，東京. 2005.2.10.
 89. 坪井義夫，堂浦克美，山田達夫. CJDの新しい治療法の試み－ペントサンポリサルフェート脳室内持続投与. 2005年プリオン研究会，天童. 2005.8.26-27.
 90. 坪井義夫，堂浦克美，山田達夫. プリオン病の新しい治療法：ペントサンポリサルフェート脳室内持続投与. 第10回日本神経感染症学会. 東京，2005 10
 91. 調 漸，佐藤克也，江口勝美，志賀裕正，浜口 毅，山田正仁，三條伸夫，水澤英洋. 日本のプリオン病患者における脳脊髄液マーカーと画像検査の検討. 日本神経学会総会，愛知. 2007.5.16-18.
 92. 佐藤克也，調 漸，江口勝美. 日本におけるプリオン病患者の脳脊髄液の診断マーカーと画像検査の検討. 日本神経感染症学会総会，福岡. 2007.10.12-13.
 93. 調 漸. プリオン病の治療戦略を展望する. 第28回日本薬学会九州支部コロキウム，福岡. 2006.10.21.
 94. 佐藤克也，調 漸，辻野 彰，西浦義博，本村政勝，江口勝美，松尾秀徳，佐藤聡，辻畑光宏. CJD患者におけるキナクリン投与の既存病態マーカーの検討と治療成績、その問題点. 日本神経学会総会，東京. 2006.5.11-5.13.
 95. 皆木晴彦，佐々木健介，岩城 徹. プリオン蛋白オリゴマーの簡便な検出法. プリオン研究会 2007. 新潟，2007.8.
 96. 佐々木健介，皆木晴彦，岩城 徹. 伝達性海綿状脳症におけるシナプス関連蛋白発現の経時的解析. 第48回日本神経病理学会，東京，2007.5.
 97. 佐々木健介，岩城 徹. 伝達性海面状脳症における病理学的マーカーとしてのシナプス関連蛋白発現の解析. 第47回日本神経病理学会，岡山，2006.5.
 98. 東原真奈，海野聡子，橋田秀司，武田克彦，武村民子，初田裕幸，斉藤裕子，村山繁雄. 両側声帯麻痺をきたしたCreutzfeldt-jakob病症例の臨床病理学的検討. *Neuroinfection*. 2005 ; 10(2) : 162.
 99. 藤田浩司，中根俊成，原田雅史，古谷かおり，和泉唯信. Creutzfeldt-Jakob病におけるFA(fractional anisotropy)の変化. 2006年プリオン研究会. 安比高原，2006.9.3.
 100. 三條伸夫. 医療行為によるプリオン病感染の危険性－事例検討－平成18年度プリオン病のサーベイランスと対策に関する全国担当者会議. 東京. 2007.2.16.
 101. 中村好一，渡邊 至，上原里程. 硬膜移植歴を有するクロイツフェルト・ヤコブ病129例の疫学像. 第66回日本公衆衛生学会総会(松山，2007.10.25). 日本公衆衛生雑誌 2007 ; 54(10) : 232.
 102. 山田正仁. <シンポジウム：知っておきたい認知症(痴呆症)の診かた・考え方> BSEと変異型クロイツフェルト・ヤコブ

- 病. 第 24 回日本痴呆学会, 大阪, 2005.10.1.
103. 浜口 毅, 北本哲之, 佐藤 猛, 水澤英洋, 中村好一, 野口もえ子, 古川 裕, 久慈一英, 三谷和子, 村山繁雄, 郡山達男, 山下真理子, 川上明男, 井原雄悦, 黒田重利, 鈴木直輝, 志賀裕正, 荒井啓行, 山田正仁. MM2 型孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の臨床診断. 第 46 回日本神経学会総会, 鹿児島, 2005.5.25-27
104. 山田正仁, 浜口 毅, 野口もえ子, 中村好一, 北本哲之, 佐藤 猛, 水澤英洋. CJD サーベイランス委員会および vCJD ワーキンググループ: わが国のプリオン病サーベイランスにおける変異型 CJD (vCJD) および vCJD 疑い例. 第 10 回日本神経感染症学会, 東京, 2005.10.21-22.
105. 山田正仁. <トピックス>プリオン病の二次感染. 第 11 回日本神経感染症学会, 伊勢, 2006.10.13
106. 浜口 毅, 野口もえ子, 中村好一, 北本哲之, 佐藤 猛, 水澤英洋, 山田正仁. プリオン病患者における眼科手術の実態. 第 47 回日本神経学会総会, 東京, 2006.5.11-13.
107. 篠原(野口)もえ子, 浜口 毅, 北本哲之, 佐藤 猛, 水澤英洋, 中村好一, 山田正仁. CJD サーベイランス委員会: 硬膜移植後 Creutzfeldt-Jakob 病 (dCJD) プラク型 (p-dCJD) の臨床的特徴. 第 47 回日本神経学会総会, 東京, 2006.5.13
108. 山田正仁. ヒトプリオン病の最近の動向. 平成 19 年度日本内科学会生涯教育講演会, 大阪, 2007.2.4
109. 山田正仁. プリオン病の up date. 第 48 回日本神経学会総会, 名古屋, 2007.5.16-18
110. 志賀裕正, 北本哲之, 森若文雄, 佐藤 猛, 三條伸夫, 黒岩義之, 西澤正豊, 武田雅俊, 葛原茂樹, 黒田重利, 村井弘之, 村山繁雄, 立石 潤, 中村好一, 水澤英洋, 山田正仁. 日本の遺伝性プリオン病-欧州症例との相違. 2007 年プリオン研究会, 新潟, 2007.8.25-26
111. 篠原もえ子, 浜口 毅, 野崎一朗, 北本哲之, 佐藤 猛, 水澤英洋, 中村好一, 山田正仁. 硬膜移植後 Creutzfeldt-Jakob 病の臨床的特徴および診断. 第 12 回日本神経感染症学会総会, 福岡, 2007.10.12-13.
112. 市山高志 他. 亜急性硬化性全脳炎における blood-brain-barrier 機能. 第 48 回日本小児神経学会, 浦安. 2006.6.1-3.
113. 市山高志. シンポジウム. 臨床免疫からみた SSPE. 第 12 回日本神経感染症学会. 福岡. 2007.10.12-13
114. 大瀧桃子, 長野基子, 角矢博保, 加藤誠一, 野村有紀, 定清 直, 堀田 博. siRNA による SSPE ウイルス増殖抑制法開発の基礎的検討. 第 53 回日本ウイルス学会学術集会. 横浜, 2005.11.20.
115. 加藤誠一, 長野基子, 大瀧桃子, 扇本真治, 定清 直, 堀田 博. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) 発症後早期に分離された SSPE ウイルスのゲノム構造とウイルス性状の解析. 第 53 回日本ウイルス学会学術集会, 横浜, 2005.11.21.
116. 大瀧桃子, 長野基子, 角矢博保, 加藤誠一, 瀧川有紀, 定清 直, 堀田 博. siRNA による麻疹ウイルス/SSPE ウイルスの増殖抑制. 第 58 回日本細菌学会関西支部総会, 神戸, 2005.10.29.
117. 扇本真治, 庵原俊昭, 加藤誠一, 綾田 稔, 大谷早苗, 堀田 博, 小倉 壽. 麻疹ウイルス野外株とワクチン株の単球由来樹状細胞での感染性ウイルス産生の違い. 第 54 回日本ウイルス学会学術集会, 横浜, 2006.11.21.
118. 姜 大鵬, 長野基子, 堀田 博. SSPE ウイルス M 蛋白のアミノ酸変異による M

- 蛋白の可溶性と細胞内局在及び遊離ウイルス粒子産生への影響の解析. 第 55 回日本ウイルス学会学術集会, 札幌, 2007.10.22.
119. 岸田修二. わが国における PML の疫学と臨床. 第 10 回日本神経感染症学会シンポジウム. 東京. 2005.10.20.
120. 志賀裕正, 佐藤 滋, 及川崇紀, 他. Creutzfeldt-Jakob 病早期診断への拡散強調 MRI の有用性. 第 46 回日本神経学会総会, 鹿児島. 2005.5.25-27.
121. 志賀裕正, 佐藤 滋, 遠藤 実, 他. 宮城県内発症の Creutzfeldt-Jakob 病に関する疫学調査. 第 48 回日本神経学会総会, 名古屋. 2007.5.16-18.
122. 志賀裕正, 北本哲之, 森若文雄, 他. 日本の遺伝性プリオン病—欧州症例との相違. 2007 年プリオン研究会, 津南. 2007.8.25.26.
123. 志賀裕正. 日本のプリオン病の現状—サーベイランス調査から. 第 17 回東北老年期痴呆研究会, 仙台. 2007.11.10.
124. 古川ひさ子, 横山 隆, 岡田洋之, 片峰茂. 鋤鼻(じょび)器官生検を用いたプリオン病生前診断の試み. 第 46 回日本神経学会総会, 鹿児島. 2005.5.26.
125. 田村智英子. プリオン病の遺伝子診断の現状と遺伝カウンセリング. 日本遺伝カウンセリング学会. 東京, 2007.5.26.
126. 新 竜一郎. リコンビナントプリオンタンパクを用いた異常型プリオンタンパク試験管内増幅法. 第 55 回日本ウイルス学会学術集会. 札幌, 2007.10.
127. 飯沼一字. 医療意見書からみた SSPE の概要. 第 134 回東北小児神経学研究会. 仙台市. 2006.2.25.
128. 野村恵子. 亜急性硬化性全脳炎に対するリバビリン治療に関する全国調査. 第 111 回熊本小児科学会. 熊本. 2007.2.18.
129. 細矢光亮, 野村恵子. SSPE に対するリバビリン脳室内注入療法. 第 12 回日本神経感染症学会. 福岡. 2007.10.12.
130. 余郷嘉明. PML における JC ウイルスゲノムの変異. シンポジウム I : 進行性多巣性白質脳症の新しい展開—PML が治る時代へ向けて—. 第 10 回日本神経感染症学会, 東京. 2005.
131. 鄭 懐穎, 池谷 博, 高坂友和, 長嶋和郎, 北村唯一, 余郷嘉明. PML 型 JC ウイルスに頻発する VP1 ループ変異の解析. 第 53 回日本ウイルス学会, 横浜. 2005.
132. 二瓶健次. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の現状について. 第 47 回日本小児神経学会, シンポジウム, 福岡. 2005.5.
133. 二瓶健次. 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)の最新の治療. 第 47 回日本小児神経学会, イブニングトーク, 福岡. 2005.5.
134. 二瓶健次. 小児神経難病とてんかん、教育講演第 6 回てんかん懇話会, 東京. 2006.7.
135. 二瓶健次, 市堰 浩. 成人麻疹と SSPE、第 12 回日本神経感染免疫学会, 福岡. 2007.9.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

- 金子清俊. 高効率抗体スクリーニング方法. 日本 patent 第4022367号. 2007.10.5.
- 堂浦克美. コンフォメーション病医薬組成物. 国際出願 PCT/JP2007/058566, 2007.4.20.
- 澤 洋文. JC ウイルス agno を対象とした PML の治療(特願 2001-356836 号)
- 澤 洋文. JC ウイルスの粒子形成阻害剤(特願 2004-165083 号)
- 澤 洋文. JC ウイルスの VP-1 に対する siRNA, およびそれを含有してなる医薬組成物(特願 2006-513677 号)
- 堂浦克美. コンフォメーション病医薬組成物. 特願 2006-117294. 2006.4.20.

7. 堂浦克美, 照屋健太, 竹中繁織, 大塚圭一. 異常型プリオン蛋白質濃縮方法、および除去方法. 特願 2006-071881. 2006.3.15.
 8. 竹中繁織, 大塚圭一, 堂浦克美, 照屋健太. 電気化学的抗原検出法とそのための装置並びに検出チップ. 特願 2006-65744, 2006.3.10.
 9. 堂浦克美. プリオン病発症予防剤とそれを含む食品添加剤及び飼料添加剤. 特願 2005-51999, 2005.2.25.
 10. 堂浦克美, 岡周作, 弘田量二, 角田正也. 哺乳動物組織材料の前処理方法. 特願 2005-293011, 2005.10.5.
 11. 新 竜一郎. US Patent Application No. 60/961, 364.
2. 実用新案登録
特になし
 3. その他
特になし

II. 資 料

プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査研究

分担研究者：毛利資郎 動物衛生研究所 プリオン病研究センター

1. 研究目的

プリオンの感染性と感染メカニズム解明のためには、まずプリオンが感染(伝達)することを明らかにし、伝達の要因について調べていくことが重要である。そのためには実験動物への伝達(感染)以外の方法はない。

プリオン蛋白質遺伝子を導入した改変動物モデルマウスを用いてヒト・プリオンの伝達試験をおこない伝達性と感染の要因を明らかにすることがこの研究の目的である。感染要因を明らかにすることはプリオンの感染予防につながると思われる。

2. 研究方法

われわれの開発したヒト/マウスキメラ型遺伝子ノックインプリオン病モデルマウス(Ki-ChM)はヒト・プリオンに対して高い感受性を示し、濾胞樹状細胞(FDC)における異常プリオン蛋白の早期沈着を検出することによる新しいバイオアッセイ法も提供した。しかしながら、硬膜移植によるとされており、感染性のCJDであるべき医原性クロイツフェルト・ヤコブ病のプラーク型などはこのマウスでは検出できないことも明らかになった。そこで感染性検出のさらなる向上を目指して作られたヒト型プリオン蛋白を産生するノックインマウス(Ki-Hu129M4R)に対して、硬膜移植後 CJD プラーク型プリオン接種をおこなった。さらに、タイプ 2MM 型やタイプ 2VV 型など、これまで伝達できていないヒト・プリオンについて、codon129 の多型に対応した全ヒト型プリオン蛋白遺伝子導入マウスをはじめ幾つかの新しいヒト・プリオン

蛋白遺伝子導入マウスを作製し、CJD 患者由来プリオンのモデルマウスへの伝達試験をおこなった。

(倫理面の配慮)

動物実験に際しては、九州大学大学動物実験指針に従い、動物実験委員会による実験計画書の審査を受け、感染実験は物理的封じ込め設備を有するプリオン専用の感染動物実験室でおこなった。

3. 研究結果及び考察

ヒト型プリオン蛋白質遺伝子ノックインマウスのうちコドン 129 メチオニンホモ(Ki-Hu129MM)、コドン 129 バリンホモ(Ki-Hu129VV)とウシ型プリオン蛋白質遺伝子ノックインマウス(Ki-Bo)を用いて孤発性CJD(sCJD)変異型 CJD(vCJD)、BSE プリオンを用いてそれぞれのマウスに対する脳内接種による伝達性について比較解析した。その結果、sCJD の MM 型は Ki-Hu129MM マウスに VV 型は Hu-129VV マウスに効率よく伝達されたが、Ki-Bo マウスには伝達できなかった。それに対して vCJD は Ki-Bo マウスにも良く伝達できた。しかしながら、BSE はウシ型マウスのみにはしか伝達できなかった。ウシ型マウスに伝達できた vCJD と BSE は病理像と WB の結果が類似していた。

一方、コドン 219Glu/Lys のアレルをもつ孤発性 CJD の発生が認められないことから、コドン 219Lys は抑制的に働くのではないかと考えられている。

ヒトプリオン蛋白質遺伝子コドン 219 の多型モデルとして作製した遺伝子改変ノックイ

ンマウス Ki-129M219Lys/129M/219Lys (Ki-219K/K と略)、Ki-129M219Glu/129M/219Glu (Ki-219E/E) および hererozygous (Ki-219E/K) の伝達試験では、Ki-219K/K は vCJD に強い感受性を示した。また、腹腔内接種後 75 日の Ki-219E/K マウスの脾臓に於ける異常プリオン蛋白質の蓄積量は、半定量的比較により Ki-219K/K、Ki-219E/E と比較して少ないのみならず、ノックインマウスと交配して作製した hemizygous (Ki-219K/0、Ki-219E/0) と比べても最も少なかった。このことから、heterozygous による異常プリオン蛋白質への抑制化が示唆された。

また、自然発症のヒト家族性プリオン病であるゲルストマン・ストロイスラー症候群 (GSS) のモデルとしてマウスプリオン蛋白質遺伝子のコドン 101 をプロリンからロイシンに置換したトランスジェニックマウスを作製し、観察した。500 日を過ぎて、プリオン病を呈し、病理学的所見として空胞変性に加えてシナプス型とプラーク型の混在した異常プリオン蛋白質の沈着が認められた。これらの病理学的変化は GSS 患者と類似していた。感染性については今後の継代実験を必要とするが、自然発症の家族性プリオン病のモデルとして、プリオン病の予防・治療試験のツールに、あるいはプリオン蛋白質構造変換モデルとして期待できる。

4. 評価

1) 達成度について

ヒトプリオン病モデル作製とヒトプリオンの伝達試験は予想以上に進んでおり、毎年、新しい成果が上乘せされている。すなわち、vCJD と BSE のルーツが同じことを伝達試験により検証した。ヒトプリオン蛋白質遺伝子コドン 219 の多型モデルでは、219Lys/Lys のモデルでは必ずしも抑制的に働くわけではないことも見いだした。また、GSS のモデルマウスでは、自然発症のプリオン病を発症した。

2) 研究成果の学術的・国際的・社会的意義について

種々のヒト型プリオン病モデルマウスへのヒトプリオン病伝達試験でモデルマウスへの伝達性、病理変化から起源の同じプリオン病を類推することが出来るようになった。このことは CJD の感染源を推定する大きな要因となり、CJD の予防に応用できる。

3) 今後の展望

家族性 CJD のモデルとして作製した GSS モデルマウスが自然発症したことは、遺伝子変異によるとされている家族性プリオン病の予防・治療試験のツールに、あるいはプリオン蛋白質構造変換解析モデルとして期待できる。

4) 研究内容の効率性について

研究期間中、年度ごとに新しい知見が蓄積されてきていることから伝達試験として効率良く行われていると考えている。

5. 結論

ヒト型プリオン蛋白質遺伝子導入の遺伝子改変マウスは、CJD のモデルとしてヒトプリオンに対して高い感受性を示すと共に CJD の由来の解析が出来ること、ヒトプリオン蛋白質遺伝子の多型がプリオン感染に作用することを明らかにした。プリオン病を自然発症する GSS のモデルが作製された。

6. 研究発表

1) 国内

口頭発表：2 件

原著論文による発表：0 件

それ以外(レビュー等)の発表：1 件

そのうち主なもの

論文発表

1. 毛利資郎. クロイツフェルト・ヤコブ病とはどんな病気か、科学(岩波書店)2006：76(11)；1113-1117.

学会発表

1. 毛利資郎. プリオン病のモデルマウス. 第54回日本実験動物学会. 東京. 2007.5.24.

2) 海外

口頭発表 : 2 件

原著論文による発表 : 14 件

それ以外(レビュー等)の発表 : 0 件

そのうち主なもの

論文発表

1. Kobayashi A, Asano M, Mohri S, Kitamoto T., Cross-sequence transmission of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease creates a new prion strain. *J Biol Chem.* 2007 ; 282(41) : 30022-30028.
2. Takenouchi T, Iwamaru Y, Imamura M, Kato N, Sugama S, Fujita M, Hashimoto M, Sato M, Okada H, Yokoyama T, Mohri S, Kitani H. Prion Infection correlates with hypersensitivity of P2X7 nucleotide receptor in a mouse microglial cell lines. *FEBS Letters* 2007 ; 581 : 3039-3026.
3. Murayama Y, Yoshioka M, Okada H, Takata M, Yokoyama T, Mohri S. Urinary Excretion and Blood Level of Prions in Scrapie Infected Hamsters. *J Gen Virology.* 2007 ; 88 : 2890-2898.
4. Murayama Y, Yoshioka M, Yokoyama T, Iwamaru Y, Imamura M, Masujin K, Yoshiba S, Mohri S. Efficient in vitro amplification of a mouse-adapted scrapie prion protein. *Neuroscience Letters* 2007 ; 413 : 270-273.
5. Murayama Y, Yoshioka M, Horii H, Takata M, Yokoyama T, Sudo T, Sato K, Shinagawa M, Mohri S. Protein misfolding cyclic amplification as a rapid test for assessment of prion

inactivation. *Biochem Biophys Res Commun* 2006 ; 348(2) : 758-762.

6. Murayama Y, Yoshioka M, Yokoyama T, Iwamaru Y, Imamura M, Masujin K, Yoshiba S, Mohri S. Specific detection of prion antigenic determinants retained in bovine meat and bone meal by flow microbeads immunoassay. *J Appl Microbiol* 2006 ; 101 : 369-376.
7. Asano M, Mohri S, Ironside JW, Ito M, Tamaoki N, Kitamoto T. vCJD prion acquires altered virulence through trans-species infection. *Biochem Biophys Res Commun* 2006 ; 342(1) : 293-299.
8. Mohri S, Asano M, Ishikawa Y, Matsuura Y, Fujita Y, Kitamoto T. Dose effect on detection of PrP^{Sc} in follicular dendritic cells of knock-in mice for rapid bioassay. In : Kitamoto T ed. *Prions -Food and Drug Safety-*. 2005 ; Springer, 187.
9. Kobayashi A, Satoh S, Ironside JW, Mohri S, Kitamoto T. Type 1 and type 2 human PrP^{Sc} have different aggregation sizes in methionine homozygotes with sporadic, iatrogenic and variant Creutzfeldt-Jakob disease. *J Gen Virol* 2005 ; 86 : 237-240.

学会発表

1. Matsuura Y, Mohri S, Ishikawa Y, Fujita Y, Doiguchi M, Kitamoto T. Conversion of recombinant PrPC to PrP^{Res} in transgenic mice promotes conversion of endogenous mouse PrPC to PrP^{Res}. *Prion* 2005, Düsseldorf/Oct 19-21, 2005.

7. 知的所有権の出願・取得状況(予定を含む)

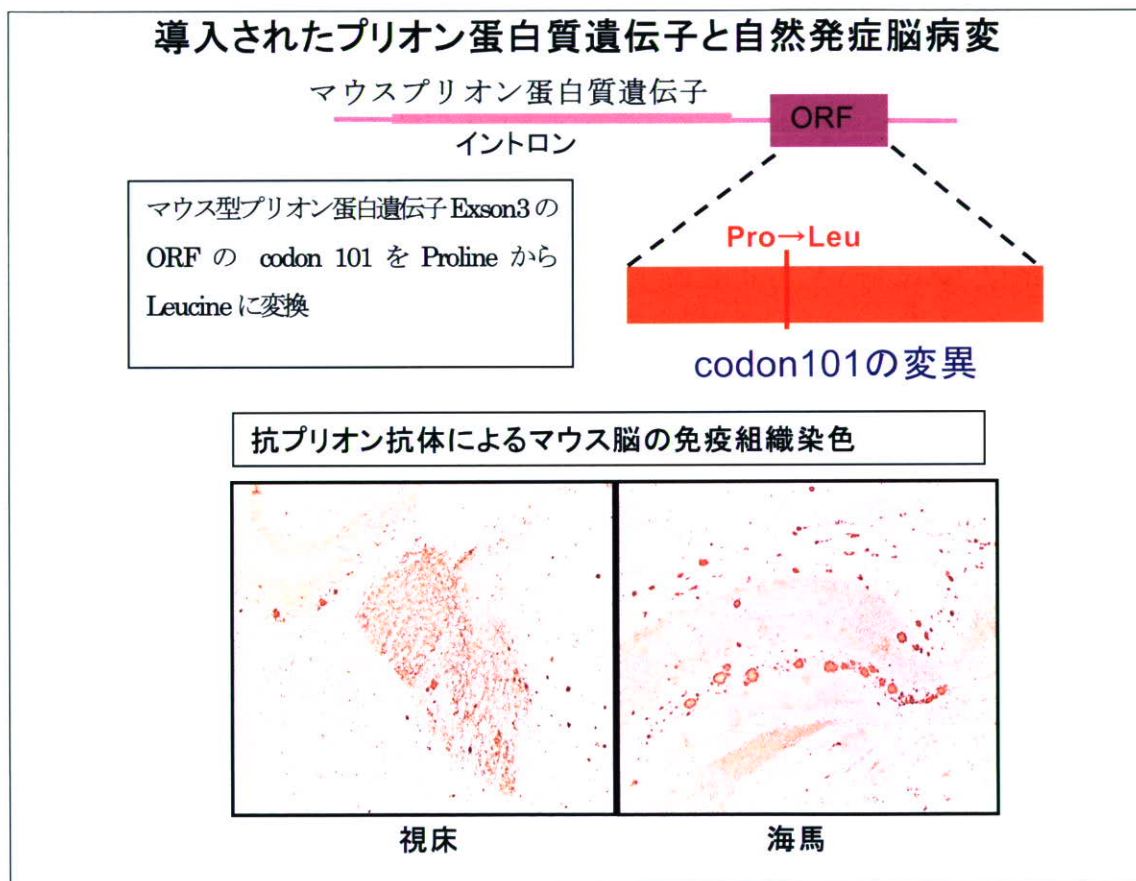
1. 特許取得
特になし

2. 実用新案登録
特になし

3. その他
特になし

自然発症プリオン病モデルマウス

分担研究者 毛利資郎（独）農業・食品産業技術総合研究機構
動物衛生研究所プリオン病研究センター



自然発症のヒト家族性プリオン病であるゲルストマン・ストロイスラー症候群のモデルとしてマウスプリオン蛋白質遺伝子のコドン 101 をプロリン (Proline) からロイシン (Leucine) に置換したトランスジェニックマウスを作製し、観察した。生後 500 日を過ぎて、立毛、振せん、歩行不良を呈し、動きが鈍くなったために、安楽死の後、病理組織切片を作製、免疫染色を行った。その結果、空胞変性に加えてシナプス型とプラーク型の混在した異常プリオン蛋白質の沈着が認められた。これらの病理学的変化は GSS 患者と類似していた。感染性については今後の継代実験を必要とするが、自然発症の家族性プリオン病のモデルとして、プリオン病の予防・治療試験のツールに、あるいはプリオン蛋白質構造変換モデルとして期待できる。