

201324018B

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業

神経変性疾患に関する調査研究

3年間の総合研究報告書

平成23(2011)年度～平成25(2013)年度

研究代表者 中野 今治

平成26(2014)年3月

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等克服研究事業

神経変性疾患に関する調査研究

2011 年度～2013 年度 総合研究報告書

(平成 23 年度～平成 25 年度)

3YEARS' ANNUAL REPORT 2011~2013 OF THE RESEARCH
COMMITTEE
ON THE NEURODEGENERATIVE DISEASES
OF
THE MINISTRY OF HEALTH, LABOUR AND WELFARE, JAPAN

研究代表者 中 野 今 治

東京都立神経病院 院 長

Chairman: IMAHARU NAKANO, M.D.

The director of a Tokyo Metropolitan Neurological Hospital

平成 26 (2014) 年 3 月

March 2014

神経変性疾患に関する調査研究班 変遷一覧

西暦	(邦暦)	班名 研究代表者(所属)
1972年度	(昭和47年度)	
1973年度	(昭和48年度)	筋萎縮性側索硬化症 椿 忠雄(新潟大学脳神経内科教授)
1974年度	(昭和49年度)	
1975年度	(昭和50年度)	
1976年度	(昭和51年度)	運動ニューロン疾患 椿 忠雄(新潟大学脳神経内科教授) 異常運動疾患 豊倉康夫(東京大学臨床部門教授)
1977年度	(昭和52年度)	
1978年度	(昭和53年度)	
1979年度	(昭和54年度)	変性神経疾患 豊倉康夫(東京大学臨床部門教授)
1980年度	(昭和55年度)	
1981年度	(昭和56年度)	
1982年度	(昭和57年度)	神経変性疾患 中西孝雄(筑波大学神経内科教授)
1983年度	(昭和58年度)	
1984年度	(昭和59年度)	
1985年度	(昭和60年度)	神経変性疾患 中西孝雄(筑波大学神経内科教授)
1986年度	(昭和61年度)	
1987年度	(昭和62年度)	
1988年度	(昭和63年度)	神経変性疾患 萬年 徹(東京大学神経内科教授)
1989年度	(平成元年度)	
1990年度	(平成2年度)	
1991年度	(平成3年度)	神経変性疾患 萬年 徹(東京大学神経内科教授)
1992年度	(平成4年度)	
1993年度	(平成5年度)	神経変性疾患 柳澤信夫(信州大学第三内科教授)
1994年度	(平成6年度)	
1995年度	(平成7年度)	
1996年度	(平成8年度)	神経変性疾患 田代邦雄(北海道大学神経内科教授)
1997年度	(平成9年度)	
1998年度	(平成10年度)	
1999年度	(平成11年度)	神経変性疾患 田代邦雄(北海道大学神経内科教授)
2000年度	(平成12年度)	
2001年度	(平成13年度)	
2002年度	(平成14年度)	神経変性疾患 葛原茂樹(三重大学神経内科教授)
2003年度	(平成15年度)	
2004年度	(平成16年度)	
2005年度	(平成17年度)	神経変性疾患 葛原茂樹(三重大学神経内科教授)
2006年度	(平成18年度)	
2007年度	(平成19年度)	
2008年度	(平成20年度)	神経変性疾患 中野今治(自治医科大学神経内科教授)
2009年度	(平成21年度)	
2010年度	(平成22年度)	
2011年度	(平成23年度)	神経変性疾患 中野今治(自治医科大学神経内科教授)
2012年度	(平成24年度)	【分科班:筋萎縮側索硬化症 分科班代表者 祖父江 元(名古屋大学神経内科教授)】 ↓ 【分科班:筋萎縮側索硬化症 分科班代表者 青木 正志(東北大学神経内科教授)】
2013年度	(平成25年度)	神経変性疾患 中野今治(東京都立神経病院 院長)

平成23年度 神経変性疾患に関する調査研究班 班員名簿

(平成23年12月現在)

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研究代表者	中野 今 治	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	教授
研究分担者	祖父 江 元	名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
	戸田 達 史	神戸大学大学院医学研究科 神経内科学	教授
	中島 健 二	鳥取大学医学部医学科脳神経医学講座 脳神経内科学分野	教授
	長谷川 一 子	独立行政法人国立病院機構 相模原病院 神経内科	神経内科医長
	水澤 英 洋	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学	教授
	饗場 郁 子	独立行政法人国立病院機構 東名古屋病院 神経内科	第1神経内科医長
	青木 正 志	東北大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
	阿部 康 二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 脳神経内科学	教授
	漆 谷 真	滋賀医科大学 分子神経科学研究センター	准教授
	岡本 幸 市	群馬大学大学院医学系研究科 脳神経内科学	教授
	小野 寺 理	新潟大学脳研究所 分子神経疾患資源解析	教授
	郭 伸	東京大学大学院医学系研究科 神経内科学	准教授
	梶 龍 兒	徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 臨床神経科学分野	教授
	柏原 健 一	財団法人操風会 岡山旭東病院 神経内科	神経内科部長
	川上 秀 史	広島大学原爆放射線医科学研究所・分子疫学研究分野	教授
	吉良 潤 一	九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野	教授
	桑原 聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	教授
	小久保 康 昌	三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学講座	講師
	斎藤 加代子	東京女子医科大学附属遺伝子医療センター	所長・教授
	佐々木 秀直	北海道大学大学院医学研究科 神経内科学分野 神経内科学	教授
	佐野 輝	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 社会・行動医学講座 精神機能病	教授
	園生 雅 弘	帝京大学医学部 神経内科	教授
	高橋 均	新潟大学脳研究所病態神経科学部門 病理学分野	教授
	高橋 良 輔	京都大学大学院医学研究科 臨床神経学(神経内科)	教授
	徳田 隆 彦	京都府立医科大学分子脳病態解析学(神経内科)	准教授
	野元 正 弘	愛媛大学大学院医学系研究科 病態治療内科学	教授
	長谷川 成人	財団法人東京都医学総合研究所 認知症・高次脳機能分野	参事研究員
服部 信 孝	順天堂大学医学部 神経学講座	教授	
藤本 健 一	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	准教授	
船越 洋	旭川医科大学医学部 教育研究推進センター	センター長・教授	
三輪 英 人	公立大学法人和歌山県立医科大学 神経内科	准教授	
村田 美 穂	独立行政法人国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科診療部	神経内科診療部長	
村山 繁 雄	独立行政法人東京都健康長寿医療センター 老年病理学研究チーム・神経病理学(高齢者ブレインバンク)	研究部長	
望月 秀 樹	大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授	
山中 宏 二	独立行政法人理化学研究所 運動ニューロン変性研究チーム	チームリーダー	
吉田 眞 理	愛知医科大学加齢医学研究所 神経病理部門	教授	
研究協力者	岡野 栄 之	慶応義塾大学医学部 生理学教室	教授
	加藤 信 介	鳥取大学医学部 脳病態医学分野	准教授
	加藤 丈 夫	山形大学 器官病態統御学講座 生命情報内科学分野	教授
	葛原 茂 樹	鈴鹿医療科学大学 保健衛生学部 医療福祉学科	特任教授
	清水 俊 夫	東京都立神経病院 脳神経内科	脳神経内科医長
	瀧山 嘉 久	山梨大学医学部 神経内科学講座	教授
	田中 啓 二	東京都医学総合研究所 蛋白質代謝研究室	所長
村松 慎 一	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	教授	
班友	辻 省 次	東京大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
事務局	森田 光 哉	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	講師
		〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1 TEL : 0285-58-7352 FAX : 0285-44-5118 E-mail: neuropro@jichi.ac.jp	
経理事務担当者	高 巢 嘉 子	自治医科大学 総務部 経理課 TEL : 0285-58-7022 FAX : 0285-40-8014 e-mail keiri3@jichi.ac.jp	

平成24年度 神経変性疾患に関する調査研究班 班員名簿

(平成24年12月現在)

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	中野 今治	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	教授
研究分担者	祖父 江元	名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
	戸田 達史	神戸大学大学院医学研究科 神経内科学	教授
	中島 健二	鳥取大学医学部医学科脳神経医学講座 脳神経内科学分野	教授
	長谷川 一子	独立行政法人国立病院機構 相模原病院 神経内科	神経内科医長
	水澤 英洋	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学	教授
	饗場 郁子	独立行政法人国立病院機構 東名古屋病院 神経内科	第1神経内科医長
	青木 正志	東北大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 脳神経内科学	教授
	漆谷 真	滋賀医科大学 分子神経科学研究センター	准教授
	岡本 幸市	群馬大学大学院医学系研究科 脳神経内科学	教授
	小野 寺理	新潟大学脳研究所 分子神経疾患資源解析	教授
	郭 伸	東京大学大学院医学系研究科 附属疾患生命工学センター臨床医工学部門	客員研究員
	梶 龍兒	徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 臨床神経科学分野	教授
	柏原 健一	財団法人操風会 岡山旭東病院 神経内科	神経内科部長
	川上 秀史	広島大学原爆放射線医科学研究所・分子疫学研究分野	教授
	吉良 潤一	九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野	教授
	桑原 聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	教授
	小久保 康昌	三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学講座	講師
	斎藤 加代子	東京女子医科大学附属遺伝子医療センター	所長・教授
	佐々木 秀直	北海道大学大学院医学研究科 神経内科学分野 神経内科学	教授
	佐野 輝	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 社会・行動医学講座 精神機能病学	教授
	園生 雅弘	帝京大学医学部 神経内科	教授
	高橋 均	新潟大学脳研究所病態神経科学部門 病理学分野	教授
高橋 良輔	京都大学大学院医学研究科 臨床神経学(神経内科)	教授	
辻 省次	東京大学医学部附属病院 神経内科学	教授	
土井 由利子	国立保健医療科学院	統括研究官	
徳田 隆彦	京都府立医科大学分子脳病態解析学(神経内科)	准教授	
野元 正弘	愛媛大学大学院医学系研究科 病態治療内科学	教授	
長谷川 成人	公益財団法人東京都医学総合研究所 認知症・高次脳機能分野	参事研究員	
服部 信孝	順天堂大学医学部 神経学講座	教授	
船越 洋	旭川医科大学 教育研究推進センター	センター長・教授	
三輪 英人	順天堂大学医学部附属練馬病院・脳神経内科	准教授	
村田 美穂	独立行政法人国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科診療部	副院長・部長	
村山 繁雄	独立行政法人東京都健康長寿医療センター 老年病理学研究チーム・神経病理学(高齢者ブレインバンク)	研究部長	
望月 秀樹	大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授	
山中 宏二	独立行政法人理化学研究所 運動ニューロン変性研究チーム	チームリーダー	
吉田 眞理	愛知医科大学加齢医科学研究所 神経病理部門	教授	
研究協力者	岡野 栄之	慶應義塾大学医学部 生理学教室	教授
	加藤 信介	鳥取大学医学部医学科脳神経病理学講座 脳病態医学分野	准教授
	加藤 丈夫	山形大学医学部 第三内科	教授
	葛原 茂樹	鈴鹿医療科学大学 保健衛生学部 医療福祉学科	教授
	清水 俊夫	東京都立神経病院 脳神経内科	脳神経内科医長
	瀧山 嘉久	山梨大学医学部 神経内科学講座	教授
	田中 啓二	東京都医学総合研究所 蛋白質代謝研究室	所長
村松 慎一	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	教授	
事務局	森田 光哉	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門 〒329-0498 栃木県下野市薬師寺3311-1 TEL : 0285-58-7352 FAX : 0285-44-5118 E-mail: neuropro@jichi.ac.jp	講師
	砂岡 京子	自治医科大学 総務部 経理課 TEL : 0285-58-7022 FAX : 0285-40-8014 e-mail keiri3@jichi.ac.jp	

平成25年度 神経変性疾患に関する調査研究班 班員名簿

(平成25年12月現在)

区分	氏名	所属等	職名
研究代表者	中野 今治	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	教授
研究分担者	祖父 江元	名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
	戸田 達史	神戸大学大学院医学研究科 神経内科学	教授
	中島 健二	鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座 脳神経内科学分野	教授
	長谷川 一子	独立行政法人国立病院機構 相模原病院 神経内科	神経内科医長
	水澤 英洋	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学	教授
	饗場 郁子	独立行政法人国立病院機構 東名古屋病院 神経内科	第1神経内科医長
	青木 正志	東北大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授
	阿部 康二	岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 脳神経内科学	教授
	漆谷 真	京都大学医学部附属病院 神経内科	准教授
	岡本 幸市	公益財団法人 老年病研究所	教授
	小野 寺理	新潟大学脳研究所 分子神経疾患資源解析	教授
	郭 伸	東京大学大学院医学系研究科 附属疾患生命工学センター臨床医工学部門	客員研究員
	梶 龍兒	徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 臨床神経科学分野	教授
	柏原 健一	財団法人操風会 岡山旭東病院 神経内科	神経内科部長
	川上 秀史	広島大学原爆放射線医科学研究所・分子疫学研究分野	教授
	吉良 潤一	九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野	教授
	桑原 聡	千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	教授
	小久保 康昌	三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学講座	講師
	斎藤 加代子	東京女子医科大学附属遺伝子医療センター	所長・教授
	佐々木 秀直	北海道大学大学院医学研究科 神経内科学分野 神経内科学	教授
	佐野 輝	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 社会・行動医学講座 精神機能病学	教授
	園生 雅弘	帝京大学医学部 神経内科	教授
	高橋 均	新潟大学脳研究所病態神経科学部門 病理学分野	教授
	高橋 良輔	京都大学大学院医学研究科 臨床神経学(神経内科)	教授
	辻 省次	東京大学医学部附属病院 神経内科学	教授
	土井 由利子	国立保健医療科学院 免疫調査研究分野	統括研究官
	徳田 隆彦	京都府立医科大学分子脳病態解析学(神経内科)	准教授
野元 正弘	愛媛大学大学院医学系研究科 病態治療内科学	教授	
長谷川 成人	公益財団法人東京都医学総合研究所 認知症・高次脳機能分野	参事研究員	
服部 信孝	順天堂大学医学部 神経学講座	教授	
藤本 健一	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	准教授	
船越 洋	旭川医科大学 教育研究推進センター	センター長・教授	
三輪 英人	順天堂大学医学部附属練馬病院・脳神経内科	准教授	
村田 美穂	独立行政法人国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科診療部	副院長・部長	
村山 繁雄	独立行政法人東京都健康長寿医療センター 老年病理学研究チーム・神経病理学(高齢者ブレインバンク)	研究部長	
望月 秀樹	大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学	教授	
山中 宏二	独立行政法人理化学研究所 運動ニューロン変性研究チーム	チームリーダー	
吉田 真理	愛知医科大学加齢医科学研究所 神経病理部門	教授	
清水 俊夫	東京都立神経病院 脳神経内科	脳神経内科部長	
研究協力者	岡野 栄之	慶應義塾大学医学部 生理学教室	教授
	加藤 信介	鳥取大学医学部医学科脳神経病理学講座 脳病態医科学分野	准教授
	加藤 丈夫	山形大学医学部 第三内科	教授
	葛原 茂樹	鈴鹿医療科学大学 保健衛生学部 医療福祉学科	教授
	清水 俊夫	東京都立神経病院 脳神経内科	脳神経内科医長
	瀧山 嘉久	山梨大学医学部 神経内科学講座	教授
	田中 啓二	東京都医学総合研究所 蛋白質代謝研究室	所長
村松 慎一	自治医科大学内科学講座 神経内科学部門	教授	
事務局	長尾 雅裕	東京都立神経病院 脳神経内科 〒183-0042 東京都府中市武蔵台2-6-1 TEL : 042-323-5110 内線 6616 FAX : 042-322-6219 e-mail: masahiro_nagao@tmhp.jp	脳神経内科医長
経理事務担当者	井尻 萬里子	東京都立神経病院 事務局 TEL : 042-323-5110 内線 3258 FAX : 042-322-6219 FAX : 042-322-6219 e-mail: sk_hisho@tmhp.jp	

目 次

神経変性疾患に関する調査研究班 変遷一覧	-----	i
班構成委員名簿	-----	ii
I. 3年間（2011年度～2013年度）の研究総括		
1. 研究代表者（事後評価資料として厚労省へ提出）	----	1
2. プロジェクトリーダー	-----	9
3. 研究分担者・研究協力者	-----	15
II. 各年度の総括研究報告と研究成果に関する一覧表		
1. 平成23年度（2011年度）	-----	215
2. 平成24年度（2012年度）	-----	239
3. 平成25年度（2013年度）	-----	273

3年間の研究総括 (敬称略)

1. 研究代表者報告書

(事後評価資料として平成26年1月15日厚労省へ提出)	1
-----------------------------	---

2. プロジェクトリーダー報告書

・祖父江 元：プロジェクト名…ALS	9
・祖父江 元：プロジェクト名…JaCALによるコホート研究	10
・戸田 達史：プロジェクト名…パーキンソン病および関連疾患分科会 研究課題；多因子遺伝病としての パーキンソン病危険因子の探索	11
・中島 健二：プロジェクト名…パーキンソン病および 関連疾患分科会 研究課題；パーキンソン症候群の多施設共同研究による 生体試料収集と保存体制整備に関する研究	12
・長谷川一子：プロジェクト名…ハンチントン病	13

3. 研究分担者・研究協力者の報告書および解説資料

・中野 今治：東京都立神経病院	15
・祖父江 元：名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科学	19
・戸田 達史：神戸大学大学院医学研究科 神経内科学	23
・中島 健二：鳥取大学医学部医学科脳神経医科学講座 脳神経内科学分野	28
・長谷川一子：独立行政法人国立病院機構 相模原病院 神経内科	32
・水澤 英洋：東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科 脳神経病態学	35
・饗場 郁子：独立行政法人国立病院機構 東名古屋病院 神経内科	41
・青木 正志：東北大学大学院医学系研究科 神経内科学	46

・阿部 康二：岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 脳神経内科学	49
・岡本 幸市：群馬大学大学院医学系研究科 脳神経内科学	53
・小野寺 理：新潟大学脳研究所 分子神経疾患資源解析	57
・郭 伸：東京大学大学院医学系研究科 附属疾患生命工学センター臨床医工学部門	62
・梶 龍兒：徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部 臨床神経科学分野	67
・柏原 健一：財団法人操風会 岡山旭東病院 神経内科	71
・吉良 潤一：九州大学大学院医学研究院 神経内科学分野	75
・桑原 聡：千葉大学大学院医学研究院 神経内科学	81
・小久保康昌：三重大学大学院医学系研究科 神経病態内科学講座	84
・斎籐加代子：東京女子医科大学附属遺伝子医療センター	89
・佐々木秀直：北海道大学大学院医学研究科 神経内科学分野 神経内科学	96
・佐々木秀直：北海道大学大学院医学研究科 神経内科学分野 神経内科学	101
・佐野 輝：鹿児島大学医歯学総合研究科社会・ 行動医学講座精神機能病学	107
・園生 雅弘：帝京大学医学部 神経内科	112
・高橋 均：新潟大学脳研究所病態神経科学部門 病理学分野	117
・高橋 良輔：京都大学大学院医学研究科 臨床神経学 神経内科	123
・辻 省次：東京大学医学部附属病院 神経内科学	132
・土井由利子：国立保健医療科学院 疫学調査研究分野	136
・徳田 隆彦：京都府立医科大学大学院医学研究科 分子脳病態解析学（神経内科）	147
・徳田 隆彦：京都府立医科大学大学院医学研究科 分子脳病態解析学（神経内科）	153
・野元 正弘：愛媛大学大学院医学系研究科 病態治療内科学	158
・服部 信孝：順天堂大学医学部 神経学講座	161
・藤本 健一：自治医科大学内科学講座 神経内科学	166
・三輪 英人：順天堂大学医学部附属練馬病院 神経内科	171
・村田 美穂：独立行政法人国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科診療部	174

• 村山 繁雄	：地方独立行政法人東京都健康長寿医療センター研究所 老年病 -----	179
• 望月 秀樹	：大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学 -----	184
• 吉田 眞理	：愛知医科大学加齢医科学研究所 神経病理部門 -----	188
• 清水 俊夫	：東京都立神経病院 脳神経内科 -----	192
• 葛原 茂樹	：鈴鹿医療科学大学 保健衛生学部 医療福祉学科 -----	196
• 瀧山 嘉久	：山梨大学医学部 神経内科学講座 -----	202
• 村松 慎一	：自治医科大学内科学講座 神経内科学部門 -----	208

I. 3年間（2011年度～2013年度）の
研究総括

I. 3年間（2011年度～2013年度）の 研究総括

1. 研究代表者

神経変性疾患に関する調査研究
研究代表者 中野 今治 東京都立神経病院

研究要旨

難治性疾患克服研究事業(厚生労働省)における「神経変性疾患に関する調査研究班」(変性班)が対象とする疾患は、1) 運動ニューロン病 (MND) の4疾患—筋萎縮性側索硬化症 (ALS)、球脊髄性筋萎縮症 (SBMA)、脊髄性筋萎縮症 (SMA)、原発性側索硬化症 (PLS) —、2) Parkinson 病関連の3疾患—「Parkinson 病 (PD)、進行性核上性麻痺 (PSP)、大脳皮質基底核変性症 (CBD) —、3) 舞踏運動の2疾患—Huntington 病 (HD)、有棘赤血球舞踏病 (ChA) —、および4) 脊髄空洞症 (SM) の10疾患である。このうちで ALS、SBMA、SMA、PD、PSP、CBD、HD が特定疾患治療研究事業対象疾患(公費対象疾患)である。変性班では、それぞれの疾患(群)に対応してプロジェクト研究を行い、診断法の確立と改善、生体試料収集の体制構築と実施、病態解明、治療法の開発および実態把握を目的として調査・研究を行った。これと併行して、研究分担者、研究協力者が個別に専門領域の研究を実施した。さらには、患者・家族への療養支援として「PSP マニュアル改訂版」、「ハンチントン病マニュアル」を発刊した。

2011年度、2012年度、2013年度の3年間、「病態に根ざしたALSの新規治療法開発」分科班(祖父江 元および青木正志分科班研究代表者)と協力して研究を行った。

【プロジェクト研究】

<1>運動ニューロン疾患：①ALSの前向きコホート研究 JaCALS (Japanese Consortium of Amyotrophic Lateral Sclerosis (JaCALS) (事務局 名古屋大学医学部神経内科))の継続・推進し、集積された試料を活用して、多くの貴重な論文が出版された。②ALSの臨床調査個人票を用いた疫学調査に於いて有用なデータが得られた。③ALSに対するメキシレチンを用いた医師主導治験を実施し、目標症例数に達した。<2>PD 関連疾患：①パーキンソニズムを呈する疾患の生体試料収集の為に Consortium (Japanese Longitudinal Biomarker Study in PSP and CBD: JALPAC) を立ち上げ、活動を開始した。生体試料収集に併せて、放射線医学総合研究所(放医研)が主催する、PSPとCBDのイメージング研究とも連携することになった。②PSP マニュアル改訂版を発刊した。<3>舞踏運動病関連疾患：①ハンチントン病治療薬テトラベナジン治験に班員が積極的に参加し、2013年2月に薬価収載された。②ハンチントン病マニュアル「ハンチントン病と生きる」を刊行した。<4>iPS細胞研究：2013年2月から開始された「疾患特異的iPS細胞を活用した難病研究」に積極的に参加した。神経分野では2箇所の共同研究拠点(慶応大学医学部生理学教室と理化学研究所発生・再生科学総合研究所)が採択され、多くの班員がいずれかの共同研究拠点と共同研究を開始した。

研究分担者氏名：祖父江 元 他 39名 (別紙)

A:研究目的

変性班の担当疾患である1) 運動ニューロン疾患(筋萎縮性側索硬化症 ALS、原発性側索硬化症 PLS、脊髄性筋萎縮症 SMA、球脊髄性筋萎縮症 SBMA)、2) パーキンソン病関連疾患(パーキンソン病 PD、進行性核上性麻痺 PSP、大脳皮質基底核変性症 CBD)、3)

舞踏運動病(ハンチントン病 HD、有棘赤血球舞踏病 ChAC)、4) 脊髄空洞症 (SM) に対して、診断法の確立あるいは改善、実態把握(疫学調査)、生体試料収集の継続と体制確立、病態の解明とそれに基づく治療法の開発を目的とする。さらに、これらの成果を踏まえて、厚生労働省の医療施策に貢献し、患者・

家族の疾病に対する理解を深め、ケア向上を目指す。

B: 研究方法

【プロジェクト研究】<1>「運動ニューロン疾患」
①ALS の前向きコホート研究 Japanese Consortium of Amyotrophic Lateral Sclerosis (JaCALS) (事務局 名古屋大学医学部神経内科) では、班員を中心に ALS の生体試料と臨床情報の収集を行った。臨床情報は、臨床研究コーディネーター (clinical research coordinator: CRC) による電話聞き取り調査により定期的に収集し、進行状態を把握した。また、各症例のリンパ球 B 細胞を不死化して保存し、遺伝子研究や iPS 細胞研究に備えた。コントロールとして生体試料とリンパ球 B 細胞を、主として患者配偶者から収集した。②ALS の臨床調査個人票を用いた疫学調査。2011 年 3 月の東日本大震災前の 1 年間 (2009 年 4 月 1 日～2010 年 3 月 31 日) に発行された ALS 特定疾患受給者証所持者の人数 (性、年齢階級別) に関する情報提供を全国の都道府県担当課に依頼し、そのデータを解析した (回収率 100%)。③ALS の医師主導治験: ALS では、i) 運動神経における持続性 Na 電流増大と K 電流低下、ii) 持続性 Na 電流が生理的に大きい運動神経の有意な傷害 (split hand)、iii) 生存期間と運動神経の持続性 Na 電流の大きさが逆相関するという所見が見出された。これを受けて、Na 電流を抑制する薬剤である塩酸メキシレチンによる医師主導治験が千葉大神経内科を事務局とし開始され、実施中である。<2>PD 関連疾患: ①パーキンソニズムを呈する疾患の生体試料収集の為に Consortium (Japanese Longitudinal Biomarker Study in PSP and CBD: JALPAC) を立ち上げ、これを中心にした生体試料収集の準備を整えた。PSP、CBD、非定型的パーキンソニズム症例を対象疾患として、臨床情報と血液、脳脊髄液、DNA および B 細胞を収集する。B 細胞は不死化して保存する。不測の事態に備えて、試料は新潟大学神経内科と鳥取大学神経内科の 2 箇所 で保存する。さらに、放医研が主導する PSP と CBD の τ イメージング研究とも連携する。② PSP マニュアルの初版の記述が一部現状にそぐわなくなったことから、班員を中心に改訂版原稿を作成した。<3> 舞踏運動病関連疾患: ①ハンチントン病治療薬テトラベナジン治験に

対し、unified Huntington disease rating stage (UHDRS) の日本語版の validation を行い、治験にも班員が積極的に参加した。②ハンチントン病マニュアルの刊行は大幅に遅れていたが、班員を主たる執筆者として当マニュアルの作成を行った。<4> iPS 細胞研究: 2013 年 2 月から開始された「疾患特異的 iPS 細胞を活用した難病研究」に積極的に参加した。神経分野では 2 箇所の共同研究拠点 (慶応大学医学部生理学教室と理化学研究所発生・再生科学総合研究所) が採択され、ALS、SBMA、SMA、PLS、PD、HD を中心に多くの班員がいずれかの共同研究拠点と連携して共同研究を開始した。

【個別研究】班員各々が、専門領域、専門手法に応じて、症候・診断研究、疫学研究、神経薬理学的研究、治療研究、神経病理学的研究、病態解明研究を実施した。

(倫理面への配慮) 倫理面への配慮に関しては、本体、分科班とも厚労省、文科省、経産省から示されている各倫理指針および動物実験指針を遵守した。また、研究計画は研究内容に応じて研究実施施設の倫理委員会に申請し、承認を得た上で実施した。

C. 研究結果

【プロジェクト研究】
<1>運動ニューロン疾患: ①ALS の前向きコホート研究 JaCALS では、2013 年 12 月 20 日現在で 882 例の ALS、273 例のコントロールの臨床情報と同数のゲノム遺伝子を集積した。定期的に登録症例の神経症状を把握し、予後を予測させる臨床因子の探索を行うと共に、重症度推移情報とゲノム遺伝子を用いて ALS の進行に関係する遺伝子多型の同定を試みた。全ゲノム網羅的な遺伝子多型タイピングの結果と、ALSFRS の経時的変化を混合分布モデルにてパターン化し、発症年齢、性、発症部位および遺伝子多型との関連を解析したところ、P 値が 10^{-8} 台を示す遺伝子多型が 8 個同定された。また、現在注目されている C90RF72 遺伝子変異を本コホートでも検索した結果、北欧と異なり、本邦ではその頻度は遥かに低いことが判明した。このほかにも、本コホート試料を用いた貴重な論文が多数発刊された。②ALS の臨床調査個人票を用いた疫学調査。本邦での ALS 年間粗有病率と発生率は 10 万人当たりそれぞれ 9.9 人、

2.2 人であった。有病率、発生率のピークはいずれも 70 歳代に有り、男女比は 1.5 であった。新しい集積地域として新潟県とその近傍が抽出された。今回の調査で示された本邦の ALS 発生率は欧米のそれ (4.2~6.6) に比して低かった。③ALS の医師主導治験：塩酸メキシレチンによる医師主導治験が千葉大神経内科を事務局とし、変性班班員施設である千葉大学神経内科、都立神経病院神経内科、京都府立医大神経内科で 60 例を目標に実施され、最近目標数を達成した。現在解析中である。＜2＞PD 関連疾患：①パーキンソニズムの生体試料収集：JALPAC を立ち上げ、変性班班員施設を中心に参加を呼びかけるところである。事務局が置かれる鳥取大学神経内科に於いて倫理委員会の承認を得たので、参加希望施設に必要書類を送付し、参加希望施設での承認取得を依頼中である。さらに、 α イメージング研究と連携するために放医研関係者と複数回の話し合いを持ち、イメージング実施方法について検討した。②PSP マニュアル改訂版では、班員を中心に改訂版原稿を作成して冊子体をつくり、PSP 患者団体「のぞみの会」など関係者に配布した。主たる改訂点として、PSP の臨床像は当初考えられていたよりも遥かに複雑であること、従って、現時点での確定診断は剖検による病理診断をまたねばならないことを記載した。＜3＞舞踏運動病関連疾患：①ハンチントン病治療薬テトラベナジン治験に班員が積極的に参加した結果、本薬剤が 2013 年 2 月に薬価収載され、商品名コレアジンとして臨床現場で使用できるようになった。②ハンチントン病マニュアル刊行：「ハンチントン病と生きる」として Q&A 形式で記載した。＜4＞疾患特異的 iPS 細胞を活用した難病研究：変性班からは ALS (sporadic and familial)、SBMA、SMA、PLS、PD (sporadic and familial)、HD を中心に多くの班員がいずれかの共同研究拠点と連携して共同研究を開始しており、既に一部では iPS 細胞から神経細胞の樹立が行われた。

【個別研究】2011 年度から 2013 年度の 3 年間で多数の新知見が得られた。代表例を列記する。＜運動ニューロン疾患＞①変性疾患では神経細胞質内に凝集した異常蛋白が細胞間を超えて伝播し、それがシードとなって病変が連続的に拡大していくとの仮説 (ドミノ仮説あるいはプリオノイ

ド仮説) が提唱されている。それに対して、実際の ALS 症例では、病変は脊髄髄節をスキップして進展拡大することが明解な手法で示された。当該研究では、頸髄あるいは脳幹に症候を有する ALS 患者で、運動ニューロンの脆弱性に影響する軸索長や筋線維タイプの組成がほぼ同一で、支配髄節のみ異なる 2 筋 (内側広筋と大腿二頭筋、T10 と L5 傍脊柱筋) をペアとし、これらペアにした 2 筋間で安静時自発電位 (線維自発電位、陽性鋭波、および線維束電位) の有無を比較した結果、多くの症例でペアにした筋で尾側の髄節支配筋にのみ安静時自発電位が認められた。これは、発症早期の ALS では下位運動ニューロン病変が非連続的に広がることを示しており、プリオノイド仮説と相容れない所見である。②*SOD1* 変異を有する培養細胞を用いた治療研究：変異 *SOD1* を発現する培養系を確立し、その転写を抑制する低分子化合物・既存薬を探った。9,600 種類の低分子化合物の中からヒット化合物を見出し、その一つと類似構造を有する既存薬を変異 *SOD1* Tg マウスに投与したところ、脊髄内 *SOD1* 量が低下し、生存期間が有意に延長したとの研究である。③ALS 大脳皮質の TDP-43 組織像：FTLD-TDP の大脳皮質病変は、pTDP-43 免疫染色パターンからサブタイプ A~D に分類され、運動ニューロン疾患を伴う症例はタイプ B とされている。ALS で海馬歯状回の神経細胞内に TDP-43 封入体を有する群 (ALS type 2) 35 例の大脳皮質を TDP-43 抗体で検索したところ、一部ではタイプ B に相当する像を呈したが、他は多数の dystrophic neurites に加えて neuronal cytoplasmic inclusion や threads を伴う多彩な像が認められ、いずれのタイプにも属さなかった。＜PD 関連＞① α イメージング：タウオパチーである PSP と CBD の臨床診断は不可能で、確定診断は剖検による神経病理診断に依存していることから、臨床診断を可能にするバイオマーカーの開発が待たれている。本邦で新に開発された α タンパクリガンド [^{11}C]-PBB3 を用いて、PSP 症候群、CBS (corticobasal syndrome) 及び対照例に [^{11}C]-PBB3 PET を実施した結果、 [^{11}C]-PBB3 の高集積が PSP と CBS に共通に認められた部位に加えて、両疾患間で差の見られた箇所も複数観察され

た。②PD 遺伝子治療の長期成績と課題：AADC 遺伝子搭載 AAV ベクターにて遺伝子治療を行った PD 6 例 (A-1~A-6) の 5 年間の長期成績が報告された。1 例 (A-6) は 41 ヶ月後に剖検された。A-6 及び 2 年後に認知症が出現した A-2 を除く 4 例の UPDRS part III は off 時での悪化は見られなかった。3 例における遺伝子治療 5 年後の PET では、両側被殻の FMT 集積の増加が持続していた。剖検例 A-6 のベクター注入部では AADC 抗体陽性細胞が多数認められ、炎症細胞浸潤は見られなかった。③芳香族アミノ酸脱炭酸酵素 (AADC) 欠損症の遺伝子治療臨床研究：この研究は、変性班で行った AAV-AADC を用いた遺伝子治療の手法を用いた治療研究であり、国立台湾大学医師との国際共同研究として行われた。台湾の AADC 欠損症患者 4 人に対して AADC 遺伝子を発現するアデノ随伴ウイルス (AAV) ベクターを両側の被殻に注入したところ、患児は体重が増加し成長発達が明らかに改善した。PET では被殻の F-DOPA 集積が増加し、髄液中のドーパミン代謝産物が増加した。本邦でも本症患者への同様の遺伝子治療が計画されている。

D. 考察

【プロジェクト研究】

< 1 > 運動ニューロン疾患：①ALS の前向きコホート研究 JaCALS では、2013 年末で 1,000 例近い ALS 症例の臨床情報とゲノム遺伝子を集積しており、かつ登録した ALS 症例の神経症状を定期的に調査して進行状態を把握している。大多数の患者はリルゾールを服用しているが、その効果は限定的であることから、本コホートで得られた進行状態はほぼ ALS の自然歴を示すものと考えられ、貴重なデータである。予後に影響する臨床因子や遺伝的因子の探索、かつ治療の基礎データとして活用されることが期待される。②ALS の臨床調査個人票を用いた疫学調査では、年間粗有病率と発生率が 10 万人当たりそれぞれ 9.9 人、2.2 人、有病率、発生率のピークはいずれも 70 歳代に有り、男女比は 1.5 というデータが得られた。この調査での回収率は 100% であり、本邦 ALS に関する信頼度の高い貴重な基礎データが得られたと考えられる。また、本邦の ALS 発生率が欧米のそれ (4.2

~6.6) のほぼ半分以下であることは、日本人の遺伝的要因あるいはライフ・スタイルが欧米人のそれと異なっていることに由来している可能性があり、日本人患者独自の調査・研究の必要性を示している。

③ALS の医師主導治験：塩酸メキシレチンによる医師主導治験では、目標症例数 60 が達成され、今後の解析結果が待たれるところである。本治験は、ALS 患者の詳細な電気生理学的研究の結果から企画・実行されたものであり、臨床観察の重要性を示す好例である。< 2 > PD 関連疾患：①パーキンソニズムの生体試料収集：欧米ではパーキンソニズム症例において、ブレインバンクを含めて膨大なデータバンクが構築されている。その点で、我が国での立ち後れ感は拭いがたいが、上記の ALS 疫学結果が示すように、PSP や CBD でも日本人独自の病態が存在する可能性がある。今後の治療薬開発を視野に入れた場合、日本人でのデータバンクの必要性は明白である。かつ、新しいリガンドを用いたイメージングとの組み合わせは、欧米にはない企画であり、その成果が期待される。②PSP マニュアル改訂版は、PSP 患者団体「のぞみの会」など関係者に配布した。PSP や CBD の確定診断は剖検による病理診断であることから、JALPAC 等を含めて今後の研究推進には患者の協力が欠かせない。その点でもこのようなマニュアルの作成は重要と思われる。< 3 > 舞踏運動病関連疾患：①HD 治療薬テトラベナジンは欧米に遅れること 6 年で本邦承認が得られた。これには変性班員が中心となって UHDRS 日本語版のバリデーションを行ったこと、かつ治験にも変性班員が積極的に参加したことが与ったと考えられる。②ハンチントン病マニュアル「ハンチントン病と生きる」は Q&A 形式で、わかりやすく、かつ実用的内容となっており、本症に悩む患者と介護者に有用な情報を与える冊子として活用されるものと思われる。< 4 > 疾患特異的 iPS 細胞を活用した難病研究：変性班からは ALS (sporadic and familial)、SBMA、SMA、PLS、PD (sporadic and familial)、HD を中心に多くの班員がいずれかの共同研究拠点と連携して共同研究を開始しており、既に一部の疾患では iPS 細胞から神経細胞の樹立が行われている。今後、病態解明や創薬に活用されることが期待される。

【個別研究】2011 年度から 2013 年度の 3 年間で

多数の新知見が得られた。代表例を列記する。＜運動ニューロン疾患＞①変性疾患では神経細胞質内に凝集した異常蛋白が細胞間を超えて伝播し、それがシードとなって病変が連続的に拡大していくとの仮説（ドミノ仮説あるいはプリオノイド仮説）が提唱されている。それに対して、実際のALS症例では病変が髄節をスキップして進展拡大することが明解な手法で示されたことは、プリオノイド仮説と相容れない結果であり、当該仮説の更なる検証を要求する重要な研究である。②変異 *SOD1* を発現する細胞培養系を確立し、その転写を抑制する低分子化合物・既存薬を探った研究では、既に *SOD1* 変異マウスでの表現形に変化が見られている。本手法はALSの他の原因遺伝子にも拡大することが出来、応用範囲は広いと思われる。③ALSを伴うFTLD-TDPの大脳皮質病変はタイプBとされている。一方、海馬歯状回顆粒細胞でのTDP-43封入体の有無により、ALSは大きく2群（封入体無し= type 1、封入体有り= type 2）に分けられる。ALS type 2の35例の一部ではタイプBに相当する像を呈したが、他はいずれのタイプにも属さなかった。FTLD-TDPで現在提唱されているサブタイプは全てのFTLD-TDPに適用できるとは言えないことが示され、サブタイプングの再検討を迫る研究として重要である。＜PD関連＞①タウオパチーであるPSPとCBDの確定診断は剖検による神経病理診断に依存しており、診断法の遅れがこれら疾患の治療に大きな障壁となっている。新規の τ タンパクリガンド ^{11}C -PBB3を用いたPETではPSPとCBS間で集積に差が有る部位が複数観察されたことから、このイメージングが両疾患の診断および鑑別に有用なマーカーになること、さらには治療への道を開く方法になることが期待される。②AADC遺伝子搭載AAVベクターにて遺伝子治療を行ったPD6例（A-1～A-6）の5年間の長期成績は概ね良好であり、3例における治療5年後PETでは、両側被殻のFMT集積の増加が持続しており、本手法が長期的に有効であることが示されたのは意義深い。さらに治療41ヶ月後に剖検された1例（A-6）の比較でのベクター注入部位ではAADC抗体陽性細胞が多数認められ、注入遺伝子が長期に渡って存続・発現して

いることが組織学的にも示された。今後、本手法を進展させ、治療効果の向上を図ることが可能と思われる。③芳香族アミノ酸脱炭酸酵素（AADC）欠損症は乳幼児期に種々の重篤な神経症状を呈する遺伝病である。その本質的機序は線条体でのドパミン欠乏であり、上に記載したPDでのAAV-AADC遺伝子治療が応用できることから、台湾との共同研究として実施され、優れた成績を修めている。本邦でも本症患者への遺伝子治療が計画されており、成果が待たれるところである。

E. 結論

運動ニューロン疾患（ALS、PLS、SBMA、SMA）、PD関連疾患（PD、PSP、CBD）、舞踏運動病（HD、ChAC）および脊髄空洞症に関して、プロジェクト研究と個別研究を推進し、多数の有用な成果を修めた。また、患者・介護者の疾患理解を深めて、介護・ケアの質を上げることを目指して、PSPマニュアルの改訂及びハンチントン病マニュアルの作成を行い、関係者に配布し、かつ変性班HP、難病情報センターHPにもアップロードして幅広い周知を目指した。

F. 研究発表

1. 論文発表

【2011年】(平成23年)

1. Doi, Y, Yokoyama T, Nakamura Y, Nagai M, Fujimoto K, Nakano I : How can the national burden of Parkinson's disease comorbidity and mortality be estimated for the Japanese population? : J Epidemiol 21 : 211-216 : 2011
2. Asari S, Fujimoto K, Miyauchi A, Sato T, Nakano I, Muramatsu S : Subregional 6-[18F]fluoro-L-m-tyrosine uptake in the striatum in Parkinson's disease. : BMC Neurology 11 : 35 : 2011
3. Akimoto C, Morita M, Atsuta N, Sobue G, Nakano I: High-Resolution Melting(HRM) analysis of the Cu/Zn superoxide dismutase(SOD1)gene in Japanese sporadic amyotrophic lateral sclerosis(SALS) patients. : Neurology Research International: : in press : 2011
4. Sakushima K, Tsuboi S, Yabe I, Hida K, Terae S, Uehara R, Nakano I, Sasaki H : Nationwide survey on the epidemiology of syringomyelia in Japan. : J Neurol sci : in press : 2011
5. Iida A, Takahashi A, Kubo M, Saito S, Hosono N, Ohnishi Y, Kiyotani K, Mushiroda T, Nakajima M, Ozaki K, Tanaka T, Tsunoda T, Oshima S, Sano M, Kamei T, Tokubo T, Aoki M, Hasegawa K, Mizoguchi K, Morita M, Takahashi Y, Katsuno M, Atsuta N, Watanabe H, Tanaka F, Kaji R, Nakano I, Kamatani N, Tsuji S, Sobue G, Nakamura Y, Ikegawa S : A functional variant in ZNF512B is associated with susceptibility to amyotrophic lateral sclerosis in Japanese. : Human Mol Genet 20 : 3684-3692 : 2011

【2012年】(平成24年)

6. Tetsuka S, Morita M, Ikeguchi K, Nakano I : Creatinine/cystatin C ratio as a

surrogate marker of residual muscle mass in amyotrophic lateral sclerosis : Neurol Clinic Neurosci in press : 2012

7. Tetsuka S, Morita M, Iida A, Uehara R, Ikegami S, Nakano I : ZNF512B gene is a prognostic factor in patients with amyotrophic lateral sclerosis : J Neural Sci : in press : 2012
 8. Shimazaki H, Takiyama Y, Ishiura H, Sakai C, Matsushima Y, Nakano I, et al : A homozygous mutation of C12orf65 causes spastic paraplegia with optic atrophy and neuropathy (SPG55) : J Med Genet 49 : 777-784 : 2012
 9. Miyamoto M, Miyamoto T, Iwanami M, Muramatsu S, Asari S, Nakano I, et al : Preclinical substantia nigra dysfunction in rapid eye movement sleep behavior disorder : Sleep Medicine 13 : 102-106 : 2012
- 【2013年】(平成25年)
10. Nakamura R, Atsuta N, Watanabe H, Hirakawa A, Watanabe H, Ito M, Senda J, Katsuno M, Tanaka F, Izumi Y, Morita M, Ogaki K, Taniguchi A, Aiba I, Mizoguchi K, Okamoto K, Hasegawa K, Aoki M, Kawata A, Abe K, Oda M, Konagaya M, Imai T, Nakagawa M, Tsuji S, Kaji R, Nakano I, Sobue G : Neck weakness is a potent prognostic factor in sporadic amyotrophic lateral sclerosis patients. : J Neurol Neurosurg. Psychiatry. Doi. 84 10 : 1365-1371 : 1136/jnnp-2013-306020. : 2013
 11. Tetsuka S, Morita M, Iida A, Uehara R, Ikegawa S, Nakano I : ZNF512B gene is a prognostic factor in patients with amyotrophic lateral sclerosis. : J Neurol Sci. 324 : 163-6 : 2013
 12. Tetsuka S, Morita M, Ikeguchi K, Nakano I : Utility of cystatin C for renal function in amyotrophic lateral sclerosis. Acta Neurol Scand. : Acta Neurol Scand. 128 : 386-90. : 2013

13. Tetsuka S, Tominaga K, Ohta E, Kuroiwa K, Sakashita E, Kasashima K, Hamamoto T, Namekawa M, Morita M, Natsui S, Morita T, Tanaka K, Takiyama Y, Nakano I, Endo H : Paraneoplastic cerebellar degeneration associated with an onconeural antibody against creatine kinase, brain-type. : J Neurol Sci. doi:pii j.jns.:S0022-510X(13):10.1016 02871-2. 08.022. : 2013
14. Kobayashi Z, Kawakami I, Arai T, Yokota O, Tsuchiya K, Kondo H, Shimomura Y, Haga C, Aoki N, Hasegawa M, Hosokawa M, Oshima K, Niizato K, Ishizu H, Terada S, Onaya M, Ikeda M, Oyanagi K, Nakano I, Murayama S, Akiyama H, Mizusawa H : Pathological features of FTLD-FUS in a Japanese population: analyses of nine cases. : J Neurol Sci 335 : 89-95 : 2013
15. T Tetsuka S, Morita M, Ikeguchi, Nakano I : Creatinine/cystatin C ratio as a surrogate marker of residual muscle mass in amyotrophic lateral sclerosis. : Neurol Clin Neurosci 1, 2013 : 32-37 : 2013
- 性遺伝性痙性対麻痺家系の遺伝子解析. 臨床神経 2013;12:1540
7. 浅利さやか、村松慎一、池口邦彦、藤本健一、中野今治 : FMT-PET による多系統萎縮症(MSA-P)の線条体ドパミン機能解析. 臨床神経 2013;12:1565
8. 中村優子、川上忠孝、池口邦彦、藤本健一、中野今治 : 3D-SSP(Z-SAM)を用いたレビー小体病の脳血流の検討. 臨床神経 2013;12:1616
9. 森田光哉、中野今治 : 自験 PKC/PKD 症例での PRRT2 遺伝子変異解析. 臨床神経 2013;12:1641

G. 知的所有権の取得状況

- | | |
|-----------|------|
| 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 |

2. 学会発表

1. 中尾絃一、澤田幹雄、中野今治 : 当科で診断した CIDP 亜型の MRI 画像所見. 臨床神経 2013;12:1447
2. 村松慎一、藤本健一、浅利さやか、中村優子、池口邦彦、川上忠孝、佐藤俊彦、福嶋敬宜、中野今治 : パーキンソン病の AADC 遺伝子治療、長期効果と遺伝子発現の検証. 臨床神経 2013;12:1526
3. 安藤喜仁、藤本健一、中野今治、関東パーキンソン病勉強会、JMS II コホート研究会 : 一般健常人とパーキンソン病患者における首下がり・腰曲がり・側屈の検討. 臨床神経 2013;12:1527
4. 澤田幹雄、中尾絃一、中野今治 : CIDP の病型別の電気生理学的検討. 臨床神経 2013;12:1532
5. 嶋崎晴雄、本多純子、直井為任、滑川道人、石浦浩之、福田陽子、高橋祐二、後藤順、辻省次、矢崎正英、中村勝哉、吉田邦広、池田修一、瀧山嘉久、中野
6. 今治 : 小脳失調、末梢神経障害を伴った劣

I. 3年間（2011年度～2013年度）の 研究総括

2. プロジェクトリーダー