

平成 26 年度

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

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班

厚生労働科学研究委託費 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等実用化研究事業（難治性疾患実用化研究事業））

プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班

プリオン分科会 議事録（平成 27 年 1 月 19 日）

1. 事前評価結果について

研究代表者の山田より、両研究班の事前評価結果について報告があった。

2. 研究の概要について

研究代表者の山田より、両研究班の研究の概要について説明があった。

3. 平成 26 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26 年度のプリオン分科会の活動について以下の報告があった。

1. プリオン病関係班連絡会議（平成 26 年 7 月 7 日、韓国チェジュ）を「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」、「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班」、「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」、「プリオン病に対する低分子シャペロン治療薬の開発班」、「Japanese Consortium of Prion Disease (JACOP)」の合同で開催
2. 「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」、「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班」、「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」の平成 26 年度合同研究報告会を開催（平成 27 年 1 月 19 日、20 日、東京）
3. プリオン分科会、研究分担者会議を開催（平成 26 年 1 月 20 日、東京）

4. 平成 27 年度以降の活動について

研究代表者の山田より以下の報告があった。

a. 「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班」

本研究事業は、「希少性」、「原因不明」、「効果的な治療方法未確立」、「生活面への長期にわたる支障」の 4 要素を満たす難治性疾患に対して、患者データベースも活用し、難治性疾患患者の疫学調査に基づいた実態把握を行って、科学的根拠を集積・分析することにより、診断基準・重症度分類の確立、エビデンスに基づいた診療ガイドライン等の確立、診断基準・重症度分類・診療ガイドライン等の普及および改正等を行い、難治性疾患の医療水準の向上を図ることを目的とする。また難治性疾患に罹患している患者の社会的研究を疾患横断的に行い、難病患者の QOL 向上や政策に活用しうる基礎的知見の収集を目指す。

今後、「プリオン病診療ガイドライン 2014」を改訂し、「プリオン病診療ガイドライン 2017」を作成する。「プリオン病診療ガイドライン 2017」の目次案（表 1）、および作成のロードマップ案（表 2）、の提案を行い、承認を得た。

b. 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」

最終的に医薬品等の臨床応用を目的として、難病患者のデータベースを活用しつつ、革新的な医薬品の開発に向けたシーズの探索及び病因、病態の解明、疾患モデルの作成等の研究を行い、「希少難治性疾患に対する新たな医薬品等医療技術の実用化に関する研究」につながる前臨床研究、また同分野の研究終了後薬事承認までに必要な研究を行う。

表1「プリオン病診療ガイドライン2017」の目次（案）

「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班」、「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する研究班」合同事業

I.	ガイドライン作成の目的と方法
II.	プリオン病とは？プリオン病をどう診療するか？
III.	孤発性プリオン病
	a. 概説
	b. 診断（診断基準を含む）
IV.	遺伝性プリオン病
	a. 概説
	b. 診断（診断基準を含む）
V.	獲得性プリオン病
	a. 概説
	b. 診断（診断基準を含む）
VI.	プリオン病の重症度分類
VII.	プリオン病の治療
VIII.	プリオン病の患者・家族に対する心理社会的支援
IX.	プリオン病の感染予防
X.	診療支援
XI.	略語集

表2「プリオン病診療ガイドライン2017」作成のロードマップ（案）

平成27年

- 3月 ガイドライン目次・執筆要項決定、原案執筆者割り振り・依頼
- 7月 ガイドライン原案締切
- 8月 ガイドライン原案を両班の研究分担者全員に送付し、コメントを頂く
- 9月 コメント締切
- 10月 コメントを元に、原案執筆者に検討・改訂を依頼
- 12月 ガイドライン（案）締切

平成28年

- 1月 ガイドライン（案）を両班の研究分担者全員に送付し、確認・再度コメント
- 2月 コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
- 4月 ガイドライン（案）改訂締切
- 5月 ガイドライン暫定版作成
- 6月 ガイドライン暫定版について、日本神経学会、日本神経感染症学会からのコメントをお願いする、パブリックコメントを募集する
- 8月 コメント締切
- 9月 最終改訂

平成29年

- 1月 「プリオン病診療ガイドライン2017」発行
-

平成 26 年度

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

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班

厚生労働科学研究委託費 難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患等実用化研究事業（難治性疾患実用化研究事業））

プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班

SSPE 分科会、PML 分科会 議事録（平成 27 年 1 月 20 日）

1. 事前評価結果について

研究代表者の山田より、両研究班の事前評価結果について報告があった。

2. 研究の概要について

研究代表者の山田より、両研究班の研究の概要について説明があった。

3. 平成 26 年度の活動について

研究代表者の山田より、平成 26 年度の SSPE・PML 分科会の活動について以下の報告があった。

1. 「SSPE・PML シンポジウム 2014」（平成 26 年 9 月 6 日、金沢）を両班合同で開催
2. SSPE・PML 分科会（平成 26 年 9 月 6 日、金沢）を両班合同で開催
3. 「プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班」、「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班」、「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」の平成 26 年度合同研究報告会を開催（平成 27 年 1 月 19 日、20 日、東京）
4. SSPE・PML 分科会、研究分担者会議を開催（平成 27 年 1 月 20 日、東京）

4. 平成 27 年度以降の活動について

研究代表者の山田より以下の報告があった。

A. SSPE 分科会

a. 「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班」

診断基準作成、重症度分類作成、診療ガイドライン作成について：現在、当班のホームページに掲載されている「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン（案）」は、2007 年に作成されたもので、「診断基準」や「重症度分類」が含まれていない。今後、細矢先生を中心として、平成 28 年度中に「診断基準」や「重症度分類」を含んだ「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン」を作成する。

全国サーベイランス調査：2007 年、2012 年とアンケートによる全国サーベイランス調査を行っている。今後も引き続き、岡先生を中心としたサーベイランス調査継続して頂き、新たな結果を出して頂く。

今後、「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン」を改訂し、「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2017」を作成する。「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン 2017」の目次案（表 1）、および作成のロードマップ案（表 2）、の提案を行い、承認を得た。

b. 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」

最終的に医薬品等の臨床応用を目的として、難病患者のデータベースを活用しつつ、革新的な医薬品の開発に向けたシーズの探索及び病因、病態の解明、疾患モデルの作成等の研究を行い、「希少難治性疾患に対する新たな医薬品等医療技術の実用化に関する研究」につながる前臨床研究、また同分野の研究終了後薬事承認までに必要な研究を行う。

B. PML 分科会

a. 「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班」

診断基準作成、重症度分類作成、診療ガイドライン作成について：現在、当班のホームページに掲載されている「進行性多巣性白質脳症診療ガイドライン 2013」では、「診断基準」（研究班作成）が、メフロキン投与のプロトコルで使用する「Karnofsky score」が紹介されている。雪竹先生を中心として、平成 28 年度中に現在の診療ガイドライン 2013 を改訂し、メフロキン投与以外でも使用できる「重症度分類」を含んだ新たな診療ガイドラインを作成する。

全国サーベイランス調査：現在は、脳脊髄液中の JC virus PCR 検査による全国サーベイランスを行っている。今後、三浦先生を中心として、サーベイランス委員会による新しいサーベイランス体制を確立（平成 27 年度～）し、軌道に乗せる。

今後、「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2013」を改訂し、「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」を作成する。「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン 2017」の目次案（表 3）、および作成のロードマップ案（表 4）、の提案を行い、承認を得た。

b. 「プリオン病及び遅発性ウイルス感染症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班」

最終的に医薬品等の臨床応用を目的として、難病患者のデータベースを活用しつつ、革新的な医薬品の開発に向けたシーズの探索及び病因、病態の解明、疾患モデルの作成等の研究を行い、「希少難治性疾患に対する新たな医薬品等医療技術の実用化に関する研究」につながる前臨床研究、また同分野の研究終了後薬事承認までに必要な研究を行う。

表1「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン2017」の目次（案）

-
1. ガイドライン作成の目的と方法
 2. 亜急性硬化性全脳炎（SSPE）とは
 3. SSPE の診断（診断基準を含む）
 4. SSPE の重症度分類
 5. SSPE の治療
 6. SSPE の患者・家族に対する介護・心理社会的支援
-

表2「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン2017」作成のロードマップ（案）

平成27年

- 3月 ガイドライン目次・執筆要項決定、原案執筆者割り振り・依頼
- 7月 ガイドライン原案締切
- 8月 ガイドライン原案を両班の研究分担者全員に送付し、コメントを頂く
- 9月 コメント締切
- 10月 コメントを元に、原案執筆者に検討・改訂を依頼
- 12月 ガイドライン（案）締切

平成28年

- 1月 ガイドライン（案）を両班の研究分担者全員に送付し、確認・再度コメント
- 2月 コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
- 4月 ガイドライン（案）改訂締切
- 5月 ガイドライン暫定版作成
- 6月 ガイドライン暫定版について、日本神経学会、日本神経感染症学会からのコメントをお願いする、パブリックコメントを募集する
- 8月 コメント締切
- 9月 最終改訂

平成29年

- 1月 「亜急性硬化性全脳炎（SSPE）診療ガイドライン2017」発行
-

表3「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン2017」の目次（案）

-
1. ガイドライン作成の目的と方法
 2. 進行性多巣性白質脳症（PML）とは
 3. PMLの診断（診断基準を含む）
 4. PMLの重症度分類
 5. PMLの治療
 6. PMLの患者・家族に対する介護・心理社会的支援
-

表4「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン2017」作成のロードマップ（案）

平成27年

- 3月 ガイドライン目次・執筆要項決定、原案執筆者割り振り・依頼
- 7月 ガイドライン原案締切
- 8月 ガイドライン原案を両班の研究分担者全員に送付し、コメントを頂く
- 9月 コメント締切
- 10月 コメントを元に、原案執筆者に検討・改訂を依頼
- 12月 ガイドライン（案）締切

平成28年

- 1月 ガイドライン（案）を両班の研究分担者全員に送付し、確認・再度コメント
- 2月 コメント締切・原案執筆者に再改訂を依頼
- 4月 ガイドライン（案）改訂締切
- 5月 ガイドライン暫定版作成
- 6月 ガイドライン暫定版について、日本神経学会、日本神経感染症学会からのコメントをお願いする、パブリックコメントを募集する
- 8月 コメント締切
- 9月 最終改訂

平成29年

- 1月 「進行性多巣性白質脳症（PML）診療ガイドライン2017」発行
-

[V] 学会等発表実績

学会等発表実績

1. 学会等における口頭・ポスター発表

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[口頭]				
Transmission and propagation of human prion disease.	Hamaguchi T, Yamada M.	55th Annual Meeting of the Japanese Society of Neurology, Tokyo	May 21-25, 2014	国内
脳βアミロイドーシスの伝播について	浜口 毅, 山田正仁.	第55回日本神経病理学会総会学術研究会, 東京	6.5-7, 2014	国内
MM2 孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病の臨床的特徴について	浜口 毅, 坂井健二, 野崎一朗, 篠原もえ子, 三條伸夫, 中村好一, 北本哲之, 村山繁雄, 佐藤克也, 原田雅史, 水澤英洋, 山田正仁.	第19回日本神経感染症学会総会学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
Involvement of the dorsal root ganglion in GSS with P105L mutation.	Furukawa F, Sanjo N, Kobayashi A, Shiraishi A, Ishikawa K, Yamada M, Kitamoto T, Eishi Y, Mizusawa H	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
Human prion disease in Japan: a prospective surveillance from 1999. 口頭	Sanjo N, Higuma M, Hizume M, Furukawa F, Nakamura Y, Kitamoto T, Hamaguchi T, Moriwaka F, Aoki M, Tanaka F, Nishizawa M, Takeda M, Inuzuka T, Abe K, Sato K, Murai H, Murayama S, Satoh K, Harada M, Uyama N, Fujita K, Saito N, Takumi I, Tsukamoto T, Yamada M, Mizusawa H	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
プリオン蛋白遺伝子コドン105変異 (P105LP) による Gerstmann-Sträussler-Scheinker 症候群の臨床像-GSS(P102L)との比較解析-	古川迪子, 三條伸夫, 日熊麻耶, 小林篤史, 北本哲之, 中村好一, 村山繁雄, 辻 省次, 山田正仁, 水澤英洋	第19回日本神経感染症学会総会学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[口頭]				
Prion disease in Japan.	Mizusawa H	69 th Annual Congress of the Chilean Neurology, Psychiatry and Neurosurgery Association, Puerto Varas	October 9-10, 2014	国外
Direct approach for the analysis of aggregated protein -advanced laser micro dissection system and unfoldin-.	Hachiya N	第 14 回日本蛋白質科学会年会, 横浜	6.25-27, 2014	国内
Analysis of psychiatry-nanotechnology as a tool-.	Hachiya N	14th ICGP congress, つくば	10.1-4, 2014	国内
Bimodal targeting of cellular prion protein; biochemical analysis of the neurodegeneration in culture cells.	加藤大樹, 宮下佳奈, 福島実紀, 鈴木森香, 西島佳奈, 八谷如美	第 87 回日本生化学会大会, 京都	10.15-18, 2014	国内
ALMD and Unfoldin-innovation for protein analysis-.	Hachiya N	JSPS Japan Hungary Joint seminar, 吹田	1.18-20, 2014	国内
ラマン共焦点イメージング微細マイクロダイセクターの開発	八谷如美, 宮下佳奈.	第 7 回タンパク質の異常凝集とその防御・修復機構に関する研究会, 熊取	12.11-12, 2014	国内
微細レーザーダイセクターの開発とダイレクトバイオロジー	八谷如美	第一回ダイレクトバイオロジー研究会, 東京	2.13, 2014	国内
超好熱菌由来プロテアーゼによるプリオン蛋白質分解の評価	清水七海, 古賀雄一, 作道章一, 原英之, 坂口末廣, 金谷茂則	第 87 回日本生化学会大会, 京都	10.15-18, 2014	国内
超好熱菌由来プロテアーゼによるプリオンタンパク質分解の評価	古賀雄一, 清水七海, 作道章一, 原英之, 坂口末廣, 金谷茂則	第 66 回日本生物工学会大会, 札幌	9.1-11, 2014	国内
プリオン感染によるポストゴルジ小胞輸送障害	内山圭司, 坂口末廣	第 66 回日本細胞生物学会, 奈良	6.11-13, 2014	国内

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[口頭]				
プリオン感染による Sortilin 発現低下が異常プリオン蓄積を引き起こす	内山圭司, 坂口末廣	第 29 回中国四国ウイルス研究会, 山口	6.28-29, 2014	国内
プリオン感染と小胞輸送障害	内山圭司, 坂口末廣	第 87 回日本生化学会大会, 京都	10.15-18, 2014	国内
新規プリオン結合因子 Sortilin のプリオン感染における役割	内山圭司, 富田 満, 臼井 健, 坂口 末廣	第 62 回日本ウイルス学会学術集会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
プリオンによるポストゴルジ膜輸送障害	坂口末廣, 内山圭司	第 36 回生体膜と薬物の相互作用シンポジウム, 徳島	11.20-21, 2014	国内
Distinct origins of dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease: past and future problems.	Kobayashi A, Matsuura Y, Mohri S, Kitamoto T	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7 2014	国外
孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 MV2 の新分類	小林篤史, 岩崎 靖, 大塚浩之, 山田正仁, 吉田眞理, 松浦裕一, 毛利資郎, 北本哲之	第 55 回日本神経病理学会総会学術研究会, 東京	6.5-7, 2014	国内
TSE プリオンとプリオノイドの違い	堂浦克美	第 55 回日本神経病理学会総会学術研究会, 東京	6.5-7, 2014	国内
A prion-like protein aggregate triggers host cell defense by induction of catastrophic viral mutagenesis	Tanaka M	Prion 2014, Torieste	May 17-30, 2014	国外
Yeast prion promotes acquired cellular adaptation to environmental stress	Tanaka M	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
Toward the first in human clinical trial of medical chaperone	Kuwata K	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
Understanding the prion diseases and logical design of a medical chaperon	Kuwata K, Yamaguchi K	JSPS Japan Hungary Joint Seminar, 吹田	11.18-20, 2014	国外

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[口頭]				
CXDIによるアミロイド線維の 一分子構造解析	桑田一夫, 山口圭一	第14回日本蛋白質科学会年会, 横浜	6.25-27, 2014	国内
Sup35天然変性領域のアミロイド 構造多形形成機構の解明	桑田一夫, 鎌足雄司	第14回日本蛋白質科学会年会, 横浜	6.25-27, 2014	国内
プリオン蛋白質のモンテグロビ ュール状態の発見とオリゴマー 形成との関連	桑田一夫, 本田 諒, 山口圭一	第14回日本蛋白質科学会年会, 横浜	6.25-27, 2014	国内
キネティック NMR によるタン パク質の‘かたち’の進化の観測	桑田一夫, 山口圭一	第53回NMR討 論会, 吹田	11.4, 2014	国内
カルボニル還元酵素 (CBR1) 阻 害活性を有する 8-Hydroxy-2-imino-2H-chromene- 3-carboxamide 誘導体の創製	遠藤智史	第32回メディシ ナルシンポジウ ム, 神戸	11.26-28, 2014	国内
プリオン病治験体制の整備	桑田一夫	革新的医療研究 開発で挑む神経 変性疾患—プリ オン病治験体制 の確立に向けて —, 名古屋	2.14, 2014	国内
病原体プリオンによる転写因子 IRF3 の発現抑制機構	石橋大輔, 本間拓二郎, 西田教行	第67回日本細 菌学会九州支部 総会・第51回日 本ウイルス学会 九州支部総会, 鹿 児島	9.5-6. 2014	国内
プリオン感染における宿主自然 免疫応答の役割 Role of the host innate immune responses against prion pathogenesis.	石橋大輔	第87回日本生 化学会大会, 京都	10.15-18, 2014.	国内
Involvement of CD14 in neuropathogenesis of prion diseases.	Hasebe R, Sakai K, Song C-H, Takahashi Y, Suzuki A, Yamasaki T, Horiuchi M	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7 2014	国外
リバビリン代謝物, 1,2,4 triazole-3-carboxamide の麻疹ウ イルスに対する抗ウイルス作用	宮崎恭平, 橋本浩一, 佐藤晶論, 細矢光亮	第55回日本臨 床ウイルス学会, 札 幌	6.14-15, 2014	国内

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[口頭]				
亜急性硬化性全脳炎患者に対するリバビリン脳室内持続輸注療法時のリバビリン投与量と髄液中リバビリン濃度の検討	菅野修人, 宮崎恭平, 佐藤晶諭, 橋本浩一, 細矢光亮	第 19 回日本神経 感染症学会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
SSPE ウイルス Kobe-1 株 F 蛋白の細胞融合に関わる変異の解析	佐藤友人, 樋口 遥, 姜 大鵬, 西川大智, 正垣博子, 脇本浩史, 北川善紀, 後藤 敏, 堀田 博, 伊藤正恵	第 62 回日本ウイ ルス学会学術集 会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
Inhibition of hepatitis C virus replication by Chalepin and Pseudane IX isolated from <i>Ruta angustifolia</i> leaves.	Wahyuni TS, Widyawaruyanti A, Lusida MI, Fuad A, Soetjipto, Fuchino H, Kawahara N, Hayashi Y, Aoki C, Hotta H	日本薬学会第 135 年会, 神戸	3. 25-28, 2015	国内
麻疹ウイルス研究、これまでとこれから	柳 雄介	第 55 回臨床ウイ ルス学会, 札幌	6.14-15, 2014	国内
Virus entry - receptor attachment and membrane fusion.	柳 雄介	第 13 回あわじし ま感染症・免疫フ ォーラム in 奈 良, 奈良	9.23-26, 2014	国内
JC ウイルス感染抑制の標的となる細胞内機構の解明	澤 洋文, 小林進太郎, 鈴木忠樹, 大場靖子	SSPE・PML シン ポジウム 2014, 金沢	9.6, 2014	国内
日本における重症熱性血小板減少症候群とダニ媒介性脳炎の流行	西條政幸	第 19 回日本神経 感染症学会総会 学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
近年の日本国内発症進行性多巣性白質脳症患者の特徴について	三浦義治, 岸田修二, 中道一生, 西條政幸, 桁丈基弘, 水澤英洋, 山田正仁	第 19 回日本神経 感染症学会総会 学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
メフロキン治療が有効な進行性多巣性白質脳症における脳の病理学的特徴	三條伸夫, 喜納里子, 能勢裕里江, 石橋 哲, 宍戸-原由紀子, 中道一生, 西條政幸, 前原健寿, 江石義信, 水澤英洋	第 19 回日本神経 感染症学会総会 学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[口頭]				
肺移植術後に発症した進行性多 巣性白質脳症の 60 歳女性例	山本詞子, 石井一弘, 本間晋介, 岡田克典, 中道一生, 西條政幸, 玉岡 晃	第 19 回日本神経 感染症学会総会 学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
リンパ球性脈絡髄膜炎ウイルス 感染症に対する非増殖型組換え 狂犬病ワクチンの開発	西條政幸, 伊藤（高山）睦代, 森本金次郎, 垣内五月, 山口幸恵, 堀谷まどか, 林 昌宏	第 19 回日本神経 感染症学会総会 学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
日本における進行性多巣性白質 脳症の実験室サーベイランスお よびその発生動向の解析	中道一生, 林 昌宏, 西條政幸	第 62 回日本ウイ ルス学会学術集 会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
進行性多巣性白質脳症	宍戸-原由紀子	第 55 回日本神経 病理学会総会学 術研究会, 東京	6.5-6, 2014	国内
進行性多巣性白質脳症 : JC ウイ ルス感染による乏突起膠細胞変 性のメカニズム	宍戸-原由紀子, 矢澤卓也, 菅間 博, 内原俊記	第 19 回日本神経 感染症学会総会 学術集会, 金沢	9.4-6, 2014	国内
ヒト神経芽細胞腫での TNF- α に よる JC ウイルス DNA 複製の促 進	奴久妻聡一, 亀岡正典, 中道一生, 杉浦重樹, 奴久妻智代子, 田崎隆史, 竹上 勉	第 62 回日本ウイ ルス学会学術集 会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
本邦における進行性多巣性白質 脳症発症者の近年の傾向につい て	三浦義治, 岸田修二, 中道一生, 西條政幸, 山田正仁, 水澤英洋	第 55 回日本神経 学会学術大会, 福 岡	5.21-24, 2014.	国内

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[ポスター]				
MM2 孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病の臨床的特徴と診断基準案の提案	浜口 毅, 坂井健二, 野崎一朗, 篠原もえ子, 三條伸夫, 中村好一, 北本哲之, 村山繁雄, 佐藤克也, 原田雅史, 水澤英洋, 山田正仁	第 55 回日本神経 学会学術大会, 福 岡	5.21-24, 2014.	国内
Clinical features of MM2 type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	Hamaguchi T, Sakai K, Nozaki I, Noguchi-Shinohara M, Sanjo N, Nakamura Y, Kitamoto T, Murayama S, Satoh K, Harada M, Mizusawa H, Yamada M	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
Graft-related disease progression in dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease: a cross-sectional study.	Sakai K, Hamaguchi T, Noguchi-Shinohara M, Nozaki I, Takumi I, Sanjo N, Nakamura Y, Kitamoto T, Saito N, Mizusawa H, Yamada M	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
D-leucine suppresses prion formation in prion-infected culture cells.	Miyashita K, Nishijima K, Hachiya N	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
Proteolysis of abnormal prion protein with a thermostable protease from a hyper-thermophilic archaeon Thermococcus kodakarensis KOD1.	Koga Y, Shimizu N, Sakudo A, Kanaya S	59th annual meeting biophysical society, Baltimore	February 7-11, 2014	国外
Prions disturb post-Golgi membrane trafficking to the cell surface.	Uchiyama K, Sakaguchi S	The 9th International Symposium of the Institute Network, Osaka	June 19-20, 2014	国内
Post-Golgi trafficking of membrane proteins impaired by prion infection.	Uchiyama K, Sakaguchi S	Prion 2014, Trieste	May 27-30, 2014	国外
プリオンノックアウト細胞を用いたプリオンタンパク質 N 末端領域の異常プリオン形成における役割の解明	富田 満, 内山圭司, 白井 健, 坂口末廣	第 62 回日本ウイ ルス学会学術集 会, 横浜	11.10-12, 2014	国内

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[ポスター]				
GT1-7 cells accumulate disease-associated prion protein in response to mouse-passaged field scrapie isolates with a long incubation period.	Miyazawa K, Okada H, Masujin K, Yokoyama T	第 62 回日本ウイルス学会学術集会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
A platinum compound enhances the protease sensitivity of PrPres in cell lysates.	Sakasegawa Y, Doh-ura K	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外
Metabolism of PrPSc differs depending on prion strains.	Ishibashi D, Homma T, Nakagaki T, Sano K, Yamaguchi N, Mori T, Satoh K, Atarashi R, Nishida N	Prion 2014, Trieste	May 27-30, 2014	国外
正常型プリオン蛋白のプロテアソーム分解機構を再考する	本間拓二郎, 石橋大輔, 新竜一郎, 西田教行	第 33 回分子病理学研究会宮城蔵王シンポジウム, 蔵王	7.25-26, 2014	国内
Metabolism of PrPSc differs depending on prion strains.	Ishibashi D, Homma T, Nakagaki T, Atarashi R, Nishida N	第 62 回日本ウイルス学会学術集会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
Persistent prion infection disturbs the function of Oct-1, resulting in the down-regulation of murine interferon regulatory factor-3	Ishibashi D, Homma T, Nakagaki T, Nishida N.	第 43 回日本免疫学会学術集会 The 43rd Annual Meeting of The Japanese Society for Immunology, 京都	12.10-12, 2014	国内
Analysis of prion infection in primary cortical neurons.	Fujiwara A, Sassa Y, Yamasaki T, Hasebe R, Horiuchi, M.	Prion 2014, Trieste	May 27-30, 2014	国外
Analysis of mechanism for PrPSc-specific detection by anti-PrP monoclonal antibody mAb132.	Suzuki A, Yamasaki T, Hasebe R, Horiuchi M.	Prion 2014, Trieste	May 27-30, 2014	国外
High throughput detection of PrPSc from prion-infected cells without PK-treatment: cell-based ELISA for novel screening method for anti-prion compounds.	Shan Z, Yamasaki T, Suzuki A, Hasebe R, Horiuchi M.	Asian Pacific Prion Symposium 2014, Jeju	July 6-7, 2014	国外

発表した成果（発表題目）	発表者氏名	発表した場所 （学会等名）	発表した時期	国内・ 外の別
[ポスター]				
Chalepin and pseudane IX isolated from <i>Ruta angustifolia</i> leaves inhibit hepatitis C virus replication.	Wahyuni T S, Widyawaruyanti A, Lusida M I, Fuad A, Soetjipto, Fuchino H, Kawahara N, Hayashi Y, Aoki C, Hotta H	The 13th Awaji International Forum on Infection and Immunity in Nara, Nara	September 23-26, 2014	国外
JC ウイルス後期遺伝子 RNA の新たな転写後調節機構	大場靖子, 鈴木忠樹, 澤 洋文	第 62 回日本ウイルス学会学術集会, 横浜	11.10-12, 2014	国内
JC ウイルス後期遺伝子の RNA プロセッシング	大場靖子, 鈴木忠樹, 澤 洋文	第 37 回日本分子生物学会年会, 横浜	11.25-27, 2014	国内

2. 学会誌・雑誌等における論文掲載

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所（学会誌・雑誌名等）	発表した時期	国内・外の別
[雑誌]				
Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012.	Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H	J Epidemiol 25:8-14, 2015	2015年1月	国外
Agraphia of Kanji (Chinese characters): an early symptom of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in a Japanese patient: a case report.	Nakamura K, Sakai K, Samuraki M, Nozaki I, Notoya M, Yamada M	J Med Case Rep 8:269, 2014	2014年8月	国外
Creutzfeldt-Jakob disease associated with a V203I homozygous mutation in the prion protein gene.	Komatsu J, Sakai K, Hamaguchi T, Sugiyama Y, Iwasa K, Yamada M	Prion 8:336-338, 2014	2014年12月	国外
Multiple factors contribute to the peripheral induction of cerebral β -amyloidosis.	Eisele YS, Fritschi SK, Hamaguchi T, Obermüller U, Föger P, Skodras A, Schäfer C, Odenthal J, Heikenwalder M, Staufenbiel M, Jucker M	J Neurosci 34:10264-10273, 2014	2014年7月	国外
Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.	Qina T, Sanjo N, Hizume M, Higuma M, Tomita M, Atarashi R, Satoh K, Nozaki I, Hamaguchi T, Nakamura Y, Kobayashi A, Kitamoto T, Murayama S, Murai H, Yamada M, Mizusawa H	BMJ Open 4:e004968, 2014	2014年5月	国外
D-leucine suppresses prion formation in prion-infected culture cells.	Miyashita K, Nishijima K, Hachiya N	Int J Neurol Neurother 1:2, 2014	2014年11月	国外
Prion protein (PrP) gene-knockout cell lines: insight into functions of the PrP.	Sakudo A, Onodera T	Front Cell Dev Biol 2:75, 2015	2015年1月	国外
Review of studies that have used knockout mice to assess normal function of prion protein under immunological or pathophysiological stress.	Onodera T, Sakudo A, Tsubone H, Itohara S	Microbiol Immunol 58:361-374, 2014	2014年7月	国外

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所（学会誌・雑誌名等）	発表した時期	国内・外の別
[雑誌]				
Mouse-hamster chimeric prion protein (PrP) devoid of N-terminal residues 23-88 restores susceptibility to 22L prions, but not to RML prions in PrP-knockout mice.	Uchiyama K, Miyata H, Yano M, Yamaguchi Y, Imamura M, Muramatsu N, Das NR, Chida J, Hara H, Sakaguchi S	PLoS One 9:e109737, 2014	2014年10月	国外
Susceptibility of GT1-7 cells to mouse-passaged field scrapie isolates with a long incubation.	Miyazawa K, Okada H, Iwamaru Y, Masujin K, Yokoyama T	Prion 8:306-313, 2014	2014年12月	国外
Efficacy and mechanism of a glycoside compound inhibiting abnormal prion protein formation in prion-infected cells: implications of interferon and phosphodiesterase 4D interacting protein.	Nishizawa K, Oguma A, Kawata M, Sakasegawa Y, Teruya K, Doh-ura K	J Virol 88:4083-4099, 2014	2014年4月	国外
Detection of Proteinase K-resistant prion protein(PrP ^{res}) in mouse neuroblastoma cells.	Kurahashi H, Sakasegawa Y, Doh-ura K	PSSJ Arch 7:e074, 2014	2014年4月	国外
Self-propagating amyloid as a critical regulator for diverse cellular functions.	Sugiyama S, Tanaka M	J Biochem 155:345-351, 2014	2014年6月	国外
Acid-induced Molten Globule State of a Prion Protein: Crucial Role of Strand 1-Helix 1-Strand 2 Segment.	Honda RP, Yamaguchi KI, Kuwata K	J Biol Chem 289:30355-30363, 2014	2014年9月	国外
Persistent prion infection disturbs the function of Oct-1, resulting in the down-regulation of murine interferon regulatory factor-3.	Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Fuse T, Sano K, Satoh K, Atarashi R, Nishida N	Sci Rep 4:6006, 2014	2014年8月	国外
Conformational properties of prion strains can be transmitted to recombinant prion protein fibrils in real-time quaking-induced conversion.	Sano K, Atarashi R, Ishibashi D, Nakagaki T, Satoh K, Nishida N	J Virol 88:11791-11801, 2014	2014年8月	国外
Temporary upregulation of anti-inflammatory cytokine IL-13 expression in the brains of CD14 deficient mice in the early stage of prion infection.	Hasebe R, Suzuki A, Yamasaki T, Horiuchi M	Biochem Biophys Res Co 454:125-130, 2014	2014年10月	国外

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所（学会誌・雑誌名等）	発表した時期	国内・外の別
[雑誌]				
Comparison of anti-prion mechanism of four different anti-prion compounds, anti-PrP monoclonal antibody 44B1, Pentosan polysulfate, chlorpromazine and U18666A, in prion-infected mouse neuroblastoma cells.	Yamasaki T, Suzuki A, Hasebe R, Horiuchi M	PLoS One 9:e106516, 2014	2014年9月	国外
Genetic diversity in the prion protein gene (PRNP) of domestic cattle and water buffaloes in Vietnam, Indonesia and Thailand.	Uchida L, Heriyanto A, Thongchai C, Hanh TT, Horiuchi M, Ishihara K, Tamura Y, Muramatsu Y	J Vet Med Sci 76:1001-1008, 2014	2014年7月	国外
Inhibition of hepatitis C virus replication by chalepin and pseudane IX isolated from <i>Ruta angustifolia</i> leaves.	Wahyuni TS, Widyawaruyanti A, Lusida MI, Fuad A, Soetjipto, Fuchino H, Kawahara N, Hayashi Y, Aoki C, Hotta H	Fitoterapia 99:276-283, 2014	2014年12月	国外
Measles virus mutants possessing the fusion protein with enhanced fusion activity spread effectively in neuronal cells, but not in other cells, without causing strong cytopathology.	Watanabe S, Ohno S, Shirogane Y, Suzuki SO, Koga R, Yanagi Y	J Virol, in press	2015年3月	国外
Stability of JC virus DNA in cerebrospinal fluid specimens preserved with guanidine lysis buffer for quantitative PCR testing.	Nakamichi K, Lim CK, Saijo M	Jpn J Infect Dis 67:307-310, 2014	2014年8月	国外
High-resolution melting analysis for mutation scanning in the non-coding control region of JC polyomavirus from patients with progressive multifocal leukoencephalopathy.	Nakamichi K, Tajima S, Lim CK, Saijo M	Arch Virol 159:1687-1696, 2014	2014年7月	国外
Usefulness of 11C-methionine-positron emission tomography for the diagnosis of progressive multifocal leukoencephalopathy.	Shirai S, Yabe I, Kano T, Shimizu Y, Sasamori T, Sato K, Hirotsu M, Nonaka T, Takahashi I, Matsushima M, Minami N, Nakamichi K, Saijo M, Hatanaka KC, Shiga T, Tanaka S, Sasaki H	J Neurol 261:2314-2318, 2014	2014年12月	国外

掲載した論文（発表題目）	発表者氏名	発表した場所（学会誌・雑誌名等）	発表した時期	国内・外の別
[雑誌]				
Favorable outcome after withdrawal of immunosuppressant therapy in progressive multifocal leukoencephalopathy after renal transplantation: case report and literature review.	Ohara H, Kataoka H, Nakamichi K, Saijo M, Ueno S	J Neurol Sci 341:144-146, 2014	2014年6月	国外
JC virus inclusions in progressive multifocal leukoencephalopathy: scaffolding promyelocytic leukemia nuclear bodies grow with cell cycle transition through an s-to-g2-like state in enlarging oligodendrocyte nuclei.	Shishido-Hara, Y, Yazawa T, Nagane M, Higuchi K, Abe-Suzuki S, Kurata M, Kitagawa M, Kamma H, Uchihara T	J Neuropathol Exp Neur 73:442-453, 2014	2014年5月	国外
Progressive multifocal leukoencephalopathy: dot-shaped inclusions and the virus-host interactions.	Shishido-Hara Y	Neuropathology, in press		国外
Takegami T. Replication of IMR-32-adapted JC virus clones in human embryonic kidney cells.	Nukuzuma S, Sugiura S, Nakamichi K, Kameoka M, Nukuzuma C, Tasaki T	Microbiol Immunol, in press		国外
プリオン病	能勢裕里江, 水澤英洋	日本医師会雑誌 143 特別号 (2):415-417, 2014	2014年10月	国内
BSEの発生とその対策を振り返って	堀内基広	日本獣医師会雑誌 67:345-353, 2014	2014年5月	国内
ポリオーマウイルスの疫学研究と基礎研究	澤 洋文, 小林進太郎, 鈴木忠樹, 大場靖子	ウイルス 64:25-34, 2014	2014年6月	国内
進行性多巣性白質脳症 -JC ウイルス封入体を有する乏突起膠細胞腫大核の特徴-	宍戸-原由紀子	臨床神経科学 32:1332-1333, 2014	2014年12月	国内