

201510045A

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）

アミロイドーシスに関する調査研究

平成27年度 総括研究報告書

研究代表者 安東由喜雄

平成28(2016)年3月

目次

[I] 総括研究報告	
研究代表者 安東由喜雄	1
[II] 全国疫学調査関係資料	25
[III] クリニカルクエスチョン一覧	53
[IV] 研究成果の刊行に関する一覧表	63
[V] 研究成果の刊行物・別刷	81
[VI] 班構成員名簿	157

[I] 総括研究報告

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））

アミロイドーシスに関する調査研究

研究代表者 安東 由喜雄 熊本大学大学院生命科学研究部神経内科学分野 教授

研究要旨

アミロイドーシスは諸臓器に蛋白質による難溶の線維状構造物であるアミロイドが沈着し、臓器機能障害を引き起こす「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要素全てを満たす難治性疾患群である。本研究の目的は、全国疫学調査や剖検症例の解析により本症の実態を明らかにすること、アミロイドーシスガイドラインの改定、追加を行い、啓発活動を展開することである。また、これらの情報を元に本疾患の早期診断や適切な加療に寄与すると考える。

全国疫学調査（1次調査）の結果で、本症における各アミロイドーシス患者の延べ数が明らかになった。剖検症例の結果から、本症の適切な診断が行われていない例が多く存在すると考えられる。

本疾患に対する早期診断、早期治療にはアミロイドーシス診療センターやサブセンターによる病型診断が重要である。

研究分担者

山田正仁	金沢大学医薬保健研究域医学系脳老化・神経病態学（神経内科学）教授	奥田恭章	道後温泉病院リウマチセンター 院長
池田修一	信州大学医学部内科学脳神経内科、リウマチ・膠原病内科 教授	西 慎一	神戸大学大学院医学研究科腎臓内科腎・血液浄化センター 教授
玉岡 晃	筑波大学大学院人間総合科学研究科疾患制御医学専攻神経病態医学分野 教授	畑 裕之	熊本大学大学院生命科学研究部生体情報解析学 教授
東海林幹夫	弘前大学大学院医学研究科脳神経内科学講座 教授	小池春樹	名古屋大学大学院医学系研究科神経内科 准教授
高市憲明	虎の門病院腎センター 副院長	島崎千尋	京都鞍馬口医療センター血液内科 副院長
山田俊幸	自治医科大学臨床検査医学 教授	飯田真介	名古屋市立大学大学院医学研究科生体総合医療学講座・腫瘍・免疫内科学分野 教授
内木宏延	福井大学医学部医学科病因病態医学講座分子病理学領域 教授	植田光晴	熊本大学医学部附属病院神経内科 講師
重松 隆	公立大学法人 和歌山県立医科大学腎臓内科学講座 教授		

A. 研究目的

アミロイドーシスは諸臓器に蛋白質による難溶の線維状構造物であるアミロイドが沈着し、臓器機能障害を引き起こす「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要素全てを満たす難治性疾患群である。本疾患群は31種類に上る原因蛋白質の種類等により各臨床病型に細分類される。近年臨床応用された早期に効果的な治療法は各臨床病型により全く異なるため、早期に確実な病型診断を行うことが極めて重要である。また、高い効果が期待できる新規治療法の国際治験も複数実施されており、本疾患群に対する医療は大きく変革しつつある。我々は「アミロイドーシス診療体制構築事業」および「アミロイドーシス診療センター」を熊本大学附属病院に開設し、2012年から2014年まで全国から依頼された900件以上の診断支援を行い本症の早期病型診断に貢献してきた。また信州大学附属病院でも「アミロイドーシス診療支援サービス」を提供しており、本研究班が担うこれら東西2つの診療センターが我国における本難治性希少疾患の診療を支えていると自負している。しかし、昨年より開始された本政策研究事業による臨床調査個人票と日本病理剖検輯報による剖検症例情報の解析結果で、アミロイドーシスの病型診断が未だ適切に実施されていない症例が多く存在する実態が明確になった。また、臨床調査個人票から得られた主たるアミロイドーシスの病型頻度と、診療センターで診断された病型頻度には大きな違いがある事も判明した。これは通常の医療機関で実施される臨床・病理診断のみでは本症の病型が適切に診断されていない可能性を示している。本研究は、本疾患の診療・研究の中心的役割を担ってきた各臓器の専門家による班員の総力を結集し、横断的に、診療ガイ

ドライン作成、患者全国実態調査、患者登録制度の確立、患者・家族の啓発、臨床医師・研究者ネットワークの整備を行おうとするプロジェクトである。

具体的には、アミロイドーシス患者の全国疫学調査を実施し、早期診断システムの確立、効果的な診療支援を実践する際の基盤情報とする。また、診療ガイドライン作成の改定・追記を行い、非専門医が本症を適切に診断、治療を行うサポートを行う。さらに、医原性アミロイドーシスや原因不明アミロイドーシスの実態調査も実施する。FAPに対するドミノ肝移植の増加に伴いセカンドレシピエントのアミロイドーシス発症が問題となっている。本症の実態調査を行うと共に、診療指針の確立を目指す。また、原因不明のアミロイドーシスに対する実態調査を行う。

B. 研究方法

1. アミロイドーシス全国疫学調査

「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班（研究代表者 中村好一 自治医科大学地域医療学センター 公衆衛生学部門）」と協力し、全国疫学調査を実施する。対象診療科は、神経内科、消化器科、循環器科、脳神経外科、泌尿器科、リウマチ科、血液内科、腎臓内科とする。

2. 剖検症例の解析

剖検輯報第55輯（2014年刊行で2012年度剖検症例をまとめたもの）のデータからアミロイドーシス症例を抽出し、アンケート調査を実施した。

3. ガイドラインの改定

現行のガイドラインの改定作業およびガイドラインに追加するクリニカルクエスチョンを作成する。

C. 結果

1. アミロイドーシス全国疫学調査

現在、「難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班（研究代表者 中村好一 自治医科大学地域医療学センター 公衆衛生学部門）」と協力し、全国疫学調査を実施中である。対象診療科は、神経内科、消化器科、循環器科、脳神経外科、泌尿器科、リウマチ科、血液内科、腎臓内科で、対象施設数は15,878件、抽出施設数は4,652件となった。2,321件（50%）と高い回収率で1次調査は終了し、延べ数で6,117症例の回答が得られた。

1次調査の結果から、2012～2014年のアミロイドーシス症例（脳アミロイドアンギオパチー（CAA）を含む）は推定21,900例と考えられた。病型別の内訳は、ALアミロイドーシスが推定3,200例、AHアミロイドーシスが推定130例、AAアミロイドーシスが推定1,100例、家族性アミロイドポリニューロパチー（FAP）が推定840例、老人性全身性アミロイドーシス（SSA）が推定320例、透析アミロイドーシス（DRA）が推定3,900例、CAA関連脳出血が推定6,100例、CAA関連炎症・血管炎が推定170例、限局性アミロイドーシスが推定340例であり、病型未確定例が推定5,800例（約26%）と考えられた。

1次調査で得られた症例数は大部分の病型で予想されたものより遥かに多く、施設・診療科間での重複症例が組み込まれている可能性がある。しかし、過去の剖検例の解析結果からSSAの症例数は、今回の調査結果より実数が多いと予想されるため、多くのSSA症例が適切に診断されていない可能性がある。現在、重複例の解析や詳細な臨床情報の調査を含めて、2次調査の回収および集計を行っている。

全国疫学1次調査の結果および2次調査に関連

する詳細なデータは別に添付した。

2. 剖検症例の解析

剖検輯報第55輯（2014年刊行で2012年度剖検症例をまとめたもの）のデータから1年間（2012年）に報告されたアミロイドーシス剖検例を抽出した。297例のアミロイドーシス剖検症例のうち、164例（55%）はアミロイドーシスの病型が確定していたが、133例（45%）は剖検輯報の情報からは病型が不明であった。133例の病型が不明な症例を対象にアンケート調査を行ったところ、99例（回収率74%）で回答が得られた。アンケート調査の結果より21例（21%）の病型は確定した。しかし、12例（12%）でTTRアミロイドーシスは確定していたが、遺伝性（FAP）と非遺伝性（SSA）の鑑別が実施されておらず、66例（67%）はアンケート調査後も病型は不明であった。病型が確定していない症例（78例）を対象に、免疫組織化学染色や質量分析法による病型解析を実施する予定である。詳細なデータは別に添付した。

3. 診療ガイドラインの改訂

診療ガイドラインの改訂作業が進行中である。また、ガイドラインに追加するクリニカルクエスチョンの一覧を各病型で作成した。一覧は別に添付した。

D. 考察

全国疫学調査（1次調査）の結果より、各病型のアミロイドーシス患者の延べ数、どの様な診療科を受診しているか実態が明らかとなった。症状や検査結果、現在の受診状況、治療法などを、現在行っている2次調査で明らかにする予定である。

また、剖検症例を対象としたアンケート調査で、多くの症例で適切な病型診断が行われていない可

能性が考えられた。また、これまでに報告されていない原因蛋白質が不明のアミロイドーシス患者が含まれていると考えられる。追加調査によりアミロイドーシスの病型を解析し、アミロイドーシスの実態を明らかにする。

続々と臨床応用されつつある本疾患群に対する新規治療法を適切に施行するためには、的確な早期診断が必要不可欠であるため、関連学会（各診療科や病理学会など）やインターネットを通じてアミロイドーシス病型診断の重要性を周知する必要がある。また、アミロイドーシス診療センターを中心とした病型診断サポートやハイスループットな病型診断法の確立が必要である。

E. 結論

全国疫学調査（1次調査）の結果で、本症における各アミロイドーシス患者の延べ数が明らかになった。剖検症例の結果から、本症の適切な診断が行われていない例が多く存在すると考えられる。

本疾患に対する早期診断、早期治療にはアミロイドーシス診療センターやサブセンターによる病型診断が重要である。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

安東由喜雄

1) Misumi Y, Narita Y, Oshima T, Ueda M, Yamashita T, Tasaki M, Obayashi K, Isono K, Inomata Y, Ando Y: Recipient Aging Accelerates Acquired Transthyretin Amyloidosis After Domino Liver Transplantation. *Liver Transpl* 22(5): 656-664, 2015.

2) Hawkins PN, Ando Y, Dispenzeri A,

Gonzalez-Duarte A, Adams D, Suhr OB: Evolving landscape in the management of transthyretin amyloidosis. *Ann Med* 47(8): 625-638, 2015.

3) Uchida Y, Takada K, Tsugu Y, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Kobayashi S, Koike H, Watanabe T, Matsumoto T, Toyoda T, Yamada G, Matsukawa N: Two brothers homozygous for the TTR V30M both presenting with a phenotype dominated by central nervous complications. *Amyloid* 22(4): 261-262, 2015.

4) Kitagawa K, Misumi Y, Ueda M, Hayashi Y, Tasaki M, Obayashi K, Yamashita T, Jono H, Arima H, Ando Y: Inhibition of insulin amyloido fibril formation by cyclodextrins. *Amyloid* 22(3): 181-186, 2015.

5) Kon T, Misumi Y, Nishijima H, Honda M, Suzuki C, Baba M, Inomata Y, Obayashi K, Ando Y, Tomiyama M: Effects of liver transplantation and tafamidis in hereditary transthyretin amyloidosis caused by transthyretin Leu55Pro mutation; a case report. *Amyloid* 22(3): 203-204, 2015.

6) Ericzon BG, Wilczek HE, Larsson M, Wijayatunga P, Stangou A, Pena JR, Furtado E, Barroso E, Daniel J, Samuel D, Adam R, Karam V, Poterucha J, Lewis D, Ferraz-Neto BH, Cruz MW, Munar-Ques M, Fabregat J, Ikeda S, Ando Y, Heaton N, Otto G, Suhr O: Liver Transplantation for Hereditary Transthyretin Amyloidosis: After 20 Years Still the Best Therapeutic Alternative? *Transplantation* 99(9): 1847-1854, 2015.

7) Yokoyama T, Ueda M, Ando Y, Mizuguchi M: Discovery of γ -Mangostin as an Amyloidogenesis Inhibitor. *Sci Rep* 27;5: 13570, 2015.

8) Shinoda K, Taki H, Obayashi K, Ando Y, Watanabe A, Komiya A, Fuse H, Tsuneyama K, Tobe K: Wild-type ATTR amyloidosis of the ureter in a 56-year-old woman with rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome. *Int J Clin Exp Pathol* 1; 8(7):

- 8624-8627, 2015.
- 9) Tasaki M, Ueda M, Obayashi K, Motokawa H, Kinoshita Y, Suenaga G, Yanagisawa A, Toyoshima R, Misumi Y, Masuda T, Yamashita T, Ando Y: Rapid detection of wild-type and mutated transthyretins. *Ann Clin Biochem* Sep 4, 2015.
- 10) Shimazaki C, Fuchida S, Suzuki K, Ishida T, Imai H, Sawamura M, Takamatsu H, Abe M, Miyamoto T, Hata H, Yamada M, Ando Y: Phase 1 study of bortezomib in combination with melphalan and dexamethasone in Japanese patients with relapsed AL amyloidosis. *Int J Hematol* 103(1): 79-85, 2016.
- 11) Ando Y, Sekijima Y, Obayashi K, Yamashita T, Ueda M, Misumi Y, Morita H, Machii K, Ohta M, Takata A, Ikeda S: Effects of tafamidis treatment on Transthyretin (TTR) Stabilization, efficacy, and safety in Japanese patients with familial amyloid polyneuropathy (TTR-FAP) with Val30Met and non-Val30Met: A phase III, open-label study. *J Neurol Sci* 15;362: 266-271, 2016.
- 12) Okumura K, Yamashita T, Masuda T, Misumi Y, Ueda A, Ueda M, Obayashi K, Jono H, Yamashita S, Inomata Y, Ando Y: Long-term outcome of patients with hereditary transthyretin V30M amyloidosis with polyneuropathy after liver transplantation. *Amyloid* 23(1): 39-45, 2016.
- 13) Yanagisawa A, Ueda M, Sueyoshi T, Nakamura E, Tasaki M, Suenaga G, Motokawa H, Toyoshima R, Kinoshita Y, Misumi Y, Yamashita T, Sakaguchi M, Westermarck P, Mizuta H, Ando Y: Knee osteoarthritis associated with different kinds of amyloid deposits and the impact of aging on type of amyloid. *Amyloid* 23(1): 26-32, 2016.
- 14) Suzuki T, Kusumoto S, Yamashita T, Masuda A, Kinoshita S, Yoshida T, Takami-Mori F, Takano H, Ito A, Ri M, Ishida T, Komatsu H, Ueda M, Ando Y, Inagaki H, Iida S: Labial salivary gland biopsy for diagnosing immunoglobulin light chain amyloidosis: a retrospective analysis. *Ann Hematol* 95(2): 279-285, 2016.
- 15) 安東由喜雄: 栄養アセスメント蛋白質. *Medicina 増刊号* 52: 126-128, 2015.
- 16) 安東由喜雄: アミロイドーシスと神経疾患: 治す神経内科疾患の実践. *臨床神経学* 55 No.11: 797-803, 2015.
- 山田正仁
- 1) Ishida C, Kobayashi K, Kitamura T, Ujike H, Iwasa K, Yamada M: Frontotemporal dementia with parkinsonism linked to chromosome 17 with the *MAPT* R406W mutation presenting with a broad distribution of abundant senile plaques. *Neuropathology* 35: 75-82, 2015.
- 2) Samuraki M, Matsunari I, Yoshita M, Shima K, Noguchi-Shinohara M, Hamaguchi T, Ono K, Yamada M: Cerebral amyloid angiopathy-related microbleeds correlate with glucose metabolism and brain volume in Alzheimer's disease. *J Alzheimers Dis* 48: 517-528, 2015.
- 3) Shimazaki C, Fuchida S-I, Suzuki K, Ishida T, Imai H, Sawamura M, Takamatsu H, Abe M, Miyamoto T, Hata H, Yamada M, Ando Y: Phase 1 study of bortezomib in combination with melphalan and dexamethsone in Japanese patients with relapsed AL amyloidosis. *Int J Hematol* 103: 79-85, 2016.
- 4) Yamada M: Cerebral amyloid angiopathy: emerging concepts. *J Stroke* 17: 17-30, 2015.
- 5) Yamada M, Ono K, Hamaguchi T, Noguchi-Shinohara M: Natural phenolic compounds as thepeurtic and preventive agents for cerebral

amyloidosis. *Adv Exp Med Biol* 863: 79-94, 2015.

池田修一

- 1) Katoh N, Matsuda M, Ikeda S: Clinical, endoscopic, and histopathological features of localized immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis in the gastrointestinal tract. *Amyloid* 22: 254-256, 2015.
- 2) Koyama J, Ikeda S, Ikeda U: Echocardiographic assessment of the cardiac amyloidosis. *Circ J* 79: 721-734, 2015.
- 3) Koyama J, Minamisawa M, Sekijima Y, Ikeda S, Kozuka A, Ebisawa S, Miura T, Motoki H, Okada A, Izawa A, Ikeda U: Left ventricular deformation and torsion assessed by speckle-tracking echocardiography in patients with mutated transthyretin-associated cardiac amyloidosis and the effect of diflunisal on myocardial function. *IJC Heart&Vasculature* 9: 1-10, 2015.
- 4) Ikeda J, Katoh N, Sekijima Y, Ikeda S: Regression of localized ureter amyloidosis after treatment with steroids suggested by Tc-99 m pyrophosphate scintigraphy. *Amyloid* 22: 257-258, 2015.
- 5) Sekijima Y, Campos RI, Hammarström P, Nilsson KP, Yoshinaga T, Nagamatsu K, Yazaki M, Kametani F, Ikeda S: Pathological, biochemical, and biophysical characteristics of the transthyretin variant Y114H (p.Y134H) explain its very mild clinical phenotype. *J Peripher Nerv Syst* 20: 372-379, 2015.
- 6) Yazaki M, Yoshinaga T, Sekijima Y, Nishio S, Kanizawa Y, Kametani F, Miyashita K, Hachiya N, Higuchi K, Ikeda S: The first pure form of Ostertag-type amyloidosis in Japan: a sporadic case of hereditary fibrinogen A α -chain amyloidosis associated with a novel frameshift variant. *Amyloid* 22: 142-144, 2015.
- 7) Nakagawa M, Sekijima Y, Yazaki M, Tojo K, Yoshinaga T, Doden T, Koyama J, Yanagisawa S, Ikeda S: Carpal tunnel syndrome: a common initial symptom of systemic wild-type ATTR (ATTRwt) amyloidosis. *Amyloid* 23: 58-63, 2016.
- 8) Minamisawa M, Koyama J, Sekijima Y, Ikeda SI, Kozuka A, Ebisawa S, Miura T, Motoki H, Okada A, Izawa A, Ikeda U: Comparison of the standard and speckle tracking echocardiographic features of wild-type and mutated transthyretin cardiac amyloidoses. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. (in press)
- 9) Yoshinaga T, Yazaki M, Sekijima Y, Kametani F, Miyashita K, Hachiya N, Tanaka T, Kokudo N, Higuchi K, Ikeda S: The pathological and biochemical identification of possible seed-lesions of transmitted transthyretin amyloidosis after domino liver transplantation. *The Journal of Pathology: Clinical Research*. (in press)
- 10) 池田修一：その他の感染性アミロイドーシス, *Clinical Neuroscience* 33: 342-344, 2015.
- 11) 武井洋一、池田修一：アミロイドーシス, *糖尿病* 58: 535-537, 2015.
- 12) 福島加奈、池田修一：血管内大細胞型 B 細胞リンパ種・脳アミロイドアンギオパチー関連血管炎と白質脳症, *精神科* 26: 151-158, 2015.

玉岡 晃

- 1) Mamada N, Tanokashira D, Hosaka A, Kametani F, Tamaoka A, Araki W: Amyloid β -protein oligomers upregulate the β -secretase, BACE1, through a post-translational mechanism involving its altered subcellular distribution in neurons. *Mol Brain*. Nov 9; 8(1): 73, 2015.
- 2) Tanokashira D, Motoki K, Minegishi S, Hosaka A,

Mamada N, Tamaoka A, Okada T, Lakshmana MK, Araki W: LRP1 Downregulates the Alzheimer's β -Secretase BACE1 by Modulating Its Intraneuronal Trafficking(1,2,3). *eNeuro* 2(2): 2015.

3) Nakamagoe K, Fujimiya S, Koganezawa T, Kadono K, Shimizu K, Fujizuka N, Takiguchi S, Ueno T, Monzen T, Tamaoka A: Vestibular Function Impairment in Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis* 47(1): 185-196, 2015.

4) Hatsuta H, Takao M, Ishii K, Ishiwata K, Saito Y, Kanemaru K, Arai T, Suhara T, Shimada H, Shinotoh H, Tamaoka A, Murayama S: Amyloid β Accumulation Assessed with ¹¹C-Pittsburgh Compound B PET and Postmortem Neuropathology. *Curr Alzheimer Res* 12(3): 278-286, 2015.

5) Shioya A, Saito Y, Arima K, Kakuta Y, Yuzuriha T, Tanaka N, Murayama S, Tamaoka A: Neurodegenerative changes in patients with clinical history of bipolar disorders. *Neuropathology* 2015 Mar 30. doi: 10.1111/neup.12191. [Epub ahead of print] PMID: 25819679.

6) Araki W, Tamaoka A: Amyloid beta-protein and lipid rafts: focused on biogenesis and catabolism. *Front Biosci (Landmark Ed)* 20: 314-324, 2015.

7) 石井一弘、玉岡 晃 : Binswanger 病様白質病変の鑑別診断-神経核内封入体病の 1 例-. *Medical Practice* 32(6): 1048-1052, 2015.

8) 玉岡 晃 : アルツハイマー病とは. *Clinical Neuroscience* 33(3): 269-274, 2015.

9) 寺田 真、長谷川成人、玉岡 晃 : α シヌクレイン. *Clinical Neuroscience* 33(3): 296-299, 2015.

東海林幹夫

1) Furukawa K, Tomita N, Uematsu D, Okahara K, Shimada H, Ikeda M, Matsui T, Kozaki K, Fujii M,

Ogawa T, Umegaki H, Urakami K, Nomura H, Kobayashi N, Nakanishi A, Washimi Y, Yonezawa H, Takahashi S, Kubota M, Wakutani Y, Ito D, Sasaki T, Matsubara E, Une K, Ishiki A, Yahagi Y, Shoji M, Sato H, Terayama Y, Kuzuya M, Araki N, Kodama M, Yamaguchi T, Arai H: Randomized double-blind placebo-controlled multicenter trial of Yokukansan for neuropsychiatric symptoms in Alzheimer's disease. *Geriatr Gerontol Int* 2015 Epub ahead of print.

2) 瓦林 毅、東海林幹夫: 認知症の血液・髄液診断マーカー. *Mebio* 32: 36-45, 2015.

高市憲明

1) Iijima T, Hoshino J, Suwabe T, Sumida K, Mise K, Kawada M, Ueno T, Hamanoue S, Hayami N, Hiramatsu R, Sawa N, Takaichi K, Ubara Y: Tocilizumab for AA Amyloidosis after Treatment of Multicentric Castleman Disease with Steroids, Chemotherapy and Rituximab for Over 20 Years. *Intern Med* 54(24): 3215-3219, 2015.

2) Hayami N, Hoshino J, Suwabe T, Sumida K, Mise K, Hamanoue S, Sawa N, Kitajima I, Hirota Y, Oohashi K, Fujii T, Okuda I, Takaichi K, Ubara Y: Destructive Spondyloarthropathy in Patients on Long-Term Peritoneal Dialysis or Hemodialysis. *Ther Apher Dial* 19(4): 393-398, 2015.

3) 高市 憲明: 腎アミロイドーシス. *腎と透析* 79 巻 2 号: 330-332, 2015.

山田俊幸

1) Kotani K, Shumarjav U, Taniguchi N, Yamada T: Possible relationship between the heart rates and serum amyloid A in a hyperglycemic population. *Biosci Trends* 9: 79-81, 2015.

2) Sato J, Okuda Y, Kuroda T, Yamada T: Detection

of AA76, a common form of amyloid A protein, as a way of diagnosing AA amyloidosis. *Ann Clin Lab Sci*. (in press)

内木宏延

- 1) Okoshi T, Yamaguchi I, Ozawa D, Hasegawa K, Naiki H: Endocytosed 2-Microglobulin Amyloid Fibrils Induce Necrosis and Apoptosis of Rabbit Synovial Fibroblasts by Disrupting Endosomal/Lysosomal Membranes: A Novel Mechanism on the Cytotoxicity of Amyloid Fibrils. *PLoS One*. 10: e0139330, 2015.
- 2) So M, Ishii A, Hata Y, Yagi H, Naiki H, Goto Y: Supersaturation-Limited and Unlimited Phase Spaces Compete to Produce Maximal Amyloid Fibrillation near the Critical Micelle Concentration of Sodium Dodecyl Sulfate. *Langmuir* 31: 9973-9982, 2015.

重松 隆

- 1) Asakawa T, Komatsu Y, Ando R, Joki N, Tanaka Y, Iwasaki M, Hase H, Ikeda M, Inaguma D, Sakaguchi T, Shinoda T, Koiwa F, Negi S, Yamaka T, Shigematsu T: Effect of long-acting erythropoiesis-stimulating agents on hemoglobin levels at the initiation of dialysis. *Renal Replacement Therapy* 2: 12, 2016 DOI: 10.1186/s41100-016-0018-2.
- 2) Tanaka Y, Nakashima Y, Mima T, Ohya M, Yamamoto S, Kobayashi S, Masumoto A, Masumoto K, Yano T, Moribata M, Yoshimoto W, Yamanaka S, Koreeda D, Hanba Y, Tatsuta K, Sakaguchi T, Negi S and Shigematsu T : Effect of cyclophosphamide therapy on the clinical and histopathological findings, especially crescent formation, in a patient with adult-onset steroid-refractory Henoch-Schönlein purpura nephritis.

Intern Med 54(17): 2207-2211, 2015.

- 3) Nakashima Y, Ohura M, Mima T, Masumoto A, Ohya M, Negi S, Shigematsu T: Successful non-surgical treatment on bilateral spontaneous perirenal giant hematomas in rapidly progressive glomerulonephritis with MPO-ANCA positive. *Renal Replacement Therapy* 1: 8, DOI: 10.1186/s41100-015-0006-y, 2015.
- 4) Maruyama Y, Yokoyama K, Yokoo T, Shigematsu T, Iseki K, Tsubakihara Y: The Different Association between Serum Ferritin and Mortality in Hemodialysis and Peritoneal Dialysis Patients Using Japanese Nationwide Dialysis Registry. *PLoS One* 10(11): e0143430, 2105.
- 5) Ikeda M, Nakao M, Hirano K, Yokoyama K, Yokoo T, Joki N, Ando R, Shinoda T, Inaguma D, Yamaka T, Komatsu Y, Koiwa F, Sakaguchi T, Negi S, Shigematsu T: Possible prevention of dialysis-requiring congestive heart failure by angiotensin-II receptor blockers in non-dialysis Japanese patients with Stage 5 chronic kidney disease. *J Renin Angiotensin Aldosterone Syst* (4): 1175-1184, 2015.
- 6) Shoji T, Marubayashi S, Shigematsu T, Iseki K, Tsubakihara Y: Committee of Renal Data Registry; Japanese Society for Dialysis Therapy: Use of vitamin D receptor activator, incident cardiovascular disease and death in a cohort of hemodialysis patients. *Ther Apher: Dial* 19(3): 235-244, 2015.
- 7) Haneda M, Utsunomiya K, Koya D, Babazono T, Moriya T, Makino H, Kimura K, Suzuki Y, Wada T, Ogawa S, Inaba M, Kanno Y, Shigematsu T, Masakane I, Tsuchiya K, Honda K, Ichikawa K, Shide K; Joint Committee on Diabetic Nephropathy: A new Classification of Diabetic Nephropathy 2014: a report

from Joint Committee on Diabetic Nephropathy. *J Diabetes Investig* 6(2): 242-246, 2015.

8) Haneda M, Utsunomiya K, Koya D, Babazono T, Moriya T, Makino H, Kimura K, Suzuki Y, Wada T, Ogawa S, Inaba M, Kanno Y, Shigematsu T, Masakane I, Tsuchiya K, Honda K, Ichikawa K, Shide K: A new classification of Diabetic Nephropathy 2014: a report from Joint Committee on Diabetic Nephropathy. *Clin Exp Nephrol* 19(1): 1-5, 2015.

西 慎一

1) Ogata S, Nishi S, Wakai K, Hanafusa N, Iseki K, Tsubakihara Y, Masakane I: Institutional factors influencing regional differences in the 1-year survival of dialysis patients. *Hemodial Int* 19 Suppl 3: S5-S10, 2015.

2) Hoshino J, Yamagata K, Nishi S, Nakai S, Masakane I, Iseki K, Tsubakihara Y: Significance of the decreased risk of dialysis-related amyloidosis now proven by results from Japanese nationwide surveys in 1998 and 2010. *Nephrol Dial Transplant* 2015 [Epub ahead of print].

畑 裕之

1) Kikukawa Y, Yuki H, Hirata S, Ide K, Nakata H, Miyakawa T, Matsuno N, Nosaka K, Yonemura Y, Kawaguchi T, Hata H, Mitsuya H, Okuno Y: Combined use of bortezomib, cyclophosphamide, and dexamethasone induces favorable hematological and organ responses in Japanese patients with amyloid light-chain amyloidosis: A single-institution retrospective study. *Int J Hematol* 101(2): 133-139, 2015.

2) Wada N, Kawano Y, Fujiwara S, Kikukawa Y, Okuno Y, Tasaki M, Ueda M, Ando Y, Yoshinaga K,

Ri M, Iida S, Nakashima T, Shiotsu Y, Mitsuya H, Hata H: Shikonin, dually functions as a proteasome inhibitor and a necroptosis inducer in multiple myeloma cells. *Int J Oncol* 46(3): 963-972, 2015.

3) Fujiwara S, Wada N, Kawano Y, Okuno Y, Kikukawa Y, Endo S, Nishimura N, Ueno N, Mitsuya H, Hata H: Lactate, a putative survival factor for myeloma cells, is incorporated by myeloma cells through monocarboxylate transporters 1. *Experimental Hematology & Oncology* 4: 12, 2015.

4) Nagoshi H, Taki T, Chinen Y, Tatekawa S, Tsukamoto T, Maegawa S, Yamamoto-Sugitani M, Tsutsumi Y, Kobayashi T, Matsumoto Y, Horiike S, Okuno Y, Fujiwara S, Hata H, Kuroda J, Taniwaki M: Transcriptional Deregulation of the Deleted in Colorectal Carcinoma Gene in Multiple Myeloma and Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance. *Genes Chromosomes & Cancer* 54(12): 788-795, 2015.

5) Kikukawa Y1, Yamamura-Fujimoto A, Endo S, Miyagawa E, Kawano Y, Ueno S, Mitsuya H, Hata H, Okuno Y: Successful Treatment of Bing-Neel Syndrome Accompanying Waldenström's Macroglobulinemia with R-MPV: A Case Report. *J Clin Exp Hematop* 55(2): 113-119, 2015.

6) Shimazaki C, Fuchida SI, Suzuki K, Ishida T, Imai H, Sawamura M, Takamatsu H, Abe M, Miyamoto T, Hata H, Yamada M, Ando Y: Phase 1 study of bortezomib in combination with melphalan and dexamethasone in Japanese patients with relapsed AL amyloidosis. *International Journal of Hematology* 103: 79-85, 2016.

7) Endo S, Amano M, Nishimura N, Ueno N, Ueno S, Yuki H, Fujiwara S, Wada N, Hirata S, Hata H, Mitsuya H, Okuno Y: Immunomodulatory drugs act as

inhibitors of DNA methyltransferases and induce PU.1 up-regulation in myeloma cells. *Biochem Biophys Res Commun* 469: 236-242, 2016.

8) 畑 裕之: 多発性骨髄腫の診断. *日本臨床* 第73巻: 13-16, 2015.

9) 畑 裕之: POEMS 症候群. ブラッシュアップ多発性骨髄腫. *中外医学社*: 227-230, 2015.

小池春樹

1) Koike H, Takahashi M, Ohyama K, Hashimoto R, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Doi H, Tanaka F, Sobue G: Clinicopathological features of folate-deficiency neuropathy. *Neurology* 84: 1026-1033, 2015.

2) Uchida Y, Takada K, Tsugu Y, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Kobayashi S, Koike H, Watanabe T, Matsumoto T, Toyoda T, Yamada G, Matsukawa N: Two brothers homozygous for the TTR V30M both presenting with a phenotype dominated by central nervous complications. *Amyloid* 22: 261-262, 2015.

島崎千尋

1) Shimazaki C, Fuchida SI, Suzuki K, Ishida T, Imai H, Sawamura M, Takamatsu H, Abe M, Miyamoto T, Hata H, Yamada M, Ando Y: Phase 1 study of bortezomib in combination with melphalan and dexamethasone in Japanese patients with relapsed AL amyloidosis. *Int J Hematol* 103: 79-85, 2016.

2) Kobayashi T, Kuroda J, Fuchida S, Kaneko H, Yagi H, Shibayama H, Tanaka H, Kosugi S, Uoshima N, Kobayashi M, Adachi Y, Ohta K, Ishii K, Uchiyama H, Matsuda M, Nakatani E, Tsudo M, Shimazaki C, Takaori-Kondo A, Nomura S, Matsumura I, Taniwaki M, Kanakura Y: KMF investigators. Impact of early use of lenalidomide and low-dose dexamethasone on

clinical outcomes in patients with relapsed/ refractory multiple myeloma. *Int J Hematol* 101: 37-44, 2015.

3) 島崎千尋: AL アミロイドーシス. *IMiDs 基礎と臨床* 2015. *メディカルレビュー社*: 137-136, 2015.

4) 淵田真一、島崎千尋: 原発性アミロイドーシス. ブラッシュアップ多発性骨髄腫. *中外医学社*: 219-226, 2015.

5) 島崎千尋: AL アミロイドーシス. *血液疾患 診断・治療方針*. *中山書店*: 465-471, 2015.

7) 島崎千尋: アミロイドーシス. *難病事典*. *学研メディカル秀潤社*: 268-270, 2015.

飯田真介

1) Sagawa M, Tabayashi T, Kimura Y, Tomikawa T, Nemoto-Anan T, Watanabe R, Tokuhira M, Ri M, Hashimoto Y, Iida S, Kizaki M: TM-233, a novel analog of ACA, induces cell death in myeloma cells by inhibiting both JAK/STAT and proteasome activities. *Cancer Sci* 106: 438-446, 2015.

2) Narita T, Inagaki A, Kobayashi T, Kuroda Y, Fukushima T, Nezu M, Fuchida S, Sakai H, Sekiguchi N, Sugiura I, Maeda Y, Takamatsu H, Tsukamoto N, Maruyama D, Kubota Y, Kojima M, Sunami K, Ono T, Ri M, Tobinai K, Iida S: t(14; 16)-positive multiple myeloma shows negativity for CD56 expression and unfavorable outcome even in the era of novel drugs. *Blood Cancer J* 5: e285, 2015.

3) Kusumoto S, Sunami K, Inagaki M, Iida S: Phase I study of pegylated liposomal doxorubicin in combination with bortezomib for Japanese patients with relapsed or refractory multiple myeloma. *Int J Hematol* 101: 578-584, 2015.

4) Watanabe T, Mitsunashi M, Sagawa M, Ri M, Suzuki K, Abe M, Ohmachi K, Nakagawa Y, Nakamura S, Chosa M, Iida S, Kizaki M:

Lipopolysaccharide-induced CXCL10 mRNA level and six stimulant-mRNA combinations in whole blood: Novel biomarker for bortezomib response obtained from a prospective multicenter trial for patients with multiple myeloma. *PLoS One* 10: e0128662, 2015.

5) Matsue K, Iwasaki H, Chou T, Tobinai K, Sunami K, Ogawa Y, Kurihara M, Midorikawa S, Zaki M, Doerr T, Iida S: Pomalidomide alone or in combination with dexamethasone in Japanese patients with refractory or relapsed and refractory MM. *Cancer Sci* 106: 1561-1567, 2015.

6) Mizuno S, Hanamura I, Ota A, Karnan S, Narita T, Ri M, Mizutani M, Goto M, Gotou M, Tsunekawa N, Shikami M, Iida S, Hosokawa Y, Miwa H, Ueda R, Nitta M, Takami A: Overexpression of salivary-type amylase reduces the sensitivity to bortezomib in multiple myeloma cells. *Int J Hematol* 102: 569-578, 2015.

7) Narita T, Ri M, Masaki A, Mori F, Ito A, Kusumoto S, Ishida T, Komatsu H, Iida S: Lower expression of activating transcription factor 3 and 4 correlates with shorter progression-free survival in multiple myeloma patients receiving bortezomib plus dexamethasone therapy. *Blood Cancer J* 5: e373, 2015.

8) Suzuki T, Kusumoto S, Yamashita T, Masuda A, Kinoshita S, Yoshida T, Takami-Mori F, Takino H, Ito A, Ri M, Ishida T, Komatsu H, Ueda M, Ando Y, Inagaki H, Iida S: Labial salivary gland biopsy for diagnosing immunoglobulin light chain amyloidosis: a retrospective analysis. *Ann Hematol* 295: 279-285, 2016.

9) Totani H, Ri M, Kato C, Nakashima T, Suzuki N, Hagiwara S, Kanamori T, Murakami S, Masuda A, Kinoshita S, Yoshida T, Narita T, Ito A, Kusumoto S,

Ishida T, Komatsu H, Iida S: Phase I study of once weekly treatment with bortezomib in combination with lenalidomide and dexamethasone for relapsed or refractory multiple myeloma. *Int J Hematol* 103(3): 316-321, 2016.

10) Watanabe T, Tobinai K, Matsumoto M, Suzuki K, Sunami K, Ishida T, Ando K, Chou T, Ozaki S, Taniwaki M, Uike N, Shibayama H, Hatake K, Izutsu K, Ishikawa T, Shumiya Y, Kashihara T, Iida S: A phase 1/2 study of carfilzomib in Japanese patients with relapsed and/or refractory multiple myeloma. *Br J Haematol* 172(5): 745-756, 2016.

11) Suzuki K, Shinagawa A, Uchida T, Taniwaki M, Hirata H, Ishizawa K, Matsue K, Ogawa Y, Shimizu T, Otsuka M, Matsumoto M, Iida S, Terui Y, Matsumura I, Ikeda T, Takezako N, Ogaki Y, Midorikawa S, Houck V, Ervin-Haynes A, Chou T: Lenalidomide and low-dose dexamethasone in Japanese patients with newly diagnosed multiple myeloma: a phase II study. *Cancer Sci* 2016(in press)

植田光晴

1) Tasaki M, Ueda M, Matsumoto K, Kawaji T, Misumi Y, Eiki D, Suenaga G, Obayashi K, Yamashita T, Tanihara H, Ando Y: Clinico-histopathological and biochemical analyses of corneal amyloidosis in gelatinous drop-like corneal dystrophy. *Amyloid* 22: 67-69, 2015.

2) Yanagisawa A, Ueda M, Sueyoshi T, Okada T, Fujimoto T, Ogi Y, Kitagawa K, Tasaki M, Misumi Y, Oshima T, Jono H, Obayashi K, Hirakawa K, Uchida H, Westermark P, Ando Y, Mizuta H: Amyloid deposits derived from transthyretin in the ligamentum flavum as related to lumbar spinal canal stenosis. *Mod Pathol* 28: 201-207, 2015.

- 3) Wada N, Kawano Y, Fujiwara S, Kikukawa Y, Okuno Y, Tasaki M, Ueda M, Ando Y, Yoshinaga K, Ri M, Iida S, Nakashima T, Shiotsu Y, Mitsuya H, Hata H: Shikonin, dually functions as a proteasome inhibitor and a necroptosis inducer in multiple myeloma cells. *Int J Oncol* 46: 963-972, 2015.
- 4) Kitagawa K, Misumi Y, Ueda M, Hayashi Y, Tasaki M, Obayashi K, Yamashita T, Jono H, Arima H, Ando Y: Inhibition of insulin amyloid fibril formation by cyclodextrins. *Amyloid* 22: 181-186, 2015.
- 5) Yokoyama T, Ueda M, Ando Y, Mizuguchi M: Discovery of γ -Mangostin as an Amyloidogenesis Inhibitor. *Sci Rep* 5: 13570, 2015.
- 6) Uchida Y, Takada K, Tsugu Y, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Kobayashi S, Koike H, Watanabe T, Matsumoto T, Toyoda T, Yamada G, Matsukawa N: Two brothers homozygous for the TTR V30M both presenting with a phenotype dominated by central nervous complications. *Amyloid* 22: 261-262, 2015.
- 7) Inoue Y, Nakajima M, Uetani H, Hirai T, Ueda M, Kitajima M, Utsunomiya D, Watanabe M, Hashimoto M, Ikeda M, Yamashita Y, Ando Y: Diagnostic significance of cortical superficial siderosis for Alzheimer's disease in patients with cognitive impairment. *AJNR Am J Neuroradiol* 37: 223-227, 2016.
- 8) Yanagisawa A, Ueda M, Sueyoshi T, Nakamura E, Tasaki M, Suenaga G, Motokawa H, Toyoshima R, Kinoshita Y, Misumi Y, Yamashita T, Sakaguchi M, Westermark P, Mizuta H, Ando Y: Knee osteoarthritis associated with different kinds of amyloid deposits and the impact of aging on type of amyloid. *Amyloid* 23: 26-32, 2016.
- 9) Suzuki T, Kusumoto S, Yamashita T, Masuda A, Kinoshita S, Yoshida T, Takami-Mori F, Takino H, Ito A, Ri M, Ishida T, Komatsu H, Ueda M, Ando Y, Inagaki H, Iida S: Labial salivary gland biopsy for diagnosing immunoglobulin light chain amyloidosis: a retrospective analysis. *Ann Hematol* 95: 279-285, 2016.
- 10) Okumura K, Yamashita T, Masuda T, Misumi Y, Ueda A, Ueda M, Obayashi K, Jono H, Yamashita S, Inomata Y, Ando Y: Long-term outcome of patients with hereditary transthyretin V30M amyloidosis with polyneuropathy after liver transplantation. *Amyloid* 23: 39-45, 2016.
- 11) Ando Y, Sekijima Y, Obayashi K, Yamashita T, Ueda M, Misumi Y, Morita H, Machii K, Ohta M, Takata A, Ikeda S: Effects of tafamidis treatment on transthyretin (TTR) stabilization, efficacy, and safety in Japanese patients with familial amyloid polyneuropathy (TTR-FAP) with Val30Met and non-Val30Met: A phase III, open-label study. *J Neurol Sci* 362: 266-271, 2016.
- 12) Tasaki M, Ueda M, Obayashi K, Motokawa H, Kinoshita Y, Suenaga G, Yanagisawa A, Toyoshima R, Misumi Y, Masuda T, Yamashita T, Ando Y: Rapid detection of wild-type and mutated transthyretins. *Ann Clin Biochem*, 2016 (in press)
- 13) Misumi Y, Narita Y, Oshima T, Ueda M, Yamashita T, Tasaki M, Obayashi K, Isono K, Inomata Y, Ando Y: Recipient aging accelerates acquired transthyretin amyloidosis after domino liver transplantation. *Liver Transpl*, 2016 (in press)
- 14) Asakura, K, Yanai S, Nakamura S, Kawasaki, K, Eizuka M, Ishida K, Sugai T, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Matsumoto T: Endoscopic findings of the small-bowel lesions in familial amyloid polyneuropathy: a case report. *Medicine*, 2016 (in press)

15) Jono H, Su Y, Obayashi K, Tanaka Y, Ishiguro A, Nishimura H, Shinriki S, Ueda M, Ikeda K, Yamagata K, Ichihara K, Ando Y: Scientific Committee for the Asia-Pacific Federation of Clinical Biochemistry. Sources of variation of transthyretin in healthy subjects in East and Southeast Asia: Clinical and experimental evidence for the effect of alcohol on transthyretin metabolism. *Clin Chim Acta*, 2016 (in press)

2. 学会発表

安東由喜雄

- 1) 植田光晴、安東由喜雄：家族性アミロイドポリニューロパチーの病態解析と治療における展望。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.
- 2) 植田光晴、安東由喜雄：トランスサイレチンアミロイドーシスの病態解析と新たな治療戦略。シンポジウム「アミロイド形成機構の解明と新たな治療戦略への展開」第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 3) 植田光晴、安東由喜雄：家族性アミロイドポリニューロパチーの病態解析と新たな治療戦略への展開。ワークショップ「アミロイド再考：これまでとこれから」、第38回日本分子生物学会年会、第88回日本生化学会大会 合同大会、神戸、12.1, 2015.
- 4) 三隅洋平、安東由喜雄：FAP 肝を移植された二次レシピエントに生じる医原性アミロイドーシスの病態解析。第68回日本自律神経学会総会、名古屋、10.29-30, 2015.
- 5) 三隅洋平、植田光晴、山下太郎、田崎雅義、増田曜章、大林光念、安東由喜雄：FAP 肝を移植された二次レシピエントに生じる医原性アミロイドーシスの臨床像の解析。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 6) 三隅洋平、大嶋俊範、植田光晴、大林光念、山下太郎、安東由喜雄：家族性アミロイドポリニューロパチーの心筋におけるアミロイド沈着の進展様式の解析。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.
- 7) 波止聡司、長尾洋一郎、三隅洋平、山下太郎、前田 寧、安東由喜雄：シェーグレン症候群との関連が疑われた AL アミロイドーシスの1例。第310回日本内科学会九州地方会、佐賀、8.29, 2015.
- 8) 天野朋子、植田光晴、山下太郎、三隅洋平、増田曜章、古谷博和、安東由喜雄：コンパウンドヘテロ変異を有した遺伝性トランスサイレチンアミロイドーシスの1例。第213回日本神経学会九州地方会、福岡、3.12, 2016.
- 9) 山下太郎、田崎雅義、増田曜章、大嶋俊範、軸丸美香、高松孝太郎、三隅洋平、植田光晴、大林光念、安東由喜雄：アミロイドーシス診療体制構築事業の平成26年度病型診断の報告。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.
- 10) 山下太郎、安東由喜雄：アミロイドーシスの早期診断と早期治療の重要性。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会 モーニングセミナー、東京、8.21, 2015.
- 11) 山下太郎、安東由喜雄：全身性アミロイドーシスに伴う手根管症候群の病態。第26回日本末梢神経学会学術集会 パネルディスカッション2 「全身疾患に伴う手根管症候群の病態」、松本、9.18-19, 2015.
- 12) 山下太郎、安東由喜雄：トランスサイレチン型家族性アミロイドポリニューロパチーの治療最前線。日本遺伝看護学会第14回学術大会、熊本、10.10-11, 2015.
- 13) 山下太郎、安東由喜雄：自律神経障害からみたアミロイドーシスの多様性と診断法。第68回日本自律神経学会総会、名古屋、11.29-30, 2015.

- 14) 田崎雅義、安東由喜雄：レーザーマイクログラフィセクション-LC-MS/MS システムによる病理組織切片を用いたアミロイド原因蛋白質の同定。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会 シンポジウム、東京、8.21, 2015.
- 15) 増田曜章、植田光晴、田崎雅義、三隅洋平、山下太郎、大林光念、安東由喜雄：家族性アミロイドポリニューロパチーの表皮内神経線維密度と臨床像の関連。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 16) 末永元輝、池田徳典、千住 覚、菰原義弘、本川拓誠、田崎雅義、三隅洋平、植田光晴、西村泰治、竹屋元裕、安東由喜雄：FAP の病態における単球、マクロファージの関与と iPS-MP を利用した新規治療法開発の検討。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 17) 本川拓誠、植田光晴、田崎雅義、三隅洋平、末永元基、木下祐美子、豊島梨沙、黄 冠男、馬翊竝、増田曜章、大林光念、山下太郎、安東由喜雄：肝移植後も緩徐に症候が進行した集積地出身で高齢発症の家族性アミロイドポリニューロパチー症例の病理解析と生化学的検討。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 18) 豊島梨沙、植田光晴、山中邦俊、小椋 光、安東由喜雄：トランスサイレチンを発現する線虫モデルの作成と解析。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 19) Guannan Huang, Mitsuharu Ueda, Masayoshi Tasaki, Yohei Misumi, Teruaki Masuda, Yasuteru Inoue, Genki Suenaga, Hiroaki Motokawa, Risa Toyoshima, Yumiko Kinoshita, Konen Obayashi, Taro Yamashita, Yukio Ando: Acquired systemic transthyretin amyloid deposits in a case with domino liver transplantation: an autopsy study. 第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 20) 木下祐美子、三隅洋平、長尾洋一郎、波止聡司、田崎雅義、増田曜章、山下太郎、前田 寧、安東由喜雄：シェーグレン症候群との関連が疑われた多発性の限局性ALアミロイドーシスの1例。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 21) 岡本菜紗、田崎雅義、星井嘉信、植田光晴、木下祐美子、三隅洋平、増田曜章、山下太郎、大林光念、安東由喜雄：新規 portal アミロイドーシス原因蛋白質の発見。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 22) 打田佑人、植田光晴、小林 晋、小池春樹、高田幸児、継泰城、山下太郎、安東由喜雄：Cerebral amyloid angiopathy を伴ったホモ接合型 ATTR V30M アミロイドーシス。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 23) 坂下直実、山下太郎、中川雄伸、安東由喜雄、竹屋元裕：肝移植後に著明なステロイド関連心筋肥大を呈した家族性アミロイドポリニューロパチーの症例解析。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 24) 桑原香織、西辻和親、山下太郎、小林典裕、内村健治、安東由喜雄、斎藤博幸、坂下直実：AApoAI アミロイドーシスにおけるヘパラン硫酸多硫酸化ドメインの役割。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 25) 山口 格、大越忠和、内田研造、田崎雅義、山下太郎、安東由喜雄、内木宏延：透析アミロイド沈着部位に共存するグリコサミノグリカン及びプロテオグリカンの検討ー病理切片を用いた免疫組織化学的観察とプロテオーム解析ー。第3回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.
- 26) 本宮善恢、宇治義則、末永元輝、安東由喜雄：アミロイド β 2microglobulin の LC/MS 解析。第3

回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.

27) 杉本俊哉、田崎雅義、遠藤慎也、藤井絵理、山下太郎、大林光念、西村 直、奥野 豊、満屋裕明、安東由喜雄、畑 裕之：免疫染色で確定診断が困難な AL アミロイドーシス。第 3 回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.

28) 増田曜章、植田光晴、野村隼也、田崎雅義、三隅洋平、山下太郎、大林光念、安東由喜雄：家族性アミロイドポリニューロパチーの早期診断における皮膚生検の有用性の検討。第 56 回日本神経学会学術大会、新潟、5.21, 2015.

山田正仁

1) Ono K, Takasaki J-I, Takahashi R, Ikeda T, Yamada M: Effects of antiparkinsonian agents on β -amyloid and α -synuclein oligomer formation in vitro.

Neuroscience 2015, Chicago, December 17-21, 2015.

2) Yamada M, Samuraki M, Yoshita M, Shima K, Noguchi-Shinohara M, Hamaguchi T, Ono K, Matsunari I. Cerebral amyloid angiopathy in Alzheimer's disease. 7th World Congress of the International Society for Vascular Behavioural and Cognitive Disorders (VAS-COG 2015 TOKYO), September 16-19, 2015.

3) Furukawa F, Sanjo N, Kobayashi A, Hamaguchi T, Yamada M, Kitamoto T, Mizusawa H, Yokota T: Amyloid β 42 deposition in the brain of the GSS with the P105L mutation. Asian Pacific Prion Symposium 2015, Kanazawa, September 4-5, 2015.

4) 小野賢二郎、中山隆宏、山田正仁：A β 凝集過程における早期凝集体の位置づけ。第 56 回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.

5) 山田正仁：認知症の診断・治療の進捗：非アルツハイマー型変性認知症を中心に。第 34 回日本社

会精神医学会、富山、3.5-6, 2015.

6) 山田正仁：認知症診療の課題と治療・予防法開発の展望。平成 26 年度第 3 回精神科病院委員会研修会、金沢、3.15, 2015.

7) 山田正仁、篠原もえ子、小野賢二郎、濱口 毅：ライフスタイル及びその関連因子による認知症予防戦略。第 56 回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.

8) 山田正仁、篠原もえ子、小野賢二郎、濱口 毅：食品・栄養の視点からの認知症予防。第 29 回日本老年学会総会合同大会、横浜、6.12-14, 2015.

9) 山田正仁、佐村木美晴、篠原もえ子、坂井健二、濱口 毅：脳アミロイドアンギオパチーの診断の進歩と治療への展望。第 3 回日本アミロイドーシス研究会学術集会、東京、8.21, 2015.

10) 石田千穂、小林克治、北村 立、氏家 寛、岩佐和夫、山田正仁：記憶障害で発症し、側頭葉萎縮と脳脊髄液リン酸化タウ上昇・A β 42 低下を示した家族性認知症の 1 例。第 20 回日本神経精神医学会、金沢、12.11-12, 2015.

11) 小野賢二郎、高崎純一、高橋良一、池田篤平、山田正仁：Effects of antiparkinsonian agents on A β and α S oligomerizations in vitro。第 56 回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.

12) 小野賢二郎、高橋良一、池田篤平、水口峰之、濱口 毅、山田正仁：外因性アミロイド蛋白のアミロイド β 蛋白凝集へのクロス・シーディング効果。第 34 回日本認知症学会学術集会、10.2-4, 2015.

13) 宍戸 駿、豊田 集、濱口 毅、篠原もえ子、小野賢二郎、山田正仁、阿部啓子、小林彰子：Tg2576 マウスにおけるロスマリン酸による脳内 A β 凝集抑制効果のトランスクリプトミクスによる解析。日本農芸化学会 2015 年度大会、岡山、3.26-29, 2015.

池田修一

- 1) 矢崎正英、吉長恒明、関島良樹、西尾妙織、山中修一郎、池田修一：本邦における遺伝性腎アミロイドーシスの分子病態。第112回日本内科学会総会・講演会、京都、4.10-12,2015.
- 2) 石井 亘、上野賢一、岸田 大、下島恭弘、池田修一、山田俊幸、Juris Liepnieks、Barbara Kluve-Beckerman、Merrill D.Benson: ヒト末梢血単核球培養を用いたAAアミロイド形成機序の解析-第2報-。第59回日本リウマチ学会総会・学術集会、名古屋、4.23-25, 2015.
- 3) 矢崎正英、吉長恒明、関島良樹、池田修一、三田篤義、池上俊彦、宮川眞一：ドミノ肝移植レシピエントにおける de novo amyloidosis (医原性FAP) の検討。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.
- 4) 道傳 整、中川道隆、中村勝哉、安出卓司、東城加奈、関島良樹、池田修一：心アミロイドーシスにおける虚血性脳血管障害の危険因子についての検討。新潟、5.20, 2015.
- 5) Katoh N, Kodaira M, Matsuda M, Ikeda S: Bortezomib-induced peripheral polyneuropathy in systemic AL amyloidosis patients. 第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20-23, 2015.
- 6) 関島良樹、大林光念、森田 洋、池田修一、山下太郎、植田光晴、三隅洋平、町井克行、大田 誠、高田亜実、安東由喜雄: トランスサイレチン型家族性ポリニューロパチーに対するタファミジスの第三相試験成績。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20- 23, 2015.
- 7) 大橋信彦、関島良樹、小平 農、森田 洋、池田修一: Val30Met TTR 型FAP患者の末梢神経障害に対するジフルニサルの中期的効果。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20- 23, 2015.
- 8) 鈴木彩子、矢崎正英、武井洋一、関島良樹、池

田修一: 家族性アミロイドポリニューロパチー

- (FAP)に対する肝移植 54 例の治療評価。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.20- 23, 2015.
- 9) 吉長恒明、矢崎正英、関島良樹、三田篤義、池上俊彦、宮川眞一、池田修一: 自験例ドミノ肝移植レシピエントにおける医原性アミロイドーシスの臨床病理学的検討。第33回日本肝移植研究会、神戸、5.28- 29, 2015.
 - 10) 矢崎正英、吉長恒明、関島良樹、亀谷富由樹、八谷如美、池田修一：Laser microdissection-LC-MS/MS を用いたプロテオーム解析によるアミロイドーシス病型診断の有効性と分子病態解析への応用。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、5.21, 2015.
 - 11) 関島良樹、矢崎正英、小口和浩、吉長恒明、東城加奈、池田修一: 肝移植後遺伝性 ATTR アミロイドーシス患者における脳アミロイドアンギオパチー。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.
 - 12) 吉長恒明、矢崎正英、関島良樹、亀谷富由樹、西尾妙織、蟹沢祐司、奥村伸生、池田修一: Laser microdissection (LMD) を用いて診断した本邦初のFibrinogen 型アミロイドーシスの一例。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.
 - 13) 池田淳司、加藤修明、関島良樹、池田修一: 99mTc-ピロリン酸シンチグラフィが病変の描出とステロイド治療反応性の評価に有用であった限局性尿管ALアミロイドーシスの1例。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.
 - 14) 加藤修明、小平 農、関島良樹、松田正之、池田修一: 全身性ALアミロイドーシス治療におけるボルテゾミブ関連ニューロパチーの検討。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、

8.21, 2015.

15) 亀谷富由樹、吉長恒明、鈴木彩子、関島良樹、矢崎正英、池田修一: 各種アミロイドタンパク質沈着組織のレーザーマイクロダイセクションおよび質量分析を用いたプロテオミクス解析。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.

16) 小山 潤、加藤修明、池田修一: M-モード心エコーから求められるシンプルな指標によるALアミロイドーシスの長期予後予測。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.

17) 眞部 俊、中野麻里絵、藤井照大、亀谷富由樹、矢崎正英、池田修一、長田道夫、波多野道康: 免疫染色で同定困難な断片化免疫グロブリン重鎖による腎AHアミロイドーシスの1例。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.

18) 岩崎千尋、中野麻里絵、藤井照大、眞鍋 俊、平澤 晃、吉長恒明、矢崎正英、池田修一、亀谷富由樹、波多野道康: 原発性マクログロブリン血症に合併した重鎖軽鎖アミロイドーシスの1例。第3回日本アミロイドーシス研究会 学術集会、東京、8.21, 2015.

19) 大橋信彦、池田淳司、小平 農、関島良樹、池田修一: 肝移植後22年後に脳アミロイドアンギオパチーで脳出血を起こした家族性アミロイドポリニューロパチーの1例。第214回日本神経学会 関東・甲信越地方会、東京、9.5, 2015.

20) Miyazaki D, Nakamura A, Hineno A, Kobayashi C, Kinoshita T, Yoshida K, Ikeda S: XXII World Congress of Neurology, Santiago, Chile, Oct 31-Nov 5, 2015.

21) 大橋信彦、関島良樹、小平 農、森田 洋、池田修一: Val30Met TTR型FAP患者の末梢神経障害に対するジフルニサルの中期的効果。第45回日

本臨床神経生理学会学術大会、大阪、11.5-7, 2015.
22) 矢崎正英、亀谷富由樹、八谷如美、池田修一: Laser microdissectionを用いたアミロイドーシス病型診断の有効性と病早期のアミロイド線維形成機序の解明。BMB2015第38回日本分子生物学会年会、第88回日本生化学会大会 合同大会、神戸、11.30-12.1, 2015.

玉岡 晃

1) 玉岡 晃: 認知症の鑑別診断と治療はここまで進んだ。第33回日本神経治療学会総会、名古屋、11.26, 2015.

2) 玉岡 晃: 認知症: 診断と治療の最前線。日本内科学会信越支部第53回信越支部生涯教育講演会、新潟、10.11, 2015.

3) 富所康志、石井一弘、玉岡 晃: 非認知症神経疾患患者脳ならびに脳脊髄液中の毒性A β コンホマーの検討。第34回日本認知症学会学術集会、青森、10.3, 2015.

4) 儘田直美、田之頭大輔、保坂 愛、玉岡 晃、亀谷富由樹、荒木 亘: アミロイド β オリゴマーによるBACE1発現増強のメカニズム。第34回日本認知症学会学術集会、青森、10.2, 2015.

5) 玉岡 晃: 認知症の治療、今後の展望。第62回日本老年医学会関東甲信越地方会ランチョンセミナー、東京、9.26, 2015.

6) 玉岡 晃: 脂質異常症とアルツハイマー病。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.23, 2015.

7) 中馬越清隆、角野虎太郎、小金澤禎史、藤宮 克、藤塚 捺、清水彩音、森山哲也、玉岡 晃: アルツハイマー病の経過における前庭機能異常。第56回日本神経学会学術大会、新潟、5.23, 2015.

8) Tomidokoro Y, Ishii K, Tamaoka A: Toxic abeta conformer in brains and CSF obtained from non-demented individuals. 56th Annual Meeting of the