

# 目 次

I . 総括研究報告	
神経変性疾患領域における基盤的調査研究	1
中島 健二	
(資料)本年度の成果物：診断基準、重症度分類	11
CMT診療マニュアル	
. 分担研究報告書	
1. ALS 診断基準の現状：881 例のメタ解析	50
桑原 聡	
2. ALS 医療ニーズと地域医療資源調査	52
吉良 潤一	
3. ALS-FTD-Q-J 横断調査	56
渡辺保裕	
4. ALS に対する換気補助療法の予後	58
祖父江 元	
5. 家族性 ALS における遺伝子解析	62
青木正志	
6. 筋萎縮性側索硬化症の病理学的伸展	64
吉田眞理	
7. ALS：新たな視点による進行様式の定量的解析	68
横田隆徳	
8. 筋萎縮性側索硬化症および前頭側頭型認知症における ALS-FTD-Q 調査研究	72
西山和利	
9. 原発性側索硬化症 (PLS) -アンケートに基づく臨床像解析	73
森田光哉	
10. 小児期発症の脊髄性筋萎縮症の自然歴調査	76
齋藤加代子	
11. パーキンソン病療養の手引きの改訂	79
高橋良輔	
12. パーキンソン病症例の自動車運転についての調査	82
野元正弘	
13. 進行期パーキンソン病患者の実態及び療養状況の調査	85
望月秀樹	
14. パーキンソン病における cerebral microbleeds の頻度と 危険因子に関する調査	88
服部信孝	
15. SWEDD の全国調査	91
村田美穂	
16. JALPAC研究の症例登録状況について	94

中島健二	
17. 当科における JALPAC への取り組み	100
阿部康二	
18. 陽電子放出断層撮影による進行性核上性麻痺の客観的重症度指標の確立	102
戸田達史	
19. タウ陽性アストロサイトの形態に着目してPSP関連タウオパチーの分類を試みる	105
小野寺理	
20. 大脳皮質基底核変性症剖検例における臨床像の解明および臨床診断基準の妥当性検証 ~多施設共同研究~ Japanese validation study of consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration ~multicenter study~ (J-VAC study).	109
饗場郁子	
21. ガイドライン作成の進捗状況	113
長谷川一子	
22. 本邦における有棘赤血球舞蹈病遺伝子変異の分布と一卵性双生児症例の報告	122
佐野 輝	
23. 家族性脊髄空洞症の全国疫学調査(第二報)	125
佐々木秀直	
24. 前頭側頭葉変性症の臨床研究基盤整備の現状	129
祖父江 元	
25. Charcot-Marie-Tooth Patient Registry (CMTPR) システムの運用状況	132
中川正法	
26. Japan Dystonia Consortium の構築	135
梶 龍兒	
27. 脳表ヘモジデリン沈着症に対する瘻孔閉鎖術と鉄キレート剤投与の有効性	139
横田隆徳	
28. 紀伊 ALS/PDC 療養の手引きの作成	142
小久保康昌	
29. 次世代シーケンサーを用いた網羅的な遺伝子解析の診療への応用	146
辻 省次	
30. 高齢者タウオパチーの疫学的研究	149
村山繁雄	
31. 稀少疾患に関する疫学研究の方法と応用	151
土井由利子	

III. 研究成果の刊行に関する一覧表	
---------------------	--