

- Sanjo, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Shigeo Murayama, Katsuya Satoh, Masafumi Harada, Hidehiro Mizusawa, Masahito Yamada. Clinical features of MM2 type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. Asian Pacific Prion Symposium 2014. Nagasaki, Japan, July 6-7, 2014
- 9) Kenji Sakai, Tsuyoshi Hamaguchi, Moeko Noguchi-Shinohara, Ichiro Nozaki, Ichiro Takumi, Nobuo Sanjo, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Nobuhito Saito, Hidehiro Mizusawa, Masahito Yamada. Graft-related disease progression in dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease: a cross-sectional study. Asian Pacific Prion Symposium 2014. Nagasaki, Japan, July 6-7, 2014
- 10) Maya Higuma, Nobuo Sanjo, Yoko Ito, Fumiko Furukawa, Hiroshi Mitoma, Hidehiro Mizusawa. Relationship between gait and cognitive function in patients with Alzheimer's disease. Alzheimer's Association International Conference 2013, Copenhagen, Denmark, Jul 12-17, 2014
- 11) 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. プリオン蛋白遺伝子コドン 105 変異 (P105L) による Gerstmann-Sträussler-Scheinker 症候群 (GSS) の臨床像 —GSS(P102L) との比較解析—. 第 19 回日本神経感染症学会総会学術集会, 金沢, 2014 年 9 月 4 日.
- 12) 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. MM2 型孤発性 Creutzfeldt-Jakob 病の臨床的特徴について. 第 19 回日本神経感染症学会総会学術集会, 金沢, 2014 年 9 月 6 日.
- 13) 三條伸夫, テムチナ, 日詰正樹, 新竜一郎, 佐藤克也, 小林篤史, 北本哲之, 山田正仁, 水澤英洋. V180I 変異遺伝性プリオン病の臨床・病理解析. 第 33 回日本認知症学会学術集会. 横浜. 2014 年 11 月 30 日.
- 14) 古川迪子, 三條伸夫, 日詰正樹, 小林篤史, 北本哲之, 山田正仁, 水澤英洋, 横田隆徳. V180I 変異遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病の病理学的, 生化学的特徴の解析. 第 56 回日本神経学会学術大会. 新潟, 2015 年 5 月 21 日
- 15) Fumiko Furukawa, Nobuo Sanjo, Maya Higuma, Tetsuyuki Kitamoto, Masaki Hizume, Yoshikazu Nakamura Tadashi Tukamoto, Shigeo Murayama, Kagari Koshi, Takashi Matsukawa, Shoji Tsuji, Jun Goto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa, Takanori Yokota. Clinical features in Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome with P105L mutation. Prion 2015, Denver, USA, May 26-29, 2015
- 16) Tsuyoshi Hamaguchi, Kenji Sakai, Moeko Noguchi-Shinohara, Ichiro Nozaki, Ichiro Takumi, Nobuo Sanjo, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Nobuhito Saito, Hidehiro Mizusawa, Masahito Yamada. A comparative study of dura mater graft-associated Creutzfeldt-Jakob disease between Japan and other countries. Prion 2015, Denver, USA, May 26-29, 2015
- 17) Eric Vallabh Minikel, Sonia M. Vallabh, Monkol Lek, Karol O. Estrada, Kaitlin E. Samocha, J. Fah Sathirapongsasuti, Cory Y. McLean, Joyce Y. Tung, Linda P.C. Yu, Pierluigi Gambetti, Janis Blevins, Shulin Zhang, Yvonne Cohen, Wei Chen, Masahito Yamada, Tsuyoshi Hamaguchi, Nobuo Sanjo, Hidehiro Mizusawa, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Steven J. Collins, Alison Boyd, Robert G. Will, Richard Knight,

Claudia Ponto, Inga Zerr, Theo Kraus, Sabina Eigenbrod, Armin Giese, Jesus de Pedro Cuesta, Stéphane Haïk, Jean-Louis Laplanche, Jean-Philippe Brandel, Michael Boehnke, Markku Laakso, Karen Mohlke, Francis S. Collins, Anna Kähler, Kimberly Chambert, Steven McCarroll, Patrick Sullivan, Christina M. Hultman, Shaun M. Purcell, Pamela Sklar, Cornelia M. van Duijn, F. Rivadeneira Ramirez, Arfan Ikram, Sven J. van der Lee, Jeannette M. Vergeer-Drop, André G. Uitterlinden, Exome Aggregation Consortium (ExAC)\*, Mark J. Daly, Daniel G. MacArthur. Assessing the pathogenicity of rare PRNP variants by comparing case and control allele frequency. Prion 2015, Denver, USA, May 26-29, 2015

18) Fumiko Furukawa, Nobuo Sanjo, Atsushi Kobayashi, Tsuyoshi Hamaguchi, Masahito Yamada, Tetsuyuki Kitamoto, Hidehiro Mizusawa, Takanori Yokota. Amyloid-β42 deposition in the brain of the Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease with the P105L mutation. Asian Pacific Prion Symposium 2015. Kanazawa, Japan, September 4-5, 2015

19) Nobuo Sanjo, Tadashi Tsukamoto, Fumiko Furukawa, Maya Higuma, Masaki Hizume, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Takanori Yokota, Hidehiro

Mizusawa. Human prion diseases in Japan: a prospective surveillance from 1999. XXII World Congress of Neurology. Santiago, Chile, Sep 31- Oct 5, 2015

20) Hiroyuki Murai, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Yoshio Tsuboi, Nobuo Sanjo, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa, Jun-ichi Kira. Clinical and epidemiological survey of Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease with codon 102 mutation in Japan. XXII World Congress of Neurology. Santiago, Chile, Sep 31- Oct 5, 2015

21) Nobuo Sanjo, Tsuyoshi Hamaguchi, Tadashi Tsukamoto, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Takanori Yokota, Hidehiro Mizusawa, Prion Disease Surveillance Committee, Japan. Surveillance of prion diseases in Japan. Asian Pacific Prion Symposium 2015 (symposium). Kanazawa, Japan, September 4, 2015

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

##### 1. 特許取得

なし

##### 2. 実用新案登録

なし

##### 3. その他

なし

## 他院で M232R の診断がついた 6 年後にはじめて頭部 MRI DWI で高信号を認めた 62 歳女性症例 および、プリオン病サーベイランスにおける調査票の 2011 年以降の回収状況

研究分担者： 塚本 忠 国立精神・神経医療研究センター病院神経内科

研究協力者： 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  
齊藤 延人 東京大学大学院医学系研究科脳神経外科学  
北本 哲之 東北大学大学院医学系研究科病態神経学  
中村 好一 自治医科大学地域医療センター公衆衛生学  
金谷 泰宏 国立保健医療科学院健康危機管理部  
村山 繁雄 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  
佐藤 克也 長崎大学医歯薬学総合研究科運動障害リハビリテーション分野  
原田 雅史 徳島大学ヘルスバイオサイエンス研究部放射線科学  
太組 一朗 日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科  
森若 文雄 医療法人北祐会北祐会神経内科病院神経内科  
青木 正志 東北大学大学院医学系研究科神経内科学  
西澤 正豊 新潟大学脳研究所神経内科学  
田中 章景 横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学  
犬塚 貴 岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学  
望月 秀樹 大阪大学大学院医学系研究科神経内科  
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  
村井 弘之 九州大学大学院医学研究院神経内科学  
田村 智英子 F M 東京クリニック  
古賀 雄一 大阪大学大学院工学研究科極限生命工学  
三條 伸夫 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

### 研究要旨

平成 26 年度は、他院にて M232R の診断がついた時には頭部 MRI DWI に異常信号を認めなかったものが、6 年後、精査目的入院で頭部 MRI 高信号を認めた 62 歳症例を経験し、緩徐進行型のプリオン病の自然歴調査において、病院・施設が変わった後も調査を継続する事が重要である事を提示した。平成 27 年度はサーベイランス調査の継続性のみならず悉皆性を維持するために、主治医からの調査票の回収率の現状を調べ、回収率向上のための対策を考察する。

### A. 研究目的

クロイツフェルトヤコブ病（CJD）サーベイランス調査を用いた自然歴調査に関して、検討を要する点を考察する。緩徐進行型の遺伝性プリオン病の症例について考察するとともに、サーベイランス事務局における主治医からの調査票の未返送（未回収）症例につい

て、2015 年 11 月時点での各地区別の未回収調査票に関する統計をとり、それぞれの地区の面積・人口などから回収率との関連を調べる。

### B. 研究方法

6 年前に M232R 型の遺伝性プリオン病と診

断された症例に対して画像検査などを再検査し、プリオン病の継続的調査の必要性を検討する。また、サーベイランス事務局での調査票未回収の実態を把握するために、厚生省ルート、東北大ルート、長崎大ルートからの情報に基づき、サーベイランスの調査票を事務局から発送したものの返送がない（回収されていない）例について、2015年11月の時点での統計（事務局からの調査依頼数、返送件数（回収件数）、回収率を割り出した。

#### **（倫理面への配慮）**

サーベイランス事業は国立精神・神経医療研究センターにおいて倫理審査委員会の承認を得ている。

#### **C. 研究結果**

緩徐進行型 M232R 症例では、これまで認めなかった頭部 MRI の拡散強調画像での高信号を認めることができた。

一方、サーベイランス調査票については、2015年11月時点で、2011, 2012, 2013, 2014年の未回収症例に対する依頼数は全国でそれぞれ126, 111, 118, 245件であり、そのうち回収症例数は、それぞれ37, 33, 23, 97件、したがって、回収率は29, 30, 19, 40%であった。

2011-2014年の依頼件数（調査票未回収につき）は全国で600件、このうち返送されたのは190件、回収率は31.7%であった。まだ回収されてない調査票の数は都道府県別では、東京都が65件、大阪府が53件、兵庫県が46件、茨城県23件、京都府が22件であった。

#### **D. 考察**

緩徐進行型プリオン病では、継続した診察による臨床所見の変化、画像検査の定期的なフォローアップが必要である。プリオン病サーベイランスは診断に重きを置いているが、

今後は JACOP と協力して各種タイプのプリオン病の自然歴を調べる必要があり、一方、悉皆性を維持するためにも、調査票の完全回収に一步でも近づけることが必要であり、そのためには未回収調査票に対しては再依頼を主治医にかけるだけでなく、地域の担当官の現地調査などが必要となるであろう。

#### **E. 結論**

プリオン病サーベイランス事業の質と量を維持するためには、調査票の回収率をさらに上げ、自然歴を調べるためには複数回の検査を定期的に行うなどが必要となる。

#### **【参考文献】**

なし

#### **F. 健康危険情報**

なし

#### **G. 研究発表（2014/4/1～2015/3/31 発表）**

##### **1. 論文発表**

なし

##### **2. 学会発表**

Tadashi Tsukamoto, Nobuo Sanjo, Tsuyoshi Hamaguchi, Yoshikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa, Prion Disease Surveillance Committee Japan; CJD with M232R: Its clinicopathological features. Asian Pacific Prion Symposium 2015 (APPS2015), Kanazawa, Sept. 4-5, 2015

#### **H. 知的財産権の出願・登録状況**

（予定を含む。）

##### **1. 特許取得**

なし

##### **2. 実用新案登録**

なし

##### **3. その他**

### Ⅲ.研究成果の刊行に関する一覧表

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【総合】

研究成果（雑誌）の刊行に関する一覧

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻	ページ	出版年 ※H26年度	GRANTへの 謝辞の有無
Hattori T, Orimo S, Hallett M, Wu T, Inaba A, Azuma R, <u>Mizusawa H</u> :	Relationship and factor structure in multisystem neurodegeneration in Parkinson's disease.	Acta Neurol Scand	Dec;130(6):	347-53	2014	無
Hattori T, Arai A, Yokota T, Imadome K, Tomimitsu H, Miura O, <u>Mizusawa H</u> :	Immune-mediated Neuropathy with Epstein-Barr virus-positive T-cell Lymphoproliferative Disease,	Intern Med..	2015;54(1):	69-73.	2015	無
Nishina T, Numata J, Nishina K, Yoshida-Tanaka K, Nitta K, Piao W, Iwata R, Ito S, Kuwahara H, Wada T, <u>Mizusawa H</u> , Yokota T:	Chimeric antisense oligonucleotide conjugated to $\alpha$ -Tocopherol	Mol Ther Nucleic Acids	2015 Jan 13	4:e220.	2015	無
Nakamaura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, <u>Mizusawa H</u>	Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999-2012.	J Epidemiol	2015 Jan 5	8-14	2015	無
Eric Vallabh Minikel, Sonia M. Vallabh, Monkol Lek, Karol Estrada, Kaitlin E. Samochal, J. Fah Sathirapongsasuti, Cory Y. McLean, Joyce Y. Tung, Linda P. C. Yu, Pierluigi Gambetti, Janis Blevins, Shulin Zhang, Yvonne Cohen, Wei Chen, Yamada M, Hamaguchi T, Sanjo N, <u>Mizusawa H</u> , Nakamura Y, Kitamoto T, Steven J. Collins, Alison Boyd, Robert G. Will, Richard Knight, Claudia Ponto, Inga Zerr, Theo F. J. Kraus, Sabina Eigenbrod, Armin Giese, Miguel Calero, Jesús de Pedro-Cuesta, Stéphane Haik, Jean-Louis Laplanche, Elodie Bouaziz-Amar, Jean-Philippe Brandel, Sabina Capellari,	Quantifying prion disease penetrance using large population control cohorts	Science Translational Medicine	8	322	2016 Jan	無

Piero Parchi, Anna Pologgi, Anna Ladogana, Anne H. O'Donnell-Luria, Konrad J. Karczewski, Jamie L. Marshall, Michael Boehnke, Markku Laakso, Karen L. Mohlke, Anna Kähler, Kimberly Chambert, Steven McCarroll, Patrick F. Sullivan, Christina M. Hultman, Shaun M. Purcell, Pamela Sklar, Sven J. van der Lee, Annemieke Rozemuller, Casper Jansen, Albert Hofman, Robert Kraaij, Jeroen G. J. van Rooij, M. Arfan Ikram, André G. Uitterlinden, Cornelia M. van Duijn, Exome Aggregation Consortium (ExAC)†, Mark J. Daly and Daniel G. MacArthur						
Kobayashi A, Teruya K, Matsuura Y, Shirai T, Nakamura Y, Yamada M, <u>Mizusawa H</u> , Mohri S, Kitamoto T	The influence of PRNP polymorphisms on human prion disease susceptibility: an update.	Acta Neuropathol	130(2)	159-70	2015 May 29.	無
Ichijo M, Ishibashi S, Li F, Yui D, Miki K, <u>Mizusawa H</u> , Yokota T	Sphingosine-1-Phosphate Receptor-1 Selective Agonist Enhances Collateral Growth and Protects against Subsequent Stroke.	PLoS One	10(9)		2015 Sep 14	無
Yosikazu Nakamura, Ryusuke Ae, Ichiro Takumi, <u>Nobuo Sanjo</u> , Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa	Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012	Journal of Epidemiology	25(1)	8-14	2015	無
<u>水澤英洋</u>	プリオン病 (BSEと変異型CJD)	公衆衛生情報	45 (2)	20-21	2015. 5. 15	無
<u>水澤英洋</u>	プリオン病の現状とその克服への展望	日本内科学会雑誌	104 (9)	1783-1801	2015. 9. 10	無
<u>水澤英洋</u>	プリオン病のサーベイランスと臨床研究	医薬品医療機器レギュラトリーサイエンス	46 (10)	658-666	2015. 10. 10	無

Nakamura K, Sakai K, Samuraki M, et al.	Agraphia of Kanji (Chinese characters): an early symptom of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease in a Japanese patient: a case report.	<i>J Med Case Rep</i>	8	269	2014	有
Komatsu J, Sakai K, Hamaguchi T, Sugiyama Y, Iwasa K, Yamada M.	Creutzfeldt-Jakob disease associated with a V203I homozygous mutation in the prion protein gene.	<i>Prion</i>	8	336-338	2014	有
Kobayashi A, Parchi P, Yamada M, Brown P, Saverioni D, Matsuura Y, Takeuchi A, Mohri S, Kitamoto T.	Transmission properties of atypical Creutzfeldt-Jakob disease: a clue to disease etiology?	<i>J Virol</i>	89	3939-3946	2015	有
Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H.	Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012.	<i>J Epidemiol</i>	25	8-14	2015	有
Kobayashi A, Teruya K, Matsuura Y, Shirai T, Nakamura Y, Yamada M, Mizusawa H, Mohri S, Kitamoto T.	The influence of <i>PRNP</i> polymorphisms on human prion disease susceptibility: an update.	<i>Acta Neuropathol</i>	130	159-170	2015	有
Kobayashi A, Matsuura Y, Iwaki T, Iwasaki Y, Yoshida M, Takahashi H, Murayama S, Takao M, Kato S, Yamada M, Mohri S, Kitamoto T.	Sporadic Creutzfeldt-Jakob disease MM1+2 and MM1 are identical in transmission properties.	<i>Brain Pathol</i>	In Press			
Kobayashi A, Parchi P, Yamada M, Mohri S, Kitamoto T.	Neuropathological and biochemical criteria to identify acquired Creutzfeldt-Jakob disease among presumed sporadic cases.	<i>Neuropathology</i>	In Press			
Yosikazu Nakamaura, Ryusuke Ae, Ichiro Takumi, Nobuo Sanjo, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa.	Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999–2012	<i>Journal of Epidemiology</i>	25(1)	8-14	2015	有
阿江竜介, 中村好一	わが国のプリオン病の疫学	神経内科	84	In press	2016	無
Hasegawa, H., Liu, L., Tooyama, I., Murayama, S., Nishimura, M.	The FAM3 superfamily member ILE1 ameliorates Alzheimer's disease-like pathology by destabilizing the penultimate amyloid-beta precursor.	<i>Nat Commun</i>	5	3917	2014	無



Hasegawa, M., Watanabe, S., Kondo, H., Akiyama, H., Mann, D.M., Saito, Y., and <u>Murayama, S.</u>	3R and 4R tau isoforms in paired helical filaments in Alzheimer's disease.	Acta Neuropathol	127	303-305	2014	無
Ishibashi, K., Ishiwata, K., Toyohara, J., <u>Murayama, S.</u> and Ishii, K.	Regional analysis of striatal and cortical amyloid deposition in patients with Alzheimer's disease.	Eur J Neurosci	40	2701-2706	2014	無
Ito, S., Takao, M., Hatsuta, H., Kanemaru, K., Arai, T., Saito, Y., Fukayama, M. and <u>Murayama M.</u>	Alpha-synuclein immunohistochemistry of gastrointestinal and biliary surgical specimens for diagnosis of Lewy body disease.	Int J Clin Exp Pathol	7	1714-1723	2014	無
Iwata, A., K. Nagata, Hatsuta, H. Takuma, H. Bundo, M. Iwamoto, K., Tamaoka, A., <u>Murayama, S.</u> , Saïdo, T. and Tsuji, S.	Altered CpG methylation in sporadic Alzheimer's disease is associated with APP and MAPT dysregulation.	Hum Mol Genet	23	648-656	2014	無
Matsumoto, H., R. Sengoku, Y. Saito, Y. Kakuta, <u>Murayama, S.</u> and I. Imafuku	Sudden death in Parkinson's disease: a retrospective autopsy study.	J Neurol Sci	343	149-152	2014	無
Miyashita, A., Y. Wen, N. Kitamura, E. Matsubara, T. Kawarabayashi, M. Shoji, N. Tomita, K. Furukawa, H. Arai, T. Asada, Y. Harigaya, M. Ikeda, M. Amari, H. Hanyu, S. Higuchi, M. Nishizawa, M. Suga, Y. Kawase, H. Akatsu, M. Imagawa, T. Hamaguchi, M. Yamada, T. Morihara, M. Takeda, T. Takao, K. Nakata, K. Sasaki, K. Watanabe, K. Nakashima, K. Urakami, T. Ooya, M. Takahashi, T. Yuzuriha, K. Serikawa, S. Yoshimoto, R. Nakagawa, Y. Saito, H. Hatsuta, <u>Murayama, S.</u> , A. Kakita, H. Takahashi, H. Yamaguchi, K. Akazawa, I. Kanazawa, Y. Ihara, T. Ikeuchi and R. Kuwano	Lack of genetic association between TREM2 and late-onset Alzheimer's disease in a Japanese population.	J Alzheimers Dis	41	1031-1038	2014	無

Nagao, S., O. Yokota, C. Ikeda, N. Takeda, H. Ishizu, S. Kuroda, K. Sudo, S. Terada, <u>Murayama, S</u> and Y. Uchitomi	Argyrophilic grain disease as a neurodegenerative substrate in late-onset schizophrenia and delusional disorders.	Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci	264	317-331	2014	無
Oikawa, N., H. Hatsuta, <u>Murayama, S.</u> , A. Suzuki and K. Yanagisawa	Influence of APOE genotype and the presence of Alzheimer's pathology on synaptic membrane lipids of human brains.	J Neurosci Res	92	641-650	2014	無
Qina, T., N. Sanjo, M. Hizume, M. Higuma, M. Tomita, R. Atarashi, K. Satoh, I. Nozaki, T. Hamaguchi, Y. Nakamura, A. Kobayashi, T. Kitamoto, Murayama, S., H. Murai, M. Yamada and H. Mizusawa	Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.	BMJ Open	4	e004968	2014	無
Sakurai, K., A. M. Tokumaru, T. Nakatsuka, <u>Murayama, S.</u> , S. Hasebe, E. Imabayashi, K. Kanemaru, M. Takao, H. Hatsuta, K. Ishii, Y. Saito, Y. Shibamoto, N. Matsukawa, E. Chikui and H. Terada	Imaging spectrum of sporadic cerebral amyloid angiopathy: multifaceted features of a single pathological condition.	Insights Imaging	5	375-385	2014	無
Xie, C., T. Miyasaka, S. Yoshimura, H. Hatsuta, S. Yoshina, E. Kage-Nakadai, S. Mitani, <u>Murayama, S.</u> and Y. Ihara	The homologous carboxyl-terminal domains of microtubule-associated protein 2 and TAU induce neuronal dysfunction and have differential fates in the evolution of neurofibrillary tangles.	PLOS One	9	e89796	2014	無
Yamada, M., M. Tanaka, M. Takagi, S. Kobayashi, Y. Taguchi, S. Takashima, K. Tanaka, T. Touge, H. Hatsuta, <u>Murayama, S.</u> , Y. Hayashi, M. Kaneko, H. Ishiura, J. Mitsui, N. Atsuta, G. Sobue, N. Shimosawa, T. Inuzuka, S. Tsuji and I. Hozumi	Evaluation of SLC20A2 mutations that cause idiopathic basal ganglia calcification in Japan.	Neurology	82	705-712	2014	無
Tagawa K, Homma H, Saito A, Fujita K, Chen X, Imoto S, Oka T, Ito H,	Comprehensive phosphoproteome analysis unravels the core signaling	Hum Mol Genet	24	540-558	2015	無

Motoki K, Yoshida C, Hatsuta H, Murayama S, Iwatsubo T, Miyano S, Okazawa H	network that initiates the earliest synapse pathology in preclinical Alzheimer's disease brain.					
Kizuka Y, Kitazume S, Fujinawa R, Saito T, Iwata N, Saido TC, Nakano M, Yamaguchi Y, Hashimoto Y, Staufenbiel M, Hatsuta H, Murayama S, Manya H, Endo T, Taniguchi N	An aberrant sugar modification of BACE1 blocks its lysosomal targeting in Alzheimer's disease.	EMBO Molecular Medicine	7	175-189	2015	無
Kuninaka N, Kawaguchi M, Ogawa M, Sato A, Arima K, Murayama S, Saito Y	Simplification of the modified Gallyas method.	Neuropathology	35	10-15	2015	無
Oikawa N, Matsubara T, Fukuda R, Yasumori H, Hatsuta H, Murayama S, Sato T, Suzuki A, Yanagisawa K	Imbalance in Fatty-Acid-chain length of gangliosides triggers Alzheimer amyloid deposition in the precuneus.	PLOS One	10		2015	無
Sabri O, Sabbagh MN, Seibyl J, Barthel H, Akatsu H, Ouchi Y, Kohei Senda K, Murayama S, Ishii K, Takao M, Beach TG, Rowe CC, Leverenz NB, Ghetti B, Ironside JW, Catafau AM, Stephens AW, Mueller A, Koglin N, Hoffmann A, ; Katrin Roth K, Cornelia Reininger C, Schulz-Schaeffer WJ, for the Florbetaben Phase 3 Study Group	<sup>18</sup> F-florbetaben PET imaging of amyloid plaques to detect Alzheimer disease: results from a multicenter histopathological Study.	Alzheimers Dement	11	964-974	2015	
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 beta Accumulation Assessed with 11C-Pittsburgh Compound B PET and Postmortem Neuropathology.	Curr Alzheimer Res	12	278-286	2015	無
Miyamoto R, Sumikura H, Takeuchi T, Sanada M, Fujita K, Kawarai T, Mure H, Morigaki R, Goto S, Murayama S, Izumi Y, Kaji R	Autopsy case of severe generalized dystonia and static ataxia with marked cerebellar atrophy.	Neurology	85	1522-4	2015	無
Kobabayashi A, Matsuura Y, Iwaki T, Iwasaki Y, Yoshida M, Takahashi H,	Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease MM1+2C and MM1 Are Identical in	Brain Pathology (in press)			2015	有

Murayama S, Takao M, Kato S, Yamada M, Kohri S, Kitamoto T	Transmission Properties.					
Mitsui J, Matsukawa T, Sasaki H, Yabe I, Matsushima M, Durr A, Brice A, Takashima H, Kikuchi A, Aoki M, Ishiura H, Yasuda T, Date H, Ahsan B, Iwata A, Goto J, Ichikawa Y, Nakahara Y, Momose Y, Takahashi Y, Hara K, Kakita A, Yamada M, Takahashi H, Onodera O, Nishizawa M, Watanabe H, Ito M, Sobue G, Ishikawa K, Mizusawa H, Kanai K, Hattori T, Kuwabara S, Arai K, Koyano S, Kuroiwa Y, Hasegawa K, Yuasa T, Yasui K, Nakashima K, Ito H, Izumi Y, Kaji R, Kato T, Kusunoki S, Osaki Y, Horiuchi M, Kondo T, Murayama S, Hattori N, Yamamoto M, Murata M, Satake W, Toda T, Filla A, Klockgether T, Wullner U, Nicholson G, Gilman S, Tanner CM, Kukull WA, Stern MB, Lee VM, Trojanowski JQ, Masliah E, Low PA, Sandroni P, Ozelius LJ, Foroud T, Tsuji S	Variants associated with Gaucher disease in multiple system atrophy.	Ann Clin. Transl Neurol	2	417-426	2015	無
Nishimura K, Murayama S, Takahashi J	Identification of neurexophilin 3 as a novel supportive factor for survival of induced pluripotent stem cell-derived dopaminergic progenitors stem Cells.	Transl Med	4	932-44	2015	無
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	35	245-53	2015	無
Uchino A, Takao M, Hatsuta H, Sumikura H, Nakano Y, Nogami A,	Incidence and extent of TDP-43 accumulation in aging human brain.	Acta Neuropathol Commun	3	35	2015	無

Saito Y, Arai T, Nishiyama K, Murayama S						
Sakurai K, Imabayashi E, Tokumaru A. M, Hasebe S, Murayama S, Morimoto S, Kanemaru K, Takao M, Shibamoto Y, Matsukawa N	The feasibility of white matter volume reduction analysis using SPM8 plus DARTEL for the diagnosis of patients with clinically diagnosed corticobasal syndrome and Richardson's syndrome,	Neuroimage Clin	7	605-10	2015	無
Ishigami A, Masutomi H, Handa S, Nakamura M, Nakaya S, Uchida Y, Murayama S, Jang B, Jeon Y-C, Choi E-K, Kim Y-S, Kasahara Y, Maruyama N, Toda T:	Mass spectrometric identification of citrullination sites and immunohistochemical detection of citrullinated glial fibrillary acidic protein in Alzheimer's disease brains	J Neurosci Res	93	1664-74	2015	無
Sumikura H, Takao M, Hatsuta H, Ito S, Nakano Y, Uchino A, Nogami A, Saito Y, Mochizuki H, Murayama S	Distribution of phosphorylated $\alpha$ -synuclein in the spinal cord and dorsal root ganglia in an autopsy cohort of elderly persons.	Acta Neuropathol Commun	3	57	2015	無
Yoshimi T, Kawabata S, Taira S, Okuno A, Mikawa R, Murayama S, Tanaka K, Takikawa O	Affinity imaging mass spectrometry (AIMS): high-throughput screening for specific small molecule interactions with frozen tissue sections.	Analyst	21	7202-8	2015	無
Szaruga M, Veugelen S, Benurwar M, Lismont S, Sepulveda-Falla D, Lleo A, Ryan NS, Lashley T, Fox NC, Murayama S, Gijzen H, De Strooper B, Chavez-Gutierrez L	Qualitative changes in brain A $\beta$ profiles form the basis of $\gamma$ -secretase mediated neurodegeneration in familial Alzheimer disease.	J Exp Med	212	2003-13	2015	無
Kurosawa M, Matsumoto G, Sumikura H, Hatsuta H, Murayama S, Sakurai T, Shimogori T, Hattori N, Nukina N	Serine 403-phosphorylated p62/SQSTM1 immunoreactivity in inclusions of neurodegenerative diseases	Neuroscience Res (in press)				無
Araki K, Sumikura H, Matsudaira T, Sugiura A, Takao M, Murayama S, Obi T	Progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease overlap: a clinicopathological case report.	Neuropathology. (in press)				無

Takatsuki H, <b>Satoh</b> K, Sano K, Fuse T, Nakagaki T, Mori T, Ishibashi D, Mihara B, Takao M, Iwasaki Y, Yoshida M, Atarashi R, Nishida N.	Rapid and Quantitative Assay of Amyloid-Seeding Activity in Human Brains Affected with Prion Diseases.	PLoS One	10(6):	e0126930.	2015	有り
Schmitz M, Ebert E, Stoeck K, Karch A, Collins S, Calero M, Sklaviadis T, Laplanche JL, Golanska E, Baldeiras I, Satoh K, Sanchez-Valle R, Ladogana A, Skinningsrud A, Hammarin AL, Mitrova E, Llorens F, Kim YS, Green A, Zerr I.	Validation of 14-3-3 Protein as a Marker in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Diagnostic.	Mol Neurobiol.			2015.	なし
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Fuse T, Mori T, Satoh K, et al.	Ubiquitin-specific protease 14 modulates degradation of cellular prion protein.	Sci Rep	5	11028.	2015	有り
Hayashi Y, Iwasaki Y, Yoshikura N, Asano T, Hatano T, Tatsumi S, <b>Satoh</b> K, Kimura A, Kitamoto T, Yoshida M, Inuzuka T.	Decreased regional cerebral blood flow in the bilateral thalami and medulla oblongata determined by an easy Z-score (eZIS) analysis of Tc-ECD-SPECT images in a case of MM2-thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	J Neurol Sci.	358(1-2)	447-52	2015	なし
Cramm M, Schmitz M, Karch A, Mitrova E, Kuhn F, Schroeder B, Raeber A, Varges D, Kim YS, <b>Satoh</b> K, Collins S, Zerr I.	Stability and Reproducibility Underscore Utility of RT-QuIC for Diagnosis of Creutzfeldt-Jakob Disease.	Mol Neurobiol.			2015.	なし
Amano Y, Kimura N, Hanaoka T, Aso Y, Hirano T, Murai H, <b>Satoh</b> K, Matsubara E.	Creutzfeldt-Jakob disease with a prion protein gene codon 180 mutation presenting asymmetric cortical high-intensity on magnetic resonance imaging.	Prion	9(1)	29-33	2015	なし
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Fuse T, Sano K, <b>Satoh</b> K, Atarashi R, Nishida N.	Increased expression of p62/SQSTM1 in prion diseases and its association with pathogenic prion protein	Sci Rep	4	4504	2014	なし
Sano K, Atarashi R, Ishibashi D, Nakagaki T, Satoh K, Nishida N.	Conformational properties of prion strains can be transmitted to recombinant prion	J Virol	88(20):	11791-801	2014	あり

	protein fibrils in real-time quaking-induced conversion.					
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.	Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.;.	BMJ Open	4(5)	e004968	2014	あり
Homma T, Ishibashi D, Nakagaki T, Satoh K, Sano K, Atarashi R, Nishida N.	Persistent prion infection disturbs the function of Oct-1, resulting in the down-regulation of murine interferon regulatory factor-3.;.	Sci Rep.	4	6006	2014	なし
原田雅史	プリオン病の脳画像診断	神経内科	84巻	印刷中		有
太組一朗, 三條伸夫, 高柳俊作, 斉藤延人, 水澤英洋.	プリオン病の感染予防対策-インシデント事例対策を中心に-	神経内科	84(3)	掲載予定	2016	無
Nakamura Y, Ae R, Takumi I, Sanjo N, Kitamoto T, Yamada M, Mizusawa H.	Descriptive Epidemiology of Prion Disease in Japan: 1999-2012.	J Epidemiol.	5;25(1)	8-14	2015	有
児矢野繁, 岸田日帯, 田中章景	特集/プリオン病ならびに遅発性ウイルス感染症: 最近の知見 4. 遺伝性(家族性)プリオン病の臨床病型と診断	神経内科	84(3)	In press	2016	なし
岸田日帯, 児矢野繁, 田中章景	特集/プリオン病ならびに遅発性ウイルス感染症: 最近の知見 11. プリオン病の感染予防対策 -洗浄・滅菌法を中心に-	神経内科	84(3)	In press	2016	なし
Hayashi Y, Iwasaki Y, Yoshikura N, Asano T, Hatano T, Tatsumi S, Satoh K, Kimura A, Kitamoto T, Yoshida M, Inuzuka T.	Decreased regional cerebral blood flow in the bilateral thalami and medulla oblongata determined by an easy Z-score (eZIS) analysis of <sup>99m</sup> Tc-ECD-SPECT images in a case of MM2-thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	J Neurol Sci	358	447-452	2015	有

Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Wada J, Shikata K, Makino H, Abe K.	Cognitive and affective functions in diabetic patients associated with diabetes-related factors, white matter abnormality and aging.	Eur J Neuro.	22(2)	313-21	2015	有
Sato K, Yamashita T, Kurata T, Lukic V, Fukui Y, Hishikawa N, Deguchi	Telmisartan reduces progressive oxidative stress and phosphorylated $\alpha$ -synuclein accumulation in stroke-resistant spontaneously hypertensive rats after transient middle cerebral artery occlusion.	J Stroke Cerebrovasc Dis.	23(6)	1554-63	2014	有
Kawahara Y, Ikeda M, Deguchi K, Hishikawa N, Kono S, Omote Y, Matsuzono K, Yamashita T, Ikeda Y, Abe K.	Cognitive and affective assessments of multiple sclerosis (MS) and neuromyelitis optica (NMO) patients utilizing computerized touch panel-type screening tests.	Intern Med.	53(20)	2281-90	2014	有
Matsuzono K, Honda H, Sato K, Morihara R, Deguchi K, Hishikawa N, Yamashita T, Kono S, Ohta Y, Iwaki T, Abe K	'PrP systemic deposition disease': clinical and pathological characteristics of novel familial prion disease with 2-bp deletion in codon 178.	Eur J Neurol.	23(1)	196-200	2016	有
Hishikawa N, Fukui Y, Sato K, Kono S, Yamashita T, Ohta Y, Deguchi K, Abe K.	Characteristic features of cognitive, affective and daily living functions of late-elderly dementia.	Geriatr Gerontol Int.	May 8	[Epub ahead of print]	2015	有
Azumi Hirata , Akikazu Sakudo , Kazufumi Takano, Shigenori Kanaya and <b>Yuichi Koga</b>	Effects of Surfactant and a Hyperthermostable Protease on Infectivity of Scrapie-Infected Mouse Brain Homogenate.	Journal of Biotechnology and Biomaterials	5	1000194	2015	有
Honda RP, Kei-ichi Yamaguchi, Kuwata K	Acid-induced Molten Globule State of a Prion Protein: Crucial Role of Strand 1-Helix 1-Strand 2 Segment	J Biol Chem	289(44)	30355-30363	2014	有
Hosokawa-Muto J, Yamaguchi KI, Kamatari YO, Kuwata K	Synthesis of double-fluorescent labeled prion protein for FRET analysis	Biosci Biotechnol Biochem	79(11)	1802-9	2015 Nov	無
Oroguchi Tomotaka, Sekiguchi Yuki, Kobayashi Amane, Masaki Yu, Fukuda A	Cryogenic coherent X-ray diffraction imaging biological non-crystalline	J. Phys. B.	48(18)	184003	2015	無



sahi, Hashimoto Saki, Nakasako Masayoshi, Ichikawa Yuichi, Kurumizaka Hitoshi, Shimizu Mitsuhiro, Inui Yayoi, Matsunaga Sachihiko, Kato Takayuki, Namba Keiichi, Yamaguchi Keiichi, Kuwata Kazuo, Kameda Hiroshi, Fukui Naoya, Kawata Yasushi, Kameshima Takeshi, Takayama Yuki, Yonekura Koji, Yamamoto Masaki	particles using the KOTOBUKI-1 diffraction apparatus at SACLA					
Honda RP, Xu M, Yamaguchi KI, Rod er H, Kuwata K	A native-like intermediate serves as a branching point between the folding and aggregation pathways of the mouse prion protein	Structure	23(9)	1735-42	2015 Sep	有
Ma B, Yamaguchi K, Fukuoka M, Kuwata K	Logical design of anti-prion agents using NAGARA	Biochem Biophys Res Commun	469(4)	930-5	2016 Jan	有
桑田 一夫	研究と臨床をつなぐ—プリオン病治療薬開発における基礎から前臨床まで—	医薬品医療機器レギュラトリーサイエンス	Vol.46 No.7	428-432	2015	無
桑田 一夫	神経変性疾患と‘かたち’の制御	Clinical Neuroscience 月刊 臨床神経科学 言語の起源と脳の進化	Vol.33 8	962-963	2015	無
Yosikazu Nakamura, Ryusuke Ae, Ichiro Takumi, Nobuo Sanjo, Tetsuyuki Kitamoto, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa.	Descriptive epidemiology of prion disease in Japan: 1999-2012.	Journal of Epidemiology	25	8-14	2015	有
Mitsuru Yoneyama, Hiroshi Mitoma, Nobuo Sanjo, Maya Higuma, Hiroo Terashi, Takanori Yokota.	Ambulatory Gait Behavior in Patients with Dementia: A Comparison with Parkinson's Disease.	Transactions on Neural System and Rehabilitation Engineering	In press		2015	無
Eric Vallabh Minikel, Sonia M. Vallabh, Monkol Lek, Karol O. Estrada, Kaitl	Quantitating penetrance in a dominant disease gene with large population control	Science Translational Medicine.	In press		2016	無

<p>in E. Samocha, J. Fah Sathirapongsasuti, Cory Y. McLean, Joyce Y. Tung, Linda P.C. Yu, Pierluigi Gambetti, Janis Blevins, Shulin Zhang, Yvonne Cohen, Wei Chen, Masahito Yamada, Tsuyoshi Hamaguchi, Nobuo Sanjo, Hidehiro Mizusawa, Yosikazu Nakamura, Tetsuyuki Kitamoto, Steven J. Collins, Alison Boyd, Robert G. Will, Richard Knight, Claudia Ponto, Inga Zerr, Theo Kraus, Sabina Eigenbrod, Armin Giese, Jesus de Pedro Cuesta, Stéphane Haïk, Jean-Louis Laplanche, Jean-Philippe Brandel, Michael Boehnke, Markku Laakso, Karen Mohlke, Francis S. Collins, Anna Kähler, Kimberly Chambert, Steven McCarroll, Patrick Sullivan, Christina M. Hultman, Shaun M. Purcell, Pamela Sklar, Cornelia M. van Duijn, F. Rivadeneira Ramirez, Arfan Ikram, Sven J. van der Lee, Jeannette M. Vergeer-Drop, André G. Uitterlinden, Exome Aggregation Consortium (ExAC)*, Mark J. Daly, Daniel G. MacArthur.</p>	<p>cohorts.</p>					
<p>Nobuo Sanjo, Satoko Kina, Yukiko Shihido-Hara, Yurie Nose, Satoru Ishibashi, Tetsuya Fukuda, Taketoshi Maehara, Yoshinobu Eishi, Hidehiro Mizusawa, Takanori Yokota.</p>	<p>A Case of Progressive Multifocal Leukoencephalopathy with Balanced CD4/CD8 T-Cell Infiltration and Good Response to Mefloquine Treatment.</p>	<p>Internal Medicine</p>	<p>In press</p>		<p>2015</p>	<p>無</p>
<p>Fumiko Furukawa, Satoru Ishibashi, Nobuo Sanjo, Hiroshi Yamashita, Hidehiro</p>	<p>Serial magnetic resonance imaging changes in sporadic Creutzfeldt-Jakob</p>	<p>JAMA Neurology</p>	<p>71</p>	<p>1186-7</p>	<p>2014</p>	<p>有</p>

Mizusawa.	disease with valine homozygosity at codon 129 of the prion protein gene.					
Kokoro Ozaki, Nobuo Sanjo, Kinya Ishikawa, Miwa Higashi, Takaaki Hattori, Naoyuki Tanuma, Rie Miyata, Masaharu Hayashi, Takanori Yokota, Atsushi Okawa, Hidehiro Mizusawa.	Elevation of 8-hydroxy-2'-deoxyguanosine in the cerebrospinal fluid of three patients with superficial siderosis.	Neurology and Clinical Neuroscience	3	108-110	2015	無
Temu Qina, Nobuo Sanjo, Masaki Hizume, Maya Higuma, Makoto Tomita, Ryuichiro Atarashi, Katsuya Satoh, Ichiro Nozaki, Tsuyoshi Hamaguchi, Yosikazu Nakamura, Atsushi Kobayashi, Tetsuyuki Kitamoto, Shigeo Murayama, Hiroyuki Murai, Masahito Yamada, Hidehiro Mizusawa	Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene.	BMJ Open	4	e004968	2014	有
Kasuga K, Takeuchi R, Takahashi T, Matsubara N, Koike R, Yokoseki A, Nishizawa M.	Multifocal hits for propagation of prion protein in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease.	Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm	2	e53	2015	有
Qina T, Sanjo N, Hizume M, Higuma M, Atarashi R, Satoh K, Nozaki I, Hamaguchi T, Nakamura Y, Kobayashi A, Kitamoto T, Murayama S, <u>Murai H</u> , Yamada M, Mizusawa H	Clinical features of genetic Creutzfeldt-Jakob disease with V180I mutation in the prion protein gene	BMJ Open	4	e004968	2014	有
Amano Y, Kimura N, Hanaoka T, Aso Y, Hirano T, <u>Murai H</u> , Satoh K, Matsubara E	Creutzfeldt-Jakob Disease with a prion protein gene codon 180 mutation presenting asymmetric cortical high-intensity on magnetic resonance imaging	Prion	9	29-33	2015	無

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【総合】

研究成果（書籍）の刊行に関する一覧

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ	GRANTへの謝辞の有無
能勢裕里江、水澤英洋	プリオン病.生涯教育シリーズ-87		日本医師会雑誌第143巻・特別号(2)感染症診療update	日本医師会	東京	2014	S415-417	無
三條伸夫、水澤英洋.	プリオン病. 付録2. 感染症関連ガイドラインと使用上の注意.	辻省次	シリーズ《アクチュアル 脳・神経疾患の臨床》 神経感染症を極める	中山書店	東京	2014	352-354	無
三條伸夫、水澤英洋.	A.プリオン病 第7章 プリオン病.	辻省次	シリーズ《アクチュアル 脳・神経疾患の臨床》 神経感染症を極める	中山書店	東京	2014	278-285	無
水澤英洋	Creutzfeldt-Jakob 病 Creutzfeldt-Jakob Disease(CJD)		今日の診断指針 第7版	医学書院	東京	2015.3.31	685-686	無
水澤英洋	神経疾患各論 15 Creutzfeldt-Jakob病	廣瀬源二郎 田代邦雄 葛原茂樹	臨床神経内科学 改訂6版	南山堂	東京	2016.2.15	312-322	無
三條伸夫、水澤英洋	.プリオン病		アクチュアル 脳神経疾患の臨床	中山書店		2014	352-354	無
三條伸夫、鈴木則宏、永井良三 ほか	神経内科疾患の診療～感染症		神経内科研修ノート	診断と治療社		2014	736	無
太組一朗	人工硬膜	寺本 明 ほか	南山堂 医学大辞典 第20版	南山堂	東京	2015	P1217	無