

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(二次調査)の結果で、各アミロイドーシス病型患者数および臨床的な特徴などが明らかとなった。また、「アミロイドーシス診療ガイドライン2017」が完成し発行した。本ガイドラインをもとに適切な診療の実施を啓発する。

### 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	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
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	畠 裕之	熊本大学大学院生命科学研究部生体情報解析学分野医療技術科学講座 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	小池春樹	名古屋大学大学院医学系研究科 神 経内科学 准教授
東海林幹夫	弘前大学大学院医学研究科附属脳神 経血管病態研究施設脳神経内科学講 座 教授	島崎千尋	京都鞍馬口医療センター血液内科 副院長
高市憲明	虎の門病院腎センター内科 副院長	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
山田俊幸	自治医科大学臨床検査医学 教授	植田光晴	熊本大学医学部附属病院神経内科 講師
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		
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	
奥田恭章	道後温泉病院リウマチセンター院長		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36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。効果的な治療法は各臨床病型により全く異なり、病初期に特に有効であるため、適切な早期診断を行うことが重要である。また、より高い治療効果が期待できる新規治療法の治験も多く複数実施中であり、今後の治療法は変革される可能性が高い。

本研究では、各アミロイドーシス病型患者を対象とした全国疫学調査を実施し、本症の実態解明および早期診断システムの基盤を確立する。また、アミロイドーシス診療ガイドラインの改定・追記を行う。

## 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. ガイドラインの改定

クリニカルクエスチョンの追加を含めて、アミロイドーシス診療ガイドラインを改定する。

## C. 結果

### 1. アミロイドーシス全国疫学調査

全国疫学調査の二次調査が終了し、各病型のワーキンググループで解析を行った。各アミロイドーシスの病型で、主として診療に関与している診

療科は異なっていた。各アミロイドーシス病型の解析結果は、各ワーキンググループ報告書に記載した。

### 2. 診療ガイドラインの改訂

診療ガイドラインの改訂を行い、新たにクリニカルクエスチョンを各病型で作成し追加した。発行したガイドラインの目次を添付した。

## D. 考察

アミロイドーシスの各病型別に、全国疫学調査を実施した。全国の医療機関を対象にした疫学調査は、今回が初めてであり、本疾患の実態が明らかとなった。特に全国の患者数、主たる診療科の違い、初発症状、診断時の検査所見の特徴、治療法など本疾患の診療に重要な情報が得られた。次期の全国疫学調査時には今回得られた情報をもとに実施し、臨床情報や診断、治療法の実施に関する違いを検討する。

アミロイドーシス診療ガイドラインの改定では、最新の知見に関して言及すると共に、クリニカルクエスチョンも導入し、より臨床の場で役立つガイドラインになったと考えられる。アミロイドーシスに関する診断法や治療法の発展は目覚ましいため、数年おきの改定が必要と考えられる。

## E. 結論

全国疫学調査の結果で、本邦における各アミロイドーシス患者の実態が明らかになった。改定されたアミロイドーシス診療ガイドラインを活用し、本症に対する診療の向上を目標に啓発を行う。

## 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) 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* 53: 508-510, 2016.
- 2) 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: 656-664, 2016.
- 3) 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.
- 4) 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.
- 5) 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.
- 6) 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: 79-85, 2016.
- 7) 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-Var30Met: A phase III, open-label study. *J Neurol Sci* 15: 266-271, 2016.
- 8) Yoshimura Y, Kuwabara T, Shiraishi N, Kakizoe Y, Tasaki M, Obayashi K, Ando Y, Mukoyama M: Transthyretin-related familial amyloidotic polyneuropathy found with abnormal urinalysis at a general health checkup. *Nephrology (Carlton)* 21: 341-342, 2016.
- 9) 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 small-bowel lesions in familial amyloid polyneuropathy: A case report. *Medicine (Baltimore)* 95: e2896, 2016.
- 10) 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* 458: 5-11, 2016.
- 11) Yamashita T, Ueda M, Saga N, Nanto K, Tasaki M, Masuda T, Misumi Y, Oda S, Fujimoto A, Amano T, Takamatsu K, Yamashita S, Obayashi K, Matsui H, Ando Y: Hereditary amyloidosis with cardiomyopathy caused by the novel variant transthyretin A36D. *Amyloid* 23: 207-8, 2016.
- 12) Suenaga G, Ikeda T, Komohara Y, Takamatsu K, Kakuma T, Tasaki M, Misumi Y, Ueda M, Ito T, Senju S, Ando Y: Involvement of macrophages in the pathogenesis of familial amyloid polyneuropathy and efficacy of human iPS cell-derived macrophages in its treatment. *PLoS One* 11: e0163944, 2016.
- 13) Hosoi A, Su Y, Torikai M, Jono H, Ishikawa D, Soejima K, Higuchi H, Guo J, Ueda M, Suenaga G, Motokawa H, Ikeda T, Senju S, Nakashima T, Ando Y: Novel antibody for the treatment of transthyretin amyloidosis. *J Biol Chem* 25: 25096-25105, 2016.
- 14) Fukasawa K, Higashimoto Y, Motomiya Y, Uji Y, Ando Y: Influence of heparin molecular size on the induction of C-terminal unfolding in  $\beta$ 2-microglobulin. *Mol Biol Res Commun* 5: 225-232, 2016.
- 15) Kasagi T, Nobata H, Suzuki K, Miura N, Banno S, Takami A, Yamashita T, Ando Y, Imai H: Light chain deposition disease diagnosed with laser micro-dissection, liquid chromatography, and tandem mass spectrometry of nodular glomerular lesions. *Intern Med* 56: 61-66, 2017.
- 16) Huang G, Ueda M, Tasaki M, Yamashita T, Misumi Y, Masuda T, Suenaga G, Inoue Y, Kinoshita Y, Matsumoto S, Mizukami M, Tsuda Y, Nomura T, Obayashi K, Ando Y: Clinicopathological and biochemical findings of thyroid amyloid in hereditary transthyretin amyloidosis with and without liver transplantation. *Amyloid*, 2017 (in press)
- 17) Nishi S, Muso E, Shimizu A, Sugiyama H, Yokoyama H, Ando Y, Goto S, Fujii H: A clinical evaluation of renal amyloidosis in the Japan renal biopsy registry: a cross-sectional study. *Clin Exp Nephrol*, 2017 (in press)
- 18) Misumi Y, Ueda M, Yamashita T, Masuda T, Kinoshita Y, Tasaki M, Nagase T, Ando Y: Novel screening for transthyretin amyloidosis by using fat ultrasonography. *Ann Neurol*, 2017 (in pless)
- 19) Masuda T, Ueda M, Suenaga G, Misumi Y, Tasaki M, Izaki A, Yanagisawa Y, Inoue Y, Motokawa H, Matsumoto S, Mizukami M, Arimura A, Deguchi T, Nishio Y, Yamashita T, Inomata Y, Obayashi K, Ando Y: Early skin denervation in hereditary and iatrogenic transthyretin amyloid neuropathy. *Neurology*, 2017 (in press)
- 20) Oda S, Utsunomiya D, Nakaura T, Morita K, Komi M, Yuki H, Kidoh M, Hirata K, Funama Y, Yamamoto M, Ogawa H, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Yamashita Y: Cardiovascular magnetic resonance myocardial T1 mapping to detect and quantify cardiac involvement in familial amyloid polyneuropathy. *Eur Radiol*, 2017 (in press)
- 21) Suenaga G, Ikeda T, Masuda T, Motokawa H, Yamashita T, Takamatsu K, Misumi Y, Ueda M, Matsui H, Senju S, Ando Y: Inflammatory state exists in familial amyloid polyneuropathy that may be triggered by mutated transthyretin. *Sci Rep*, 2017 (in press)

- 22) Inoue Y, Ueda M, Tasaki M, Takeshima A, Nagatoshi A, Masuda T, Misumi Y, Kosaka T, Nomura T, Mizukami M, Matsumoto S, Yamashita T, Takahashi H, Kakita A, Ando Y. Sushi repeat-containing protein 1: a novel disease-associated molecule in cerebral amyloid angiopathy. *Acta Neuropathol*, 2017 (in press)

## 山田正仁

- 1) Umeda T, Ono K, Klein WL, Yamada M, Mori H, Tomiyama T: Rifampicin is a candidate preventive medicine against amyloid  $\beta$  and tau oligomers. *Brain* 139:1568-1586, 2016.
- 2) Watanabe-Nakayama T, Ono K, Itami M, Takahashi R, Teplow DB, Yamada M. High-speed atomic force microscopy reveals structural dynamics of amyloid  $\beta_{1-42}$  aggregates. *Proc Natl Acad Sci USA* 113:5835-5840, 2016.
- 3) Hamaguchi T, Taniguchi Y, Sakai K, Kitamoto T, Takao M, Murayama S, Iwasaki Y, Yoshida M, Shimizu H, Kakita A, Takahashi H, Suzuki H, Naiki H, Sanjo N, Mizusawa H, Yamada M. Significant association of cadaveric dura mater grafting with subpial A $\beta$  deposition and meningeal amyloid angiopathy. *Acta Neuropathol* 132:313-315, 2016.
- 4) Noguchi-Shinohara M, Komatsu J, Samuraki M, Matsunari I, Ikeda T, Sakai K, Hamaguchi T, Ono K, Nakamura H, Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy-related microbleeds and CSF biomarkers in Alzheimer's disease. *J Alzheimers Dis* (in Press)

## 池田修一

- 1) Hamanoue S, Suwabe T, Hoshino J, Sumida K,

Mise K, Hayami N, Sawa N, Takaichi K, Fujii T, Ohashi K, Yazaki M, Ikeda S, Ubara Y: Successful treatment with humanized anti-interleukin-6 receptor antibody (tocilizumab) in a case of AA amyloidosis complicated by familial Mediterranean fever. *Mod Rheumatol* 26: 610-613, 2016.

- 2) Ando Y, Sekijima Y, Obayashi K, Yamashita T, Ueda M, Misumi Y, Morita H, Machii K, Ohta M, Takata A, Ikeda SI: 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.
- 3) Kobayashi Y, Sekijima Y, Ogawa Y, Kondo Y, Miyazaki D, Ikeda SI: Extremely early onset hereditary ATTR amyloidosis with G47R (p.G67R) mutation. *Amyloid* 23: 205-206, 2016.
- 4) Minamisawa M, Koyama J, Sekijima Y, Ikeda S, 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* 17: 402-410, 2016.
- 5) 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.
- 6) Sekijima Y, Yazaki M, Oguchi K, Ezawa N, Yoshinaga T, Yamada M, Yahikozawa H, Watanabe M, Kametani F, Ikeda SI: Cerebral amyloid angiopathy in posttransplant patients

- with hereditary ATTR amyloidosis. Neurology 87: 773-781, 2016.
- 7) Tachibana N, Ishii K, Ikeda S: Cerebral amyloid angiopathy-related microbleeds: radiology versus pathology. Intern Med 55: 1235-1236, 2016.
- 8) Ueno A, Katoh N, Aramaki O, Makuuchi M, Ikeda S: Liver transplantation is a potential treatment option for systemic light chain amyloidosis patients with dominant hepatic involvement: a case report and analytical review of the literature. Intern Med 55: 1585-1590, 2016.
- 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 2: 72-79, 2016.
- 10) 池田修一: 抗アミロイド薬の登場により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 (ATTR-FAP) の診断と治療は変わるか. 神経内科 84 : 113-117, 2016.
- 11) 池田修一: 脳アミロイドアンギオパチー関連血管炎. 中外医学社. 34: : 578-581, 2016.
- 12) 池田修一: 老人性全身性アミロイドーシスの臨床像, とくに手根管症候群との関連で加齢に伴う野生型トランスサイレチン由来のアミロイドーシス. アミロイドーシスの最新情報. 258: 688-692, 2016.
- 13) 池田修一: アミロイドーシスの最新情報. 医学のあゆみ. 258: 599, 2016.
- 14) 鈴木彩子, 池田修一: 家族性アミロイドポリニューロパチー. 田村晃, 辻貞俊, 松谷雅生, 塩川芳昭, 清水輝夫, 成田善孝 編集. EBMに基づく脳神経疾患の基本治療指針 . pp587-588 , メディカル社, 東京 , 2016.
- 玉岡 晃
- 1) Yanagiha K, Ishii K, Tamaoka A: Acetylcholinesterase inhibitor treatment alleviated cognitive impairment caused by delayed encephalopathy due to carbon monoxide poisoning: Two case reports and a review of the literature. Medicine (Baltimore) 96: e6125, 2017.
  - 2) Terada M, Nakamagoe K, Obara N, Ogawa S, Sakamoto N, Sato T, Nohara S, Chiba S, Tamaoka A: Chronic Graft-versus-host Disease Presenting with Multiple Punctate Intracranial Lesions on Contrast-enhanced Magnetic Resonance Imaging. Intern Med 56(3): 363-368, 2017.
  - 3) Tanokashira D, Mamada N, Yamamoto F, Taniguchi K, Tamaoka A, Lakshmana MK, Araki W: The neurotoxicity of amyloid  $\beta$ -protein oligomers is reversible in a primary neuron model. Mol Brain 10(1): 4, 2017.
  - 4) Masuda T, Ishii K, Seto Y, Hosoya T, Tanaka R, Nakayama T, Iwasaki N, Shibata Y, Tamaoka A: Long-term accumulation of diphenylarsinic acid in the central nervous system of cynomolgus monkeys. Arch Toxicol Epub ahead of print, 2017.
  - 5) Masuda T, Itoh J, Koide T, Tomidokoro Y, Takei Y, Ishii K, Tamaoka A: Transforming growth factor- $\beta$ 1 in the cerebrospinal fluid of patients with distinct neurodegenerative diseases. J Clin Neurosci 35: 47-49, 2017.
  - 6) Yamamoto F, Nakamagoe K, Yamada K, Ishii A, Furuta J, Yamaguchi S, Tamaoka A: A case of

- very-long-chain acyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency with novel compound heterozygous mutations. *J Neurol Sci* 368: 165-167.
- 7) Shimizu M, Tozaka N, Ishii A, Mamada N, Terada M, Takuma H, Tamaoka A: Third nerve palsy due to local inflammation associated with vascular compression: A case series. *J Neurol Sci* 367:365-367, 2016.
- 8) Mamada N, Nakamagoe K, Shioya A, Furuta J, Sakai N, Ishii A, Tamaoka A: Adult-onset Krabbe disease presenting as acute hemiparesis and progressive demyelination detected by diffusion-weighted imaging. *J Neurol Sci* 367:326-328, 2016.
- 9) Tanaka R, Maruyama H, Tomidokoro Y, Yanagiha K, Hirabayashi T, Ishii A, Okune M, Inoue S, Sekine I, Tamaoka A, Fujimoto M: Nivolumab-induced chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy mimicking rapid-onset Guillain-Barré syndrome: a case report. *Jpn J Clin Oncol* 46(9): 875-878, 2016.
- 10) Shiraiwa N, Hosaka T, Enomoto T, Hoshino S, Tamaoka A, Ohkoshi N: A case of complex partial seizure with reversible MRI abnormalities in the elderly. *Rinsho Shinkeigaku* 56(7): 472-476, 2016.
- 11) Nakamagoe K, Kadono K, Koganezawa T, Takiguchi M, Terada M, Yamamoto F, Moriyama T, Yanagiha K, Nohara S, Tozaka N, Miyake Z, Aizawa S, Furusho K, Tamaoka A: Vestibular Impairment in Frontotemporal Dementia Syndrome. *Dement Geriatr Cogn Dis Extra* 6(2): 194-204, 2016.
- 12) Oikawa T, Nonaka T, Terada M, Tamaoka A, Hisanaga S, Hasegawa M: -Synuclein fibrils exhibit gain of toxic function, promoting tau aggregateon and inhibiting microtubule assembly. *J Biol Chem* 291(29): 15046-15056, 2016.
- 13) 三宅善嗣、辻 浩史、藤本泰毅、玉岡 晃：レボドパが著効した開瞼困難の 69 歳女性例 . 運動障害 26: 85-90, 2016.
- 14) Fumiko Yamamoto, Kiyotaka Nakamagoe, Kenji Yamada, Akiko Ishii, Junichi Furuta, Seiji Yamaguchi, Akira Tamaoka: A case of very-long-chain acyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency with novel compound heterozygous mutations. *J Neurol Sci* 368: 165-167, 2016.
- 15) Naomi Mamada, Kiyotaka Nakamagoe, Ayako Shioya, Junichi Furuta, Norio Sakai, Akiko Ishii, Akira Tamaoka: Adult-onset Krabbe disease presenting as acute hemiparesis and progressive demyelination detected by diffusionweighted imaging. *J Neurol Sci* 367: 326-328, 2016.
- 16) Nakamagoe K, Kadono K, Koganezawa T, Takiguchi M, Terada M, Yamamoto F, Moriyama T, Yanagiha K, Nohara S, Tozaka N, Miyake Z, Aizawa S, Furusho K, Tamaoka A: Vestibular Impairment in Frontotemporal Dementia Syndrome. *Dement Geriatr Cogn Dis Extra* 6(2): 194-204, 2016.
- 17) Tomono T, Hirai Y, Okada H, Adachi K, Ishii A, Shimada T, Onodera M, Tamaoka A, Okada T: Ultracentrifugation-free chromatography-mediated large-scale purification of recombinant adeno-associated virus serotype 1 (rAAV1). *Mol Ther Methods Clin Dev* 3: 15058, 2016.
- 18) Murata M, Hasegawa K, Kanazawa I, Shirakura K, Kochi K, Shimazu R, and The Zonisamide PD Study Group: Randomized placebo-controlled

- trial of zonisamide in patients with Parkinson's disease. *Neurology and Clinical Neuroscience* 4:10-15, 2016.
- 19) Ishii K, Ishii K, Shioya A, Nemoto K, Tamaoka A: Decreased dopamine transporter and receptor ligand binding in Parkinsonism with diabetic uremic syndrome. *Ann Nucl Med* 30(4): 320-324, 2016.
- 20) 玉岡 晃 : 脂質異常症と認知症 . 血圧 24: 35-39, 2017.
- 21) 玉岡 晃 : 神経軸索スフェロイド形成を伴う遺伝性びまん性白質脳症 ( HDLS ) . *Brain & Nerve* 69(1): 17-23, 2017.
- 22) 玉岡 晃 : 発症前の病態と MCI . *Clinical Neuroscience* 34(9): 992-997, 2016.
- 23) 玉岡 晃 : 脂質異常症と認知症 . *Brain and Nerv* 68(7): 737-742, 2016.
- 24) 玉岡 晃 : 見逃し症例から学ぶ神経症状の診極め方 . *脳神経外科* 44(4): 329, 2016.
- 25) 玉岡 晃 : Hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids ( HDLS ) ( スフェロイドを伴う遺伝性びまん性白質脳症 )、精神科 28: 411-417, 2016.
- 26) 玉岡 晃 : アルツハイマー病の疫学と危険因子 . 医学のあゆみ 257: 444-448, 2016.
- 27) 玉岡 晃 : 見逃し症例から学ぶ 神経症状の“診”極めかた、*Brain and Nerve* 68: 252, 2016.
- 28) 玉岡 晃 : Alzheimer 病の臨床治験の現状 . 最新医学 71 ( 3 月増刊号 ) : 172-178(550-556), 2016.
- 29) 玉岡 晃 : 見逃し症例から学ぶ神経症状の診極めかた . 書評, 医学会新聞 3164: 6-7, 2016.
- 東海林幹夫
- 1) Harigaya Y, Matsukawa T, Fujita Y, Mizushima K, Ishiura H, Mitsui J, Morishita S, Shoji M, Ikeda Y, and Tsuji S: A novel GBE1 mutation in a Japanese family with adult polyglucosan body disease. *Neurol Genet* 3: e138, 2017.
- 2) Miki Y, Yoshizawa T, Morohashi S, Seino Y, Kijima H, Shoji M, Mori A, Yamashita C, Hatano T, Hattori N, Wakabayashi K: Neuropathology of PARK14 is identical to idiopathic Parkinson's disease. *Mov Disord* Epub ahead of print.
- 3) Ueno Y, Nagaoka M, Nakamura T, Abe N, Nakata T, Wakasaya Y, Matsubara E, Kawarabayashi T, Shoji M: Increases in plasma A $\beta$ 40 levels and the A $\beta$ 40/42 ratio in patients with diabetes mellitus and dementia . *Hirosaki Medical J* 66: 110-119, 2016.
- 4) 東海林幹夫: 脳アミロイドーシスの画像診断 . 医学のあゆみ 258: 710-716, 2016.
- 5) 東海林幹夫: 脳アミロイドーシス(2) Alzheimer 病 . 最新アミロイドーシスのすべて - 診療ガイドライン 2017 と Q&A ( 安東由喜雄監修 ,植田光治編集 )医歯薬出版株式会社 , 東京, pp220-225, 2017.
- 高市憲明
- 1) 高市 憲明: 腎アミロイドーシス. 腎と透析 80 巻増刊 全身疾患に伴う腎疾患 346-349, 2016.
- 2) 星野 純一, 乳原 善文, 高市 憲明: 透析アミロイドーシス診療ガイドライン. 腎と骨代謝 29: 253-261, 2016.
- 3) Ueno T, Sumida K, Hoshino J, Suwabe T, Mise K, Hazue R, Hayami N, Hiramatsu R, Kawada M, Imafuku A, Hasegawa E, Sawa N, Takaichi K, Kinowaki K, Ohashi K, Fujii T, Nishida A, Ubara Y: AA-negative and Kappa-positive Amyloidosis

- in a Patient with Rheumatoid Arthritis. *Intern Med.* 55(17): 2491-5. 2016.
- 4) Hoshino J, Kawada M, Imafuku A, Mise K, Sumida K, Hiramatsu R, Hasegawa E, Hayami N, Yamanouchi M, Suwabe T, Sawa N, Ubara Y, Takaichi K: A clinical staging score to measure the severity of dialysis-related amyloidosis. *Clin Exp Nephrol*, 2016.[Epub ahead of print]
- and serum amyloid P component in vitro. *Sci Rep* 6: 29077, 2016.
- 3) Hamaguchi T, Taniguchi Y, Sakai K, Kitamoto T, Takao M, Murayama S, Iwasaki Y, Yoshida M, Shimizu H, Kakita A, Takahashi H, Suzuki H, Naiki H, Sanjo N, Mizusawa H, Yamada M: Significant association of cadaveric dura mater grafting with subpial A $\beta$  deposition and meningeal amyloid angiopathy. *Acta Neuropathol* 132: 313-315, 2016.
- 4) So M, Hata Y, Naiki H, Goto Y: Heparin-induced amyloid fibrillation of  $\beta_2$ -microglobulin explained by solubility and a supersaturation-dependent conformational phase diagram. *Protein Sci* 2017 in press.
- 5) 大越 忠和, 小澤 大作, 山口 格, 長谷川 一浩, 内木 宏延: アミロイドーシスの発症メカニズムについて. *病理と臨床* 34: 454-459, 2016.
- 6) 小澤 大作, 大越 忠和, 長谷川 一浩, 内木 宏延:  $\beta_2$ -ミクログロブリンアミロイド線維の形成機序. *腎と骨代謝* 29: 199-206, 2016.
- 7) 大越 忠和, 内木 宏延: アミロイド線維の形成・沈着と臓器障害の分子機構. *医学のあゆみ* 258: 615-620, 2016.

## 内木宏延

- 1) Naiki H, Okoshi T, Ozawa D, Yamaguchi I, Hasegawa K: Molecular pathogenesis of human amyloidosis: Lessons from  $\beta_2$ -microglobulin-related amyloidosis. *Pathol Int* 66: 193-201, 2016.
- 2) Ozawa D, Nomura R, Mangione PP, Hasegawa K, Okoshi T, Porcari R, Bellotti V, Naiki H: Multifaceted anti-amyloidogenic and pro-amyloidogenic effects of C-reactive protein

## 重松 隆

- 1) 美馬 亨, 中島悠里, 大矢昌樹, 重松隆: CKD-MBD 発症に重要な FGF23-Klotho シグナルの免疫系に果たす役割 . 最新透析医療 先端技術との融合 : 555-560, 2016.
- 2) 山本脩人, 田中佑典, 田村 渉, 山中慎太郎, 重松 隆: 骨・ミネラル代謝異常の管理. *CKD* : 144-154, 2016.
- 3) 重松 隆, 小岩文彦: 3.CKD-MBD の進歩と最

- 近の動向.日本透析医学会雑誌 49(2): 170-172, 2016.
- 4) Iwashita Y, Iwashita Y, Ito T, Shigematsu T : Treatment for CKD-MBD(Chronic Kidney Disease-Mineral and Bone Disorder).Clin Calcium 26(2): 259-267, 2016.
  - 5) 小岩文彦, 重松隆:Dialysis therapy,2015 year in review 7. CKD-MBD 日本透析医学会雑誌 49(12): 781-783, 2016.
  - 6) 根木茂雄, 小林 聰, 龍田浩一, 重松 隆:16 血液浄化の方法 ( HD,HDF,CHDF など.腎と透析 第 80 卷増刊号 6(10): 606-609, 2016.
  - 7) Negi S, Koreeda D, Kobayashi S, Shigematsu T : Renal replacement therapy for acute kidney injury. Renal Replacement Therapy 2: 31, 2016.
  - 8) 美馬 亨, 中島悠里, 大矢昌樹, 池田高治, 龍田浩一, 小林聰, 山本脩人, 國本悟子, 井関景子, 玉置瑛一朗, 奥田浩二, 信貴勇佑, 北 浩光, 根木茂雄, 古川福実, 重松 隆:難治性膠原病における血液浄化療法.透析会誌 49(10): 661-668, 2016.
- 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 31: 595-602, 2016.
- 3) Nishi S, Muso E, Shimizu A, Sugiyama H, Yokoyama H, Ando Y, Goto S, Fujii H: clinical evaluation of renal amyloidosis in the Japan renal biopsy registry: a cross-sectional study. Clin Exp Nephrol. 2016 [Epub ahead of print]
- 畠 裕之**
- 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. International Journal of Hematology 103: 79-85, 2016.
  - 2) 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.
  - 3) Fujiwara S, Mochinaga H, Nakata H, Ohshima K, Matsumoto M, Uchiba M, Mikami Y, Hata H, Okuno Y, Mitsuya H, Nosaka K: Successful treatment of TAFRO syndrome, a variant type of multicentric Castleman disease with thrombotic microangiopathy, with anti-IL-6 receptor antibody and steroids. International Journal of Hematology 103: 718-723, 2016.

### 奥田恭章

- 1) 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 46: 147-153, 2016.

### 西 慎一

- 1) Nishi S, Hoshino J, Yamamoto S, Fuji H, Goto S, Ubara Y, Motomiya Y, Morita H, Takaichi K, Yamagata K, Shigematsu T, Ueda M, Ando Y: A multicenter cross sectional study for dialysis related amyloidosis in Japan. Nephrology, 2017 (in press)
- 2) Hoshino J, Yamagata K, Nishi S, Nakai S,

- 4) Ozaki S, Hata H, Abe M, Saitoh T, Hanamura I, Yano H, Sunami K, Kosugi H, Sawamura M, Nakazato T, Masunari1 T, Mori M, Takagi T, Murakami H, Shimizu K: Reduced frequency treatment with bortezomib plus dexamethasone for elderly patients with relapsed and/or refractory multiple myeloma: a phase 2 study of the Japanese Myeloma Study Group (JMSG-0902). Ann Hematol 95 (6): 921-929, 2016.
- 5) 杉本俊哉、田崎雅義、山下太郎、植田光晴、安東由喜雄、大林光念、奥野豊、畠 裕之: AL アミロイドーシスにおける質量分析を用いた沈着ペプチド解析. 臨床血液 (in press)
- 6) 河野 和、畠 裕之: 骨髄腫細胞表面抗原の臨床学的意義. 多発性骨髄腫学, 日本臨床 74 (5): 288-291, 2016.
- 7) 畠 裕之: 効果判定と微小残存病変 多発性骨髄腫学. 日本臨床 74 (5): 553-556, 2016.
- anti-neurofascin 155 and anti-contactin 1 antibodies. J Neurol Neurosurg Psychiatry. ( in press).
- 4) Ohyama K, Koike H, Hashimoto R, Takahashi M, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Sobue G: Intraepidermal nerve fibre density in POEMS (Crow-Fukase) syndrome and the correlation with sural nerve pathology. J Neurol Sci 365: 207-211, 2016.
- 5) Kadoya M, Kaida K, Koike H, Takazaki H, Ogata H, Moriguchi K, Shimizu J, Nagata E, Takizawa S, Chiba A, Yamasaki R, Kira JI, Sobue G, Ikewaki K: IgG4 anti-neurofascin155 antibodies in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Clinical significance and diagnostic utility of a conventional assay. J Neuroimmunol 301: 16-22, 2016.
- 6) Misawa S, Sato Y, Katayama K, Nagashima K, Aoyagi R, Sekiguchi Y, Sobue G, Koike H, Yabe I, Sasaki H, Watanabe O, Takashima H, Nishizawa M, Kawachi I, Kusunoki S, Mitsui Y, Kikuchi S, Nakashima I, Ikeda S, Kohara N, Kanda T, Kira J, Hanaoka H, Kuwabara S; Japanese POEMS Syndrome for Thalidomide (J-POST) Trial Study Group: Safety and efficacy of thalidomide in patients with POEMS syndrome: a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet Neurol 15: 1129-1137, 2016.
- 7) Sone J, Mori K, Inagaki T, Katsumata R, Takagi S, Yokoi S, Araki K, Kato T, Nakamura T, Koike H, Takashima H, Hashiguchi A, Kohno Y, Kurashige T, Kuriyama M, Takiyama Y, Tsuchiya M, Kitagawa N, Kawamoto M, Yoshimura H, Suto Y, Nakayasu H, Uehara N,

### 小池春樹

- 1) Koike H, Ikeda S, Takahashi M, Kawagashira Y, Iijima M, Misumi Y, Ando Y, Ikeda SI, Katsuno M, Sobue G: Schwann cell and endothelial cell damage in transthyretin familial amyloid polyneuropathy. Neurology 87: 2220-2229, 2016.
- 2) Koike H, Nakamura T, Ikeda S, Takahashi M, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Sobue G: Alcoholic myelopathy and nutritional deficiency. Intern Med 56:105-108, 2017.
- 3) Koike H, Kadoya M, Kaida K, Ikeda S, Kawagashira Y, Iijima M, Kato D, Ogata H, Yamasaki R, Matsukawa N, Kira JI, Katsuno M, Sobue G: Paranodal dissection in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with

- Sugiyama H, Takahashi M, Kokubun N, Konno T, Katsuno M, Tanaka F, Iwasaki Y, Yoshida M, Sobue G: Clinicopathological features of adult-onset neuronal intranuclear inclusion disease. *Brain* 139: 3170-3186, 2016.
- 8) Noda T, Iijima M, Noda S, Maeshima S, Nakanishi H, Kimura S, Koike H, Ishigaki S, Iguchi Y, Katsuno M, Sobue G: Gene Expression Profile of Inflammatory Myopathy with Malignancy is Similar to that of Dermatomyositis rather than Polymyositis. *Intern Med* 55: 2571-2580, 2016.
- 9) Masuda M, Senda J, Watanabe H, Epifanio B, Tanaka Y, Imai K, Riku Y, Li Y, Nakamura R, Ito M, Ishigaki S, Atsuta N, Koike H, Katsuno M, Hattori N, Naganawa S, Sobue G: Involvement of the caudate nucleus head and its networks in sporadic amyotrophic lateral sclerosis-frontotemporal dementia continuum. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 17: 571-579, 2016.
- 10) Nakamura T, Suzuki M, Okada A, Suzuki J, Hasegawa S, Koike H, Hirayama M, Katsuno M, Sobue G: Association of leptin with orthostatic blood pressure changes in Parkinson's disease. *Mov Disord* 31: 1417-1421, 2016.
- 11) Yamaguchi N, Misawa S, Sato Y, Nagashima K, Katayama K, Sekiguchi Y, Iwai Y, Amino H, Suichi T, Yokota T, Nishida Y, Kohara N, Hirata K, Nishiyama K, Yabe I, Kaida KI, Suzuki N, Nodera H, Tsuji S, Koike H, Kira JI, Hanaoka H, Kusunoki S, Kuwabara S; JET-GBS Group: A Prospective, Multicenter, Randomized Phase II Study to Evaluate the Efficacy and Safety of Eculizumab in Patients with Guillain-Barré Syndrome (GBS): Protocol of Japanese Eculizumab Trial for GBS (JET-GBS). *JMIR Res Protoc* 5: e210, 2016.
- 12) Yoshida T, Ueki Y, Suzuki T, Kawagashira Y, Koike H, Kusumoto S, Ida S, Oguri T, Omura M, Sobue G, Matsukawa N. Guillain-Barré syndrome after allogeneic bone marrow transplantation: Case report and literature review. *eNeurologicalSci* 4: 52-55, 2016.
- 13) Yamada S, Hashizume A, Hijikata Y, Inagaki T, Suzuki K, Kondo N, Kawai K, Noda S, Nakanishi H, Banno H, Hirakawa A, Koike H, Halievski K, Jordan CL, Katsuno M, Sobue G. Decreased peak expiratory flow associated with muscle fiber-type switching in spinal and bulbar muscular atrophy. *PLoS One* 11: e0168846, 2016.
- 14) Noda S, Koike H, Maeshima S, Nakanishi H, Iijima M, Matsuo K, Kimura S, Katsuno M, Sobue G: Transforming growth factor- $\beta$  signaling is upregulated in sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve*. ( in press).
- 15) Kawagashira Y, Koike H, Sobue G: Pathological abnormalities in anti-myelin-associated glycoprotein neuropathy. *Pathology and Genetics of Peripheral Nerve Disorders*. ( in press).
- 16) 小池 春樹: アミロイドニューロパチー. *自律神経*. 53: 12-16, 2016.
- 17) 小池 春樹: 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症. *Modern Physician*. 36: 732-734, 2016.
- 18) 小池 春樹: 末梢神経性運動失調. *神経内科*. 85: 81-86, 2016.
- 19) 小池 春樹: Non-systemic Vasculitic Neuropathy. *BRAIN and NERVE: 神経研究の進歩* 68: 233-241, 2016.
- 20) 小池 春樹: 家族性アミロイドポリニューロ

- パチー(FAP)の臨床病理像 高齢発症の孤発家系例を中心に. 神経内科 84: 118-124, 2016.
- 21) 小池 春樹, 池田 昇平, 高橋 美江, 川頭 祐一, 飯島 正博, 勝野 雅央, 祖父江 元: 葉酸欠乏性ニューロパチーの臨床と病理. Peripheral Nerve 末梢神経 27: 49-55, 2016.
- 22) 川頭 祐一, 池田 昇平, 高橋 美江, 飯島 正博, 小池 春樹, 勝野 雅央, 祖父江 元 IgM Mタンパク血症を伴うニューロパチー. Peripheral Nerve 末梢神経 27: 74-80, 2016.
- 23) 小池 春樹: アミロイドニューロパチー . 今日の治療指針 983-984, 2016.
- 24) 小池 春樹: 血管炎性ニューロパチー . 今日の治療指針 942-943, 2017
- 4) 島崎千尋: 初期治療 多発性骨髓腫の診療指針 第4版 日本骨髓腫学会 編 . 文光堂、東京 : pp49-54, 2016.
- 5) 島崎千尋: プロテアソーム阻害薬 : カルフィルゾミブ 副作用とその対策. 多発性骨髓腫治療の最新動向 多発性骨髓腫診療 PROGRESS. 赤司浩一 監修 . メディカルレビュー社、大阪 : pp73-79, 2016.
- 6) 初瀬真弓、島崎千尋: 多発性骨髓腫およびアミロイドーシスに対する移植. . 臨床編 c 疾患各論. みんなに役立つ造血幹細胞移植の基礎と臨床. 神田善伸 編. 医薬ジャーナル社 大阪 : pp652-663, 2016.
- 7) 淵田真一、島崎千尋: 見逃されている疾患 : AH アミロイドーシス. アミロイドーシスの最新情報 医学のあゆみ 池田修一 企画 .医薬出版、東京 : pp667-670, 2016.
- 8) 淵田真一、島崎千尋: 原発性アミロイドーシス (AL アミロイドーシス) . 特殊病型と類縁疾患の診断と治療. 多発性骨髓腫学 - 最新の診療と基礎研究 - . 日本臨牀 74: 540-545, 2016.

### 島崎千尋

- 1) 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 103:79-85, 2016.
- 2) Kitazawa F, Kado Y, Ueda K, Kokufu T, Fuchida S, Okano A, Hatsuse M, Murakami S, Nakayama Y, Takara K, Shimazaki C: The interaction between oral melphalan and gastric antisecretory drugs: Impact on clinical efficacy and toxicity. Mol Clin Oncol 4:293-297, 2016.
- 3) 島崎千尋: AL アミロイドーシス. . 症候性骨髓腫の診断基準の改訂 多発性骨髓腫 Updating 8 症候性骨髓腫の新診断基準. 清水一之、安倍正博、島崎千尋、鈴木憲史、張高明 編. 医薬ジャーナル社、大阪 : pp127-133, 2016.

### 飯田真介

- 1) Watanabe T, Watanabe T1, 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: 745-756, 2016.
- 2) 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* 107: 653-658, 2016.
- 3) Ichinohe T, Kuroda Y, Okamoto S, Matsue K, Iida S, Sunami K, Komeno T, Suzuki K, Ando K, Taniwaki M, Tobinai K, Chou T, Kaneko H, Iwasaki H, Uemura C, Tamakoshi H, Zaki MH, Doerr T, Hagiwara S: A multicenter phase 2 study of pomalidomide plus dexamethasone in patients with relapsed and refractory multiple myeloma: the Japanese MM-011 trial. *Exp Hematol Oncol* 5: 11-19, 2016.
- 4) Iida S, Iida S, Ogiya D, Abe Y, Taniwaki M, Asou H, Maeda K, Uenaka K, Nagaoka S, Ishiki T, Conti I, Tobinai K: Dose-escalation study of tabalumab with bortezomib and dexamethasone in Japanese patients with multiple myeloma. *Cancer Sci* 107: 1281-1289, 2016.
- 5) Iida S, Tobinai K, Taniwaki M, Shumiya Y, Nakamura T, Chou T: Phase I dose escalation study of high dose carfilazomib monotherapy for Japanese patients with relapsed or refractory multiple myeloma. *Int J Hematol* 104: 596-604, 2016.
- 6) Iida S, Nagai H, Kinoshita G, Miyoshi M, Robbins M, Pandya D, Bleickardt E, Chou T: Elotuzumab with lenalidomide and dexamethasone for Japanese patients with relapsed/refractory multiple myeloma: phase 1 study. *Int J Hematol* 105: 326-334, 2017.
- 7) Iida S: Guest Editorial "Progress in Hematology" Mechanisms of action and resistance for multiple myeloma novel drug treatments. *Int J Hematol* 104: 271-272, 2016.
- 植田光晴**
- 1) 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.
  - 2) Masuda T, Obayashi K, Ueda M, Fujimoto A, Tasaki M, Misumi Y, Ueda A, Nakane T, Yamashita T, Ando Y: Therapeutic effects and prevention of recurrence of acquired idiopathic generalized anhidrosis via i.v. immunoglobulin treatment. *J Dermatol* 43:336-337, 2016.
  - 3) 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.
  - 4) 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.
  - 5) 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.
- 6) 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.
- 7) 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* 53: 508-510, 2016.
- 8) 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: 656-664, 2016.
- 9) 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*, 95: e2896, 2016.
- 10) 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* 458:5-11, 2016.
- 11) Suenaga G, Ikeda T, Komohara Y, Takamatsu K, Kakuma T, Tasaki T, Misumi Y, Ueda M, Ito T, Senju S, Ando Y: Involvement of macrophages in the pathogenesis of familial amyloid polyneuropathy and efficacy of human iPS cell-derived macrophages in its treatment. *PLoS One* 11: e0163944, 2016.
- 12) Kikukawa Y, Hata H, Ueda M, Yamashita T, Nasu S, Ide K, Ueno S, Ando Y, Mitsuya H, Okuno Y: Successful treatment of amyloid light-chain amyloidosis in a Charcot-Marie-Tooth disease patient with lenalidomide, cyclophosphamide, and dexamethasone. *Intern Med* 55: 2707-2712, 2016.
- 13) Yamashita T, Ueda M, Saga N, Nanto K, Tasaki M, Masuda T, Misumi Y, Oda S, Fujimoto A, Amano T, Takamatsu K, Yamashita S, Obayashi K, Matsui H, Ando Y: Hereditary amyloidosis with cardiomyopathy caused by the novel variant transthyretin A36D. *Amyloid* 23:207-208, 2016.
- 14) Hosoi A, Su Y, Torikai M, Jono H, Ishikawa D, Soejima K, Higuchi H, Guo J, Ueda M, Suenaga G, Motokawa H, Ikeda T, Senju S, Nakashima T, Ando Y: Novel antibody for the treatment of transthyretin amyloidosis. *J Biol Chem* 291: 25096-25105, 2016.
- 15) Huang G, Ueda M, Tasaki M, Yamashita T, Misumi Y, Masuda T, Suenaga G, Inoue Y, Kinoshita Y, Matsumoto S, Mizukami M, Tsuda Y, Nomura T, Obayashi K, Ando Y: Clinicopathological and biochemical findings of thyroid amyloid in hereditary transthyretin

- amyloidosis with and without liver transplantation. *Amyloid*, 2017 (in press)
- 16) Oda S, Utsunomiya D, Nakaura T, Yuki H, Kidoh M, Morita K, Takashio D, Yamamuro M, Izumiya Y, Hirakawa K, Ishida T, Tsujita K, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Hata H, Yamashita Y: Identification and assessment of cardiac amyloidosis by myocardial strain analysis of cardiac magnetic resonance imaging. *Circ J*, 2017 (in press)
- 17) Misumi Y, Ueda M, Yamashita T, Masuda T, Kinoshita Y, Tasaki M, Nagase T, Ando Y: Novel screening for transthyretin amyloidosis by using fat ultrasonography. *Ann Neurol*, 2017 (in press)
- 18) Masuda T, Ueda M, Suenaga G, Misumi Y, Tasaki M, Izaki A, Yanagisawa Y, Inoue Y, Motokawa H, Matsumoto S, Mizukami M, Arimura A, Deguchi T, Nishio Y, Yamashita T, Inomata Y, Obayashi K, Ando Y: Early skin denervation in hereditary and iatrogenic transthyretin amyloid neuropathy. *Neurology*, 2017 (in press)
- 19) Oda S, Utsunomiya D, Nakaura T, Morita K, Komi M, Yuki H, Kidoh M, Hirata K, Funama Y, Yamamuro M, Ogawa H, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Yamashita Y: Cardiovascular magnetic resonance myocardial T1 mapping to detect and quantify cardiac involvement in familial amyloid polyneuropathy. *Eur Radiol*, 2017 (in press)
- 20) Suenaga G, Ikeda T, Masuda T, Motokawa H, Yamashita T, Takamatsu K, Misumi Y, Ueda M, Matsui H, Senju S, Ando Y: Inflammatory state exists in familial amyloid polyneuropathy that may be triggered by mutated transthyretin. *Sci Rep*, 2017 (in press)
- 21) Inoue Y, Ueda M, Tasaki M, Takeshima A, Nagatoshi A, Masuda T, Misumi Y, Kosaka T, Nomura T, Mizukami M, Matsumoto S, Yamashita T, Takahashi H, Kakita A, Ando Y: Sushi repeat-containing protein 1: a novel disease-associated molecule in cerebral amyloid angiopathy. *Acta Neuropathol*, 2017 (in press)
- 22) Nagatoshi A, Ueda M, Ueda A, Tasaki M, Inoue Y, Ma M, Masuda T, Mizukami M, Matsumoto S, Kosaka T, Kawano T, Ito T, Ando Y: Serum amyloid P component: a novel potential player in vessel degeneration in CADASIL. *J Neurol Sci*, 2017 (in press)
- 23) Nishi S, Hoshino J, Yamamoto S, Fuji H, Goto S, Ubara Y, Motomiya Y, Morita H, Takaichi K, Yamagata K, Shigematsu T, Ueda M, Ando Y: A multicenter cross sectional study for dialysis related amyloidosis in Japan. *Nephrology*, 2017 (in press)
- 24) Matsumoto S, Ueda M, Yamashita T, Amano T, Misumi Y, Tasaki M, Masuda T, Mizukami M, Furuya H, Ando Y: A late-onset case of hereditary transthyretin amyloidosis with a novel compound heterozygous mutation. *Amyloid*, 2017 (in press)
- 25) Tasaki M, Ueda M, Obayashi K, Kinoshita Y, Matsumoto S, Mizukami M, Masuda T, Misumi Y, Yamashita T, Ando Y: Identification of amyloid precursor protein from autopsy and biopsy specimens using LMD-LC-MS/MS: the experience at Kumamoto University. *Amyloid*, 2017 (in press)
- 26) Izaki A, Obayashi K, Suenaga G, Ueda M, Yamashita T, Tasaki M, Yanagisawa Y, Masuda T, Misumi Y, Ando Y: In vitro and in vivo

- assessment of novel derivatives for detecting various amyloid deposits. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 27) Nomura T, Yamashita T, Misumi Y, Ueda M, Masuda T, Tasaki M, Ando Y: A case with a novel variant transthyretin A36D presenting cardiac phenotype. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 28) Tsuda Y, Misumi Y, Ueda M, Tasaki M, Huang G, Masuda T, Suenaga G, Kinoshita Y, Obayashi K, Yamashita T, Ando Y: Iatrogenic systemic transthyretin amyloid deposits in a case with domino liver transplantation: an autopsy case study. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 29) Ando Y, Ueda M: Antibody therapy for transthyretin-related hereditary amyloid polyneuropathy: another therapeutic option. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 30) Obayashi K, Ueda M, Yamashita T, Tasaki M, Izaki A, Yanagisawa Y, Masuda T, Misumi Y, Ando Y: Long-term effects of liver transplantation on small-fiber dysfunction in Japanese transthyretin (ATTR) V30M hereditary amyloidosis with polyneuropathy (FAP). *Amyloid.* 2017 (in press)
- 31) Watanabe T, Obayashi K, Misumi Y, Tasaki M, Shinriki S, Ando T, Akagami T, Ueda M, Yamashita T, Hirotani S, Ando Y: Hereditary transthyretin amyloidosis associated with a transthyretin variant Thr59Arg. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 32) Mizukami M, Ueda M, Tasaki M, Misumi Y, Masuda T, Matsumoto S, Yamashita T, Ando Y: Clinicopathological and biochemical findings of late-onset hereditary transthyretin amyloidosis 16 years after liver transplantation: an autopsy case study. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 33) Misumi Y, Oshima T, Ueda M, Yamashita T, Tasaki M, Masuda T, Obayashi K, Ando Y: Occurrence factors and clinical picture of iatrogenic transthyretin amyloidosis after domino liver transplantation. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 34) Yanagisawa Y, Obayashi K, Tasaki M, Izaki A, Masuda T, Misumi Y, Ueda M, Yamashita T, Ando Y: Clinicopathological characteristics of a patient with ureteral amyloidosis. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 35) Yamashita T, Ueda M, Tasaki M, Masuda T, Misumi Y, Takamatsu K, Obayashi K, Ando Y: Establishment of a diagnostic center for amyloidosis in Japan by Kumamoto University. *Amyloid.* 2017 (in press)
- 36) 前谷勇太、上利大、野村栄一、植田光晴、安東由喜雄、山脇健盛 . 古典型脳表ヘモジデリン沈着症を呈した Val30Met ホモ接合体家族性アミロイドポリニューロパシーの 1 例 . 臨床神経, 56 : 430 - 434, 2016
- 37) 植田光晴、山下太郎、安東由喜雄 . アミロイドーシスの診断 . 安東由喜雄、植田光晴 編集 「最新 アミロイドーシスのすべて 診療ガイドライン 2017 と Q&A」医歯薬出版株式会社 (東京) 2017, pp17-23.

## 2 . 学会発表

安東由喜雄

- 1) Ando Y : Antibody therapy for familial amyloid polyneuropathy. XVth International Symposium on amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
- 2) Yamashita T, Ando Y: Establishment of a Diagnostic Center for Amyloidosis in Japan by Kumamoto University. XVth International

- Symposium on amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
- 3) Ueda M, Mizuguchi M, Misumi Y, Tasaki M, Suenaga G, Matsumoto S, Mizukami M, Masuda T, Yamashita T, Kluwe-Beckerman B, Liepnieks JJ, Benson MD, Ando Y, Role of C-terminal portion of transthyretin on amyloid formation. XVth International Symposium on amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
- 4) Misumi Y, Oshima T, Ueda M, Yamashita T, Tasaki M, Masuda T, Obayashi K, Ando Y, Occurrence factors and clinical picture of iatrogenic transthyretin amyloidosis after domino liver transplantation. XVth International Symposium on amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
- 5) Kinoshita Y, Misumi Y, Ueda M, Tasaki M, Masuda T, Suenaga G, Inoue Y, Obayashi K, Yamashita T, Ando Y, Multiple nodular pulmonary and subcutaneous amyloidosis associated with Sjögren syndrome. XVth International Symposium on amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
- 6) Yamashita T, Ando Y: Hereditary transthyretin Y114C-related cerebral amyloid angiopathy. 4th Annual Meeting of the Japan Amyloidosis Research Society, Special Symposium: Central Nervous System Involvement in the Patients with ATTR Amyloidosis, Tokyo, Aug 19, 2016.
- 7) Yamashita T, Ueda M, Tasaki M, Masuda T, Misumi M, Takamatsu K, Obayashi K, Ando Y: Amyloidosis Medical Practice Center in Japan by Kumamoto University. VI Advance and Research in TTR Amyloidosis, Vienna, Austria, Feb 24-25, 2017.
- 8) 山下太郎, 安東由喜雄: ここまで治るようになった家族性アミロイドポリニューロパチー 教育コース 「ここまで治る！神経疾患の新たな治療」. 第 57 回日本神経学会学術集会, 神戸, May 18-21, 2016.
- 9) 山下太郎, 三澤園子, 増田曜章, 三隅洋平, 植田光晴, 高松孝太郎, 桑原聰, 安東由喜雄: 家族性アミロイドポリニューロパチーにおける末梢神経障害の軸索興奮性測定による解析. 第 57 回日本神経学会学術大会, 神戸, May 18-21, 2016.
- 10) 安東由喜雄: 熊本震災における神経内科力. 第 57 回日本神経学会, 神戸, May 18-21, 2016.
- 11) 安東由喜雄: 抹消神経障害の鑑別と治療の最前線・FAP の治療戦略. 第 57 回日本神経学会学術大会, 神戸, May 18-21, 2016.
- 12) Ueda M, Mizuguchi M, Misumi Y, Masuda T, Tasaki M, Suenaga G, Inoue Y, Tsuda Y, Nomura T, Kinoshita Y, Matsumoto S, Mizukami M, Yamashita T, Ando Y: Amyloid formation of C-terminal portion of transthyretin. 第 57 回日本神経学会学術大会, 神戸, May 18-21, 2016.
- 13) 植田光晴、井上泰輝、山下太郎、安東由喜雄: アミロイドアンギオパチーの病態と治療の展望 . シンポジウム「アミロイドーシスと腎：診断と治療の進歩」. 第 59 回日本腎臓学会学術集会, 横浜, Jul 17-19, 2016.
- 14) 三隅洋平、岡田匡充、植田光晴、山下太郎、増田曜章、田崎雅義、安東由喜雄: 同一コード内の二塩基置換による新規遺伝性トランスサイレチンアミドーシス ATTR Val28Ser (p.Val48Ser)の一症例. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 15) 安東由喜雄: アミロイドアンギオパチーの最

- 新の知見. 第 13 回早期認知症学会, 熊本,  
Sep 17-18, 2016.
- 16) 植田光晴、安東由喜雄: トランスサイレチン  
アミロイドーシス診断のポイントと治療最  
前線. 第 20 回日本心不全学会学術集会, 札幌,  
Oct 8, 2016.
- 17) 安東由喜雄: 家族性アミロイドポリニューロ  
パチーと自律神経障害. 第 59 回日本自律神  
経学会, 熊本, Nov 10-11, 2016.
- 18) 植田光晴、水口峰之、三隅洋平、増田曜章、  
津田幸元、田崎雅義、松本紗也加、水上真由  
美、末永元輝、井上泰輝、木下祐美子、野村  
隼也、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におけ  
るアミロイド形成過程の解析. 第 69 回日本  
自律神経学会総会, 熊本, Nov 10-11, 2016.
- 19) 三隅洋平、岡田匡充、植田光晴、山下太郎、  
増田曜章、田崎雅義、安東由喜雄: 同一コド  
ン内の二塩基置換による遺伝性トランスサ  
イレチニアミロイドーシス ATTR Val28Ser の  
臨床像解析. 第 69 回日本自律神経学会総会,  
熊本, Nov 10-11, 2016.
- 20) 安東由喜雄: 臨床化学を通して我々は何をや  
ってきたのか. 第 56 回日本臨床化学会, 熊  
本, Nov 2-4, 2016.
- 21) 植田光晴、水口峰之、三隅洋平、増田曜章、  
津田幸元、田崎雅義、松本紗也加、水上真由  
美、末永元輝、井上泰輝、木下祐美子、野村  
隼也、山下太郎、大林光念、安東由喜雄: C 未  
端側トランスサイレチンのアミロイド形成に  
おける生化学的解析. 第 56 回日本臨床化学会  
年次学術集会, 熊本, Nov 2-4, 2016.
- Kitamoto T, Takao M, Murayama S, Iwasaki Y,  
Yoshida M, Shimizu H, Kakita, Takahashi H,  
Suzuki H, Naiki H, Sanjo N, Mizusawa H.  
Possible iatrogenic transmission of cerebral  
amyloid antipathy and subpial A $\beta$  deposition via  
cadaveric dura mater grafting. 5th International  
CAA Conference, Boston, Sep 8-10, 2016.
- 池田修一
- 1) Naoki Ezawa, Yoshiki Sekijima, Masahide  
Yazaki, Kazuhiro Oguchi, Shu-ichi Ikeda:  
Diagnosis of Hereditary ATTR Amyloidosis  
using 11C-PIB-PET. The XV International  
Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden.  
Jul 3-7, 2016
  - 2) Tsuneaki Yoshinaga, Masahide Yazaki, Yoshiki  
Sekijima, Toshihiko Ikegami, Shinichi Miyagawa,  
Shu-ichi Ikeda: Clinicopathological  
characterizations of transmitted transthyretin  
amyloidosis after domino liver transplantation: a  
single-center experience. The XV International  
Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden.  
Jul 3-7, 2016.
  - 3) Tsuneaki Yoshinaga, Masahide Yazaki, Yoshiki  
Sekijima, Fuyuki Kametani, Naomi Hachiya,  
Keiichi Higuchi, Shu-ichi Ikeda: The first  
pathological and biochemical identification of  
seed-lesions of transmitted transthyretin  
amyloidosis after domino liver transplantation.  
The XV International Symposium on  
Amyloidosis. Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
  - 4) Yuya Kobayashi, Yoshiki Sekijima, Yuka Ogawa,  
Yasuhumi Kondo, Daigo Miyazaki, Shu-ichi  
Ikeda: Extremely Early Onset Hereditary ATTR  
Amyloidosis with p.G67R (G47R) Mutation. The
- 山田正仁
- 1) Yamada M, Hamaguchi T, Taniguchi Y, Sakai K,

- XV International Symposium on Amyloidosis.  
Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
- 5) Yoshiki Sekijima, Michitaka Nakagawa, Kana Tojo, Tsuneaki Yoshinaga, Masahide Yazaki, Jun koyama, Shu-ichi Ikeda: Carpal Tunnel Syndrome: The Most Common Initial Symptom of Systemic Wild-type ATTR (ATTRwt) Amyloidosis. The XV International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
- 6) N Katoh, Y Sekijima, M Matsuda, S-I Ikeda: Bortezomib-dexamethasone versus high-dose melphalan for Japanese patients with systemic light chain(AL) amyloidosis: A retrospective single-center study. The XV International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
- 7) Masahide Yazaki, K ueno, N Katoh, T Yoshinaga, Y Sekijima, S Ichimata, M Kobayashi, H Kanno, S Ikeda: The first detailed postmortem pathological study of AH amyloidosis: The patient survived 17 years after the onset without any specific chemotherapies. The XV International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
- 8) Masahide Yazaki, T Yoshinaga, Y Sekijima, F Kametani, S Nishio, Y Kanizawa, S Ikeda: The first Ostertag type amyloidosis in Japan: A sporadic case of fibrinogen(A Fib) amyloidosis associated with a novel frame-shift variant. The XV International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
- 9) Akihiro Ueno, Nagaaki Katoh, Tsuneaki Yoshinaga, Osamu Aramaki, Masatoshi Makuuchi, Yoshiki sekijima, Shu-ichi Ikeda: Liver transplantation is a potential treatment option for systemic light chain amyloidosis patients with dominant hepatic involvement. The XV International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden. Jul 3-7, 2016.
- 10) Yoshiki Sekijima, Masahide Yazaki, Kazuhiro Oguchi, Tsuneaki Yoshinaga, Shu-Ichi Ikeda: Transthyretin-type Cerebral Amyloid Angiopathy in Post-transplant Patients with Hereditary ATTR Amyloidosis: Correlates between Clinical Findings and Amyloid-PET Imaging. 第 13 回国際人類遺伝学会 , 京都 , Apr 7, 2016.
- 11) 吉長恒明 ,矢崎正英 ,関島良樹 ,亀谷富由樹 ,池田修一: de novo amyloidosis ( 医原性 FAP ) における生化学的解析とその臨床像 . 第 57 回日本神経学会学術大会 ,神戸 ,May 19, 2016.
- 12) 大橋信彦 ,小平農 ,関島良樹 ,森田洋 ,池田修一: Val30Met TTR 型 FAP 患者に対する TTR 四量体安定化薬の長期的効果. 第 57 回日本神経学会学術大会 , 神戸 , May 19, 2016.
- 13) 江澤直樹 ,関島良樹 ,矢崎正英 ,小口和浩 ,池田修一:11C-PIB-PET を用いた遺伝性 ATTR アミロイドーシス診断の試み . 第 57 回日本神経学会学術大会 , 神戸 , May 19, 2016.
- 14) Yoshiki Sekijima, Masahide Yazaki, Kazuhiro Oguchi, Tsuneaki Yoshinaga, Shu-ichi Ikeda: Cerebral Amyloid Angiopathy in Post-transplant Patients with Hereditary ATTR Amyloidosis, 第 57 回日本神経学会学術大会 , 神戸 , May 20, 2016.
- 15) 矢崎正英 ,吉長恒明 ,関島良樹 ,池田修一 ,亀谷富由樹: Laser microdissection を用いたアミロイドーシス沈着病態解析への応用 .第 57 回日本神経学会学術大会 ,神戸 ,May 20, 2016.
- 16) 小平農 ,森田洋 ,大橋信彦 ,池田修一: FAP における順行性感覚神経伝導検査( near nerve

- 法)の有用性. 第57回日本神経学会学術大会, 神戸, May 20, 2016.
- 17) 加藤修明, 関島良樹, 松田正之, 池田修一: AL アミロイドーシスに対する  
Bortezomib-dexamethasone 療法と high-dose melphalan 療法の成績比較 (A retrospective singlecenter study). 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, May 19, 2016.
- 18) 小林優也, 小川有香, 近藤恭史, 宮崎大吾, 関島良樹, 池田修一: 13歳で発症した遺伝性 ATTR アミロイドーシスの一例. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 19) 江澤直樹, 関島良樹, 矢崎正英, 小口和浩, 池田修一: 遺伝性 ATTR アミロイドーシスにおける 11C-PIB-PET の有効性. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 20) 関島良樹, 矢崎正英, 小口和浩, 江澤直樹, 吉長恒明, 池田修一: 遺伝性 ATTR アミロイドーシス長期生存例における脳アミロイドアンギオパシーの出現とその 11C-PIB-PET 所見の解析. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 21) 吉長恒明, 矢崎正英, 関島良樹, 亀谷富由樹, 池田修一: ドミノ移植後アミロイドーシスの臨床病理学的検討 一施設検討. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 22) 矢崎正英, 吉長恒明, 関島良樹, 池田修一, 宮原照良, 亀谷富由樹: 肝移植後 FAP 患の眼内アミロイド蛋白の laser microdissection (LMD)を用いた詳細な生化学的検討. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 23) 佐藤俊一, 関一二三, 池田修一: シャルコー関節により右大腿骨の骨頭粉碎骨折をきたした ATTR V30M 型家族性アミロイドポリニユーロパチー(FAP)43歳男性例. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 24) 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: TTR アミロイド線維沈着部位のプロテオミクス解析. 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 25) Nagaaki Katoh, Yoshiaki Sekijima, Masayuki Matsuda, Shu-ichi Ikeda:  
Bortezomib-dexamethasone versus high-dose melphalan for systemic light chain (AL) amyloidosis. 第78回日本血液学会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 26) 吉長恒明, 矢崎正英, 関島良樹, 亀谷富由樹, 池田修一: ドミノ肝移植後レシピエントにおける医原性アミロイドーシスの臨床生化学的検討. 第34回日本神経治療学会総会, 米子, Nov 5, 2016.
- 玉岡 晃
- 1) 遠坂直希、中馬越清隆、富所康志、石井賢二、樋口真人、島田 斎、須藤哲也、玉岡 晃: Posterior cortical atrophy を呈し分子イメージングや脳脊髄バイオマーカーにより Alzheimer 型認知症と診断した 63 歳女性例. 第220回日本神経学会関東・甲信越地方会, 東京, Mar 4, 2017.
  - 2) 玉岡 晃: 認知症: 診断と治療の最先端. 第2回流山地区脳卒中連携の会, 柏, Sep 13, 2016.
  - 3) 玉岡 晃: 認知症の早期発見と対処法. 筑波大学公開講座, 北本, Sep 11, 2017.

- 4) Shioya A, Yoshimura Mori- M, Oya Y, Murata M, Hasegawa M, Tamaoka A, Murayama S, Saito Y: Abnormal splicing of tau transcripts influences neuropathology of myotonic dystrophy. 57<sup>th</sup> Annual Meeting of the Japanese Society of Neurology, Kobe, Japan, May 21, 2016.
- 5) Tomidokoro Y, Koide T, Ishii K, Tamaoka A: Analysis of toxic Abeta conformer in human CSF. 57<sup>th</sup> Annual Meeting of the Japanese Society of Neurology, Kobe, Japan, May 19, 2016.
- 6) Ishii K, Ishihara S, Koide T, Matsuura T, Adachi K, Nanba E, Tomidokoro Y, Tamaoka A: FMRP and FMR1 mRNA expression in FXTAS and other neurodegenerative disease brain. 57<sup>th</sup> Annual Meeting of the Japanese Society of Neurology, Kobe, Japan, May 20, 2016.
- 7) 中馬越清隆、瀧口真央、小金澤禎史、角野虎太郎、藤宮 克、藤塚 捺、清水彩音、瀧口詩乃、玉岡 晃: アルツハイマー病における滑動性眼球運動. 第 57 回日本神経学会学術大会, 神戸, May 18, 2016.
- 8) 玉岡 晃: 高齢者医療における認知症診療 . 第 6 回県西地区高齢者医療を考える会, 筑西, Apr 27, 2016.
- 9) 玉岡 晃: 高齢者医療における認知症診療 . 第 6 回県西地区高齢者医療を考える会, 筑西, Apr 27, 2016.
- Apr 15-21, 2016.
- 2) Orikasa M, Kawarabayashi T, Wakasaya Y, Nakamura T, Nakahata N, Shoji M: CSF and plasma biomarkers for diagnosing dementia in outpatient clinic. Alzheimer's Association International Conference, AAIC 2016, Toronto, Canada, July 24-28, 2016.
- 3) Kawarabayashi T, Narita S, Nakamura T, Wakasaya Y, Nakahata N, Shoji M: Early induction of phosphorylated tau in synapse from APP transgenic mice. Neuroscience 2016, the Society for Neuroscience, 46<sup>th</sup> Annual Meeting, San Diego, Nov 12-16, 2016.
- 4) Nakamura T, Kawarabayashi T, Wakasaya Y, Shoji Y: Plasma amyloid  $\beta$  levels are correlated with cognitive and motor functions. 第 57 回日本神経学会学術大会, 神戸国際会議場, May 18, 2016 .

### 高市憲明

- 1) 川田真宏、星野 純一、今福 礼、平松里佳子、長谷川詠子、関根章成、山内真之、早見典子、諏訪部達也、澤 直樹、乳原善文、藤井丈士、高市憲明：原発性 AL アミロイドーシス 自家末梢血幹細胞移植併用大量メルファン療法後再発例の検討. 第 59 回日本腎臓学会学術集会総会, 横浜, Jun 17, 2016.
- 2) 岩立堂佑、関根章成、星野純一、諏訪部達也、住田圭一、早見典子、上野智敏、小黒昌彦、水野裕基、國沢恭平、藪内純子、大島洋一、川田真宏、平松里佳子、長谷川詠子、澤 直樹、高市憲明、藤井丈士\*、藤井晶子\*、大橋健一\*、和氣 敦\*\*，乳原善文、虎の門病院分院腎センター，同病理部\*，同血液科\*\*: IgD- $\lambda$  型原発性 AL アミロイドーシスの 1 例. 第 46 回日本腎臓

### 東海林幹夫

- 1) Nakamura T, Kawarabayashi T, Wakasaya Y, Nakahata N, Narita S, Shoji Y, Takahashi I, Nakaji S: Plasma A $\beta$  levels are correlated with cognitive and motor functions in Iwaki Health Promotion Project. 68<sup>th</sup> Annual Meeting of American Academy of Neurology, Vancouver,

- 学会東部学術大会, 東京, Oct 7-8, 2016.
- 3) 大島洋一、上野智敏、星野純一、関根章成、諏訪部達也、住田圭一、早見典子、小黒昌彦、水野裕基、國沢恭平、藪内純子、川田真宏、平松里佳子、長谷川詠子、澤 直樹、高市憲明、藤井丈士\*、藤井晶子\*、大橋健一\*、乳原善文、虎の門病院腎センター、同病理部\*: IL-6 シグナルが AA アミロイドーシス腎症の腎不全進展因子として考察した 1 例. 第 46 回日本腎臓学会東部学術大会, 東京, Oct 7-8, 2016.
  - 4) 田村直大、早見典子、國沢恭平、関根章成、水野裕基、小黒昌彦、藪内純子、大島洋一、平松里佳子、山内真之、長谷川詠子、澤直樹、高市憲明、藤井晶子\*、大橋健一\*、藤井丈士\*、乳原善文、虎の門病院分院腎センター-内科リウマチ膠原病内科、同病理部\*: AA アミロイドーシスによる腎障害合併加-ソ病に対し infliximab による治療を 4 年継続した 1 例よりの考察. 第 46 回日本腎臓学会東部学術大会, 東京, Oct 7-8, 2016.
  - 5) 藤川莉那、上野智敏、関根章成、水野裕基、國沢恭平、川田真宏、山内真之、住田圭一、早見典子、諏訪部達也、長谷川詠子、星野純一、澤 直樹、高市憲明、大橋健一\*、藤井丈士\*、乳原善文、虎の門病院分院 腎センター-内科リウマチ膠原病内科、同病理部\*: 関節リウマチ(RA)の経過中に発症した κ 型 AL-アミロイドーシスに対し BD 療法とトリズマブの併用療法が奏効した 1 例. 第 46 回日本腎臓学会東部学術大会, 東京, Oct 7-8, 2016.
- 山田俊幸
- 1) 山田俊幸: 実験医学的視点での AA アミロイドーシス. 第 60 回日本リウマチ学会学術集会, 横浜, Apr 22, 2015.
  - 2) 田中将史、沖野 希、高瀬ひろか、川上 徹、山田俊幸、向 高弘: AA アミロイドーシスで沈着する SAA(1-76)ペプチドの線維形成能評価. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
  - 3) Yamada T, Sato J: A simple test for AA amyloid. XVth International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Jul 6, 2016.
- 内木宏延
- 1) 小澤 大作, 野村 寮, Patrizia P. Mangione, 長谷川 一浩, 大越 忠和, Riccardo Porcari, Vittorio Bellotti, 内木 宏延: C 反応性蛋白質と血清アミロイド P 成分の多面的シャペロン効果. 第 16 回日本蛋白質科学会年会, 福岡, Jun 7-9, 2016.
  - 2) Naiki H: Thioflavin T: Not an all-rounder, but a trustworthy friend for over 27 years. The XVth International Symposium on Amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
  - 3) Ozawa D, Nomura R, Mangione PP, Hasegawa K, Okoshi T, Porcari R, Bellotti V, Naiki H: Antiamyloidogenic and proamyloidogenic chaperone effects of C-reactive protein and serum amyloid P component. The XVth International Symposium on Amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.
  - 4) 内木 宏延: アミロイド線維形成・細胞傷害の分子機構: β2-ミクログロブリンアミロイドーシスを中心に. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Sep 19, 2016 .
  - 5) 小澤 大作, 野村 寮, Patrizia P. Mangione, 長谷川 一浩, 大越 忠和, Riccardo Porcari, Vittorio Bellotti, 内木 宏延: C 反応性蛋白質と血清アミロイド P 成分のアミロイド線維形

成抑制および促進効果. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Sep 19, 2016 .

重松 隆

- 1) akashi S, Masafumi F, Keitaro Y, Takashi A, Akifumi F, Hiroe T, Motoi O, Tadao A: THE EVALUATION STUDY OF THE SAFETY AND EFFICACY WITH ETELCALCETIDE (ONO-5163/AMG 416 : A NOVEL INTRAVENOUS CALCIMIMETIC) ON SECONDARY HYPERPARATHYROIDISM (SHPT) FOR 52 WEEKS IN JAPANESE HEMODIALYSIS PATIENTS The 49<sup>th</sup> American Society of Nephrology (Kidney Week 2016), Chicago, America, Nov 15-20, 2016.
- 2) Fukagawa M, Yokoyama K, Shigematsu T, Akiba T, Fujii A, Kuramoto T, Odani M, Akizawa T: Phase III study to evaluate the efficacy and safety of a novel intravenous calcimimetic, ono-5163 (etelcalcetide), compared with placebo in Japanese hemodialysis patients with secondary hyperparathyroidism. 53rd CONGRESS ERA-EDTA, Vienna, Austria, May 21-24, 2016.
- 3) 重松 隆、是枝大輔、根木茂雄: AKI 診療における血液浄化療法の適応とその管理. 第 58 回日本腎臓学会学術総会, 名古屋, Jun 17-19, 2016.
- 4) 根木茂雄、重松 隆: AKI に対する急性血液浄化療法. 第 61 回日本透析医学会学術集会, 大阪, Jun 9-12, 2016.
- 5) 根木茂雄: AKI に対する血液浄化 AKI に対する血液浄化「血液浄化量, および抗凝固剤に関する」. 第 59 回日本腎臓学会学術集会・総会, 横浜, Jun 17-19, 2016.

奥田恭章

- 1) 奥田恭章: リウマチ性疾患と AA アミロイドーシス - AA アミロイドーシス成因論と消化管病変への対応. 第 58 回日本リウマチ学会総会・学術集会, 横浜, Apr 21-23, 2016.
- 2) 奥田恭章: 反応性 AA アミロイドーシスの疫学と病態解析・診断・治療の変遷. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会・学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 3) 奥田恭章: トシリズマブ (TCZ) による寛解継続投与中に妊娠し、TCZ 休薬後に再燃し、ステロイド不応にて妊娠中 TCZ 再投与を行い寛解・出産した AA アミロイドーシス合併若年性関節リウマチ carry over 症例. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会・学術集会, 東京, Aug 19, 2016.

西 慎一

- 1) 西 慎一: 透析アミロイド症の診断と治療. 神奈川透析アミロイドーシス講演会, 新横浜国際ホテル, 横浜, Feb 2, 2016.
- 2) Hideki Fujii, Kentaro Nakai, Keiji Kono, Shunsuke Goto, Ken Kitamura, Yuriko Yonekura, Shuhei Watanabe, Rie Awata, Mikiko Yoshikawa, Shinichi Nishi: Effect of Lanthanum Carbonate on Coronary Artery Calcification During the Early Period After The Initiation of Haemodialysis. The 53rd ERA-EDTA Congress, Vienna, Austria (Poster), May 23, 2016.
- 3) Hoshino J, Yamagata K, Nishi S, Iseki K, Masakane I: Significance of the Decreased Risk of Dialysis-Related Amyloidosis Now Proven by Results from Japanese Nationwide Surveys in 1998 and 2010. American Society of Nephrology, Kidney Week, San Diego (Poster), Nov 5, 2016.

## 畠 裕之

- 1) 杉本俊哉、田崎雅義、藤井絵理、山下太郎、大林光念、遠藤慎也、西村直、奥野豊、藤原志保、和田奈緒子、満屋裕明、安東由喜雄、畠 裕之: AL アミロイドーシスの質量分析による沈着軽鎖ペプチド解析. 第 41 回日本骨髄腫学会, 徳島, May 28-29, 2016.
- 2) 西村 直、遠藤慎也、藤井絵理、上野二菜、畠 裕之、満屋裕明、奥野 豊: AL アミロイドーシス患者における免疫グロブリン軽鎖遺伝子可変領域選択性. 第 41 回日本骨髄腫学会, 徳島, May 28-29, 2016.
- 3) 藤井絵理、西村 直、遠藤慎也、和田奈緒子、藤原志保、菊川佳敬、満屋裕明、奥野 豊、畠 裕之: Bufalin は低酸素圧下で DNA 損傷を介し多発性骨髄腫細胞にアポトーシスを誘導する. 第 41 回日本骨髄腫学会, 徳島, May 28-29, 2016.
- 4) 杉本俊哉、田崎雅義、山下太郎、大林光念、藤井絵理、安東由喜雄、畠 裕之: Integrated analysis of Ig-light chains in AL-amyloid lesions by mass spectrometry. 第 78 回日本血液学会学術総会, 横浜, Oct 13-15, 2016.
- 5) 西村 直、遠藤慎也、藤井絵理、上野二菜、畠 裕之、奥野 豊: Preference usage of certain V regions in AL amyloidosis patients. 第 78 回日本血液学会学術総会, 横浜, Oct 13-15, 2016.
- 6) 藤原志保、遠藤慎也、田崎雅義、山下太郎、杉本俊哉、藤井絵理、大林光念、安東由喜雄、中田浩智、上野志貴子、福嶋博文、奥野 豊、畠 裕之: A case of amyloidosis by IGLL5 deposition. 第 78 回日本血液学会学術総会, 横浜, Oct 13-15, 2016.

## 小池春樹

- 1) 小池春樹. 自律神経不全に出会ったら . 第 57 回日本神経学会学術大会, 神戸, May 21, 2016.
- 2) 小池春樹. 末梢神経疾患の病理所見 . 第 8 回日本神経学会 専門医育成教育セミナー, 船橋, Dec 11, 2016.
- 3) Koike H, Ikeda S, Takahashi M, Kawagashira Y, Iijima M, Misumi Y, Ando Y, Ikeda SI, Katsuno M, Sobue G: Schwann cell and endothelial cell damage in transthyretin familial amyloid polyneuropathy. XVth International Symposium on Amyloidosis, Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.

## 島崎千尋

- 1) 島崎千尋: AL アミロイドーシスの最新治療. アミロイドーシスと腎: 診断と治療の進歩. 第 59 回日本腎臓学会, 横浜, Jun 9, 2016 .
- 2) 島崎千尋: AL アミロイドーシスの診断と治療. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 3) 北澤文章、淵田真一、伊勢文孝、角陽子、上田久美、国府孝敏、岡野晃、初瀬真弓、村頭智、中山優子、高良恒史、島崎千尋: AL アミロイドーシス患者のワルファリン抗凝固活性に及ぼすレナリドミド / 低用量デキサメタゾン療法の影響. 第 14 回日本骨髄腫学会学術集会, 徳島, May 29, 2016 .
- 4) 淵田真一、岡野晃、初瀬真弓、村頭智、島崎千尋: 当院における心アミロイドーシス 41 例の後方視的検討. 第 4 回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016 .
- 5) 淵田真一、岡野晃、初瀬真弓、村頭智、島崎千尋: 当院における免疫グロブリン性アミロイドーシス 7 例に対する自家移植の成績. 第

38回日本造血細胞移植学会総会, 名古屋 Mar 3-5, 2016.

### 飯田真介

- 1) Narita T, Iida S, et al.: Identification of circulating serum microRNAs as novel biomarkers predicting disease progression and sensitivity to bortezomib treatment in multiple myeloma. #Poster 4408, 58<sup>th</sup> Annual Meeting of American Society of Hematology, San Diego, USA, Dec 5, 2016.
- 2) Yoshida, T, Iida S, et al.: Anti-myeloma activity of a syringolin analog: a dual 20S proteasome inhibitor of beta 2 and 5 subunits. #Poster 4473, 58<sup>th</sup> Annual Meeting of American Society of Hematology, San Diego, USA, Dec 5, 2016.
- 3) Iida S: ISY-29 New era with various therapeutic drugs: How to optimize the treatment for multiple myeloma. The 14<sup>th</sup>. Annual Meeting of the Japanese Society of Medical Oncology Kobe, Jul 30, 2016.
- 4) 飯田真介: 染色体・ゲノム検査の骨髄腫患者への臨床展開 特別講演, 第34回日本染色体遺伝子検査学会総会, 静岡, Nov 19, 2016.

### 植田光晴

- 1) Ueda M, Masuda T, Ando Y: TTR-FAP case presentations and local situations. Pfizer, Asia-Pacific Transthyretin Familial Amyloid Polyneuropathy (TTR-FAP) Advisory Board Meeting, Taipei, Taiwan, May 7, 2016.
- 2) Ueda M, Mizuguchi M, Misumi Y, Tasaki M, Suenaga G, Matsumoto S, Mizukami M, Masuda T, Yamashita T, Kluwe-Beckerman B, Liepniks JJ, Benson MD, Ando Y: Role of C-terminal

portion of transthyretin on amyloid formation.

The XVth International Symposium on Amyloidosis. Uppsala, Sweden, Jul 3-7, 2016.

- 3) 植田光晴、井上泰輝、山下太郎、安東由喜雄 : アミロイドアンギオパチーの病態と治療の展望 . シンポジウム「アミロイドーシスと腎：診断と治療の進歩」第59回日本腎臓学会学術集会, 横浜, Jul 17-19, 2016.
- 4) 植田光晴、安東由喜雄 : TTR アミロイドーシスの治療法開発 . シンポジウム「アミロイドゲネシスを標的とした治療法開発」, 第4回日本アミロイドーシス研究会学術集会, 東京, Aug 19, 2016.
- 5) 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診断のポイントと治療最前线 . ランチョンセミナー, 第20回日本心不全学会学術集会, 札幌, Oct 8, 2016.
- 6) Ueda M, Mizuguchi M, Misumi Y, Masuda T, Tasaki M, Suenaga G, Inoue Y, Tsuda Y, Nomura T, Kinoshita Y, Matsumoto S, Mizukami M, Yamashita T, Ando Y: Amyloid formation of C-terminal portion of transthyretin. 第57回日本神経学会学術大会, 神戸, May 18-21, 2016.
- 7) 植田光晴、水口峰之、三隅洋平、増田曜章、津田幸元、田崎雅義、松本紗也加、水上真由美、末永元輝、井上泰輝、木下祐美子、野村隼也、山下太郎、大林光念、安東由喜雄 : C末端側トランスサイレチンのアミロイド形成における生化学的解析 . 第56回日本臨床化学会 年次学術集会, 熊本, Dec 2-4, 2016.
- 8) 植田光晴、水口峰之、三隅洋平、増田曜章、津田幸元、田崎雅義、松本紗也加、水上真由美、末永元輝、井上泰輝、木下祐美子、野村隼也、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における

アミロイド形成過程の解析 .第 69 回日本自律  
神経学会総会, 熊本, Nov 10-11, 2016.

国内・外国の別：外国

産業財産権の種類、番号：特許、PCT/JP2016/067373

出願年月日：2016/6/10

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1. 特許取得

安東由喜雄

出願中：新規なアミロイド線維生成抑制剤

発明者：城野博史、有馬英俊、安東由喜雄、

本山敬一、東 大志

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

権利者（出願人）：国立大学法人熊本大学