

目 次

I . 総括研究報告	
神経変性疾患領域における基盤的調査研究に関する研究	----- 1
中島 健二	
(資料) 1. 当研究班で作成した手引き・ケアマニュアル等	----- 8
2. 当研究班で検討した概要・診断基準・重症度分類	----- 9
(1) 球脊髄性筋萎縮症	
(2) 筋萎縮性側索硬化症	
(3) 脊髄性筋萎縮症	
(4) 原発性側索硬化症	
(5) 進行性格上性麻痺	
(6) パーキンソン病	
(7) 大脳皮質基底核変性症	
(8) ハンチントン病	
(9) 神経有棘赤血球症	
(10) シャルコー・マリー・トゥース病	
(11) 脊髄空洞症	
(12) 遺伝性ジストニア	
(13) 前頭側頭葉変性症	
3. 当研究班で検討した臨床調査個人票	----- 105
(1) 球脊髄性筋萎縮症	
(2) 筋萎縮性側索硬化症	
(3) 脊髄性筋萎縮症	
(4) 原発性側索硬化症	
(5) 進行性格上性麻痺	
(6) パーキンソン病	
(7) 大脳皮質基底核変性症	
(8) ハンチントン病	
(9) 神経有棘赤血球症	
(10) シャルコー・マリー・トゥース病	
(11) 脊髄空洞症	
(12) 遺伝性ジストニア	
(13) 前頭側頭葉変性症((行動異常型)前頭側頭型認知症)	
(14) 前頭側頭葉変性症(意味性認知症)	
II . 分担研究報告	----- 155
1 . シャルコー・マリー・トゥース病患者レジストリー(CMTPR)の現状と課題	----- 156
中川 正法	
2 . 小児期発症の脊髄性筋萎縮症の自然歴調査	----- 160
斎藤 加代子	
3 . ALSの経過、予後に影響する臨床的因子	----- 162
祖父江 元	
4 . 筋萎縮性側索硬化症の呼吸機能評価における横隔膜超音波検査の有用性	----- 166
戸田 達史	
5 . ALSの進行様式に関する定量的解析	----- 168
横田 隆徳	
6 . ALS診断における、SMN遺伝子検索の有用性に関する研究	----- 172
小野寺 理	
7 . 家族性筋萎縮性側索硬化症(ALS)に関する遺伝子解析	----- 175
青木 正志	

8.	家族性および孤発性筋萎縮性側索硬化症の分子医学 辻 省次	-----	1 7 7
9.	筋萎縮性側索硬化症運動皮質興奮性の病期変化 ：上位運動ニューロン評価における診断感度向上を目指して 桑原 聡	-----	1 7 8
10.	原発性側索硬化症に関する研究 上位運動ニューロン障害の評価法について 森田 光哉	--	1 8 1
11.	ALS-FTD-Q-J横断調査 渡辺 保裕	-----	1 8 4
12.	FTLDの臨床画像バイオマーカー開発に関する研究 祖父江 元	-----	1 8 6
13.	難病法施行後の難病医療ネットワーク事業の実態 都道府県アンケートより 吉良 潤一	-----	1 8 9
14.	レビー小体病バイオリソース構築 村山 繁雄	-----	1 9 1
15.	JALPAC研究における生体試料リソース構築に関する研究 池内 健	-----	1 9 4
16.	JALPAC研究の現状 登録時医療情報についての解析 中島 健二	-----	1 9 7
17.	当科におけるJALPACへの取り組み 阿部 康二	-----	2 0 2
18.	進行性核上性麻痺(PSP)の病理学的スペクトラムに関する研究 吉田 眞里	-----	2 0 4
19.	大脳皮質基底核変性症剖検例における臨床像の解明および臨床診断基準の妥当性検証 ～多施設共同研究～ 饗場 郁子	-----	2 1 0
20.	紀伊ALS/PDC療養の手引きの作成 小久保 康昌	-----	2 1 5
21.	Japan Dystonia Consortium の構築 梶 龍兒	-----	2 1 9
22.	神経有棘赤血球症の診療の手引の作成に関する研究 佐野 輝	-----	2 2 1
23.	ハンチントン病ガイドラインの作成 長谷川 一子	-----	2 2 4
24.	脊髄空洞症の発症素因に関する検討～自己免疫機序に関して 佐々木 秀直	-----	2 2 6
25.	特発性基底核石灰化症(IBGC)に関する研究 診療ガイドラインの作成に向けて 保住 功	-	2 2 9
26.	パーキンソン病療養の手引きの改訂 高橋 良輔	-----	2 3 2

27.	経腸管持続ドパ投与療法導入のガイドライン作成 村田 美穂	-----	2 3 5
28.	パーキンソン病における早期診断バイオマーカーの探索研究 服部 信孝	-----	2 3 7
29.	パーキンソン病における自動車運転事故のリスクファクターについて ~パーキンソン病治療薬と自動車事故との関係について~ 野元正弘	-----	2 4 0
30.	臨床調査個人票を用いたパーキンソン病における認知症と関連因子の検討 望月 秀樹	----	2 4 3
31.	神経疾患における二足及び四足歩行の定量的解析 辻 省次	-----	2 4 6
III . 研究成果の刊行に関する一覧表			----- 2 4 7