

## 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	研究代表者 中島健二----- 1
(資料) 1 . 2018年7月21日 ワークショップ (WS) プログラム	----- 9
2 . WS講演: 1) 人を対象とする医学系研究に関する倫理指針 ~ 難病の全国疫学調査との関連も含めて ~	----- 1 0
福島 若葉	
3 . WS講演: 2) NBIAと鉄代謝	----- 1 8
宮嶋 裕明	
4 . WS講演: 3) PSPの自律神経障害	----- 1 9
神原 隆次	
5 . WS講演: 4) 特発性基底核石灰化症 取り組むべき課題	----- 2 0
保住 功	
6 . 2018年12月14-15日 班会議プログラム	----- 2 1
7 . 研究班ホームページ ( <a href="http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/index.html">http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/index.html</a> )	----- 2 5
8 . 作成したガイドライン (Parkinson病、ジストニア)	----- 2 6
9 . PSPガイドライン (案) CQ一覧	----- 2 7
1 0 . CBDガイドライン (案) CQ一覧	----- 2 9
1 1 . Huntington病ガイドライン (案) 序文	----- 3 1
1 2 . 進行性核上性麻痺のMovement Disorders Society診断基準の日本語訳版	--- 3 2
1 3 . 進行性核上性麻痺の重症度分類 (PSP-RS) 日本語訳版	----- 3 3
1 4 . 脊髄髄膜瘤啓発ポスター	----- 3 4
1 5 . 指定難病 神経変性疾患: 重症度分類の見直し提案	----- 3 5
II . 分担研究報告	
1. 家族性ALSの臨床像と遺伝学的背景の解析	----- 3 7
青木 正志	
2. 筋萎縮性側索硬化症における上位運動ニューロン障害検出法: 閾値追跡頭蓋2連発磁気刺激	----- 4 0
桑原 聡	
3 . 新規JaCALS患者登録システム (JaCALS-2) の構築	----- 4 3
祖父江 元	
4 . FTL D-J (FTLD患者レジストリー) の現状と展望	----- 4 5
祖父江 元	
5. パーキンソン病の新しい診断基準作成へ向けて	----- 4 8
高橋 良輔	
6. 日本人の孤発性筋萎縮性側索硬化症とATXN2のintermediate-length repeatの関連解析	----- 5 0
辻 省次	
7. パーキンソン病における二足歩行及び四足歩行の定量的解析	----- 5 2
戸田 達史	
8. ハンチントン病, 遺伝性ジストニアなど変性疾患に関する研究	----- 5 3
長谷川 一子	
9. PSP, CBDの疫学・患者調査及び研究基盤構築	----- 5 5
池内 健	
1 0 . 大脳皮質基底核変性症剖検例における神経画像所見の検証 ~ 多施設共同研究 ~ Japanese validation study of consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration ~ multicenter study ~ (J-VAC study)	----- 5 7

饗場 郁子

- 1 1. 孤発性筋萎縮性側索硬化症の遺伝的背景に関する研究 ----- 6 0  
小野寺 理
- 1 2. 大量メチコバラミン筋注によるALSの治療薬開発研究----- 6 3  
梶 龍兒
- 1 3. Japan Dystonia Consortiumの構築 ----- 6 5  
梶 龍兒
- 1 4. 難病相談ガイドブック第3版と新しい難病医療提供体制に関するアンケート調査成績  
吉良 潤一 ----- 6 7
- 1 5. 紀伊 ALS/PDC 臨床情報の収集と自然史の解明 ----- 7 0  
小久保 康昌
- 1 6. 脊髄性筋萎縮症におけるバイオマーカー確率と診療ガイドライン策定にむけての  
疫学調査 ----- 7 5  
斎藤 加代子
- 1 7. キアリ奇形1型手術例における術後経過の検討と脊髄空洞症素因遺伝子解析研究の進歩-  
佐々木 秀直----- 7 8
- 1 8. McLeod症候群のXK遺伝子変異解析とXKタンパク質とchoreinの相互作用に関する研究  
佐野 輝 ----- 8 2
- 1 9. 神経変性疾患のリハビリテーション治療：HALの活用に関する研究 ALS,SBMA,SMA,  
CMTにおけるHAL医療用下肢タイプの長期使用効果についての研究 ----- 8 5  
中島 孝
- 2 0. 脊髄髄膜瘤患者に対する公的医療費助成に関する全国脳神経外科医療機関へのアンケー  
ト調査 ----- 8 8  
野中 雄一郎
- 2 1. パーキンソン病診療ガイドラインの作成 ----- 8 9  
服部 信孝
- 2 2. 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--- 9 4  
保住 功
- 2 3. ゲノム疫学研究での疾患リスクの定量的評価、及び、そのデザインに関する研究--- 9 7  
松井 茂之
- 2 4. パーキンソン病等治験推進システム(Team JParis)の現状と今後の展開 ----- 9 8  
西川 典子
- 2 5. 神経難病の疫学神経病理に関する研究 ----- 1 0 0  
村山 繁雄
- 2 6. 痙性構音障害を呈する4例の原発性側索硬化症での遺伝子解析----- 1 0 3  
森田 光哉
- 2 7. 淡蒼球黒質視床下核病変の強い進行性核上性麻痺の臨床病理像 ----- 1 0 5  
吉田 眞理
- 2 8. 筋萎縮性側索硬化症における認知障害と行動異常----- 1 0 9  
渡辺 保裕
- 2 9. 神経変性疾患領域における基盤的調査研究 ----- 1 1 2

望月 秀樹

3 0. CBD mimicsの検討 ,MDS進行性核上性麻痺診断基準( MDS PSP diagnostic criteria ) 日本語版の作成 -----	1 1 4
下畑 享良	
3 1. 脊髄髄膜瘤の診療ガイドライン策定 -----	1 1 6
埜中 正博	
3 2. 本態性振戦(重症)に関する研究 -----	1 1 8
古和 久典	
3 3. AMED研究班と共同で運用しているCharcot-Marie-Tooth患者登録システムの進捗状況 と当院成人患者コホートの臨床的・疫学的特徴の研究 -----	1 2 1
中川 正法	
III .研究成果の刊行に関する一覧表 -----	1 2 4