

I. 総合研究報告

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. ワークショップ (WS)

1-1) 平成 29 (2017) 年度 WS プログラム ----- 9

1-2) 平成 30 (2018) 年度 WS プログラム ----- 1 0

1-3) 令和元 (2019) 年度 WS プログラム ----- 1 1

2. 班会議

2-1) 平成 29 (2017) 年度班会議プログラム ----- 1 2

2-2) 平成 30 (2018) 年度班会議プログラム ----- 1 6

2-3) 令和元 (2019) 年度班会議プログラム ----- 2 0

3. 平成 29 年度に修正を行った臨床調査個人票: 「パーキンソン病」 ----- 2 5

4. 診断基準

1) 令和元年度作成した「脊髄性筋萎縮症」診断基準 (案) ----- 3 2

2) 平成 30 年度に作成した「MDS による進行性核上性麻痺診断基準」の日本語版
----- 3 5

5. 重症度

1) 平成 30 年度: 指定難病 神経変性疾患: 重症度分類の見直し提案 ----- 3 6

2) 「進行性核上性麻痺」の重症度分類 (PSP-RS) 日本語版 ----- 3 8

6. ガイドライン作成状況 ----- 3 9

1) 「脊髄性筋萎縮症: 診療ガイドライン: 目次 ----- 4 0

2) 「ハンチントン病の診断, 治療, 療養の手引き」: 目次 ----- 4 2

7. 脊髄髄膜瘤啓発ポスター ----- 4 6

8. 研究班ホームページ (<http://plaza.umin.ac.jp/neuro2/index.html>) ----- 4 7

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 ----- 4 8
青木 正志

2. 筋萎縮性側索硬化症診断感度向上を目指して: 閾値追跡経頭蓋2連発磁気刺激検査
桑原 聡 ----- 5 4

3. FTDを対象とするコホート研究の現状と臨床画像バイオマーカー開発、多施設共同ALS患者レジストリシステムの構築 ----- 6 1
祖父江 元

4. 神経変性班によるパーキンソン病の診断基準の改訂についての検討 ----- 6 7
高橋 良輔

5. 遺伝子診断体制の構築と情報提供 ----- 7 0
辻 省次

6. 1. NBIAの網羅的診断システム構築、2. PDにおける歩行解析、3. シヌクレイノパチー剖
検脳における SYNオリゴマー ----- 7 1
戸田 達史

7. AMED研究班と共同で運用しているCharcot-Marie-Tooth患者レジストリー
(CMTPR)からみえてくるもの ----- 7 4
中川正法

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 ----- 7 8

長谷川 一子

9. PSP, CBDの疫学・患者調査及び研究基盤構築 池内 健	8 1
1 0. 大脳皮質基底核変性症剖検例における臨床像の解明および臨床診断基準の妥当性検証～多施設共同研究～ Japanese validation study of consensus criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration ~multicenter study~ (J-VAC study) 饗場 郁子	8 4
1 1. 進行性核上性麻痺評価尺度 (PSP-rating scale) 日本語版の作成 饗場 郁子	8 9
1 2. 運動神経変性疾患の遺伝的背景に関する研究 小野寺 理	9 3
1 3. 大量メチコバラミン筋注によるALSの治療薬開発研究 梶 龍兒	9 6
1 4. Japan Dystonia Consortium の構築 梶 龍兒	9 8
1 5. 難病ネットワークの検討 吉良 潤一	9 9
1 6. 紀伊 ALS/PDC 臨床情報の収集と自然史の解明 小久保 康昌	1 0 7
1 7. 脊髄性筋萎縮症における治療バイオマーカーの開発 斎藤 加代子	1 1 4
1 8. 脊髄空洞症に関する研究 矢部 一郎	1 1 8
1 9. 神経有棘赤血球症に関する研究 中村 雅之	1 2 2
2 0. 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 中島 孝	1 2 6
2 1. 脊髄髄膜瘤にする全国の脳神経外科医療機関及び全国47都道府県指定難病窓口へのアンケート調査 野中 雄一郎	1 3 0
2 2. パーキンソン病診療ガイドラインの作成、医療経済分析研究、遠隔診療の確立 服部 信孝	1 3 2
2 3. 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	1 4 0
2 4. 「脊髄性筋萎縮症の治療のためのヌシネルセン [TA588]委員会文書」 小島原 典子 和訳文	1 4 4 1 4 5
2 5. パーキンソン病等治験推進システム (Team JParis) のデータベースを活用した服薬調査 西川 典子	1 6 2
2 6. 神経変性疾患の神経病理に基づく疫学研究 (疫学神経病理) 村山 繁雄	1 6 4

27. 原発性側索硬化症に関する研究	165
森田 光哉	
28. PSPとCBDの臨床病理学的スペクトラムに関する研究	168
吉田 眞理	
29. 筋萎縮性側索硬化症(ALS)および前頭側頭型認知症(FTD)における認知機能, 性格・行動 変化調査	169
渡辺 保裕	
30. 神経変性疾患領域における基盤的調査研究	172
望月 秀樹	
31. 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	173
下畑 享良	
32. 脊髄髄膜瘤の診療ガイドライン策定	174
埜中 正博	
33. 本態性振戦(重症)に関する研究	175
古和 久典	
34. Perry症候群の検討	176
坪井 義夫	
35. 神経変性疾患領域における基盤的調査	178
武田 篤	
III. 研究成果の刊行に関する一覧表	179