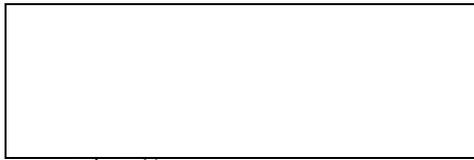


厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
（分担 総合）研究報告書

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）

研究分担者 村山 繁雄 東京都健康長寿医療センター部長

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）とリソース構築を行った。ターゲットは筋萎縮性側索硬化症（ALS）、パーキンソン病であり、家族性ALS、沖縄型筋萎縮症、高齢者パーキンソン病について、それぞれ成果を上げた。



A．研究目的

神経変性疾患のリソース構築・神経病理に基づく疫学研究（疫学神経病理）を、筋萎縮性側索硬化症とパーキンソン病を中心に行った。

B．研究方法

研究要旨：初年度は家族性筋萎縮性側索硬化症（FALS）L126S変異例の本邦全例、二年目は沖縄型神経原性萎縮症沖縄ハプロタイプの全例、最終年度は直近11年間581例の高齢者ブレインバンク登録例の各段階パーキンソン病を、高齢者ブレインバンク婦人科トコロルに基づき検討した。

（倫理面への配慮）

高齢者ブレインバンクプロジェクトは本センター倫理委員会承認を得ている。

C．研究結果

L126S変異は本邦でしか報告がなく、特異な局所変性を伴う場合があることを明らかにした。沖縄型神経原性萎縮症沖縄ハプロタイプはこれまで開頭剖検がなく、滋賀ハプロタイプは全脳虚血を伴う1例のみであったが、生前献脳同意運動に基づき4例の剖検を得ることが出来た。最終年度は高齢者の1/3にパーキンソン病変を認め、臨床的発症例は1/10、中枢、末梢最好発部位は嗅球と交感神経節、発症前・極初期症例は、高齢者フレールの一つの要因となる可能性を指摘した。

D．考察

臨床神経病理に基づく疫学研究、リソース構築と、生前献脳同意登録を組み合わ

せることの、有用性が確認出来た。

E．結論

本邦にしかないFALS126S、沖縄型神経原性萎縮症、老化に伴うパーキンソン病のあらゆる段階の臨床神経病理所見を統括し、それに基づく全身リソースを構築した。

F．研究発表

1. 論文発表

Hatsuta H, Takao M, Nogami A, Uchino A, Sumikura H, Takata T, Morimoto S, Kanemaru K, Adachi T, Arai T, Hasegawa M, Murayama S: Tau and TDP-43 accumulation of the basal nucleus of Meynert in individuals with cerebral lobar infarcts or hemorrhage. Acta neuropathologica communications 2019, 7:49.

2. 学会発表

Murayama S, Sengoku R., Takada T, Matsubara T, Yamazaki M, Kobayashi M, Sakashita Y, Shibukara M, Morimoto S, Motoyama R, Hiroyoshi Y, Higashihara M, Nishina Y, Kanemaru K, Yanagisawa K, Saito Y: The Brain Bank for Aging Research Project, Tokyo, Japan. 23th World Congress of Neurology 2017, September 16-21, Kyoto, Japan.

G．知的所有権の取得状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし