

厚生労働科学研究費補助金（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班 総括研究報告書

アミロイドーシスに関する調査研究

研究代表者 内木 宏延 福井大学学術研究院医学系部門 分子病理学分野 教授

研究要旨 われわれは令和2～4年度に及ぶ本研究計画で、(1) 病理コンサルテーション体制を中心とするアミロイドーシスの総合的診断体制を運用・発展させること、(2) 上記診断基準に基づき、令和3年度に予定されている次回難病法改正にあわせ臨床調査個人票を改訂すること、(3) 各病型診療ガイドライン・ケアマニュアルと共に、新規重症度分類を作成すること、(4) 関連学会と連携してAMED難病プラットフォームによるレジストリ研究を実施し、データを用いた疫学研究等を実施すること、(5) 非専門医向けセミナーや患者向けの公開講座等、アミロイドーシスの啓発活動を随時実施することの5項目を目指す。今年度の成果を上記目的の番号と対応させて記す。(1) 全国7施設でカスタム抗体を共有し、コンサルテーション体制を運用した。昨年度集計後の1年間で1292件のコンサルテーションを受け付け、1054件の病型を確定した。月平均コンサルテーション件数も、昨年度集計時と比べ1.9倍に増加した。(2) 昨年度、全身性アミロイドーシス改定診断基準を作成し、関連学会の承認を得た。これを基に12月9日、『通知の変更に関する調査票』を提出した。(3) 日本腎臓学会の承認を得て『腎アミロイドーシスガイドライン2020』を公表した。また、日本循環器学会が中心となり、われわれ研究班も参加して、『JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis』を出版した。(4) 4月1日より『オールジャパンで行う全身性アミロイドーシスコホート研究』を開始した。登録開始以来、ALアミロイドーシス13症例、ATTRvアミロイドーシス45症例、ATTRwtアミロイドーシス286症例、計344症例の登録を終えた。本研究の一部として、トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対するビンダケル処方患者のコホート研究を日本循環器学会と共に実施しており、日本循環器学会認定79施設が参加した。(5) 熊本大学神経内科（植田光晴教授）が中心となり、熊本にて「道しるべの会」（FAP家族性アミロイドポリニューロパチー患者・家族会）総会・講演会（8月2日、患者、家族19名を含む総数39名参加）をウェブ開催した。

研究分担者

安東由喜雄	長崎国際大学薬学部アミロイドーシス病態解析学分野 教授	京都鞍馬口医療センター血液内科 院長
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（脳神経内科学）教授	畑 裕之 熊本大学大学院生命科学研究部先端生命医療科学部門医療技術科学講座 生体情報解析学 教授
関島良樹	信州大学医学部内科学第三教室（脳神経内科、リウマチ・膠原病内科）教授	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血液・腫瘍内科学分野学講座 教授
植田光晴	熊本大学大学院生命科学研究部脳・神経内科学分野脳神経内科学講座 教授	小池春樹 名古屋大学大学院医学系研究科総合医学専攻脳神経病態制御学講座神経内科学 准教授
島崎千尋	独立行政法人地域医療機能推進機構	西 慎一 神戸大学大学院医学研究科内科学講座腎臓・免疫内科学分野腎臓内科学

	部門 教授
重松 隆	和歌山県立医科大学医学部腎臓内科学講座 教授
星野純一	虎の門病院腎センター内科 部長
山田俊幸	自治医科大学医学部臨床検査医学講座 教授
奥田恭章	道後温泉病院内科 院長
小野賢二郎	昭和大学医学部内科学講座脳神経内科学部門 教授
北岡裕章	高知大学教育研究部医療学系臨床医学部門老年病・循環器内科学 教授
田原宣広	久留米大学医学部循環器病センター内科学講座（心臓・血管内科）教授
遠藤 仁	慶應義塾大学医学部循環器内科学教室 専任講師
大橋健一	横浜市立大学大学院医学研究科病態病理学講座/附属病院病理診断科病理部 客員教授
畠山金太	国立循環器病研究センター病理部病理診断科 部長

A. 研究目的

われわれは令和2～4年度に及ぶ本研究計画で、(1) 病理コンサルテーション体制を中心とするアミロイドーシスの総合的診断体制を運用・発展させること、(2) 上記診断基準に基づき、令和3年度に予定されている次回難病法改正にあわせ臨床調査個人票を改訂すること、(3) 各病型診療ガイドライン・ケアマニュアルと共に、新規重症度分類を作成すること、(4) 関連学会と連携してAMED 難病プラットフォームによるレジストリ研究を実施し、データを用いた疫学研究等を実施すること、(5) 非専門医向けセミナーや患者向けの公開講座等、アミロイドーシスの啓発活動を随時実施することの5項目を目指す。

本研究計画は、「難病の患者に対する医療等に関する法律」（難病法）の求める以下の課題を直接解決するものであり、厚生労働行政の施策に直接活用できる成果を期待できると考える。(a) 病理コンサルテーション体制を中心とするアミロイドーシスの総合的診断体制の運用により、正確

な早期診断や、適切な施設での各病型に応じた最新の診療が可能になる。(b) 臨床調査個人票の改訂により、指定難病患者の認定を明確かつ容易に実施できるようになる。(c) アミロイドーシス診断基準・重症度分類・診療ガイドライン等の公表により、アミロイドーシス医療の水準向上（均てん化）に資することが出来る。(d) 難病プラットフォームによるレジストリ研究により、新規に発症するアミロイドーシス患者の実態・予後を正確に把握でき、難病政策を始め、新薬の薬価改定等の基礎資料を提供できる。(e) 関連学会との連携体制を構築し、アミロイドーシスの疾患概念、早期診断、および最新の治療に関し、関連学会や非専門医、患者、一般国民への普及・啓発を推進できる。(f) アミロイドーシス患者ケアマニュアルの作成等により、患者の療養生活環境整備やQOL向上に資する事ができる。

B. 研究方法

【項目番号は研究の目的に対応】(1)～(4)の各項目は、第1回研究班会議（2020年9月18日、ウェブ開催）、第2回研究班会議（2021年3月19日、ウェブ開催）、および各WGで随時開催するウェブ会議で議論・決定した。(5)は研究分担者の安東、植田を中心に実施した。

（倫理面への配慮）

(1)に関し、個人情報保護には細心の注意を払った。また、オプトアウトにより対象患者に研究不参加の機会を与えた。福井大学医学系研究倫理審査委員会で「病理検体のアミロイドーシス病型診断コンサルテーション体制の構築」の受審・承認を得た（平成29年12月15日）。これを基に病理WG各施設で順次倫理審査を受審し承認を得た。本コンサルテーション体制の精度管理を行うため、われわれは診断総数及び各病型症例数（免疫染色で確定できずプロテオーム解析を実施した症例を含む）のみ集計した。このためコンサルテーション依頼施設での倫理審査は要求しなかった。(4)に関し、京都大学医の倫理審査委員会で中央倫理審査を受審し承認を得た（2019年11月21日）。

C. 研究結果

【項目番号は研究の目的に対応】(1) 全国7施設（福井、東京医科歯科、慶應、信州、国立循環器病センター、山口、熊本）でカスタム抗体を共有し、コンサルテーション体制を運用した。昨年度集計後の1年間で1292件のコンサルテーションを受け付け、1054件の病型を確定した。月平均コンサルテーション件数も、昨年度集計時と比べ1.9倍に増加した。

(2) 昨年度、全身性アミロイドーシス改定診断基準を作成し、日本腎臓学会、日本アミロイドーシス学会、日本神経学会、日本血液学会、日本循環器学会の承認を得た。これを基に12月9日、『通知の変更に関する調査票』を提出した。

(3) 7月31日、日本腎臓学会の承認を得て『腎アミロイドーシスガイドライン2020』を公表した。また、日本循環器学会が中心となり、われわれ研究班も参加して、『JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis』を8月21日に出版した。

(4) 4月1日より『オールジャパンで行う全身性アミロイドーシスコホート研究』を開始した。登録開始以来、ALアミロイドーシス13症例、ATTRvアミロイドーシス45症例、ATTRwtアミロイドーシス286症例、計344症例の登録を終えた。本研究の一部として、トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対するビンダケル処方患者のコホート研究を日本循環器学会と共に実施しており、8月現在、日本循環器学会認定79施設が参加した。

(5) 熊本大学神経内科（植田光晴教授）が中心となり、熊本にて「道しるべの会」（FAP家族性アミロイドポリニューロパチー患者・家族会）総会・講演会（8月2日、患者、家族19名を含む総数39名参加）をウェブ開催した。

D. 考察

(1) われわれの体制は、全国の新規患者を網羅した悉皆性の高いコンサルテーション体制であると判断できる。来年度、新たに日本医科大学、京都府立医科大学を担当施設に加え、体制の安定化と次世代育成に努める。

(2) 来年度、指定難病検討委員会での承認を基に、『概要、診断基準等』及び『臨床調査個人票』を

改訂する。

(4) 来年度、日本血液学会の協力を得、悉皆性の高い全身性ALアミロイドーシス患者コホート研究を立ち上げる予定である。

E. 結論

全国7施設でカスタム抗体を共有し、コンサルテーション体制を運用した。昨年度作成した全身性アミロイドーシス改定診断基準を基に『通知の変更に関する調査票』を提出した。日本腎臓学会の承認を得て『腎アミロイドーシスガイドライン2020』を公表した。また、日本循環器学会が中心となり、われわれ研究班も参加して、『JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis』を出版した。『オールジャパンで行う全身性アミロイドーシスコホート研究』を開始した。本研究の一部として、トランスサイレチン型心アミロイドーシスに対するビンダケル処方患者のコホート研究を日本循環器学会と共に実施した。熊本大学神経内科（植田光晴教授）が中心となり、熊本にて「道しるべの会」（FAP家族性アミロイドポリニューロパチー患者・家族会）総会・講演会をウェブ開催した。

F. 健康危険情報

該当なし。

G. 研究発表

1. 論文発表

内木宏延

- 1) Naiki H, Sekijima Y, Ueda M, Ohashi K, Hoshii Y, Shimoda M, Ando Y. Human amyloidosis, still intractable but becoming curable: the essential role of pathological diagnosis in the selection of type-specific therapeutics. *Pathol Int* 70(4): 191-198, 2020.
- 2) 星井 嘉信, 内木 宏延. アミロイドーシス. *病理と臨床* 38(臨増): 338-341, 2020.
- 3) 山本 卓, 内木 宏延. 透析関連アミロイドーシス. *BIO Clinica* 35(6): 527-531, 2020.
- 4) 内木 宏延. 全身性アミロイドーシス. *生体の科学* 71(5): 464-465, 2020.
- 5) 内木 宏延. アミロイドーシスの診断基準. *Heart View* 24(11): 54-57, 2020.

安東由喜雄

- 1) Palladini G, Schönland SO, Sanchorawala V, Kumar S, Wechalekar A, Hegenbart U, Milani P, Ando Y, Westermarck P, Dispenzieri D, Merlini G. Clarification on the definition of complete haematologic response in light-chain (AL) amyloidosis. *Amyloid* 28: 1-2, 2021.
- 2) Coelho T, Ando Y, Benson M, Berk JL, Waddington-Cruz M, Dyck PJ, Gillmore JD, Khella SL, Litchy WJ, Obici L, Monteiro C, Tai LJ, Viney NJ, Buchele G, Brambatti M, Jung SW, St L O'Dea L, Tsimikas S, Schneider E, Geary RS, Monia BP, Gertz M. Design and rationale of the global phase 3 NEURO-TTRansform study of antisense oligonucleotide AKCEA-TTR-L(Rx) (ION-682884-CS3) in hereditary transthyretin-mediated amyloid polyneuropathy. *Neurol Ther*, Online ahead of print, 2021.
- 3) Okada M, Misumi Y, Masuda T, Takashio S, Tasaki M, Matsushita H, Ueda A, Inoue Y, Nomura T, Nakajima M, Yamashita T, Shinriki S, Matsui H, Tsujita K, Ando Y, Ueda M. Plasma growth differentiation factor 15: a novel tool to detect early changes of hereditary transthyretin amyloidosis. *ESC Heart Fail*, Online ahead of print, 2020.
- 4) Matsushita H, Isoguchi A, Okada M, Masuda T, Misumi Y, Ichiki Y, Ueda M, Ando Y. Amyloid fibril formation is suppressed in microgravity. *BB Reports* 25: 100875, 2020.
- 5) Tasaki M, Okada M, Yanagisawa A, Nomura T, Matsushita H, Ueda A, Inoue T, Masuda T, Misumi Y, Yamashita T, Nakamura T, Miyamoto T, Obayashi K, Ando Y, Ueda M. Apolipoprotein AI amyloid deposits in the ligamentum flavum in patients with lumbar spinal canal stenosis. *Amyloid* 27: 1-6, 2020.
- 6) Usuku H, Yamamoto E, Nishi M, Komorita T, Takae M, Nishihara T, Oike F, Ishii M, Fujisue K, Sueta D, Araki S, Takashio S, Oda S, Misumi Y, Ueda M, Nakamura T, Kawano H, Soejima H, Sakamoto K, Kaikita K, Ando Y, Matsui H, Tsujita K. Temporal change in longitudinal strain after domino liver transplantation with liver grafts explanted from patients with hereditary amyloidogenic transthyretin amyloidosis. *Circ J* 2: 730-738, 2020.
- 7) Usuku H, Takashio S, Yamamoto E, Kinoshita Y, Nishi M, Oike F, Marume K, Hirakawa K, Tabata N, Oda S, Misumi Y, Ueda M, Kawano H, Kaikita K, Matsushita K, Ando Y, Matsui H, Tsujita K. Usefulness of relative apical longitudinal strain index to predict positive (99m) tc-labeled pyrophosphate scintigraphy findings in advanced-age patients with suspected transthyretin amyloid cardiomyopathy. *Echocardiography*, Online ahead of print, 2020.
- 8) Nagao Y, Nakajima M, Inatomi Y, Ito Y, Kouzaki Y, Wada K, Yonehara T, Terasaki T, Hashimoto Y, Ando Y. Pre-Hospital delay in patients with acute ischemic stroke in a multicenter stroke registry: K-PLUS. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 29: 105284, 2020.
- 9) Gertz M, Adams D, Ando Y, Beirão JM, Bokhari S, Coelho T, Comenzo RL, Damy T, Dorbala S, Drachman BM, Fontana M, Gillmore JD, Grogan M, Hawkins PN, Lousada I, Kristen AV, Ruberg FL, Suhr OB, Maurer MS, Nativi-Nicolau J, Quarta CC, Rapezzi C, Witteles R, Merlini G. Avoiding misdiagnosis: expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin amyloidosis for the general practitioner. *BMC Fam Pract* 23: 198, 2020.
- 10) Yamakawa M, Mukaino A, Kimura A, Nagasako Y, Kitazaki Y, Maeda Y, Higuchi O, Takamatsu K, Watari M, Yoshikura N, Ikawa M, Sugimoto I, Sakurai Y, Matsuo H, Ando Y, Shimohata T, Nakane S. Antibodies to the $\alpha 3$ subunit of the ganglionic-type nicotinic acetylcholine receptors in patients with autoimmune encephalitis. *J Neuroimmunol* 15: 577399, 2020.
- 11) Ishii T, Hirano Y, Matsumoto N, Takata A, Sekijima Y, Ueda M, Ando Y. Characteristics of patients with hereditary transthyretin amyloidosis and an evaluation of the safety of tafamidis meglumine in Japan: An interim analysis of an all-case postmarketing surveillance. *Clin Ther* 42: 1728-1737, 2020.
- 12) Ma Y, Ueda M, Ueda A, Shinriki S, Nagatoshi A, Isoguchi A, Okada M, Tasaki M, Nomura T, Inoue Y, Masuda T, Misumi Y, Yamashita T, Matsui H, Ando Y. Novel dot-blot assay for detection of vascular Notch3 aggregates in patients with CADASIL. *J Neurol Sci*

- 15: 116931, 2020.
- 13) Oda S, Kidoh M, Nagayama Y, Takashio S, Usuku H, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Tsujita K, Yamashita Y. Trends in diagnostic imaging of cardiac amyloidosis: emerging knowledge and concepts. *Radiographics* 40: 961-981, 2020.
- 14) Ueda M, Sekijima Y, Koike H, Yamashita T, Yoshinaga T, Ishii T, Ando Y. Monitoring of asymptomatic family members at risk of hereditary transthyretin amyloidosis for early intervention with disease-modifying therapies. *J Neurol Sci* 15: 116813, 2020.
- 15) Shindo A, Tabei KI, Taniguchi A, Nozaki H, Onodera O, Ueda A, Ando Y, Urabe T, Kimura K, Kitagawa K, Hanyu H, Hirano T, Wakita H, Fukuyama H, Kagimura T, Miyamoto Y, Takegami M, Saito S, Watanabe-Hosomi A, Mizuta I, Ihara M, Mizuno T, Tomimoto H. A nationwide survey and multicenter registry-based database of cerebral autosomal dominant Arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy in Japan. *Front Aging Neurosci* 14: 216, 2020.
- 16) Nagase T, Iwaya K, Kogure K, Zako T, Misumi Y, Kikuchi M, Matsumoto K, Noritake M, Kawachi Y, Kobayashi M, Ando Y, Katsura Y. Insulin-derived amyloidosis without a palpable mass at the insulin injection site: A report of two cases. *J Diabetes Investig* 11: 1002-1005, 2020.
- 17) Maeda K, Tasaki M, Ando Y, Ohtsubo K. Galectin-lattice sustains function of cationic amino acid transporter and insulin secretion of pancreatic β cells. *J Biochem* 167: 587-596, 2020.
- 18) Naiki H, Sekijima Y, Ueda M, Ohashi K, Hoshii Y, Shimoda M, Ando Y. Human amyloidosis, still intractable but becoming curable: The essential role of pathological diagnosis in the selection of type-specific therapeutics. *Pathol Int* 70: 191-198, 2020.
- 19) Kinoshita K, Ishizaki Y, Yamamoto H, Sonoda M, Yonemoto K, Kira R, Sanefuji M, Ueda A, Matsui H, Ando Y, Sakai Y, Ohga S. De novo p.G696S mutation in COL4A1 causes intracranial calcification and late-onset cerebral hemorrhage: A case report and review of the literature. *Eur J Med Genet* 103825, 2020.
- 20) Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, Koyama J, Sano M, Sekijima Y, Tahara N, Tsukada N, Tsujita K, Tsutsui H, Tomita T, Amano M, Endo J, Okada A, Oda S, Takashio S, Baba Y, Misumi Y, Yazaki M, Anzai T, Ando Y, Isobe M, Kimura T, Fukuda K. JCS 2020 guideline on diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. *Circulation Journal* 84(9): 1610-1671, 2020.
- 21) 安東 由喜雄. 21世紀の疾患アミロイドーシス. *BIO Clinica* 35(6): 497, 2020.
- 22) 安東 由喜雄. 家族性アミロイドーシスの最新の知見. *医学の歩み* 273(1): 84-92, 2020.
- 23) 安東 由喜雄. 野生型トランスサイレチンアミロイドーシスと脊髄関節病変、神経根障害. *脳神経内科* 93(4): 463-468, 2020.
- 山田正仁**
- 1) Sakai K, Noguchi-Shinohara M, Ikeda T, Hamaguchi T, Ono K, Yamada M. Cerebrospinal fluid cytokines and metalloproteinases in cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Acta Neurol Scand* (In press)
- 2) Sakai K, Yamada M. Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation and dementia. *Clin Exp Neuroimmunol* (In press)
- 3) Yamada M, Sakai K, Hamaguchi T, Noguchi-Shinohara M. Cerebral amyloid angiopathy: emerging evidence for novel pathophysiology and pathogenesis. In: Lee SH ed. *Stroke Revisited: Pathophysiology of Stroke*. Springer, Singapore, 81-94, 2020.
- 4) 坂井 健二, 山田 正仁. 脳アミロイドアンギオパチー(脳アミロイド血管症). *BIO Clinica* 6: 21-25, 2020.
- 5) 山田 正仁. アルツハイマー病. 福井 次矢, 高木誠, 小室 一成 (編) 今日の治療指針 2020年版, 医学書院, 東京, 967-968, 2020.
- 6) 山田 正仁. 脳アミロイドアンギオパチー(脳アミロイド血管症). 矢崎 義雄 (監) 新臨床内科学 第10版, 医学書院, 東京, 1280-1282, 2020.

関島良樹

- 1) Naiki H, Sekijima Y, Ueda M, Ohashi K, Hoshii Y, Shimoda M, Ando Y. Human amyloidosis, still intractable but becoming curable: The essential role of pathological diagnosis in the selection of type-specific therapeutics. *Pathol Int* 70(4): 191-198, 2020.
- 2) Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, Koyama J, Sano M, Sekijima Y, Tahara N, Tsukada N, Tsujita K, Tsutsui H, Tomita T, Amano M, Endo J, Okada A, Oda S, Takashio S, Baba Y, Misumi Y, Yazaki M, Anzai T, Ando Y, Isobe M, Kimura T, Fukuda K; Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J* 84(9): 1610-1671, 2020.
- 3) Benson MD, Buxbaum JN, Eisenberg DS, Merlini G, Saraiva MJM, Sekijima Y, Sipe JD, Westermarck P. Amyloid nomenclature 2020: update and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee. *Amyloid* 27(4): 217-222, 2020.
- 4) Kishida D, Yazaki M, Nakamura A, Tsuchiya-Suzuki A, Shimojima Y, Sekijima Y. Late-onset familial Mediterranean fever in Japan. *Mod Rheumatol* 30(3): 564-567, 2020.
- 5) Hosoi T, Ishii K, Tozaka N, Kishida D, Sekijima Y, Tamaoka A. Familial mediterranean fever is important in the differential diagnosis of recurrent aseptic meningitis in Japan. *Intern Med* 59(1): 125-128, 2020.
- 6) Ichimata S, Hata Y, Abe R, Yoshinaga T, Katoh N, Kametani F, Yazaki M, Sekijima Y, Ehara T, Nishida N. An autopsy case of amyloid tubulopathy exhibiting characteristic spheroid-type deposition. *Virchows Arch* 477(1): 157-163, 2020.
- 7) Ikeda J, Shimojima Y, Usami Y, Ueno KI, Kishida D, Sekijima Y. Cerebrospinal fluid biomarkers implicated in the pathogenesis of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-related hypertrophic pachymeningitis. *Clin Rheumatol* 39(6): 1803-1811, 2020.
- 8) Ueda M, Sekijima Y, Koike H, Yamashita T, Yoshinaga T, Ishii T, Ando Y. Monitoring of asymptomatic family members at risk of hereditary transthyretin amyloidosis for early intervention with disease-modifying therapies. *J Neurol Sci* 414: 116813, 2020.
- 9) Takasone K, Katoh N, Takahashi Y, Abe R, Ezawa N, Yoshinaga T, Yanagisawa S, Yazaki M, Oguchi K, Koyama J, Sekijima Y. Non-invasive detection and differentiation of cardiac amyloidosis using ^{99m}Tc-pyrophosphate scintigraphy and ¹¹C-Pittsburgh compound B PET imaging. *Amyloid* 27(4): 266-274, 2020.
- 10) Ishii T, Hirano Y, Matsumoto N, Takata A, Sekijima Y, Ueda M, Ando Y. Characteristics of patients with hereditary transthyretin amyloidosis and an evaluation of the safety of tafamidis meglumine in Japan: An interim analysis of an all-case postmarketing surveillance. *Clin Ther* 42(9): 1728-1737, 2020.
- 11) Kishida D, Nakamura A, Yazaki M, Oka K, Tsuchiya-Suzuki A, Ichikawa T, Shimojima Y, Sekijima Y. Triggering factors for febrile attacks in Japanese patients with familial Mediterranean fever. *Clin Exp Rheumatol* 81: 72-75, 2020
- 12) Abe R, Katoh N, Takahashi Y, Takasone K, Yoshinaga T, Yazaki M, Kametani F, Sekijima Y. Distribution of amyloidosis subtypes based on tissue biopsy site - Consecutive analysis of 729 patients at a single amyloidosis center in Japan. *Pathol Int* 71(1): 70-79. 2021.
- 13) Ichimata S, Katoh N, Abe R, Yoshinaga T, Kametani F, Yazaki M, Uehara T, Sekijima Y. A case of novel amyloidosis: glucagon-derived amyloid deposition associated with pancreatic neuroendocrine tumour. *Amyloid* 28(1): 72-73, 2021.
- 14) Mizuno H, Hoshino J, So M, Kogure Y, Fujii T, Ubara Y, Takaichi K, Nakaniwa T, Tanaka H, Kurisu G, Kametani F, Nakagawa M, Yoshinaga T, Sekijima Y, Higuchi K, Goto Y, Yazaki M. Dialysis-related amyloidosis associated with a novel β 2-microglobulin variant. *Amyloid* 28(1): 42-49, 2021.
- 15) Aono Y, Hamatani Y, Katoh N, Nakagawa M, Nakamura K, Yazaki M, Kametani F, Iguchi M, Murakami I, Ogawa H, Abe M, Akao M, Sekijima Y. A Case of Late-onset Hereditary ATTR amyloidosis with a novel p.P63S (P43S) transthyretin variant. *Intern Med* 60(4): 557-561, 2021.

- 16) Yoshinaga T, Katoh N, Yazaki M, Sato M, Kametani F, Yasuda H, Watanabe K, Kawata K, Nakagawa M, Sekijima Y. Giant hepatomegaly with spleno-testicular enlargement in a patient with apolipoprotein A-I amyloidosis: an uncommon type of amyloidosis in Japan. *Intern Med* 60(4): 575-581, 2021.
- 17) Nakagawa M, Yazaki M, Kametani F, Katoh N, Yoshinaga T, Higuchi K, Sekijima Y. Development of diagnostic antibodies against immunoglobulin heavy chain variable region for heavy chain amyloidosis (AH amyloidosis). *Pathol Int* 2021 Mar 13. doi: 10.1111/pin.13081. Online ahead of print.
- 18) 関島 良樹. アミロイドーシスと感染・伝播, 鈴木則宏ら 編集, *Annual Review 神経2020* 142-148, 中外医学社, 東京, 2020.
- 19) 北岡 裕章, 泉 知里, 泉家 康宏, 猪又 孝元, 植田 光晴, 久保 亨, 小山 潤, 佐野 元昭, 関島 良樹, 田原 宣広, 塚田 信弘, 辻田 賢一, 筒井 裕之, 富田 威. *2020 年版心アミロイドーシス診療ガイドライン 2020*.
- 20) 関島 良樹. アミロイドニューロパチー. 福井次矢, 高木 誠, 小室 一成 編集: *今日の治療指針 2021 年版* 1014-1015, 医学書院, 東京, 2021.
- 21) 関島 良樹. 遺伝性 ATTR アミロイドーシス (家族性アミロイドポリニューロパチー). *Clinical Neuroscience* 38(3): 336-338, 2020.
- 22) 関島 良樹. 遺伝性 ATTR アミロイドーシス. *遺伝子医学* 32 10(2): 71-76, 2020.
- 23) 関島 良樹. 野生型 ATTR アミロイドーシス. *BioClinica* 35(6): 513-516, 2020.
- 24) 関島 良樹. 不治の病から治療可能な疾患にーアミロイドーシス治療の最前線ー. *自律神経* 57(2): 114-117, 2020.
- 25) 中尾 聡, 関島 良樹. 野生型トランスサイレチンアミロイドーシスと脳塞栓症. *神経内科* 93(4): 476-480, 2020.
- 26) 関島 良樹. 心アミロイドーシスの治療ーATTRv, ATTRwt に対する治療ー. *Heart View* 24(11): 1092-1098, 2020.
- 27) 関島 良樹. 遺伝性 ATTR アミロイドーシス (FAP) を見逃すな! ー手根管症候群は重要なサインー, *Peripheral Nerve* 31(2): 250-251, 2020.
- 28) 関島 良樹. 遺伝性 ATTR アミロイドーシス. *Pharma Medica* 39(3): 39-43, 2021.
- 植田光晴**
- 1) Tasaki M, Okada M, Yanagisawa A, Nomura T, Matsushita H, Ueda A, Inoue Y, Masuda T, Misumi Y, Yamashita T, Nakamura T, Miyamoto T, Obayashi K, Ando Y, Ueda M. Apolipoprotein AI amyloid deposits in the ligamentum flavum in patients with lumbar spinal canal stenosis. *Amyloid* 2021 in press.
- 2) Okada M, Misumi Y, Masuda T, Takashio S, Tasaki M, Matsushita H, Ueda A, Inoue Y, Nomura T, Nakajima M, Yamashita T, Shinriki S, Matsui H, Tsujita K, Ando Y, Ueda M. Plasma growth differentiation factor 15: a novel tool to detect early changes of hereditary transthyretin amyloidosis. *ESC Heart Fail* 2021 in press.
- 3) Tsukamoto Y, Tasaki M, Fujii H, Tsujie M, Ueda M. EGF-containing fibulin-like extracellular matrix protein 1 amyloid incidentally found in surgically resected specimens of colon cancer: a case report emphasizing on an unrecognized type. *Amyloid* 2021 in press.
- 4) Matsushita H, Isoguchi A, Okada M, Masuda T, Misumi Y, Ichiki Y, Ueda M, Ando Y. Amyloid fibril formation is suppressed in microgravity. *Biochem Biophys Rep* 25: 100875, 2021.
- 5) Adams D, Polydefkis M, González-Duarte A, Wixner J, Kristen A, Schmidt H, Berk J, López I, Dispenzieri A, Conceição I, Slama M, Gillmore J, Kyriakides T, Ajroud-Driss S, Waddington-Cruz M, Mezei M, Planté-Bordeneuve V, Attarian S, Mauricio E, Brannagan T, Ueda M, Aldinc E, Wang J, White M, Vest J, Berber E, Sweetser M, Coelho T. Long-term safety and efficacy of patisiran for hereditary transthyretin-mediated amyloidosis with polyneuropathy: 12-month results of an open-label extension study. *Lancet Neurol* 20(1): 49-59, 2021.
- 6) Ando Y, Yamashita T, Misumi Y, Nomura T, Sasada K, Okada M, Inoue Y, Masuda T, Ueda A, Takamatsu K, Obayashi K, Matsui H, Naiki H, Ueda M. Clinical, pathological, and proteomic characteristics of newly diagnosed amyloidosis

- patients: Experience from a single referral center in Japan. *Neurol Clin* 9(1): 37-44, 2021.
- 7) Usuku H, Yamamoto E, Nishi M, Komorita T, Takae M, Nishihara T, Oike F, Ishii M, Fujisue K, Sueta D, Araki S, Takashio S, Oda S, Misumi Y, Ueda M, Nakamura T, Kawano H, Soejima H, Sakamoto K, Kaikita K, Ando Y, Matsui H, Tsujita K. Temporal change in longitudinal strain after domino liver transplantation with liver grafts explanted from patients with hereditary amyloidogenic transthyretin amyloidosis. *Circ Rep* 2(12): 730-738, 2020.
- 8) Usuku H, Yamamoto E, Nishi M, Komorita T, Takae M, Nishihara T, Oike F, Ishii M, Fujisue K, Sueta D, Araki S, Takashio S, Oda S, Misumi Y, Ueda M, Nakamura T, Kawano H, Soejima H, Sakamoto K, Kaikita K, Ando Y, Matsui H, Tsujita K. Usefulness of relative apical longitudinal strain index to predict positive ^{99m}Tc-labeled pyrophosphate scintigraphy findings in advanced-age patients with suspected transthyretin amyloid cardiomyopathy. *Echocardiography* 37(11): 1774-1783, 2020.
- 9) Hosoda Y, Ueda M, Takaki J, Okamoto K, Yamashita T, Fukui T. Early progression of aortic stenosis associated with iatrogenic variant transthyretin amyloidosis after domino liver transplantation. *JACC Case Rep* 2(8): 1155-1160, 2020.
- 10) Yamashita T, Ueda M, Sekijima Y, Yoshinaga T, Kodaira M, Koike H, Katsuno M, Sobue G, Zhang X, White M, Sweetser M, Wang J, Ando Y. Patisiran, an RNAi therapeutic for patients with hereditary transthyretin-mediated amyloidosis: sub-analysis in Japanese patients from the APOLLO study. *Neurol Clin Neurosci* 8(5): 251-260, 2020.
- 11) Yamada T, Takashio S, Arima Y, Nishi M, Morioka M, Hirakawa K, Hanatani S, Fujisue K, Yamanaga K, Kanazawa H, Sueta D, Araki S, Usuku H, Nakamura T, Suzuki S, Yamamoto E, Ueda M, Kaikita K, Tsujita K. Clinical characteristics and natural history of wild-type transthyretin amyloid cardiomyopathy in Japan. *ESC Heart Fail* 7(5): 2829-2837, 2020.
- 12) Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, Koyama J, Sano M, Sekijima Y, Tahara N, Tsukada N, Tsujita K, Tsutsui H, Tomita T, Amano M, Endo J, Okada A, Oda S, Takashio S, Baba Y, Misumi Y, Yazaki M, Anzai T, Ando Y, Isobe M, Kimura T, Fukuda K. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J* 84(9): 1610-1671, 2020.
- 13) Ueda M, Sekijima Y, Koike H, Yamashita T, Yoshinaga T, Ishii T, Ando Y. Monitoring of asymptomatic family members at risk of hereditary transthyretin amyloidosis for early intervention with disease-modifying therapies. *J Neurol Sci* 414: 116813, 2020.
- 14) Ishii T, Hirano Y, Matsumoto N, Takata A, Sekijima Y, Ueda M, Ando Y. Characteristics of Patients with Hereditary Transthyretin Amyloidosis and an Evaluation of the Safety of Tafamidis Meglumine in Japan: An Interim Analysis of an All-case Postmarketing Surveillance. *Clin Ther* 42(9): 1728-1737, 2020.
- 15) Oda S, Kidoh M, Nagayama Y, Takashio S, Usuku H, Ueda M, Yamashita T, Ando Y, Tsujita K, Yamashita Y. Trends in diagnostic imaging of cardiac amyloidosis: Emerging knowledge and concepts. *Radiographics* 40(4): 961-981, 2020.
- 16) Naiki H, Sekijima Y, Ueda M, Ohashi K, Hoshii Y, Shimoda M, Ando Y. Human amyloidosis, still intractable but becoming curable: The essential role of pathological diagnosis in the selection of type-specific therapeutics. *Pathol Int* 70(4): 191-198, 2020.
- 17) 田崎 雅義, 大林 光念, 安東 由喜雄, 植田 光晴. アミロイドーシスにおける病理学的検査の Update. *臨床病理* 68(9): 768-773, 2020.
- 島崎千尋**
- 1) Fuchida SI, Ide D, Taminishi-Katsuragawa Y, Suga T, Matsui-Maegawa S, Maruyama N, Iwamura Y, Kitamura Y, Okawa Y, Okano A, Hatsuse M, Murakami S, Shimazaki C. A retrospective analysis of treatment outcomes in 45 patients with cardiac light-chain amyloidosis: a single-center experience in Japan. *Int J Hematol* 111(6): 803-811, 2020.
- 2) Sunami K, Suzuki K, Ri M, Matsumoto M, Shimazaki C, Asaoku H, Shibayama H, Ishizawa K,

Takamatsu H, Ikeda T, Maruyama D, Kaneko H, Uchiyama M, Kiguchi T, Iyama S, Murakami H, Takahashi K, Tada K, Macé S, Guillemin-Paveau H, Iida S. Isatuximab monotherapy in relapsed/refractory multiple myeloma: A Japanese, multicenter, phase 1/2, safety and efficacy study. *Cancer Sci* 111(12): 4526-4539, 2020.

3) Nakaya A, Tanaka H, Yagi H, Ohta K, Shibayama H, Kohara T, Kanda J, Shindo M, Shimura Y, Kosugi S, Kida T, Kaneko H, Imada K, Karasuno T, Matsuda M, Iida M, Adachi Y, Fuchida SI, Uoshima N, Uchiyama H, Takahashi R, Matsui T, Wada K, Kiyota M, Shimazaki C, Hino M, Kuroda J, Kanakura Y, Takaori-Kondo A, Nomura S, Matsumura I; Kansai Myeloma Forum Investigators. Retrospective analysis of plasmacytoma in Kansai Myeloma Forum Registry. *Int J Hematol* 112(5): 666-673, 2020.

4) Chinen Y, Tanba K, Takagi R, Uchiyama H, Uoshima N, Shimura K, Fuchida SI, Kiyota M, Nakao M, Tsukamoto T, Shimura Y, Kobayashi T, Horiike S, Wada K, Shimazaki C, Kaneko H, Kobayashi Y, Taniwaki M, Yokota I, Kuroda J; Kyoto Clinical Hematology Study Group investigators. Second primary malignancy after rituximab-containing immunochemotherapy for diffuse large B cell lymphoma. *Leuk Lymphoma* 61(14): 3378-3386, 2020.

5) Kado Y, Tsujimoto M, Fuchida SI, Okano A, Hatsuse M, Murakami S, Sugii H, Ueda K, Toda Y, Minegaki T, Nishiguchi K, Muraki Y, Shimazaki C, Ashihara E. Factors associated with dose modification of lenalidomide plus dexamethasone therapy in multiple myeloma. *Biol Pharm Bull* 43(8): 1253-1258, 2020.

6) Nakaya A, Kohara T, Shibayama H, Onda Y, Kanda J, Kaneko H, Imada K, Kida T, Kosugi S, Ishikawa J, Yamamura R, Shimazu Y, Tanaka H, Fuchida SI, Shimura Y, Kiyota M, Wada K, Ito T, Uoshima N, Yagi H, Yoshihara S, Ohta K, Shimazaki C, Hino M, Takaori-Kondo A, Kuroda J, Matsumura I, Kanakura Y, Nomura S; Kansai Myeloma Forum Investigators. Retrospective multi-center study of adolescent and young adult (AYA) multiple myeloma in Kansai Myeloma Forum registry. *Int J Hematol* 112(4):

435-438, 2020.

7) 島崎 千尋. 全身性 AL アミロイドーシス—診断と治療の進歩—. *BIO Clinica* 35(6): 522-526, 2020.

飯田真介

1) Kanamori T, Sanada M, Ri M, Ueno H, Nishijima D, Yasuda T, Tachita T, Narita T, Kusumoto S, Inagaki A, Ishihara R, Murakami Y, Kobayashi N, Shiozawa Y, Yoshida K, Nakagawa MM, Nannya Y, Shiraishi Y, Chiba K, Tanaka H, Miyano S, Horibe K, Handa H, Ogawa S, Iida S. Genomic analysis of multiple myeloma using targeted capture sequencing in the Japanese cohort. *Br J Haematol* 191(5): 755-763, 2020.

2) Tachita T, Kinoshita S, Ri M, Aoki S, Asano A, Kanamori T, Yoshida T, Totani H, Ito A, Kusumoto S, Komatsu H, Yamagata K, Kubo K, Tohkin M, Fukuda S, Iida S. Expression, mutation, and methylation of CRBN-pathway genes at pre- and post-lenalidomide treatment in multiple myeloma. *Cancer Sci* 111(4): 1333-1343, 2020.

3) Yasuda T, Sanada M, Nishijima D, Kanamori T, Iijima Y, Hattori H, Saito A, Miyoshi H, Ishikawa Y, Asou N, Usuki K, Hirabayashi S, Kato M, Ri M, Handa H, Ishida T, Shibayama H, Abe M, Iriyama C, Karube K, Nishikori M, Ohshima K, Kataoka K, Yoshida K, Shiraishi Y, Goto H, Adachi S, Kobayashi R, Kiyoi H, Miyazaki Y, Ogawa S, Kurahashi H, Yokoyama H, Manabe A, Iida S, Tomita A, Horibe K. Clinical utility of target capture-based panel sequencing in hematological malignancies: a multicenter feasibility study. *Cancer Sci* 111(9): 3367-3378, 2020.

4) Maruyama D, Iida S, Ogawa G, Fukuhara N, Seo S, Miyazaki K, Yoshimitsu M, Kuroda J, Tsukamoto N, Tsujimura H, Hangaishi A, Yamauchi T, Utsumi T, Mizuno I, Takamatsu Y, Nagata Y, Minauchi K, Ohtsuka E, Hanamura I, Yoshida S, Yamasaki S, Suehiro Y, Kamiyama Y, Tsukasaki K, Nagai H. Randomized phase II study to optimize melphalan, prednisolone, and bortezomib in untreated multiple

myeloma (JCOG1105). *Br J Haematol* 192(3): 531-541, 2021.

5) 飯田 真介. 3. 多発性骨髄腫の治療. *日本検査血液学会雑誌* 21(3): 372-379, 2020.

小池春樹

1) Koike H, Katsuno M. The role of macrophages in Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurol Clin Neurosci*, in press.

2) Koike H, Mouri N, Fukami Y, Iijima M, Matsuo K, Yagi N, Saito A, Nakamura H, Takahashi K, Nakae Y, Okada Y, Tanaka F, Sobue G, Katsuno M. Two distinct mechanisms of neuropathy in immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis. *J Neurol Sci* 421: 117305, 2021.

3) Koike H, Fukami Y, Nishi R, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Sobue G. Ultrastructural mechanisms of macrophage-induced demyelination in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 91(6): 650-659, 2020.

4) Koike H, Katsuno M. Pathophysiology of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: Insights into Classification and Therapeutic Strategy. *Neurol Ther* 9(2): 213-227, 2020.

5) Koike H, Katsuno M. Transthyretin Amyloidosis: Update on the Clinical Spectrum, Pathogenesis, and Disease-Modifying Therapies. *Neurol Ther* 9(2): 317-333, 2020.

6) Koike H, Ikeda S, Fukami Y, Nishi R, Kawagashira Y, Iijima M, Nakamura T, Kuwahara M, Kusunoki S, Katsuno M, Sobue G. Complement deposition and macrophage-induced demyelination in CIDP with anti-LM1 antibodies. *J Neurol Sci* 408: 116509, 2020.

7) Koike H, Katsuno M. Expanding the spectrum of transthyretin amyloidosis. *Muscle Nerve* 61(1): 3-4, 2020.

8) Nishi R, Koike H, Ohyama K, Fukami Y, Iijima M, Sobue G, Katsuno M. Association Between IL-5 Levels and the Clinicopathologic Features of Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *Neurology* 96(5): 226-229, 2021.

9) Nishi R, Koike H, Ohyama K, Fukami Y, Ikeda S, Kawagashira Y, Iijima M, Katsuno M, Sobue G. Differential clinicopathologic features of EGPA-associated neuropathy with and without ANCA. *Neurology* 94(16): e1726-e1737, 2020.

10) Kawagashira Y, Koike H, Takahashi M, Ohyama K, Iijima M, Katsuno M, Niwa JI, Doyu M, Sobue G. Aberrant Expression of Nodal and Paranodal Molecules in Neuropathy Associated With IgM Monoclonal Gammopathy With Anti-Myelin-Associated Glycoprotein Antibodies. *J Neuropathol Exp Neurol* 79(12): 1303-1312, 2020.

11) Fukami Y, Koike H, Iijima M, Hagita J, Niwa H, Nishi R, Kawagashira Y, Katsuno M. Demyelinating Neuropathy Due to Intravascular Large B-cell Lymphoma. *Intern Med* 59(3): 435-438, 2020.

12) Ueda M, Sekijima Y, Koike H, Yamashita T, Yoshinaga T, Ishii T, Ando Y. Monitoring of asymptomatic family members at risk of hereditary transthyretin amyloidosis for early intervention with disease-modifying therapies. *J Neurol Sci* 414: 116813, 2020.

13) Yamashita T, Ueda M, Koike H, Sekijima Y, Yoshinaga T, Kodaira M, Katsuno M, Sobue G, Zhang X, White MT, Wang JJ, Ando Y. Patisiran, an RNAi therapeutic for patients with hereditary transthyretin-mediated amyloidosis: Sub-analysis in Japanese patients from the APOLLO study. *Neurol Clin Neurosci* 8(5): 251-260, 2020.

14) Ando T, Nakamura R, Kuru S, Yokoi D, Atsuta N, Koike H, Suzuki M, Hara K, Iguchi Y, Harada Y, Yoshida Y, Hattori M, Murakami A, Noda S, Kimura S, Sone J, Nakamura T, Goto Y, Mano K, Okada H, Okuda S, Nishino I, Ogi T, Sobue G, Katsuno M. The wide-ranging clinical and genetic features in Japanese families with valosin-containing protein proteinopathy. *Neurobiol Aging* 100: 120.e1-120.e6, 2021.

15) Kusama K, Nakae Y, Tada M, Higashiyama Y, Miyaji Y, Yamaura G, Kunii M, Tanaka K, Ohyama K, Koike H, Joki H, Doi H, Koyano S, Tanaka F. Hepatitis B Virus-related Vasculitic Neuropathy in an Inactive Virus Carrier Treated with Intravenous

Immunoglobulin. *Intern Med* 59(23): 3075-3078, 2020.

16) Shimizu S, Iijima M, Fukami Y, Tamura N, Nakatochi M, Ando M, Nishi R, Koike H, Kaida K, Koga M, Kanda T, Ogata H, Kira JI, Mori M, Kuwabara S, Katsuno M. Efficacy and Safety of Rituximab in Refractory CIDP With or Without IgG4 Autoantibodies (RECIPE): Protocol for a Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled Clinical Trial. *JMIR Res Protoc* 9(4): e17117, 2020.

17) 小池春樹. アミロイドーシスの超微形態. *自律神経* 57(2): 106-109, 2020.

18) 小池 春樹. 免疫性末梢神経障害の病態とマクロファージ. *日本臨床* 78(11): 1817-1823, 2020.

19) 小池 春樹. 非集積地の遺伝性 ATTR アミロイドーシス. *BIO Clinica* 35(6): 508-512, 2020.

20) 小池 春樹, 勝野 雅央. ギラン・バレー症候群. *救急・集中治療* 32(3): 666-671, 2020.

21) 小池 春樹, 多発ニューロパチー. In: 福井 次矢, 高木 誠, 小室 一成, editor. 今日の治療指針 2021年版, 医学書院, 東京, 990-991, 2021.

22) 小池 春樹, 自己免疫性自律神経障害. In: 園生 雅弘, 北川 一夫, 青木 正志, editor. *脳神経疾患最新の治療 2021-2023*, 南江堂, 東京, 254-255, 2021.

23) 浅野 礼, 北崎 佑樹, 井川 正道, 呉林 秀崇, 小池 春樹, 濱野 忠則. 直腸肛門部悪性黒色腫の術後に両下肢の脱力をきたし免疫治療が奏効した post-surgical inflammatory neuropathy の 1 例. *臨床神経学* 60(11): 762-767, 2020.

西 慎一

1) 西 慎一. 指定難病 アミロイドーシスに対する対策. *腎臓内科* 13(1): 1-9, 2021.

2) 西 慎一, 勝野 敬之, 林 宏樹, 水野 真一. 厚生労働科学研究費補助金 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班 腎アミロイドーシスガイドライン 2020.

<http://amyloidosis-research-committee.jp/wp-content/uploads/2020/07/guideline2020.pdf>

重松 隆

1) Nakagawa N, Sofue T, Kanda E, Nagasu H,

Matsushita K, Nangaku M, Maruyama S, Wada T, Terada Y, Yamagata K, Narita I, Yanagita M, Sugiyama H, Shigematsu T, Ito T, Tamura K, Isaka Y, Okada H, Tsuruya K, Yokoyama H, Nakashima N, Kataoka H, Ohe K, Okada M, Kashihara N. J-CKD-DB: a nationwide multicentre electronic health record-based chronic kidney disease database in Japan. *Sci Rep* 10(1): 7351, 2020.

2) Nishiwaki H, Niihata K, Shimizu S, Shibagaki Y, Yamamoto R, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Okada H, Narita I, Isaka Y, Kurita N; Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study group. Incidence and factors associated with prescribing renin-angiotensin-system inhibitors in adult idiopathic nephrotic syndrome: A nationwide cohort study. *J Clin Hypertens (Greenwich)* Mar 1: Online ahead of print, 2021.

星野純一

1) Mizuno H, Hoshino J, So M, Kogure Y, Fujii T, Ubara Y, Takaichi K, Nakaniwa T, Tanaka H, Kurisu G, Kametani F, Nakagawa M, Yoshinaga T, Sekijima Y, Higuchi K, Goto Y, Yazaki M. Dialysis-related amyloidosis associated with a novel β 2-microglobulin variant. *Amyloid* 28(1): 42-49, 2021.

2) Sawamura M, Sawa N, Fujiwara H, Yamanouchi M, Hayami N, Sekine A, Mizuno H, Hasegawa E, Suwabe T, Hoshino J, Kinowaki K, Fujii T, Ubara Y. Abatacept Improves Intractable Protein-Losing Enteropathy Secondary to AA Amyloidosis in a Patient With Rheumatoid Arthritis. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes* 4(6): 815-820, 2020.

3) Fukuda M, Sawa N, Hoshino J, Ohashi K, Motoaki M, Ubara Y. Tocilizumab preserves renal function in rheumatoid arthritis with AA amyloidosis and end-stage kidney disease: Two case reports. *Clin Nephrol* 95(1): 54-61, 2021.

4) Inui K, Sawa N, Suwabe T, Mizuno H, Yamanouchi M, Hiramatsu R, Hayami N, Hoshino J, Kinowaki K, Fujii T, Ohashi K, Ubara Y. Long term administration of tocilizumab improves renal amyloid A (AA) amyloidosis deposition in Familial Mediterranean fever. *Mod Rheumatol Case Rep* 4(2): 310-311, 2020.

- 5) Toriu N, Sawa N, Hiramatsu R, Mizuno H, Ikuma D, Sekine A, Hayami N, Sumida K, Yamanouchi M, Hasegawa E, Hoshino J, Takaichi K, Wake A, Ohashi K, Fujii T, Ubara Y. Regression of renal amyloid deposits by VAD therapy plus autologous stem cell transplantation in a patient with primary AL amyloidosis. *CEN Case Rep* 9(1): 6-10, 2020.
- 6) 星野 純一. わが国の透析療法は透析アミロイドーシスを克服したか? 総論 統計調査からみた変遷. *透析フロンティア* 30(2): 4-10, 2020.

山田俊幸

- 1) Imoto M, Watanabe K, Yoshida K, Maeda Y, Nakae K, Kamisako T, Yamada T. Glycosylated Bence Jones protein with poor thermal reactivity in heat coagulation tests. *Clin Lab* 66: 2365-2369, 2020.

奥田恭章

- 1) Yamada A, Sogabe, A, Okuda Y. Rituximab used for simultaneous treatment of PR3-ANCA positive vasculitis associated with rheumatoid arthritis: A case report. *Clin Case Rep* 8(12): 2716-2720, 2020.
- 2) 曾我部 愛由子, 的場 謙一郎, 奥田 恭章. 関節リウマチの治療における治療薬の選択と対策. *リウマチ科* 64(1): 1-7, 2020.

小野賢二郎

- 1) Watanabe-Nakayama T, Sahoo BR, Ramamoorthy A, Ono K. High-Speed Atomic Force Microscopy Reveals the Structural Dynamics of the Amyloid- β and Amylin Aggregation Pathways. *Int J Mol* 21(12): 4287, 2020.
- 2) Noguchi-Shinohara M, Ono K, Hamaguchi T, Nagai T, Kobayashi S, Komatsu J, Samuraki-Yokohama M, Iwasa K, Yokoyama K, Nakamura H, Yamada M. Safety and efficacy of Melissa officinalis extract containing rosmarinic acid in the prevention of Alzheimer's disease progression. *Sci Rep* 10(1): 18627, 2020.
- 3) Sakai K, Noguchi-Shinohara M, Ikeda T, Hamaguchi T, Ono K, Yamada M. Cerebrospinal fluid cytokines and metalloproteinases in cerebral amyloid angiopathy-related inflammation. *Acta Neurol Scand* 143(4): 450-457, 2021.

- 4) Futamura A, Hieda S, Mori Y, Sugimoto A, Kasai H, Kuroda T, Yano S, Kasuga K, Murakami H, Ikeuchi T, Ono K. Cingulate Island Sign in Single Photon Emission Computed Tomography: Clinical Biomarker Correlations in Lewy Body Disease and Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis* 79(3): 1003-1008, 2021.
- 5) Futamura A, Hieda S, Mori Y, Kasuga K, Sugimoto A, Kasai H, Kuroda T, Yano S, Tsuji M, Ikeuchi T, Irie K, Ono K. Toxic Amyloid- β_{42} Conformer May Accelerate the Onset of Alzheimer's Disease in the Preclinical Stage. *J Alzheimers Dis*, in press.

- 6) 小野 賢二郎. アルツハイマー病に対する新規疾患修飾療法. *神経治療学会ニュースレター* 3, 1, 2020.
- 7) 杉本 あずさ, 小野 賢二郎. A β 凝集制御薬. *認知症の最新医療* 11(1), 18-23, 2021.
- 8) 小野 賢二郎. 認知症診療の現状と将来展望: A β を中心とするアプローチ. *神経治療学*, 印刷中.
- 9) 小野 賢二郎. 認知症診療の知 アルツハイマー病の疾患修飾療法の展望. *脳神経外科ジャーナル*, 印刷中.

北岡裕章

- 1) Ochi Y, Kubo T, Baba Y, Nakashima Y, Ueda M, Takahashi A, Miyagawa K, Noguchi T, Hirota T, Yamasaki N, Kitaoka H. Prediction of Medium-Term Mortality in Japanese Patients With Wild-Type Transthyretin Amyloidosis. *Circ Rep* 2(6): 314-321, 2020.
- 2) Ochi Y, Kubo T, Baba Y, Ueda M, Miyagawa K, Noguchi T, Hirota T, Yamasaki N, Kitaoka H. Validation of the Kumamoto criteria for prediction of 99m technetium pyrophosphate scintigraphy positivity as a strategy for diagnosis of transthyretin cardiac amyloidosis: A retrospective cohort study in Kochi. *J Cardiol* 77(2): 124-130, 2021.
- 3) Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, Koyama J, Sano M, Sekijima Y, Tahara N, Tsukada N, Tsujita K, Tsutsui H, Tomita T, Amano M, Endo J, Okada A, Oda S, Takashio S, Baba Y, Misumi Y, Yazaki M, Anzai T, Ando Y, Isobe M, Kimura T, Fukuda K, Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and

Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J* 84(9): 1610-1671, 2020.

4) 北岡 裕章. 医学と医療の最前線 心アミロイドーシス診療の進歩. *日本内科学会雑誌* 110: 308-314, 2021.

5) 北岡 裕章. TOPICS トランスサイレチン型アミロイドーシスに対する新規治療薬. *医学のあゆみ* 275: 821-822, 2020.

田原宣広

1) Saku K, Tahara N, Fukumoto Y, Tanaka H. Isolated Right Ventricular Metastasis of Hepatocellular Carcinoma Induced by Epithelial-Mesenchymal Transition: a case report. *Eur Heart J Case Rep* 5(2): ytaa517, 2020.

2) Saku K, Tahara N, Takaseya T, Shintani Y, Takagi K, Shojima T, Kurata S, Fujimoto K, Abe T, Fukumoto Y, Tanaka H. Multimodal imaging of cardiac-calcified amorphous tumor. *J Nucl Cardiol* 27(2): 682-685, 2020.

3) Tahara N, Bekki M, Sugiyama Y, Tahara A, Fukumoto Y. Importance of extracardiac FDG uptake to diagnose cardiac sarcoidosis. *J Nucl Cardiol* 27(1): 118-122, 2020.

4) Tahara A, Tahara N, Maeda-Ogata S, Bekki M, Sugiyama Y, Sun J, Honda A, Igata S, Fukumoto Y. Clinical hallmarks making diagnosis of infective endocarditis. *J Nucl Cardiol* 27(4): 1391-1393, 2020.

5) Tahara N, Dobashi H, Fukuda K, Funauchi M, Hatano M, Ikeda S, Joho S, Kihara Y, Kondo T, Matsushita M, Minamino T, Nakanishi N, Okano Y, Ozaki Y, Saji T, Sakai S, Tanabe N, Watanabe H, Yamada H, Yoshioka K, Hatta M, Sasayama S. Long-term treatment of pulmonary arterial hypertension with macitentan in Japanese patients. *Curr Med Res Opin* 36(6): 921-928, 2020.

6) Tahara N, Nitta Y, Bekki M, Tahara A, Maeda-Ogata S, Sugiyama Y, Honda A, Igata S, Nakamura T, Sun J, Kurata S, Fujimoto K, Abe T, Matsui T, Yamagishi SI, Fukumoto Y. Two-hour postload plasma glucose and pigment epithelium-derived factor levels are markers of coronary artery inflammation in type 2 diabetic patients. *J Nucl Cardiol* 27(4): 1352-1364, 2020.

7) Ito S, Tahara N, Hirakata S, Kaieda S, Tahara A, Maeda-Ogata S, Bekki M, Sugiyama Y, Honda A, Igata S, Kuromatsu R, Nakashima O, Fukumoto Y. Signal intensity of superb micro-vascular imaging associates with the activity of vascular inflammation in Takayasu arteritis. *J Nucl Cardiol* 27(3): 1063-1065, 2020.

8) Honda A, Shojima T, Tahara N, Morita K, Nakayoshi T, Tahara A, Bekki M, Maeda-Ogata S, Sugiyama Y, Igata S, Fukumoto Y. Life-threatening huge right atrial diverticulum. *Eur Heart J Case Rep* 4(5): 1-2, 2020.

9) Saku K, Tahara N, Takaseya T, Otsuka H, Takagi K, Shojima T, Shintani Y, Zaima Y, Kikusaki S, Fukuda T, Oryoji A, Nishino Y, Matsui T, Kakuma T, Akiba J, Fukumoto Y, Yamagishi SI, Tanaka H. Pathological Role of Receptor for Advanced Glycation End Products in Calcified Aortic Valve Stenosis. *J Am Heart Assoc* 9(13): e015261, 2020.

10) Sugiyama Y, Tahara N, Bekki M, Tahara A, Honda A, Maeda-Ogata S, Sun J, Igata S, Fukumoto Y. Long-term survival outcome for pre-capillary pulmonary hypertension at a Japanese single center. *Can J Physiol Pharmacol* 98(9): 644-652, 2020.

11) Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, Koyama J, Sano M, Sekijima Y, Tahara N, Tsukada N, Tsujita K, Tsutsui H, Tomita T, Amano M, Endo J, Okada A, Oda S, Takashio S, Baba Y, Misumi Y, Yazaki M, Anzai T, Ando Y, Isobe M, Kimura T, Fukuda K; Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J* 84(9): 1610-1671, 2020.

12) Tahara A, Tahara N, Maeda-Ogata S, Bekki M, Sugiyama Y, Honda A, Abe T, Yamagishi SI, Fukumoto Y. Brown adipose tissue activation in severe heart failure. *Eur Heart J* 41(25): 2415, 2020.

13) Tanabe N, Fukuda K, Matsubara H, Nakanishi N, Tahara N, Ikeda S, Kishi T, Satoh T, Hirata KI, Inoue T, Kimura H, Okano Y, Okazaki O, Sata M, Tsujino I, Ueno S, Yamada N, Yao A, Kuriyama T. Selexipag for Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension in Japanese Patients- A Double-Blind, Randomized,

Placebo-Controlled, Multicenter Phase II Study. *Circ J* 84(10): 1866-1874, 2020.

14) Bekki M, Tahara N, Tahara A, Maeda-Ogata S, Sugiyama Y, Honda A, Igata S, Harada A, Hirakawa Y, Kurata S, Fujimoto K, Abe T, Fukumoto Y, Ueno T. Switching from clopidogrel to prasugrel resolves vascular inflammation in patients receiving long-term aspirin plus clopidogrel therapy after coronary stent implantation. *J Nucl Cardiol* doi: 10.1007/s12350-020-02110-7, 2020 Mar 31.

15) Yanagisawa K, Sotokawauchi A, Nishino Y, Matsui T, Tahara N, Yamagishi SI. Albuminuria-lowering effect of sodium-glucose cotransporter 2 inhibitors could be partly attributable to the attenuation of tubular damage in type 2 diabetic patients. *Diabetes Metab Res Rev* e3327, 2020.

16) 田原 宣広, 小岩屋 宏, 福本 義弘. 不安定プラークを可視化する. *医学のあゆみ* 275(6): 681-686, 2020.

17) 緒方 詔子, 田原 宣広, 戸次 宗久, 杵山 陽一, 本多 亮博, 福本 義弘. 数年の経過で心機能障害が悪化した高齢男性. *Heart View* 11 月増刊号 24(12): 111-118, 2020.

18) 田原 宣広, 緒方 詔子, 戸次 宗久, 杵山 陽一, 本多 亮博, 福本 義弘. 心アミロイドーシス診療における ^{99m}Tc ピロリン酸心筋シンチグラフィの位置づけ. *Heart View* 24(11): 22-27, 2020.

19) 田原 宣広, 田原 敦子, 戸次 宗久, 杵山 陽一, 緒方 詔子, 本多 亮博, 福本 義弘, 山岸 昌一. 終末糖化産物と心血管代謝病. *The Lipid* 31(2): 29-35, 2020.

20) 田原 宣広, 前田(緒方)詔子, 福本 義弘. ビンダケル®(タファミジスメグルミン). *診断と治療* 108(3): 395-401, 2020.

遠藤 仁

1) Endo J. The true population and diversity of ATTR cardiac amyloidosis revealed by new diagnostic tools. *J Cardiol* 75: 10-11, 2020.

2) Hiraide T, Kataoka M, Suzuki H, Aimi Y, Chiba T, Isobe S, Katsumata Y, Goto S, Kanekura K, Yamada Y, Moriyama H, Kitakata H, Endo J, Yuasa S, Arai Y, Hirose N, Satoh T, Hakamata Y, Sano M, Gamou S,

Kosaki K, Fukuda K. Poor outcomes in carriers of the RNF213 variant (p.Arg4810Lys) with pulmonary arterial hypertension. *J Heart Lung Transplant* 39: 103-112, 2020.

3) Endo J, Sano M, Izumiya Y, Tsujita K, Nakamura K, Tahara N, Kuwahara K, Inomata T, Ueda M, Sekijima Y, Ando Y, Tsutsui H, Isobe M, Fukuda K. A Statement on the Appropriate Administration of Tafamidis in Patients With Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Circ J* 84: 15-17, 2020.

4) Yamashita K, Ito K, Endo J, Matsushashi T, Katsumata Y, Yamamoto T, Shirakawa K, Isobe S, Kataoka M, Yoshida N, Goto S, Moriyama H, Kitakata H, Mitani F, Fukuda K, Goda N, Ichihara A, Sano M. Adrenal cortex hypoxia modulates aldosterone production in heart failure. *Biochem Biophys Res Commun* 524: 184-189, 2020.

5) Tamura T, Sano M, Matsuoka T, Yoshizawa J, Yamamoto R, Katsumata Y, Endo J, Homma K, Kajimura M, Suzuki M, Kobayashi E, Sasaki J. Hydrogen Gas Inhalation Attenuates Endothelial Glycocalyx Damage and Stabilizes Hemodynamics in a Rat Hemorrhagic Shock Model. *Shock* 54: 377-385, 2020.

6) Yamamoto T, Endo J, Kataoka M, Matsushashi T, Katsumata Y, Shirakawa K, Isobe S, Moriyama H, Goto S, Shimanaka Y, Kono N, Arai H, Shinmura K, Fukuda K, Sano M. Palmitate induces cardiomyocyte death via inositol requiring enzyme-1 (IRE1)-mediated signaling independent of X-box binding protein 1 (XBP1). *Biochem Biophys Res Commun* 526: 122-127, 2020.

7) Shirakawa K, Endo J, Kataoka M, Katsumata Y, Anzai A, Moriyama H, Kitakata H, Hiraide T, Ko S, Goto S, Ichihara G, Fukuda K, Minamino T, Sano M. MerTK Expression and ERK Activation Are Essential for the Functional Maturation of Osteopontin-Producing Reparative Macrophages After Myocardial Infarction. *J Am Heart Assoc*.9: e017071, 2020.

8) Kitaoka H, Izumi C, Izumiya Y, Inomata T, Ueda M, Kubo T, Koyama J, Sano M, Sekijima Y, Tahara N, Tsukada N, Tsujita K, Tsutsui H, Tomita T, Amano M,

Endo J, Okada A, Oda S, Takashio S, Baba Y, Misumi Y, Yazaki M, Anzai T, Ando Y, Isobe M, Kimura T, Fukuda K. Japanese Circulation Society Joint Working Group. JCS 2020 Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Amyloidosis. *Circ J* 84: 1610-1671, 2020.

9) Tsugu T, Kawakami T, Kataoka M, Endo J, Kohno T, Itabashi Y, Fukuda K, Murata M. Preoperative right ventricular strain predicts sustained right ventricular dysfunction after balloon pulmonary angioplasty in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Echocardiography* 37: 2040-2047, 2020.

10) Moriyama H, Kawakami T, Kataoka M, Hiraide T, Kimura M, Endo J, Kohno T, Itabashi Y, Seo Y, Fukuda K, Murata M. Regional Right Ventricular Abnormalities Implicate Distinct Pathophysiological Conditions in Patients With Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *J Am Heart Assoc* 9: e018096, 2020.

11) 守山 英則, 遠藤 仁. 肺高血圧に対する治療標的としての機能性脂質. *The Lipids* 31(1): 28-33, 2020.

12) 遠藤 仁. アミロイドーシス診療アルゴリズム. *Heart View* 24(11): 1100-1103, 2020.

13) 遠藤 仁: 心臓アミロイドーシス. *ザ・ベーシックメソッド 心不全薬物治療*. 209-214, 2021.

大橋健一

1) Ogawa M, Shintani-Domoto Y, Nagashima Y, Ode KL, Sato A, Shimizu Y, Ohashi K, Roehrl MHA, Ushiku T, Ueda HR, Fukayama M. Mass spectrometry-based absolute quantification of amyloid proteins in pathology tissue specimens: Merits and limitations. *PLoS One* 15(7): e0235143, 2020.

2) Toriu N, Sawa N, Hiramatsu R, Mizuno H, Ikuma D, Sekine A, Hayami N, Sumida K, Yamanouchi M, Hasegawa E, Hoshino J, Takaichi K, Wake A, Ohashi K, Fujii T, Ubara Y. Regression of renal amyloid deposits by VAD therapy plus autologous stem cell transplantation in a patient with primary AL amyloidosis. *CEN case reports* 9(1): 6-10, 2020.

3) Inui K, Sawa N, Suwabe T, Mizuno H, Yamanouchi M, Hiramatsu R, Hayami N, Hoshino J, Kinowaki K,

Fujii T, Ohashi K, Ubara Y. Long term administration of tocilizumab improves renal amyloid A (AA) amyloidosis deposition in Familial Mediterranean fever. *Modern rheumatology case reports* 4(2): 310-311, 2020.

2. 学会発表

内木宏延

1) Naiki H, Sekijima Y, Ueda M, Ohashi K, Hoshii Y, Shimoda M, Ando Y. Steep increase in the number of transthyretin-positive cardiac biopsy cases in Japan: data from the nation-wide pathology consultation system. ISA2020 XVII International symposium on amyloidosis, Tarragona, Spain, web, Sep 14-18, 2020.

2) 武笠 結天, 梶田 遼, 蕨澤 崇, Jean-Paul D H, Marion R, Patrick B, 植田 初江, 内木 宏延, 角田 伸人, 池川 雅哉: 腎アミロイドーシスのパラフィン包埋生検組織を対象とした MALDI イメージング質量分析法とショットガンプロテオミクス法による高深度プロテオーム解析. 第45回日本医用マススペクトル学会年会, オンライン開催, 9,18-19, 2020.

安東由喜雄

1) Ando Y: Mechanisms and patterns of cardiac deposition in amyloidosis. ISA2020 International symposium on amyloidosis, Tarragona, Spain, web, Sep 14, 2020.

2) Ando Y: Clinical features of polyneuropathy in hereditary amyloidosis. ISA2020 International symposium on amyloidosis, Tarragona, Spain, web, Sep 17, 2020.

3) Ando Y: A Simple and useful score for ATTRv progression. Alnylam Kumamoto Scale Sweden, Sweden, web, Dec 3, 2020.

4) 安東由喜雄: 21世紀の疾患・ATTRv アミロイドーシス (FAP) 最新の知見. 第61回日本神経学会ランチョンセミナー, 岡山, web 開催, 8,31, 2020.

5) 安東由喜雄: 遺伝性アミロイドポリニューロパチーの診断・病態解析・治療の実践と総合センターの設立と運営. 第61回日本神経学会受賞者講演, 岡山, web 開催, 9,1, 2020.

6) 安東由喜雄: ATTRv amyloidosis (TTR-FAP) 患者

の最適な検査および薬物治療. Faizer medical Advisory Board Meeting, 熊本, Web 開催, 10,7, 2020.

山田正仁

- 1) Yamada M. Transmission of A β pathology leading to early-onset cerebral amyloid angiopathy in humans. 2nd AAT-AD/PD Focus Meeting 2020, Vienna (WEB), April 2-5, 2020.
- 2) 坂井 健二, 植田 光晴, 福島 若葉, 玉岡 晃, 東海林 幹夫, 安東 由喜雄, 山田 正仁: Headache and CAA-related intracerebral hemorrhage: a nationwide study in Japan. 第61回日本神経学会学術大会, 岡山(現地・WEB), 8,31-9,2, 2020.
- 3) 坂井 健二, 山田 正仁: 脳アミロイドアンギオパチーにおける炎症と認知症. 第32回日本神経免疫学会学術集会, 金沢(WEB), 10,1-2, 2020.
- 4) 坂井 健二, 山田 正仁: 脳間質液の排出障害と脳アミロイドアンギオパチー. 第61回日本神経病理学会総会学術研究会, 金沢(WEB), 10,12-14, 2020.
- 5) 木村 篤史, 安本 太郎, 森 友紀子, 小口 達敬, 海野 真一, 海野 麻未, 中村 史朗, 井上 富雄, 山田 正仁, D.B.テプロフ, 辻 まゆみ, 小野 賢二郎, 木内 祐二: ビタミンB12は, アミロイド β オリゴマーによる神経毒性を抗酸化作用により抑制する. 第39回日本認知症学会学術集会, 名古屋(現地・WEB), 11,26-28, 2020.
- 6) 山田 正仁: アミロイド β 蛋白質のプリオン様伝播. 第35回日本老年精神医学会, 鳥取(WEB), 12,20-22, 2020.

関島良樹

- 1) Sekijima Y: Red-flags for early diagnosis in hereditary ATTR Amyloidosis. XVII International Symposium on Amyloidosis (ISA2020), online, 14-18,Sep, 2020.
- 2) Takahashi Y, Sekijima Y: 11C-Pittsburgh compound B - PET imaging as a biomarker for ATTR-type cerebral amyloid angiopathy. XVII International Symposium on Amyloidosis (ISA2020), online, 14-18,Sep, 2020.
- 3) Nakao S, Sekijima Y: Clinical characteristics of

- ATTR-type leptomeningeal Amyloidosis/cerebral amyloid angiopathy. XVII International Symposium on Amyloidosis (ISA2020), online, 14-18,Sep, 2020.
- 4) Ohashi N, Sekijima Y: Electrophysiological features of hereditary ATTR Amyloidosis mimicking chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. XVII International Symposium on Amyloidosis (ISA2020), online, 14-18,Sep, 2020.
 - 5) Takasone K, Sekijima Y: Non-invasive diagnosis of cardiac Amyloidosis using amyloid imaging. XVII International Symposium on Amyloidosis (ISA2020), online, 14-18,Sep, 2020.
 - 6) Katoh N, Sekijima Y: Bortezomib neuropathy: Clinical and electrophysiological features and its predictive factor. XVII International Symposium on Amyloidosis (ISA2020), online, 14-18,Sep, 2020.
 - 7) 関島 良樹: 全身性アミロイドーシス治療の最近の進歩ー蛋白質天然構造の安定化から核酸医薬までー. 第5回JCVA学術集会, オンライン開催, 6,20-21, 2020.
 - 8) 関島 良樹: 遺伝性神経疾患の発症前診断と遺伝カウンセリング ~家族性アミロイドポリニューロパチーを中心に~. 第44回日本遺伝カウンセリング学会, オンライン開催, 7,3-5, 2020.
 - 9) 関島 良樹: siRNAによる遺伝性ATTRアミロイドーシスの最新治療と非集積地での診断. 第61回日本神経学会学術大会, 岡山コンベンションセンター(ハイブリット開催), 8,31-9,2, 2020.
 - 10) 高曾 根健, 関島 良樹 他: アミロイドイメーシングを用いた全身性アミロイドーシスの非侵襲的診断. 第61回日本神経学会学術大会, 岡山コンベンションセンター(ハイブリット開催), 8,31-9,2, 2020.
 - 11) 中藤 清志, 関島 良樹 他: 野生型ATTRアミロイドーシス患者における神経所見の特徴. 第61回日本神経学会学術大会, 岡山コンベンションセンター(ハイブリット開催), 8,31-9,2, 2020.
 - 12) 高橋 佑介, 関島 良樹: 遺伝性ATTRアミロイドーシス患者における脳PiB-PET所見の経時的変化の検討. 第61回日本神経学会学術大会, 岡山コンベンションセンター(ハイブリット開催), 8,31-9,2, 2020.

- 13) 関島 良樹: 遺伝性 ATTR アミロイドーシス (FAP) を見逃すな! 一手指管症候群は重要なサイン。第31回日本末梢神経学会学術集会, オンライン開催, 9,11-10,12, 2020.
- 14) 加藤 修明, 関島 良樹 他: 診断組織部位別アミロイドーシス症型の検討~連続729例のアミロイドーシス診断実績。第31回日本末梢神経学会学術集会, オンライン開催, 9,11-10,12, 2020.
- 15) 小平 農, 関島 良樹 他: 44歳で両側手指管症候群を発症、長期経過観察で心アミロイドーシスを発症した野生型 ATTR アミロイドーシスの1例。第31回日本末梢神経学会学術集会, オンライン開催, 9,11-10,12, 2020.
- 16) 中藤 清志, 関島 良樹 他: 野生型 ATTR アミロイドーシス患者における神経所見の特徴。第31回日本末梢神経学会学術集会, オンライン開催, 9,11-10,12, 2020.
- 17) 高橋 佑介, 近藤 恭史, 加藤 修明, 関島 良樹: 原発性全身性 AL アミロイドーシスと野生型 ATTR アミロイドーシスを合併した81歳男性例。第147回内科学会信越地方会, 松本, 10,4, 2020.
- 18) 関島 良樹: 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におけるパチシランの心臓への長期安全性統合解析。第24回日経験。第38回日本神経治療学会学術集会, 東京 (ハイブリット開催), 10,28-30, 2020.
- 19) 関島 良樹: 病態形成から考える siRNA による治療意義。第38回日本神経治療学会学術集会, 東京 (ハイブリット開催), 10,28-30, 2020.
- 20) 高橋 祐介, 関島 良樹 他: パチシランを用いた遺伝性 ATTR アミロイドーシスに対する治療経験。第38回日本神経治療学会学術集会, 東京 (ハイブリット開催), 10,28-30, 2020.
- 21) 関島 良樹: 核酸医薬を用いた遺伝性 ATTR アミロイドーシス治療。第73回日本自律神経学会総会, オンライン開催, 11,20-21, 2020.
- 22) 関島 良樹: 核酸医薬を用いたトランスサイレチン型アミロイドーシス治療。第39回日本認知症学会学術集会, 名古屋 (ハイブリット開催), 11,26-28, 2020.
- 23) 関島 良樹: 核酸医薬による ATTR アミロイドーシス治療の最前線 -実臨床における有効性と今後の展望-。核酸医薬シンポジウム2020, オンラ

イン開催, 11,30-12,1, 2020.

植田光晴

- 1) 植田 光晴: 遺伝性 ATTR アミロイドーシス治療の現状と展望。シンポジウム「チャレンジ! 遺伝性末梢神経疾患治療」。第38回日本神経治療学会学術集会, Oct 28-30, 2020, 東京 (online) .
- 2) Ueda M, Adams D, Gonzalez-Duarte A, Mauricio E, Brannagan T, Coelho T, Wixner J, Schmidt H, Berber M, Sweetser M, White M, Wang J.J, Polydefkis M. Global Open-label Extension: 24-month Data of Patisiran in Patients with hATTR Amyloidosis. 第38回日本神経治療学会学術集会, Oct 28-30, 2020, 東京 (online) .
- 3) Ueda M, Okada M, Mizuguchi M, Kluge-Beckerman B, Isoguchi A, Misumi Y, Tasaki M, Masuda T, Inoue Y, Nomura T, Obayashi K, Yamashita T, Benson M, Ando Y. Development of amyloid disruptors for ATTR amyloidosis. XVII International Symposium on Amyloidosis. September 14-18, 2020, Tarragona, Spain (online event).

島崎千尋

- 1) Fuchida S, Ide D, Matsui S, Hatsuse M, Murakami S, Shimazaki C. Characteristics of patients with AL amyloidosis and low dFLC at diagnosis treated in our hospital. 第82回日本血液学会学術集会, オンライン開催, 10,10-11,8, 2020.

畑 裕之

- 1) Kushima S, Kawano Y, Sasano T, Matsuoka M, Hata H. Multiple myeloma cell death by CD38-NADase inhibition. The 82th Annual Meeting of Japanese Society of Hematology, オンライン開催 10/10-11/8, 2020.
- 2) Kamiya C, Kawano Y, Yamamura R, Tokunaga K, Nakajima M, Hata H, Matsuoka M. A case of sporadic late-onset nemaline myopathy associated with multiple myeloma. The 82th Annual Meeting of Japanese Society of Hematology, オンライン開催, 10,10-11,8, 2020.

飯田真介

- 1) 飯田 真介: シンポジウム 2.3 多発性骨髄腫の治療. 第21回日本検査血液学会学術総会, オンライン開催, 7, 11-12, 2020.
- 2) 飯田 真介: シンポジウム 15. 造血器疾患からみた OncoNephrology: 血液内科と腎臓内科の立場から 4 多発性骨髄腫における腎障害の鑑別と治療. 第63回日本腎臓学会学術総会, オンライン開催, 8, 19-21, 2020.
- 3) 飯田 真介: シンポジウム 29. 造血器腫瘍に対する ADC. SY29-5 Development of antibody drug conjugates in multiple myeloma. 第18回日本臨床腫瘍学会学術総会, オンライン開催, 2, 18-21, 2021.

小池春樹

- 1) 小池 春樹: 免疫性ニューロパチーの超微細形態学. 第31回日本末梢神経学会学術集会, オンライン開催, 9, 11-12, 2020.
- 2) 小池 春樹: 純粋自律神経不全症型のレビー小体病と免疫介在性自律神経ニューロパチー. 第73回日本自律神経学会総会, 千葉, 11, 20-21, 2020.
- 3) 小池 春樹: ギラン・バレー症候群と CIDP における新規自己抗体とミエリンの超微細構造. 第50回日本臨床神経生理学学会学術大会, 京都, 11, 26-28, 2020.
- 4) Fukami Y, Iijima M, Koike H, Hashizume A, Katsuno M: Association of serum neurofilament light chain levels with clinicopathology and NF155 autoantibodies in patients with CIDP. 2020 Peripheral Nerve Society Annual Meeting, オンライン開催, 27-30, 2020.

重松 隆

- 1) 重松 隆: 慢性腎臓病に伴う骨代謝異常に対する薬物療法の成果と変遷. 第14回日本腎臓病薬物療法学会学術集会・総会, オンライン開催, 12, 4-20, 2020.

山田俊幸

- 1) 氏野 智也, 小島 梨沙, 山田 俊幸, 田中 将史, 中山 尋量: 血清アミロイド A のカルバモイル化がその構造特性・アミロイド線維形成に及ぼす影響の解明. 日本薬学会第140年会, オンライン開

催, 3, 27, 2020.

- 2) 山田 俊幸: 免疫グロブリン、M蛋白の検査と臨床. 蛋白分画, M蛋白検査のトレンド. 第60回日本臨床化学学会年次学術集会, オンライン開催, 10, 31, 2020.
- 3) Kawaguchi K, Okuda Y, Yamada T. Analysis of AA protein species in serial biopsy samples from AA amyloidosis patients by MALDI-TOF MS. XVIIth International Symposium on Amyloidosis. Online, 9, 18, 2020.
- 4) 川口 公平, 山田 俊幸. MALDI-TOF MS による AA アミロイドーシス患者組織生検サンプルの経時的な分析. 第60回日本臨床化学学会年次学術集会, オンライン開催, 10, 30-31, 2020.

奥田恭章

- 1) Kawaguchi K, Okuda Y, Yamada T. Analysis of AA protein species in serial biopsy samples from AA amyloidosis patients by MALDI-TOF MS. XVII International Symposium on Amyloidosis (virtual format) September 14th - 18th, 2020.

小野賢二郎

- 1) Kimura A, Yasumoto T, Mori Y, Oguchi T, Umino M, Umino A, Nakamura S, Inoue T, Yamada M, Teplow DB, Kiuchi Y, Tsuji M, Ono K: Myricetin prevents A β oligomers-induced neurotoxicity via cell membrane damage. 15th International Conference on Alzheimer's and Parkinson's Diseases, Virtual(Wien), 4, 2-5, 2020.
- 2) Kimura A, Yasumoto T, Mori Y, Oguchi T, Umino M, Umino A, Nakamura S, Inoue T, Yamada M, Teplow DB, Kiuchi Y, Tsuji M, Ono K: Vitamin B12 may prevent A β oligomer-induced neurotoxicity in Alzheimer's Disease. Alzheimer's Association International Conference 2020, Virtual (Amsterdam), 7, 27-31, 2020.
- 3) Yasumoto T, Takamura Y, Tsuji M, Nakayama T, Imamura K, Inoue H, Nakamura S, Inoue T, Kimura A, Yano S, Nishijo H, Kiuchi Y, Teplow DB, Ono K: High molecular weight amyloid β 1-42 oligomers induce neurotoxicity via plasma membrane damage. Alzheimer's Association International Conference

2020, Virtual (Amsterdam), 7,27-31, 2020.

4) 小野 賢二郎: 認知症治療の知 アルツハイマー病の疾患修飾療法の展望. 第40回日本脳神経外科コンgres総会, Hybrid(金沢), 8,9-12, 2020.

5) 小野 賢二郎: アルツハイマー病の疾患修飾療法の展望. 第50回日本神経精神薬理学会年会, 第42回日本生物学的精神医学会年会, 第4回日本精神薬学会総会・学術集会 (NPBPPP 合同年会), Virtual(仙台), 8,21-23, 2020.

6) 小野 賢二郎: HMW A β oligomers are important targets for disease modifying approach of Alzheimer's disease, 第61回日本神経学会学術大会, Hybrid(岡山), 8,31-9,2, 2020.

7) 小野 賢二郎: 超高齢発症の認知症疾患. 第61回日本神経学会学術大会, Hybrid(岡山), 8,31-9,2, 2020.

8) 黒田 岳志, 二村 明德, 森 友紀子, 杉本 あずさ, 矢野 怜, 稗田 宗太郎, 春日 健作, 池内 健, 小野 賢二郎: アルツハイマー病と正常圧水頭症の鑑別: 脳脊髄液 A β 1-42/1-40, A β 1-42/1-38 比の有用性. 第61回日本神経学会学術大会, Hybrid(岡山), 8,31-9,2, 2020.

9) Yasumoto T, Takamura, Tsuji M, Watanabe-Nakayama T, Imamura K, Inoue H, Nakamura S, Inoue T, Kimura A, Yano S, Nishijo H, Kiuchi Y, Teplow DB, Ono K: High molecular weight Amyloid β oligomer induces disruption and structural change of cell membrane. 第61回日本神経学会学術大会, Hybrid(岡山), 8,31-9,2, 2020.

10) 小野 賢二郎: アルツハイマー病の疾患修飾療法のターゲットとしてのプロトフィブリル. 第63回日本神経化学学会大会, Virtual(東京), 9,10-12, 2020.

11) 小野 賢二郎: AD 病態に即した疾患修飾へのアプローチ. 第63回日本神経化学学会大会, Virtual(東京), 9,10-12, 2020.

12) 小野 賢二郎: A β を中心とするアプローチ. 第38回日本神経治療学会学術集会, Hybrid(東京), 10,28-30, 2020.

13) 小野 賢二郎: A β オリゴマーに焦点を当てたアルツハイマー病の疾患修飾へのアプローチ. 第39回日本認知症学会学術集会, Hybrid(名古屋), 11,26-28, 2020.

14) 黒田 岳志, 森 友紀子, 二村 明德, 杉本 あずさ, 笠井 英世, 矢野 怜, 稗田 宗太郎, 春日 健作, 池内 健, 小野 賢二郎: アルツハイマー病と正常圧水頭症の鑑別における脳脊髄液バイオマーカーの有用性. 第39回日本認知症学会学術集会, Hybrid(名古屋), 11,26-28, 2020.

15) 木村 篤史, 安本 太郎, 森友 紀子, 小口 達敬, 海野 真一, 海野 麻未, 中村 史朗, 井上 富雄, 辻まゆみ, 木内 祐二, 小野 賢二郎: ビタミン B12 はアミロイド β オリゴマーによる神経毒性を抗酸化作用により抑制する. 第39回日本認知症学会学術集会, Hybrid(名古屋), 11,26-28, 2020.

16) 安本 太郎, 高村 雄策, 辻まゆみ, 中山 隆宏, 今村 恵子, 井上 治久, 中村 史朗, 井上 富雄, 木村 篤史, 矢野 怜, 西条 寿夫, 木内 祐二, デービッド・テプロフ, 小野 賢二郎: 高分子 A β オリゴマーは細胞膜完全性を崩壊し細胞毒性を発揮する. 第39回日本認知症学会学術集会, Hybrid(名古屋), 11,26-28, 2020.

17) 小野 賢二郎: アルツハイマー型認知症におけるアミロイド仮説を再考する. 第35回日本老年精神医学会, Virtual(米子), 12,20-22, 2020.

北岡裕章

1) 北岡 裕章. 心アミロイドーシス診療の最前線. 第24回日本心不全学会, オンライン開催, 10,15-18, 2020.

田原宣広

1) 田原 宣広: ATTR アミロイドーシスを見逃すな! 循環器内科による早期診断の重要性. 第129回日本循環器学会九州地方会: イブニングセミナー, 福岡オンライン開催, 2020.

2) 田原 宣広: 門脈肺高血圧症の診断と治療. Japan Digestive Disease Week 2020 KOBE: ブレックファーストセミナー11 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 (PoPH) を見逃さないために, 神戸オンライン開催, 2020.

3) 田原 宣広: 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症の早期診断と治療. 第27回日本門脈圧亢進症学会総会: セミナー 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 (PoPH) の早期診断と連携の重要性, 福岡オンライン開催, 2020.

4) 田原 宣広, 杵山 陽一, 戸次 宗久, 田原 敦子, 緒方 詔子, 本多 亮博, 井形 幸代, 福本義弘: 肺高血圧症診療の進歩 ～生命予後の改善とチーム医療の取り組み～. 第24回日本心不全学会学術集会: ランチョンセミナー, 東京オンライン開催, 2020.

5) Tahara N: Advances in PET-CT Fusion imaging. APSC-JCS 2020 Webinar 6: Present Advancement of Imaging, Kyoto オンライン開催, 2020.

6) 田原 宣広, 杵山 陽一, 中村 知久, 田原 敦子, 戸次 宗久, 緒方 詔子, 本多 亮博, 井形 幸代, 福本 義弘: 肺高血圧症薬物治療 最近の進歩. 第84回日本循環器学会学術集会: 最新治療を学ぶ 8 肺高血圧症、静脈血栓症診療最新の動向, 京都オンライン開催, 2020.

7) Bekki M, Tahara N, Sugiyama Y, Syouko O, Honda A, Igata S, Tahara A, Noguchi T, Fukumoto Y: Implication of T1WI Signal and FDG Activity within Coronary Plaques Evaluated by Pathological Approach and Intracoronary Imaging. 第84回日本循環器学会学術集会, 京都オンライン開催, 2020.

8) 阿座 上諒, 杵山 陽一, 戸次 宗久, 野原正一郎, 知花 英俊, 本多 亮博, 平方 佐季, 大塚 昌紀, 田原 宣広, 福本 義弘: 腎予備能が低い強皮症に伴う肺動脈性肺高血圧症の一例. 第5回日本肺高血圧・肺循環学会, 東京オンライン開催, 2020.

9) 遠藤 康太, 杵山 陽一, 戸次 宗久, 野原 正一郎, 知花 英俊, 本多 亮博, 平方 佐季, 大塚 昌紀, 田原 宣広, 福本 義弘: トレプロスチニル持続皮下注からエポプロステノール持続静注への切り替え症例. 第5回日本肺高血圧・肺循環学会, 東京オンライン開催, 2020.

10) 本多 亮博, 田原 宣広, 田原 敦子, 戸次 宗久, 緒方 詔子, 杵山 陽一, 長嶺 弘枝, 庄嶋 賢弘, 黒松 亮子, 福本 義弘: 中年期にみつかった巨大右房憩室に手術を行い、右室機能が改善した一例. 日本超音波医学会第30回九州地方会, 久留米オンライン開催, 2020.

11) 本多 亮博, 田原 宣広, 田原 敦子, 戸次 宗久, 緒方 詔子, 杵山 陽一, 井形 幸代, 新田 良和, 黒松 亮子, 福本 義弘: 未治療の高血圧患者における非侵襲的血管機能検査の評価指標に関連する因子の検討. 日本超音波医学会第93回学術集会, 仙

台オンライン開催, 2020.

12) 緒方 詔子, 田原 宣広, 田原 敦子, 本多 亮博, 戸次 宗久, 杵山 陽一, 廣岡 良隆, 植田 光晴, 山下 太郎, 福本 義弘. 手根管症候群を契機にトランスサイレチン型心アミロイドーシスの診断に至った症例. 第129回日本循環器学会九州地方会, 福岡オンライン開催, 2020.

遠藤 仁

1) 遠藤 仁: プロレニン受容体による加齢性骨格筋萎縮の新規分子機構. 日本抗加齢医学会総会, オンライン開催, 9,27, 2020.

2) 遠藤 仁: 心アミロイドーシスの最新の診療～JCS ガイドライン発出を受けて～ 心アミロイドーシス診療アルゴリズム. 第24回日本心不全学会, オンライン開催, 10,17, 2020.

3) 遠藤 仁: マルチモダリティを用いた心筋症診断法 クロレベル編 筋症と心エコー, 第24回日本心不全学会. オンライン開催, 10,17, 2020.

4) 遠藤 仁: 二次性心筋症の診断と治療 -Update- 心アミロイドーシスの最新の診療. 第24回日本心不全学会, オンライン開催, 10,17, 2020.

5) Endo J: Inter-organ communication in skeletal muscle physiology and disease: Elucidation of novel molecular mechanism of sarcopenia via (pro)renin receptor-Wnt/YAP signaling pathway. 日本分子生物学会, オンライン開催, 12,3, 2020.

6) 遠藤 仁: 組織リモデリングをコントロールする新たな ω 3脂肪酸代謝物第21回動脈硬化フォーラム, オンライン開催, 2,14, 2021.

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

発明の名称: トランスサイレチン四量体安定化剤、及び、予防剤又は進行抑制剤

出願番号: 2020-169842

出願年月日: 令和2年10月12日

権利者(発明者): 安東 由喜雄

発明の名称: トランスサイレチン四量体安定化剤及び、予防剤又は進行抑制剤

出願番号: 2020-16983

出願年月日: 令和2年10月12日

権利者（発明者）：安東 由喜雄

2. 実用新案登録

なし。

3. その他

なし。