

厚生労働科学研究費補助金 (難治性疾患政策研究事業)
神経変性疾患領域の基盤的調査研究 分担研究報告書

大脳皮質基底核変性症の臨床病理学的検討および臨床診断基準の作成・検証
～Japanese validation study of corticobasal degeneration (J-VAC study)

研究分担者 饗場郁子 国立病院機構東名古屋病院脳神経内科

共同研究者 下畑享良¹, 林 祐一¹, J-VAC study group

¹岐阜大学大学院医学系研究科脳神経内科学分野

研究要旨

J-VAC 研究に登録され、遺伝子・生化学・病理学的に CBD と診断された 32 例および最終臨床診断が CBS/CBD であった CBD mimics 32 例において生前の臨床所見を検討し、臨床診断基準を提案した。1.主要項目:(1)45歳以降に発症し罹病年数が 1 年以上である (2)明らかな家族歴がない (3)錐体外路徴候:①四肢筋強剛ないし無動 ②歩行障害 ③姿勢保持障害・転倒 ④四肢ジストニア (4)大脳皮質徴候:①全般性認知機能障害 ②遂行機能障害 ③行動変化あるいは性格変化 ④四肢失行 2. 除外項目:顕著かつ持続的なレボドパの反応、起立性低血圧、上位かつ下位運動ニューロン徴候、局所症状を説明しうる限局性病変。Possible CBD:1.主要項目の(1)(2)を満たし、(3)の1項目以上 かつ(4)の1項目以上を満たす 2.除外項目に抵触しない。Probable CBD:possible CBD に加え「発症時すくみ足あり」、あるいは「診察時構音障害なく、発症年齢 66 歳以下」満たす。

本研究より提案した CBD 診断基準案の感度は possible 74%、probable 48%、特異度は possible 41%、probable 95%であった。

A. 研究目的

大脳皮質基底核変性症 Corticobasal degeneration (CBD) は多様な臨床像を示す一方で、典型的な臨床像である大脳皮質基底核症候群 (Corticobasal syndrome: CBS) の背景疾患も多様であり、CBD の生前診断率が極めて低い。わが国において遺伝子・生化学・病理学的に CBD と診断された例の臨床像を明らかにするとともに、CBS の背景疾患別の臨床像解析結果(岐阜大学 下畑班員)をもとに CBD 臨床診断基準を提案し、感度・特異度を検証する。

B. 研究方法

J-VAC 研究に登録され、各施設で病理学的に CBD と診断された例について弘前大学、都立神経病院、国立精神・神経研究センターにて病理診断を行い、2020 年 2 月 15 日に愛知医大にて中央病理診断コンセンサス会議を開催した。さらに 2020 年 9 月 22 日に J-VAC 研究全体のコンセンサス会議を開催し、神経病理所見、生化学および遺伝子解析の結果より、CBD 確定診断例を決定し臨床像を後方視

的に調査した。

また、上記 CBD 確定診断例および最終臨床診断が CBS/CBD であった CBD mimics 32 例において、発症年齢、臨床症候の頻度および Armstrong 基準の除外基準に該当したかどうかを検討した。さらに CBD pathology かどうかを従属変数、性別、発症年齢、CBS の解析で背景病理により有意差のみられた項目を独立変数として決定木分析を CRT 方式で行い、考査検証を行った。

上記を元に CBD 臨床診断基準案を作成し、感度・特異度を算出した。

(倫理面への配慮)

本研究は「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」および「ヒトゲノム・遺伝子解析研究に関する倫理指針」を遵守して研究を実施する。個人情報については、匿名化された ID を付し、個人を特定できる個人情報は収集しない。対応表は各研究機関に保管し、他の研究機関へは提供しない。本研究のデータは施錠可能な部屋(東名古屋病院脳神経内科医局)の中に保管される。

本研究は平成 27 年 9 月 14 日国立病院機構東名古屋病院倫理委員会に申請し、承認された。本研究で扱う既存試料・情報の使用について、ご遺族から本研究に関する再同意をいただくことは困難であるため、再同意の手続きは行わない。そのため、ご遺族からの問い合わせの機会及び既存試料・情報の研究への利用を拒否する機会を保障するために、平成 27 年 10 月 29 日ホームページ上で本研究の内容を公開した。

C. 研究結果

各施設で病理診断された CBD 症例は 37 例であったが、進行性核上性麻痺 (PSP) の疑われた 3 例、*MAPT* 変異例 1 例、統合失調

として長く経過し CBD の病理学的所見が極めて軽微な 1 例を本研究から除外することが決定された。最終的に対象となったのは 32 例(男性 16 名、女性 16 名)。発症年齢 65.4 ± 8.1 (45-83) 歳、死亡時年齢 73.0 ± 8.2 (50-87) 歳、罹病年数 7.9 ± 3.1 (3-17) 年。

最終臨床診断は CBD/CBS 16 (50%)、PSP 8、アルツハイマー型認知症(DAT) 3、パーキンソン病(PD) 1、前側頭型認知症(FTD) 3、クモ膜下出血後遺症 1 例であった。初期診断は CBD/CBS 8 (25%)、PSP 5、DAT 4、FTD 3、PD 3、レヴィー小体型認知症(DLB) 1、認知症 2、脳梗塞 2、その他 4 例であった。

大脳皮質徴候では、認知機能障害 90%、遂行機能障害 84%、行動変化 56%が半数以上に見られ、運動徴候では歩行障害 96%、運動緩慢・強剛 90%、姿勢保持障害 90%を高頻度に認め、その他の徴候として尿失禁 85%、垂直性核上性注視麻痺 63%も半数以上で認めた。一方、CBS の特徴である失行は 48%、ジストニア 42%、ミオクローヌス 25%、皮質性感覚障害 21%、視空間障害 13%、他人の手徴候 7%と頻度が低かった。Armstrong 基準の感度は probable sporadic CBD 46%、possible CBD 68%であった。

除外基準では幻覚、振戦、語義失語あるいはロゴペニック型原発性進行性失語等が CBD に該当した。また脳脊髄液 $A\beta 42$ /タウ低下などアルツハイマー病を除外する項目は CBD および CBDmimics いずれもほとんどの症例で実施されていないかった。

主要項目として CBD で感度が高い所見を採用し、本来、他疾患を除外すべき基準が CBD に抵触しないよう、診断基準を考案した。また、臨床現場で検査の実施ができない項目は除外項目に含めないこととした。

大脳皮質基底核変性症診断基準案

1. 主要項目:

- (1) 45歳以降に発症し、罹病年数が1年以上である
- (2) 明らかな家族歴がない
- (3) 錐体外路徴候: ①四肢筋強剛ないし無動 ②歩行障害 ③姿勢保持障害・転倒 ④四肢ジストニア
- (4) 大脳皮質徴候: ①全般性認知機能障害 ②遂行機能障害 ③行動変化あるいは性格変化 ④四肢失行

2. 除外項目:

顕著かつ持続的なレボドパの反応、起立性低血圧、上位かつ下位運動ニューロン徴候、局所症状説明しうる限局性病変

(1) possible CBD

1. 主要項目の(1)(2)を満たし、(3)の1項目以上かつ(4)の1項目以上を満たす

2. 除外項目に抵触しない

上記を possible CBD とすると、感度は、57%/74%(診察時/全経過)、特異度は 32%/41%であった。

(2) probable CBD

決定木分析の結果より、CBS の中で「発症時すくみ足あり」、あるいは「発症時すくみ足なく、診察時構音障害なく、発症年齢 66 歳以下」を満たす場合、CBD-CBS16 例中 13 例を CBD pathology と診断し(感度 81%)、Non-CBD32 例中 27 例を Non-CBD と診断できた(特異度 84%)。

以上より、possible CBD に「発症時すくみ足あり」、あるいは「診察時構音障害なく、発症年齢 66 歳以下」を加える(probable CBD)と、感度 38%/48%(診察時/全経過)、特異度は 89%/95%となった。

D. 考察

我が国における CBD の発症年齢は欧米の報告とほぼ同等で、罹病年数はやや長かった。

最終臨床診断名の割合は CBD/CBS は 50%で欧米の 37%に比べ高く、PSP は 25%、欧米では 23%とほぼ同頻度であった。また DAT は欧米 8%に対し我が国でも 9%に認められた。一方、我が国では FTD は少なく、失語が主症状となる病型はみられなかった。

初期診断名として CBD/CBS は 22%で欧米 27%に比べやや少なく、逆に PSP は 19%で欧米 6%に比べ頻度が高かった。また認知症、DAT、ピック病、FTD などの認知病名を 3 割以上で認め、欧米 (9%) より高頻度であった。PD、DLB などレビー小体病と診断されている例も 12%に認めた。

認知機能障害は欧米同様、大脳皮質徴候の中で最も多く、失行は欧米の報告では 57%であったが我が国では半数以下であった。その他の大脳皮質徴候としては皮質性感覚障害 21%、視空間障害 13%、他人の手徴候は 7%で、これらは欧米例においても 3 割以下であったが我が国ではさらに頻度が低かった。運動徴候として歩行障害、運動緩慢・強剛、姿勢保持障害の頻度が高く、ジストニア、振戦、ミオクローヌスの頻度が低い点は欧米例と同様の傾向であった。

わが国の CBD における Armstrong 基準の感度は possible 68%、probable 46%、特異度は possible 47%、probable 75%(岐阜大学 下畑班員)であった。

本研究より提案した診断基準案の感度は possible 74%、probable 48%、特異度は possible 41%、probable 95%で、Armstrong 基準と比べ、possible は特異度がやや低いが、感度がやや高く、probable は感度は同等で、特異度が高い結果となった。

E. 結論

病理で確定診断された CBD 症例の臨床像を明らかにするとともに、CBD の臨床診断基準 (possible CBD および probable CBD) を提案した。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表 (2020/4/1～2023/3/31 発表)

1. 論文発表

饗場郁子, 下畑享良, 吉田眞理. 特集 運動失調症をきたす神経疾患 進行性核上性麻痺の小脳型 (PSP-C). 脳神経内科 98(1):36-43 2023.1.25

Yasuyuki Takamatsu, Ikuko Aiba. Reduction in Skeletal Muscle Mass in Progressive Supranuclear Palsy in Comparison with Parkinson's Disease: A Preliminary Retrospective Longitudinal Study. Muscles 1(3):143-151 2022.11.19

饗場郁子. 治療法の再整理とアップデートのために 専門家による私の治療 進行性核上性麻痺. 週刊日本医事新報 10月1週号 No.5136 p.40-41 2022.10.1

Naomi Matsuda, Yasuyuki Takamatsu, Ikuko Aiba. Effect of therapeutic exercise on the balance of patients with progressive supranuclear palsy: A pilot study. Frontiers in Neurology. DOI 10.3389/fneur.2022.955893 2022.9.13

Shunsuke Koga, Keith A Josephs, Ikuko Aiba, Mari Yoshida, Dennis W Dickson. Neuropathology and emerging biomarkers in corticobasal syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 93(9):919-929 2022.6.13

古賀俊輔, 饗場郁子. 特集中枢性自律神

経障害 update タウオパチーにおける自律神経障害の捉え方. BRAIN and NERVE 74(3):257-262 2022.3.1

饗場郁子, 水田孝子, 丸山 聡, 小田有香. 特集 Parkinson 病および類縁疾患の新しい治療 Parkinson 病ケアと多職種チームワーク. 脳神経内科 96(2):214-220 2022.2.25

饗場郁子. 15.神経・筋疾患 進行性核上性麻痺 progressive supranuclear palsy(PSP). 今日の治療指針 私はこう治療している 2022 年版 (医学書院 総編集: 福井次矢, 高木 誠, 小室一成 責任編集; 下畑享良他) Vol.64 p.986 2022.1.1

饗場郁子. 連載 認知症診断のための神経所見のとり方 進行性核上性麻痺の診察のポイント. 老年精神医学雑誌 32(10):1100-1109 2021.10.20

饗場郁子. PSP について. 進行性核上性麻痺 (PSP) 病気の理解と対応 在宅療養の患者・家族・多職種のために (著者代表: 饗場郁子, 監修: 佐藤猛, 企画: パーキンソン症候群・認知症フォーラム, 研究助成: (公財) 神経研究所 精神神経科学センター) p.1-4 2021.9

Tien Dam, Adam L. Boxer, Lawrence I. Golbe, Günter U. Höglinger, Huw R. Morris, Irene Litvan, Anthony E. Lang, Jean-Christophe Corvol, Ikuko Aiba, Michael Grundman, Lili Yang, Beth Tidemann-Miller, Joseph Kupferman, Kristine Harper, Kubra Kamisoglu, Michael J. Wald, Danielle L. Graham, Liz Gedney, John O'Gorman, Samantha Budd Haeberlein, PASSPORT Study Group. Safety and efficacy of anti-tau monoclonal antibody gosuranemab in

progressive supranuclear palsy: a phase 2, randomized, placebo-controlled trial. *Nature medicine (Nat Med)* 27(8):1451-1457 2021.8.27

Takashi Ando, Yuichi Riku, Akio Akagi, Hiroaki Miyahara, Mitsuaki Hirano, Toshimasa Ikeda, Hiroyuki Yabata, Ryuichi Koizumi, Chisato Oba, Saori Morozumi, Keizo Yasui, Atsuko Goto, Taiji Katayama, Satoko Sakakibara, Ikuko Aiba, Motoko Sakai, Masaaki Konagaya, Keiko Mori, Yasuhiro Ito, Hiroyuki Yuasa, Masayo Nomura, Kristine Joyce L Porto, Jun Mitsui, Shoji Tsuji, Maya Mimuro, Yoshio Hashizume, Masahisa Katsuno, Yasushi Iwasaki, Mari Yoshida. Multiple system atrophy variant with severe hippocampal pathology. *Brain Pathology* e13002. doi: 10.1111/bpa.13002. Epub 2021.7.13

Yasuyuki Takamatsu, Ikuko Aiba. Skeletal muscle loss and body composition in progressive supranuclear palsy: A retrospective cross-sectional study. *PLOS ONE* 16(6):e0253079. doi: 10.1371/journal.pone.0253079 2021.6.10 online

饗場郁子, 下畑享良. 特集 内科疾患の診断基準・病型分類・重症度 第7章 神経・筋 多系統萎縮症, 進行性核上性麻痺, 大脳皮質基底核変性症. *内科* 127(4)増大号:844-849 2021.4.1

饗場郁子. 第11章前頭側頭葉変性症とその他の変性性認知症疾患 大脳皮質基底核変性症の臨床のポイント, B 疫学, C 臨床症状, D 検査, E 診断 (鑑別診断), F 治療・効果判定・リハビリテーション. G 経過・予後, H 患者・家族・看護師・メディカルスタッフへの指導・アドバイス. 認知症ハンドブック第2版 (医

学書院 編集: 中島健二, 下濱俊, 富本秀和, 三村將, 新井哲明) p.706-707, p.715-734, 2020.11.1 認知症ハンドブック 2版 2020

饗場郁子. III 疾患別各論 A 脳疾患 29 進行性核上性麻痺, 大脳皮質基底核変性症. 脳神経疾患 最新の治療 *Current Therapy in Neurological Diseases 2021-2023* (編集: 園生雅弘, 北川一夫, 青木正志 南江堂) p.175-178 2021.2.20

五十嵐 中, 饗場郁子, 正路章子, 岩崎勝彦, 齋藤快路, Alice Niann-Woei Chen, 羽山明宏. 進行性核上性麻痺の社会的・経済的負担に関する推計 Estimating the Social and Economic Burden of Progressive Supranuclear Palsy in Japan. *Jpn Pharmacol Ther* (薬理と治療) 48(6):911-926 2020.6.29

Vassilena Iankova, Gesine Respondek, Gerard Saranza, Cèlia Painous, Ana Cámara, Yaroslau Compta, Ikuko Aiba, Bettina Balint, Nikolaos Giagkou, Keith A. Josephs, Mika Otsuki, Lawrence I. Golbe, Kailash P. Bhatia, Maria Stamelou, Anthony E. Lang, Günter U. Höglinger, for the Movement Disorder Society-endorsed PSP Study Group. Video-tutorial for the Movement Disorder Society criteria for progressive supranuclear palsy. *Parkinsonism and Related Disorders* 78:200-203 2020.9.22

饗場郁子. 特集 難病研究の進歩 I. 神経・筋 進行性核上性麻痺. *生体の科学* 71(5):384-385 2020.10.15

中島健二, 饗場郁子他. 進行性核上性麻痺(PSP)診療ガイドライン 2020 (編集: 進行性核上性麻痺(PSP)診療ガイドライン 2020 作成委員会 監修: 厚生労働科学研究

究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
「神経変性疾患領域の基盤的調査研究」
一般社団法人日本神経治療学会）神経治療学 37(3):435-493 2021.2.5

2. 学会発表

古泉龍一，齋藤由扶子，赤木明生，陸 雄一，宮原弘明，曾根 淳，吉田眞理，岩崎靖，饗場郁子．症例 4 原発性側索硬化症の臨床像を呈した進行性核上性麻痺の一例．第 58 回名古屋臨床神経病理アカデミー 2022.7.2

榊原聡子，饗場郁子，犬飼 晃，奥田 聡．骨粗鬆症と診断したパーキンソン病患者の 5 年後の転機調査．第 59 回日本リハビリテーション医学会学術集会 2022.6.24

林 祐一，饗場郁子，下畑享良，吉田眞理，齋藤祐子，若林孝一，小森隆司，長谷川成人，池内 健，中島健二，J-VAC study group．大脳皮質基底核症候群における 4R-tauopathy を示唆する所見および診断基準の検証．第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.21

饗場郁子，林 祐一，下畑享良，吉田眞理，齋藤祐子，若林孝一，小森隆司，長谷川成人，池内 健，中島健二，J-VAC 研究グループ．大脳皮質基底核症候群における CBD pathology を示唆する所見および診断基準の検証．第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.21

饗場郁子．Nonpharmacological Treatment of Elderly Patients with PD: A Multidisciplinary Approach. 第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.21

横川ゆき，饗場郁子，犬飼 晃，橋本里奈，片山泰司，齋藤由扶子，榊原聡子，佐藤実咲，見城昌邦，奥田 聡．レビー小体病における生命予後と機能予後．第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.20

中村 亮一，中柄昌弘，熱田直樹，藤内玄規，伊藤大輔，和泉唯信，橋本里奈，饗場郁子，溝口功一，金井数明，青木正志，柴田 俊，伊藤千弘，湯浅知子，徳井啓介，川頭祐一，丹羽淳一，道勇 学，勝野雅央，祖父江 元．SOD1-G93S 変異陽性筋萎縮性側索硬化症患者の臨床遺伝学的特徴．第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.18

池田 彩，舩山 学，吉田眞理，李 元哲，井下 強，柴-福嶋佳保里，孟 紅蕊，天羽拓，饗場郁子，齋藤由扶子，熱田直樹，中村亮一，藤内玄規，曾根 淳，和泉唯信，梶 龍兒，森田光哉，谷口 彰，西岡健弥，今居 讓，祖父江 元，服部信孝，JaCALS. Two novel variants in CHCHD2 associate with TDP-43 pathology among amyotrophic lateral sclerosis. 第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.18

橋本里奈，佐藤実咲，榊原聡子，見城昌邦，齋藤由扶子，横川ゆき，片山泰司，饗場郁子，犬飼 晃，奥田 聡．筋萎縮性側索硬化症におけるモルヒネの有用性と安全性についての検討．第 63 回日本神経学会学術大会 2022.5.18

饗場郁子．Symposium III Controversies 蓄積した α -シヌクレインを除去することが疾患修飾療法になるか?: Yes or No Speaker: No の立場から．”Takamatsu” International Symposium for PD & MD in TOKYO 2022.3.12

吉川由規, 小林孝輔, 日比野淳, 伊藤陽子, 奥田 聡, 饗場郁子. 咽頭気管分離術後に常食摂取と人工咽頭で発声が可能となった多系統萎縮症の1例 意思決定の過程とリハビリテーション. 第39回日本神経治療学会学術集会 2021.10.30

松田直美, 饗場郁子. 【老年神経疾患の転倒・転落～転ばぬ先の杖を考える-5】高齢神経疾患患者に対する転倒予防のリハビリテーション. 第39回日本神経治療学会学術集会 2021.10.29

饗場郁子. 【老年神経疾患の転倒・転落～転ばぬ先の杖を考える-1】高齢神経疾患患者における転倒の特徴と対策～オーバービュー～. 第39回日本神経治療学会学術集会 2021.10.29

橋本里奈, 饗場郁子, 犬飼 晃, 奥田聡, 矢端博行, 吉田眞理, 岩崎 靖. 錐体路徴候を前景とし進行性核上性麻痺 (PSP-PLS) と病理診断した一例. 第161回日本神経学会東海北陸地方会 2021.10.23

Takamatsu Yasuyuki, Aiba Ikuko. The loss of skeletal muscle mass in progressive supranuclear palsy, MDS Virtual Congress 2021, 2021.9.17-22

饗場郁子. 教育講演4 進行性核上性麻痺・大脳皮質基底核変性症 Hot Topics. 第15回パーキンソン病・運動障害疾患コングレス 2021.7.2

饗場郁子, 下畑享良, 吉田眞理, 池内健, 長谷川成人, 齋藤祐子, 小森隆司, 若林孝一, 長谷川一子, 中島健二. 大脳皮質基底核変性症剖検例における自然史および生命予後～多施設共同研究～. 第15回パーキンソン病・運動障害疾患コ

ングレス 2021.7.1

青木俊貴, 松田直美, 榊原聡子, 橋本里奈, 横川ゆき, 饗場郁子, 犬飼晃, 奥田聡. 神経筋疾患患者に対する HAL 歩行トレーニング効果の検証. 第62回日本神経学会学術大会 2021.5.22

林祐一, 下畑享良, 吉田眞理, 齋藤祐子, 小森隆司, 内原俊記, 林健太郎, 佐野輝典, 齋藤由扶子, 池内健, 饗場郁子, J-VAC-study group. 本邦における CBD mimics の臨床的特徴(J-VAC study). 第62回日本神経学会学術大会 2021.5.21

犬飼晃, 佐藤美咲, 榊原聡子, 橋本里奈, 片山泰司, 見城昌邦, 横川ゆき, 齋藤由扶子, 饗場郁子, 奥田聡. 神経変性疾患患者の HAL®歩行訓練反復の成果. 第62回日本神経学会学術大会 2021.5.21

饗場郁子, 林祐一, 下畑享良, 吉田眞理, 若林孝一, 小森隆司, 齋藤祐子, 池内健, 長谷川成人, 中島健二, J-VAC 研究グループ. レクチャーマラソン07 わが国における大脳皮質基底核症候群の臨床と病理. 第62回日本神経学会学術大会 2021.5.21

池田彩, 船山学, 吉田眞理, 高梨雅史, 李元哲, 井下強, 柴-福嶋佳保里, 孟紅蕊, 天羽拓, 饗場郁子, 齋藤由扶子, 熱田直樹, 中村亮一, 藤内玄規, 曾根淳, 和泉唯信, 梶龍兒, 森田光哉, 谷口彰, 西岡健弥, 今居譲, 祖父江元, 服部信孝, JaCALS. Two novel variants in CHCHD2 associate with TDP-43 pathology among amyotrophic lateral sclerosis. 第62回日本神経学会学術大会 2021.5.20

榊原聡子, 佐藤実咲, 橋本里奈, 片山泰

司, 見城昌邦, 横川ゆき, 齋藤由扶子, 饗場郁子, 犬飼晃, 奥田聡. 球脊髄性筋萎縮症患者の筋肉量と移動能力の関係. 第 62 回日本神経学会学術大会 2021.5.20

饗場郁子, 吉田眞理, 下畑享良, 若林孝一, 小森隆司, 齊藤祐子, 池内健, 長谷川成人, 徳丸阿耶, 櫻井圭太, 中島健二, J-VAC 研究グループ. わが国における大脳皮質基底核変性症病理診断例の臨床スペクトラム～多施設共同研究～. 第 62 回日本神経学会学術大会 2021.5.20

安藤孝志, 陸雄一, 赤木明生, 宮原弘明, 後藤敦子, 片山泰司, 榊原聡子, 大羽知里, 両角佐織, 安井敬三, 酒井素子, 小長谷正明, 森恵子, 伊藤泰広, 湯浅浩之, 野村昌代, 三室マヤ, 勝野雅央, 岩崎靖, 吉田眞理. Hippocampal dominant-variant of multiple system atrophy. 第 62 回日本神経学会学術大会 2021.5.19

小林孝輔, 坪井文治, 豊島義哉, 吉川由規, 鈴木智子, 森海音, 横井淳史, 松田直美, 榊原聡子, 佐藤実咲, 橋本里奈, 横川ゆき, 饗場郁子. 進行性すくみ足を伴う進行性核上性麻痺の認知機能障害～Richardson 症候群との比較検討～. 第 14 回パーキンソン病・運動障害疾患コンgres 2021.2.22-24

Ikuko Aiba, Tien Dam, Adam L. Boxer, Lawrence I. Golbe, Günter U. Höglinger, Huw R. Morris, Irene Litvan, Anthony E. Lang, Jean-Christophe Corvol, Michael Grundman, Kubra Kamisoglu, Michael J. Wald, Danielle L. Graham, Joseph Kupferman, Kristine Harper, Beth Tidemann-Miller, Lili Yang, John O’Gorman, Samantha Budd Haeberlein. Result from passport, a phase 2 study of gosuranemab in progressive

supranuclear palsy. 第 14 回パーキンソン病・運動障害疾患コンgres 2021.2.22

饗場郁子. 注目すべき疾患における自律神経障害-3 進行性核上性麻痺の自律神経障害と病理. 第 38 回日本神経治療学会学術集会 2020.10.30

饗場郁子, 吉田眞理. シンポジウム 3 タウ病変の疾患特異性ー臨床診断から分子基盤までー PSP と CBD の臨床的区別は可能か? ～臨床診断基準の問題点～ Clinical distinction between PSP and CBD, possible? -pitfalls around the current criteria-. 第 61 回日本神経病理学会総会学術研究会 2020.10.14

I. Aiba, M. Yoshida, T. Shimohata, Y. Hayashi, T. Sano, Y. Saito, S. Murayama, K. Hasegawa, Y. Iwasaki, M. Sakai, K. Wakabayashi, T. Komori, K. Nakashima. Clinical features and natural course of corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy presenting as corticobasal syndrome. MDS Virtual Congress2020 2020.9.12-9.16

饗場郁子, 吉田眞理, 下畑享良, 林 祐一, 佐野輝典, 齊藤祐子, 村山繁雄, 長谷川一子, 岩崎 靖, 酒井素子, 若林孝一, 小森隆司, 中島健二. 大脳皮質基底核症候群を呈した大脳皮質基底核変性症および進行性核上性麻痺の臨床像. 第 61 回日本神経学会学術大会 2020.8.31-9.2

加藤新英, 林 祐一, 吉倉延亮, 山田恵, 木村暁夫, 饗場郁子, 中島健二, 下畑享良. MDS-PSP 基準に基づいた進行性核上性麻痺の診断補助ツール (PSP Dx Assist) の開発. 第 61 回日本神経学会学術大会 2020.8.31-9.2

林 祐一, 饗場郁子, 下畑享良. 進行性核上性麻痺に対する抗コリン薬による医師主導臨床試験プロトコールの作成. 第 61 回日本神経学会学術大会 2020.8.31-9.2

松田直美, 高松泰行, 饗場郁子. 進行性核上性麻痺患者に対する運動療法は姿勢保持およびバランス能力を向上させる. 第 61 回日本神経学会学術大会 2020.8.31-9.2

橋本里奈, 佐藤実咲, 榊原聡子, 見城昌邦, 横川ゆき, 片山泰司, 齋藤由扶子, 饗場郁子, 犬飼 晃. 進行性すくみ足を伴う進行性核上性麻痺についての臨床的検討. 第 61 回日本神経学会学術大会 2020.8.31-9.2

Tien Dam, Adam L. Boxer, Lawrence I. Golbe, Günter U. Höglinger, Huw R. Morris, Irene Litvan, Anthony E. Lang, Jean-Christophe Corvol, Ikuko Aiba, Michael

Grundman, Kubra Kamisoglu, Michael J. Wald, Danielle L. Graham, Joseph Kupferman, Kristine Harper, Beth Tidemann-Miller, Lili Yang, John O’Gorman, Samantha Budd Haeberlein. RESULTS FROM THE PLACEBO-CONTROLLED PERIOD OF THE PHASE 2 PASSPORT STUDY OF GOSURANEMAB IN PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY (PSP). Advances in Alzheimer’s and Parkinson’s Therapies an AAT-AD/PDTM Focus Meeting 2020.4.2-5

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

J-VAC 共同研究グループ

研究機関		職名	研究者氏名
国立病院機構あきた病院	臨床研究部	部長	小林道雄
弘前大学大学院医学研究科	脳神経病理学講座	教授(理事・副学長)	若林孝一
北海道大学大学院医学研究院	神経病態学分野神経内科	教授	矢部一郎
北海道大学	化学反応創成研究拠点	医学研究院 客員研究員	谷川 聖
		主任研究者 教授	田中伸哉
東京医科歯科大学	脳神経病態学	主任教授	横田隆徳
	長寿・健康人生推進センター	教授・センター長	石川欽也
	脳神経病態学	臨床教授	大久保卓哉
横浜市立みなと赤十字病院	神経内科	みなと認知症疾患医療センター長 (兼 脳神経内科部長)	
東京都医学総合研究所	脳・神経科学研究分野	分野長	長谷川成人
東京都立松沢病院	精神科	医長	大島健一
		医長	新里和弘
金沢大学附属病院	脳神経内科	助教	坂下泰浩
東京慈恵会医科大学	内科学講座(脳神経内科)	准教授	仙石鍊平
東京都健康長寿医療センター	脳神経内科	非常勤医	
		研究所所属医師	松原和康
	放射線診断科	部長	徳丸阿耶
国立精神・神経医療研究センター	神経病理 (高齢者バイオリソースセンター)	部長	齊藤祐子
	臨床検査部	医長	高尾昌樹
	臨床検査部	部長	
国立長寿医療研究センター	臨床検査部	医師	佐野輝典
	放射線診療部	医長	櫻井圭太
東京都立神経病院	検査科	部長	小森隆司
	脳神経内科	部長	菅谷慶三
	脳神経内科	医長	林健太郎
横浜市立脳卒中・神経脊椎センター	臨床研究部	部長	秋山治彦
国立病院機構相模原病院	脳神経内科	神経内科部長／神経難病研究室室長	長谷川一子
愛知医科大学 加齢医科学研究所	神経病理部門	教授	岩崎 靖
		特命研究教授	吉田真理
岐阜大学大学院 医学系研究科	脳神経内科	教授	下畑享良
		講師	林 祐一
小山田記念温泉病院	脳神経内科	部長	森 恵子
		医師	伊藤益美
国立病院機構鈴鹿病院	脳神経内科	医員	酒井素子
堺市立総合医療センター	難病センター	センター長／脳神経内科 担当部長	藤村晴俊
国立病院機構大阪刀根山医療センター	脳神経内科	副院長	
		リハビリテーション科部長	井上貴美子
		医員	森 千晃
		医員	齋藤朋子
国立研究開発法人量子科学技術研究開発機構 放射線医学総合研究所	脳機能イメージング研究部	医長	徳田隆彦
鳥取大学	医学部医学科脳神経医科学講座 脳神経内科学分野	教授	花島律子
	医学部医学科脳神経医科学講座 神経病理学分野	病棟医長／講師	瀧川洋史
国立病院機構松江医療センター	脳神経内科	名誉院長	中島健二
		副院長	古和久典
岡山大学	医歯薬学域	准教授	寺田 整司
	学術研究院医歯薬学域神経病態学	客員研究員	三木知子
きのこエスポール病院	精神科	医師	

研究機関		職名	研究者氏名
岡山大学大学院	精神神経病態学	客員研究員	横田修
きのこエスポール病院	精神科	院長	
慈恵病院	精神科	病棟医長	安田華枝
国立病院機構医王病院	脳神経内科	特命副院長	石田千穂
		院長	駒井清暢
		医長	本崎裕子
社会福祉法人長岡福祉協会 小千谷さくら病院	脳神経内科	副院長／医長	出塚次郎
新潟大学	脳研究所 脳神経内科	教授	小野寺理
		准教授	金澤 雅人
	脳研究所 遺伝子機能解析学	教授	池内 健
	脳研究所 病理学分野	教授	柿田明美
	脳研究所 脳疾患標本資源解析学分野	准教授	清水 宏
脳神経センター阿賀野病院		診療部長	豊島靖子
医療法人潤生会 脳神経センター阿賀野病院	脳神経内科	副院長	青木賢樹
東北大学大学院医学系研究科	神経・感覚器病態学講座 神経内科学分野	教授	青木正志
		准教授	長谷川隆文
国立病院機構宮城病院	脳神経内科	医長	松本有史
山形県立保健医療大学	保健医療学部	教授	菊池昭夫
東京医科歯科大学	脳神経病態学	特任教授	内原俊記
新渡戸記念中野総合病院	脳神経内科	臨床部長	
東京都医学総合研究所	神経病理解析室	特別客員研究員	新井信隆
東京都立病院機構東京都立墨東病院	脳神経内科	医長	渡邊睦房
名古屋大学大学院医学系研究科	神経内科学	教授	勝野雅央
藤田医科大学病院	脳神経内科	教授	渡辺宏久
名古屋大学大学院医学系研究科	臨床研究教育学	講師	橋詰淳
刈谷豊田総合病院・脳神経内科	脳神経内科	脳神経内科部長	丹羽央佳
日本赤十字社愛知医療センター 名古屋第二病院	脳神経内科	部長	安井敬三
碧南市民病院	脳神経内科	脳神経内科部長	伊藤慶太
市立四日市病院	脳神経内科	部長	家田俊明
社会福祉法人仁至会 認知症介護研究・研修大府センター		センター長	鷺見幸彦
愛知県済生会病院 (元国立病院機構名古屋医療センター)	神経内科	第一神経内科部長	向井栄一郎
東京大学	脳神経内科	教授	戸田達史
		助教	前田明子
		講師	久保田暁
大阪大学大学院連合小児発達学研究科附属子ども心の分子統御機構研究センター	ブレインバンク・バイオリソース部門	常勤特任教授	村山繁雄
東京都健康長寿医療センター	高齢者ブレインバンク	事務局長 常勤特任研究員・脳神経内科	
東京医科大学病院	脳神経内科	兼任教授	
国立病院機構東名古屋病院	脳神経内科	医師	