

平成 28 年度 委託研究開発成果報告書

I. 基本情報

- 事業名： (日本語) 難治性疾患実用化研究事業  
(英語) Practical Research Project for Rare / Intractable Diseases
- 研究開発課題名： (日本語) 紀伊 ALS/PDC 診療ガイドラインの作製と臨床研究の推進  
(英語) Clinical guideline and clinical research for Kii ALS/PDC
- 研究開発担当者 (日本語) 国立大学法人三重大学 大学院地域イノベーション学研究科  
招聘教授 小久保 康昌
- 所属 役職 氏名： (英語) Mie University, Graduate School of Regional Innovation Studies  
Professor Yasumasa Kokubo
- 実施期間： 平成28年 4月 1日 ～ 平成29年 3月31日
- 分担研究 (日本語) Kii ALS/PDC 患者由来 iPS 細胞の神経系細胞への分化誘導技術開発と  
in vitro における疾患メカニズム解析
- 開発課題名： (英語) Neuronal disease modeling of Kii ALS/PDC using human iPS cells
- 研究開発分担者 (日本語) 学校法人 慶應義塾 慶応義塾大学医学部生理学教室  
特任助教 石川 充
- 所属 役職 氏名： (英語) Department of Physiology, Keio University School of Medicine  
Postdoctoral fellow Mitsuru Ishikawa
- 分担研究 (日本語) 紀伊 ALS/PDC 全国疫学調査
- 開発課題名： (英語) A nationwide epidemiological study on Kii ALS/PDC
- 研究開発分担者 (日本語) 愛知県立大学看護学部・教授・岡本和士
- 所属 役職 氏名： (英語) Aichi Prefectural University School of Nursing  
Professor Kazushi Okamoto

分担研究 (日本語) 紀伊 ALS/PDC 診療ガイドラインの作製  
開発課題名: (英語) Clinical guideline for Kii ALS/PDC

研究開発分担者 (日本語) 順天堂大学医学部附属順天堂医院 脳神経内科・准教授・金井 数明  
所属 役職 氏名: (英語) Department of Neurology, Juntendo University Hospital  
Associate professor Kazuaki Kanai

分担研究 (日本語) 診療ガイドラインの作成と環境・生活習慣要因の検討  
開発課題名: (英語) Making Clinical Guide line of Kii ALS/PDC  
Study of Environmental and lifestyle factors of Kii ALS/PDC

研究開発分担者 (日本語) 関西医療大学 教授 紀平為子  
所属 役職 氏名: (英語) Kansai University of Health Sciences Professor Tameko Kihira

分担研究 (日本語) タウイメーキングによる紀伊 ALS/PDC 患者のタウ蛋白病変症状連関の解明  
開発課題名: (英語) The association between tau accumulation and clinical features in Kii ALS/PDC:  
Tau PET imaging study

研究開発分担者 (日本語) 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  
臨床研究クラスター 脳機能イメージング研究部 部長 須原 哲也  
所属 役職 氏名: (英語) National Institutes for Quantum and Radiological Science and Technology  
National Institute of Radiological Sciences  
Clinical Research Cluster, Department of Functional Brain Imaging Research  
Director Tetsuya Suhara

分担研究 (日本語) 紀伊 ALS/PDC バイオマーカーの研究  
開発課題名: (英語) A research for identifying biomarkers for Kii amyotrophic lateral  
sclerosis/parkinsonism dementia complex

研究開発分担者 (日本語) 国立大学法人東京大学 医学部附属病院 教授 辻 省次  
所属 役職 氏名: (英語) Department of Neurology, The University of Tokyo, Shoji Tsuji

分担研究 (日本語) 患者脳の異常蛋白病変の生化学解析  
開発課題名: (英語) Biochemical analyses of abnormal proteins in Kii-ALS/PDC brains

研究開発分担者 (日本語) 公益財団法人 東京都医学総合研究所  
認知症・高次脳機能研究分野長 長谷川成人

所属 役職 氏名: (英語) Masato Hasegawa, Tokyo Metropolitan Institute of Medical Science

分担研究 (日本語) 紀伊ALS/PDCの病理

開発課題名: (英語) Pathology of Kii ALS/PDC

研究開発分担者 (日本語) 愛知医科大学 加齢医科学研究所 助教 三室マヤ

所属 役職 氏名: (英語) Institute for Medical Science of Aging, Aichi Medical University  
Maya Mimuro

分担研究 (日本語) Multiproteinopathy としての神経病理学的検討

開発課題名: (英語) Neuropathological study of Kii ALS/PDC as multiproteinopathy

研究開発分担者 (日本語) 地方独立行政法人 東京都健康長寿医療センター 研究所  
老年病理学研究チーム・研究部長 村山繁雄

所属 役職 氏名: (英語) Department of Neurology and Neuropathology (the Brain Bank for Aging  
Research), Tokyo Metropolitan Institute of Gerontology  
Chairperson Shigeo Murayama

## II. 成果の概要 (総括研究報告)

・ 研究開発代表者による報告の場合

・ 研究開発分担者による報告の場合

研究開発代表者: 国立大学法人三重大学・大学院地域イノベーション学研究所・小久保 康昌  
総括研究報告を参照。

## III. 成果の外部への発表

(1) 学会誌・雑誌等における論文一覧 (国内誌 5 件、国際誌 4 件)

1. Ito S, Takao M, Fukutake T, Hatsuta H, Funabe S, Ito N, Shimoe Y, Niki T, Nakano I, Fukayama M, Murayama S. Histopathologic analysis of cerebral autosomal recessive arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CARASIL): a report of a new genetically confirmed case and comparison to 2 previous cases. J Neuropath Exp Neurol (in press). 2016
2. Morimoto S, Takao M. Murayama S. Simultaneous skin, nerve and muscle biopsy of neuronal intranuclear inclusion body disease. J Neuro. Sci. (in press).2016

3. Saito Y, Shioya A, Sano T, Sumikura H, Murata M, Murayama S. Lewy body pathology involves the olfactory cells in Parkinson's disease and related disorders. *Mov Disord*. 2016
4. Hatsuta H, Takao M, Nakano Y, Nogami A, Uchino A, Sumikura H, Kanemaru K, Arai T, Itoh Y, Murayama S . Reduction of Small Fibers of Thoracic Ventral Roots and Neurons of Intermediolateral Nucleus in Parkinson Disease and Dementia with Lewy Bodies. *J Parkinsons Dis*.2016
5. 紀伊パーキンソン認知症複合 (Kii parkinsonism-dementia complex), 三室マヤ、吉田眞理、小久保康昌、葛原茂樹. *Clinical Neuroscience* 2016;34:10-11
6. 村山繁雄, 齊藤祐子. プリオン病ならびに遅発性ウイルス感染症－最近の知見－プリオン病の脳病理検査. *神経内科*.2016
7. 村山繁雄. 認知症 Alzheimer 病以外の認知症 update 嗜銀顆粒性認知症. 最新医学 (増刊号) .2016
8. 村山繁雄, 齊藤祐子. アルツハイマー病の病理. *医学のあゆみ*.2016
9. 村山繁雄, 齊藤祐子. パーキンソン病とパーキンソン症候群の病理. *内科*.2016

(2) 学会・シンポジウム等における口頭・ポスター発表

1. 放射線医学総合研究所施設紹介,口頭, 島田斉, 千葉大学神経内科年度初めの会, 2016/4/23, 国内.
2. 紀伊半島に多発する筋萎縮性側索硬化症の病理像,ポスター,三室マヤ, 小久保康昌, 佐々木良元, 岩崎靖, 吉田眞理, 葛原茂樹, 第 57 回日本神経学会学術大会,2016/5/18-21,国内
3. 病理所見の解説,口頭, 村山繁雄, 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内.
4. Tau imaging in patients with ALS/PDC in the Kii Peninsula,口頭, SHINOTOH Hitoshi, *et al*. 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内.
5. Guidance of daily living for the patients and their caregivers of amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex of Kii, Japan. ポスター, Yasumasa Kokubo, Satoru Morimoto, Ryogen Sasaki, Shigeki Kuzuhara.第 57 回日本神経学会学術大会,2016/5/18-21,国内
6. iPS 細胞を用いた Kii amyotrophic lateral sclerosis/ parkinsonism-dementia complex (Kii ALS/PDC)疾患モデルの確立,ポスター, 森本悟, 石川充, 岡本理志, 小久保康昌、駒野肇、赤松和土、葛原茂樹、白石泰三、岡野栄之.第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内.
7. Preliminary genome-wide association analysis of ALS/PDC in Kii peninsula of Japan, ポスター, Ishiura H, Kokubo Y, Kuzuhara S, Mitsui J, Fukuda Y, Tokunaga K, Hara K, Nishizawa M, Kuwano R, Goto J, Tsuji S. 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内.
8. The establishment of the Biobank-Brain Bank for Aging Research, ポスター, Murayama S, Sengoku R, Kaneda D, Nakano Y, Fujigasaki J, Sito Y, 92st American Association of Neuropathologists,2016/6/16-19, 国外
9. 紀伊半島に多発する筋萎縮性側索硬化症の病理像,ポスター, 三室マヤ, 小久保康昌, 佐々木良元, 森本悟, 村山繁雄, 白石泰三, 岩崎靖, 吉田眞理, 葛原茂樹, 第 57 回日本神経病理学会総会,2016/6/1-3, 国内
10. 認知症はここまで見える！ -明日の診療を変える tips&falls-,口頭, 島田 斉, 第 7 回静岡県中部認知症治療懇話会, 第 214 回日本神経学会九州地方会ランチョンセミナー, 2016/6/25, 国内

11. Clinical features of Kii ALS.PDC, 1st. International Conference of ASIDAN, 口頭, Yasumasa Kokubo, 2016/7/1-2, 国内
12. 認知症病態はここまで見える -認知症画像診断の新常識-, 口頭, 島田 斉, 第7回静岡県中部認知症治療懇話会, 2016/7/14, 国内
13. Dopaminergic PET study on amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex of the Kii peninsula, Japan, ポスター, Yasumasa Kokubo, Kenji Ishii, Satoru Morimoto, Maya Mimuro, Ryogen Sasaki, Shigeo Murayama, Shigeki Kuzuhara, Asia Oceania Congress of Neurology AOCN 2016, 2016/8/18-21, 国外
14. 嗜銀顆粒生認知症 (特別講演), 口頭, 村山繁雄, 第14回脳核医学画像解析研究会, 2016/9/10, 国内.
15. Dopaminergic PET study on amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex, Kii, Japan, ポスター, 小久保康昌, 石井賢二, 森本 悟, 三室マヤ, 佐々木良元, 村山繁雄, 葛原茂樹, MDSJ, 2016/10/6-8, 国内
16. PET がなくても病理が見える!? -画像研究に学ぶ実践的認知症診断-, 口頭, 島田 斉, AD Expert Meeting 2016, 2016/10/27, 国内.
17. 認知症の神経病理 (教育講演), 口頭, 村山繁雄, 第7回日本神経病理学会中国・四国地方会, 2016/11/6, 国内.
18. 高齢者ブレインバンク (バイオバンクプロジェクトの認知症診療への貢献. (特別講演), 口頭, 村山繁雄, 第57回中国・四国精神神経学会・第40回精神保健学会, 2016/11/10-11, 国内.
19. Guidance for daily living of Kii ALS/PDC, ポスター, Y. Kokubo, S. Morimoto, R. Sasaki, S. Kuzuhara, 第35回日本日本認知症学会学術集会, 2016/12/1-3, 国内
20. 紀伊半島に多発する筋萎縮性側索硬化症の病理像, ポスター, 三室マヤ, 小久保康昌, 佐々木良元, 森本悟, 村山繁雄, 岩崎靖, 吉田眞理, 葛原茂樹, 第35回日本日本認知症学会学術集会, 2016/12/1-3, 国内
21. 紀伊半島筋萎縮性側索硬化症/パーキンソン認知症複合症例のタウイメーキング, ポスター, 篠遠 仁ら, 第35回日本日本認知症学会学術集会, 2016/12/1-3, 国内
22. Epigenetic study in amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex, Kii, Japan, ポスター, Yasumasa. Kokubo, Tatsuo Mano, Satoru Morimoto, Shigeki Kuzuhara, Atsushi Iwata, 27th International Symposium on ALS/MND, 2016/12/7-9, 国外
23. 日本における判別分析による ALS の予後進展状況の予測に関する研究, ポスター, 岡本和土, 日本疫学会, 2017/1/22, 国内

(3) 「国民との科学・技術対話社会」に対する取り組み

(4) 特許出願