

難治性疾患克服研究の対象となっている123疾患について主任研究者；葛原 茂樹疾患名；大脳皮質基底核変性症（CBD）

1. 初代研究班発足から現在までの間の研究成果について（特定疾患の研究班が独自に解明・開発し、本研究事業として公表したもの。なお、原則他の研究事業等に依存していないもの。）

（1）原因究明について（画期的又は著しく成果のあったもの）

	時期 及び 班長名（当時）	内容	備考
1			
2			
3			

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

（2）発生機序の解明について（画期的又は著しく成果のあったもの）

	時期 及び 班長名（当時）	内容	備考
1	2001 年度 田代邦雄	脳脊髄液中のタウ蛋白が大脳皮質基底核変性症では上昇することを明らかにした	別添 (最終頁) 1
2			
3			

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1			
2			
3			

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1			
2			
3			

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

ウ その他根本治療の開発についてもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1			
2			
3			

他の研究事業の成果と分かち難い場合は、備考欄に「合」と記載し理由を付記。

2. 「1」以外で、国内、国外を問わず、研究成果の現在の主な状況について

(1) 原因究明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期	内容	文献
1	2001年	皮質基底核変性症のタウ遺伝子多型は進行性核上性麻痺と一致していた。同じ原因で生じている疾患であることを示唆。	別添 (最終頁) 2
2			
3			

(2) 発生機序の解明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期	内容	文献
1			
2			
3			

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期	内容	文献
1			
2			
3			

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期	内容	文献
1			
2			
3			

ウ その他根本治療の開発についてもの

	時期	内容	文献
1			
2			
3			

3 .現時点において、次の事項について残された主要な課題及び今後の研究スケジュールについて

( 1 ) 原因の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	発症リスクとなる遺伝子多型の解析	可能性あり	研究班で DNA を収集
2			
3			

( 2 ) 発生機序の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	病態の解明 ( タウ蛋白異常が起こる機序 )	かなり困難	確実例の脳検体の蓄積が必要
2			
3			

( 3 ) 治療法 ( 予防法を含む ) の開発

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	抗パーキンソン病薬 , 抗うつ薬の効果の確認	かなり困難 ( 症例が少ない )	多施設共同研究を組織
2			
3			

#### 4. 重症化防止対策について

大多数の患者に対して外来通院によって症状のコントロールが可能な治療法（重症化防止のための治療法）の確立

	重症化防止のための治療法確立について解決すべき課題	5年以内に解決できる可能性	解決不可能な場合の理由	左記理由を解決していくスケジュール
1	上肢失行症の進行防止	かなり困難	病態と機序が不明	当面は薬物とリハビリテーションの組み合わせで進行防止
2	失認と高次機能の障害	かなり困難	病態と機序が不明	当面は薬物とリハビリテーションの組み合わせで進行防止
3				
4				
5				

【別添】 [CBD]

CBD- 1 .Urakami K, Wada K, Arai H, Sasaki H, Kanai M, Shoji M, Ishizu H, Kashihara K, Yamamoto M, Tsuchiya-Ikemoto K, Morimatsu M, Takashima H, Nakagawa M, Kurokawa K, Maruyama H, Kaseda Y, Nakamura S, Hasegawa K, Oono H, Hikasa C, Ikeda K, Yamagata K, Wakutani Y, Takeshima T, Nakashima K; Diagnostic significance of tau protein in cerebrospinal fluid from patients with corticobasal degeneration or progressive supranuclear palsy. *J Neurol Sci.* 183:95-98, 2001.

CBD- 2 .Houlden H, Baker M, Morris HR, MacDonald N, Pickering-Brown S, Adamson J, Lees AJ, Rossor MN, Quinn NP, Kertesz A, Khan MN, Hardy J, Lantos PL, St George-Hyslop P, Munoz DG, Mann D, Lang AE, Bergeron C, Bigio EH, Litvan I, Bhatia KP, Dickson D, Wood NW, Hutton M; Corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy share a common tau haplotype. *Neurology.* 56:1702-1706, 2001.