

## 平成27年度

# 「筋ジストロフィー関連疾患の基盤的診断 ・治療開発研究」(26-8) 西野班 班会議

## プログラム

日時) 第1日目 平成27年12月6日(日) 13:00-18:00  
第2日目 平成27年12月7日(月) 10:00-16:15  
班員会議: 7日(月) 12:00-13:30 (教育研修棟1F 小会議室)  
幹事会: 7日(月) 16:30-17:30 (教育研修棟1F 小会議室)

場所) 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター  
教育研修棟1F ユニバーサルホール  
住所: 東京都小平市小川東町4-1-1 教育研修棟 1F  
TEL: 教育研修棟管理室 042-341-2712 (内線3144・6011)

主任研究者 西野 一三

運営幹事 大澤 裕

**今年度より、抄録集配布はございません**

問い合わせ先: 開発費西野班事務局 久野 tel: 042-346-1712 (NCNP 神経研究所疾病研究第一部内)

## 【注意事項】

@芳名帳は2日間別々にお名前をご記入ください。

@当センターは全敷地内禁煙となっております。

@ゴミの分別にご協力をお願いいたします。

### @昼食について

会場内への飲食のお持ち込みは可能となっております。  
(多目的室での飲食も可)

近隣には食事をする場所が極めて少なく、病院内の食堂、売店、カフェ(タリーズコーヒー)は規模が小さいため込み合う恐れがございます。

昼食は、事前に持ち込みをしていただくことをお勧めいたします。

## 【発表時間】

1題 18分 (発表15分、討論3分)

## 【演者の方へ】

受付は発表の20分前にお済ませください。

<ご発表データの預かり>

会場内のスクリーンに向かって左前方(演者台の脇)の「PC技師席」にて試写、内容・動作確認後、データのみをお預かり致します

## 【分担研究者の方へ】

**西野班 班員会議** (昼食はご用意いたします)

分担研究者は必ずご出席ください。(欠席の場合は代理の方がご出席ください)

<第2日目> 平成27年12月7日(月) 12:00~13:30  
教育研修棟 1F 小会議室

## 【幹事の方へ】

**西野班 幹事会**

<第2日目> 平成27年12月7日(月) 16:30~17:30  
教育研修棟 1F 小会議室

**第1日目 平成27年12月6日(日)**

13:00~13:05

**開 会 挨拶**

主任研究者 西野 一三

13:05~

**筋ジストロフィー**

座長 大澤 裕

**1. ジストログリカンの翻訳後修飾の制御による筋ジストロフィー治療に関する研究**

(発表15分 討論3分)

分担研究者：○<sup>さいとう ふみあき</sup>齊藤 史明 帝京大学神経内科

研究協力者：大熊秀彦1)、池田美樹 1)、萩原宏毅 1) 2)、真先敏弘 1) 2)、松村喜一郎 1)

1) 帝京大学神経内科

2) 帝京科学大学医療科学部

**2. 【研究協力者招待講演】**

**顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー原因候補遺伝子 DUX4 の細胞毒性に関する研究**

(発表15分 討論3分)

研究協力者：○<sup>みつはし ひろあき</sup>三橋 弘明 東海大学工学部生命化学科

**3.  $\alpha$ -ジストログリカノパチーの病態解明と糖鎖治療研究**

(発表15分 討論3分)

分担研究者：○<sup>えんどう たまお</sup>遠藤 玉夫 (地独) 東京都健康長寿医療センター研究所

研究協力者：萬谷博、萬谷啓子、山田健之

(地独) 東京都健康長寿医療センター研究所

13:59~14:09

**休 憩 (10分)**

#### 4. 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーの診断について

(発表15分 討論3分)

主任(分担)研究者：西野 一三 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター  
神経研究所 疾病研究第一部

みつはし さとみ

研究協力者：○三橋 里美 1)、濱中耕平 1)、金子(後藤)加奈子 1)、林由起子 2) 1)

1) 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター 神経研究所 疾病研究第一部

2) 東京医科大学 病態生理学分野

#### 5. 【研究協力者招待講演】

トランスジェニックマウスを用いた変異型 WWP1 分子の解析

(発表15分 討論3分)

いまむら みちひろ

研究協力者：○今村 道博 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター  
神経研究所 遺伝子疾患治療研究部

#### 6. 遺伝性筋疾患の病態に基づいた治療法開発 (神経筋疾患研究におけるゼブラフィッシュの活用)

(発表15分 討論3分)

分担研究者：林 由起子 東京医科大学 病態生理学分野

かわはら げんり

研究協力者：○川原 玄理

東京医科大学 病態生理学分野

#### 7. 筋原線維異常と石灰化を伴う遺伝性筋疾患の分子機構の解明

(発表15分 討論3分)

えんどう たけし

分担研究者：○遠藤 剛 千葉大学大学院理学研究科 生物学

研究協力者：高野和儀 1)、西野一三 2)、大野欽司 3)

1) 千葉大学大学院理学研究科 生物学

2) 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター 神経研究所 疾病研究第一部

3) 名古屋大学医学系研究科 神経遺伝情報学

15 : 21 ~ 15 : 41

**休 憩 コーヒブレイク (20分)**

8. 神経筋接合部・筋の信号伝達障害の病態機構解明と治療研究 (消炎鎮痛剤フェニルブタゾンによる筋強直性ジストロフィーモデルマウスの治療)

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>おおの きんじ</sup>○大野 欽司 名古屋大学医学系研究科・神経遺伝情報学  
 研究協力者：陳桂英(Chen Gui Ying) 1)、増田章男 1)、木下正信 2)、松浦徹 1) 3)  
 1) 名古屋大学医学系研究科・神経遺伝情報学  
 2) 首都大学東京・人間健康科学研究科  
 3) 自治医大・神経内科

9. 筋ジストロフィー関連疾患の診断と病態に関する研究 (封入体筋炎筋の発現解析による骨格筋における炎症と変性の関連解明)

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>しみず じゅん</sup>○清水 潤 東京大学医学部附属病院神経内科  
 研究協力者：池永知誓子 1)、石浦浩之 1)、後藤順 2)  
 1) 東京大学医学部附属病院神経内科  
 2) 国際医療福祉大学三田病院神経内科

10. 筋の維持・再生に関わる細胞外環境の研究

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>ひらさわ えり</sup>○平澤 恵理 順天堂大学大学院医学研究科 老研センター  
 研究協力者：寧亮 1)、野中里紗 1)、古屋徳彦 2)  
 1) 順天堂大学大学院医学研究科 老研センター  
 2) 順天堂大学大学院医学研究科 運動障害疾患病態研究・治療講座

11. 骨格筋における膜リン脂質分布制御の意義解明

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>はら ゆうじ</sup>○原 雄二 京都大学大学院工学研究科 合成・生物化学専攻  
 生体認識化学分野  
 研究協力者：土谷正樹 1)、西岡諒太郎 1)、長田洋輔 2)、松田良一 2)、梅田真郷 1)  
 1) 京都大学大学院工学研究科 合成・生物化学専攻 生体認識化学分野  
 2) 東京大学大学院総合文化研究科

## 1 2. ペプチドの分子認識を基盤とする筋ジストロフィー治療薬の創製

(発表 15分 討論 3分)

はやし よしお

分担研究者：○ 林 良雄 東京薬科大学・薬学部・薬品化学教室

研究協力者：高山健太郎 1)、田口晃弘 1)、薬師寺文華 1)、濱田圭佑 1)、中村明里 1)、  
佐賀裕介 1)、村上沙織 1)、小林美咲 1)、嶋田崇大 1)、根岸洋一 2)、  
塩塚政孝 3)、野々村禎昭 3)、松田良一 3)、大澤裕 4)、西松 伸一郎 5)、  
砂田芳秀 4)

- 1) 東京薬科大学 薬学部 薬品化学
- 2) 東京薬科大学 薬学部 薬物送達学
- 3) 東京大学大学院 総合文化研究科
- 4) 川崎医科大学 神経内科学
- 5) 川崎医科大学 分子生物学 1

## 1 3. 【研究協力者招待講演】

遠心偏光顕微鏡を応用した筋ジストロフィーに関わる細胞膜損傷修復の観察

(発表 15分 討論 3分)

みやけ かつや

研究協力者：○三宅 克也 香川大学医学部・組織細胞生物学講座

## 1 4. 【研究協力者招待講演】

骨格筋萎縮におけるユビキチンリガーゼ Cbl-b の役割

(発表 15分 討論 3分)

かわい のぶひこ

研究協力者：○川合 暢彦 徳島大学大学院医歯薬学研究部 口腔顎顔面矯正学分野

17:57~18:00

終了挨拶・事務連絡等

運営幹事

大澤

裕

## 第2日目 平成27年12月7日(月)

10:00~10:02 開始挨拶・事務連絡等 運営幹事 大澤 裕

10:02~ 治療法開発 座長 戸田 達史

### 15. 福山型筋ジストロフィーおよび類縁疾患の分子病態および治療に関する研究 (福山型筋ジストロフィーのバイオマーカーの検索)

(発表15分 討論3分)

分担研究者：戸田 達史 神戸大学大学院医学研究科神経内科学/分子脳科学

いけだ まりこ

研究協力者：○池田 真理子 2)、飯島一誠 2)

- 1) 神戸大学大学院医学研究科神経内科学/分子脳科学
- 2) 神戸大学大学院医学研究科 小児科

### 16. 【研究協力者招待講演】

細胞極性因子の異常が骨格筋機能に及ぼす影響

(発表15分 討論3分)

おの ゆうすけ

研究協力者：○小野 悠介 長崎大学大学院医歯薬学総合研究科

原爆後障害医療研究所 幹細胞生物学研究分野

### 17. 筋ジストロフィー関連疾患における TGF- $\beta$ シグナルの解明と標的医薬の開発

(発表15分 討論3分)

分担研究者：○大澤 裕 川崎医科大学 神経内科学

おおさわ ゆたか

研究協力者：砂田芳秀1)、深井雄太1)、藤野雅広2)、西松伸一郎3)、高山健太郎4)、  
伊東史子5)、林 良雄4)、土田邦博6)

- 1) 川崎医科大学 神経内科学
- 2) 川崎医療福祉大学 医療技術学部 健康体育学科
- 3) 川崎医科大学 分子生物学1
- 4) 東京薬科大学 薬学部 薬品化学
- 5) 東京薬科大学 生命科学部 心血管医科学
- 6) 藤田保健衛生大学 総合医科学研究所 難病治療学

10:56~11:06 休憩 (10分)

18. 筋ジストロフィーのリードスルー薬による化学療法と減リン酸食による食事療法  
(リードスルー治験の動向とCRISPR-Cas9による筋ジスラットの病態)

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>まつだ りょういち</sup>○松田 良一 東京大学大学院総合文化研究科 広域科学専攻  
研究協力者：塩塚政孝、野々村禎昭、  
東京大学大学院総合文化研究科広域科学専攻

19. 難治性筋疾患の病態進行過程の解明と治療に関する基盤研究

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>つちだ くにひろ</sup>○土田 邦博 藤田保健衛生大学 総合医科学研究所 難病治療学研究部門  
研究協力者：常陸圭介 1)、中谷直史 1)、上田洋司 1)、上住聡芳 1)、山田治基 2)  
1) 藤田保健衛生大学 総合医科学研究所 難病治療学研究部門  
2) 藤田保健衛生大学 整形外科

20. 代謝性ミオパチーの臨床に直結する診断法の開発と病態に基づく治療法の研究:

①各種糖原病における糖鎖修飾および、②糖原病Ⅲa型(肝筋型)の食事療法について

(発表15分 討論3分)

分担研究者：<sup>すぎえ ひでお</sup>○杉江 秀夫 常葉大学 保健医療学部  
研究協力者：福田冬季子 1)、長嶋雅子 2)、杉江陽子 1)  
1) 浜松医科大学小児科  
2) 自治医科大学小児科

12:00~13:30 昼食・班員会議 (90分)

会場内(ユニバーサルホール)は、飲食可能です。  
多目的室での飲食も可能です。

班員会議の会場： 教育研修棟 1F 小会議室

\* 分担研究者は必ずご出席ください。

(欠席の場合は代理の方がご出席ください)



## 21. 筋鞘膜 nNOS はカベオリン 3 欠損による筋萎縮を抑制する

(発表 15分 討論 3分)

分担研究者：大澤 裕 川崎医科大学 神経内科学

ふかい ゆうた

研究協力者：○深井 雄太1)、砂田芳秀1)、藤野雅広2)、西松伸一郎3)

- 1) 川崎医科大学 神経内科学
- 2) 川崎医療福祉大学 医療技術学部 健康体育学科
- 3) 川崎医科大学 分子生物学1

## 22. 次世代シーケンサーを用いた遺伝性神経筋疾患におけるゲノム解析

(発表 15分 討論 3分)

分担研究者：斎藤 加代子 東京女子医科大学附属遺伝子医療センター

きたむら ゆり

研究協力者：○北村 裕梨 1) 2)、近藤恵里 3)、浦野真理 1)、青木亮子 1)

- 1) 東京女子医科大学附属遺伝子医療センター
- 2) 東京女子医科大学大学院先端生命医科学系専攻遺伝子医学分野
- 3) 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会総合母子保健センター小児科

## 23. dysferlinopathy および類似疾患の次世代シーケンサーを用いた診断・病態研究

(発表 15分 討論 3分)

分担研究者：○青木 正志 東北大学 神経内科

あおき まさし

研究協力者：井泉瑠美子 1)、高橋俊明 2)、鈴木直輝 1)、西山亜由美 1) 3)、小野洋也 1)、

割田仁 1)、島倉奈緒子 1)、舟山亮 4)、中山啓子 4)、新堀哲也 3)、青木洋子 3)

- 1) 東北大学 神経内科
- 2) 国立病院機構仙台西多賀病院 神経内科
- 3) 東北大学 遺伝医療学分野
- 4) 東北大学 細胞増殖制御分野

#### 24. 【研究協力者招待講演】

次世代シーケンサーを用いたミトコンドリア病の原因探索と L-アルギニン療法の可能性  
(発表 15分 討論 3分)

おかもと ゆうじ

研究協力者：○岡本 裕嗣 鹿児島大学大学院 医歯学総合研究科 神経内科 老年病学

#### 25. 次世代シーケンサーを用いた肢帯型筋ジストロフィー関連疾患の分子病態解明と 診断・治療法開発

(発表 15分 討論 3分)

にしの いちぞう

主任(分担)研究者：○西野 一三 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター  
神経研究所 疾病研究第一部、  
同センター メディカル・ゲノムセンター ゲノム診療開発部

研究協力者：西川敦子 1)2)、野口悟 1)2)、三橋里美 1)2)、林由起子 4)1)2)、埜中征哉 3)2)

- 1) 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター  
神経研究所 疾病研究第一部
- 2) 同センター メディカル・ゲノムセンター ゲノム診療開発部
- 3) 同センター 病院
- 4) 東京医科大学病態生理学分野

15:10~15:30 休憩 コーヒブレイク (20分)

15:30~ 筋強直性ジストロフィー 座長 石浦 章一

#### 26. 筋強直性ジストロフィーの先端的治療 (ヒト塩化物イオンチャネルのスプライシング)

(発表 15分 討論 3分)

いしうら しょういち

分担研究者：○石浦 章一 東京大学大学院 総合文化研究科

## 27. 筋強直性ジストロフィーの病態解明と治療開発研究

(発表15分 討論3分)

分担研究者：高橋 正紀 大阪大学大学院 医学系研究科 神経内科学  
なかもり まさゆき

研究協力者：○中森 雅之 1)、濱中耕平 2)、Krzysztof Sobczak 3)、Andy J. Berglund 4)、  
Charles A. Thornton 5)、望月秀樹 1)、林由起子 2,6)、西野一三 2)

1) 大阪大学大学院 医学系研究科 神経内科学

2) 国立研究開発法人 国立精神・神経医療研究センター神経研究所 疾病研究第一部

3) Adam Mickiewicz University

4) University of Florida

5) University of Rochester Medical Center

6) 東京医科大学 病態生理学

16:06~16:15

閉会挨拶

主任研究者

西野 一三

16:30~17:30

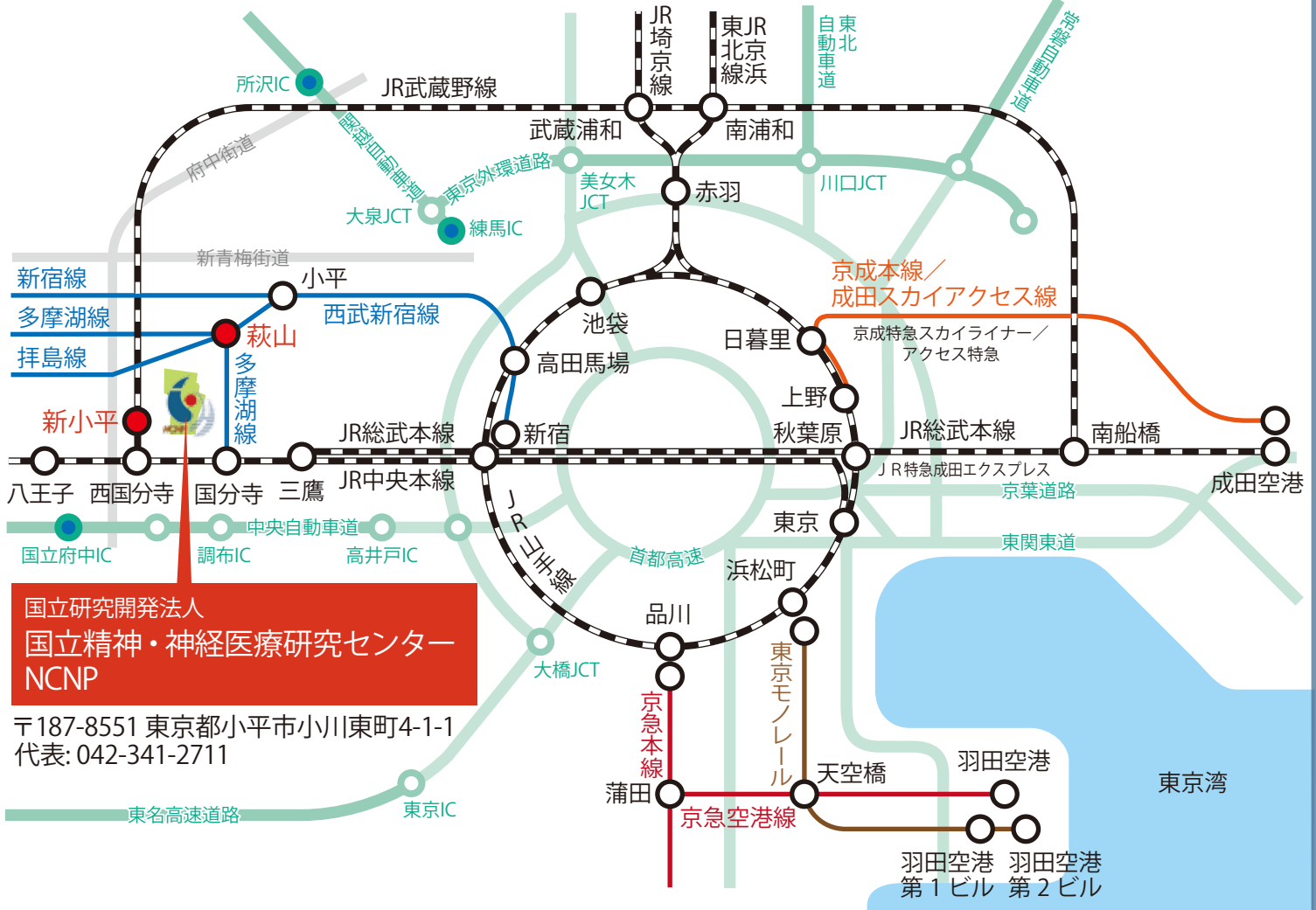
< 幹事会 (60分) >

会場： 教育研修棟 1F 小会議室

国立研究開発法人

# 国立精神・神経医療研究センター(NCNP)

< 広域地図 >



国立研究開発法人  
**国立精神・神経医療研究センター**  
 NCNP

〒187-8551 東京都小平市小川東町4-1-1  
 代表: 042-341-2711

新宿から	西武新宿線利用 (約30分)	西武新宿	高田馬場	西武新宿線	300円	小平	多摩湖・ 拝島線	萩山
	*小平からタクシー利用の場合約10分¥800程度							
羽田空港から	JR中央線利用 (約40分)	新宿	JR中央・青梅線	390円	国分寺	西武多摩湖線	180円	萩山
	*国分寺からタクシー利用の場合約20分¥1,800程度							
羽田空港から	東京モノレール空港快速利用 (約1時間30分)	羽田空港	東京モノレール空港快速	490円	浜松町	JR山手線外回り	260円	高田馬場
	京急空港線エアポート急行利用 (約1時間30分)	羽田空港	京急空港線エアポート急行	410円	品川	JR山手線外回り	200円	高田馬場
成田空港から	JR特急成田エクスプレス利用 (約2時間)	成田空港	JR特急成田エクスプレス	1,490円+特急料金1,700円(通常期)	新宿	JR山手線外回り	300円	高田馬場
	京成スカイライナー利用 (約1時間30分)	成田空港	京成特急スカイライナー	1,240円+特急料金1,230円	日暮里	JR山手線内回り	170円	高田馬場
お車でお越しの方	関越自動車道 所沢IC	関越自動車道	所沢IC	国道463号線	東新井	府中街道	八坂	NCNP
	練馬IC	関越自動車道	練馬IC	富士街道	富士町	新青梅街道	滝山南	NCNP
	中央道 国立・府中IC	中央自動車道	国立・府中IC	甲州街道	寿町3	府中街道	小平六小	NCNP

\*タクシー利用時の時間・料金はおよその目安です。交通事情により変動いたしますのでご了承ください\*情報は平成27年4月現在

国立研究開発法人

# 国立精神・神経医療研究センター (NCNP)

< 詳細地図 >

← 西武遊園地

八坂駅

西武多摩湖線

八坂

ダイエー

← 拝島

西武拝島線

萩山駅南口から  
徒歩約7分バリアフ  
リーで病院に行けます

タクシーご利用  
の方は小平駅南  
口が便利です

萩山駅西

萩山駅

小平  
(西武新宿線)

調剤薬局



班会議会場  
教育研修棟 1階  
ユニバーサルホール

〒187-8551 東京都小平市小川東町4-1-1  
代表: 042-341-2711

萩山団地

北側通用門

萩山  
グラウンド  
プール

西武多摩湖線

萩山公園前

病院診療棟

タクシー乗り場  
は、病院診療棟  
正面玄関前にご  
ざいます。

(コスモホール)  
中央館

(ユニバーサルホ  
ル)

正門

調剤薬局

研究所  
3号館  
(セミナールーム)

研究所  
本館

↑ 研究所入口

青梅街道駅北

府中街道

小平第六  
小学校

小平第六小学校

小平郵便局西

第一製パン工場

JR武蔵野線  
(地下)

- ・ガソリンスタンド
- ・松屋
- ・AOKI

あら井鮎

パチンコ店

六小通り

スーパーTAIRAYA

・安楽亭

サークルK

コジマ  
デニーズ

・マクドナルド

新小平駅から徒歩約10分  
にタクシー乗場があり  
ます

萩山通り

青梅街道駅

・ジョナサン

← 青梅

新小平駅前

サンマルク

新宿 →

小川町

セブン  
イレブン

小平郵便局入口

青梅街道

青梅街道駅前

・夢庵

↓ 西国分寺 (至 JR中央線)

↓ 国分寺 (至 JR中央線)



国立研究開発法人

# 国立精神・神経医療研究センター (NCNP)

全敷地内禁煙

## 〈センター内地図〉

日曜日は、研究所本館の通り抜けができません。休日ルート(---)でお越し下さい。

**班会議会場**  
教育研修棟1階  
ユニバーサルホール

至新小平駅



スーパー  
TAIRAYA  
(食料品)

<<昼食について>>  
会場内への飲食のお持ち込み可能。  
病院1階に売店、食堂、カフェ（タリーズ）がございますが、規模が小さく、近隣に食事ができるお店も少ないため、お越しになる途中、昼食をご用意いただければ幸いです。

<<タクシー乗り場>>  
病院正面エントランスそば

### 〈地図上マークの説明〉

- 屋根付き通路
- 外来者専用駐車場
- 専用駐車場
- 職員駐車場
- 駐車料金精算機
- 駐輪場
- タクシー乗場
- AED設置場所
- ポスト
- 公衆電話
- レストラン
- コンビニエンスストア
- ATM
- タリーズコーヒー

- 病院にお越しの方
- セミナールーム・ユニバーサルホールにお越しの方 (--- 休日ルート)
- コスモホールにお越しの方

〈注意〉 駐車場料金精算機がありませんので事前精算されていない方は出られません

至荻山駅