

## 平成29年度

# 「筋ジストロフィー関連疾患の分子病態解明 とそれに基づく診断法・治療法開発」(29-4) 西野班 班会議

## プログラム

- 日時) 第1日目 平成29年12月3日(日) 13:00-17:20  
第2日目 平成29年12月4日(月) 10:10-16:10  
班員会議: 4日(月) 11:50-12:50 (教育研修棟1F 多目的室)  
幹事会: 4日(月) 16:20-16:50 (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

**事前申込不要・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 (直通 NCNP 神経研究所疾病研究第一部)



# PC発表データについてのご案内

ご発表につきましては、PCプレゼンテーションのみとなります。

PowerPoint2003、2007、2010、2013で作成したデータを、CD-R、またはUSBフラッシュメモリーに保存したものをご持参下さい。

会場には、Windows PCをご用意致しておりますが、動画を使用される場合、Macintosh PCからの投映をご希望の場合は、ご自身のPCをご持参下さい。

## 1) メディア持込みの場合

- ① 必ずCD-R、またはUSBフラッシュメモリーに保存したものをお持ち下さい。  
CD-RW、MO、FD、ZIPなどでは受付できませんのでご了承下さい。
- ② 会場にご用意するPCのOSはWindows10、プレゼンテーションソフトはPowerPoint2003、2007、2010、2013です。その他のバージョンで作成されたデータについては、表示に不具合が生じる可能性がありますのでご了承下さい。
- ③ 文字フォントはWindows 10、またはWindows 8.1、Windows 7標準のものをご使用下さい。

特殊なフォントはご使用にならないで下さい。

[推奨フォント/日本語用]

MSゴシック、MSPゴシック、MS明朝、MSP明朝 等

[推奨フォント/英数字用]

Century、Times New Roman、Arial 等

- ④ 動画をご使用の際は、必ずご自身のPC本体をお持ち込み下さい。
- ⑤ 会場にはMacintosh PCはご用意致しておりませんので、ご自身のPCをお持ち込み下さい。
- ⑥ 会場にご用意するプロジェクターの解像度は、XGA(1024×768)60Hzです。
- ⑦ ご発表時は、演者台上にセットされている無線マウスを、スクリーンを見ながらご自身で操作していただきます。
- ⑧ ご発表データは、発表予定時間の遅くとも30分前までに、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・動作確認をしていただいた後、データのみをお預かり致します。
- ⑨ お預かりしたご発表データにつきましては、発表終了後、速やかに破棄致します。

## 2) PC 本体持込みの場合

- ① 動画を使用される場合、Macintosh PC からの投映をご希望の場合は、ご自身の PC をご持参下さい。
- ② 使用機種、OS、アプリケーションに制限はありませんが、映像出力用ケーブルは RGB で、端子の形状は Mini D-sub15pin です。PC 本体の外部出力端子の形状が異なる場合は、各自にてその PC 専用の変換アダプターを必ずお持ち込み下さい。
- ③ AC 電源アダプターも忘れずにご持参下さい。
- ④ PC 本体は、スリープ・省エネ設定、スクリーンセーバーの作動を解除しておいて下さい。
- ⑤ PC に保存されたデータの紛失を避けるため、ご講演データは必ずバックアップを取っておいて下さい。
- ⑥ 会場にご用意するプロジェクターの解像度は、XGA (1024×768) 60Hz です。
- ⑦ ご発表時は、演者台上にセットされている無線マウスを、スクリーンを見ながらご自身で操作していただきます。
- ⑧ お持ち込みの PC は、発表予定時間の遅くとも 30 分前までに、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」にお持ちいただき、外部出力の確認を済ませて下さい。
- ⑨ 「PC 技師席」でお預かりした PC は、発表終了後、速やかに返却致しますので、忘れずにお立ち寄り下さい。

# 第1日目 平成29年12月3日(日)

1 演題＝発表15分・討論3分

13:00～13:05

開 会 挨拶

主任研究者 西野 一三

13:05～

分子病態・基盤 - I

座長 西野 一三

## 1. 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(細管集合体ミオパチーの分子病態解明)

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：大久保真理子 1)2)、飯田有俊 3)2)、野口悟 1)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 メディカル・ゲノムセンター 臨床ゲノム解析部

## 2. リアノジン受容体関連筋疾患の病態発症機構の解明

むらやま たかし

分担研究者：○村山 尚

順天堂大学医学部薬理学講座

研究協力者：呉林なごみ 順天堂大学医学部薬理学講座

## 3. 骨格筋における膜リン脂質局在制御機構の意義解明

はら ゆうじ

分担研究者：○原 雄二

京都大学大学院工学研究科 合成・生物化学専攻

研究協力者：土谷正樹 1)、伊藤可梨 1)、奥田雅貴 1)、高林征史 1)、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
- 2) 東京大学大学院総合文化研究科

## 4. 筋強直性ジストロフィーの病態解明と治療研究(先天性筋強直性ジストロフィーにおけるマイオカインシグナル異常)

なかもり まさゆき

分担研究者：○中森 雅之

大阪大学大学院医学系研究科 神経内科学

研究協力者：濱中耕平 4)、Maurice Swanson 3)、林由起子 5)、高橋正紀 1)、望月秀樹 1)、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) University of Florida
- 4) 横浜市立大学大学院 医学系研究科 遺伝学
- 5) 東京医科大学医学部 病態生理学分野

5. 【研究協力者招待講演】

ゲノム編集による筋ジストロフィーニワトリのマウスモデル化の試み

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

14:35~14:55 休憩 コーヒブレイク (20分)

14:55~ 分子病態・基盤 - II 座長 大野 欽司

6. 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 (Fibroblast growth factor 18 (FGF18)は神経筋接合部形成を促進する)

おおの きんじ

分担研究者：○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：大河原美静、伊藤研悠 名古屋大学大学院医学系研究科・神経遺伝情報学

7. 筋原線維異常と筋変性を伴う遺伝性筋疾患の分子機構の解明

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院 生物学研究部門

研究協力者：高野和儀 1)、西野一三 2)

1) 千葉大学大学院理学研究院 生物学研究部門

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

8. 【研究協力者招待講演】

骨格筋部位特異性の分子基盤

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 硬組織疾患基盤研究センター  
筋骨格分子生物学研究グループ

9. 【研究協力者招待講演】

筋衛星細胞の未分化性維持機構の解明と細胞移植治療への応用

はやし しんいちろう

研究協力者：○林 晋一郎

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

16:07~16:17 休憩 (10分)

16:17~ **診 断 法** **座長 大澤 裕**

10. 【研究協力者招待講演】

ミトコンドリア異常症における傍脊柱筋萎縮の検討と次世代シーケンサーによる原因遺伝子の解析

おかもと ゆうじ

研究協力者：○岡本 裕嗣

鹿児島大学学術研究院 医歯学域医学系 神経内科・老年病学

11. 代謝性ミオパチーが示す病態スペクトラムの解明と病態に即した診断・治療法の開発

すぎえ ひでお

分担研究者：○杉江 秀夫 常葉大学 保健医療学部

研究協力者：福田冬季子、杉江陽子、平出拓、林泰壽、漆畑侖 浜松医科大学小児科

12. 筋ジストロフィーの鑑別診断における自己抗体測定の意義

すずき しげあき

分担研究者：○鈴木 重明 慶應義塾大学医学部神経内科

17:11~ **終了挨拶・事務連絡等** **運営幹事 大澤 裕**

## 第2日目 平成29年12月4日(月)

1 演題＝発表15分 討論3分

10:10～10:12

開始挨拶・事務連絡等

運営幹事 大澤 裕

10:12～

ジストログリカン・ジスフェルリン

座長 戸田 達史

### 13. 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および類縁疾患モデルマウスの中樞神経病態の解析)

分担研究者：戸田 達史 東京大学大学院・医学系研究科・神経内科学

研究協力者：○すどうあつし首藤篤史、金川基、小林千浩 神戸大学医学研究科・神経内科/分子脳科学

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

分担研究者：○えんどう たまお遠藤 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、今江理恵子 (地独) 東京都健康長寿医療センター研究所

### 15. $\beta$ -dystroglycan プロセッシングの分子機構の解析

分担研究者：大澤 裕 川崎医科大学 神経内科学

研究協力者：○ふかいゆうた深井雄太 1)、大坪秀明 1)、西松伸一郎 2)、萩原宏毅 3)、笹岡俊邦 4)、村上龍文 1)、砂田芳秀 1)

- 1) 川崎医科大学 神経内科学
- 2) 川崎医科大学 自然科学
- 3) 帝京科学大学 医療科学部理学療法学科
- 4) 新潟大学脳研究所 生命科学リソース研究センター 動物資源開発研究分野

### 16. Dysferlinopathy および類似疾患の次世代シーケンサーを用いた診断および結合蛋白に注目した病態研究

分担研究者：○あおき まさし青木 正志 東北大学 神経内科

研究協力者：小野洋也 1)、井泉瑠美子 1)、鈴木直輝 1)、菅野新一郎 2)、高橋俊明 3)、割田仁 1)、加藤昌昭 1)、西山亜由美 1)、島倉奈緒子 1)、舟山 亮 4)、中山啓子 4)、新堀哲也 5)、青木洋子 5)、三宅克也 6)7)、林由起子 8)、川原玄理 8)

- 1) 東北大学 神経内科
- 2) 東北大学加齢医学研究所
- 3) 仙台西多賀病院
- 4) 東北大学 細胞増殖制御学分野
- 5) 東北大学 遺伝科
- 6) 香川大学 組織細胞生物学
- 7) 国際医療福祉大学基礎医学研究センター
- 8) 東京医科大学 病態生理学分野

17. 【研究協力者招待講演】

ピエゾ マイクロマニピュレーターを用いた細胞膜損傷修復アッセイ法の開発

ビタリー・レイトネフ

研究協力者：○Vitalii Lytnev

国際医療福祉大学医学部・医学教育統括センター

11:45~13:00 昼 休 み (75分)

会場内 (ユニバーサルホール) は、飲食可能です。

11:50~12:50 班員会議 (ランチミーティング 60分)

場所： 教育研修棟 1F 多目的室

\* 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)

13:00~ モ デ ル 動 物 座長 青木 正志

18. ゼブラフィッシュモデルを用いた筋ジストロフィー関連疾患の病態解明研究

みつはし ひろあき

分担研究者：○三橋 弘明 東海大学工学部生命化学科

19. <クローズドセッション>

遺伝性ミオパチーの筋変性機序の解明と治療法の開発 (核膜病モデルマウスの解析)

はやし ゆきこ

分担研究者：○林 由起子 東京医科大学 病態生理学分野

研究協力者：○和田英治 わだ えいじ 東京医科大学 病態生理学分野

20. 【研究協力者招待講演】

ショウジョウバエを用いた筋細胞内オルガネラ形成・再生メカニズの解析

ふじた なおのぶ

研究協力者：○藤田 尚信

東北大学 生命科学研究科

## 2 1. 筋疾患におけるメカノトランスダクション機構の解明

ひらさわ えり

分担研究者：○平澤 恵理 順天堂大学大学院医学研究科

研究協力者：中田智史 2)、山下由莉 1)

1) 順天堂大学大学院医学研究科

2) 順天堂大学大学院スポーツ健康科学科

14:12~14:32 休憩 コーヒブレイク (20分)

14:32~ 治療法開発 座長 松田 良一

## 2 2. ナンセンス突然変異による筋ジストロフィーの治療薬の開発ー経口投与できるアミノグリコシド系およびリンコサミド系抗生物質におけるリードスルー活性 (顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー(FSHD)の分子病態において酸化ストレスが果たす役割)

まつだ りょういち

分担研究者：○松田 良一 東京大学大学院総合文化研究科、東京大学大学院理学系研究科

ほんだみつる

研究協力者：○本田 充1)2)、塩塚政孝3)、野々村禎昭1)、桜井英俊4)

1) 東京大学大学院総合文化研究科

2) 東京大学大学院理学系研究科

3) 九州大学 先端融合医療創成センター

4) 京都大学・iPS細胞研究所

## 2 3. 生体関連化合物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研究 (マイオスタチン阻害ペプチドの開発)

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)、齋藤まりこ 1)、六本木佳美 1)、嶋田嵩大 1)、根岸洋一 2)、大澤 裕 3)、西松伸一郎 4)、砂田芳秀 3)

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) 川崎医科大学 神経内科学

4) 川崎医科大学 分子生物学 1

## 24. <クローズドセッション>

### 筋ジストロフィーにおけるカベオリン-3-TGF- $\beta$ シグナルの解明と分子標的医薬の開発

おおさわ ゆたか

分担研究者：○大澤 裕 川崎医科大学 神経内科学

研究協力者：砂田芳秀 1)、深井雄太 1)、大坪秀明 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 自然科学
- 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

## 25. 筋分化システム解析に立脚した難治性筋疾患の病態解明と治療法開発に関する研究

つちだ くにひろ

分担研究者：○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)、永岡唯宏 1)、上田洋司 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) 藤田保健衛生大学病院 整形外科

## 26. 遺伝性筋疾患の病態解析と遺伝子/蛋白質治療に関する研究

### (筋強直性ジストロフィーに対するゲノム編集治療)

さいとう ふみあき

分担研究者：○斉藤 史明 帝京大学神経内科

研究協力者：萩原宏毅2)、真先敏弘2)、池田美樹1)、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

16:02~16:10

閉会挨拶

主任研究者

西野 一三

16:20~16:50

< 幹事会 (30分) >

会場： 教育研修棟 1F 小会議室

\*\*\*\*\*

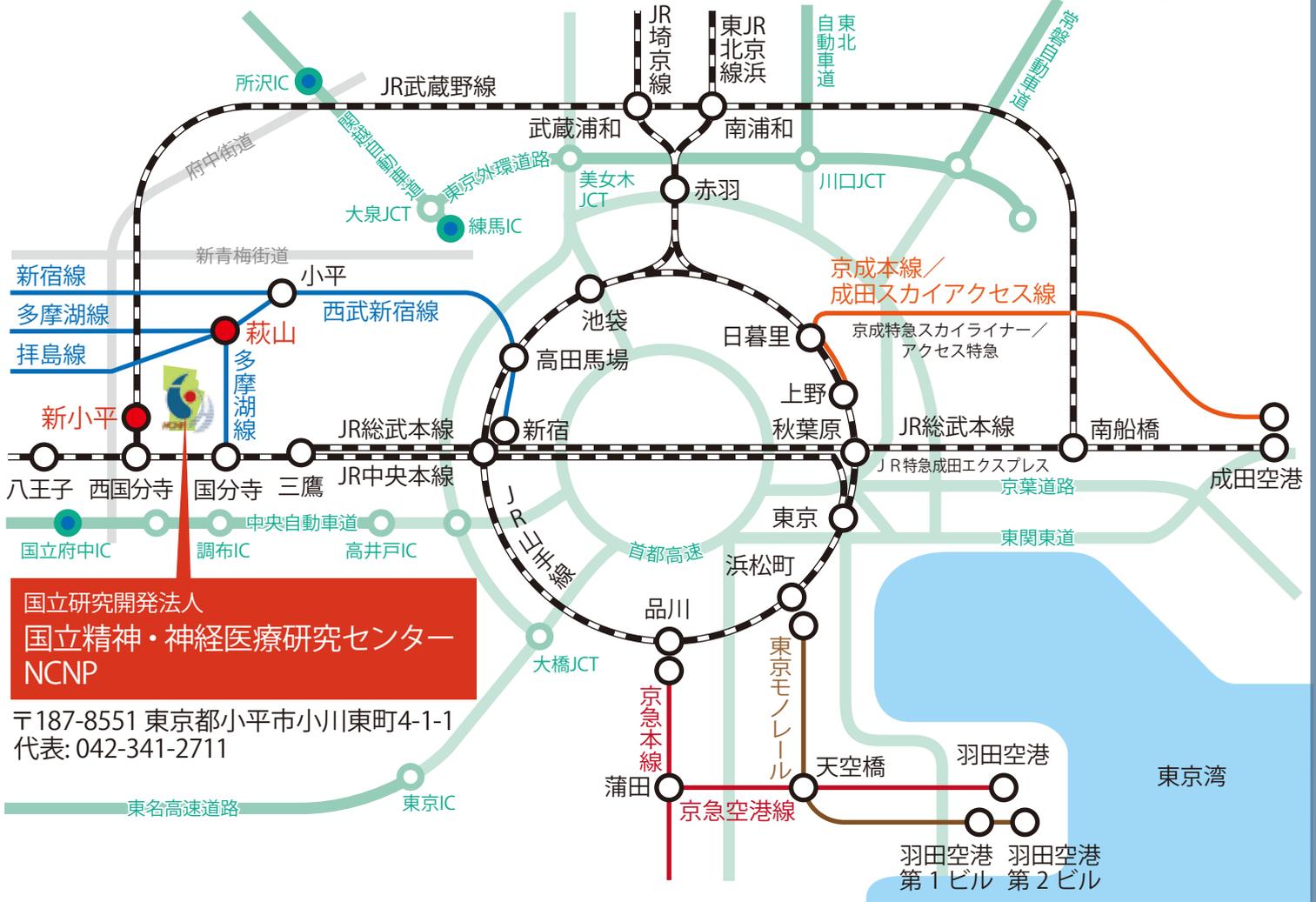
*Memo*

\*\*\*\*\*

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	西武新宿線	300円	小平	多摩湖・ 拝島線	萩山
	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	西武新宿線	300円	小平	多摩湖・ 拝島線	萩山
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		高田馬場	西武新宿線	300円	小平	多摩湖・ 拝島線	萩山
	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	西武新宿線	300円	小平	多摩湖・ 拝島線	萩山
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	東新井町	府中街道	八坂	一般道路	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	一般道路	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	一般道路	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)

研究所  
3号館  
(セミナールーム)

研究所  
本館

正門

調剤薬局

府中街道

JR武蔵野線(地下)

第一製パン工場

小平第六  
小学校

小平第六小学校

小平郵便局西

↑ 研究所入口

青梅街道駅北

- ・ガソリンスタンド
- ・松屋
- ・AOKI

あら井鮓

パチンコ店

小平局

六小通り

スーパーTAIRAYA

・安楽亭

サークルK

萩山通り

青梅街道駅

新小平駅から徒歩約10分  
にタクシー乗場があり  
ます

コジマ  
デニーズ

・マクドナルド

サンマルク

・ジョナサン

← 青梅

新小平駅前

青梅街道

新宿 →

小川町

セブン  
イレブン

小平郵便局入口

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)

至青梅街道

### ＜＜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(日曜休)、カフェ(タリーズ:日曜休)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