

研究実施のお知らせ

2026 年 7 月 1 日 ver.1.0

研究課題名

筋萎縮性側索硬化症における FAU/MNSF β およびシスタチン C の相互作用の解析

研究の対象となる方

島根大学医学部附属病院脳神経内科で入院加療中に死去され、病理解剖同意書を得た後に剖検を行った成人の方の脳および脊髄切片

研究の目的・意義

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は運動ニューロンの進行性変性を特徴とする神経変性疾患であり、その病態形成には異常タンパク質蓄積と蛋白分解機構の障害が関与すると考えられています。ALS では Bunina 小体と呼ばれる特徴的な細胞内封入体が認められますが、その形成機序は十分に解明されていません。

シスタチン C（Cystatin C：CST3）は Bunina 小体の主要構成成分として知られており、リソソーム機能やオートファジー制御に関与しています。一方、FAUBI（FAU/MNSF β ）はユビキチン様タンパク質であり、細胞内タンパク質恒常性維持に重要な役割を担うことが知られていますが、ALS における役割はほとんど明らかになっていません。

本研究では、ALS 患者および他の神経変性疾患患者の剖検組織を用いて FAUBI および CST3 の発現や局在を解析し、両者の関連を明らかにすることを目的としています。本研究により ALS 病態の理解が深まり、将来的な治療法開発につながる可能性があります。

研究の方法

対象として、剖検の得られた患者 20 例について脳切片を病理学的に ALS 重症度を評価し、FAUBI（FAU/MNSF β ）と Cystatin C（CST3）の発現を分析します。既に組織は採取されているものを使用します。

場合によっては、臨床情報と測定データを分析することにより、疾患との関連性を検討することもあります。

本研究で得られた各種データおよび臨床データは、島根大学医学部内科学第三におけるサーバーに保存されます。このサーバー内のデータベースは外部からアクセスできず、パスワードによって使用可能な研究者を制限されています。この研究に参加された場合、診療情報や検体など、この研究に関するデータ等は、個人を特定

できないように記号化した番号により管理します。あなたの個人情報を個人が特定できる形で使用することはありません。

この研究のデータおよび関連する資料は、研究責任者が研究の最終公表から 10 年後まで保管し、その後個人を識別不可能な状態で廃棄（消去）します。

この研究のために提供された検体は、島根大学医学部内科学第三の保管庫にて常温の条件下で保管する。試料の保存は研究結果の発表後原則 5 年間は保管し、島根大学医学部附属病院感染性医療廃棄物管理規則に従い廃棄します。

研究の期間

2026 年 08 月 20 日～2029 年 3 月 31 日

研究組織

この研究は島根大学医学部内科学第三が行います。

研究責任者：

島根大学医学部附属病院内科学第三 教授 ながい 長井 あつし 篤

試料（検体）・情報の利用停止

患者様の試料（検体）・情報をこの研究に利用してほしくない場合には、ご家族または代理人の方からお申し出いただければ利用を停止することができます。

なお、利用停止のお申し出は、2027 年 7 月までをお願いいたします。それ以降は解析・結果の公表を行うため、情報の一部を削除することができず、ご要望に沿えないことがあります。

研究組織

この研究を行う研究者、研究機関は次のとおりです。

研究責任者：

島根大学医学部附属病院内科学第三 教授 ながい 長井 あつし 篤

連絡先：島根大学医学部内科学第三

〒693-8501 島根県出雲市塩冶町 89-1

TEL： 0853-20-2198 FAX：0853-20-2194

事務局：

島根大学医学部内科学第三 和田靖子

連絡先：〒693-8501 島根県出雲市塩冶町 89-1

TEL: 0853-20-2198 E-mail: wadayasu@med.shimane-u.ac.jp