

Ohkubo R, Nakagawa M, Ikeda K, Kodama T, Arimura K, Akiba S, Saito M, Ookatsu Y, Atsuchi Y, Yamano Y, Osame M. Cerebrovascular disorders and genetic polymorphisms: mitochondrial DNA5178C is predominant in cerebrovascular disorders. *J Neurol Sci* 2002; 198:31-35.

Morovvati S, Nakagawa M, Sato Y, Hamada K, Higuchi I, Osame M. Phenotypes and mitochondrial DNA substitutions in families with A3243G mutation. *Acta Neurol Scand* 2002;106:104-108.

Yamaguchi N, Kobayashi K, Yasuda T, Nishi I, Iijima M, Nakagawa M, Osame M, Kondo I, Saheki T. Screening of SLC25A13 Mutations in Early and Late Onset Patients With Citrin Deficiency and in the Japanese Population: Identification of Two Novel Mutations and Establishment of Multiple DNA Diagnosis Methods for Nine Mutations. *Hum Mutat* 2002; 19: 122-130.

Niiyama T, Higuchi I, Suehara M, Hashiguchi T, Shiraishi T, Nakagawa M, Arimura K, Maruyama I, Osame M. Electron microscopic abnormalities of skeletal muscle in patients with collagen VI deficiency in Ullrich's disease. *Acta Neuropathol (Berl)*. 2002; 104:67-71.

Matsuyama W, Kubota R, Hashiguchi T, Momi H, Kawabata M, Nakagawa M, Arimura K, Osame M. Purified protein derivative of tuberculin upregulates the expression of vascular endothelial growth factor in T lymphocytes in vitro. *Immunology*. 2002;106:96-101.

Saito A, Higuchi I, Nakagawa M, Saito M, Hirata K, Suehara M, Yoshida Y, Takahashi T, Aoki M, Osame M. : Miyoshi myopathy patients with novel 5' splicing donor site mutations showed different dysferlin immunostaining at the sarcolemma. *Acta Neuropathol* 2002; 104 :615-620

久野貞子

Nishimura M, Kaji R, Ohta M, Mizuta I, Kuno S : Association between dopamine transporter gene polymorphism and susceptibility to Parkinson's disease in Japan. *Move Disord* 17:831-832, 2002

○Nishimura M, Kawakami H, Komure O, Maruyama H, Morino H, Izumi Y, Nakamura S, Kaji R and Kuno S : Contribution of interleukin (IL)-1 β gene polymorphisms in multiple system atrophy. *Move Disord* 17:808-811, 2002

○Ohta K, Ohta M, Mizuta I, Fujinami A, Shimazu S, Sato N, Yoneda F, Hayashi K, and Kuno S : The novel catecholaminergic and serotonergic activity enhancer R-(-)-1-(benzofuran-2-yl)-2-propylaminopentane up-regulates neurotrophic factor synthesis in mouse astrocytes *Neuroscience Letters*, 328 : 205-208, 2002

Araki I, Matsui M, Ozawa K, Nishimura M, Kuno S, Saida T:Relationship between urinary symptoms and disease-related parameters in multiple sclerosis. *J Neurol* 249:1010-1015, 2002

久野貞子：まずドパミン・アゴニスト Lドーパはなるべく少量にシボゾラム パーキンソン病を学び直す・薬物療法・Nikkei Medical 2002年5月号 119-122

○久野貞子：分かりやすい内科学（第2版）5. 錐体外路疾患 文光堂 2002年614-619

久野貞子：進行期パーキンソン病患者の治療 Medicament News 2002年7月25日 21

○久野貞子：本態性振戦. 今日の治療指針2002 多賀須幸男, 尾形悦郎編, 医学書院 (東京) pp576, 2002

○久野貞子：治療アルゴリズムの功罪. *BRAIN MEDICAL* 14(2), 35, 2002. 6

久野貞子：進行期パーキンソン病患者の治療。Progress in Medicine, 22(11) : 356-364, 2002. 11

久野貞子：パーキンソン病のリハビリテーション実践マニュアル。Monthly Book MEDICAL REHABILITATION No21 : 29-35, 2002

久野貞子：高齢者パーキンソン病の実践的薬物治療—自律神経症状と対策。老年医学40(9) : 1233-1236, 2002

久野貞子：進行したパーキンソン病のマネジメント。日本医事新報 No4093 : 92-93, 2002

久野貞子：治療薬の現状と将来。よくわかるパーキンソン病のマネジメント，医薬ジャーナル社，田代邦雄編，2002

久野貞子：第9回カテコールアミンと神経疾患研究会 Progress in Medicine Vol. 22 No. 1 : 231-232, 2002

久野貞子：進行期パーキンソン病患者の治療 Medicament News 2002. 7. 25(21) 2002

久野貞子：1. 神経変性疾患と看護；パーキンソン病P20-26，「神経筋難病看護マニュアル」国立療養所宇多野病院 編著 日総研出版

久野貞子：パーキンソン病治療剤；パーキンソン病治療剤ハンドブック 改訂第4版 日本ペーリカインゲル社 2002

中島健二

Kurihara S, Adachi Y, Wada K, et al. Axonal and demyelinating forms of the MPZ Thr124 Met mutation. Acta Neurol Scand, in press, 2002

Kurihara S, Adachi Y, Wada K, et al. An epidemiological genetic study of Charcot-Marie-Tooth disease in Western Japan. Neuroepidemiology 21:246-250, 2002

○ Mori M, Adachi Y, Kurihara S, et al. Double-blind crossover study of branched-chain amino acid therapy in patients with spinocerebellar degeneration. J Neurol Sci 195: 149-152, 2002

A Japanese Family with Autosomal Dominant Progressive External Ophthalmoplegia caused by POLG Mutation. Adachi Y, Kurihara S, Wada K, Fukuhara F, Nakano T, Nakashima K. Xth International Congress on Neuromuscular Diseases, Vancouver, Canada, 2002

An Adhesion Assay of the Heterozygous and Homozygous Mutation of MPZ Thr126Met. Kurihara S, Adachi Y, Wada K, Nakashima K. Xth International Congress on Neuromuscular Diseases, Vancouver, Canada, 2002

川上秀史

○Maruyama H, Izumi Y, Morino H, Oda M, Toji H, Nakamura S, Kawakami H. Difference in disease-free survival curve and regional distribution according to subtype of spinocerebellar ataxia: A study of 1,286 Japanese patients. AM J Med Genet. 2002 114:578-583

○Nishimura M, Kawakami H, Komure O, Maruyama H, Morino H, Izumi Y, Nakamura S, Kaji R, Kuno S. Contribution of the interleukin-1beta gene polymorphism in multiple system atrophy. Mov Disord. 2002 Jul;17(4):808-11.

Nishimura M, Matsuoka M, Maeda M, Mizuta I, Mita S, Uchino M, Matsui M, Kuroda Y, Kawakami H, Kaji R, Adachi A, Uchiyama T. Association between interleukin-6 gene polymorphism and human T-Cell leukemia virus type I associated myelopathy. *Hum Immunol.* 2002 Aug;63(8):696-700.

Kawakami H, Inoue K, Sakakibara S, Nakamura S. Novel mutation in X-linked Charcot-Marie-Tooth disease associated with CNS impairment. *Neurology* 2002. 59:923-926

○Izumi Y, Maruyama H, Oda M, Morino H, Okada T, Ito H, Sasaki I, Tanaka H, Komure O, Uda F, Nakamura S, Kawakami H. SCA 8 repeat expansion - large CTA/CTG repeat alleles are more common in ataxic patients, including those with SCA6. *AM J Hum Genet* (in press)

永井義隆

○ M. Tachikawa, Y. Nagai, K. Nakamura, K. Kobayashi, T. Fujiwara, H.-J. Han, Y. Nakabayashi, Y. Ichikawa, J. Goto, I. Kanazawa, Y. Nakamura, T. Toda. Identification of CAG repeat-containing genes expressed in human brain as candidate genes for autosomal dominant spinocerebellar ataxias and other neurodegenerative diseases. *Journal of Human Genetics* 47, 275-278 (2002)

鈴木康之

Raas-Rothschild A, Wanders RJ, Mooijer PA, Gootjes J, Waterham HR, Gutman A, Suzuki Y, Shimozawa N, Kondo N, Eshel G, Espeel M, Roels F, Korman SH. APEX6-defective peroxisomal biogenesis disorder with severe phenotype in an infant, versus mild phenotype resembling Usher syndrome in the affected parents. *Am J Hum Genet.* 2002;70:1062-8.

Shimozawa N, Nagase T, Takemoto Y, Suzuki Y, Fujiki Y, Wanders RJ, Kondo. A novel aberrant splicing mutation of the PEX16 gene in two patients with Zellweger syndrome. *Biochem Biophys Res Commun.* 2002;292:109-12.

○Suzuki Y, Iai M, Kamei A, Tanabe Y, Chida S, Yamaguchi S, Zhang Z, Takemoto Y, Shimozawa N, Kondo N. Peroxisomal acyl CoA oxidase deficiency. *J Pediatr.* 2002;140:128-30.

○Takemoto Y, Suzuki Y, Shimozawa N, Tamakoshi A, Onodera O, Tsuji S, Kondo N. Epidemiology of X-linked adrenoleukodystrophy in Japan. *J Hum Genet* 47:590-593, 2002

加藤俊一

Tsuchiya T, Hagihara M, Shimakura Y, Ueda Y, Gansuud B, Munkhbat B, Inoue H, Tazume K, **Kato S**, Hotta: The generation of immunocompetent dendritic cells from CD34+ acute myeloid or lymphoid leukemia cell. *Int J Hematology,* 2002; 75:55-62. (1.075)

Gansuud B, Hagihara M, Ying Y, Inoue H, Ueda Y, Tsuchiya T, Masui A, Ando K, Nakamura Y, Munkhtuvshin N, **Kato S**, Thomas JM, Hotta T: Human umbilical cord blood NK T cells kill tumors by multiple cytotoxic mechanisms. *Human Immunology,* 2002; 63:164-175. (2.169)

Hagihara M, Gansuud B, Ueda Y, Tsuchiya T, Masui A, Tazume K, Inoue H, Kato S, Hotta T: Killing activity of human umbilical cord blood-derived TCRV α 24+ NKT cells against normal and malignant hematological cells in vitro: a comparative study with NK cells or OKT3 activated T lymphocytes or with adult peripheral blood NKT cells. *Cancer Immunology Immunotherapy,* 2002;51:1-8. (1.931)

Yahata T, Ando K, Nakamura Y, Ueyama Y, Shimamura K, Tamaoki N, Kato S, Hotta T: Functional human T lymphocyte development from cord blood CD34+ cells in nonobese diabetes/Shi-scid, IL-2 receptor γ null mice. *J Immunol,* 2002; 169:204-209. (7.166)

Morishima Y, Sasazuki T, Inoko H, Juji T, Akaza T, Ishikawa Y, **Kato S**, Sao H, Sakamaki H, Kawa K, Hamajima N, Asano S, Kodera Y: The clinical significance of human leukocyte antigen (HLA) allele compatibility in patients receiving a marrow transplant from serologically HLA-A, HLA-B, and HLA-DR matched unrelated donors. *Blood*, 2002; 99:4200-4206.

Li C, Ando K, Kametani Y, Oki M, Hagihara M, Shimamura K, Habu S, **Kato S**, Hotta T.: Reconstitution of functional human B lymphocytes in NOD/SCID mice engrafted with ex vivo expanded CD34(+) cord blood cells. *Exp Hematol*, 2002; 30:1036-43.

Kojima S, Matsuyama T, **Kato S**, Kigasawa H, Kobayashi R, Kikuta A, Sakamaki H, Ikuta K, Tsuchida M, Hoshi Y, Morishima Y, Kodera Y.: Outcome of 154 patients with severe aplastic anemia who received transplants from unrelated donors: the Japan Marrow Donor Program. *Blood*, 2002; 100:799-803.

Saijo M, Yasuda Y, Yabe H, **Kato S**, Suzutani T, De Clercq E, Niikura M, Maeda A, Kurane I, Morikawa S: Bone marrow transplantation in a child with Wiskott-Aldrich syndrome latently infected with acyclovir-resistant (ACV^r) herpes simplex virus type 1: emergence of Foscarnet-resistant virus originating from the ACV^r virus. *Journal of Medical Virology*, 2002; 68:99-104.

Hagihara M, **Kato S**, et al.: The in vitro generation of Ph1+ALL-specific HLA-A24-restricted cytotoxic T lymphocytes using a synthetic 16 mer minor bcr-abl peptide. *Leukemia Research* 2003; 27:253-257.

Inoue H, **Kato S**, et al.: The kinetics of immune reconstitution after cord blood transplantation and selected CD34-positive stem cell transplantation in children; comparison with bone marrow transplantation. *International Journal of Hematology* 2003 (in press)

加藤俊一：先天性免疫不全症に対する骨髄非破壊的造血幹細胞移植。
「Annual Review 血液 2002」(編集：高久史磨他)、137-142、2002年、中外医学社

加藤俊一：造血幹細胞移植。「血液・造血器疾患の治療と看護」(編集：堀田知光他)、
242-272、2002年、南江堂

今中常雄

○Tanaka, A. R., Tanabe, K., Morita, M., Kurisu, M., Kashiwayama, Y., Matsuo, M., Kioka, N., Amachi, T., Imanaka, T., and Ueda, K.: ATP binding/hydrolysis by and phosphorylation of peroxisomal ABC proteins PMP70 (ABCD3) and adrenoleukodystrophy protein (ABCD1). *J. Biol. Chem.* (2002) 277, 40142-40147.

○Kashiwayama, Y., Morita, M., Kamijo, K., and Imanaka, T.: Nucleotide-induced conformational changes of PMP70, an ATP binding cassette transporter on rat liver peroxisomal membranes. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* (2002) 291, 1245-1251.

○Hashiguchi, N., Kojidani, T., Imanaka, T., Haraguchi, T., Hiraoka, Y., Baumgart, E., Yokota, S., Tsukamoto, T., and Osumi T.: Peroxisomes are formed from complex membrane structures in PEX6-deficient CHO cells upon genetic complementation. *Mol. Biol. Cell* (2002) 13, 711-722.

Higashi, Y., Itabe, H., Fukase, H., Mori, M., Fujimoto, Y., Sato, R., Imanaka, T., and Takano, T.: Distribution of microsomal triglyceride transfer protein within subendoplasmic reticulum regions in human hepatoma cells. *Biochim. Biophys. Acta* (2002) 1581, 127-136.

Huang, Y., Ito, R., Imanaka, T., Usuda, N., and Ito, M.: Different accumulations of 3

-ketoacyl-CoA thiolase precursor in peroxisomes of Chinese hamster ovary cells harboring a dysfunction in the PEX2 protein. *Biochim. Biophys. Acta* (2002) 1589, 273-284.

Nagata, T., Kishi, H., Liu, Q. L., Matsuda, T., Imanaka, T., Tsukada, K., Kang, D., and Muraguchi, A.: The regulation of DNase activities in subcellular compartments of activated thymocytes. *Immunology* (2002) 105, 399-406.

Tanaka, Y., Ueda, K., Ozawa, T., Sakragawa, N., Yokota, S., Sato, R., Okamura, S., Morita, M., and Imanaka, T.: Intracellular accumulation of antithrombin Morioka (C95 R), a novel mutation causing type I antithrombin deficiency. *J. Biol. Chem.* (2002) 277, 51058-51067.

○守田雅志, 今中常雄: ペルオキシソーム膜ABCタンパク質と副腎白質ジストロフィー. *生化学* (2002) 74, 1166-1169.

古谷博和

Furuya H, Yasuda M, Terasawa K, Tanaka K, Murai H, Kira J, Ohyagi Y. A novel mutation (L250V) in the presenilin 1 gene in a Japanese familial Alzheimer's disease with myoclonus and generalized convulsion. *J Neurol. Sci.* (in press)

Osoegawa M, Ochi H, Minohara M, Murai H, Umehara F, Furuya H, Yamada T, Kira J: Myelitis with atopic diathesis: a nationwide survey of 79 cases in Japan. *J Neurol Sci* (in press)

Kikuchi H, Yamada T, Furuya H, Doh-ura K, Ohyagi Y, Iwaki T, Kira J: Involvement of cathepsin B in the motor neuron degeneration of amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neuropathol* (in press)

Kira J, Osoegawa M, Horiuchi I, Murai H, Minohara M, Ohyagi Y, Furuya H, Tobimatsu S, Ochi H: History of allergic disorders in common neurologic diseases in Japanese patients. *Acta Neurol Scand* 105: 215-220, 2002

Oishi A, Tobimatsu S, Ochi H, Ohyagi Y, Kubota T, Taniwaki T, Yamamoto T, Furuya H, Kira J: Paradoxical lateralization of parasagittal spikes revealed by back averaging of EEG and MEG in a case with epilepsy partialis continua. *J Neurol Sci* 193: 151-155, 2002

Osoegawa M, Ochi H, Yamada T, Horiuchi I, Murai H, Furuya H, Tobimatsu S, Kira J: High frequency of subclinical peripheral neuropathy in myelitis with hyperIgEaemia and mite antigen-specific IgE (atopic myelitis): an electrophysiological study. *Intern Med* 41: 684-691, 2002

Ochi H, Osoegawa M, Wu X-M, Minohara M, Horiuchi I, Murai H, Furuya H, Kira J: Increased IL-13 but not IL-5 production by CD4-positive T cells and CD8-positive T cells in multiple sclerosis during relapse phase *J Neurol Sci* 201: 45-51, 2002

加我牧子

○Kaga M, Kon K, Uno A, Horiguchi T, Yoneyama H, Inagaki M: Auditory perception in auditory neuropathy: Clinical similarity with auditory verbal agnosia. *Brain Dev* 24:197-202, 2002 .

Horiguchi T, Ohta K, Kaga M, Nishikawa T: An MEG study of P300 during a color discrimination task. *Seishin Hoken Kenkyu* 48 : 53-58, 2002.

宇野彰, 新貝尚子, 狐塚順子, 坂本和哉, 春原則子, 金子真人, 加我牧子: 大脳可塑性と側性化の時期 - 小児失語症からの検討 -. *音声言語医学* 43:207-212, 2002.

○佐田佳美, 稲垣真澄, 白根聖子, 加我牧子: 漢字および図形に対する認知機能評価
—第1報 刺激別視覚性事象関連電位P300の発達変化—. 脳と発達 34:300-306, 2002.

春原則子, 宇野彰, 金子真人, 加我牧子: 言語性記憶障害と視覚的認知障害を認めた小児の
1例における英単語の書字訓練. 音声言語医学 43:290-294, 2002

金子真人, 宇野彰, 春原則子, 加我牧子, 佐々木征行: 仮名読み書き障害を呈する学習障害児
の音読過程における眼球運動の軌跡. 音声言語医学 43:295-301, 2002

○白根聖子, 稲垣真澄, 加我牧子: 中枢性聴覚障害シリーズ9 小児の中枢性聴覚障害.
JOHNS18:1822-1824, 2002.

○佐田佳美, 稲垣真澄, 白根聖子, 加我牧子: 漢字および図形に対する認知機能評価—第
2報 精神遅滞児における視覚性事象関連電位P300—. 脳と発達34:491-497, 2002.

○加我牧子: 中枢性聴覚障害⑥. 小児神経疾患と中枢性聴覚障害. 医学の歩み 200:181-18
5, 2002.

○小枝達也編, 加我牧子, 杉山登志郎, 橋本俊顕, 原仁, 宮本信也著: ADHD, LD, HFPDD, 軽
度MR児保健指導マニュアル—ちょっと気になる子どもたちへの贈りもの.: 診断と治療社,
東京, 2002.

佐々木匡子, 加我牧子: ことばの遅れ—難聴のないもの—. 川城信子編集: 耳鼻咽喉科診
療プラクティス9 小児の耳鼻咽喉科診療. 文光堂, 東京, pp72-76, 2002.

加藤剛二

Yazaki M, Takahashi T, Mizutani K, Ito Y, Wakiguchi H, Inoue M, Kawa K, Kato K,
Kato T, Saito H, and Togari H: Human leukocyte antigen-Cw-specific cytotoxic
T lymphocytes generated from naive cord blood used for cord blood stem cell transplantation.
British Journal of Haematology 117:893-898, 2002

Kudo K, Kato K, Matsuyama T, Kojima S: Successful engraftment of unrelated donor stem
cells in two children with congenital amegakaryocytic thrombocytopenia. Journal of Pediatric
Hamatology/Oncology 24:79, 2002

Yoshikawa T, Asano Y, Ihira M, Suzuki K, Ohashi M, Suga S, Kudo K, Horibe K,
Kojima S, Kato K, Matsuyama T, and Nishiyama Y: Human Herpesvirus 6 viremia in bone
marrow transplant recipients: clinical features and risk factors. The Journal of Infectious Disease
185:847-853, 2002

橋本有弘

Michiko R. Wada, Masayo Inagawa-Ogashiwa, Shirabe Shimizu, Shigeru Yasumoto and
Naohiro Hashimoto: Generation of different fates from multipotent muscle stem cells.
Development, 129, 2987-2995. (2002).

V 班構成員名簿

運動失調に関する調査及び病態機序に関する研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	辻 省次	東京大学大学院医学系研究科神経内科学教室	教 授
分担研究者	鈴木康之	岐阜大学医学部医学教育開発研究センター	教 授
	今中常雄	富山医科薬科大学薬学部分子細胞機能学	教 授
	加藤俊一	東海大学総合医学研究所細胞移植学部門	教 授
	古谷博和	九州大学医学部脳神経病研究施設神経内科	助教授
	加我牧子	国立精神・神経センター精神保健研究所知的障害部	部 長
	加藤剛二	名古屋第一赤十字病院小児血液腫瘍科	副部長
	橋本有弘	三菱化学生命科学研究所幹細胞研究ユニット	主任研究員
	佐々木秀直	北海道大学医学部神経内科	助教授
	水澤英洋	東京医科歯科大学大学院脳神経機能病態学	教 授
	金澤一郎	国立精神・神経センター神経研究所	所 長
	服部孝道	千葉大学大学院医学研究院神経病態学	教 授
	祖父江元	名古屋大学医学部神経内科	教 授
	小野寺理	新潟大学脳研究所附属生命科学リソース研究センター	助教授
	西澤正豊	国際医療福祉大学臨床医学研究センター	教 授
	黒岩義之	横浜市立大学医学部神経内科	教 授
	中島健二	鳥取大学医学部脳神経内科	教 授
	貫名信行	理化学研究所脳科学総合研究センター	グループディレクター
	山田光則	新潟大学脳研究所神経病理学	助教授
	納 光弘	鹿児島大学医学部第3内科	教 授
	垣塚 彰	京都大学大学院生命科学研究科	教 授
	加知輝彦	国立療養所中部病院神経内科	副院長
	川上秀史	広島大学大学院医歯薬学総合研究科神経内科	助 手
	神田武政	東京都立神経病院神経内科	部 長
	久野貞子	国立療養所宇多野病院臨床研究部	部 長
	武田 篤	東北大学大学院医学系研究科神経内科	助 手
	中島 孝	国立療養所犀潟病院神経内科	医 長
	永井義隆	大阪大学大学院医学系研究科ゲノム機能分野	助 手
長谷川一子	国立相模原病院神経内科	講 師	
湯浅龍彦	国立精神・神経センター国府台病院神経内科	部 長	
吉田邦広	信州大学医学部附属病院遺伝子診療部	助教授	
事務局	小野寺理	新潟大学脳研究所附属生命科学リソース研究センター	助教授
	坂下春美	新潟大学脳研究所神経内科	
		〒951-8585 新潟県新潟市旭町通1-757 TEL 025-227-0666 FAX 025-223-6646	

厚生労働省 特定疾患対策研究事業
運動失調に関する調査及び病態機序に関する研究班
平成14年度研究報告書

発行 平成15年3月31日
発行所 新潟市旭町通1番町757番地
新潟大学脳研究所神経内科
厚生労働省 特定疾患対策研究事業
運動失調症研究班事務局
印刷所 株式会社 プライムステーション