

祖父江元

論文発表

1. Jiang YM, Yamamoto M, Kobayashi Y, Yoshihara T, Liang Y, Terao S, Takeuchi H, Ishigaki S, Katsuno M, Adachi H, Niwa J, Tanaka F, Doyu M, Yoshida M, Hashizume Y, Sobue G: Gene expression profile of motor neurons in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol*, 57: 236-251, 2005
2. Adachi H, Katsuno M, Minamiyama M, Waza M, Sang C, Nakagomi Y, Kobayashi Y, Tanaka F, Doyu M, Inukai A, Yoshida M, Hashizume Y, Sobue G: Widespread nuclear and cytoplasmic mutant androgen receptor accumulation in spinal and bulbar muscular atrophy. *Brain*, 128: 659-670, 2005
3. Ishigaki S, Hishikawa N, Niwa J, Iemura S, Natsume T, Hori S, Kakizuka A, Tanaka K, Sobue G: Physical and functional interaction between dorfin and valosin-containing protein that are colocalized in ubiquitylated inclusions in neurodegenerative disorders. *J Biol Chem*, on line ahead of print, 2004
4. Okada Y, Shimazaki T, Sobue G, Okano H: Retinoic-acid-concentration-dependent acquisition of neural cell identity during in vitro differentiation of mouse embryonic stem cells. *Dev Biol*, 275: 124-142, 2004
5. Takeuchi H, Niwa J, Hishikawa N, Ishigaki S, Tanaka F, Doyu M, Sobue G: Dorfin prevents cell death by reducing mitochondrial localiaing mutant superoxide dismutase 1 in a neuronal cell model of familial amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurochem*, 89: 64-72, 2004
6. Katsuno M, Adachi H, Sobue G: Sweet relief for Huntington disease. *Nature Med*, 10: 123-124, 2004
7. Katsuno M, Sobue G: Polyglutamine diminishes VEGF: Passage to motor neuron death? *Neuron*, 41: 677-679, 2004
8. Minamiyama M, Katsuno M, Adachi H, Waza M, Sang C, Kobayashi Y, Tanaka F, Doyu M, Inukai A, Sobue G: Sodium butyrate ameliorates phenotypic expression in a transgenic mouse model of spinal and bulbar muscular atrophy. *Hum Mol Genet*, 13: 1183-1192, 2004

小野寺理

論文発表

1. 下畑享良, 中山秀章, 篠田秀夫, 小野寺理, 西澤正豊 多系統萎縮症と自律神経障害 多系統萎縮症の突然死の病態の解明, および治療法の確立を目指して 自律神経(0288-9250)41 巻 2 号 Page161-166(2004.04)
2. 丸田恭子, 園田至人, 小野寺理, 木脇隆史郎, 福永秀敏【遺伝性脊髄小脳変性症 遺伝子未解明の疾患を中心に】アプラタキシン P206L ホモ接合体の兄妹例 EAOH の臨床的多様性について 神経内科(0386-9709)60 巻 5 号 Page520-528(2004.05)
3. 下畑享良, 小野寺理, 本間義章, 廣田紘一, 布村仁一, 木村哲也, 河内泉, 三瓶一弘, 西澤正豊, 辻省次 舞踏運動を呈した症例に対する分子遺伝学的解析 臨床神経学(0009-918X)44 巻 3 号 Page149-153(2004.03)
4. 他田正義, 小野寺理, 藤田信也, 永井博子, 西澤正豊【遺伝性脊髄小脳変性症 遺伝子未解明の疾患を中心に】Hypogonadism を伴う小脳失調症 神経内科(0386-9709)60 巻 5 号 Page512-519(2004.05)
5. 小野寺理【遺伝性脊髄小脳変性症 遺伝子未解明の疾患を中心に】常染色体劣性遺伝性脊髄小脳変性症 神経内科(0386-9709)60 巻 5 号 Page497-505(2004.05)

学会発表

1. 原賢寿 (新潟大脳研神経内科) 家族性多系統萎縮症の non-parametric 連鎖解析 日本神経学会 第 45 回日本神経学会 2004,

2. 五十嵐修一（新潟大学脳研生命科学リソース研究センター）Aprataxin の機能解析—一本鎖修復関連蛋白との相互作用— 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
3. 高橋哲哉（新潟大学脳研神経内科）EAOH/AOA1 の原因遺伝子アプラタキシン（APTX）機能解析 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
4. 高橋哲哉（新潟大学脳研神経内科）1 本鎖 DNA 修復におけるアプラタキシンの生化学的機能の解析 日本神経化学会 第46回日本神経化学会 2003,N087
5. 高野弘基（新潟大学脳研神経内科）進行性核上麻痺とタウ遺伝子領域の関連 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
6. 大竹弘哲（新潟大学脳研神経内科）多系統萎縮症(MSA)における synuclein 関連遺伝子の一塩基多型(SNP)解析 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
7. 小野寺理（新潟大学脳研生命科学リソース）EAOH/AOA1 の臨床症状の検討 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,

西澤正豊

論文発表

1. 下畑享良, 中山秀章, 篠田秀夫, 小野寺理, 西澤正豊 多系統萎縮症と自律神経障害 多系統萎縮症の突然死の病態の解明,および治療法の確立を目指して 自律神経 41 巻 2 号 Page161-166(2004.04)
2. 下畑享良, 小野寺理, 本間義章, 廣田紘一, 布村仁一, 木村哲也, 河内泉, 三瓶一弘, 西澤正豊, 辻省次 舞踏運動を呈した症例に対する分子遺伝学的解析 臨床神経学 44 巻 3 号 Page149-153(2004.03)
3. 他田正義, 小野寺理, 藤田信也, 永井博子, 西澤正豊【遺伝性脊髄小脳変性症 遺伝子未解明の疾患を中心に】Hypogonadism を伴う小脳失調症 神経内科 60 巻 5 号 Page512-519(2004.05)
4. 下畑享良, 西澤正豊, 中山秀章, 篠田秀夫多系統萎縮症における突然死の病態解明,及び治療法の確立を目指して 新潟県医師会報 647 号 Page7-9(2004.02)
5. Date H, Igarashi S, Sano Y, Takahashi T, Takahashi T, Takano H, Tsuji S, Nishizawa M, Onodera O. The FHA domain of aprataxin interacts with the C-terminal region of XRCC1. *Biochem Biophys Res Commun.* 2004 Dec 24;325(4):1279-85.
6. Hara K, Onodera O, Endo M, Kondo H, Shiota H, Miki K, Tanimoto N, Kimura T, Nishizawa M. Sacsin-related autosomal recessive ataxia without prominent retinal myelinated fibers in Japan. *Mov Disord.* 2004 Oct 14;
7. Kanazawa M, Shimohata T, Terajima K, Onodera O, Tanaka K, Tsuji S, Okamoto K, Nishizawa M. Quantitative evaluation of brainstem involvement in multiple system atrophy by diffusion-weighted MR imaging. *J Neurol.* 2004 Sep;251(9):1121-4.
8. Ogawa T, Takiyama Y, Sakoe K, Mori K, Namekawa M, Shimazaki H, Nakano I, Nishizawa M. Identification of a SACS gene missense mutation in ARSACS. *Neurology.* 2004 Jan 13;62(1):107-9.

学会発表

1. 小野寺理（新潟大学脳研生命科学リソース）EAOH/AOA1 の臨床症状の検討 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
2. 大竹弘哲（新潟大学脳研神経内科）多系統萎縮症(MSA)における synuclein 関連遺伝子の一塩基多型(SNP)解析 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
3. 高橋哲哉（新潟大学脳研神経内科）EAOH/AOA1 の原因遺伝子アプラタキシン（APTX）の機能解析 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004
4. 高野弘基（新潟大学脳研神経内科）進行性核上麻痺とタウ遺伝子領域の関連 日本神経学会 第45回日本神経学会 2004,
5. 原賢寿(新潟大学脳研神経内科) 家族性多系統萎縮症の non-parametric 連鎖解析 日本神経学会 第

45 回日本神経学会 2004,

6. 五十嵐修一(新潟大学脳研生命科学リソース研究センター) Aprataxin の機能解析—本鎖 DNA 修復関連蛋白との相互作用— 日本神経学会 第 45 回日本神経学会 2004,

山田光則

論文発表

1. 山田光則、高橋 均. 遺伝性脊髄小脳変性症：病理学的再評価. 神経進歩、48: 377-384, 2004
2. Toyoshima Y, Yamada M, Onodera O, Shimohata M, Inenaga C, Fujita N, Morita M, Tsuji S, Takahashi H. SCA17 homozygote showing Huntington's disease-like phenotype. *Annals of Neurology*. 55: 281-286, 2004.
3. Yamada M, Tan C-F, Inenaga C, Tsuji S, Takahashi H. Sharing of polyglutamine localization by the neuronal nucleus and cytoplasm in CAG-repeat diseases. *Neuropathol Appl Neurobiol* 30:665-675, 2004.

学会発表

1. 山田光則、譚 春鳳、稲永親憲、辻 省次、高橋 均. ポリグルタミン病におけるリソゾーム蛋白質分解系の病態解析. 第 45 回日本神経病理学会. 2004, 前橋
2. 山田光則. 遺伝性脊髄小脳変性症：遺伝子異常が示唆する真の病理とは？ 第 93 回日本病理学会総会 ワークショップ 8 「神経変性疾患の解析と診断の醍醐味」. 2004, 札幌

黒岩義之

論文発表

1. Hayashi E, Kuroiwa Y, Omoto S, Kamitani T, Li M, Koyano S.: Visual evoked potential changes related to illusory perception in normal human subjects. *Neurosci Lett*. 8;359(1-2):29-32., 2004.
2. Li M, Kuroiwa Y, Wang L, Kamitani T, Omoto S, Hayashi E, Takahashi T, Suzuki Y, Koyano S, Ikegami T, Matsubara S: Segawa F: Visual Event-related potentials under different interstimulus intervals in Parkinson's disease: relation to motor disability, WAIS-R, and regional cerebral blood flow. *Parkinsonism and Related Disorders*, 2005 (in press).
3. Johkura K, Komiyama A, Kuroiwa Y: Vertical conjugate eye deviation in postresuscitation coma. *Ann Neurol*. 56(6):878-81, 2004.
4. Doi H, Mitsui K, Kurosawa M, Machida Y, Kuroiwa Y, Nukina N.: Identification of ubiquitin-interacting proteins in purified polyglutamine aggregates. *FEBS Lett*. 571(1-3):171-6, 2004
5. Kishida H, Sakasegawa Y, Watanabe K, Yamakawa Y, Nishijima M, Kuroiwa Y, Hachiya NS, Kaneko K: Non-glycosylphosphatidylinositol (GPI)-anchored recombinant prion protein with dominant-negative mutation inhibits PrPSc replication in vitro. *Amyloid*. 11(1):14-20, 2004.

貫名信行

論文発表

1. 貫名信行. ポリグルタミン病：Spring 8 を用いた蛋白の構造変化解析と分子病態に基づく治療開発. *Dementia Japan* 18, 181-185 (2004).
2. Nagaoka, U., Kim, K., Jana, N.R., Doi, H., Maruyama, M., Mitsui, K., Oyama, F. & Nukina, N. Increased expression of p62 in expanded polyglutamine-expressing cells and its association with polyglutamine inclusions. *J Neurochem* 91, 57-68 (2004).
3. Khan, L.A. & Nukina, N. Molecular and functional analysis of *Caenorhabditis elegans* CHIP, a homologue of Mammalian CHIP. *FEBS Lett* 565, 11-8 (2004).
4. Doi, H., Mitsui, K., Kurosawa, M., Machida, Y., Kuroiwa, Y. & Nukina, N. Identification of ubiquitin interacting proteins in purified polyglutamine aggregates. *FEBS Lett* 571, 171-6 (2004).
5. Tanaka, M., Machida, Y., Niu, S., Ikeda, T., Jana, N.R., Doi, H., Kurosawa, M., Nekooki, M. & Nukina,

N. Trehalose alleviates polyglutamine-mediated pathology in a mouse model of Huntington disease. *Nat Med* 10, 148-54 (2004).

6. Venkatraman, P., Wetzel, R., Tanaka, M., Nukina, N. & Goldberg, A.L. Eukaryotic proteasomes cannot digest polyglutamine sequences and release them during degradation of polyglutamine-containing proteins. *Mol Cell* 14, 95-104 (2004).

学会発表

1. 貫名信行. ポリグルタミン病の分子構造病態 (S15-3). 第 77 回日本生化学会大会 (シンポジウム), 横浜 (2004 年 10 月). Structural basis for polyglutamine disease pathogenesis.
2. 貫名信行. 痴呆研究における不溶学. 第 23 回日本痴呆学会学術集会 (会長講演), 東京 (2004 年 9 月).
3. Nukina, N., Tanaka, M., Machida, Y., Nishikawa, Y., Akagi, T., Hashikawa, T. & Fujisawa, T. Structural basis for polyglutamine disease pathogenesis: therapeutic strategy. Cold Spring Harbor Laboratory 2004 Meeting on Molecular Chaperones & The Heat Shock Response, Cold Spring Harbor, USA (May 2004).

垣塚彰

論文発表

1. Maeda, H., Hori, S., Ohizumi, H., Segawa, T., Kakehi, Y., Ogawa, O., & Kakizuka, A. Effective treatment of advanced solid tumors by the combination of Arsenic Trioxide and L-Buthionine-Sulfoximine. *Cell Death Differ.* 7: 7-746, 2004.
2. Matsumoto, M., Yada, M., Hatakeyama, H., Ishimoto, H., Tanimura, T., Tsuji, S., Kakizuka, A., Kitagawa, M., Nakayama, K.I. Molecular clearance of ataxin-3 is regulated by a mammalian E4. *EMBO J.* 23:659-669, 2004.
3. Sato, A., Imaizumi, M., Hoshi, Y., Rikiishi, T., Fujii, K., Kizaki, M., Kagechika, H., Kakizuka, A., Hayashi, Y., Inuma K. Alteration in the cellular response to retinoic acid of a human acute promyelocytic leukemia cell line, UF-1, carrying a patient-derived mutant PML-RAR_α chimeric gene. *Leukemia Res.* 9:959-967, 2004.
4. Kimura, Y., Koitabashi, S., Kakizuka, A., & Fujita, T. The role of pre-existing aggregates in Hsp104-dependent polyglutamine aggregate formation and epigenetic change of yeast prions. *Genes Cells* 8:685-696, 2004.
5. Goti, D., Katzen S.M., Mez, J., Kurtis, N., Kiluk, J., Ben-Haiem, L., Jenkins, N. A., Copeland, N. G., Kakizuka, A., Sharp, A. H., Ross, C. A., Mouton, P. R., & Colmer V. A mutant ataxin-3 putative-cleavage fragment in brain of Machado-Joseph disease patients and transgenic mice is cytotoxic above a critical concentration. *J. Neuroscience* 24:10266-10279, 2004
6. Ishigaki, S., Nozomi Hishikawa, N., Niwa, J., Iemura, S., Tohru Natsume, T., Hori, S., Kakizuka, A., Tanaka, K., Gen Sobue, G. Physical and functional interaction between dorfin and valosin-containing protein that are colocalized in ubiquitylated inclusions in neurodegenerative disorders. *J. Biol. Chem.* 279:51376-852004, 2004.

武田篤

論文発表

1. 長谷川隆文、武田篤、小林理子、糸山泰人、チロシナーゼ発現調節モデルを用いたカテコラミン酸化物による神経細胞死の病態解析、*Progress in Medicine* 24:3059-3066, 2004.
2. 武田 篤、長谷川隆文、小林理子、 α シヌクレインと神経病態、*Annual Review 神経* (印刷中), 中外医学社 2005.
3. Matsuzaki M., Hasegawa T., Takeda A., Kikuchi A., Furukawa K., Kato Y., Itoyama Y., Histochemical features of stress-induced aggregates in α -synuclein overexpressing cells. *Brain Research* 1004 : 83-90, 2004.
4. Hasegawa T., Matsuzaki M., Takeda A., Kikuchi A., Akita H., Smith MA., Itoyama Y., Accelerated

formation of α -synuclein aggregates in differentiated SH-SY5Y neuroblastoma cells. *Brain Research* 1013 : 51-59, 2004.

5. Nunomura A., Chiba S., Lippa C.F., Cras P., Kalaria R.N., Takeda A., Honda K., Smith M.A., Perry G., Neuronal RNA oxidation is a prominent feature of familial Alzheimer's disease. *Neurobiol. Dis.* 17 : 108-113, 2004.
6. Feng J., Misu T., Fujihara K., Misawa N., Koyanagi Y., Shiga Y., Takeda A., Sato S., Takase S., Kohnosu T., Saito H., Itoyama Y., Th1/Th2 balance and HTLV-I proviral load in HAM/TSP patients treated with interferon- γ . *J. Neuroimmunol.* 151 : 189-194, 2004.
7. Nunomura A., Chiba S., Takeda A., Smith M.A., Perry G., Oxidative stress in Alzheimer disease: the earliest cytological and biochemical feature. Takeda M (ed); *Molecular neurobiology of Alzheimer disease and related disorders*, p164-171, Karger, Basel, 2004.
8. Lee H.G., Casadesus G., Zhu X., Takeda A., Perry G., Smith M.A., Challenging the amyloid cascade hypothesis: senile plaques and amyloid-beta as protective adaptations to Alzheimer disease. *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 1019 : 1-4, 2004.
9. Takeda A., Itoyama Y., Kimpara T., Zhu X., Avila J., Dwyer B.E., Perry G., Smith M.A., Heme catabolism and heme oxygenase in neurodegenerative disease. *Antioxidants and Redox Signaling* 6 : 888-894, 2004.
10. Lee H-g., Zhu X., Drew K.L., Joseph J.A., Nunomura A., Hirai K., Takeda A., Perry G., Smith M.A., Oxidative adaptation in aging and Alzheimer disease: the roles of amyloid tau. Hiramatsu M. & Yoshikawa T. (ed); *Molecular Interventions in Lifestyle-Related Diseases*, (in press) Packer, Marcel Dekker, New York, 2004.
11. Takeda A., Kimpara T., Itoyama Y., Perry G., Smith M.A., Roles of heme catabolism in neurodegeneration revised, Abraham NG (ed.); *Heme Oxygenase in Biology and Medicine*. 2nd ed. (in press), Kluwer Academic / Plenum Publishers, New York, 2005.

学会発表

1. 小林理子、長谷川隆文、武田篤、菊池昭夫、糸山泰人、 α -synuclein 凝集体形成による細胞保護作用、第45回日本神経学会総会、東京、2004
2. 武田篤、小林理子、長谷川隆文、菊池昭夫、糸山泰人、チロシン水酸化酵素発現調節モデルを用いたシヌクレイノパチーの病態解析、第45回日本神経学会総会、東京、2004
3. 長谷川隆文、小林理子、菊池昭夫、武田篤、チロシナーゼ発現調節モデルを用いたカテコラミン酸化物による神経細胞死の病態解析、第45回日本神経学会総会、東京、2004
4. Hasegawa T, Kobayashi M, Takeda A, Kikuchi A, Furukawa K, Itoyama Y. Oxidized catecholamin metabolites by tyrosinase overexpression induces apoptotic cell death in SH-SY5Y neuroblastoma cells. 8th International congress of Parkinson's disease and movement disorders, Rome, Italy, 2004.
5. Kobayashi M, Hasegawa T, Takeda A, Kikuchi A, Itoyama Y. Protective role of α -synuclein aggregation induced by iron. 8th International congress of Parkinson's disease and movement disorders, Rome, Italy, 2004.
6. Takeda A, Kobayashi M, Hasegawa T, Kikuchi A, Itoyama Y. Inducible overexpression of tyrosine hydroxylase and dopamine production in cellular model. 8th International congress of Parkinson's disease and movement disorders, Rome, Italy, 2004.

長谷川一子

論文発表

1. 古澤英明, 三富哲郎, 荻野美恵子, 長谷川一子, 坂井文彦, 古和久幸; 脊髄小脳変性症の歩行分析—大型床反力板を用いた力学的・時間的因子の検討—*北里医学* 32 ; 445-453, 2004.

学会発表

1. 長谷川一子, 堀内恵美子, 田所悦子, 三富弘之, 柳下三郎, 加藤修一; 3代にわたって神経病理所見を得ることができたMJD家系について. 第45回日本神経病理学会総会

神田武政
論文発表

1. Isozaki E. Abductor paresis in Shy-Drager disease. In Movement Disorder Emergencies ed by Frucht SJ and Fahn S. Humana Press, Totowa, New Jersey, 2005, pp69-78.

学会発表

1. 神田武政「HTLV-1-associated myelopathy (HAM)における排尿障害－尿流動態検査による検討－」第57回日本自律神経学会総会
2. 飛澤晋介, 磯崎英治, 内藤理恵, 渡辺由季, 林 秀明「BiPAPに伴い喉頭蓋による上気道閉塞を来した多系統萎縮症例の検討」第45回日本神経学会総会

吉田邦広
論文発表

1. Shimizu Y, Yoshida K, Okano T, Ohara S, Hashimoto T, Fukushima Y, Ikeda S. Regional features of autosomal-dominant cerebellar ataxia in Nagano -clinical and molecular genetic analysis of 86 families-. J Hum Genet 49: 610-616, 2004.

学会発表

1. 岡野友美, 吉田邦広, 清水雄策, 大原慎司, 池田修一. “長野県内の脊髄小脳変性症家系における16q-ADCA(16番染色体長腕に連鎖する優性遺伝性小脳萎縮症)のハプロタイプ解析”第45回日本神経学会総会. 2004.5.11-14. 東京.
2. 清水雄策, 吉田邦広, 岡野友美, 大原慎司, 池田修一. “長野県における遺伝性脊髄小脳変性症の地域特異性に関する検討”第45回日本神経学会総会. 2004.5.11-14. 東京.
3. 吉田邦広, 岡野友美, 清水雄策, 大原慎司, 池田修一, 福嶋義光. “長野県の常染色体優性遺伝性脊髄小脳変性症家系の地域特異性に関する検討”日本人類遺伝学会第49回大会. 2004.10.13-15. 東京.

加知輝彦
論文発表

1. Nagoya M, Kachi T, Yamada T, Sumi Y: Videofluorographic observations on swallowing in patients with dysphagia due to neurodegenerative diseases. Nagoya Journal of Medical Science 2004; 67:17-23

学会発表

1. 岩井克成, 阿部祐士, 新畑豊, 山田孝子, 鷺見幸彦, 加知輝明, 加藤隆司, 伊藤健吾: 孤発性脊髄小脳変性症の脳血流系統解析画像. 第45回日本神経学会総会. 2004年東京

中島孝
論文発表

1. 中島孝, 神経難病(特にALS)医療とQOL、ターミナルケア 14: 182-189, 2004
2. 中島孝監修、難病患者等ホームヘルパー養成研修テキスト改定第6版 2004 3月社会保険出版社
3. 川上英孝, 中島孝, 神経・筋一変性疾患、認定医・専門医のための内科学レビュー 2004、総合医学社
4. 中島孝, ALS早期診断のための新しい展開 - 脳SPECT画像での検討、神経内科、60: 251-258, 2004

納光弘
論文発表

1. Kiwaki T, Umehara F, Arimura Y, Izumo S, Arimura K, Itoh K, Osame M. The clinical and pathological features of peripheral neuropathy accompanied with HTLV-I associated myelopathy. J

- Neurol Sci. 2003 Jan 15;206(1):17-21.2004-
2. Saito M, Nakagawa M, Kaseda S, Matsuzaki T, Jonosono M, Eiraku N, Kubota R, Takenouchi N, Nagai M, Furukawa Y, Usuku K, Izumo S, Osame M. Decreased human T lymphotropic virus type I (HTLV-I) provirus load and alteration in T cell phenotype after interferon-alpha therapy for HTLV-I-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. *J Infect Dis.* 2004 Jan 1;189(1):29-40.
 3. Furukawa Y, Usuku K, Izumo S, Osame M. Human T cell lymphotropic virus type I (HTLV-I) p12I is dispensable for HTLV-I transmission and maintenance of infection in vivo. *AIDS Res Hum Retroviruses.* 2004 Oct;20(10):1092-9.
 4. Kawabata T, Matsuyama W, Higashimoto I, Koreeda Y, Eiraku N, Kawabata M, Osame M. Pleural cryptococcosis with idiopathic CD4 positive T-lymphocytopenia. *Intern Med.* 2004 Oct;43(10):977-81.
 5. Boerkoel CF, Takashima H, Nakagawa M, Izumo S, Armstrong D, Butler I, Mancias P, Papasozomenos SC, Stern LZ, Lupski JR. CMT4A: identification of a Hispanic GDAP1 founder mutation. *Ann Neurol.* 2003 Mar;53(3):400-5.
 6. Nobuhara Y, Nakahara K, Higuchi I, Yoshida T, Fushiki S, Osame M, Arimura K, Nakagawa M. Juvenile form of Alexander disease with GFAP mutation and mitochondrial abnormality. *Neurology.* 2004 Oct 12;63(7):1302-4.
 7. Umehara F, Nagatomo S, Yoshishige K, Saito M, Furukawa Y, Usuku K, Osame M. Chronic progressive cervical myelopathy with HTLV-I infection: Variant form of HAM/TSP? *Neurology.* 2004 Oct 12;63(7):1276-80.
 8. D, Saito M, Matsumoto W, Sabouri AH, Izumo S, Arimura K, Usuku K, Bangham CR, Osame M. Longer dinucleotide repeat polymorphism in matrix metalloproteinase-9 (MMP-9) gene promoter which correlates with higher HTLV-I Tax mediated transcriptional activity influences the risk of HTLV-I associated myelopathy/tropical spastic paraparesis (HAM/TSP). *J Neuroimmunol.* 2004 Nov;156(1-2):188-94.
 9. Obama K, Saito M, Higuchi I, Tara M, Niina K, Osame M. Adult T-cell leukemia predominantly involving exocrine glands. *Eur J Haematol.* 2004 Nov;73(5):332-9.
 10. Hirano R, Takashima H, Okubo R, Tajima K, Okamoto Y, Ishida S, Tsuruta K, Arisato T, Arata H, Nakagawa M, Osame M, Arimura K. Fine mapping of 16q-linked autosomal dominant cerebellar ataxia type III in Japanese families. *Neurogenetics.* 2004 Sep 29; [Epub ahead of print]
 11. Kawaguchi N, Kuwabara S, Nemoto Y, Fukutake T, Satomura Y, Arimura K, Osame M, Hattori T; **The Study Group for Myasthenia Gravis in Japan.** Treatment and outcome of myasthenia gravis: retrospective multi-center analysis of 470 Japanese patients, 1999-2000. *J Neurol Sci.* 2004 Sep 15;224(1-2):43-7.
 12. Tomimitsu H, Arimura K, Nagado T, Watanabe O, Otsuka R, Kurono A, Sonoda Y, Osame M, Kameyama M. Mechanism of action of voltage-gated K⁺ channel antibodies in acquired neuromyotonia. *Ann Neurol.* 2004 Sep;56(3):440-4.
 13. Sabouri AH, Saito M, Lloyd AL, Vine AM, Witkover AW, Furukawa Y, Izumo S, Arimura K, Marshall SE, Usuku K, Bangham CR, Osame M. Polymorphism in the interleukin-10 promoter affects both provirus load and the risk of human T lymphotropic virus type I-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. *J Infect Dis.* 2004 Oct 1;190(7):1279-85.
 14. Hirano R, Takashima H, Umehara F, Arimura H, Michizono K, Okamoto Y, Nakagawa M, Boerkoel CF, Lupski JR, Osame M, Arimura K. SET binding factor 2 (SBF2) mutation causes CMT4B with juvenile onset glaucoma. *Neurology.* 2004 Aug 10;63(3):577-80.
 15. Mori S, Hirotsu Y, Mizoguchi A, Kawabata M, Nakamura-Uchiyama F, Nawa Y, Osame M. Pulmonary dirofilariasis with serologic study on familial infection with *Dirofilaria immitis*. *Intern Med.* 2004 Apr;43(4):327-30.
 16. Kasai T, Abeyama K, Hashiguchi T, Fukunaga H, Osame M, Maruyama I. Decreased total nitric oxide production in patients with duchenne muscular dystrophy. *J Biomed Sci.* 2004 Jul-Aug;11(4):534-7.
 17. Yamamoto M, Matsuyama W, Oonakahara K, Watanabe M, Higashimoto I, Kawabata M, Osame M, Arimura K. Influence of human T lymphotropic virus type I on diffuse pan-bronchiolitis. *Clin Exp Immunol.* 2004 Jun;136(3):513-20.

18. Umehara F, Matsumuro K, Kurono Y, Arimura K, Osame M, Kanzaki T. Neurologic manifestations of Kanzaki disease. *Neurology*. 2004 May 11;62(9):1604-6.
19. Usuki F, Yamashita A, Higuchi I, Ohnishi T, Shiraishi T, Osame M, Ohno S. Inhibition of nonsense-mediated mRNA decay rescues the phenotype in Ullrich's disease. *Ann Neurol*. 2004 May;55(5):740-4.
20. Matsuyama W, Yamamoto M, Higashimoto I, Oonakahara K, Watanabe M, Machida K, Yoshimura T, Eiraku N, Kawabata M, Osame M, Arimura K. TNF-related apoptosis-inducing ligand is involved in neutropenia of systemic lupus erythematosus. *Blood*. 2004 Jul 1;104(1):184-91. Epub 2004 Mar 04.
21. Saito M, Usuku K, Nobuhara Y, Matsumoto W, Kodama D, Sabouri AH, Izumo S, Arimura K, Osame M. Serum concentration and genetic polymorphism in the 5'-untranslated region of VEGF is not associated with susceptibility to HTLV-I associated myelopathy/tropical spastic paraparesis (HAM/TSP) in HTLV-I infected individuals. *J Neurol Sci*. 2004 Apr 15;219(1-2):157-61.
22. Higashi N, Taniguchi M, Mita H, Kawagishi Y, Ishii T, Higashi A, Osame M, Akiyama K. Clinical features of asthmatic patients with increased urinary leukotriene E4 excretion (hyperleukotrienuria): Involvement of chronic hyperplastic rhinosinusitis with nasal polyposis. *J Allergy Clin Immunol*. 2004 Feb;113(2):277-83.

久野貞子

論文発表

1. 久野貞子 悪性症候群 脳の科学 (増刊号) : 327-329, 2004
2. 久野貞子 パーキンソン病と鑑別すべき変性疾患 他系統萎縮症 一線条体黒質変性症を中心に— 診断と治療 第92巻・第5号、2004

学会発表

1. 小牟禮修, 濱田可奈子, 久野貞子, 齊田孝彦 : Early onset cerebellar ataxia with retained tendon reflexes (EOCA) の臨床像の検討第45回日本神経学会総会 平成16年5月11-14日 東京

中島健二

論文発表

1. Sayako Hattori, Kenji Sakuma, Yosuke Wakutani, Kenji Wada, Masaru Shimoda, Katsuya Urakami, Hisanori Kowa, Kenji Nakashima. A Novel presenilin 1 mutation (Y154N) in a patient with early onset Alzheimer's disease with spastic paraparesis. *Neurosci Lett* 368, 319-322, 2004
2. Kurihara S, Adachi Y, Imai C, Araki H, Hattori N, Numakura C, Lin Y, Hayasaka K, Sobue G, Nakashima K. Charcot-Marie-Tooth families in Japan with MPZ Thr124Met mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 75, 1492-4, 2004
3. Margolis RL, Holmes SE, Rosenblatt A, Gourley L, O'hearn E, Ross CA, Seltzer WK, Walker RH, Ashizawa T, Rasmussen A, Hayden M, Almqvist EW, Harris J, Fahn S, Macdonald ME, Mysore J, Shimohata T, Tsuji S, Potter N, Nakaso K, Adachi Y, Nakashima K, Bird T, Krause A, Greenstein P. Huntington' disease-like 2 (HDL2) in North America and Japan. *Ann Neurol* 56, 670-674, 2004

学会発表

1. Yosuke Wakutani, Kenji Isoe-Wada, Masayoshi Kusumi, Kenji Nakashima. Mutations analysis of PSEN1, PSEN2 and APP in a Japanese population. The 9th International conference on Alzheimer's disease and related disorders. Philadelphia, USA, 2004
2. Kenji Sakuma, Yoshiaki Adachi, Hiroki Fukuda, Kenji Nakashima. Triple stimulation technique in patients with spinocerebellar ataxia type 6. The 8th international evoked potentials symposium. Fukuoka, Japan, 2004

川上秀史

論文発表

1. 和泉唯信 梶 龍児 原田雅史 西中和人 川上秀史意識消失発作を繰り返しばまん性の白質

病変を認める初老男性、脳神経外科速報 14巻 5号 p435-437, 2004

2. Oda M, Maruyama H, Komure O, Morino H, Terasawa H, Izumi Y, Imamura T, Yasuda M, Ichikawa K, Ogawa M, Matsumoto M, Kawakami H. Possible reduced penetrance of expansion of 44 to 47 CAG/CAA repeats in the TATA-binding protein gene in spinocerebellar ataxia type 17. *Arch Neurol*. 2004 Feb;61(2):209-12.
3. Terasawa H, Oda M, Morino H, Miyachi T, Izumi Y, Maruyama H, Matsumoto M, Kawakami H. Molecular basis of prevalence and founder effect for Japanese SCA6 population *Neuroscience Lett* 358/2 pp. 107-110
4. Honjo K, Ohshita T, Kawakami H, Naka H, Imon Y, Maruyama H, Mimori Y, Matsumoto M. Quantitative assessment of cerebral blood flow in genetically confirmed spinocerebellar ataxia type 6. *Arch Neurol*. 2004 Jun;61(6):933-7.
5. Influence of a tumor necrosis factor gene polymorphism in Japanese patients with multiple system atrophy. Nishimura, M Kuno S, Kaji R, Kawakami H *Neuroscience Letters* (in press)
6. Brain-derived neurotrophic factor (BDNF) gene polymorphisms in Japanese patients with sporadic Alzheimer's disease, Parkinson's disease, and multiple system atrophy. Nishimura, M Kuno S, Kaji R, Kawakami H *Movement Disorders* (in press)

学会発表

1. 寺澤英夫、川上秀史、織田雅也、森野豊之、宮地隆史、丸山博文、和泉唯信、松本昌泰
遺伝性脊髄小脳変性症6型(SCA6)の創始者効果の検討
第101回日本内科学会講演会、2004.4.10.東京
2. 寺澤英夫、川上秀史、織田雅也、森野豊之、宮地隆史、丸山博文、和泉唯信、松本昌泰
遺伝性脊髄小脳変性症6型(SCA6)の創始者効果の検討
第45回日本神経学会総会、2004.5.14.東京
3. 丸山博文、川上秀史、織田雅也、森野豊之、和泉唯信、三森康世、松本昌泰
Spinocerebellar ataxia 17におけるTATA-binding protein 遺伝子CAG/CAAリピートの検討
日本人類遺伝学会第49回大会、2004.10.14.東京
4. 松尾泰治、森野豊之、宮地隆史、丸山博文、川上秀史、三森康世、松本昌泰、
COACH症候群の一例。第77回日本神経学会中国・四国地方会、2004.12.4、広島

永井義隆

論文発表

1. 戸田達史、永井義隆：難治性神経疾患、*Molecular Medicine* 41, 314-321 (2004)
2. H.A. Popiel, Y. Nagai (equally contributed), O. Onodera, T. Inui, N. Fujikake, Y. Urade, W.J. Strittmatter, J.R. Burke, A. Ichikawa, T. Toda Disruption of the toxic conformation of the expanded polyglutamine stretch leads to suppression of aggregate formation and cytotoxicity. *Biochem. Biophys. Res. Commun.* 317, 1200-1206 (2004)
3. S. Kariya, M. Hirano, Y. Nagai, Y. Furiya, N. Fujikake, T. Toda, S. Ueno
Humanin attenuates apoptosis induced by DRPLA proteins with expanded polyglutamine stretches. *J. Mol. Neurosci.* (in press)

学会発表

1. 永井義隆、ポピエルヘレナ明子、藤掛伸宏、戸田達史
膜透過性阻害ペプチドPTD-QBP1によるポリグルタミン病マウスの分子治療
第45回日本神経学会総会(H16.5、東京)
2. 永井義隆、ポピエルヘレナ明子、藤掛伸宏、乾 隆、内木宏延、戸田達史

ポリグルタミン蛋白質の構造異常・凝集体形成を標的とするポリグルタミン病の治療戦略
第47回日本神経化学会 (H16. 9、大阪)

3. 永井義隆, ポピエルヘレナ明子, 藤掛伸宏, 山口政光, 乾 隆, 内木宏延, 戸田達史
阻害ペプチド QBP1 によるポリグルタミン病に対する分子治療法の確立
第49回日本人類遺伝学会 (H16. 10、東京)
4. Y. Nagai, T. Inui, H.A. Popiel, N. Fujikake, K. Hasegawa, Y. Goto, H. Naiki, T. Toda
The peptide inhibitor QBP1 inhibits the toxic conformational transition of the polyglutamine protein and amyloid-like fibril formation. 2004 FASEB Summer Research Conference: Protein misfolding, amyloid and conformational disease (June, 2004, Snowmass Village, Colorado)
5. Y. Nagai, H.A. Popiel, N. Fujikake, H. Matsushima, T. Toda
A turbidimetric high-throughput screening assay for small chemicals that inhibit polyglutamine aggregation in vitro. The Hereditary Disease Foundation Meeting HD2004 (Aug, 2004, Cambridge, MA, USA) (Poster)
6. Y. Nagai A molecular therapy for the polyglutamine diseases using the peptide inhibitor QBP1. Massachusetts General Hospital Neuroscience seminar (August 16, 2004, Cambridge, MA, USA)
7. Y. Nagai Molecular pathogenesis and therapeutic targets of the polyglutamine diseases. 1st Italian-Japanese Workshop on Dialysis-related amyloidosis: from molecular mechanisms to therapies (December, 2004, Pavia, Italy)

加藤俊一

論文発表

1. 加藤俊一：臍帯血移植：わが国における現状と課題。炎症と免疫、2004；12：29-37.
2. 加藤俊一：転移性乳癌に合併した骨髄異形成症候群症例に対し施行した体外増幅を併用した臍帯血移植。移植、2004：39：1-5
3. 沖将行、加藤俊一 他：マイクロサテライト DNA (STR) を用いた造血幹細胞移植後のキメリズム解析の有用性に関する研究。臨床血液、2004：45：1048-1052
4. 吉場史朗、加藤俊一 他：造血幹細胞移植後のサテライトメイガロウイルス (CMV) 感染症診断における real-time PCR の有用性の検討。移植、2004：39：556-563
5. Tsuboi K, Kato S, et al.:わが国における造血幹細胞移植の最近の動向。Leuk Res、2004:29:317-324
6. Tasume K, Kato S. et al. : Induction of cytomegalovirus-specific CD4+cytotoxic T lymphocytes from seropositive or negative healthy subjects or stem cell transplant recipients. Exp Hematol,2004:32:95-103
7. Hagihara M, Kato S, et al.:Platelets, after exposure to a high shear stress, induce IL-10-producing, mature dendritic cells in vitro. Journal of Immunology,2004:172:5297-5303
8. Yamada M, Kato, et al.:Allografting for older patients. Allogeneic myeloablative transplantation for patients aged 50 years and over. Bone Marrow Transpl, 2004:34:29-35
9. Yamada M, Kato, et al.:Tacrolimus instead of cyclosporine used for prophylaxis against graft-versus-host disease improves outcome after hematopoietic stem cell transplantation from unrelated donors, but not from HLA-identical sibling donors: a national survey conducted in JAPAN. Bone Marrow Transpl.2004:34:331-337
10. Matsumoto M, Kato S, et al.;Changes in thyroid function after bone marrow transplant in young patients. Pediatric Int, 2004:46:291-295
11. Peters C, Kato S, et al.:Cerebral X-linked adrenoleukodystrophy/ the international hematopoietic cell transplantation experience from 1982 to 1999. Blood,2004:104:991-888
12. Yabe H, Kato S, et al.:Unmanipulated HLA-haploidentical bone marrow transplantation for the

- treatment of fatal, nonmalignant diseases in children and adolescents. *Int J Hematol*, 2004; 80: 78-82
- 1 3 . Yahata T, Kato S, et al.: Competitive repopulation assay of two gene-marked cord blood units in NOD/SCID/gammac(null) mice. *Blood*, 2004; 10: 882-891
 - 1 4 . Charles Peters, Lawrence R. Charnas, Ye Tan, Richard S. Ziegler, Elsa G. Shapiro, Todd DeFor, Satkiran S. Grewal, Paul J. Orchard, Susan L. Abel, Anne I. Goldman, Norma K. C. Ramsay, Kathryn E. Dusenbery, Daniel J. Loes, Lawrence A. Lockman, Shunichi Kato, Patrick R. Aubourg, Hugo W. Moser and William Krivit : Cerebral X-linked adrenoleukodystrophy: the international hematopoietic cell transplantation experience from 1982 to 1999. *Blood*, 1 August 2004, Vol. 104, No. 3, pp. 881-888. From the Department of Pediatrics, University of Minnesota, Minneapolis; the Department of Biostatistics, University of Minnesota, Minneapolis; the Department of Therapeutic Radiology, University of Minnesota, Minneapolis; Suburban Radiologic Consultants, Ltd, Minneapolis, MN; Tokai University, Isehara, Japan; Hôpital Saint-Vincent de Paul, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), Paris, France; and the Kennedy Krieger Institute, Baltimore, MD.
 - 1 5 . Sakata N, Kawa K, Kato K, Yabe H, Yabe M, Nagasawa M, Mugishima H, Kigasawa H, Tsuchida M, Akiyama Y, Morisima Y, Kodera Y, Kato S : Unrelated donor marrow transplantation for congenital immunodeficiency and metabolic disease: an update of the experience of the Japan Marrow Donor Program. *Int J Hematol* 2004 80: 174-182.

総説

1. 加藤俊一：歴史。「必携造血細胞移植」医学書院、東京、2004：2-7
2. 加藤俊一：治療原理。「必携造血細胞移植」医学書院、東京、2004：8-14
3. 加藤俊一：先天性。「必携造血細胞移植」医学書院、東京、2004：379-390
4. 加藤俊一：小児の臍帯血移植の適応と成績。「血液成分治療」、医薬ジャーナル、大阪、2004：102-107

今中常雄

論文発表

1. 柏山恭範, 今中常雄：ペルオキシソーム ABC タンパク質と脂肪酸代謝 「ABC 蛋白質」植田和光編著, 学会出版センター, 東京, 印刷中
2. 守田雅志, 今中常雄：脂質代謝異常と神経変性疾患. *実験医学* 印刷中
3. Kikuchi, M., Hatano, N., Yokota, S., Shimozawa, N., Imanaka, T., and Taniguchi, H.: Proteomic analysis of rat liver peroxisome: Presence of peroxisome-specific isozyme of lon protease. *J. Biol. Chem.* 279, 421-428, 2004.
4. Fujino, T., Une, M., Imanaka, T., Inoue, K., and Nishimaki-Mogami, T.: Structure-activity relationship of bile acids and bile acid analogs in regard to FXR activation. *J. Lipid Res.* 45, 132-138, 2004.
5. Shibata, H., Kashiwayama, Y., Imanaka, T., and Kato, H.: Domain architecture and activity of human Pex19p, a chaperone-like protein for intracellular trafficking of peroxisomal membrane proteins. *J. Biol. Chem.* 279, 38486-38494, 2004.
6. Morita, M., Takahashi, I., Kanai, M., Okafuji, F., Iwashima, M., Hayashi, T., Watanabe, S., Hamazaki, T., Shimozawa, N., Suzuki, Y., Furuya, H., Yamada, T., and Imanaka, T.: Baicalein 5,6,7-trimethylether, a flavonoid derivative, stimulates fatty acid β -oxidation in skin fibroblasts of X-linked adrenoleukodystrophy. *FEBS Lett.* in press

学会発表

1. 今中常雄：疾病と ABC 蛋白質—脂肪酸代謝異常. 公開シンポジウム「ABC 蛋白の多様性と生命維持機構」, 2004, 3, 秋田.
2. Takahashi, N., Maeda, T., Kanai, M., Morita, M., and Imanaka, T.: Expression of mutant ALDPs, a

peroxisomal ABC protein, leads to degradation of ALDP in CHO cells. (ワークショップ) 第 77 回日本生化学会大会, 2004, 10, 横浜.

3. Kashiwayama, Y., Asahina, K., Morita, M., and Imanaka, T.: Characterization of the peroxisome targeting signal on PMP70 –PMP70 is directed to peroxisomes by the two different targeting signals-. (ワークショップ) 第 77 回日本生化学会大会, 2004, 10, 横浜.
4. 柏山恭範, 朝比奈幸太, 柴田洋之, 加藤博章, 守田雅志, 今中常雄: ペルオキシソーム ABC タンパク質 PMP70 の局在化機構 –シャペロン様タンパク質 Pex19p の役割-. 第 26 回生体膜と薬物の相互作用シンポジウム, 2004, 11, 東京.
5. 柏山恭範, 朝比奈幸太, 守田雅志, 今中常雄: ペルオキシソーム膜 ABC タンパク質 PMP70 の局在化シグナルの解析. 第 27 回日本分子生物学会年会, 2004, 12, 神戸.
6. Kashiwayama, Y., Asahina, K., Morita, M., and Imanaka, T.: Characterization of the peroxisome targeting signal on PMP70 –PMP70 is directed to peroxisomes by two different targeting signals-. International Meeting on the Topogenesis of Organellar Proteins, 2004, 10, Bochum, Germany
7. Shibata, H., Kashiwayama, Y., Imanaka, T., and Kato, H.: Domain architecture and activity of human Pex19p, a chaperone-like protein for intracellular trafficking of peroxisomal membrane proteins. International Meeting on the Topogenesis of Organellar Proteins, 2004, 10, Bochum, Germany

吉良潤一

論文発表

1. Taniwaki T, Nakagawa M, Yamada T, Yoshida T, Ohyagi Y, Kuwabara Y, Tobimatsu S, Kira J : Cerebral metabolic changes in early multiple system atrophy: a PET study. J Neurol Sci 200;79-84.2004
2. Ymada T, Ohyagi Y, Shinnoh N, Kikuchi H, Osoegawa M, Kira J, Furuya H: Therapeutic effects of normal cells on ABCD1 deficient cells in vitro and hematopoietic cell transpotion in the X-ALD mouse model. J Neurol Sci. 218:91-97,2004
3. Morita M, Takahashi I, Kanai M, Okafuji F, Iwashima M, Hayashi T, Watanabe S, Hamazaki T, Shimozaki T, Shimozawa N, Suzuki Y, Furuya H, Yamada T, Imanaka T: Baicalein 5,6,7-trimethyl ether, a flavonoid derivative, stimulates fatty acid β -oxidation in skin fibroblasts of X-linked adrenoleukodystrophy. FEBS Let.,570:409-4142005

学会発表

1. 谷脇孝恭, 岡山晶, 飛松省三, 吉良潤一: 小脳に対する運動ペースの影響 fMRI 解析 第 45 回日本神経学会総会 東京 2004.5.13
2. Taniwaki T, Okayama A, Yoshiura T, Nakamura Y, GotoY, Tobimatsu S, Kira J, Different activation patterns in the basal ganglia and cerebellar loops caused by self-initiated and extremely triggered movements. The 8th international Evoked Potentials Symposium Fukuoka 2004.10.8

加我牧子

論文発表

1. 白根聖子, 稲垣真澄, 堀口寿広, 中村雅子, 佐々木匡子, 加我牧子: 副腎白質ジストロフィー症における両耳分離聴能検査(Dichotic Listening Test)異常. 脳と発達 36: 311-317, 2004
2. Inagaki M, Kaga Y, Kaga M, et al: Multimodal evoked potentials in patients with pediatric leukodystrophy: Natural courses and Changes after hasmopoietic stem cell transplantation. Clinical Neurophysiology, in press.

学会発表

1. 小穴信吾, 加我牧子, 稲垣真澄, 白根聖子, 堀口寿広, 山口奈緒子, 中村雅子: 小児副腎白質ジストロフィー(ALD)における造血管細胞移植後の神経生理学的所見. 第 46 回日本小児神経学会総会, 東京, 2004.7.16.
2. Inagaki M, Oana S, Kaga M, Katoh S: Multimodal evoked potentials in patients with pediatric

leukodystrophy: natural courses and changes after haemopoietic stem cell transplantation. The 8th International Evoked Potentials Symposium, Fukuoka, 2004.10.7

加藤剛二

論文発表

1. Sakata N, Kawa K, Kato K, Yabe H, Yabe M, Nagasawa M, Mugishima H, Kigasawa H, Tsuchida M, Akiyama Y, Morisima Y, Kodera Y, Kato S : Unrelated donor marrow transplantation for congenital immunodeficiency and metabolic disease: an update of the experience of the Japan Marrow Donor Program. *Int J Hematol* 2004 80: 174-82.

瀧山嘉久

論文発表

1. 瀧山嘉久、永田三保子、中野今治：無セルロプラスミン血症の血液検査と画像。神経内科 61: 140-145, 2004.
2. 瀧山嘉久：脊髄小脳変性症。ドクターサロン 48: 734-739, 2004.
3. Ogawa T, Takiyama Y, Sakoe K, Mori K, Namekawa M, Shimazaki H, Nakano I and Nishizawa M: Identification of a SACS gene missense mutation in ARSACS. *Neurology* 62: 107-109, 2004.

学会発表

1. 野牛宏晃、室井理佳、佐藤奈緒子、井手野順一、藤田延也、長坂昌一郎、石橋 俊、小林洋行、瀧山嘉久：インスリン依存性糖尿病経過中に小脳失調を呈し、無セルロプラスミン血症の診断に至った1例。第518回日本内科学会関東地方会、2004年
2. 小林洋行、佐藤奈緒子、室井理佳、野牛宏晃、井手野順一、藤田延也、長坂昌一郎、石橋俊、瀧山嘉久：若年発症のIDDMに小脳失調を呈した無セルロプラスミン血症の1例。第41回日本糖尿病学会関東甲信越地方会、2004年。
3. 小川朋子、迫江公己、嶋崎晴雄、滑川道人、瀧山嘉久、中野今治：Saccin 蛋白の機能解析。第45回日本神経学会総会、2004年。
4. 迫江公己、瀧山嘉久、中野今治、西澤正豊：Ataxin-3 の機能解析。第45回日本神経学会総会、2004年。
5. 嶋崎晴雄、迫江公己、滑川道人、瀧山嘉久、中野今治：Spastin 蛋白の機能解析。第45回日本神経学会総会、2004年。
6. 永田三保子、瀧山嘉久、嶋崎晴雄、田口朋広、中野 今治、宮嶋 裕明：新規遺伝子変異を呈した無セルロプラスミン血症の1家系。第168回日本神経学会関東地方会、2004年。

班 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 (H14-難治-14)

区分	氏名	所属	職名
主任研究者	辻省次	東京大学大学院医学系研究科	教授
分担研究者	佐々木秀直	北海道大学大学院医学系研究科医学部脳科学専攻神経病態学講座神経内科学	教授
	水澤英洋	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究所脳神経病態学(神経内科学)分野	教授
	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
	金澤一郎	国立精神・神経センター	総長
	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	名古屋大学大学院医学系研究科神経内科	教授
	小野寺理	新潟大学脳研究所生命科学リソース研究センター	助教授
	西澤正豊	新潟大学脳研究所神経内科学分野	教授
	山田光則	新潟大学脳研究所病理学分野	助教授
	黒岩義之	横浜市立大学大学院医学系研究科	教授
	貫名信行	独立行政法人理化学研究所病因遺伝子研究グループ	グループディレクター
	垣塚彰	京都大学大学院生命科学系研究科	教授
	武田篤	東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野	助手
	長谷川一子	独立行政法人国立病院機構相模原病院神経内科	医長
	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
	神田武政	東京都立神経病院神経内科	部長
	池田修一	信州大学医学部第三内科	教授
	加知輝彦	国立長寿医療センター	副院長
	中島孝	国立療養所新潟病院	副院長
	納光弘	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科先端治療科学専攻神経病学講座	教授
	久野貞子	国立精神・神経センター武蔵病院	副院長
	中島健二	鳥取大学医学部脳神経内科	教授
	川上秀史	広島大学大学院医歯薬総合研究科創生医学専攻病態探求医学講座脳神経内科学	講師
	永井義隆	大阪大学大学院医学系研究科未来医療開発専攻ポストゲノム疾患解析学ゲノム機構	助手
	橋本有弘	三菱化学生命科学研究所組織幹細胞研究チーム	主任研究員
	加藤俊一	東海大学医学部基盤診療学系/再生医療科学	教授
	今中常雄	富山医科薬科大学薬学部分子細胞機能学研究所	教授
	吉良潤一	九州大学大学院医学研究院脳神経病研究施設神経内科	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	部長
	瀧山嘉久	自治医科大学神経内科	講師
事務局	後藤順	東京大学大学院医学系研究科神経内科学教室	講師
	楠原彰子・外山眞江	東京大学大学院医学系研究科神経内科学教室	
		〒113-8655文京区本郷7-3-1 Tel 03-5800-6542 Fax 03-5800-6548	
経理事務担当者	山下信一	東京大学医学部附属病院研究協力課 〒113-8655文京区本郷7-3-1 Tel 03-580-9753 Fax 03-5800-8727 e-mail yamashitas@adm.h.u-tokyo.ac.jp	