

- 7) Uzawa A, Sakakibara R, Tamura N, Asahina M, Yamanaka Y, Uchiyama T, Ito T, Yamamoto T, Liu Z, Hattori T. Laryngeal abductor paralysis can be a solitary manifestation of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 1739-41.
- 8) Uchiyama T, Sakakibara R, Asahina M, Yamanishi T, Hattori T. Post-micturitional hypotension in patients with multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 186-190.
- 9) Yamamoto T, Sakakibara R, Hashimoto K, Nakazawa K, Uchiyama T, Liu Z, Ito T, Hattori T. Striatal dopamine level increases in the urinary storage phase in cats: an in vivo microdialysis study. *Neuroscience* 2005;135:299-303
- 10) Suzuki A, Asahina M, Ishikawa C, Asahina KM, Honma K, Fukutake T, Hattori T. Impaired circadian rhythm of gastric myoelectrical activity in patients with multiple system atrophy. *Clin Auton Res.* 2005; 15: 368-72.
- 11) Kanai K, Kuwabara S, Misawa S, Tamura N, Ogawara K, Nakata M, Sawai S, Hattori T, Bostock H. Altered axonal excitability properties in amyotrophic lateral sclerosis: impaired potassium channel function related to disease stage. *Brain* 2006 in press.

小野寺 理

- 1) Kurosawa T, Igarashi S, Nishizawa M, Onodera O. Selective silencing of a mutant transthyretin allele by small interfering RNAs. *Biochem Biophys Res Commun.* 2005 Nov 25;337(3):1012-1018
- 2) Toyoshima Y, Onodera O, Yamada M, Tsuji S, Takahashi H (March 2005) Spinocerebellar Ataxia Type 17. In: *GeneReviews at GeneTests: Medical Genetics Information Resource* [database online]. Copyright, University of Washington, Seattle, 1997-2005. Available at <http://www.genetests.org>.
- 3) Takahashi T, Nozaki K, Tsuji S, Nishizawa M, Onodera O. Polyglutamine represses cAMP-responsive-element-mediated transcription without aggregate formation. *Neuroreport.* 2005 Feb 28;16(3):295-9.

中島 健二

- 1) Watanabe Y, Yasui K, Nakano T, Doi K, Fukada Y, Kitayama M, Ishimoto M, Kurihara S, Kawashima M, Fukuda H, Adachi Y, Inoue T, Nakashima K. Mouse motor neuron disease caused by truncated SOD1 with or without C-terminal modification. *Brain Res Mol Brain Res* 2005,135, 12-20
- 2) Yoshimoto Y, Nakaso K, Nakashima K. L-dopa and dopamine enhance the formation of aggregates under proteasome inhibition in PC12 cells. *FEBS Lett* 2005, 579, 1197-1202
- 3) Sakuma K, Adachi Y, Fukuda H, Kai T, Nakashima K. Triple stimulation technique in patients with spinocerebellar ataxia type 6. *Clin Neurophysiol* 2005,116, 2586-2591
- 4) 足立芳樹, 中島健二. 小脳障害の治療 薬物治療. *Clin Neurosci* 2005, 12, 1436-1437

磯崎 英治

- 1) Isozaki E. Abductor paresis in Shy-Drager disease. In *Movement Disorder Emergencies: Diagnosis and Treatment*, ed by Frucht SJ and Fahn S, Humana Press Inc., 2005, pp69-78.
- 2) Isozaki E, Tobisawa S, Naito R, Mizutani T, Hayashi H. A variant form of nasogastric tube syndrome. *Intern Med.* 2005;44:1286- 90.
- 3) 磯崎英治. 多系統萎縮症の診断基準・病型分類・重症度. 内科, 南江堂, 95, 2005, pp1537-1540.
- 4) 磯崎英治. 脊髄小脳変性症における上気道閉塞. 難病と在宅ケア 2005;11;29-32.
- 5) 磯崎英治. 上気道閉塞 一声帯外転麻痺を中心に. 脊髄小脳変性症のすべて. 水澤英洋 監修. 日本プランニングセンター, 2006, pp67-70.

貫名 信行

- 1) Urushitani, M., Sik, A., Sakurai, T., Nukina, N., Takahashi, R. & Julien, J.P. Chromogranin-mediated secretion of mutant superoxide dismutase proteins linked to amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Neurosci* (2006) **9**, 108-118.
- 2) Iwata, A., Christianson, J.C., Bucci, M., Ellerby, L.M., Nukina, N., Forno, L.S. & Kopito, R.R. Increased susceptibility of cytoplasmic over nuclear polyglutamine aggregates to autophagic degradation. *Proc Natl Acad Sci U S A* (2005) **102**, 13135-13140.
- 3) Chang, W.H., Cemal, C.K., Hsu, Y.H., Kuo, C.L., Nukina, N., Chang, M.H., Hu, H.T., Li, C. & Hsieh, M. Dynamic expression of Hsp27 in the presence of mutant ataxin-3. *Biochem Biophys Res Commun* (2005) **336**, 258-267.
- 4) Kotliarova, S., Jana, N.R., Sakamoto, N., Kurosawa, M., Miyazaki, H., Nekooki, M., Doi, H., Machida, Y., Wong, H.K., Suzuki, T., Uchikawa, C., Kotliarov, Y., Uchida, K., Nagao, Y., Nagaoka, U., Tamaoka, A., Oyanagi, K., Oyama, F. & Nukina, N. Decreased expression of hypothalamic neuropeptides in Huntington disease transgenic mice with expanded polyglutamine-EGFP fluorescent aggregates. *J Neurochem* (2005) **93**, 641-653.
- 5) Wong, H.K., Sakurai, T., Oyama, F., Kaneko, K., Wada, K., Miyazaki, H., Kurosawa, M., De Strooper, B., Saftig, P. & Nukina, N. beta Subunits of voltage-gated sodium channels are novel substrates of beta-site amyloid precursor protein-cleaving enzyme (BACE1) and gamma-secretase. *J Biol Chem* (2005) **280**, 23009-23017.
- 6) Jana, N.R. & Nukina, N. BAG-1 associates with the polyglutamine-expanded huntingtin aggregates. *Neurosci Lett* (2005) **378**, 171-175.
- 7) Jana, N.R., Dikshit, P., Goswami, A., Kotliarova, S., Murata, S., Tanaka, K. & Nukina, N. Co-chaperone CHIP associates with expanded polyglutamine protein and promotes their degradation by proteasomes. *J Biol Chem* (2005) **280**, 11635-11640.
- 8) Ikeda, T., Kurosawa, M., Uchikawa, C., Kitayama, S. & Nukina, N. Modulation of monoamine transporter expression and function by repetitive transcranial magnetic stimulation. *Biochem Biophys Res Commun* (2005) **327**, 218-224.

小牟禮 修

- 1) Baba Y, Tsuboi Y, Baker MC, Uitti RJ, Hutton ML, Dickson DW, Farrer M, Putzke JD, Woodruff BK, Ghetti B, Murrell JR, Boeve BF, Petersen RC, Verpillat P, Brice A, Delisle MB, Rascol O, Arima K, Dysken MW, Yasuda M, Kobayashi T, Sunohara N, Komure O, Kuno S, Sperfeld AD, Stoppe G, Kohlhase J, Pickering-Brown S, Neary D, Bugiani O, Wszolek ZK. The effect of tau genotype on clinical features in FTDP-17. Parkinsonism Relat Disord. 2005;11:205-8
- 2) Yasuda M, Nakamura Y, Kawamata T, Kaneyuki H, Maeda K, Komure O. Phenotypic heterogeneity within a new family with the MAPT p301s mutation. Ann Neurol. 2005;58:920-8
- 3) 小牟禮修 改訂脊髄小脳変性症のすべて - 病気の理解と治療の現状 - 難病と在宅ケア 2005;11(9):59-64

永井 義隆

- 1) Chiyonobu T., Sasaki J., Nagai Y., Takeda S., Funakoshi H., Nakamura T., Sugimoto T., Toda T. : Effects of fukutin deficiency in the developing mouse brain. Neuromuscular Disorders. 2005,15:416-426
- 2) Fujikake N., Nagai Y., Popiel H.A., Kano H., Yamaguchi M., Toda T. : Alternative splicing regulates the transcriptional activity of Drosophila heat shock transcription factor in response to heat/cold stress. FEBS Letters. 2005,579:3842-3848
- 3) Kariya S., Hirano M., Uesato S., Nagai Y., Nagaoka Y., Furiya Y., Asai H., Fujikake N., Toda T., Ueno S. : Cytoprotective effect of novel histone deacetylase inhibitors against polyglutamine toxicity. Neuroscience Letters. 2006,392:213-215
- 4) 永井義隆 : 脊髄小脳変性症の話題「遺伝子治療の展望」:難病と在宅ケア,2005:11,24-27
- 5) 永井義隆 : タンパク質凝集阻害によるポリグルタミン病の治療法開発:実験医学 2005:23,2400-2407
- 6) 永井義隆 : ことばのカルテ 82「ポリグルタミン病」: Medical Tribune. 2005:39,41
- 7) 戸田達史、永井義隆 : III. 研究の現状、1. 原因と発症の仕組み: パーキンソン病と関連疾患の療養の手引き 2005:70-72
- 8) 永井義隆 : 遺伝子治療の展望: 脊髄小脳変性症のすべて 2006:112-115

吉良 潤一

- 1) Nakagawa M, Kuwabara Y, Taniwaki T, Sasaki M, Koga H, Kaneko K, Hayashi K, Kira J, Honda H : PET evaluation of the relationship between D2 receptor binding and glucose metabolism in patients with Parkinsonism. Ann. Nucl. Med. 19(4): 267-275 2005年・6月
- 2) Taniwaki. T, Okayama. A, Yoshiura. T, Togao. O, Nakamura. Y, Yamasaki. T, Ogata. K, Shigeto. K, Ohyagi. Y, Kira. J, Tobimatsu S : Functional network of the basal ganglia and cerebellar motor loops in vivo: Different activation patterns between self-initiated and externally-triggered movements. NeuroImage in press

黒岩 義之

- 1) Yoshiko Takeda, Yoshiyuki Kuroiwa, Setsuko Watabe, Kazue Gokita, et al: Relationships among impairment, disability, handicap, burden of care, economic expenses, event-related potentials and regional cerebral blood flow in Parkinson's disease. *Geriatrics and Gerontology Int.* 2005, 5: 189-201.
- 2) Mei Li, Yoshiyuki Kuroiwa, Lihong Wang, Toshiaki Kamitani, Shu Omoto et al: Visual event-related potentials under deffernt interstimulus interval in Parkinson's disease: Relation to motor disability, WAIS-R, and regional cerebral blood flow. *Parkinsonism and Related Disorders* 11 (2005)209-219.

和田 圭司

- 1) Wang, Y.L., Liu, W., Wada, E., Murata, M., Wada, K. Kanazawa, I., Clinico-pathological rescue of a model mouse of Huntington's disease by siRNA. *Neurosci. Res.*, 53, 241-249, 2005

佐々木 秀直

- 1) Chen, D.-H., Cimino, P.J., Ranum, L.P.W. , Zoghbi, H.Y., Yabe, I., Schut, L., Margolis, R.L., Lipe, H.P., Feleke, A., Matsushita M., Wolff, J., Morgan, C., Lau, D., Fernandez, M., Sasaki, H., Raskind, W.H. and Bird, T.D.: The clinical and genetic spectrum of spinocerebellar ataxia 14. *Neurology* 2005, 64, 1258-1260.
- 2) Takei, A., Hamada, T., Yabe, I., Sasaki, H.: Treatment of cerebellar ataxia with 5-HT1A agonist. *Cerebellum*. 2005, 4, 211-215.
- 3) Soma, H., Yabe, I., Takei, A., Fujiki, N., Yanagihara, T., Sasaki, H.: Hereditary in multiple system atrophy. *J Neurol Sci*, 2005 (in press)

瀧山 嘉久

- 1) Shimazaki H, Takiyama Y, Sakoe K, Ando Y and Nakano I: A phenotype without spasticity in sarsin-related ataxia. *Neurology* 64: 2129-2131, 2005.
- 2) Yamamoto Y, Hiraoka K, Araki M, Nagano S, Shimazaki H, Takiyama Y and Sakoda S: Novel compound heterozygous mutations in sarsin-related ataxia. *J Neurol Sci* 239: 101-104, 2005.
- 3) 瀧山嘉久 : 脊髄小脳変性症の最近の進歩. *難病と在宅ケア* 11: 7-10, 2005.
- 4) 嶋崎晴雄、中尾紘一、石川欽也、瀧山嘉久、中野今治 : 周期性失調症の症状で発症した SCA6 の 1 例. *脳神経* 58: 63-67, 2006.
- 5) 瀧山嘉久 : 最近の進歩. *脊髄小脳変性症のすべて*. 千葉, 日本プランニングセンター, 2006, pp23-26.
- 6) Ouyang Y, Takiyama Y, Sakoe K, Shimazaki H, Ogawa T, Nagano S, Yamamoto Y, Nakano I: Sarsin-related ataxia (ARSACS): Expanding the genotype upstream from the gigantic exon. *Neurology (in press)*
- 7) Takiyama Y.: Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS). *Neuropathology (in press)*

- 8) Takiyama Y.: Sacsin-related ataxia: the *SACS* gene mutations. In: R.M. Mohan, ed. Research Advances in Neurology. Kerala: Global Research Network, 2006 (*in press*)
- 9) Muroi R, Yagyu H, Kobayashi H, Nagata M, Sato N, Ideno J, Fujita N, Ando A, Okada K, Takiyama Y, Nagasaka S, Miyajima H, Nakano I and Ishibashi S. Early onset insulin-dependent diabetes mellitus as an initial manifestation of aceruloplasminemia. *Diabetic Medicine* (*in press*)

祖父江 元

- 1) Katsuno M, Adachi H, Waza M, Banno H, Suzuki K, Tanaka F, Doyu M, Sobue G: Pathogenesis, Animal Models and Therapeutics in Spinal and Bulbar Muscular Atrophy (SBMA). *Experimental Neurology*, in press, 2006
- 2) Banno H, Adachi H, Katsuno M, Suzuki K, Atsuta N, Watanabe H, Tanaka F, Doyu M, Sobue G: Mutant androgen receptor accumulation in spinal and bulbar muscular atrophy scrotal skin: A pathogenic marker. *Ann Neurol*, in press, 2006
- 3) Sone J, Hishikawa N, Koike H, Hattori N, Hirayama M, Nagamatsu M, Yamamoto M, Tanaka F, Yoshida M, Hashizume Y, Imamura H, Yamada E, Sobue G: Neuronal intranuclear hyaline inclusion disease showing motor-sensory and autonomic neuropathy. *Neurology*, 65: 1538-1543, 2005
- 4) Waza M, Adachi H, Katsuno M, Minamiyama M, Sang C, Tanaka F, Inukai A, Doyu M, Sobue G: 17-AAG, an Hsp90 inhibitor, ameliorates polyglutamine-mediated motor neuron degeneration. *Nat Med*, 11: 1088-1095, 2005
- 5) Katsuno M, Sang C, Adachi H, Minamiyama M, Waza M, Tanaka F, Doyu M, Sobue G: Pharmacological induction of heat shock proteins alleviates polyglutamine-mediated motor neuron disease. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 102: 16801-16806, 2005
- 6) Mori K, Iijima M, Koike H, Hattori N, Tanaka F, Watanabe H, Katsuno M, Fujita A, Aiba I, Ogata A, Saito T, Asakura K, Yoshida M, Hirayama M, Sobue G: The wide spectrum of clinical manifestations in Sjogren's syndrome-associated neuropathy. *Brain*, 128: 2518-2534, 2005
- 7) 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
- 8) 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

高嶋 博

- 1) Hirano R, Takashima H, Umehara F, Arimura H, Michizono K, Okamoto Y, Nakagawa M, Boerkoel CF, Lupski JR, Osame M, Arimura K.. *SBF2/MTMR13* mutation causes CMT4B with juvenile onset glaucoma. **Neurology** 2004 Aug 10, 63(3):577-80
- 2) 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, 5:215-21
- 3) Boerkoel CF, Takashima H, Nakagawa M, Izumo S, Armstrong D, Butler I, Mancias P, Papasozomenos SCH, Stern LZ, & Lupski JR. *GDAP1* mutations and CMT4A: a clinical and pathologic description and identification of a Hispanic founder mutation **Ann. Neurol** 2003 Mar;53(3):400-5.
- 4) Takashima H, Nakagawa M, Umehara F, Hirata K, Suehara M, Mayumi H, Yoshishige K, Matsuyama W, Saito M, Jonosono M, Arimura K, Osame, M. *Gap junction protein beta 1 (GJBI)* mutations and central nervous system symptoms in X-linked Charcot-Marie-Tooth disease. **Acta Neurol Scand** 2003 Jan;107(1):31-7.
- 5) Jordanova A, De Jobge P, Boerkoel CF, Takashima H, De Vriendt E, Ceuterick C, Martin J-J, Butler IJ, Mancias P, Papasozomenos SC, Terespolski D, Potocki L, Brown CW, Shy M, Rita DA, Tournev I, Kremensky I, Lupski JR, Timmerman V. Mutations in the neurofilament light chain gene (*NEFL*) cause early onset severe Charcot-Marie-Tooth disease. **Brain** 2003 Mar;126(Pt 3):590-7.
- 6) Kinoshita T, Imaizumi T, Miura Y, Fujimoto H, Ayabe M, Shoji H, Okamoto Y, Takashima H, Osame M, Nakagawa M. A case of adult-onset Alexander disease with Arg416Trp human glial fibrillary acidic protein gene mutation. **Neurosci Lett.** 2003 Oct 30;350(3):169-72.
- 7) Takashima H, Boerkoel CF, John J, Saifi GM, Salih MA, Armstrong D, Mao Y, Quijcho FA, Roa BB, Nakagawa M, Stockton DW, Lupski JR. Mutation of TDP1, encoding a topoisomerase I-dependent DNA damage repair enzyme, in spinocerebellar ataxia with axonal neuropathy. **Nat Genet.** 2002 Oct;32(2):267-72.
- 8) 高嶋 博：遺伝子性ニューロパチーの分子遺伝学，臨床神経学，2006年 in press
- 9) 大窪隆一、平野隆城、高嶋 博、有村公良、納 光弘：都城地域に集積する予後良好な常染色体優性遺伝性脊髄小脳変性症 神経内科 2004 60(5),477-482
- 10) 中川正法、高嶋 博：遺伝性末梢神経障害の分子病態：遺伝子型と表現型の関連；臨床病理 ,2003 51(6):536-543
- 11) 高嶋 博：内科キーワード 2003 神経・筋 遺伝性ニューロパチーの原因遺伝子内科 , 2003 : 91(6) 1332

吉田 邦広

- 1) 吉田邦広、山下浩美、玉井真理子：神経疾患の発症前遺伝子診断－遺伝子カウンセリングの現場から－ 医学のあゆみ；213:703-707, 2005
- 2) 吉田邦広：神経内科診療における遺伝子カウンセリングの意義 神経内科；62:251-256, 2005

山田 光則

- 1) Kaneko-Oshikawa C, Nakagawa T, Yamada M, Yoshikawa H, Matsumoto M, Yada M, Hatakeyama S, Nakayama K, Nakayama KI. Mammalian E4 is required for cardiac development and maintenance of the nervous system. *Mol Cell Biol.* 2005, 25:10953-10964
- 2) 山田光則、下畑光輝、佐藤俊哉、高橋 均、辻 省次. ポリグルタミン病における神経細胞変性機構. *実験医学*, 2005, 15: 198-205
- 3) Yamada M, Shimohata M, Sato T, Tsuji S, Takahashi H. Polyglutamine disease: recent advances in the neuropathology of DRPLA. *Neuropathology* (in press)

水澤 英洋

- 1) Ishikawa K, Toru S, Tsunemi T, Li M, Kobayashi K, Yokota T, Amino T, Owada K, Fujigasaki H, Sakamoto M, Tomimitsu H, Takashima M, Kumagai J, Noguchi Y, Kawashima Y, Ohkoshi N, Ishida G, Gomyoda M, Yoshida M, Hashizume Y, Saito Y, Murayama S, Yamanouchi H, Mizutani T, Kondo I, Toda T, Mizusawa H: An autosomal dominant cerebellar ataxia linked to chromosome 16q22.1 is associated with a single-nucleotide substitution in the 5' untranslated region of the gene encoding a protein with spectrin repeat and rho guanine-nucleotide exchange-factor domains. *Am. J. Hum. Genet* 77: 280-296, 2005
- 2) Owada K, Ishikawa K, Toru S, Ishida G, Gomyoda M, Tao O, Noguchi Y, Kitamura K, Arinami T, Kondo I, Mizusawa H: A clinical, genetic and neuropathologic study in a family with 16q-linked ADCA type III. *Neurology* 65: 629-632, 2005.
- 3) Kubodera T, Yokota T, Ishikawa K, Mizusawa H : A new RNAi strategy for selective suppression of mutant allele in polyglutamine disease. *Oligonucleotide* (in press)
- 4) Saito Y, Yokota T, Mitani T, Ito K, Anzai M, Miyagishi M, Taira K, Mizusawa H : Transgenic siRNA halted amyotrophic lateral sclerosis in a mouse model. *J Biol Chem* (in press)

加藤 剛二

- 1) Suzuki Y, Suzuki Y, Takemoto Y, Shimozawa N, Imanaka T, Kato S, Furuya H, Kaga M, Kato K, Hashimoto N, Onodera O, Tsuji S. : Natural history of X-linked adrenoleukodystrophy in Japan. ; *Brain Dev.* 2005, 27:353-7.
- 2) 加藤剛二：非血縁者間臍帯血移植と GVHD ；森島泰雄編、GVHD 予防・治療マニュアル 2005, 61-70,

- 3) 加藤剛二：臍帯血バンクの利用 ; 小寺良尚、加藤俊一 編、必携造血細胞移植、医学書院、2005, 227-232,
- 4) 松本公一、加藤剛二：造血細胞移植時の血管内皮障害；血液フロンティア 2005, 15, 25-37,
- 5) 矢崎信、小河ひろみ、柴山真貴子、伊藤智子、石川伸子、鈴木淑子、鈴木恵理子、森口七子、加藤道、加藤剛二：東海臍帯血バンクに保存された臍帯血の保存細胞数と CD34陽性細胞数、コロニー形成能との相関血液・腫瘍科 2005, 51, 154-158

加藤 俊一

- 1) 加藤俊一、秋山秀樹、笠井正晴、山口博樹、神田善伸：座談会「特集 造血幹細胞移植：診断と治療の進歩－造血幹細胞移植の実際－」：日本内科学会雑誌；94 巻 7 号；99-116,2005
- 2) Kanda Y, Sakamaki H, Sao H, Okimoto S, Kodera Y, Tanosaki R, Kasai M, Hiraoka A, Takahashi S, Miyawaki S, Kawase T, Morishima Y, Kato S; Japan Marrow Donor Program. : Effect of conditioning regimen on the outcome of bone marrow transplantation from an unrelated donor : Biol Blood Marrow Transplant. : 11(11),881-9,2005,
- 3) 加藤 俊一：日本移植学会の倫理指針：日本臨床；63 巻 11 号, 1899-1907,2005
- 4) 加藤 俊一：造血幹細胞移植におけるシクロスポリン TDM-20 年を振り返って-：今日の移植；18 巻 6 号,744-7,2005
- 5) Suzuki Y, Takemoto Y, Shimozawa N, Imanaka T, Kato S, Furuya H, Kaga M, Kato K, Hashimoto N, Onodera O, Tsuji S : Natural history of X-linked adrenoleukodystrophy in Japan : Brain & Development ; 27,353-7,2005
- 6) Kato S : Cord blood transplantation and cord blood banking : Hematology ; 10 Suppl 1,113-4.,2005
- 7) Yabe H, Hattori K, Inoue H, Matsumoto M, Hamanoue S, Hiroi A, Koike T, Kato S, Shimamura K, Yabe M. : Fatal adenovirus infection indistinguishable from thrombotic microangiopathy after allogeneic CD34+ peripheral progenitor cell transplantation : Tokai J Exp Clin Med. ; 30(1),71-75,2005
- 8) 福島敬、清水崇史、須磨崎亮、大津真、小野寺雅史、小池和俊、土田昌宏、加藤俊一、中内啓光、大橋一輝、坂巻壽、金子新、鈴川和己、長谷川雄一、小島寛、長澤俊、松井陽：遺伝子治療の応用－同種造血幹細胞移植における GVDH 制御への挑戦－：日本小児血液学会雑誌；19 巻 2 号 101-8,2005
- 9) Ando K, Yahata T, Sato T, Miyatake H, Matsuzawa H, Oki M, Miyoshi H, Tsuji T, Kato S, Hotta T: Direct evidence for ex vivo expansion of human hematopoietic stem cells : Blood; Epub ahead of print : 2005
- 10) Muguruma Y, Yahata T, Miyatake H, Sato T, Uno T, Itoh J, Kato S, Ito M, Hotta T, Ando K : Reconstitution of the functional human hematopoietic microenvironment derived from human mesenchymal stem cells in the murine bone marrow compartment : Blood ; Epub ahead of print : 2005

- 11) Yabe H, Yabe M, Hattori K, Inoue H, Matsumoto M, Hamanoue S, Hiroi A, Koike T, **Kato S** :
Secondary G-CSF mobilized blood stem cell transplantation without preconditioning in a patient
with Gaucher disease: Report of a new approach which resulted incomplete reversal of severe
skeletal involvement : Tokai J Exp Clin Med. ; 30(1),77-82,2005
- 12) Tsuboi K, Kawada H, Toh E, Lee YH, Tsuma M, Nakamura Y, Sato T, Ando K, Mochida J,
Kato S, Hotta T : Potential and origin of the hematopoietic population in human skeletal muscle
: Leuk Res. ; 29(3),317-24,2005
- 13) Nakai K, Kanda Y, Fukuhara S, Sakamaki H, Okamoto S, Kodera Y, Tanosaki R, Takahashi S,
Matsushima T, Atsuta Y, Hamajima N, Kasai M, **Kato S** : Value of chemotherapy before
allogeneic hematopoietic stem cell transplantation from an HLA-identical sibling donor for
myelodys-plastic syndrome : Leukemia ; 19(3),396-401,2005

加我 牧子

- 1) Nobutoki T, Sasaki M, Fukumizu M, Hanaoka S, Sugai K, Anzai Y, Kaga M.
Fluctuating hearing loss, episodic headache, and stroke with platelet hyperaggregability:
Coexistence of auditory neuropathy and cochlear hearing loss.
Brain Dev. 2006 Jan;28(1):55-9. Epub 2005 Sep 15.
- 2) Suzuki Y, Takemoto Y, Shimozawa N, Imanaka T, Kato S, Furuya H, Kaga M, Kato K,
Hashimoto N, Onodera O, Tsuji S. : Natural history of X-linked adrenoleukodystrophy in Japan.
Brain Dev. 2005 Aug;27(5):353-7
- 3) Fukumizu M, Kaga M, Kohyama J, Hayes MJ. : Sleep-related nighttime crying (yonaki) in
Japan: a community-based study. Pediatrics. 2005 Jan;115(1 Suppl):217-24.
- 4) 加我牧子, 田中恭子, 稲垣真澄: 精神遅滞の医学的診断検査について. 小児科臨床 58 :
461-465, 2005.
- 5) 加我牧子, 稲垣真澄, 田中恭子, 堀口寿広: 精神遅滞. 脳と発達 37 : 139-144, 2005.
- 6) 堀口寿広, 加我牧子, 稲垣真澄: 脆弱 X 症候群に対する診断的検査法の指針と疫学的調
査の必要性. 脳と発達 37: 301-306, 2005.
- 7) 加我牧子: 精神と身体の成長と発達. 高橋清久, 樋口輝彦 第 13 巻編集代表: 改訂第
3 版精神保健福祉士養成セミナー医学一般 第 13 巻, へるす出版, 東京, pp45-54, 2005.
- 8) 加我牧子: 言語発達の生物学的基礎 3. 語機能の側性化と臨界期. 岩立志津夫、小椋
たみ子編: よくわかる言語発達、ミネルヴァ書房. pp.106-109.2005.
- 9) 加我牧子: 言語発達の障害と実際 6. 失語症と言語発達. 岩立志津夫、小椋たみ子
編: よくわかる言語発達、ミネルヴァ書房. pp.143-145.2005.
- 10) 田中恭子, 稲垣真澄, 加我牧子: 第 7 章発達障害治療の新しい流れ、第 2 節精神遅滞、
柳澤正義, 衛藤義勝, 五十嵐隆編: 小児科の新しい流れ、先端医療技術研究所、
pp.176-180.2005.
- 11) 稲垣真澄, 堀口寿広, 加我牧子, 杉江秀夫: 症例: 脆弱 X 症候群の聴覚性 P 300 異常に
ついて. 臨床脳波 47 (2) . pp. 135-138. 2005.

鈴木 康之

- 1) Morita M, Takahashi I, Kanai M, Okafuji F, Iwashima M, Hayashi T, Watanabe S, Hamazaki T, Shimozawa N, Suzuki Y, Furuya H, Yamada T, Imanaka T. Baicalein 5,6,7-trimethyl ether, a flavonoid derivative, stimulates fatty acid beta-oxidation in skin fibroblasts of X-linked adrenoleukodystrophy. *FEBS Lett.* 579(2): 409-14, 2005
- 2) Hashimoto K, Kato Z, Nagase T, Shimozawa N, Kuwata K, Omoya K, Li A, Matsukuma E, Yamamoto Y, Ohnishi H, Tochio H, Shirakawa M, Suzuki Y, Wanders RJA, Kondo N. Molecular Mechanism of a Temperature-Sensitive Phenotype in Peroxisomal Biogenesis Disorder. *Pediatr Res* 58(2): 263-9, 2005 .
- 3) Shimozawa N, Nagase T, Takemoto Y, Funato M, Kondo N, Suzuki Y. Molecular and Neurological Findings of Peroxisome Biogenesis Disorders. *Child Neurol* 20(4): 326-9, 2005
- 4) Suzuki Y, Takemoto Y, Shimozawa N, Imanaka T, Kato S, Furuya H, Kaga M, Kato K, Hashimoto K, Onodera O, Tsuji S. Natural history of X-linked adrenoleukodystrophy in Japan. *Brain & Development* 27(5): 353-357, 2005
- 5) Funato M, Shimozawa N, Nagase T, Takemoto Y, Suzuki Y, Imamura Y, Matsumoto T, Tsukamoto T, Kojidani T, Osumi T, Fukao T, Kondo N. Aberrant peroxisome morphology in peroxisomal beta-oxidation enzyme deficiencies. *Brain & Development*, in press

今中 常雄

- 1) Kashiwayama, Y., Asahina, K., Shibata, H., Morita, M., Muntau, A. C., Roscher, A. A., Wanders, R. J. A., Shimozawa, N., Sakaguchi, M., Kato, H., and Imanaka, T.: Role of Pex19p in the targeting of PMP70 to peroxisome. *Biochim. Biophys. Acta* 2005, 1746: 116-128.
- 2) Suzuki, Y., Takemoto, Y., Shimozawa, N., Imanaka, T., Kato, S., Furuya, H., Koga, M., Kato, K., Hashimoto, N., Onodera, O., and Tsuji, S.: Natural history of X-linked adrenoleukodystrophy in Japan. *Brain Dev.* 2005, 27: 353-357.
- 3) Ito, R, Morita, M, Takahashi, N., Shimozawa, N. Usuda, N., Imanaka, T., and Ito, M.: Identification of Pex5pM and retarded maturation of 3-ketoacyl-CoA thiolase and acyl-CoA oxidase in CHO cells expressing mutant Pex5p isoforms. *J. Biochem.* 2005, 138: 781-790.
- 4) 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 (増刊): ダイナミックに新展開する脂質研究.* 2005, 23: 1020-1026.
- 5) 柏山恭範, 今中常雄: ペルオキシソーム ABC 蛋白質と脂肪酸代謝. 「ABC 蛋白質」植田和光編著, 学会出版センター, 東京, 2005, 159-187.
- 6) 今中常雄, 堀江修一: ペルオキシソームと脂肪酸 β 酸化活性. 「化学と生物実験ライン 53-細胞生物学実験法 III 細胞解析法 (III)」大熊勝治編著, 廣川書店, 東京, 2005, 28-48.

矢澤 生

- 1) Yazawa I, Giasson BI, Sasaki R, Zhang B, Joyce S, Uryu K, Trojanowski JQ, Lee VM-Y. Mouse model of multiple system atrophy: α -synuclein expression in oligodendrocytes causes glial and neuronal degeneration. *Neuron*, 2005 45, 847-859.

VI 班構成員名簿

運動失調症に関する研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
主任研究者	西澤 正豊	新潟大学脳研究所神経内科	教 授
分担研究者	辻 省次	東京大学医学部附属病院神経内科	教 授
	服部 孝道	千葉大学大学院医学研究院神経内科	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
	中島 健二	鳥取大学医学部脳神経内科	教 授
	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
	加知 輝彦	国立長寿医療センター	副院長
	磯崎 英治	東京都立神経病院脳神経内科	医 長
	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
	糸山 泰人	東北大学大学院医学系研究科神経内科	教 授
	小牟禮 修	国立療養所宇多野病院総括診療部	部 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
	吉良 潤一	九州大学医学部脳神経病研究施設神経内科	教 授
	黒岩 義之	横浜市立大学医学部神経内科	教 授
	和田 圭司	国立精神・神経センター疾病研究第4部	部 長
	佐々木秀直	北海道大学医学部神経内科	教 授
	瀧山 嘉久	自治医科大学内科学講座神経内科	講 師
	祖父江 元	名古屋大学医学部神経内科	教 授
	高嶋 博	鹿児島大学大学院医歯学総合研究科第3内科	助 手
	吉田 邦広	信州大学医学部附属病院第3内科	助教授
	山田 光則	新潟大学脳研究所神経病理学	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	
鈴木 康之	岐阜大学医学教育開発研究センター	教 授	
今中 常雄	富山大学薬学部分子細胞機能学研究室	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	
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第3小児科	部 長	
矢澤 生	国立長寿医療センター研究所研究資源有効利用室	室 長	
事務局	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 025-227-0665 FAX 025-223-6646	秘 書

厚生労働省 難治性疾患克服研究事業
運動失調症に関する調査研究班

平成17年度研究報告書

発行 平成18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 難治性疾患克服研究事業
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