

of intracellularly accumulated sialyl glycoconjugates in sialidosis and galactosialidosis fibroblasts with *Maackia amurensis*. *Clin. Chim. Acta*, 344: 131-135, 2004.

15. Ishiwari, K., Kotani, M., Suzuki, M., et al.: Clinical, biochemical, and cytochemical studies on a Japanese Salla disease case associated with a renal disorder. *J. Hum. Genet.*, 49: 656-663, 2004.
16. 桜庭 均, 伊藤孝司: リソソーム性ノイラミニダーゼ (ノイラミニダーゼ-1). 日本臨床 増刊「広範囲 血液・尿化学検査, 免疫学的検査 (第6版) - その数値をどう読むか -」, 62:517-520, 2004.

【学会発表】

1. 桜庭 均: ファブリー病ヘテロ接合体の診断法開発と酵素補充療法による治療効果の評価. 平成17年度東京都難病に関する専門研究報告会, 2006. 3. 28, 東京
2. 田北博保, 村山耕一郎, 斉藤純代, : ガラクトシアリドーシスの眼所見と網膜機能. 第110回日本眼科学会総会, 2006. 4. 13-16, 大阪
3. 桜庭 均: Sandhoff 病モデルマウス胎児終脳由来のニューロスフェアおよび神経細胞の樹立. CREST プロジェクト: 糖鎖機能を利用した組み換えリソソーム酵素の新規脳内補充療法の開発. 第6回チームミーティング, 2006. 5. 30, 徳島
4. 桜庭 均, 渡部和彦: ファブリー病マウス由来シュワン細胞株の樹立とその組み換えヒト α -ガラクトシダーゼの取り込み効果. 第48回日本小児神経学会, 2006. 6. 1-3, 東京
5. 桜庭 均: 先天性代謝異常症の分子病態解明と診断および治療法の開発. 神奈川科学技術アカデミー, 2006. 6. 6, 東京
6. Murayama, K., Shimada, Y., Takita, H., et al.: Electrophysiological and clinical aspects of adult-form galactosialidosis. 44th Annual Symposium of International Society for Clinical Electrophysiology of Vision. 2006. 6. 11-16, Fontevraud, France
7. Tajima, Y., Uyama, E., Go, S., et al.: Distal myopathy with rimmed vacuoles impaired O-glycan formation in muscular dystrophy. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
8. Kadota, Y., Aikawa, S., Matsuzawa, F., et al.: Effects of amino acid substitutions on intracellular processing and protective function of human cathepsin A revealed on structural modeling. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress,

2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
9. Kawashita, E., Kuroki, A., Matsuzawa, F., et al.: Functional alteration of human-murine chimeric lysosomal β -hexosaminidase A through homology modeling. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
 10. Tsuji, D., Kuga, N., Murata, M., et al.: Analysis of glycoconjugates accumulated in oligodendrocyte precursor cells and Schwann cells derived from Sandhoff disease model mice. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
 11. Aikawa, S., Matsuzawa, F., Sakuraba, H.: Structural study of lysosomal free sialic acid storage disease, Salla disease and infantile sialic acid storage disease. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
 12. Matsuzawa, F., Aikawa, S., Doi, H., et al.: Molecular and structural study of GM2 gangliosidosis B and O variants. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
 13. Tatano, Y., Tsuta, K., Fujinawa, R., et al.: Up-regulation of chemokine and cytokine expression in skin fibroblasts derived from a Costello syndrome case with impaired elastogenesis. 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 2006. 6. 18-23, Kyoto, Japan
 14. 桜庭 均：糖鎖と遺伝病：リソソーム病をモデルとして。東京理科大学理工学部応用生物学科特別講義，2006. 6. 29，野田
 15. 桜庭 均：神経障害を伴うリソソーム病の病態解明と治療に向けて—Sandhoff 病をモデルとして。Cell Biology Summer Meeting 2006，2006. 7. 8-9，箱根（基調講演）
 16. 小谷政晴，岡本土毅，今田正人，他.：RANDAM-2 の発現量を指標としたマウス neurosphere 由来細胞の FACS 解析。第 29 回日本神経科学学会大会，2006. 7. 19-21，京都
 17. 桜庭 均：シアリドーシスの生化学的基盤。中野総合病院 CPC，2006. 7. 26，東京
 18. 笠原由子，明星裕美，千葉靖典，他.：GM2 ガングリオシドーシスに対する酵素補充療法のための HexA の生産と培養細胞による評価。第 26 回日本糖質学会年会，2006. 8. 23-25，仙台
 19. Itoh, K., Kadota, Y., Aikawa, S., et al.: Predicted molecular interaction

- between human lysosomal sialidase (neuraminidase 1) and protective protein/cathepsin A. Sialoglycoscience2006, 5th International Conference, 2006.8.27-30, Mishima, Japan
20. 桜庭 均：遺伝性シアル酸代謝異常症の分子遺伝学. 2006年度東京医科歯科大学神経内科同窓会勉強会, 2006.9.9, 東京
 21. Sakuraba, H.: Decision factors in treating patients with Fabry disease-From structural and biochemical aspects. 9th Annual Asia LSD Symposium. 2006.9.10-12, Makuhari, Japan
 22. Tajima, Y., Uyama, E., Matsuzawa, F., et al.: Distal myopathy with rimmed vacuoles: Impaired O-glycan formation in muscular glycoproteins. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. 2006.9.12-16, Makuhari, Japan
 23. Kawashima, I. Ohsawa, M., Kotani, M., et al.: Establishment of immortalized Schwann cells from Sandhoff mice and corrective effect of recombinant human beta-hexosaminidase a on the accumulated GM2 ganglioside. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. 2006.9.12-16, Makuhari, Japan
 24. Sakuraba, H., Matsuzawa, F., Aikawa, et al.: Structural basis of Fabry disease and corrective effect of yeast recombinant human alpha-galactosidase on Fabry mice. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. 2006.9.12-16, Makuhari, Japan
 25. Akeboshi, H., Chiba, Y., Kasahara, Y., et al.: Production of recombinant beta-hexosaminidase A that is applicable to enzyme replacement therapy for GM2 gangliosidosis, in methylotrophic yeast. Glycobiology2006, Annual Conference of The Society for Glycobiology, 2006.11.15-18, Los Angeles, CA, USA
 26. 川島育夫, 大澤真以, 福重智子, 他.: I-cell 病患者由来の培養線維芽細胞における蓄積物質の解析. 第12回日本ライソゾーム病研究会, 2006.11.24-25, 東京
 27. 新井田要, 朝本明弘, 尾崎 守, 他.: I-cell 病の出生前診断の経験. 第27回北陸先天異常研究会, 2006.11.26, 金沢
 28. 桜庭 均: 進む難病対策. 酵素補充療法. NHK きょうの健康, 2005.2.28 放送
 29. 桜庭 均: 遺伝病の分子病態解明と治療法開発に向かってーファブリー病をモデルとして. 2005年トップフォーラム「生命科学・ゲノム科学からみた医学とオーダーメイド医療」, 2005.3.5, 東京
 30. 桜庭 均: ファブリー病の病態と治療. 第41回東京腎生検カンファランス, 2005.3.11, 東京

31. 桜庭 均, 小谷政晴, 田島陽一, 他.: レクチンおよび特異抗体を用いたリソソーム病蓄積物質の同定とその臨床への応用. 平成 16 年度都立病院共同研究成果報告会, 2005. 3. 18, 東京
32. 桜庭 均: リソソーム病の分子病態解明と新規治療薬開発. 平成 16 年度特殊疾病(難病)に関する専門研究報告会, 2005. 3. 29, 東京
33. 桜庭 均: 神経難病の分子病態解明と新規治療法の評価に関する基礎的検討. CREST. 「糖鎖機能を利用した組み換えリソソーム酵素の新規脳内補充療法の開発」研究班会議, 2005. 4. 15, 東京
34. Sakuraba, H. : A Japanese female patient with Fabry disease. Fabry Disease Training, 2005. 5. 12, Boston, USA
35. 桜庭 均: リソソーム性遊離シアル酸蓄積症の構造生物学的研究. 第 47 回日本小児神経学会, 2005. 5. 19-21, 熊本
36. 桜庭 均: 糖質と遺伝病: リソソーム病の分子病態解明と治療法開発に向かつて. 東京理科大学理工学部応用生物学科特別講義, 2005. 6. 30, 野田
37. 竹内直博, 多田納 豊, 桜庭 均, 他.: コステロ症候群患者由来皮膚線維芽細胞におけるプロテオーム解析. 第 6 回長井長義記念シンポジウム, 2005. 7. 7-8, 徳島
38. 多田納 豊, 竹内直博, 桜庭 均, 他.: エラスチン繊維形成不全を伴うコステロ症候群の発症機構の解析. 第 6 回長井長義記念シンポジウム, 2005. 7. 7-8, 徳島
39. 桜庭 均: ファブリー病の分子病態解明と治療法開発. Cell Biology Summer Meeting, 2005. 7. 15, 熱海
40. 千葉靖典, 明星裕美, 高岡友紀, 他.: メタノール資化性酵母 *Ogataea minuta* を利用した糖タンパク質生産と糖鎖改変. 第 25 回日本糖質学会年会, 2005. 7. 20-22, 大津
41. 桜庭 均: ファブリー病の病態解明そして治療へ. 順天堂大学附属順天堂医院腎高血圧内科セミナー, 2005. 7. 21, 東京
42. 福重智子, 永山善久, 桜庭 均, 他.: I-cell disease の電頭的検索. 第 32 回日本電顕皮膚生物学会学術学会, 2005. 9. 17-18, 札幌
43. 相川聖一, 松澤史子, 桜庭 均: リソソーム性遊離シアル酸蓄積症: 乳児型シアル酸蓄積症と Salla 病の構造生物学的研究. 第 78 回日本生化学会大会, 2005. 10. 19-22, 神戸
44. 田島一, 宇山英一郎, 北島 健, 他.: 縁取り空胞型遠位ミオパチーにおける筋糖蛋白陽質 0 結合型糖鎖の形成異常. 第 78 回日本生化学会大会, 2005. 10. 19-22, 神戸
45. 黒木 綾, 辻 大輔, 石橋靖浩, 他.: Sandhoff 病モデルマウス由来不死化グ

- リア前駆体細胞に対するレンチウイルスベクターによる遺伝子導入効果. 第 78 回日本生化学会大会, 2005. 10. 19-20, 神戸
46. 竹内直博, 多田納 豊, 桜庭 均, 他.: コステロ症候群患者由来皮膚線維芽細胞におけるプロテオーム解析. 第 78 回日本生化学会大会, 2005. 10. 19-20, 神戸
47. 多田納 豊, 竹内直博, 桜庭 均, 他.: エラスチン繊維形成障害コステロ症候群患者由来皮膚線維芽細胞株の特徴付け. 第 78 回日本生化学会大会, 2005. 10. 19-21, 神戸
48. 村田真以, 小谷政晴, 田島陽一, 他.: Sandhoff 病マウス由来 Schwann 細胞に対する組換えヒトヘキシサミニダーゼの治療効果. 第 78 回日本生化学会大会, 2005. 10. 19-21, 神戸
49. 桜庭 均: 先天代謝異常症の分子病態解明と治療法開発. 神奈川技術アカデミー, 2005. 11. 1, 東京
50. 桜庭 均, 村田真以, 川島育夫, 他.: ファブリー病患者線維芽細胞及びファブリー病マウスに対するアガルシダーゼ・アルファとベータの効果の比較. 第 48 回日本先天代謝異常学会, 2005. 11. 16-18, 熊本
51. 大澤真以, 小谷政晴, 三川浩輝, 他.: ザンドホッフ病マウス由来 Schwann 細胞の樹立と組み換えヒト・ベータ-ヘキシサミニダーゼの取り込みの解析. 第 11 回日本ライソゾーム病研究会, 2005. 12. 2, 東京
52. 相川聖一, 松澤史子, 奥宮敏可, 他.: Fabry 病の分子病態解析: ミスセンス変異が alpha-galactosidase の立体構造に与える影響と臨床のおよび生化学的表現型との関連性の解析. 第 28 回日本分子生物学会年会, 2005. 12. 7-10, 福岡
53. 松澤史子, 相川聖一, 田中あけみ, 他.: GM2 ガングリオシドーシス B 異型及び O 異型におけるベータ-ヘキシサミニダーゼの構造学的解析. 第 28 回日本分子生物学会年会, 2005. 12. 7-10, 福岡
54. Sakuraba, H., Chiba, Y., Jigami, Y.: Enzyme-replacement trials for Fabry mice and cultured human fibroblasts with recombinant alpha-galactosidase produced in yeast. 4th International Symposium on Lysosomal Storage Diseases. Natural course, pathophysiology and therapy, 2004. 4. 23-24, Sevilla, Spain
55. 桜庭 均: ファブリー病治療薬 アガルシダーゼベータ, ラジオたんぱ SW 2004. 4. 5 放送, BS 2004. 4. 26 放送
56. 桜庭 均: 遺伝性筋疾患の分子病理. 徳島大学大学院薬学系特別講演, 2004. 5. 26, 徳島
57. 桜庭 均: ファブリー病の酵素補充療法. 第 521 回日本小児科学会東京都地方会講話会, 指定発言, 2004. 6. 26, 東京
58. 桜庭 均: ファブリー病の発症機構に関する構造学的研究. 第 46 回小児神経学

- 会総会, 2004. 7. 15-17, 東京
59. 桜庭 均: 酵母の発現系を利用したリソソーム病治療薬の開発. 臨床研セミナー・ゲノム健康医科学とトランスレーショナル・リサーチ, 2004. 7. 22, 東京
 60. 田島陽一, 宇山英一郎, 松澤史子, 他.: 縁取り空胞を伴う遠位ミオパチーにおけるシアリル糖蛋白質糖鎖の異常. 糖鎖によるタンパク質と分子複合体の機能調節シンポジウム, 2004. 9. 26-27, 木更津
 61. 福重智子, 神崎 保, 小谷政晴, 他.: Fabry 病ノックアウトマウスに対する酵素補充療法の光顕・電顕的検索. 第 31 回日本電顕皮膚生物学会, 2004. 10. 8-9, 鹿児島.
 62. 出石知子, 神崎 保, 桜庭 均, 他.: 電顕的検索を行ったシアリドーシスの一例. 第 31 回日本電顕皮膚生物学会, 2004. 10. 8-9, 鹿児島
 63. 田島陽一, 宇山英一郎, 小谷政晴, 他.: 縁取り空胞型ミオパチー(DMRV)における糖鎖異常. 第 77 回日本生化学会大会, 2004. 10. 13-16, 横浜
 64. 大枝由加子, 小谷政晴, 桜庭 均, 他.: レクチン染色を用いたノイラミニダーゼ-1 欠損細胞におけるシアル酸含有糖鎖蓄積の解析. 第 77 回日本生化学会大会, 2004. 10. 13-16, 横浜
 65. 多田野 豊, 竹内直博, 桑原 淳, 他.: β -galactosidase 欠損症とコステロ症候群における 67-kDa エラスチン結合タンパク質 (EBP) の発現解析. 第 77 回日本生化学会大会, 2004. 10. 13-16, 横浜
 66. 内田佳人, 佐藤百合恵, 相川聖一, 他.: 分子モデリングに基づくヒトカテプシン A (セリンカルボキシペプチダーゼ) の微生物由来のインヒビターに対する感受性の遺伝的改変. 第 77 回日本生化学会大会, 2004. 10. 13-16, 横浜
 67. 明星裕美, 笠原由子, 辻 大輔, 他.: メタノール資化性酵母における組換えヒト β -ヘキソサミニダーゼの精製と諸性質. 第 77 回日本生化学会大会, 2004. 10. 13-16, 横浜
 68. 千葉靖典, 桜庭 均, 高岡友紀, 他.: 酵母による組換え α -ガラクトシダーゼの機能解析. 第 77 回日本生化学会大会, 2004. 10. 13-16, 横浜
 69. 桜庭 均: ファブリー病ってどんな病気? ジェンザイム講演会, 2004. 10. 16, 東京
 70. 桜庭 均: 先天代謝異常症の分子病態解明と治療法開発. 神奈川科学技術アカデミー, 2004. 10. 28, 東京
 71. 福重智子, 神崎 保, 小谷政晴, 他.: Fabry 病ノックアウトマウスに対する酵素補充療法の形態学的検索. 第 45 回日本組織細胞化学会, 2004. 10. 29-30, 鹿児島
 72. 出石知子, 神崎 保, 桜庭 均, 他.: 本邦 16 例目のシアリドーシスの臨床的・電顕的検索. 第 45 回日本組織細胞化学会, 2004. 10. 29-30, 鹿児島
 73. 桜庭 均, 松澤史子, 相川聖一, 他.: ファブリー病の発症機構に関する構造

- 学的研究. 第 47 回日本先天代謝異常学会, 2004. 11. 11-13, 宇都宮
74. 桜庭 均, 田島陽一, 松澤史子, 他.: 縁取り空胞を伴う遠位ミオパチーにおけるシアリル糖蛋白質糖鎖の異常. 第 47 回日本先天代謝異常学会, 2004. 11. 11-13, 宇都宮
75. 田島素子, 溝口枝里子, 立川恵美子, 他.: ミオクロオースで発症したシアリドーシスの一例. 第 47 回日本先天代謝異常学会, 2004. 11. 11-13, 宇都宮
76. 桜庭 均: 神経難病の分子病態解明と新規治療法の評価に関する基礎的検討. CREST. 「糖鎖機能を利用した組み換えリソソーム酵素の新規脳内補充療法の開発」研究班会議, 2004. 12. 2, 東京
77. 桜庭 均: 遺伝病研究の最前線-基礎から治療へ. 能代市山本群医師会講演会, 2004 .12. 9, 能代

北川 照男

【論文発表】

1. 石毛信之、鈴木 健、大和田操, 他.: タンデム質量分析計を尿中グロボトリアオシルセラミド測定によるファブリー病のスクリーニングの研究. 日本マス・スクリーニング学会誌、Vol. 16、No. 3 : 69-79, 2006
2. 北川照男、松田一郎、多田啓也, 他.: タンデムマス導入にともなう新しい対象疾患の治療指針. 特殊ミルク情報、No. 42 : 28-53, 2006
3. 北川照男、鈴木 健、石毛信之、他.: 診断の進歩 : マス・スクリーニングの最近の進歩. 小児科診療, 69 : 1595-1601, 2006
4. 北川照男、鈴木 健 : 新生児マス・スクリーニング. 産婦人科治療, 92 : 972-976, 2006
5. 北川照男、鈴木 健 : 新生児マス・スクリーニング. 小児科臨床, 59 : 559-566, 2006
6. 鈴木 健、北川照男 : Wilson 病マススクリーニング. 医学のあゆみ、Vol. 216, No. 11 : 828-831, 2006
7. 北川照男、青木菊麿、松田一郎、他.: 平成 17 年度 有機酸代謝異常症および脂肪酸酸化酵素異常症の治療ガイドラインの検討専門委員会報告. 特殊ミルク情報, 第 41 号 : 31-38、2005
8. Kitagawa T, Ishige N, Suzuki K, et al. Non-invasive screening method for Fabry disease by measuring globotriaosylceramide (GL-3) in whole urine samples using tandem mass spectrometry. Mol Genet Metab, 85 : 196-202, 2005
9. 北川照男 : 小児疾患のマス・スクリーニング概念と歴史. 小児内科, 36 : 1840-1845, 2004
10. 大和田操、浦上達彦、北川照男、他.: 尿糖検査によるわが国の学童糖尿病健診. 小児内科, 37 (4) : 433-437, 2005

11. 北川照男：小児腎臓病学. 腎臓, 200528 (1) : 43-54, 2005
12. 北川照男：学校検尿の過去・現在・未来. 東京小児科医会報, 24 (1) : 70-72, 2005
13. 北川照男、青木菊麿、松田一郎、他：平成16年度有機酸代謝異常症および脂肪酸酸化酵素異常症の治療ガイドラインの検討専門委員会報告. 特殊ミルク情報, 第40号 : 36-52、2004
14. Shintaku H, Kure S, Ohura T, et al. Long-Term Treatment and Diagnosis of Tetrahydrobiopterin Responsive Hyperphenylalaninemia with a Mutant Phenylalanine Hydroxylase Gene. *Pediatr Res*, 55 : 425-430, 2004
15. 北川照男：特殊ミルク改良開発部会 改訂食事療法ガイドブックーアミノ酸代謝異常症のためにー. 社会福祉法人 恩賜財団 母子愛育会発行, 東京, 2004
16. 北川照男、鈴木 健、石毛信之、他：ファブリー病のスクリーニング(衛藤義勝監修)ーファブリー病・基礎から臨床までの最近の知見ー. 63-72. コメディカルエディター, 東京, 2004

【学会発表】

1. Shintaku H, Owada M, Yamano T, et al: Long-term of tetrahydrobiopterin (BH4)-responsive mild PKU in Japan. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. Makuhari, Sept. 2006
2. Kitagawa T, Suzuki K, Ishige N, et al: Measurement of urinary alpha-galactosidase A protein using enzyme-linked immunosorbent assay and globotriaosylceramide using tandem mass spectrometry: Evaluation for non-invasive detection of Fabry disease.
3. Ohashi T, Ishige N, Suzuki K, et al: Measurement of globotriaosylceramide in urine for long term monitoring oh Fabry patients treated with enzyme replacement therapy. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. Makuhari, Sept. 2006
4. Shintaku H, Owada M, Yamano T, et al: Tetrahydrobiopterin (BH4) responsive
5. hyperphenylalaninemia without BH4 deficiency in Japan over the past 10 years. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. Makuhari, Sept. 2006
6. Shintaku H, Owada M, Yamano T, et al : Diagnosis of tetrahydrobiopterin (BH4) responsive mild PKU in Japan over the past 10 years. ISNS, Sept., 17, Awaji, Hyogo and Tokushima, 2006
7. Suzuki K, Owada M : Determination of tetrahydrobiopterin in body fluids: A diagnostic tool for BH4 deficiency. ISNS, Sept., 17, Awaji, Hyogo and Tokushima, 2006

8. Suzuki K, Owada M, Kitagawa T, et al : Screening method for Wilson disease by measurement of urinary ceruloplasmin. ISNS, Sept., 18, Awaji, Hyogo and Tokushima, 2006
9. Urakami T, Nagao N, Haruyama W, et al : Clinical characteristics at diagnosis in slow onset form of type 1 diabetes as detected by urine glucose screening at school. ISNS, Sept., 18, Awaji, Hyogo and Tokushima, 2006
10. Aoki K, Owada M, Kitagawa T: Long term follow-up study of patients with phenylketonuria detected by the newborn screening program in Japan. ISNS, Sept., 18, Awaji, Hyogo and Tokushima, 2006

桜川 宣男

【論文発表】

1. Nakama H, Ohsugi K, Otsuki T, et al: Encapsulation cell therapy for mucopolysaccharidosis type VII using genetically engineered immortalized human amniotic epithelial cells. Tohoku J. Exp Med. 209: 23-32, 2006
2. Hori J, Wang MC, Kamiya K, et al : Immunological Characteristics of Amniotic Epithelium. Cornea: s53-58, 2006
3. Kikuchi A, Tomoyasu H, Kobayashi M, et al : Immunological and neurological roles of 80-kDa and 100-kDa haemopoietic factors. In Press in "Proceedings of 8th International Congress of Neuroimmunology", Ed: T. Tabira, Publisher: Medimond International Proceedings
4. Kamo I, Tomoyasu H, Kobayashi M, et al: Studies on myoid cells in hyperplastic myasthenia gravis In Press in "Proceedings of 8th International Congress of Neuroimmunology", Ed: T. Tabira, Publisher: Medimond International Proceedings
5. 松田光展、山口恭子、桜川宣男 : 小児の運動障害の診かた。小児科 46: 14-23, 2005.
6. Sakuragawa N, Kakinuma K, Kikuchi A, et al: Human amnion mesenchyme cells express phenotype of neuronal progenitor cells. J Neurosci Res. 78:208-214, 2004

【学会発表】

1. 小林 護、八鍬拓士、横山安伸、他 : ヒト羊膜上皮細胞から分離した Side Population(SP)細胞の細胞生物学的性質について。第6回日本再生医療学会。神奈川。 2007.3

2. 八鍬拓士、小林護、横山安伸、他：ヒト羊膜由来 Side Population 細胞の中胚葉系細胞への分化誘導。第 5 回日本再生医療学会。岡山、2006. 2
3. 小林護、佐々木孝司、八鍬拓士、他：ヒト羊膜からの Side Population (SP) 細胞の培養と分化能の検討。第 5 回日本再生医療学会。岡山、2006. 3
4. 小林護、八鍬拓士、横山安伸、他：新規多分化能細胞としてのヒト羊膜由来 Side Population (SP) 細胞についての検討。第 24 回日本ヒト細胞学会。東京、2006. 7
5. 小林護、八鍬拓士、横山安伸、他：ヒト羊膜 Side population (SP) 細胞の HLA 発現解析と間葉系幹細胞様細胞の分離。第 21 回日本生殖免疫学会。東京、2006. 12
6. 八鍬拓士、小林護、横山安伸、他：ヒト羊膜由来 Side Population 細胞の中胚葉系細胞への分化誘導。第 6 回日本再生医療学会。神奈川、2007. 3
7. Kikuchi A, Tomoyasu H, Kobayashi M, et al : Immunological and neurological roles of 80-kDa and 100-kDa haemopoietic factors. The 8th International Congress of Neuroimmunology 10, 18, 2006, Nagoya, Japan
8. Kamo I, Tomoyasu H, Kobayashi M, et al : Studies on myoid cells in hyperplastic myasthenia gravis. The 8th International Congress of Neuroimmunology 10, 18, 2006, Nagoya, Japan
9. Kikuchi A, Kobayashi M, Sakuragawa N, et al : Effects of myoid cell factors on B- cell development in myasthenic thymus 20th IUBMB. International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress, 6, 21, 2006, Kyoto, Japan
10. 小林護、八鍬拓士、横山安延、他：ヒト羊膜からの Side population (SP) 細胞の分離と細胞生物学的性質の検討。第 20 回日本生殖免疫学会、大阪、2005, 12
11. 椎木俊秀、桜川宣男、舟橋満寿子、他：BiPAP が有効であったムコ多糖症 II 型無呼吸症候群の 1 例。日本小児神経学会。熊本、2005. 5
12. 椎木俊秀、桜川宣男：BiPAP が有効であったムコ多糖症 II 型閉塞性呼吸障害の 1 例。第 30 回、全国重症心身障害児学会。旭川、2004. 9

奥山 虎之

【論文発表】

1. Fukuhara Y, Li XK, Kitazawa Y, Inagaki M, Matsuoka K, Kosuga M, Kosaki R, Shimazaki T, Endo H, Umezawa A, Okano H, Takahashi T, Okuyama T. Histopathological and behavioral improvement of murine mucopolysaccharidosis type VII by intracerebral transplantation of neural stem cells. Mol Ther. 2006 13:548-55.

2. 田中藤樹、奥山虎之：酵素補充療法ムコ多糖症 I 型、VI 型：小児科診療 69、2006、1735-1739
3. 奥山虎之：ムコ多糖症の先端的治療法の開発とその臨床応用：小児科 46、2005、2003-2009

【学会発表】

1. Histopathological and Behavioral Improvement of Murine Mucopolysaccharidosis Type VII by Intra-cerebral Transplantation of Neural Stem Cells “Workshop on the blood brain barrier” 9th International Symposium on Mucopolysaccharide and Related Diseases which Venice 29-July 2, 2006, Italy
2. Assessment Long-term outcomes in MPS I and MPSII The 9th Annual Asia Lysosomal Storage Disorders Meeting Sept 10-12, 2006 Makuhari Japan

坪井 一哉

【論文発表】

1. 坪井 一哉, 川村 一太, 高木 弘: ファブリー病に対する酵素補充療法の検討. 交通医学 59(3.4): 91-95, 200

【学会発表】

1. 坪井 一哉, 上田 龍三, 高木 弘, 他: Pompe 病患者における健康関連 QOL および基本的 ADL の全国調査. 第 103 回日本内科学会講演会. 横浜, 2006. 4
2. 坪井 一哉, 仁田 正和, 上田 龍三: Gaucher 病患者における健康関連 QOL の全国調査. 第 60 回日本交通医学会総会. 東京, 2006. 6
3. Kazuya Tsuboi, Ryuzo Ueda, Hidehiko Saito, et al. Investigation on QOL of Patients with Pompe Disease in Japan. The 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism. Japan, sept. 2006
4. 叶 春霖, 坪井 一哉, 溝口, 良順, 他: 稀な成人女性 Fabry 病の一例剖検とその病態. 第 38 回藤田学園医学会. 名古屋, 2006. 10
5. 坪井 一哉: 酵素補充療法とチーム医療- ライソゾーム病外来の試み. 第 9 回ゴーシェ病セミナー. 東京, 2006. 8
6. 坪井 一哉, 仁田 正和, 上田 龍三: Gaucher 病患者における健康関連 QOL の全国調査. 第 60 回日本交通医学会総会. 東京, 2006. 6
7. 坪井 一哉: 酵素補充療法におけるクリティカルパスの運用. 第 12 回ライソゾーム病研究会. 東京, 2006. 11
8. 坪井 一哉, 秋田 憲志, 高木 弘: 酵素補充療法を導入した Fabry 病 5 症例の検討. 第

- 102 回日本内科学会講演会. 大阪, 2005. 4
9. 三谷 順子, 坪井 一哉, 高木 弘, 他: ゴーシェ病・ファブリー病の治療(酵素補充療法)におけるクリニカルパスの導入. 第 59 回日本交通医学会総会. 大阪, 2005. 6
 10. 坪井 一哉, 秋田 憲志, 高木 弘: ラインゾーム病における ADL および QOL の評価. 第 59 回日本交通医学会総会. 大阪, 2005. 6
 11. 坪井 一哉: ポンペ病患者アンケート、及び承認に向けての患者会活動について. 平成 17 年度ポンペ病患者会. 東京, 2005. 9
 12. 坪井 一哉: 酵素補充療法を開始した Fabry 病 8 例の検討. 第 80 回東海臨床遺伝代謝懇話会. 名古屋, 2005, 10
 13. 坪井 一哉: 当院における酵素補充療法を導入した Fabry 病 8 例の検討. 第 48 回日本先天代謝異常学会. 熊本, 2005. 11
 14. 坪井 一哉, 上田 龍三, 高木 弘, 他: Gaucher 病患者における健康関連 QOL の全国調査. 第 11 回ラインゾーム病研究会. 東京, 2005. 12
 15. 坪井一哉, 秋田憲志, 上田龍三, 他: Fabry 病に対する酵素補充療法の導入. 第 194 回日本内科学会東海地方会. 愛知, 2004. 10

松田純子

【論文発表】

1. Sun Y, Witte DP, Zamzow M, Ran H, Quinn B, Matsuda J, Grabowski GA. Combined saposin C and D deficiencies in mice lead to a neuronopathic phenotype, glucosylceramide and α -hydroxy ceramide accumulation, and altered prosaposin trafficking. *Hum. Mol. Genet.* 2007 (in press).
2. Matsuda J, Yoneshige A, Suzuki K. The function of sphingolipids in the nervous system: Lessons learnt from mouse models of specific sphingolipid activator protein deficiencies. *J. Neurochem.* 2007 (in press).
3. 松田純子. スフィンゴリピドーシスの新たな疾患モデルマウスの作成; 神経系におけるスフィンゴ糖脂質の生理機能の理解と神経病変治療法の開発をめざして. 日本先天代謝異常学会雑誌 Vol. 22, 35-41, 2006.
4. Matsuda J, Vanier MT, Popa I, Portoukalian J, Suzuki K. GD3-and O-acetylated GD3-gangliosides in the GM2 synthase-deficient mouse brain and their immunohistochemical localization. *Proc. Jpn. Acad., Ser. B.* 82: 189-196, 2006.
5. Matsuda J, Suzuki K. Krabbe disease (Globoid cell leukodystrophy). In *Lysosomal Storage Disorders* edited by Barranger, J., Cabrera-Salazar, M. A., Springer, New York, 2006 (in press).

6. Yagi T, Matsuda J, Tominaga K, Suzuki K, Suzuki K. Hematopoietic cell transplantation ameliorates clinical phenotype and progression of the CNS pathology in the mouse model of late onset Krabbe disease. *J Neuropathol Exp Neurol.* 65, 565-575, 2005.
7. Wu YP, Mizukami H, Matsuda J, Saito Y, Proia LR, Suzuki K. Apoptosis accompanied by up-regulation of TNF- α death pathway genes in the brain of Niemann-Pick type C disease. *Mol. Genet. Metab.* 84, 9-17, 2005.

【学会発表】

1. Matsuda J., Suzuki K. The function of sphingolipid in the nervous system: Lessons learnt from mouse models of specific sphingolipid activator protein deficiency. Second Special Meeting of the International Society of Neurochemistry, on Neural Glycoproteins and Glycoproteins. (招待講演) December 1-5, 2006, Antigua, West Indies.
2. Matsuda J., Yoneshige A., Kubo N., Suzuki K. Prosaposin is up-regulated in the brain and placenta of lysosomal storage disorders (LSDs) in the mouse: Possible markers for the neonatal screening for LSD. The 6th meeting of the international society for neonatal screening. September 16-19, 2006, Awaji, Hyogo and Tokushima, Japan.
3. Yoneshige A., Kubo N., Suzuki K., Matsuda J. Generation of a specific anti-mouse prosaposin antibody: Specific up-regulation of prosaposin in the brain of saposin D knockout mouse. The 20th IUBMB International Congress of Biochemistry and Molecular Biology and 11th FAOBMB Congress. June 18-23, 2006, Kyoto, Japan.
4. 松田純子. ライソゾーム病モデルマウスを用いた脳の発達、維持、病態におけるスフィンゴ糖脂質の機能解析. 東海大学糖鎖工学研究施設・Hi Tech Research Center 合同研究発表会. 2006年11月24日、東海大学校友会館、東京都霞ヶ関.
5. 松田純子. 脳の発生、発達、病態におけるスフィンゴ糖脂質の機能解析. 第12回日本ライソゾーム病研究会. 2006年11月25日、東京慈恵会医科大学.
6. 松田純子、木戸真希子、山崎明子、樋田一徳、石村和敬、只野一有富佳子、石塚稲夫、黒田泰弘、鈴木邦彦. 新たなスフィンゴリポドーシスモデルマウス (サポシンDノックアウトマウス) における小脳プルキンエ細胞の選択的細胞死のメカニズムの解明. 第28回日本神経科学会. 2005年7月26-28日・横浜市 (神奈川県).
7. Matsuda J, Yamazaki A, Kido M, Toida K, Tadano-Aritomi K, Ishizuka I, Suzuki K. Patterned cerebellar Purkinje cell death with accumulation of HFA-ceramide in the new mouse model of sphingolipidosis. 20th Biennial meeting

international society for neurochemistry jointly with the European society for neurochemistry. August, 21-26, 2005, Innsbruck, Austria.

8. 松田純子. スフィンゴリピドーシスの新たな疾患モデルマウスの作成; 神経系におけるスフィンゴ糖脂質の生理機能の理解と神経病変治療法の開発をめざして. 第48回日本先天代謝異常学会. 2005年11月16-18日・熊本市(熊本県).
9. 松田純子. ライソゾーム病の新たな疾患モデルマウスから解明される神経系におけるスフィンゴ糖脂質の生理的機能. 東海大学ハイテク整備事業成果報告会. 2005年9月21日、東海大学校友会館、東京都霞ヶ関.

辻 省次

【論文発表】

1. Takahashi, Y. Goto, J. Tsuji, S. Application of DNA microarray-based high throughput gene analysis system for molecular diagnosis. Tanpakushitsu Kakusan Koso (50(16 Suppl)) pp 2115-2121, 2005