

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|--|--|----------------------------------|-----|---------|-------|
| Ishida K., Mitoma H., Wada Y., Oka T., Shibahara J., Saito Y., <u>Murayama S.</u> , Mizusawa H. | Selective loss of Purkinje cells in a patient with anti-glutamic acid decarboxylase antibody-associated cerebellar ataxia. | J Neurol Neurosurg Psychiatry | 78 | 190-192 | 2007 |
| Shunsuke Kobayashi S, Takuma H, <u>Murayama S.</u> , Sakurai M, Kanazawa I | A Japanese family with early-onset ataxia with motor and sensory neuropathy. | J Neurol Sci | 254 | 44-48 | 2007 |
| Maeda S, Sahara N, Saito Y, Murayama M, Yoshiike Y, Kim H, II, Miyasaka T, <u>Murayama S.</u> , IkaiA, Takashima A | Granular tau oligomers as intermediates of tau filaments | Biochemistry | 46 | 3856-61 | 2007 |

英文総説

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|--|--|------------------------------|----------|----------|-------|
| Mizuno Y, Nobutaka H, Yoshino H, Hatano Y, Satoh K, Tomiyaama H, Li Y. | Progress in familial Parkinson's disease. | J Neural Transm | Suppl 70 | 191-204 | 2006 |
| Kubo S, Hattori N, Mizuno Y | Recessive Parkinson's disease. | Mov Disord | 21 | 298-309 | 2006 |
| Kanagawa M, Toda T | The genetic and molecular basis of muscular dystrophy: roles of cell-matrix linkage in the pathogenesis. | J Hum Genet | 51 | 915-927 | 2006 |
| Hayashi T, Shoji M, Abe K | Molecular mechanisms of ischemic neuronal cell death--with relevance to Alzheimer's disease. | Curr Alzheimer Res | 3 | 351-358 | 2006 |
| Kwak S, Weiss JH | Calcium permeable AMPA channel in neurodegenerative disease and ischemia. | Current Opinion Neurobiology | 16 | 281-287 | 2006 |
| Wakabayashi K, Takahashi H | Cellular pathology in multiple system atrophy. | Neuropathology | 26 | 338-345 | 2006 |
| Wakabayashi K, Takahashi H | Progression Pattern of neuronal loss and Lewy body pathology in the substantia nigra in Parkinson's disease. | Parkinsonism Relat Disord | 12 | S92-S98 | 2006 |
| Orimo S, Amino T, Takahashi A, Kojo T, Uchihara T, Mori F, Wakabayashi K, Takahashi H | Cardiac sympathetic denervation in Lewy body disease. | Parkinsonism Relat Disord | 12 | S99-S105 | 2005 |

邦文単行本

| 著者名 | 題名 | 書名 | (編集者名) | 発行社名 | (発行地名) | 出版西暦年 | 頁 |
|------|--|-----------------------|---|--------------------|--------|-------|---------------|
| 葛原茂樹 | 12. 中毒性神経疾患 (X V. 神経・筋疾患) | 内科学(2分冊第Ⅱ巻) | 金澤一郎, 北原光夫, 山口 徹, 小俣政男 総編 集 | 医学書院 | 東京 | 2006 | 2768- 2776 |
| 葛原茂樹 | 薬物性認知症(痴呆) | 老年期認知症ナビゲーター | 平井俊策 監修 | メディカル レビュー 社 | 東京 | 2006 | 150-151 |
| 葛原茂樹 | 痴呆の診かた | 臨床神経内科学 改訂5版 | 平山恵造 監修, 廣瀬源二郎、 田代邦雄、 葛原茂樹 編集 | 南山堂 | 東京 | 2006 | 42-50 |
| 葛原茂樹 | 筋萎縮の診かた | 臨床神経内科学 改訂5版 | 平山恵造 監修, 廣瀬源二郎、 田代邦雄、 葛原茂樹 編集 | 南山堂 | 東京 | 2006 | 124-133 |
| 葛原茂樹 | 痴呆を主徴とする疾患 | 臨床神経内科学 改訂5版 | 平山恵造 監修, 廣瀬源二郎、 田代邦雄、 葛原茂樹 編集 | 南山堂 | 東京 | 2006 | 225-241 |
| 葛原茂樹 | 医原性神経障害 | 臨床神経内科学 改訂5版 | 平山恵造 監修, 廣瀬源二郎、 田代邦雄、 葛原茂樹 編集 | 南山堂 | 東京 | 2006 | 439-446 |
| 葛原茂樹 | 前頭側頭型痴呆 | Annual Review 神経 2006 | 柳澤信夫、 篠原幸人、 岩田 誠、 清水輝夫、 寺本 明 編集 | 中外医学 社 | 東京 | 2006 | 188-197 |
| 葛原茂樹 | 片頭痛治療薬(p79-81) 坑てんかん薬(p217-237) パーキンソン病/症候群 治療薬(p239-263) 脳循環代謝改善薬 (p265-274) 筋弛緩薬(p275-287) 自律神経作用薬(p289- 310) 坑めまい薬(p311-312) | 治療薬マニュアル2006 | 高久史麿、 矢崎義雄 監修 | 医学書院 | 東京 | 2006 | 79-312 |
| 葛原茂樹 | 処方例:一過性脳虚血 発作(p4) 筋痙攣(p16-17) 血管性頭痛(片頭痛) (p18-19) 三叉神経痛(p23-24) 重症筋無力症(p25-26) 多発性硬化症(p32-33) てんかん(p35-36) てんかん(痙攣) 重積状態(p36) パーキンソン病とパーキ ンソン症候群(p43-45) | 治療薬マニュアル2006 | 高久史麿、 矢崎義雄 監修 | 医学書院 | 東京 | 2006 | 4-45 |

| 著者名 | 題名 | 書名 | (編集者名) | 発行社名 | (発行地名) | 出版西暦年 | 頁 |
|---------------------------|---|---|-------------------------------------|------------|--------|-------|-----------|
| 中野今治 | 運動ニューロン変性疾患 | 臨床神経内科学5版 | 平山恵造監修、 広瀬源二郎、 田代邦男、 葛原茂樹編 | 南山堂 | 東京 | 2006 | 447-457 |
| 戸田達史 | 神経変性疾患解明へ向けた遺伝学的アプローチ | 実験医学増刊「分子メカニズムから解き明かす 疾患のサイエンス—癌, 循環器, 生活習慣病, アレルギー, 神経変性疾患など, あらゆる疾患の全容と臨床応用の可能性に迫る」 | | 羊土社 | | 2006 | 181-189 |
| 久野貞子 | 第2章 病因・病理と病態生理 運動症状 | 新しい診断と治療のABC 39 神経4 パーキンソン病 | 水野美邦 | 最新医学社 | 大阪 | 2006 | 50-55 |
| 久野貞子 | 第3章、発病と進行、2. パーキンソン病患者の死亡原因 | パーキンソン病 臨床の諸問題 | 山本光利 | 中外医学社 | 東京 | 2006 | 54-58 |
| 長谷川一子 | パーキンソン病とその他の運動障害 | ハリソン内科学16版日本語版第二版 | 黒川清, 福井次矢 | MEDSI | 東京 | 2006 | 2481-2493 |
| 堀内恵美子, 長谷川一子 | ドロキシドパ, ソニサミドの効果と安全性に関するエビデンス. | 新しい診断と治療のABC | 水野美邦 | 最新医学社 | 東京 | 2006 | 134-138 |
| 長谷川一子 | ハンチントン病 | 老年期認知症ナビゲーター | 平井俊策 | メディカルレビュー社 | 東京 | 2006 | 134-137 |
| 堀内恵美子, 川嶋乃里子, 長谷川一子 | 9. パーキンソン病における体性感覚症状—痛みを中心に—. | パーキンソン病. 臨床の諸問題 | 山本光利 | 中外医学社 | 東京 | 2006 | 261-271 |
| 長谷川一子 | D) 変性疾患 1) Parkinson病1, 精神症状に対する薬物療法はどのようにすべきか. | EBM神経疾患の治療 | 岡本幸市, 棚橋紀夫, 水澤英洋 | 中外医学社 | 東京 | 2007 | 200-204 |
| 日出山拓人, 郭 伸 | 髄液細胞数・蛋白・糖 | 検査値のみかた改訂3版 | 中井利昭 | 中外医学社 | 東京 | 2006 | 790-796 |
| 近藤智善 | パーキンソン病の内科的治療 | 今日の治療指針 2006年版 [ポケット版] | 山口徹, 北原光夫, 福井次矢 | 医学書院 | 東京都 | 2006 | pp665-667 |
| 近藤智善 | パーキンソン病の内科的治療 | 今日の治療指針 2007年版 [デスク版] | 山口徹, 北原光夫, 福井次矢 | 医学書院 | 東京都 | 2006 | pp665-667 |
| 近藤智善 | パーキンソン病治療薬 | 治療薬 Up-to-Date 2006 | 矢崎義雄 | メディカルレビュー社 | 大阪府 | 2006 | pp69-71 |
| 野村恭一, 近藤智善 | 神経内科. 検査, 治療, 配合禁忌 | 医療禁忌診療科別マニュアル | 富野康日己 | 医歯薬出版 | 東京都 | 2006 | pp103-119 |
| 森田修平, 近藤智善 | Shy-Drager 症候群 | 改訂第2版 EBM に基づく脳神経疾患の基本治療指針 | 田村晃, 松谷雅生, 清水輝夫 | メジカルビュー社 | 東京都 | 2006 | pp406-408 |

| 著者名 | 題名 | 書名 | (編集者名) | 発行社名 | (発行地名) | 出版西暦年 | 頁 |
|----------------|---------------------------------|--------------------------------------|------------------------|-----------|--------|-------|-----------|
| 近藤智善 | パーキンソン病の治療ガイドライン | 神経4 パーキンソン病, 最新医学別冊, 新しい診断と治療のABC 39 | 水野美邦 | 最新医学社 | 大阪府 | 2006 | pp222-231 |
| 澤田秀幸 | パーキンソン病 | ガイドライン外来診療 | | 日経メディカル開発 | | | 印刷中 |
| 高橋 均 | パーキンソン病の病変はどこからはじまるのか? | パーキンソン病 臨床の諸問題 | 山本光利 | 中外医学社 | 東京 | 2006 | 59-68 |
| 内藤 寛 | 第3章 診断・診断基準 | 最新医学別冊 新しい診断と治療のABC 39 神経4 パーキンソン病 | 水野美邦 | 最新医学社 | 大阪 | 2006 | 63-71 |
| 佐久間研司, 中島健二 | Huntington病 | EBMに基づく脳神経疾患の基本治療指針 | 田村晃, 松谷雅生, 清水輝夫 | メジカルビュー社 | 東京 | 2006 | 409-412 |
| 水澤英洋 | RNAiを用いた神経難病の治療戦略 | 組織細胞化学 2006 (第31回組織細胞化学講習会) | | 日本組織細胞化学会 | 京都 | 2006 | pp195-202 |
| 水澤英洋, 6名 | カラーアトラス神経病理 | カラーアトラス神経病理, 第3版 | 平野朝雄 | 医学書院 | 東京 | 2006 | |
| 水澤英洋 | Kennedy-Alter-Sung 病 (球脊髄性筋萎縮症) | 今日の治療指針2006 | 山口 徹, 北原光夫, 福井次矢 | 医学書院 | 東京 | 2006 | pp672-673 |
| 水谷智彦 | 細菌感染 | 内科学 | | 医学書院 | 東京都 | 2006 | 2715-2723 |
| 水谷智彦 | 進行性多巣白質脳症 | 臨床神経内科学 | | 南山堂 | 東京都 | 2006 | 295-297 |
| 水谷智彦 | 白質脳症 | 重篤副作用疾患別対応マニュアル | | 厚生労働省 | 東京都 | 2006 | 1-24 |

邦文原著・症例報告

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|---|---|--------------|-------|---------|-------|
| 谷口 彰, 大達清美, 林 江里彩, 葛原茂樹 | Guillan-Barré症候群における痛み—27症例の検討— | 神経治療学 | 23 | 63-67 | 2006 |
| 梶川博之, 内藤 寛, 朝日 理, 葛原茂樹 | Cyclogramによるパーキンソン病に対する歩行器使用の効果判定 | 運動障害 JMDD | 16 | 7-13 | 2006 |
| 成田有吾, 谷口 彰, 葛原茂樹 | 厚生労働省特定疾患治療研究事業臨床調査個人票の旧申請病名(パーキンソン病, 脊髄小脳変性症, 筋萎縮性側索硬化症)の臨床診断名に関する調査 | 臨床神経学 | 46 | 193-198 | 2006 |
| 石原健司, 河村満, 塩田純一, 中野今治 | Parkinson病の臨床診断におけるL-dopa効果の意義について. | 神経内科 | 64 | 533-537 | 2006 |
| 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. | 脳と神経 | 58 | 63-67 | 2006 |
| 中村優子, 澤田幹雄, 嶋崎晴雄, 森田光哉, 中野今治 | 免疫グロブリン静注法(IVIg)は機能的伝導ブロックを速やかに解消する—慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー(CIDP)の1例における経時的電気生理学的解析から—. | 神経治療学 | 23 | 57-61 | 2006 |
| 石川剛久, 藤尾由実, 森田光哉, 瀧山嘉久, 中野今治 | A型インフルエンザ感染後に急性小脳炎を呈し, MRIにて小脳皮質病変が認められた1成人例. | 臨床神経学 | 46 | 491-495 | 2006 |
| 久野貞子, 水田英二, 北川尚之, 後藤啓五, 波多野靖子, 望月秀樹 | Parkinson病に対するtalipexoleからpramipexoleへの切り替え方法の検討 | 神経治療学 | 23(2) | 157-163 | 2006 |
| 久野貞子, 大江田知子 | パーキンソン病における認知障害 | 老年精神医学雑誌 | 17(4) | 430-433 | 2006 |
| 目崎高広, 林明人, 中瀬浩史, 長谷川一子 | ボツリヌス治療の普及状況調査 | 脳神経 | 58 | 219-224 | 2005 |
| 目崎高広, 林明人, 中瀬浩史, 長谷川一子 | ボツリヌス治療の手技に関する実態調査 | 神経治療 | 23 | 425-431 | 2006 |
| 玉川聡, 魚住武則, 辻貞俊, 後藤淳, 林明人, 目崎高広, 長谷川一子 | 職業性ジストニア〜わが国における現状〜産業医学レビュー | 産業医学レビュー | 19 | 109-119 | 2006 |
| 池田将樹, 水野裕司, 山崎恒夫, 田中 真, 岡本幸市 | Parkinson病における腰痛・四肢異常感覚の検討 | 神経内科 | 64 | 412-416 | 2006 |
| 浜喜和, 紀平為子, 大川眞沙江, 梶本賀義, 桧皮谷泰寛, 森田修平, 中西一郎, 三輪英人, 近藤智善 | 筋萎縮性側索硬化症患者における錐体外路症状の臨床的検討 | 脳と神経 | 58 | 779-784 | 2006 |

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|---|--------------------------------------|--------------------------------|-----------|---------|-------|
| 高安奈津子、伊東恭子、 近藤正樹、村西学、永金義成、 中川正法 | 病初期に運動性失語を呈した認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症の一例 | 脳神経 | 58(8) | 709-713 | 2006 |
| 野元正弘、中塚晶子、永井将弘、 矢部勇人、森豊隆志、 森豊浩代子、西川典子 | パーキンソン病治療の個人差と薬物動態 | 臨床神経学 | 45(11) | 895-898 | 2005 |
| 野元正弘、中塚晶子、森豊隆志、 森豊浩代子、永井将弘 | 代替医療、特に健康食品の副作用、合併症について | 臨床薬理 Jpn J Clin Pharmacol Ther | 37(2) Mar | 35S-36S | 2006 |
| 小長谷正明、酒井素子、 吉田眞理、橋詰良夫 | 側頭葉の著明な萎縮と多数の神経細胞内封入体を認めた多系統萎縮症長期経過例 | 脳と神経 | 58 | 430-437 | 2006 |

邦文総説

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|------------------------------|---|----------------------------------|-------------|-----------|-------|
| 朝日 理, 葛原茂樹 | ふるえと薬物服用 | モダンフィジシャン | 27 | 84-87 | 2007 |
| 伊藤伸朗, 葛原茂樹 | 脳血管性痴呆の診断基準—アルツハイマー型痴呆との鑑別を含む— Diagnostic criteria for vascular dementia | 日本臨牀増刊号 インターベンション時代の脳卒中学(改訂第2版)下 | 64(Suppl 8) | 777-782 | 2006 |
| 葛原茂樹 | レビー小体病の臨床像と病理的背景—パーキンソン病, パーキンソン病随伴認知症, レビー小体型認知症について— | 神経心理学 | 22 | 200-211 | 2006 |
| 小久保康昌, 葛原茂樹 | 神経Sweet病の神経病理 | 神経内科 | 64 | 141-147 | 2006 |
| 葛原茂樹 | 夜間せん妄への対応 | 日本医師会雑誌 | 135 | 1275 | 2006 |
| 谷口 彰, 葛原茂樹 | 特異な脳炎・脳症—抗癌薬による脳症— | 日本内科学会雑誌 | 95 | 63-68 | 2006 |
| 伊藤伸朗, 葛原茂樹 | 認知症の薬物治療, 認知行動療法の現状と実際 | Medical Practice | 23 | 1112-1120 | 2006 |
| 葛原茂樹 | パーキンソン病の診断と疫学 | 日本医師会雑誌 | 135 | 21-26 | 2006 |
| 葛原茂樹 | 神経内科からみた高齢者の痛み | 老年精神医学雑誌 | 17 | 171-178 | 2006 |
| 中野今治 | 痴呆を伴う筋萎縮性側索硬化症の病理. 神経心理学 | 神経心理学 | 22 | 171-177 | 2006 |
| 川上忠孝, 中野今治 | 脳室系の異常と臨床症状 | CLINICAL NEUROSCIENCE | 24 | 1227-1230 | 2006 |
| 戸田達史 | 糖鎖異常と筋ジストロフィー | 検査と技術 | 34 | 303-306 | 2006 |
| 金川基, 戸田達史, Kevin P. Campbell | ジストログリカンの糖鎖修飾と先天性筋ジストロフィー | THE LUNG perspectives | 14 | 323-329 | 2006 |
| 戸田達史 | 福山型筋ジストロフィー | 小児科診療 | 69 | 517-525 | 2006 |
| 水田依久子, 戸田達史 | PARK1, PARK4 (<i>a-synuclein</i>) | Clin Neurosci | 25 | 72-73 | 2007 |
| 久野貞子 | パーキンソン病治療ガイドライン | 日本医師会雑誌 | 135(1) | 47 | 2006 |
| 久野貞子 | 臨床症候・診断基準, 特集「パーキンソン病 Up Date」 | Pharma Medica | 24(9) | 978-980 | 2006 |

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|-----------------------------|---|--------------------------------|--------|-----------|-------|
| 久野貞子 | 多系統萎縮症—update 多系統萎縮症とは、線条体黒質変性症 | CLINICAL NEUROSCIENCE 月刊臨床神経科学 | 24(9) | 978-980 | 2006 |
| 久野貞子 | パーキンソン病の薬物治療 | Pharma Medica | 24(10) | 129-132 | 2006 |
| 久野貞子 | パーキンソン病とうつ 1.パーキンソン病の精神症状 | Depression Frontier | 4(2) | 8-11 | 2006 |
| 長谷川一子 | パーキンソン病では、薬物治療を早期に始める方が、病状進行を遅くすることができるのか？ | 治療 | 88 | 1107-1111 | 2006 |
| 長谷川一子 | PARK8パーキンソニズムについて | 神経内科 | 65 | 121-127 | 2006 |
| 長谷川一子 | 家族性パーキンソニズム—PARK8パーキンソニズムを中心に | 脳神経 | 58 | 371-380 | 2006 |
| 長谷川一子 | up date 非運動症状の治療方針 | Pharma Medica | 24 | 41-49 | 2006 |
| 長谷川一子 | パーキンソン病の薬物療法とその選択肢—break throughを求めて | Pharma Medica | 24 | 105-110 | 2006 |
| 長谷川一子 | PARK8(LRRK2) | Clinical Neuroscience | 25 | 81 | 2007 |
| 青木正志 | ALS治療薬の開発の現状 | 難病と在宅ケア | 12 | 9~12 | 2006 |
| 池田 修一 | 神経型Wilson病の臨床像と診断—精神症状および脳の画像診断を含めて Neurological Wilson's disease | 医学のあゆみ | 216 | 819-821 | 2006 |
| 岡本幸市 | 前頭側頭型認知症とubiquitin陽性tau陰性神経細胞内封入体 | Dementia Japan | 20 | 10-16 | 2006 |
| 西本祥仁、 日出山拓人、 河原行郎、郭 伸 | AMPA受容体サブユニットGluR2 のRNA編集とALSにおける神経細胞死 | Clinical Neuroscience | 24 | 222-225 | 2006 |
| 郭 伸 | ALSの運動ニューロン死とグルタミン酸受容体の分子変化 | 神経進歩 | 50 | 902-911 | 2006 |
| 郭 伸 | 家族性ALSの特徴 | 医事新報 | 4296 | 87-88 | 2006 |
| 相馬りか、山本義春、 郭 伸 | 経皮的前庭電気ノイズ刺激は有効か？—パーキンソン病、多系統萎縮症に対する検討例の報告— | 難病と在宅ケア | 12 | 49-53 | 2006 |
| 近藤智善 | Parkinson病における振戦の病態と治療戦略 | 神経内科 | 64 | 293-303 | 2006 |

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|-------------------------------|---|--|--------|-----------|-------|
| 中西一郎, 近藤智善 | 現在の治療戦略 Lドーパ開始時期と長期QOL維持のポイント, 病期を受容し明るい見通しをもってもらうために | SSKA 全国パーキンソン病友の会会報 | 104 | pp33-36 | 2006 |
| 近藤智善 | 早期パーキンソン病治療 | 内科 | 97(6) | 1264-1265 | 2006 |
| 近藤智善 | 進行期パーキンソン病治療 | 内科 | 97(6) | 1266-1267 | 2006 |
| 近藤智善 | 多系統萎縮症 | 内科 | 97(6) | 1268-1269 | 2006 |
| 近藤智善 | ジストニア | 内科 | 97(6) | 1290 | 2006 |
| 近藤智善 | 本態性振戦 | 内科 | 97(6) | 1291 | 2006 |
| 近藤智善 | Parkinson 病および関連疾患の治療の進歩 | 神経治療 | 23 | 373-376 | 2006 |
| 三輪英人, 大川眞沙江, 近藤智善 | パーキンソン病黒質における超音波輝度変化 | 脳と神経 | 58 | 199-204 | 2006 |
| 内藤 寛 | 運動ニューロン疾患の治療のシンポ | 神経治療学 | 23 | 383-387 | 2006 |
| 中川正法 | 染色体・遺伝子検査に関わる遺伝カウンセリング | 京都母性衛生学会誌 | 14(1) | 2-13 | 2006 |
| 竹島多賀夫, 今村恵子, 楠見公義, 中島健二 | パーキンソン病 疫学 | 最新医学・別冊 新しい診断と治療のABC | 39 | 15-23 | 2006 |
| 森豊隆志, 野元正弘 | RNA干渉による創薬 | 神経治療学 Reprinted from Neurological Therapeutics | 23(1) | 37-43 | 2006 |
| 永井将弘, 野元正弘 | 神経疾患の適応外使用薬—エビデンスからの視点 | EBMジャーナル | 7(3) | 66-71 | 2006 |
| 永井将弘, 野元正弘 | HTLV-I関連脊髄症(HAM)の病態と治療 | 愛媛医学 | 25(2) | 87-91 | 2006 |
| 西川典子, 野元正弘 | MAO-B阻害薬、COMT阻害薬の効果と安全性に関するエビデンス | 最新医学社 | 最新医学別冊 | 115-121 | 2006 |
| 永井将弘, 野元正弘 | 今後出てくる新しい治療法 | Pharma Medica | 24(9) | 57-60 | 2006 |
| 西川典子, 野元正弘 | 特集「パーキンソン病とうつ」3.神経伝達物質からみたパーキンソン病のうつ 1)カテコラミン代謝の面からみたパーキンソン病のうつ | 医薬ジャーナル社, Depression Frontier | 4(2) | 16-20 | 2006 |
| 野元正弘 | 医療現場で期待される治療薬—パーキンソン病について— | PHARMSTAGE | 6(8) | 70-72 | 2006 |
| 水澤英洋 | RNA干渉による脊髄小脳変性症の治療 | 神経治療学 | 23 | 17-24 | 2006 |

主任研究者 葛原茂樹 国立精神・神経センター武蔵病院

分担研究者 32 名 研究協力者 3 名 班友 2 名

研究目的

本研究班は、運動ニューロン疾患である筋萎縮性側索硬化症（ALS）、球脊髄性筋萎縮症（SBMA）、パーキンソン病関連疾患であるパーキンソン病（PD）、進行性核上性麻痺（PSP）と大脳皮質基底核変性症（CBD）、ハンチントン病（HD）、脊髄空洞症に代表される神経変性疾患の基礎的ならびに臨床的研究を進展させ、これらの疾患に係わる科学的根拠を集積・分析し、医療に役立てることを目的とする。

研究方法と研究組織

神経変性疾患の大部分は、原因や病態が不明で診断法や治療法が確立されていない。神経変性疾患の中で最も患者数の多いパーキンソン病でさえ、対症的な薬物療法や手術療法が確立されてはいても、発症機序を目標とした根本的治療は全く確立されておらず、病気の進行を抑えることはできないのが現状である。

神経変性疾患は一部の疾患を除いて患者数が少なく、また地域により発生頻度が異なるものもあるため、原因究明および患者実態の把握には全国多施設における研究者の協力が不可欠である。さらに本研究班は、7種類にもおよぶ神経変性疾患を対象としているため、主任研究者1名のほかに、北海道から九州に至る全国の施設から協力を仰いだ分担研究者32名を加えた多人数から構成されている。本年度は、特定疾患治療研究事業対象疾患に未指定の脊髄性筋萎縮症において研究協力を仰ぐため新たな研究者（斉藤加代子 研究協力者）を加えた。

研究には6名の研究分担幹事を置き、それぞれPD関連疾患分科会（久野）、ALS関連疾患分科会（中野、祖父江）、遺伝素因と遺伝子多型検討分科会（戸田）、HD分科会（長谷川）を執り行い、これらの総括は主任研究者が行った。

研究班発足3年目の本年度は、初年度の重点目標を踏まえ、次の項目を研究目標とした。

1. 原因と病態の研究（主として個別研究）

初年度と同様、患者数が多く、医療と介護の点で研究成果が期待されているALS、PD、およびこれらの関連疾患を中心に、分子遺伝学、神経疫学、神経化学、神経薬理、神経生理、神経治療、神経病理など多方面からの研究を推進する。

2. 疫学的研究

全国規模のデータの集積と研究協力のもとに神経変性疾患研究を推進することにより、診断法と診断基準の確立、重症度に対応した治療指針の確立、そして新しい治療法および予防法の開発を目指す。

3. 特定疾患治療研究事業対策への取り組み（研究班全体のプロジェクト）

本研究班の研究対象である ALS、PD、HD は、特定疾患に指定されてから約 30 年が経過している。さらに平成 15 年度からは PD の中から PSP、SND、大脳皮質基底核変性症（CBD）が分離されて特定疾患治療研究事業対策疾患に編入された（SND は平成 16 年度から運動失調症研究班の多系統萎縮症に）。臨床調査個人票を活用した患者の実態や介護の現状、予後などに関する調査を行う。その一方で、現行の個人票における問題点を提起する。また発症促進因子や予防因子の検討も行う。

研究成果

I. 全体プロジェクト

#はⅢの平成 19 年度班会議発表演題の演題番号

（1）臨床調査個人票（個人票）の解析：ALS、PD 関連疾患、HD の個人票を解析し、本邦における患者実態が把握可能となった。都道府県によって電子入力されている患者数の割合の差が大きいことが判明したが、経年的に比較すると少しずつ入力率は改善されていた。今後、本邦全体の疫学調査や症状の評価研究にも活用するため、ワークショップで現行の個人票の問題点を提起した。

- ・経時的な情報が得られないために、予後の評価ができない
- ・HD の精神症状に含まれる反社会的行動が十分に把握できない
- ・記載漏れ、あるいは誤記入の項目がある
- ・近年指摘された薬剤の副作用を追加する必要がある

（2）新たな特定疾患追加にむけて：神経難病であるにも関わらず、特定疾患治療研究事業の対象となっていない原発性側索硬化症、SBMA、SMA、舞踏運動を来す疾患群（chorea-acanthocytosis など）について、患者数および患者状況に関する全国調査を行い、ワークショップにおいて疫学横断像を明らかにした。

II. 分科会

1) 筋萎縮性側索硬化症（ALS）分科会：診療情報および遺伝子の収集とその解析による発症因子と進行関連因子の解析を行うために構築した前向き研究（JaCALS）への登録者数は増加し、平成 19 年 12 月時点で約 200 例に達した。個人票の解析では、本邦の ALS 患者は人工換気や経管栄養を実施している割合が高い、初発症状については、若年発症は四肢筋力低下から、高齢発症は球症状から始まることが示された。近年トピックスとなっている ALS における TDP-43 の研究では、古典型以外に前頭側頭葉変性症や紀伊半島の ALS・パーキンソン認知症複合症例にも TDP-43 陽性封入体を認める一方、SOD1 変異を有する家族性 ALS（後索型）では異常発現を認めず、非 SOD1 変異家族性 ALS（古典型）では認めることがワークショップにおいて報告された。

班会議では、以下の研究成果が報告された。

（1）臨床、遺伝子、病理学に関する研究

臨床面では、欧米と日本の診断基準の特異性の違い（佐々木班員#1）、3 テスラ MRI 拡散テンソル画像による大脳病変の解析（祖父江班員#3）、QOL 評価（大生研究協力者#4）、多発地住民の血清 Ca 値と Zn 値（近藤班員#5）、細径経鼻内視鏡を用いた経皮内視鏡的胃瘻造設術（direct 法）の安全性（下濱班員#8）が報告された。

生理学的研究では、固視による温度眼振の増強反応（林班員#6）、正中神経刺激体性感覚誘発電位（林班員#7）、運動単位数推定（MUNE）（内藤班員#9, #10）などが報告され、surrogate marker としての有用性が示唆された。

遺伝子の観点からは、新規 SOD1 遺伝子変異のスクリーニング法である High-Resolution DNA Melting 法の有用性（中野班員#16）、SMA における臨床症状と原因遺伝子との関連（斉藤研究協力者#2）が報告された。

病理研究では、TDP-43 に異常を来している前角細胞で蛋白合成系の障害を示唆するゴルジ装置の微細化（岡本班員#11）、孤発性 ALS における運動系を越えた TDP43 封入体の存在（橋詰班員#12）、長期生存例における TDP-43 陽性封入体の分布（高橋班員#13）、頸椎症性脊髄症の障害髄節でのアストロサイトおよび神経細胞内への異常リン酸化タウ蓄積（高橋班員#14）が報告された。また、筋萎縮性側索硬化症 2 型原因遺伝子産物（ALS2）は細胞質に局在し、低分子量 G 蛋白質 Rac 1 と直接結合するエフェクターであり、かつマクロピノサイトーシスに関与する分子であることが判明した（池田研究協力者#15）。

（2）培養細胞，動物モデルを用いた研究

SOD1 変異ラットにおいて、病初期の電位依存性 Na⁺チャンネルの機能亢進（梶班員#22）、前角とその周囲白質でコンドロイチン硫酸プロテオグリカンの発現亢進（青木班員#23）、SOD1 変異マウスでは、発症後の運動ニューロンにおけるオートファジーの亢進（阿部班員#17）が報告された。単量体 SOD1 が広範囲の蛋白と相互作用し本来の機能を障害することで ALS を発症する可能性（中島班員#20）、選択的な dynactin1 遺伝子発現の低下による神経細胞突起の退縮化や細胞死（祖父江班員#21）、AMPA 受容体の GluR2 サブユニットを特異的に編集する RNA 編集酵素 ADAR2 の活性低下による緩徐進行性の運動ニューロン死（郭班員#26）は、孤発性 ALS における運動ニューロン死の原因究明に結びつく可能性がある。

一方、G-CSF 皮下注による bcl-2 蛋白を介した運動ニューロン死の抑制や舌下神経切断後の神経細胞死の抑制（吉良班員#24, #25）、siRNA 抵抗性 cDNA を用いた内因性の野生型遺伝子発現の補填（水澤班員#27）、wobbler マウスの脊髄運動神経細胞の変性に対する atorvastatin の有用性（岩崎班員#18）、小胞体シャペロンが変異 SOD1 の小胞体内蓄積を軽減し、家族性 ALS の遺伝子治療に対して候補遺伝子となりうること（内野班員#19）など治療に関連した研究成果が報告された。

2) パーキンソン病 (PD) 分科会：我が国においても麦角系アゴニストにより心臓弁の逆流が増加することが判明したため、日本神経学会とともにドパミンアゴニストの使用上の留意点を提起し、変性班ホームページに掲載した。芳香族Lアミノ酸脱炭酸酵素を搭載したアデノ随伴ウイルスベクターを進行期 PD患者の被殻に定位脳手術的に注入し、国内で初めての遺伝子治療を安全に開始した。

（1）臨床，遺伝子，病理学に関する研究

PDの腰曲がりには背筋の固縮により誘発された傍脊柱筋の虚血が関与し、そのスクリーニングにおけるMRIや近赤外線スペクトログラフィーの有用性（近藤班員#42）、アキネジアの定量的な評価における腕時計型加速度計の有用性（郭班員#43）が報告された。構造化面接ハミルトンスケールおよび自己記入式ベックのうつ病調査表を用いたうつ症状の評価（湯浅班員#44）と、BADsを用いた遂行機能の評価（水谷班員#45）で精神症状を検討した。さらに診断における、¹¹C-フルマゼニルおよび6-[¹⁸F] fluoro-*m*-tyrosineを使用したPETの有用性（佐々木班員#47, 中野班員#48）や、高齢患者はレボドパの吸収パターンに個人差が大きく、そのため効果不十分例では積極的に増量あるいは食前投与する必要がある

ある（久野班員#49）、胃排出能が低下し、domperidoneによりレボドパの吸収が改善される（野元班員#50）、麦角ドパミンアゴニスト関連心臓弁膜症による心不全の年間発生頻度はPD患者1,900人につき約1人の割合と推測（野元班員#46）、などの治療に即座に結びつく実践的な研究成果が報告された。

遺伝子の観点からは、アメリカ人集団で指摘されていたPD発症とFibroblast growth factor 20 (FGF20)の関連が日本人集団でも確立され、また新規に*calbindin1*を感受性遺伝子として同定した（戸田班員#30、#31）。遺伝性PD(PARK8)の原因遺伝子であるLRRK2に対して特異性の高い抗体を作成中であり、これによりLRRK2の生理機能を解明することが期待でき（長谷川班員#35）、本邦の若年性パーキンソン病においてKufor-Rakeb病（PARK9）の原因遺伝子であるATP13A2の変異解析および臨床的特徴が明かとなった（服部班員#36）。

病理研究では、高齢者連続剖検320例で嗅球はLewy小体が最初に出現する部位のひとつであること（村山班員#51）、紀伊半島のパーキンソン痴呆複合において心臓交感神経終末に抗リン酸化 α シヌクレイン抗体陽性構造物が確認され、MIBG心筋シンチの低下と関連すること（葛原主任研究者#52）が示唆された。

（2）培養細胞、動物モデルを用いた研究

プレセニン1遺伝子変異によるリン酸化 α シヌクレインの蓄積（高野班員#32）、neurosinによる α シヌクレインの凝集促進（中川班員#33）、ミトコンドリア転写を促進する新規パーキン結合蛋白の同定（梶班員#37）、ホモシステイン毒性に対するドパミン神経細胞の脆弱性（中島班員#41）、そしてPDの新しい動物モデルとして、ロテノンを負荷したセルロプラスミン欠損マウスの開発（池田班員#39）が報告された。治療に結びつくものとしては、MPTP神経毒に対するG-CSFのドパミン神経細胞保護作用（服部班員#34）、lactacystinによるプロテアソーム阻害を介した細胞保護作用（澤田班員#38）、ニコチンによる中脳ドパミンニューロン保護におけるニコチン性アセチルコリン受容体を介した細胞生存シグナル伝達経路の活性化（下濱班員#40）が指摘された。

3) ハンチントン病（HD）分科会：個人票の解析から、日常生活の身体的自立度、そして就労率は極めて低いことが判明した。また、介護保険や身体障害法などの社会保障制度を受給する機会もなく、生活をしている実態が推定された。この現状を踏まえ、HDに対する啓蒙のために、「ハンチントン病の療養の手引き」の作成し、公表することが計画された。また従来注目されていなかった小児期発症のHDでは、成人期発症のHDと異なり、症状の進行が早く痙攣発作も多い、小児が発症後に両親のいずれかが発症することもある、など実態が明らかになった（長谷川班員#28）。基礎的研究では、伸長ポリグルタミンによる $\beta 4$ の発現抑制をin vivoで解析しうるトランスジェニックマウスが確立（貫名班員#29）されたことで、HD治療薬の評価に貢献できる。

（4）遺伝子研究分科会：HD診療の現場では、本人あるいは家族に対する十分な遺伝カウンセリングがなされていない例が存在することが明らかとなった。このことを踏まえ、個々の施設において神経内科医を中心に遺伝カウンセリング・チームを作り、当該疾患のガイドラインを踏襲しながらも、より身近で実用的な遺伝カウンセリング・マニュアルを作成する、ことが提言された。

Ⅲ. 平成19年度班会議発表演題

<疾患・課題別分類> #は演題番号

1. ALS関連
 - 1) 臨床・生理・遺伝子・病理: #1-16
 - 2) 疾患モデル動物: #17-27
2. パーキンソン病
 - 1) 臨床・生理・遺伝子・病理: #30, 31, 35, 36, 42-52
 - 2) 疾患モデル動物: #32-34, 37-41
3. ハンチントン病
 - 1) 臨床・生理・遺伝子・病理: #28
 - 2) 疾患モデル動物: #29

<個別研究課題>

内容は本報告書の「研究発表」の項目に掲載

1. 佐々木秀直: 筋萎縮性側索硬化症(ALS)の臨床診断における問題点
2. 葛原 茂樹: 脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy:SMA) の臨床の分析
3. 祖父江 元: 筋萎縮性側索硬化症の脳病変—3テスラMRI 拡散テンソル画像による解析—
4. 葛原 茂樹: ALS データベース研究総括と提言: 神経難病のQOL測定 - 米国PROガイド
ライン導入の動きの中で -
5. 近藤 智善: ALS 多発地における疾患関連要因の検討—血中元素について—
6. 林 秀明: ALS 患者の固視による温度眼振の増強反応について
7. 林 秀明: 筋萎縮性側索硬化症における正中神経刺激体性感覚誘発電位と sensory gating
8. 下濱 俊: 筋萎縮性側索硬化症における細径経鼻内視鏡を用いた経皮内視鏡的胃瘻造設術
9. 内藤 寛: ALS surrogate marker としてのMUNEとNeurophysiological Indexの比較
(1) 相互の相関, 握力との相関について
10. 内藤 寛: ALS surrogate marker としてのMUNEとNeurophysiological Indexの比較
(2) 臨床指標との相関
11. 岡本 幸市: ALS 脊髄前角細胞におけるTDP-43の免疫染色性とGolgi装置との関係
12. 橋詰 良夫: ALSと認知症を伴うALSにおけるTDP-43の発現
13. 高橋 均: 長期の臨床経過を示した筋萎縮性側索硬化症における神経細胞内TDP-43異常発現と
その分布に関する免疫組織化学的検討
14. 高橋 均: 頸椎症性脊髄症におけるグリア及び神経細胞内タウ陽性構造物
15. 葛原 茂樹: 筋萎縮性側索硬化症2型原因遺伝子産物ALS2の機能解析
16. 中野 今治: High-Resolution DNA Melting法により検出された新規SOD1遺伝子変異
17. 阿部 康二: ALSモデルマウスにおけるオートファジーについて
18. 岩崎 泰雄: Wobblerマウスに対するatorvastatinの運動神経保護効果
19. 内野 誠: 変異SOD1の小胞体内蓄積をターゲットとした家族性筋萎縮性側索硬化症の
遺伝子治療の開発
20. 中島 健二: 変異SOD1結合蛋白の網羅的検索
21. 祖父江 元: 孤発性ALSの運動ニューロン変性におけるDynactin1の役割
22. 梶 龍兒: ALSモデルラットにおける軸索機能評価
23. 青木 正志: ALSラットモデル脊髄における軸索再生阻害因子の発現変動

24. 吉良 潤一：ALSにおけるG-CSFの発現と治療へのアプローチ
25. 吉良 潤一：G-CSFによる変異SOD1-Tgマウス単球系細胞機能回復と神経細胞死の関与
26. 郭 伸：RNA編集異常と孤発性ALSモデルマウスの開発
27. 水澤 英洋：変異遺伝子特異的なRNA干渉法のin vivoへの応用
28. 長谷川一子：小児発症ハンチントン病の問題点
29. 貫名 信行：ナトリウムチャンネル $\beta 4$ サブユニットプロモーター制御下で蛍光タンパク質を発現するトランスジェニックマウスの作製とその解析
30. 戸田 達史：パーキンソン病の感受性遺伝子探索 - FGF20とゲノムワイド関連解析 -
31. 戸田 達史：多数の候補遺伝子上のSNPを用いた関連解析によるパーキンソン病感受性遺伝子 *calbindin1* の同定および α -synuclein, FGF20との統計学的相互作用解析
32. 高野 弘基：プレセニリン1遺伝子変異による難溶性 α シヌクレイン蓄積の分子機序の検討
33. 中川 正法： α -synuclein分解酵素neurosin及び髄液中 α -synuclein oligmerの検討
34. 服部 信孝：「MPTP誘発パーキンソン病モデルマウスにおけるrhG-CSFの神経保護作用」に関する研究
35. 長谷川一子：抗LRRK2抗体作製の試み- (2)
36. 服部 信孝：PARK9の臨床的特徴とその遺伝子産物の機能解析
37. 梶 龍兒：新規パーキンソン結合蛋白におけるミトコンドリア関連機能の検討
38. 澤田 秀幸：神経変性とプロテアソーム阻害
39. 池田 修一：ロテノン負荷セルロプラスミン欠損マウスにおける運動障害と脳病理・生化学的变化に関する検討
40. 下濱 俊：ドーパミンニューロンに対するニコチンの神経保護作用：
ロテノンによるパーキンソン病モデルマウスでの解析
41. 中島 健二：ホモシステイン毒性に対するドーパミン神経細胞の脆弱性
42. 近藤 智善：パーキンソン病患者における腰曲がり現象の検討
43. 郭 伸：べき型自己相関関数によるアキネジアの定量的解析
44. 湯浅 龍彦：パーキンソン病の非運動症状に関する研究：
(1)うつ症状の評価スケールの検討、(2)痛みに関する実態調査
45. 水谷 智彦：認知症を伴わないパーキンソン病(Non demented Parkinson's disease: ND-PD)におけるBehavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome (BADS)による遂行機能障害(Executive dysfunction:ExD)の各要素別の解析
46. 野元 正弘：麦角ドーパミンアゴニスト関連心臓弁膜症についての全国アンケート調査結果
47. 佐々木秀直：大脳皮質変性を伴う神経疾患の臨床像と ^{11}C -フルマゼニル(FMZ)-PET所見
48. 中野 今治：FMT-PETによるパーキンソン病の画像診断
49. 久野 貞子：高齢パーキンソン病患者のL-dopa血中濃度パターン
50. 野元 正弘：パーキンソン病の上部消化管機能の検討
51. 村山 繁雄：嗅球はレビー小体が最初に出現する場所のひとつである
52. 葛原 茂樹：紀伊ALS/PDCのMIBG心筋シンチグラフィと心臓交感神経の病理学的検討

英文単行本

| 著者名 | 題名 | 書名 | (編集者名) | 発行社名 | (発行地名) | 出版西暦年 | 頁 |
|-----------------------|--|----------------------------|----------|------|--------|-------|---|
| Kanagawa M, Toda T | Fukutin and Fukuyama congenital muscular dystrophy | Glycoscience Lab Manual | in press | | | | |

英文原著・症例報告

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|---|---|-------------------------------|-----|-------------|-------|
| Mimuro M, Kokubo Y, <u>Kuzuhara S</u> | Similar topographical distribution of neurofibrillary tangles in amyotrophic lateral sclerosis and parkinsonism-dementia complex in people living in the Kii peninsula of Japan suggests a single tauopathy | Acta Neuropathol | 113 | 653-658 | 2007 |
| Shibata N, Kawaguchi M, Uchida K, Kakita A, Takahashi H, Nakano R, Fujimura H, Sakoda S, Ihara Y, Nobukuni K, Takehisa Y, Kuroda S, Kokubo Y, <u>Kuzuhara S</u> , Honma T, Mochizuki Y, Mizutani T, Yamada S, Toi S, Sasaki S, Iwata M, Hirano A, Yamamoto T, Kato Y, Sawada T, Kobayashi M | Protein-bound crotonaldehyde accumulates in the spinal cord of superoxide dismutase-1 mutation-associated familial amyotrophic lateral sclerosis and its transgenic mouse model | Neuropathology | 27 | 49-61 | 2007 |
| Satoh M, Kokubo Y, <u>Kuzuhara S</u> | A case of idiopathic musical hallucination with increasing repertoire | J Neurol Neurosurg Psychiatry | 78 | 203-204 | 2007 |
| Hayashi T, Narita Y, Okugawa N, Hamaguchi E, Shibahara M, <u>Kuzuhara S</u> | Pressure ulcers in ALS patients on admission at a university hospital in Japan | Amyotrophic Lateral Sclerosis | 8 | 310-313 | 2007 |
| Shimazaki H, Sakoe K, Nijima K, <u>Nakano I</u> , Takiyama Y. | An unusual case of a spasticity-lacking phenotype with a novel <i>SACS</i> mutation. | J Neurol Sci | 255 | 87-89 | 2007 |
| Ishikawa T, Morita M. <u>Nakano I</u> . | Constant blood flow reduction in premotor frontal lobe regions in ALS with dementia—a SPECT study with 3D-SSP. | Acta Neurol Scand | 116 | 340-344 | 2007 |
| Shimazaki H, Ando Y, <u>Nakano I</u> , Dalmau J | Reversible limbic encephalitis with antibodies against the membranes of neurons of the hippocampus. | J Neurol Neurosurg Psychiatry | 78 | 324-325 | 2007 |
| Suzuki K, Katsuno M, Banno H, Takeuchi Y, Atsuta N, Ito M, Watanabe H, Yamashita H, Hori N, Nakamura T, Hirayama M, Fumiaki T, <u>Sobue G</u> | CAG repeat size correlates to electrophysiological motor and sensory phenotypes in SBMA. | Brain | 131 | 229-239 | 2007 |
| Adachi H, Waza M, Tokui K, Katsuno M, Minamiyama M, Tanaka F, Doyu M, <u>Sobue G</u> | CHIP overexpression reduces mutant androgen receptor protein and ameliorates phenotypes of the spinal and bulbar muscular atrophy transgenic mouse model. | J Neurosci | 27 | 5115-5126 | 2007 |
| Niwa J, Yamada S, Ishigaki S, Sone J, Takahashi M, Katsuno M, Tanaka F, Doyu M, <u>Sobue G</u> | Disulfide bond mediates aggregation, toxicity, and ubiquitylation of familial amyotrophic lateral sclerosis-linked mutant SOD1. | J Biol Chem | 282 | 28087-28095 | 2007 |

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|---|---|----------------------------|-----|-------------|-------|
| Tanaka KI, Namba T, Arai Y, Fujimoto M, Adachi H, <u>Sobue G</u> , Takeuchi K, Nakai A, Mizushima T | Genetic evidence for a protective role for heat shock factor 1 and heat shock protein 70 against colitis. | J Biol Chem | 282 | 23240-23252 | 2007 |
| Adachi H, Waza M, Katsuno M, Tanaka F, Doyu M, <u>Sobue G</u> | Pathogenesis and molecular targeted therapy of spinal and bulbar muscular atrophy. | Neuropathol Appl Neurobiol | 33 | 135-151 | 2007 |
| Jiang YM, Yamamoto M, Tanaka F, Ishigaki S, Katsuno M, Adachi H, Niwa JI, Doyu M, Yoshida M, Hashizume Y, <u>Sobue G</u> | Gene Expressions Specifically Detected in Motor Neurons (Dynactin 1, Early Growth Response 3, Acetyl-CoA Transporter, Death Receptor 5, and Cyclin C) Differentially Correlate to Pathologic Markers in Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. | J Neuropathol Exp Neurol | 66 | 617-627 | 2007 |
| Yang Z, Chang YJ, Yu IC, Yeh S, Wu CC, Miyamoto H, Merry DE, <u>Sobue G</u> , Chen LM, Chang SS, Chang C | ASC-J9 ameliorates spinal and bulbar muscular atrophy phenotype via degradation of androgen receptor. | Nature Med | 13 | 348-353 | 2007 |
| Oki Y, Koike H, Iijima M, Mori K, Hattori N, Katsuno M, Nakamura T, Hirayama M, Tanaka F, Shiraishi M, Yazaki S, Nokura K, Yamamoto H, <u>Sobue G</u> | Ataxic vs painful form of paraneoplastic neuropathy. | Neurology | 69 | 564-572 | 2007 |
| Koike H, Iijima M, Mori K, Yamamoto M, Hattori N, Katsuno M, Tanaka F, Watanabe H, Doyu M, Yoshikawa H, <u>Sobue G</u> | Nonmyelinating Schwann cell involvement with well-preserved unmyelinated axons in Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. | J Neuropathol Exp Neurol | 66 | 1027-1036 | 2007 |
| Saito F, Masaki T, Saito Y, Nakamura A, Takeda S, Shimizu T, <u>Toda T</u> , Matsumura K | Defective peripheral nerve myelination and neuromuscular junction formation in fukutin-deficient chimeric mouse | J Neurochem | 101 | 1712-1722 | 2007 |
| Popiel HA, Nagai Y, Fujikake N, <u>Toda T</u> | Protein transduction domain-mediated delivery of QBP1 suppresses polyglutamine-induced neurodegeneration in vivo | Mol Ther | 15 | 303-309 | 2007 |
| Funayama M, Li Y, Tomiyama H, Yoshino H, Imamichi Y, Yamamoto M, Murata M, <u>Toda T</u> , Mizuno Y, Hattori N | Leucine-Rich Repeat kinase 2 G2385R variant is a risk factor for Parkinson disease in Asian population | Neuroreport | 18 | 273-275 | 2007 |
| Nagai Y, Inui T, Popiel HA, Fujikake N, Hasegawa K, Urade Y, Goto Y, Naiki H, <u>Toda T</u> | A toxic monomeric conformer of the polyglutamine protein | Nature Struct Mol Biol | 14 | 332-340 | 2007 |

| 著者名 | 論文題名 | 雑誌名 | 巻 | 頁 | 出版西暦年 |
|--|--|------------------------|----------|-------------|-------|
| Satake W, Mizuta I, Suzuki S, Nakabayashi Y, Ito C, Watanabe M, Takeda A, Hasegawa K, Sakoda S, Yamamoto M, Hattori N, Murata M, <u>Toda T</u> | Fibroblast growth factor 20 gene and Parkinson's disease in the Japanese population | Neuroreport | 18 | 937-940 | 2007 |
| Chiyonobu T, Hayashi S, Kobayashi K, Morimoto M, Miyanomae Y, Nishimura A, Nishimoto A, Ito C, Imoto I, Sugimoto T, Jia Z, Inazawa J, <u>Toda T</u> | Partial tandem duplication of GRIA3 in a male with mental retardation | Am J Med Genet | 143 | 1448-1455 | 2007 |
| Amino T, Ishikawa K, Toru S, Ishiguro T, Sato N, Tsunemi T, Murata M, Kobayashi K, Inazawa J, <u>Toda T</u> , Mizusawa H | Redefining the disease locus of 16q22.1-linked autosomal dominant cerebellar ataxia | J Hum Genet | 52 | 643-649 | 2007 |
| Kano H, Kurahashi H, <u>Toda T</u> | Genetically regulated epigenetic transcriptional activation of retrotransposon insertion confers mouse dactylaplasia phenotype | Proc Natl Acad Sci USA | 104 | 19034-19039 | 2007 |
| Takahashi Y, Okamoto Y, Popiel HA, Fujikake N, <u>Toda T</u> , Kinjo M, Nagai Y | Detection of polyglutamine protein oligomers in cells by fluorescence correlation spectroscopy | J Biol Chem | 282 | 24039-24048 | 2007 |
| Yoshioka M, Higuchi Y, Fujii T, Aiba H, <u>Toda T</u> | Seizure-genotype relationship in Fukuyama-type congenital muscular dystrophy | Brain Dev | in press | | 2007 |
| Mizuno Y, Kanazawa I, <u>Kuno S</u> , Yanagisawa N, Yamamoto M, Kondo T, and the Japanese Parkinson-Entacapone Study Group | Placebo-Controlled, Double-Blind Dose-Finding Study of Entacapone in Fluctuating Parkinsonian Patients. | Movement Disorders | 22(1) | 75-80 | 2007 |
| Mizuno Y, Abe T, Hasegawa K, <u>Kuno S</u> , Kondo T, Yamamoto M, Nakashima M, Kanazawa I, and the STRONG Study Group | Ropinirole is Effective on Motor Function When Used as an Adjunct to Levodopa in Parkinson's Disease: STRONG Study. | Movement Disorders | 22(13) | 1860-1865 | 2007 |
| Murata M, <u>Hasegawa K</u> , Kanazawa I, The Japan Zonisamide on PD Study Group* | Zonisamide improves motor function in Parkinson's disease: A randomized, double-blind, placebo-controlled study. | Neurology | 68 | 45-50 | 2007 |
| Ohta E, Funayama M, Ichinose H, Toyoshima I, Urano F, Matsuo M, Nishida T, Konishi U, Yoshino S, Yokoyama H, Shimazu H, Maeda K, <u>Hasegawa K</u> , Obata F | Novel Mutations in the Guanosine Triphosphate Cyclohydrolase 1 Gene Associated With DYT5 Dystonia. | Arch Neurol | 63 | 1605-1610 | 2006 |