

- C, García Fernández JM, Suzuki Y : Chaperone activity of bicyclic SP2 azasugars for Gaucher mutations. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Diseases, Nagoya, 2009.9.26-27
2. Yokoyama A, Togawa M, Maegaki Y, Ohno K : Late-infantile and Juvenile/ Adults forms of Niemann-Pick type C1 diasease. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Diseases, Nagoya, 2009.9.26-27

**【特許取得】**

1. Compuestos potenciadores de la actividad de glicosidasas mutantes (変異グリコシダーゼ活性を上昇させる化合物)、発明者 : Jose Manuel Garcia Fernandez, Carmen Ortiz Mellet, Yoshiyuki Suzuki, Kousaku Ohno、スペイン P200802988  
PCT/ES2009/070449

**辻 省次**

**【論文発表】**

1. Mitsui J, Mizuta I, Toyoda A, et al. : Mutations for Gaucher disease confer a high susceptibility to Parkinson disease. Arch Neurol, 66 : 571-6, 2009
2. Sidransky E, Nalls MA, Aasly JO, et al. Multicenter Analysis of Glucocerebrosidase Mutations in Parkinson's Disease. N Engl J Med, 361 : 1651-61, 2009

**【学会発表】**

- 1) Mitsui J, Kyo Azuma, Hirokazu Tozaki, et al. : Multiplexed resequencing analysis to identify rare variants in pooled DNA of barcode-indexed DNAs. American Society of Human Genetics 59<sup>th</sup> Annual Meeting, Honolulu, 2009.10

**難波 栄二**

**【論文発表】**

1. Sawada T, Tanaka A, Higaki K, et al : Intracerebral cell transplantation therapy for murine GM1 gangliosidosis. Brain Dev, 31 : 717-724, 2009
2. Otomo T, Higaki K, Nanba E, et al : Inhibition of autophagosome formation restores mitochondrial function in mucopolipidosis II and III skin fibroblasts. Mol Genet Metab, 98 : 393-399, 2009

**【学会発表】**

1. Higaki K, Nanba E, Suzuki Y : Screening of chemical chaperone effect for GM1-gangliosidosis. 11th ICIEM, San Diego, CA, 2009.8.29-92

2. 難波栄二, 檜垣克美, 鈴木義之 : GM1-ガングリオシドーシスに対するケミカルシャペロン療法 : 88種類の変異に対する NOEV の効果. 第 51 回 日本小児神経学会総会, 米子, 2009.5
3. Li L, Higaki K, Adachi K, Matsuda J, Ogawa S, Iida M, Iwasaki H, Suzuki Y, Nanba E : Screening of chemical chaperone effect for human mutant beta-galactosidase. 第 9 回アジア・オセアニア小児神経学会, 2009.6
4. Higaki K, Takamura A, Li L, Matsuda J, Suzuki Y, Nanba E : Cellular dysfunction in murine GM1-gangliosidosis. 第 3 回国際ライソゾーム病シンポジウム, 第 14 回日本ライソゾーム病シンポジウム, 名古屋, 2009.9
5. Li L, Higaki K, Matsuda J, Iida M, Suzuki Y, Nanba E : Screening for chemical chaperone therapy in beta-galactosidosis. 第 3 回国際ライソゾーム病シンポジウム, 第 14 回日本ライソゾーム病シンポジウム, 名古屋, 2009.9

## 鈴木 康之

### 【論文発表】

1. Kuratsubo I, Suzuki Y, Krii KO, et al. : Psychological status of patients with mucopolysaccharidosis type II and their parents. *Pediatr Intl*, 50 : 41-47, 2009
2. Suzuki Y, Aoyama A, Kato T, et al : Retinitis pigmentosa and mucopolysaccharidosis type II : an extremely attenuated phenotype. *J Inher Metab Dis*, 32 : 582-583, 2009

### 【学会発表】

1. 鈴木康之 : MPS-III : イソフラボンの効果. 第 13 回日本ムコ多糖症研究会, 大阪, 2009.8.21

## 櫻庭 均

### 【論文発表】

1. Sugawara K, Tajima Y, Kawashima I, et al : Molecular interaction of imino sugars with human  $\alpha$ -galactosidase : Insight into the mechanism of complex formation and pharmacological chaperone action in Fabry disease. *Mol Genet Metab*, 96 : 233-238, 2009
2. Sugawara K, Saito S, Sekijima M, et al : Structural modeling of mutant  $\alpha$ -glucosidases resulting in a processing/transport defect in Pompe disease. *J Hum Genet*, 54 : 324-330, 2009

### 【学会発表】

1. 櫻庭 均 : ファブリー病 : その診断から治療へ. 第 50 回日本神経学会総会 ランチョンセミナー, 仙台, 2009.5
2. 菅原佳奈子, 櫻庭 均 : 耐性  $\alpha$ -グルコシダーゼ変異蛋白質の構造学的研究. 第 51 回日本小児神経学会総会, 米子, 2009.5
3. Sakuraba H, Tajima Y, Kawashima I, Tsukimura T, Sugawara K, Kuroda M, Suzuki T, Togawa

- T, Chiba Y, Jigami Y, Ohno K, Fukushige T, Kanekura T, Ohashi T, Itoh K : Development of new enzyme replacement therapy for Fabry disease utilizing a modified  $\alpha$ -N-acetylgalactosaminidase. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Disease, Nagoya, 2009.9
4. Togawa T, Suzuki T, Sugawara K, Tsukimura T, Sakuraba H : Measurement of plasma lyso-Gb3 in Fabry disease. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Disease, Nagoya, 2009.9
  5. Sugawara K, Togawa T, Suzuki T, Tsukimura T, Tajima Y, Kobayashi T, Sakuraba H : Biophysical and structural study on the complex formation of imino sugars with  $\alpha$ -galactosidase. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Disease, Nagoya, 2009.9
  6. Kuroda M, Suzuki T, Kotani M, Tajima Y, Kawashima I, Togawa T, Sugawara K, Sakuraba H : Characterization of the neurosphere from a Sandhoff disease model mouse. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Disease, Nagoya, 2009.9
  7. Tsukimura T, Tajima Y, Kawashima I, Chiba Y, Sugawara K, Suzuki T, Togawa T, Sakuraba H : Stabilization of the M51I mutant  $\alpha$ -galactosidase by imino sugars. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Disease, Nagoya, 2009.9
  8. Sugawara K, Ohno K, Saito K, Sakuraba H. Structural characterization of mutant  $\alpha$ -galactosidase : Insight into Fabry disease. 12th Annual Asia LSD Symposium, Taipei, 2009.9
  9. 黒田麻祐子, 鈴木俊宏, 小谷政晴, 田島陽一, 川島育夫, 兎川忠靖, 菅原佳奈子, 櫻庭 均 : Sandhoff病モデルマウス由来ニューロスフェアの生化学的特徴. 第82回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  10. 月村考宏, 田島陽一, 川島育夫, 千葉靖典, 菅原佳奈子, 鈴木俊宏, 兎川忠靖, 櫻庭 均 : 基質アナログにより安定化する変異  $\alpha$ -ガラクトシダーゼの性状解析. 第82回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  11. 菅原佳奈子, 兎川忠靖, 鈴木俊宏, 田島陽一, 月村考宏, 岩本邦彦, 櫻庭 均 : ファブリー病の責任酵素  $\alpha$ -ガラクトシダーゼと基質類似体との分子間相互作用の解析. 第82回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  12. 田島陽一, 月村考宏, 大野一樹, 川島育夫, 芝崎 太, 櫻庭 均 : ケミカルシャペロンによるポンペ病変異酵素の安定化作用の解析. 第82回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  13. 川島育夫, 田島陽一, 芝崎 太, 福重智子, 神埼 保, 金蔵拓郎, 月村考宏, 櫻庭 均 : リソソーム病酵素補充療法における酵素投与方法の検討. 第82回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  14. 兎川忠靖, 鈴木俊宏, 菅原佳奈子, 月村考宏, 川島育夫, 櫻庭 均 : ファブリー病の新規マーカーとしての血漿中リゾ-CTHの測定. 第82回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  15. 田島陽一, 月村考宏, 川島育夫, 芝崎 太, 櫻庭 均 : 遅発型ポンペ病細胞におけるデオキシノジリマイシン誘導体のケミカルシャペロン作用の検討. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11
  16. 川島育夫, 芝崎 太, 菅原佳奈子, 櫻庭 均 : テイ-サックス病における変異酵素蛋白質の構造特性. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11
  17. 黒田麻祐子, 鈴木俊宏, 兎川忠靖, 菅原佳奈子, 小谷政晴, 田島陽一, 川島育夫, 櫻庭 均 :

Sandhoff病モデルマウス由来ニューロスフェアの樹立. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11

18. 川島育夫, 芝崎 太, 菅原佳奈子, 櫻庭 均: テイ-サックス病における変異酵素蛋白質の構造特性. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11
19. 兎川忠靖, 鈴木俊宏, 菅原佳奈子, 月村考宏, 大橋十也, 櫻庭 均: ファブリー病の新規マーカーとしての血漿中 lyso-Gb3 の測定. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11
20. 菅原佳奈子, 兎川忠靖, 鈴木俊宏, 櫻庭 均: 酸性  $\alpha$ -グルコシダーゼの立体構造の構築と変異蛋白質の構造学的研究. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11
21. Sugawara K, Saito S, Sekijima M, Ohno K, Tajima Y, Kroos MA, Reuser AJJ, Sakuraba H : Structural modelling of mutant alpha-glucosidase resulting in a processing/transport defect in Pompe disease. Steps Forward in Pompe Disease Symposium, Munich, 2009.11
22. Eussen B, Kroos MA, Lesnussa M, de Klein A, Knoch TA, Sugawara K, Sakuraba H : Holistic visualization of the GAA locus on chromosome 17q25 and its mutations within the complexity of the genome organization. Steps Forward in Pompe Disease Symposium, Munich, 2009.11

## 北川 照男

### 【論文発表】

1. 北川照男: PKUの予後を向上させた人々と患者たち. 日本マススクリーニング学会雑誌, 18(3): 109-115, 2009
2. 北川照男: 第50回日本先天代謝異常学会開催を記念して一本学会から世界に発信した日本の業績に触れながら. 日本先天代謝異常学会雑誌, 25(1): 3-25

### 【学会発表】

1. 石毛信之, 北川照男, 他: 東京都でのタンデム質量分析計による新生児. マスクリーニングのパイロット研究 第2報. 日本先天代謝異常学会雑誌, 25: 113, 2009
2. 鈴木 健, 北川照男, 他: 濾紙血液を用いたライソゾーム病ハイリスクスクリーニング法の研究. 日本先天代謝異常学会雑誌, 25: 118, 2009
3. 鈴木 健, 北川照男, 他: 東京都におけるMS/MSによる新生児マススクリーニング成績—第二報—. 日本マス・スクリーニング学会誌, 19: 71(162), 2009

## 奥山 虎之

### 【学会発表】

1. 田尾絵里子, 四元淳子, 小須賀基通, 田中藤樹, 大森美香, 川目 裕, 奥山虎之: ムコ多糖症の患者家族における酵素補充療法と新生児マス・スクリーニングに関する意識調査. 第51回日本先天代謝異常学会総会, 東京, 2009.11

## 坪井 一哉

### 【学会発表】

1. 野々村大地, 坪井一哉 : ファブリー病ヘテロ型における臨床症状の検討. 第 78 回日本交通医学東海北陸地方会, 名古屋, 2009.12.26
2. 平野雅規, 坪井一哉, 山本浩志 : 日本人ファブリー病の遺伝子型・表現型の相関. 第 78 回日本交通医学東海北陸地方会, 名古屋, 2009.12.26
3. 荘加 静, 坪井一哉, 古田祐子 : ファブリー病における眼病変と血管病変の解析. 第 78 回日本交通医学東海北陸地方会, 名古屋, 2009.12.26
4. 山本浩志, 坪井一哉, 伊藤 太 : ファブリー病と聴覚障害. 第 78 回日本交通医学東海北陸地方会, 名古屋, 2009.12.26
5. Yokoyama M, Sugiura Y, Tsuboi K, Niimi T, Akita K, Sato S, et al. : A case of hypoventilation syndrome associated with Pompe disease using adaptive servo ventilation. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Diseases, Nagoya, Japan, 2009.9.26-27
6. Yamamoto H, Ito F, Nakashima T, Tsuboi K : Auditory dysfunction in Fabry disease. The 3rd International Symposium of Lysosomal Storage Diseases, Nagoya, Japan, 2009.9.26-27
7. Tsuboi K, Nitta M, Ueda R : Investigation on Health Related QOL of Patients with Fabry disease in Japan. The 9th International Symposium on Lysosomal Storage Diseases, Frankfurt, Germany, 2009.4.24-25

## 松田 純子

### 【論文発表】

1. Yoneshige A, Suzuki K, Suzuki K, et al. : A Mutation in the Saposin C Domain of the Sphingolipid Activator Protein (Prosaposin) Gene Causes Neurodegenerative Disease in Mice. *J. Neurosci. Res.* 2009, in press.
2. Yoneshige A, Suzuki K, Kojima N, et al. : Regional expression of prosaposin in the wild-type and saposin D-deficient mouse brain detected by an anti-mouse prosaposin-specific antibody. *Proceedings of the Japan Academy, Ser. B*, 85 : 422-434, 2009
3. Yoneshige A, Sasaki A, Miyazaki M, et al. : Developmental changes in glycolipids and synchronized expression of nutrient transporters in the mouse small intestine. *J. Nutri. Biochem.* 2009 [Epub ahead of print].

### 【学会発表】

1. Hojo H, Katayama H, Onuma Y, Nakahara Y, Yoneshige A, Matsuda J, Nakahara Y : Synthetic Study of Sphingolipid Activator Glycoprotein, Saposin C. 第 46 回ペプチド討論会, 福岡, 2009.11.4-6
2. Yoneshige A, Suzuki K, Suzuki K, and Matsuda J : Mutation in saposin C domain of sphingolipid activator protein (prosaposin) gene causes neurodegenerative disease in the mouse. 第 3 回国際ライソゾーム病シンポジウム, 名古屋, 2009.10.26-27

3. 米重あづさ, 渡辺 昂, 松田純子 : サポシン C 欠損 *twitcher* マウスは重症化する. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10.21-24
4. 渡辺 昂, 米重あづさ, 鈴木明身, 松田純子 : ジヒドロセラミド : スフィンガニン C4-水酸化酵素 (DES2) ノックアウトマウスは腎臓および消化管のフィトスフィンゴ脂質を欠く. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10.21-24
5. 久樹晴美, 只野一有富桂子, 内田俊也, 松田純子, 岡崎具樹 : 多飲多尿を示すサポシン D 欠損マウス腎集合管ではアクアポリン発現が著明に低下する. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10.21-24
6. 山本順寛, 長谷川 誠, 西村真優子, 高瀬和成, 長尾美好, 松田純子, 加柴美里, 吉村真一 : プロサポシンはコエンザイム Q10 の吸収と輸送に不可欠である. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10.21-24
7. Yoneshige A, Suzuki K, Suzuki K, and Matsuda J : Mutation in saposin C domain of sphingolipid activator protein (prosaposin) gene causes neurodegenerative disease in the mouse. Neuroscience 2009 Chicago, USA, 2009.10.17-21
8. Yoneshige A, Suzuki K, Suzuki K, and Matsuda J : Mutation in saposin C domain of sphingolipid activator protein (prosaposin) gene causes neurodegenerative disease in the mouse. 22<sup>nd</sup> Biennial Meeting of the International Society for Neurochemistry. Busan, Korea, 2009.8.23-28

## 加藤 俊一

### 【論文発表】

1. Oda M, Isoyama K, Ito E, Inoue M, Tsuchida M, Kigasawa H, Kato K, Kato S : Survival after cord blood transplantation from unrelated donor as a second hematopoietic stem cell transplantation for recurrent pediatric acute myeloid leukemia. Int J Hematol, 89(3) : 374-82, 2009
2. Yazaki M, Atsuta Y, Kato K, Kato S, Taniguchi S, Takahashi S, Ogawa H, Kouzai Y, Kobayashi T, Inoue M, Kobayashi R, Nagamura-Inoue T, Azuma H, Takanashi M, Kai S, Nakabayashi M, Saito H : Japan Cord Blood Bank Network. Incidence and risk factors of early bacterial infections after unrelated cord blood transplantation. Biol Blood Marrow Transplant, 15(4) : 439-46, 2009
3. Isoyama K, Oda M, Kato K, Nagamura-Inoue T, Kai S, Kigasawa H, Kobayashi R, Mimaya J, Inoue M, Kikuchi A, Kato S : Long-term outcome of cord blood transplantation from unrelated donors as an initial transplantation procedure for children with AML in Japan. Bone Marrow Transplant, 2009.5.11
4. Kudo K, Ohga S, Morimoto A, Ishida Y, Suzuki N, Hasegawa D, Nagatoshi Y, Kato S, Ishii E : Improved outcome of refractory Langerhans cell histiocytosis in children with hematopoietic stem cell transplantation in Japan. Bone Marrow Transplant, 2009.9.21
5. Ohga S, Kudo K, Ishii E, Honjo S, Morimoto A, Osugi Y, Sawada A, Inoue M, Tabuchi K, Suzuki N, Ishida Y, Imashuku S, Kato S, Hara T : Hematopoietic stem cell transplantation for

- familial hemophagocytic lymphohistiocytosis and Epstein-Barr virus-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis in Japan. *Pediatr Blood Cancer*, 54(2) : 299-306, 2010.2
6. Yagasaki H, Kojima S, Yabe H, Kato K, Kigasawa H, Sakamaki H, Tsuchida M, Kato S, Kawase T, Muramatsu H, Morishima Y, Kodera Y : Tacrolimus/Methotrexate versus cyclosporine/methotrexate as graft-versus-host disease prophylaxis in patients with severe aplastic anemia who received bone marrow transplantation from unrelated donors : results of matched pair analysis. *Biol Blood Marrow Transplant*, 15(12) : 1603-8, 2009.12
  7. 田渕 健, 気賀沢寿人, 吉見礼美, 熱田由子, 足立壮一, 磯山恵一, 井上雅美, 加藤剛二, 河野嘉文, 菊地 陽, 小林良二, 土屋 滋, 堀越泰雄, 矢部普正, 渡辺 新, 加藤俊一 : 小児期造血幹細胞移植全国集計(1983~2005) - 細胞源ドナー別移植成績. *日本小児血液学会雑誌*, 23 : 142-154, 2009

#### 【学会発表】

1. Takakura H, Shimizu T, Moromoto T, Koike T, Yanagimachi N, Yabe M, Yabe H, Tanaka A, Kato S : Hematopoietic Stem Cell Transplantation for Inborn Errors in Metabolism (IEM) - A single institute experiences - The 3<sup>rd</sup> International Symposium of Lysosomal Storage Diseases, Nagoya, 2009.9.26-27

#### 遠藤 文夫

##### 【論文発表】

1. 中村公俊, 遠藤文夫: 遺伝性高チロシン血症 小児疾患診療のための病態生理 2. *小児内科*, 41(増), 2009
2. 大浦敏博, 新宅治夫, 高柳正樹, 呉 繁夫, 大和田 操, 松原洋一, 芳野 信, 岡野善行, 伊藤哲也, 奥山虎之, 中村公俊, 松尾雅文, 遠藤文夫 : テトラヒドロビオプテリン(BH4)反応性高フェニルアラニン血症に対する天然型 BH4 製剤塩酸サプロプテリンの適正使用に関する暫定指針. *日本先天代謝異常学会 : BH4 反応性高フェニルアラニン血症の診断と治療に関する専門委員会*, *日本小児科学会雑誌*, 133 : 649-653, 2009
3. 中村公俊, 遠藤文夫 : 血中アミノ酸分析によって診断できる先天性アミノ酸代謝異常症. 「広範囲血液・尿化学検査 免疫学的検査」 III 生化学的検査. *日本臨床*, 67 : 625-629
4. Kumamoto S, Katafuchi T, Nakamura K, Endo F, Oda E, Okuyama T, Kroos MA, Reuser AJ, Okumiya T : High frequency of acid alpha-glucosidase pseudodeficiency complicates newborn screening for glycogen storage disease type II in the Japanese Population. *Mol. Genet. Metab*, 97 : 190-5, 2009
5. Fujii H, Kono K, Goto S, Onishi T, Kawai H, Hirata KI, Hattori K, Nakamura K, Endo F, Fukagawa M : Prevalence and Cardiovascular Features of Japanese Hemodialysis Patients with Fabry Disease. *Am J Nephrol*, 16 : 527-535, 2009
6. Nakamura Y, Matsumoto S, Mochida T, Nakamura K, Takehana K, Endo F : Glycine regulates proliferation and differentiation of salivary-gland-derived progenitor cells. *Cell Tissue Res*, 336 : 203-12, 2009

## 下澤 伸行

### 【論文発表】

1. Al-Dirbashi OY, Shaheen R, Al-Sayed M, et al : Zellweger syndrome caused by PEX13 deficiency : Report of two novel mutations. *Am J Med Genet* 149A. 1219- 1223, 2009
2. 福原 忍, 水江伸夫, 坂井拓郎, 他 : 同一遺伝子異常を持ちながら臨床型が異なる ALD 兄弟例. *小児科臨床*, 62 : 457-461, 2009
3. 下澤伸行 : 日本人が発見に関わった疾患遺伝子 ペルオキシソーム病. *小児科* 50 増刊号. 特集「小児疾患における臨床医田楽の進歩」 907-913, 2009
4. 下澤伸行 : ペルオキシソーム病. *小児内科* 41 増刊号、*小児疾患診療のための病態生理* 2 479-486, 2009

### 【学会発表】

1. Shimozawa N, Arai A, Kajiwara N, Kozawa S, Nagase T, Takemoto Y, Suzuki Y : Genotype and phenotype of Japanese patients with X-linked adrenoleukodystrophy. 59th Annual Meeting of American Society of Human Genetics, Honolulu, 2009.10
2. 下澤伸行, 荒井綾子, 梶原尚美, 小澤 祥, 長瀬朋子, 竹本靖彦, 鈴木康之 : 副腎白質ジストロフィー 早期診断・早期治療へ向けての取組みー発症前診断に関するガイドライン作成に向けてー. 第 54 回日本人類遺伝学会, 東京, 2009.9
3. 長瀬朋子, 玉置也剛, 梶原尚美, 本田綾子, 小澤 祥, 柴田敏之, 國貞隆弘, 下澤伸行 : ES 鈴木康之, 下澤伸行 : ペルオキシソーム病との 30 年 : 二人三脚の旅 学会賞受賞講演. 第 51 回日本先天代謝異常学会, 第 8 回アジア先天代謝異常症シンポジウム, 東京, 2009.11
4. 細胞からの分化系を用いたペルオキシソーム病解析の試み. 第 51 回日本先天代謝異常学会, 第 8 回アジア先天代謝異常症シンポジウム, 東京, 2009.11

## 今中 常雄

### 【論文発表】

1. Iwashita S, Tsuchida M, Tsukuda M, et al : Multiple organelle-targeting signals in the N-terminal portion of peroxisomal membrane protein PMP70. *J Biochem* in press
2. Cho AR, Yang KJ, Bae YS, et al : Tissue-specific expression and subcellular localization of ALADIN, the absence of which causes human triple A syndrome. *Exp Mol Med*, 41 : 381-386, 2009

### 【学会発表】

1. Kashiwayama Y, Narita K, Suzumura M, Tomohiro T, Hatanaka Y, Imanaka T : Identification of a substrate-binding site in a peroxisomal  $\beta$ -oxidation enzyme by photoaffinity labeling with palmitoyl derivative. The 5th Takeda Science Foundation Symposium on PharmaSciences : Bioactive Lipid Molecules and Transporters, Tokyo, 2009.5
2. Yokoyama K, Nagai T, Nishizawa C, Ikeda K, Nakanishi H, Morita M, Karasawa K, Satoh N,



- Harada A, Shimozawa N, Imanaka T, Taguchi R, Inoue K : Lipid metabolome of fibroblasts with peroxisomal diseases. The 4th International Conference on Phospholipase A<sub>2</sub> and Lipid Mediators (PLM 2009), Tokyo, 2009.5
3. Kashiwayama Y, Morita M, Imanaka T : Importance of the NH<sub>2</sub>-terminal hydrophobic motifs on the peroxisome selective targeting of PMP70. International Meeting on Peroxisome Research, Seattle, 2009.11
  4. Kashiwayama Y, Tomohiro T, Hatanaka Y, Imanaka T : Identification of a substrate-binding site in a peroxisomal  $\beta$ -oxidation enzyme by photoaffinity labeling with palmitoyl derivative. International Meeting on Peroxisome Research, Seattle, 2009.11
  5. Shibata H, Sato Y, Nakatsu T, Nakano H, Kashiwayama Y, Imanaka T, Kato H : Structural-basis for the Pex3p-Pex19p interaction in the translocation of class I peroxisomal membrane proteins. International Meeting on Peroxisome Research, Seattle, USA, 2009.11
  6. 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タンパク質局在化の分子機構 : PMP70 をモデルタンパク質としての解析. 日本生化学会北陸支部第 27 回大会, 福井, 2009.5
  7. 横山和明, 永井 徹, 西澤千穂, 池田和貴, 中西広樹, 守田雅志, 唐沢 健, 佐藤典子, 原田史子, 下澤伸行, 今中常雄, 田口 良, 井上圭三 : ペルオキシソーム病の繊維芽細胞に検出される極長鎖脂肪酸含有脂質の分子構造. 第 51 回日本脂質生化学会, 名古屋, 2009.7
  8. 西澤千穂, 永井 徹, 池田和貴, 守田雅志, 唐沢 健, 原田史子, 佐藤典子, 中西広樹, 田口 良, 下澤伸行, 今中常雄, 井上圭三, 横山和明. ペルオキシソーム病の線維芽細胞に蓄積する極長鎖脂肪酸含有脂質の分子構造解析. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  9. 柏山恭範, 成田琴美, 友廣岳則, 鈴木美幸, 畑中保丸, 今中常雄 : 光反応性脂肪酸誘導体を用いたフォトアフィニティーラベルによるペルオキシソーム脂肪酸  $\beta$  酸化系酵素の基質認識部位の同定. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  10. 佐藤康彦, 柴田洋之, 中津 亨, 中野博明, 柏山恭範, 今中常雄, 加藤博章 : ヒト由来ペルオキシソーム膜タンパク質輸送因子 Pex3p と Pex19p の構造基盤. 第 82 回日本生化学会大会, 神戸, 2009.10
  11. 五十嵐喜子, 柏山恭範, 平 裕幸, 今中常雄 : ペルオキシソーム膜形成因子 Pex16p のペルオキシソーム局在化メカニズムの解析. 日本薬学会北陸支部第 121 回例会, 富山, 2009.12

