

安藤喜仁、澤田幹雄、森田光哉、河村 満、中野今治	左中前頭回後部限局性梗塞により不全型Gerstmann症候群・超皮質性感覚失語を呈した65歳男性例	臨床神経学	49	560-565	2009
中野今治	Alexander病	Clinical Neuroscience	27	722-723	2009
中野今治	日本で初めてのパーキンソン病遺伝子治療	難病と在宅ケア	15	40-43	2009

船越 洋 (大阪大学分子組織再生)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Benkhoucha M, Santiago-Rabera ML, Schneitera G, Chofflon M, Funakoshi H, Nakamura T, Lalive PH,	Hepatocyte growth factor inhibits CNS autoimmunity by inducing tolerogenic dendritic cells and CD25+Foxp3+ regulatory T cells	Proc Natl Acad Sci USA		In press	2010
Shang J, Deguchi K, Yamashita T, Ohta Y, Zhang H, Morimoto N, Liu N, Zhang X, Tian F, Matsuura T, Funakoshi H, Nakamura T, Abe K.	Antiapoptotic and antiautophagic effects of glial cell line-derived neurotrophic factor and hepatocyte growth factor after transient middle cerebral artery occlusion in rats.	J Neurosci Res.	In press	Feb 19. [Epub ahead of print]	2010
Kadoyama K, Funakoshi H, Ohya-Shimada W, Nakamura T, Matsumoto K, Matsuyama S, Nakamura T.	Disease-dependent reciprocal phosphorylation of serine and tyrosine residues of c-Met/HGF receptor contributes disease retardation of a transgenic mouse model of ALS.	Neurosci Res	65	194-200	2009
Tanaka S, Miyata T, Fujita T, Kawahara E, Tachino K, Funakoshi H, Nakamura T.	Differing responses of satellite cell activity to exercise training in rat skeletal muscle	J. Phys. Ther. Sci.	21	141-145	2009
Kanai M, Nakamura T, Funakoshi H.	Identification and characterization of novel variants of the tryptophan 2,3-dioxygenase gene: differential regulation in the mouse nervous system during development.	Neurosci Res.	64	111-117	2009
Kanai M, Funakoshi H, Takahashi H, Hayakawa T, Mizuno S, Matsumoto K, Nakamura T.	Tryptophan 2,3-dioxygenase is a key modulator of physiological neurogenesis and anxiety-related behavior in mice.	Mol Brain.	2	8	2009
Hocking JC, Hehr CL, Bertolesi G, Funakoshi H, Nakamura T, McFarlane S.	LIMK1 acts downstream of BMP signaling in developing retinal ganglion cell axons but not dendrites.	Dev. Biol.	330	273-285	2009
野間 さつき、船越洋、中村 敏一	肝細胞増殖因子 (HGF) -HGF levels in serum, cerebrospinal fluid, joint fluid, tissues and various diseases	日本臨床		in press	2010
船越 洋	神経栄養因子・再生因子による神経疾患の疾患進行・再生の分子機構の解析と適用	ブレインサイエンス・レビュー2010		in press	2010
船越 洋、金井 将昭、中村 敏一	トリプトファン代謝と高次脳機能	アミノ酸研究	Vol.3, No.1,	in press	2010

漆谷 真 (滋賀医科大学分子神経科学研究センター)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Gros-Louis F, Andersen PM, Dupre N, <u>Urushitani M</u> , Dion P, Souchon F, D'Amour M, Camu W, Meininger V, Bouchard JP, Rouleau GA, Julien JP.	Chromogranin B P413L variant as risk factor and modifier of disease onset for amyotrophic lateral sclerosis.	Proc Natl Acad Sci U S A		in press	2009
Sato T, Takeuchi S, Saito A, Ding W, Matsuura H, Bamba H, Hisa Y, Tooyama I, <u>Urushitani M</u> .	Axonal ligation induces transient nuclear exclusion of TDP-43 in brainstem motor neurons.	Neuroscience	164	1565-1578	2009
<u>Urushitani M</u> , Sato T, Bamba H, Hisa Y, Tooyama I.	Synergistic effect between proteasome and autophagosome in the clearance of poly-ubiquitinated TDP-43.	J Neurosci Res		in press	2009
Zhao W, Beers DR, Henkel JS, Zhang W, <u>Urushitani M</u> , Julien JP, Appel SH.	Extracellular mutant SOD1 induces microglial-mediated motoneuron injury.	Glia	58	231-243	2010
Amatsubo T, Morikawa S, Matsuda K, Inubushi T, <u>Urushitani M</u> , Taguchi H, Shirai N, Hirao K, Kato M, Morino K, Kimura H, Nakano I, Yoshida C, Okada T, Sano M, Tooyama I.	Interaction of the brain tissues with trifluoromethoxy-benzylated ligands for amyloid detection using ¹⁹ F magnetic resonance imaging.	Neurosci Res	63	76-81	2009
漆谷 真	筋萎縮性側索硬化症に対するワクチン・抗体療法の展望.	難病とケア	15	35-39	2009

長谷川 成人 (東京都精神医学研究所)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Yamaguchi Y, Masuda M, Sasakawa H, Nonaka T, Hanashima S, Hisanaga SI, Kato K, <u>Hasegawa M</u> .	Characterization of inhibitor-bound alpha-synuclein dimer: role of alpha-synuclein N-terminal region in dimerization and inhibitor binding.	J Mol Biol		in press	
Yonetani M, Nonaka T, Masuda M, Inukai Y, Oikawa T, Hisanaga SI, <u>Hasegawa M</u>	Conversion of wild-type alpha-synuclein into mutant-type fibrils and its propagation in the presence of A30P mutant.	J Biol Chem	284	7940-7950	2009
Masuda M, <u>Hasegawa M</u> , Nonaka T, Oikawa T, Yonetani M, Yamaguchi Y, Kato K, Hisanaga S, Goedert M	Inhibition of alpha-synuclein fibril assembly by small molecules: Analysis using epitope-specific antibodies.	FEBS Lett	583	787-791	2009
Yamashita M, Nonaka T, Arai T, Kametani F, Buchman VL, Ninkina N, Bachurin SO, Akiyama H, Goedert M, <u>Hasegawa M</u>	Methylene blue and dimebon inhibit aggregation of TDP-43 in cellular models.	FEBS Lett	583	2419-24	2009
Nonaka T, Kametani F, Arai T, Akiyama H, <u>Hasegawa M</u>	Truncation and pathogenic mutations facilitate the formation of intracellular aggregates of TDP-43.	Hum Mol Gene	18	3353-3364	2009

Nonaka T, <u>Hasegawa M</u>	A Cellular Model To Monitor Proteasome Dysfunction by alpha-Synuclein.	Biochemistry	48	8014-8022	2009
Kametani F, Nonaka T, Suzuki T, Arai T, Dohmae N, Akiyama H, <u>Hasegawa M</u>	Identification of casein kinase-1 phosphorylation sites on TDP-43.	Biochem Biophys Res Commun.	382	405-409	2009
長谷川成人	概論-因子から解明される神経変性疾患の分子基盤.	実験医学	27	1318-1323	2009
野中隆, 新井哲明, 長谷川成人	神経変性疾患の細胞病理学.	細胞工学	28	437-442	2009

山中 宏二 (理化学研究所脳科学総合研究センター)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Lobsiger CS, Boillee S, McAlonis-Downes M, Khan AM, Feltri ML, <u>Yamanaka K</u> , & Cleveland DW.	Schwann cells expressing dismutase active mutant SOD1 unexpectedly slow disease progression in ALS mice.	Proc. Natl. Acad. Sci., USA	106	4465-4470	2009

阿部 康二 (岡山大学神経内科)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Ohta Y, Kamiya T, Nagai M, Nagata T, Morimoto N, Miyazaki K, Murakami T, Kurata T, Takehisa Y, Ikeda Y, Asoh S, Ohta S, <u>Abe K</u>	Therapeutic benefits of intrathecal protein therapy in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis.	Journal of Neuroscience Research	86	3028-3037	2008

加藤 信介 (鳥取大学脳神経病理)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Sumi H, <u>Kato S</u> , Mochimaru Y, Fujimura H, Etoh M, Sakoda S	Nuclear TAR DNA binding protein 43 expression in spinal cord neurons correlates with the clinical course in amyotrophic lateral sclerosis	J Neuropathol Exp Neurol	68	37-47	2009
Tateno M, <u>Kato S</u> , Sakurai T, Nukina N, Takahashi R, Araki T	Mutant SOD1 impairs axonal transport of choline acetyltransferase and acetylcholine release by sequestering KAP3	Hum Mol Genet	18	942-955	2009
Yoshihara I D, Fujiwara N, Ookawara T, <u>Kato S</u> , Sakiyama H, Yokoe S, Eguchi H, Suzuki K	Protective role of glutathione S-transferase A4 induced in copper/zinc-superoxide dismutase knockout mice	Free Radical Biology & Medicine	47	559-567	2009

加藤 丈夫 (山形大学生命情報内科)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, Wada M, Koyama S, Kikuchi K, Arawaka S, Kurita K, Daimon M, Mori E, <u>Kato T</u>	Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI(AVIM) in the elderly: A prospective study in a Japanese population.	J Neurol Sci	277	54-57	2009
Sakamoto M, Arawaka S, Hara S, Sato H, Cui C, Machiya Y, Koyama S, Wada M, Kawanami T, Kurita K, <u>Kato T</u>	Contribution of endogenous G-protein-coupled receptor kinases to Ser129 phosphorylation of α -synuclein in HEK293 cells.	Biochem Biophys Res Commun	384	378-382	2009

佐古田 三郎 (大阪大学神経内科)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Sumi H, Kato S, Mochimaru Y, Fujimura H, Etoh M, <u>Sakoda S</u>	Nuclear TAR DNA binding protein 43 expression in spinal cord neurons correlates with the clinical course in amyotrophic lateral sclerosis	J Neuropathol Exp Neurol	68	37-47	2009
Shibata N, Kakita A, Takahashi H, Ihara Y, Nobukuni K, Fujimura H, <u>Sakoda S</u> , Kobayashi M.	Increased expression and activation of cytosolic phospholipase A2 in the spinal cord of patients with sporadic amyotrophic lateral Sclerosis	Acta Neuropathol	119	345-354	2010
Tada S, <u>Sakoda S</u> .	A role of lymphocytes in an animal model of inherited ALS	Medical Journal of Osaka University	53	In press	2010
Kishigami H, Nagano S, Bush A.I. <u>Sakoda S</u> .	Monomerized Cu, Zn-superoxide dismutase induces oxidative stress through aberrant Cu binding	Free Radical Biol Med	48	945-952	2010

谷口 直之 (大阪大学微生物病研究所)

発表者名	論文タイトル名	発表誌名	巻/号	ページ	出版年
Kitazume S, Imamaki R, Ogawa K, Komi Y, Futakawa S, Kojima S, Hashimoto Y, Marth JD, Paulson JC, <u>Taniguchi N</u> .	α 2,6-sialic acid on platelet endothelial cell adhesion molecule (PECAM) regulates its homophilic interactions and downstream antiapoptotic signaling.	J Biol Chem.		In press	
Takamatsu S, Antonopoulos A, Ohtsubo K, Ditto D, Chiba Y, Le DT, Morris HR, Haslam SM, Dell A, Marth JD, <u>Taniguchi N</u> .	Physiological and Glycomic Characterization of N-acetylglucosaminyltransferase -IVa and -IVb Double Deficient Mice.	Glycobiology		In press	

Akasaka-Manyu K, Manyu H, Sakurai Y, Wojczyk BS, Kozutsumi Y, Saito Y, <u>Taniguchi N</u> , Murayama S, Spitalnik SL, Endo T.	Protective effect of N-glycan bisecting GlcNAc residues on b-amyloid production in Alzheimer's disease.	Glycobiology.	20	99-106	2010
<u>Taniguchi N</u> .	From the gamma-glutamyl cycle to the glycan cycle: a road with many turns and pleasant surprises.	J Biol Chem.	284	34469-78	2009
Shirato K, Kizaki T, Sakurai T, Ogasawara JE, Ishibashi Y, Iijima T, Okada C, Noguchi I, Imaizumi K, <u>Taniguchi N</u> , Ohno H.	Hypoxia-inducible factor-1a suppresses the expression of macrophage scavenger receptor 1.	Pflugers Arch.	459	93-103	2009
Takahashi M, Kuroki Y, Ohtsubo K, <u>Taniguchi N</u> .	Core fucose and bisecting GlcNAc, the direct modifiers of the N-glycan core: their functions and target proteins.	Carbohydr Res.	344	1387-90	2009
Osumi D, Takahashi M, Miyoshi E, Yokoe S, Lee SH, Noda K, Nakamori S, Gu J, Ikeda Y, Kuroki Y, Sengoku K, Ishikawa M, <u>Taniguchi N</u> .	Core fucosylation of E-cadherin enhances cell-cell adhesion in human colon carcinoma WiDr cells.	Cancer Sci.	100	888-95	2009
藤原範子, 松本紋子, 鈴木敬一郎, 谷口直之	ALSにおける酸化ストレスおよび酸化型SOD1の関与	実験医学増刊 監修: 谷口直之	27	140-144	2009

V. ワークショップ・班会議プログラム

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

**「筋萎縮性側索硬化症の病態に基づく
画期的治療法の開発」班**

平成21年度 ワークショップ

プログラム・要旨集

■日程■

平成21年 7月31日(金)

10:30～15:10

■会場■

日本都市センター6F 601

東京都千代田区平河町2-4-1 TEL 03-3265-8211

研究代表者 祖父江 元

【事務局】

〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学大学院医学系研究科神経内科学

TEL 052-744-2386 FAX 052-744-2393

E-mail:brain@med.nagoya-u.ac.jp

10:30~10:40 挨拶

10:40~12:00

座長：祖父江 元（名古屋大学神経内科）

ALS関連遺伝子再考

孤発ALS症例での遺伝子解析 —SOD1遺伝子異常—

森田 光哉（自治医科大学神経内科）

本邦での孤発性ALSにおけるSOD1遺伝子変異の実態を調査するため、当施設において診断された184症例、JaCALSより供与された255症例を対象とし、High-Resolution Melting (HRM) 法を用いてSOD1遺伝子の解析を行った。HRMは、ヘテロデュプレクスを融解温度曲線の差異により、高感度かつ迅速に多検体をスクリーニングすることが可能であり、対象中それぞれ3/184、4/255症例においてSOD1遺伝子変異が確認された。

FUS/TLS遺伝子異常を伴う家族性ALS

青木 正志、鈴木 直輝、割田 仁、糸山 泰人（東北大学神経内科）

SOD1変異などの既知の遺伝子異常の無い日本人の家族性ALS40家系においてFUS/TLS遺伝子をスクリーニングしたところ、新規変異を含む3つの変異をエクソン15に認めた。R521C変異を持つ大家系では構成員46人のうち半分にあたる23人が家族性ALSを発症しており浸透率は100%と考えられ、平均35.3歳で筋力低下を発症し、構音障害、嚥下障害、筋痙縮や筋萎縮を呈した。平均死亡年齢は37.2歳であり病期の進行も急速であった。典型例の剖検所見では運動ニューロンの変性のみならず脳幹被蓋部の著明な萎縮を認め、さらに脳幹部の神経細胞内に好塩基性の封入体を認めた。

座長：水澤 英洋（東京医科歯科大学神経内科）

ALS9 (angiogenin) について最近の知見

笹栗 弘貴^{1,2}、横田 隆徳¹、安齋 政幸³、三谷 匡¹、水澤 英洋¹

（¹東京医科歯科大学大学院脳神経病態学、²埼玉県総合リハビリテーションセンター、
³近畿大学先端技術総合研究所）

ALS9の原因遺伝子であるangiogenin (ANG) は、膵RNase A superfamilyに属し、血管新生に関与する遺伝子である。これまでに報告された変異の殆どがangiogeninの機能に重要な部分に認められており、またこれらの変異angiogeninでは本来の血管新生能やRNA分解能が低下していることからangiogeninのloss of functionがALSの病態に関与している可能性が考えられている。ANG変異患者の剖検所見、培養細胞やALSモデル動物を用いた実験結果などangiogeninの最近の知見をまとめ、当研究室で行っているangiogeninを標的としたモデルマウス作製実験について述べる。

Dynactin 1とTDP-43の関連 —Perry症候群をめぐって—

坪井 義夫（福岡大学神経内科）

Perry症候群は、1975年に報告された、常染色体優性遺伝の家族性パーキンソン病である。パーキンソンニズムの発症前から無気力、うつを示し、発症前後で著しい体重減少と中枢性低換気の特徴とする。9家系の報告があり、本邦から福岡県で2家系が確認された。平均発症年齢は48歳、罹病期間5年。病理学的に黒質と青斑核に神経細胞脱落が見られ、TDP-43陽性封入体を認める。封入体の分布は黒質、淡蒼球に多く、大脳皮質や前角細胞には認めない。発症者からdymactin遺伝子(DCTN1)変異が発見された。DCTN1はp150gluedをコードし、逆行性軸索輸送およびERとGolgi apparatus間の輸送系にも関与し、変性蛋白の分解に役割を果たしている。DCTN1変異と黒質、淡蒼球の細胞障害およびTDP-43封入体の出現の関連に関して考察する。

13:00~14:00

座長：郭

伸（東京大学神経内科）

細胞周期／細胞骨格関連分子と神経変性疾患

サイクリン依存性キナーゼ5 (Cdk5) の異常活性化と神経変性疾患

久永 眞市（首都大学東京理工学研究科生命科学専攻）

神経細胞は分化し、分裂しなくなった細胞であり、再び増殖サイクルに戻ることはできない。サイクリン依存性キナーゼ5 (Cdk5) は細胞増殖活性をもつCdk1 (cdc2) /サイクリンBとよく似たプロテインキナーゼである。Cdk5は神経細胞で高発現する活性化サブユニットp35との結合によって活性化される。神経細胞は細胞増殖様活性を持つCdk5を発現していても致命的にならないようにCdk5活性をコントロールし、神経活動に利用している。しかし、その制御機構が壊れると神経細胞死そして神経変性疾患が引き起こされることになる。神経細胞におけるCdk5/p35の活用戦略とその破綻について紹介する。

精神・神経疾患の修飾因子としてのセブチン細胞骨格系の異常

木下 専（名古屋大学大学院理学研究科生命理学専攻）

微小管系、アクチン系、中間径フィラメント系に代表される細胞骨格系は、細胞分裂・形態形成・運動・物質輸送・シナプス伝達などを支えるインフラストラクチャーである。殊に軸索や樹状突起など長大な極性構造を持ち、物質輸送が盛んな大型ニューロンは細胞骨格系への依存度が高く、そのわずかな異常が機能障害につながる。細胞周期進行と細胞分裂に必須なシステムとして三大細胞骨格系から遅れて発見・認知されたセブチン細胞骨格系も、むしろ分裂後のニューロンやグリアで高発現しており、パーキンソン病や家族性ニューロパシー (HNA) などの神経変性疾患の修飾因子や責任因子となることが明らかになってきた。最近の話題を紹介する。

14:10~15:10

座長：野本 明男（東京大学微生物学）

RNAプロセッシングと神経変性疾患

長鎖ノンコーディングRNAが果たす多彩な機能と疾患との接点

廣瀬 哲郎（産業技術総合研究所バイオメディシナル情報研究センター）

ポストゲノム解析によって、ヒトゲノムの大部分から蛋白質をコードしないノンコーディングRNA(ncRNA)が多数産生されていることが明らかになり、注目を集めている。大部分のncRNAの機能は未だ明らかではないが、最近の研究によってncRNAの多彩な機能の一端が明らかになってきた。その機能は、遺伝子発現制御のような基盤的なものから、種特異的な高次生命現象を司るものまで多様である。その中で我々は、ncRNAが核内構造体の構築を行っている新しい機能を発見した。そのncRNAの詳細な作用機構についての最新知見を紹介し、最近明らかになった核内構造体に局在する難治性疾患の関連蛋白質との関係についても言及する予定である。

RNA splicing を標的とした神経筋疾患の治療戦略

武田 伸一（国立精神・神経センター遺伝子疾患治療研究部）

現在、様々な医学の分野でRNAを標的とした治療法の開発が行われている。その中で人工核酸を用いたexon skipping誘導療法はRNAのsplicingの修飾を目的とした治療法である。我々は核酸に類似したアンチセンス・モルフォリノを用いたexon skipping療法をDuchenne型筋ジストロフィーのモデル動物に対して行い、ジストロフィン誘導に成功し骨格筋障害の改善効果を認めた。本ワークショップでは、この結果を紹介すると共に、今後の治療法の展望及び問題点について述べる。

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

「筋萎縮性側索硬化症の病態に基づく
画期的治療法の開発」班

（課題番号 H20 - 難治 - 一般 - 045）

平成21年度 班会議プログラム・抄録

日時：平成22年1月15日(金) 10:00～16:15

場所：都市センターホテル 6階 601

東京都千代田区平河町2-4-1

TEL 03-3265-8211

発表：口演時間 15分（質疑・討論含む）

研究代表者 祖父江 元

（事務局） 〒466-8550

名古屋市昭和区鶴舞町65

名古屋大学大学院医学系研究科 神経内科

TEL 052-744-2386、FAX 052-744-2393

E-mail: brain@med.nagoya-u.ac.jp

プログラム

10:00 研究代表者挨拶

10:05 厚生労働省疾病対策課御挨拶

10:10～10:55

セッションI 【病因・病態I】

座長：佐古田三郎（大阪大学神経内科）

1. 遺伝性ALSのモデル動物におけるリンパ球の役割

○^{ただ}多田 ^{さとる}智¹⁾、安居 輝人²⁾、奥野 龍禎³⁾、中辻 裕司¹⁾、
菊谷 仁²⁾、佐古田三郎¹⁾

1) 大阪大学神経内科

2) 大阪大学微生物病研究所分子免疫制御分野

3) 大阪大学微生物病研究所感染病態分野

2. 初代培養ミクログリアに対するリコンビナント mutant SOD1^{G93A} の作用と遺伝子発現プロファイリング

○^{ふなこし}船越 ^{ひろし}洋¹⁾、島田(大谷)若菜¹⁾、藤原 範子²⁾、
谷口 直之³⁾、中村 敏一⁴⁾

1) 大阪大学分子再生医学

2) 兵庫医科大学学生化学

3) 大阪大学産業科学研究所疾患糖鎖学

4) 大阪大学先端科学イノベーションセンター

3. 筋萎縮性側索硬化症モデルマウスの肝における一過性組織障害からの回復には、HGFのエンドクリン性供給が寄与している

○加藤^{かとう} 信介^{しんすけ}¹⁾、島田(大谷)若菜³⁾、船越 洋³⁾、
中村 敏一⁴⁾、加藤 雅子²⁾

1) 鳥取大学脳病態医科学分野

2) 鳥取大学分子病理学分野

3) 大阪大学分子再生医学

4) 大阪大学先端科学イノベーションセンター

10:55～11:40

セッションII 【治療I (再生治療)】

座長：糸山 泰人 (東北大学神経内科)

4. ヒトiPS細胞の神経分化と疾患モデルiPS細胞

○岡野^{おかの} 栄之^{ひでゆき}、岡田 洋平
慶應義塾大学生理学

5. 神経突起制御因子PRGsの結合タンパクTRIMENの同定と機能解析

○矢口^{やぐち} 裕章^{ひろあき}^{1), 2)}、加納 崇裕^{1), 2)}、奥村 文彦²⁾、畠山 鎮次²⁾
佐々木秀直¹⁾

1) 北海道大学神経内科

2) 北海道大学生化学

6. 再生誘導因子の逐次投与によるALSラットモデル内在性再生機転促進の試み

○割田^{わりた} 仁^{ひとし}^{1), 2)}、青木 正志^{1), 2)}、水野 秀紀^{1), 2)}、
鈴木 直輝^{1), 2)}、船越 洋³⁾、中村 敏一^{3), 4)}、糸山 泰人^{1), 2)}

1) 東北大学神経内科

2) 東北大学ALS治療開発センター

3) 大阪大学分子再生医学

4) 大阪大学先端科学イノベーションセンター

11:40～12:10

セッションⅢ 【新規疾患モデルⅠ (ADAR2, dynactin-1)】

座長：郭 伸 (東京大学神経内科)

7. Dynactin-1ノックダウン線虫における神経変性

黄 哲¹⁾、○田中^{たなか} 章景^{ふみあき}¹⁾、勝又 竜¹⁾、池中 建介¹⁾、
河合 香里¹⁾、蔣 月梅¹⁾、和座 雅浩¹⁾、勝野 雅央^{1), 2)}、
祖父江 元¹⁾

1) 名古屋大学神経内科

2) 名古屋大学高等研究院

8. GluR2 RNA編集異常とTDP-43蛋白のプロセッシング異常

○山下^{やました} 雄也^{たけなり}、日出山拓人、寺本さやか、郭 伸
東京大学神経内科

12:10～13:00

***** 昼食・班会議 *****

13:00～13:35

特別講演

座長：祖父江 元 (名古屋大学神経内科)

【 相関解析による疾患感受性遺伝子の同定と分子病態の解明 】

理化学研究所 ゲノム医科学研究センター 骨関節疾患研究チーム
池川 志郎 先生

13:35～14:20

セッションⅣ 【病因・病態Ⅱ】

座長：加藤 丈夫（山形大学第三内科）

9. 孤発性筋萎縮性側索硬化症患者ゲノムのCNV (copy number variation) 解析 (第3報)：疾患感受性蛋白質の免疫組織化学染色およびWestern blot 法による検討

○加藤 丈夫¹⁾、清野 智美¹⁾、後藤 薫²⁾、荒若 繁樹¹⁾、
佐藤 秀則^{1),3)}、江見 充^{1),3)}、川並 透¹⁾、
栗田 啓司¹⁾、豊島 至⁴⁾、祖父江 元⁵⁾

1) 山形大学第三内科

2) 山形大学第二解剖

3) DNAチップ研究所

4) 秋田大学医学教育センター

5) 名古屋大学神経内科

10. 酸化型SOD1の微視的構造解析

○藤原 範子¹⁾、花島 慎弥²⁾、山口 芳樹²⁾、伊原健太郎³⁾、
若槻 壮市³⁾、加藤 信介⁴⁾、松本 紋子⁵⁾、谷口 直之^{2),5)}

1) 兵庫医科大学学生化学

2) 理化学研究所システム糖鎖生物学研究糖鎖構造生物学

3) 高エネルギー加速器研究機構構造生物学

4) 鳥取大学脳研神経病理

5) 大阪大学産業科学研究所疾患糖鎖学

11. 選択的オートファジーによるミトコンドリアの品質管理と神経変性

○田中 啓二、松田 憲之

東京都臨床医学総合研究所

14:20～14:30

休 憩

14:30～15:15

セッションV 【新規疾患モデルⅡ】

座長：山中 宏二 (理化学研究所脳科学総合研究センター)

12. TDP-43の局在化機構とその意義

○^{やまなか こうじ}山中 宏二、渡辺 祥司

理化学研究所脳科学総合研究センター

13. 細胞内TDP-43凝集体形成モデルの構築とその応用

○^{の なか たかし}野中 隆、山下万貴子、亀谷富由樹、新井 哲明、
秋山 治彦、長谷川成人

東京都精神医学総合研究所

14. TDP-43過剰発現によるALSモデル動物作製

水澤 英洋¹⁾、渡邊あずさ¹⁾、笹栗 弘貴¹⁾、西本 美香¹⁾、
○^{よこた たかのり}横田 隆徳¹⁾、木村 展之²⁾、内原 俊記³⁾

1) 東京医科歯科大学神経内科

2) 医薬基盤研究所霊長類医科学

3) 東京都神経科学総合研究所三次元プロジェクト

15:15～16:15

セッションVI 【治療Ⅱ（薬物・遺伝子・免疫療法）】

座長：阿部 康二（岡山大学神経内科）

15. 転写を標的とした家族性筋萎縮性側索硬化症新規治療法の開発

○村上^{むらかみ} 学^{がく}¹⁾、井上 治久²⁾、月田香代子²⁾、浅井 康行³⁾、
天貝 裕地⁴⁾、饗庭 一博⁴⁾、上杉 志成⁵⁾、中辻 憲夫⁶⁾、
高橋 良輔¹⁾

- 1) 京都大学神経内科
- 2) 京都大学物質-細胞統合システム拠点 iPS細胞研究センター
- 3) (株)リプロセル
- 4) 幹細胞創薬研究所
- 5) 京都大学化学研究所生体機能化学研究系
- 6) 京都大学物質-細胞統合システム拠点

16. 血管内投与型AAVベクターの開発

○村松^{むらまつ} 慎一^{しんいち}¹⁾、奈良 優子¹⁾、宮内ひとみ¹⁾、綾部 啓子¹⁾
滝野 直美¹⁾、中野 今治¹⁾、島崎久仁子²⁾

- 1) 自治医科大学神経内科
- 2) 自治医科大学神経脳生理

17. TAT-FNK蛋白質髄腔内投与によるALSモデルマウスへの蛋白質治療の試み

阿部 康二¹⁾、○太田^{おおた} 康之^{やすゆき}¹⁾、永井真貴子¹⁾、武久 康¹⁾、
倉田 智子¹⁾、森本 展年¹⁾、宮崎 一徳¹⁾、池田 佳生¹⁾、
松浦 徹¹⁾、麻生 貞光²⁾、太田 成男²⁾

- 1) 岡山大学神経内科
- 2) 日本医科大学加齢科学系細胞生物学

18. 家族性ALSモデルマウスに対する自動・他動免疫療法(第2報)

○漆谷^{うるしたに} 真^{まこと}¹⁾、竹内 成子¹⁾、太田 康之²⁾、館野美成子³⁾、
阿部 康二²⁾、遠山 育夫¹⁾

1) 滋賀医科大学分子神経科学研究センター

2) 岡山大学神経内科

3) 国立精神神経センター神経研究所

VI. 研究者一覽