

阻害薬投与により軽減されることから NO の産生抑制が筋萎縮を軽減する可能性が報告された。さらに、ALS モデルマウスの第四脳室へ移植された骨髄間葉系細胞は、脊髄表面から脊髄実質内へ移動することが見だされた。また、siRNA とビタミン E を結合すると siRNA が効率良く移送されることが報告された。

(4) 調査研究: JaCALS における ALS の前向き調査として、臨床情報と遺伝子試料の集積が継続され、2008 年 8 月までに、ALS251 例、対照 104 例が登録された。現在本事業への参加が 17 施設、参加準備中が 9 施設である。登録後 1 年以上経過した 134 例(2008 年 8 月時点)のうち 128 例(95.5%)で打ち切りなく観察できており、その解析の結果、登録時の臨床情報から一年後の予後を高い感度・特異度で予測できることが示された。

ALS の臨床個人調査票を 2003 年度から 2007 年度にわたって解析した結果、次のことが判明した。1) 特定疾患認定患者数は、2007 年度は 7,993 人で 2003 年度に比して約 1,200 人増加した。2) 2003 年度以降に新規認定された患者は 5,470 人で、平均発症年齢は 65.3±10.8 歳であった。3) 気管切開実施、経管栄養実施、人工呼吸器使用のいずれかに該当する重症度 5 の患者が 2004 年から 2007 年にかけて約 600 人増加し、4) 経管栄養、NPPV、TPPV のいずれの使用者もその割合と推計患者数が増加する傾向が見られた。

2) パーキンソン病(PD)関連

(1) 基礎

・ α -synuclein 関連: PC12 細胞での α -synuclein 発現によりその細胞死が生じ、 α -synuclein とカテコールアミンとの結合を阻害抑制することでそれが抑制されることが判明したことから、カテコールアミン系細胞の死にこの結合が与るものと推測された。 α -Synuclein 分解作用を有する neurosin は、小胞体に貯留した後に細胞外に分泌され、主に細胞外 protease として機能する可能性が培養細胞実験で示された。

・遺伝性 PD: PARK9 の原因遺伝子 *ATP13A2* の発現産物 ATP13A2 タンパク、および PARK7 の原因遺伝子 *DJ-1* の発現産物 DJ-1 タンパクの細胞内局在を調べた結果、野生型 ATP13A2 タンパクはリソゾーム膜に局在するもののその変異タンパクは小胞体のみで局在すること、DJ-1 タンパクはシナプトソームに局在していることが示された。また、PARK2 の原因遺伝子 *parkin* の発現タンパクであり、ミトコンドリアに局在する *parkin* をミトコンドリアまで輸送するタンパク質として *klokin 1* および *CHPF* ファミリーが作用していることが報告された。PARK8 の原因遺伝子 *LRRK2* の発現産物 LRRK2 タンパクは酸化ストレスに対する抑制効果を持つが、I2020T 変異 LRRK2 はその量的不足によりアポトーシス抑制機能が低下する可能性が報告された。

(2) 臨床

・感受性遺伝子: Gauche 病患者に PD が合併することから、Gauche 病の原因遺伝子である glucocerebrosidase (GBA) 遺伝子の変異探索が行われ、本邦に於いても GBA 遺伝子の変異ヘテロは PD の確実な危険因子であることが示された。

・L-DOPA 代謝: PD 多数例に於いて空腹時 L-DOPA 服用後に、その血中濃度と臨床症候の解析を行った結果、L-DOPA の血中動態は個体差が大きく、若年患者でも吸収不良を呈する例があること、そのような症例には L-DOPA の 1 回投与量の増加が有効であることが示された。一方、毎食後に L-DOPA を服用する患者の L-DOPA 血中動態の検索では、Tmax、Cmax の平均では各食後間で大きな差違が無いことが判明した。L-DOPA を含む八升豆(ムクナ)が健康食品として販売されている。その調理法である加熱により L-DOPA 含量が低下すること、健常成人ではムクナ由来の L-DOPA は L-DOPA 製剤と同様の血中動態を示し、有害事象は生じないことが報告された。

・姿勢異常: 側弯を呈する PD 患者の脊柱起立筋を MRI にて検索した結果、75%の患者で凸側優位に脊柱起立筋の脂肪混在が観察され、脂肪混在が強いほど ADL が強く障害されている

ことが報告された。PDで見られる首下がりや腰曲がりの定量的客観的計測法が開発され、多数例での解析の結果、両者の程度は相関しないことが示された。

・非運動症状：PDで日中の予期せぬ睡眠が頻繁に見られた症例の割合は14%であり、眠気の強い症例ほど非運動症状が多いことが報告された。PDでの心臓弁の逆流は麦角系ドパミンアゴニスト服用群で有意に多く、3度以上の弁逆流を呈する群では血清BNPが有意に高値であることが示された。

・レビー小体型認知症(DLB)：中枢神経系にレビー小体を認めた高齢者多数剖検例の検索により、レビー小体は嗅球の辺縁から前嗅核、扁桃核へと進展すること、レビー小体が嗅球辺縁に限局している例では認知症は伴わず、認知症を有した例では前嗅核にレビー小体が見出されていることが示され、DLBの嗅球・扁桃核進展型が提唱された。

・PSPの臨床と病理：同一例に於いて臨床像と神経病理所見を詳細に検索したPSP11例を詳細に解析した結果、易転倒性や核上性注視麻痺などの中核症例群のほかにMSA-Cと臨床診断されるような非典型例があることが判明し、本症の確定診断には剖検が必要であることが示された。

(3) 治療研究

・遺伝子治療臨床研究：芳香族Lアミノ酸脱炭酸酵素(AADC)遺伝子搭載アデノ随伴ウイルス(AAV)ベクター(AAV-*hAADC-2*)を、進行したPD患者6例の両側被殻に定位脳手術的に投与し、6-[¹⁸F]fluoro-meta-tyrosine(FMT)をリガンドとしたPET検査を行った結果、投与6か月後でもAADCの発現が持続していることが判明した。

・G-CSF治療：片側黒質傷害によるPDモデルマウスを用いて、抗アポトーシス作用を有するG-CSFを、傷害側と同側被殻に投与した群と腹腔内に投与した群とで比較したところ、前者においてのみ黒質のTH陽性細胞数が回復することが報告された。

(4) PSP マニュアルの作成

厚生労働省・精神神経疾患研究委託費「神経疾患の予防・診断・治療に関する研究」班と本研究班と共同で、饗場郁子研究分担者を中心としてにしてPSP患者向けの手引き書「進行性核上性麻痺(PSP)診療とケアマニュアル」を作成し、患者・家族に配布した。

3) ハンチントン病(HD)

海外ではHDの運動症状の治療薬としてテトラベナジンが使用されるようになった。本法でも本剤の将来的治験に備えて、Unified Huntington's Disease Rating Scale(UHDRS)日本語版の信頼性検定を複数の施設で実施すべく工程表を作成した。現在臨床心理士による信頼性テストを実施中である。

平成 20 年度班会議発表演題

<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. 斎藤加代子：成人の脊髄性筋萎縮症、脊髄性進行性筋萎縮症の臨床の分析
2. 葛原 茂樹：西ニューギニア多発地帯の ALS と関連疾患：現地調査と症例呈示
3. 高橋 均：孤発性 ALS における TDP-43 の異常発現とその分布に関する免疫組織学的検討
4. 高橋 均：孤発性 ALS：人工呼吸器装着により長期生存しえた 1 剖検例の神経病理学的検討
5. 岡本 幸市：新たに作製したリン酸化 TDP-43 抗体を用いた ALS 剖検例の検討
6. 吉田 眞理：TDP-43 遺伝子変異を示す認知症を伴う家族性筋萎縮性側索硬化症
7. 梶 龍児：家族性 ALS および孤発性 ALS における TARDBP 遺伝子変異の頻度検索
8. 祖父江 元：TDP-43 による神経変性機序
9. 郭 伸：RNA 編集異常と孤発性 ALS モデルマウスの開発
10. 小久保康昌：紀伊半島の筋萎縮性側索硬化症／パーキンソン認知症複合における尿中酸化ストレスの検討
11. 小久保康昌：紀伊半島 Amyotrophic Lateral Sclerosis／Parkinsonism-dementia complex (ALS/PDC) の候補遺伝子解析
12. 中野 今治：High-Resolution Melting Analysis を用いた Sporadic ALS の SOD1 遺伝子解析
13. 佐々木秀直：筋萎縮性側索硬化症の高次脳機能スクリーニング
14. 佐々木秀直：大脳皮質変性を伴う神経疾患の臨床像と ¹¹C-フルマゼニル (FMZ) -PET 所見
～特に ALS について～
15. 桑原 聡：軸索イオンチャネルからみた筋萎縮性側索硬化症の病態
16. 園生 雅弘：ALS における舌・胸鎖乳突筋・僧帽筋の針筋電図の有用性の比較：
設共同前向き研究
17. 内野 誠：下肢屈筋群優位の筋萎縮・筋力低下を呈する SOD1His46Arg 変異を有する家族性筋萎縮性側索硬化症の一家系
18. 内野 誠：Derlin-1 による変異 SOD1 の小胞体内蓄積軽減を目的とする家族性筋萎縮性側索硬化症の遺伝子治療の開発
19. 青木 正志：筋萎縮性側索硬化症マウスを用いた一酸化窒素合成酵素阻害剤による治療法の開発
20. 中島 健二：筋萎縮性側索硬化症モデルマウスにおける細胞移植の検討
21. 阿部 康二：ALS モデルマウスにおける pro-survival factor, YAPdeltaC と p73 について
22. 高橋 良輔：マウス 26S プロテアソーム欠損による神経変性疾患モデルの確立

23. 水澤 英洋：神経変性疾患の RNA 干渉による治療
24. 饗場 郁子：進行性核上性麻痺剖検例における臨床症候の解析
25. 村山 繁雄：レビー小体病の、嗅球・扁桃核進展型の提唱
26. 望月 秀樹：パーキンソン病モデルに対する G-CSF 治療効果の検討
27. 村松 慎一：パーキンソン病遺伝子治療の PET 解析
28. 近藤 智善：パーキンソン病の早期診断と補助検査-prospective study-
29. 近藤 智善：パーキンソン病患者における側彎と脊柱起立筋の脂肪変性の検討
30. 藤本 健一：パーキンソン病における姿勢異常に関する研究
31. 祖父江 元：パーキンソン病の日中の眠気と心臓弁膜症； Nagoya Parkinson's disease study group (NAPS) のデータから
32. 山本 光利：パーキンソン病における幻覚の頻度と危険因子
33. 久野 貞子：血中動態の多様性からみた L-dopa 至適投与量
34. 野元 正弘：パーキンソン病の日常診療における L-dopa の血中動態
35. 野元 正弘：八升豆に含有される L-dopa と血中動態
36. 中島 健二：カテコラミン系細胞における α -synuclein の毒性機序と抑制剤の探索
37. 中川 正法： α -synuclein 分解酵素 neurosin の検討及び α -synuclein 定量系の臨床応用
38. 中島 健二：ATP13A2 タ服部 信孝ンパクの細胞内局在と機能に関する検討
39. 服部 信孝：DJ-1 の細胞内局在の検討
40. 梶 龍 兒：パーキン蛋白のミトコンドリア輸送機構
41. 長谷川一子：リン酸化チロシン水酸化酵素の不溶性凝集体形成とパーキンソン病との関連
42. 長谷川一子：LRRK2 変異によるアポトーシス抑制能低下機序の解析
43. 戸田 達史：パーキンソン病感受性遺伝子としてのゴーシェ病遺伝子変異関連解析

英文単行本

著者名	論文題名	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	Taniguchi. N, et.al. eds	Elsevier Japan	Japan	2008	309-312
Kwak S, Hideyama T, Yamashita T	AMPA receptor-mediated neuronal death in motor neuron diseases.	Amino Acid Receptor Research	Paley BF, Warfield TE	Nova Science Publishers Inc	NY	2008	293-310
Inoue, H., Kondo, T., Lin, L., Mi, S., Isacson, O. and Takahashi, R.	Protein Misfolding and Axonal Protection in Neurodegenerative Disease	Protein Folding and Misfolding: Neurodegenerative Diseases	Ovadi, J. and Orosz. F.	Springer	Hungary	2008	97-109

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	GRANTへの謝辞の有無
Ouyang Y, Segers K, Bouquiaux O, Wang FC, Janin N, Andris C, Shimazaki H, Sakoe K, Nakano I, Takiyama Y.	Novel SACS mutation in a Belgian family with sascin-related ataxia	J Neurol Sci	264	73-76	2008	無
Hasegawa M, Arai T, Nonaka T, Kametani F, Yoshida M, Hashizume Y, Beach TG, Buratti E, Baralle F, Morita M, Nakano I, Oda T, Tsuchiya K, Akiyama H.	Phosphorylated TDP-43 in Frontotemporal Lobar Degeneration and Amyotrophic Lateral Sclerosis	Ann Neurol	64	60-70	2008	無
Shimazaki H, Morita M, Nakano I	Inverse Ocular Bobbing in a Patient with Encephalitis Associated With Antibodies to the N-methyl-D-aspartate Receptor	Arch Neurol	65(No. 9)	1251	2008	無
Yokota O, Tsuchiya K, Terada S, Ishizu H, Uchikado H, Ikeda M, Oyanagi K, Nakano I, Murayama S, Kuroda S, Akiyama H.	Basophilic inclusion body disease and neuronal intermediate filament inclusion disease: a comparative clinicopathological study	Acta Neuropathol	115	561-575	2008	無
Shimazaki H, Vazifehmand R, Heidari M, H, Khorram-Khorshid H, R, Saber S, Hejazi S, Aghakhani-Moghadam F, Ouyang Y, Honda J, Nakano I, Takiyama Y.	A Large Family with Spinocerebellar Ataxia Type 6 in Iran: A Clinical and Genetic Study	Archives of Iranian Medicine	11(4)	459-462	2008	無
Tokui K, Adachi H, Waza M, Katsuno M, Minamiyama M, Doi H, Tanaka K, Hamazaki J, Murata S, Tanaka F, Sobue G	17-DMAG ameliorates polyglutamine-mediated motor neuron degeneration through well-preserved proteasome function in a SBMA model mouse.	Hum Mol Genet	in press		2008	有
Banno H, Katsuno M, Suzuki K, Takeuchi Y, Kawashima M, Suga N, Takamori M, Ito M, Nakamura T, Matsuo K, Yamada S, Oki Y, Adachi H, Minamiyama M, Waza M, Atsuta N, Watanabe H, Fujimoto Y, Nakashima T, Tanaka F, Doyu M, Sobue G	Phase 2 trial of leuprorelin in patients with spinal and bulbar muscular atrophy.	Ann Neurol	in press		2008	有
Okada Y, Matsumoto A, Shimazaki T, Enoki R, Koizumi A, Ishii S, Itoyama Y, Sobue G, Okano H	Spatio-Temporal Recapitulation of Central Nervous System Development By Murine ES Cell-Derived Neural Stem/Progenitor Cells.	Stem Cells	in press		2008	有
Suzuki K, Katsuno M, Banno H, Takeuchi Y, Atsuta N, Ito M, Watanabe H, Yamashita F, Hori N, Nakamura T, Hirayama M, Tanaka F, Sobue G	CAG repeat size correlates to electrophysiological motor and sensory phenotypes in SBMA.	Brain	131	229-239	2008	有
Katsuno M, Banno H, Suzuki K, Takeuchi Y, Kawashima M, Tanaka F, Adachi H, Sobue G	Molecular genetics and biomarkers of polyglutamine diseases.	Curr Mol Med	8	221-234	2008	有
Yamamoto M, Tanaka F, Tatsumi H, Sobue G	A strategy for developing effective amyotrophic lateral sclerosis pharmacotherapy: from clinical trials to novel pharmacotherapeutic strategies.	Expert Opin Pharmacother	9	1845-1857	2008	有
Takeuchi Y, Katsuno M, Banno H, Suzuki K, Kawashima M, Atsuta N, Ito M, Watanabe H, Tanaka F, Sobue G	Walking capacity evaluated by the 6-minute walk test in spinal and bulbar muscular atrophy.	Muscle Nerve	38	964-971	2008	有

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Yoshioka M, Higuchi Y, Fujii T, Aiba H, <u>Toda T</u>	Seizure-genotype relationship in Fukuyama-type congenital muscular dystrophy.	Brain Dev	30	59-67	2008	無
Kumazawa R, Tomiyama H, Li Y, Imamichi Y, Funayama M, Yoshino H, Yokochi F, Fukusako T, Takehisa Y, Kashiwara K, Kondo T, Elibol B, Bostantjopoulou S, <u>Toda T</u> , Takahashi H, Yoshii F, Mizuno Y, Hattori N.	Mutation analysis of the PINK1 gene in 391 patients with Parkinson's disease.	Arch Neurol	65	802-808	2008	無
Mizuta I, Tsunoda T, Satake W, Nakabayashi Y, Watanabe M, Takeda A, Hasegawa K, Nakashima K, Yamamoto M, Hattori N, Murata M, <u>Toda T</u> .	Calbindin 1, fibroblast growth factor 20, and α -synuclein in Parkinson's disease.	Hum Genet	124	89-94	2008	有
Sato S, Omori Y, Katoh K, Kondo M, Kanagawa M, Miyata K, Funabiki K, Koyasu T, Kajimura N, Miyoshi T, Sawai H, Kobayashi K, Tani A, <u>Toda T</u> , Usukura J, Tano Y, Fujikado T, Furukawa T.	Pikachurin, a dystroglycan ligand, is essential for photoreceptor ribbon synapse formation.	Nature Neurosci	11	923-931	2008	無
Fujikake N, Nagai Y, Popiel HA, Okamoto Y, Yamaguchi M, <u>Toda T</u> .	Heat shock transcription factor 1 (HSF1)-activating compounds suppress polyglutamine-induced neurodegeneration through induction of multiple molecular chaperones.	J Biol Chem	283	26188-26197	2008	無
Wakayama Y, Inoue M, Kojima H, Yamashita S, Shibuya S, Jimi T, Hara H, Matsuzaki Y, Oniki H, Kanagawa M, Kobayashi K, <u>Toda T</u> .	Reduced expression of sarcospan in muscles of Fukuyama congenital muscular dystrophy.	Histol Histopathol	23	1425-1438	2008	無
Popiel HA, Nagai Y, Fujikake N, <u>Toda T</u> .	Delivery of the aggregate inhibitor peptide QBPl into the mouse brain using PTDs and its therapeutic effect on polyglutamine disease mice.	Neurosci Lett	in press		2008	無
Mitsui J, Mizuta I, Toyoda A, Ashida R, Takahashi Y, Goto J, Fukuda Y, Date H, Iwata A, Yamamoto M, Hattori N, Murata M, <u>Toda T</u> , Tsuji S.	Mutations for Gaucher disease confer a high susceptibility to Parkinson disease.	Arch Neurol	in press		2008	無
Tomiyama H, Mizuta I, Li Y, Funayama M, Yoshino H, Li L, Murata M, Yamamoto M, Kubo SI, Mizuno Y, <u>Toda T</u> , Hattori N.	LRRK2 P755L variant in sporadic Parkinson's disease.	J Hum Genet	in press		2008	無
Shikishima C, Hiraishi K, Yamagata S, Sugimoto Y, Takemura R, Ozaki K, Okada M, <u>Toda T</u> , Ando J.	Is g an entity? A Japanese twin study using syllogisms and intelligence tests.	Intelligence	in press		2008	無
Kanagawa M, Nishimoto A, Chiyonobu T, Takeda S, Miyagoe-Suzuki Y, Wang F, Fujikake N, Taniguchi M, Lu Z, Tachikawa M, Nagai Y, Tashiro F, Miyazaki J, Tajima Y, Takeda S, Endo T, Kobayashi K, Campbell KP, <u>Toda T</u> .	Residual laminin-binding activity and enhanced dystroglycan glycosylation in novel model mice to dystroglycanopathy.	Hum Mol Genet	in press		2008	無
Okamoto Y, Nagai Y, Fujikake N, Popiel HA, Yoshioka T, <u>Toda T</u> , Inui T.	Surface plasmon resonance characterization of specific binding of polyglutamine aggregate inhibitors to the expanded polyglutamine stretch.	Biochem Biophys Res Commun	in press		2008	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Oeda T, Masaki M, Yamamoto K, Mizuta E, Kitagawa N, Isono T, Taniguchi S, Doi K, Yaku H, Yutani C, Kawamura T, <u>Kuno S</u> , Sawada H	High risk factors for valvular heart disease from dopamine agonists in patients with Parkinson's disease.	J of Neural Transmission		435-1463 (Online)	2008	無
Kaneko M, Sugiyama N, Sasayama D, Yamaoka K, Miyakawa T, Arima K, Tsuchiya K, <u>Hasegawa K</u> , Washizuka S, Hanihara T, Amano N, Yagishita S	Prion disease causes less severe lesions in human hippocampus than other parts of brain.	Psychiatry and Clinical Neuroscience	62	264-270	2008	無
Imai Y, Gehrke S, Wang H-Q, Takahashi R, <u>Hasegawa K</u> , Oota E, Lu B	Imai Y, Gehrke S, Wang H-Q, Takahashi R, Hasegawa K, Oota E, Lu B	EMBO	J27	2432-43	2008	無
<u>Hasegawa K</u> , Stossel AJ, Yokoyama T, Kowa H, Wszolek ZK, Yagishita S	Familial parkinsonism: study of original sagami Park8 (I2020T) kindred with variable clinicopathologic outcomes.	Parkinsonism Related Disorders		Epub	2008	無
Nishina K, Unno T, Uno Y, Kubodera T, Kanouchi T, <u>Mizusawa H</u> , Yokota	T.Efficient in vivo delivery of siRNA to the liver by Conjugation of α -Tocopherol.	Mol Ther	16(4)	734-740	2008	有
Dadvajantsana B, <u>Aoki M</u> , Warita H, Suzuki N, Itoyama Y	Expression of insulin-like growth factor II receptor in the spinal cord of ALS transgenic rats	Tohoku J Exp Med	214	303-10	2008	有
Mizuno H, Warita H, <u>Aoki M</u> , Itoyama Y	Accumulation of chondroitin sulfate proteoglycans in the microenvironmental niche for spinal motor neurons in ALS transgenic rats	J Neurosci Res	86	2512-23	2008	有
Kurata T, Hayashi T, Murakami T, Miyazaki K, Morimoto N, Ohta Y, Takehisa Y, Nagai M, Kawarabayashi T, Takao Y, Ohta T, Harigaya Y, Manabe Y, Kamiya T, Shoji M, <u>Abe K</u>	Differentiation of PA from early PSP with different patterns of symptoms and CBF reduction.	Neurol Res	30	860-867	2008	有
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.	J Neurosci Res.	86	3028-3037	2008	有
Yamashita T, Deguchi K, Sehara Y, Lukic-Panin V, Zhang H, Kamiya T, <u>Abe K</u>	Therapeutic Strategy for Ischemic Stroke.	Neurochem Res.		Epub	2008	有
Deguchi K, Hayashi T, Nagotani S, Sehara Y, Zhang H, Tsuchiya A, Ohta Y, Tomiyama K, Morimoto N, Miyazaki M, Huh NH, Nakao A, Kamiya T, <u>Abe K</u>	Reduction of cerebral infarction in rats by biliverdin associated with amelioration of oxidative stress.	Brain Res.	1188	1-8	2008	有
Zhang H, Kamiya T, Hayashi T, Tsuru K, Deguchi K, Lukic V, Tsuchiya A, Yamashita T, Hayakawa S, Ikeda Y, Osaka A, <u>Abe K</u>	Gelatin-siloxane hybrid scaffolds with vascular endothelial growth factor induces brain tissue regeneration.	Curr Neurovasc Res.	5	112-117	2008	有
Xu W, Kawarabayashi T, Matsubara E, Deguchi K, Murakami T, Harigaya Y, Ikeda M, Amari M, Kuwano R, <u>Abe K</u> , Shoji M	Plasma antibodies to Abeta40 and Abeta42 in patients with Alzheimer's disease and normal controls.	Brain Res.	1219	169-179	2008	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Ikeda M, Kawarabayashi T, Harigaya Y, Sasaki A, Yamada S, Matsubara E, Murakami T, Tanaka Y, Kurata T, Wuhua X, Ueda K, Kuribara H, Ikarashi Y, Nakazato Y, Okamoto K, Abe K, Shoji M.	Motor impairment ameliorated by L-DOPA administration in human alpha-synuclein A30P+A53T transgenic mice with alpha-synuclein pathology.	Brain Res.	Epub		2008	無
Morimoto N, Nagai M, Miyazaki K, Kurata T, Takehisa Y, Ikeda Y, Kamiya T, Okazawa H, Abe K.	Progressive decrease in the level of YAPdeltaCs, prosurvival isoforms of YAP, in the spinal cord of transgenic mouse carrying a mutant SOD1 gene.	J Neurosci Res.	Epub		2008	有
Jin G, Inoue M, Hayashi T, Deguchi K, Nagotani S, Zhang H, Wang X, Shoji M, Hasegawa M, Abe K.	Sendai virus-mediated gene transfer of GDNF reduces AIF translocation and ameliorates ischemic cerebral injury.	Neurol Res.	30	731-739	2008	有
Fujita Y, Mizuno Y, Takatama M, Okamoto K	Anterior horn cells with abnormal TDP-43 immunoreactivities show fragmentation of the Golgi apparatus in ALS	J Neurol Sci	269	30-34	2008	有
Yokoseki A, Shiga A, Tan-C-F, Tagawa A, Kaneko H, Koyama A, Eguchi H, Tsujino A, Ikeuchi T, Kakita A, Okamoto K, Nishizawa M, Takahashi H, Onodera O	TDP-43 mutation in familial amyotrophic lateral sclerosis	Ann Neurol	63	538-542	2008	有
Kaneko Y, Kaneko Y, Ohnishi H, Tomizawa T, Okajo J, Saito Y, Okuzawa C, Murata Y, Okazawa H, Nojima Y, Okamoto K, Matozaki T	Impaired proliferation and Th1 differentiation of CD4+ T cells of SHPS-1 mutant mice	Kitakanto Medical Journal	58	133-139	2008	無
Hashimoto Y, Muramatsu K, Uemura T, Harada R, Sato T, Okamoto K, Harada A	Neuron-specific and inducible recombination by Cre recombinase in the mouse	Neuroreport	19	321-324	2008	無
Kogure T, Tatsumi T, Kaneko Y, Okamoto K	Rheumatoid arthritis accompanied by Parkinson disease	J Clin Rheumatol	14	192-193	2008	無
Mizuno Y, Guyon JR, Okamoto K, Kunkel LM	Expression of synemin in the mouse spinal cord	Muscle and Nerve			in press	無
Ikeda M, Hiragaya Y, Kawarabayashi T, Sasaki A, Yamada S, Matsubara E, Murakami T, Tanaka Y, Kurata T, Wuhua X, Ueda K, Kuribara H, Ikarashi Y, Nakazato Y, Okamoto K, Abe K, Shoji M	Motor impairment and aberrant production of neurochemicals in human alpha-synuclein A30P+A53T transgenic mice with alpha-synuclein pathology	Brain Res			in press	無
Ishibashi S, Yamazaki T, Okamoto K	Association of autophagy with cholesterol-accumulated compartments in Niemann-Pick disease type C cells	J Clin Neurosci			in press	有
Makioka K, Yamazaki T, Okamoto K	Variations in the effects on synthesis of amyloid beta protein in modulated autophagic conditions	Neurological Res			in press	有
Iwata NK, Aoki S, Okabe S, Arai N, Terao Y, Kwak S, Abe O, Kanazawa I, Tsuji S, Ugawa Y	Evaluation of corticospinal tracts in ALS with diffusion tensor MRI and brainstem stimulation.	Neurology	70	528-532	2008	有

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Nishimoto Y, Yamashita T, Hideyama T, Tsuji S, Suzuki N, <u>Kwak S</u>	Determination of editors of mRNAs with site-selective A-to-I editing positions.	Neurosci Res	61	201-206	2008	有
Ishiura H, Morikawa M, Hamada M, Watanabe T, Kako S, Chiba S, Motokura T, Hangaishi A, Shibahara J, Akahane M, Goto J, <u>Kwak S</u> , Kurokawa M, Tsuji S	Lymphomatoid Granulomatosis Involving Central Nervous System Successfully Treated with Rituximab Alone.	Arch Neurol	65	662-665	2008	有
Massie A, Cnops L, Smolders I, McCullumsmith R, <u>Kwak S</u> , Arckens L, Michotte Y	High-affinity Na ⁺ /K ⁺ -dependent glutamate transporter EAAT4 is expressed throughout the rat fore- and midbrain.	J comp Neurol	511	155-172	2008	有
Buckingham SD, <u>Kwak S</u> , Jones AK, Blackshaw SE, Sattelle DB	Edited GluR2, a gatekeeper for motor neuron survival?	BioEssays	30	1185-1192	2008	有
<u>Kwak S</u> , Nishimoto Y, Yamashita T	Newly identified ADAR2-mediated editing positions as a useful tool for ALS research.	RNA Biology	5	193-197	2008	有
Pan W, Soma R, <u>Kwak S</u> , Yamamoto Y	Improvement of motor functions by noisy vestibular stimulation in central neuro-degenerative disorders.	J Neurol DOI 10.1007/s00415-008-0950-3		in press	2008	有
Sako W, Goto S, Shimazu H, Murase N, Matsuzaki K, Tamura T, Mure H, Tomogane Y, Arita N, Yoshikawa H, Nagahiro S, <u>Kaji R</u>	Bilateral deep brain stimulation of the globus pallidus internus in tardive dystonia.	Mov Disord	15:23(13)	1929-1931.	2008	無
Hosono Y, Urushihara R, Harada M, Morita N, Murase N, Kunikane Y, Shimazu H, Asanuma K, Uguisu H, <u>Kaji R</u>	Comparison of monophasic versus biphasic stimulation in rTMS over premotor cortex: SEP and SPECT studies.	Clin Neurophysiol	119(11)	2538-2545	2008	無
Sato K, Sumi-Ichinose C, <u>Kaji R</u> , Ikemoto K, Nomura T, Nagatsu I, Ichinose H, Ito M, Sako W, Nagahiro S, Graybiel AM, Goto S.	Differential involvement of striosome and matrix dopamine systems in a transgenic model of dopa-responsive dystonia.	Proc Natl Acad Sci U S A.	26:105(34)	12551-12556	2008	無
Fujita K, Nakane S, Harada M, Izumi Y, <u>Kaji R</u>	Diffusion tensor imaging in patients with Creutzfeldt-Jakob disease.	J Neurol Neurosurg Psychiatry	79(11)	1304-1306	2008	無
de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, <u>Kaji R</u> , Kimura J, Mills K, Mitsumoto H, Nodera H, Shefner J, Swash M.	Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS.	Clin Neurophysiol	119(3)	497-503	2008	無
Goto S, Shimazu H, Matsuzaki K, Tamura T, Murase N, Nagahiro S, <u>Kaji R</u>	Thalamic Vo-complex vs pallidal deep brain stimulation for focal hand dystonia.	Neurology	15:70(16 Pt 2)	1500-	2008	無
Sonoo M, <u>Kuwabara S</u> , Shimizu T, Komori T, Hirashima F, Inaba A, Hatanaka Y, Misawa S, Kugio Y; The Tokyo Metropolitan Neuromuscular Electrodiagnosis Study Group.	Utility of trapezius EMG for diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis	Muscle Nerve	39	63-70	2009	無
<u>Kuwabara S</u>	Physiological differences in excitability among human axons	Clin Neurophysiol	印刷中		2009	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Bae JS, Sawai S, Misawa S, Kanai K, Ise S, Shibuya K, <u>Kuwabara S</u>	Effects of age on excitability properties in human motor axons	Clin Neurophysiol	119	2282-2286	2008	無
<u>Kuwabara S</u>	Ionic mechanisms for paresthesias arising from human sensory axons	Clin Neurophysiol	119	1945-1946	2008	無
Nakata M, Baba H, Kanai K, Hoshi T, Sawai S, Hattori T, <u>Kuwabara S</u>	Changes in Na(+) channel expression and nodal persistent Na(+) currents associated with peripheral nerve regeneration in mice	Muscle Nerve	37	721-730	2008	無
Ning YP, Kanai K, Tomiyama H, Li Y, Funayama M, Yoshino H, Sato S, Asahina M, <u>Kuwabara S</u> , Takeda A, Hattori T, Mizuno Y, Hattori N	PARK9-linked parkinsonism in eastern Asia: mutation detection in ATP13A2 and clinical phenotype	Neurology	70	1491-1493	2008	無
<u>Kuwabara S</u> , Sono M, Komori T, Shimizu T, Hirashima F, Inaba A, Misawa S, Hatanaka Y; Tokyo Metropolitan Neuromuscular Electrodiagnosis Study Group	Dissociated small hand muscle atrophy in amyotrophic lateral sclerosis: frequency, extent, and specificity	Muscle Nerve	37	426-430	2008	無
Kanai K, <u>Kuwabara S</u> , Sawai S, Nakata M, Misawa S, Ise S, Hirano S, Kawaguchi N, Katayama K, Hattori T	Genetically confirmed Huntington's disease masquerading as motor neuron disease	Movement Disorders	23	748-751	2008	無
Sawai S, Kanai K, Nakata M, Hiraga A, Misawa S, Ise S, Hattori T, <u>Kuwabara S</u>	Changes in excitability properties associated with axonal regeneration in human neuropathy and mouse Wallerian degeneration	Clin Neurophysiol	119	1097-2105	2008	無
Hiroyuki Tomiyama, MD*; Yasumasa Kokubo, MD*; Ryogen Sasaki, MD; Yuanzhe Li, MD; Yoko Imamichi; Manabu Funayama, PhD; Yoshikuni Mizuno, MD; Nobutaka Hattori, MD, PhD; and Shigeki Kuzuhara, MD	Mutation analyses in amyotrophic lateral sclerosis/ parkinsonism-dementia complex of Kii, Japan	Mov Disord	23	2344-2348	2008	有
Morimoto S, Kuzuhara S, <u>Kokubo Y</u>	Increased oxidative stress in patients with amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex in the Kii peninsula, Japan	Mov Disord in press	in press		2008	有
Hiroyuki Kajikawa, MD, Yasumasa Kokubo, MD, PhD, Akira Taniguchi, MD, Yutaka Naito, MD, PhD, and Shigeki Kuzuhara, MD, PhD	Juvenile Muscular Atrophy of the Distal Upper Extremity (Hirayama Disease) in Two Lanky Look-Alike Brothers	The Neurologist in press	in press		2009	無
Miwa H, <u>Kondo T</u>	Alteration of eating behaviors in patients with Parkinson's disease: Possibly overlooked?	Neurocase	14(6)	480- 484	2008	無
Miwa H, Hama K, Kajimoto Y, <u>Kondo T</u>	Effects of zonisamide on experimental tremors in rats.	Parkinsonism Relat Disord	14(1)	33-36	2008	無
Kihira T, Yoshida S, Okamoto K, Kazimoto Y, Ookawa M, Hama K, Miwa H, <u>Kondo T</u>	Survival rate of patients with amyotrophic lateral sclerosis in Wakayama Prefecture, Japan, 1966 to 2005.	J Neurol Sci	268(1-2)	95-101	2008	無
Miwa H, Kubo T, Suzuki A, <u>Kondo T</u>	Effects of zonisamide on c-Fos expression under conditions of tacrine-induced tremulous jaw movements in rats: A potential mechanism underlying its anti-parkinsonian tremor effect.	Parkinsonism Relat Disord			2008	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Kajimoto Y, Miwa H, Okawa-Izawa M, Hironishi M, <u>Kondo T</u>	Transcranial sonography of the substantia nigra and MIBG myocardial scintigraphy: Complementary role in the diagnosis of Parkinson's disease.	Parkinsonism Relat Disord.			2008	無
Kondo, T	Dopamine dysregulation syndrome. Hypothetical application of reward system stimulation for the treatment of anhedonia in Parkinson's disease patients.	J Neurology	255 (Suppl 4)	14-18	2008	無
Satoshi Kuru, Motoko Sakai, Masaaki Konagaya, Mari Yoshida, Yoshio Hashizume and <u>Kayoko Saito</u>	An autopsy case of spinal muscular atrophy type III (Kugelberg-Welander disease)	Neuropathology	29	63-67	2009	無
Maita C, Tsuji S, Yabe I, Hamada S, Ogata A, Maita H, Iguchi-Ariga SM, <u>Sasaki H</u> , Ariga H	Secretion of DJ-1 into the serum of patients with Parkinson's disease.	Neuroscience Letters	431	86-69	2008	有
<u>Sonoo M</u> , Kuwabara K, Shimizu T, et al	Utility of trapezius EMG for diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis	Muscle Nerve	39	63-70	2009	有
Zhang H, Tan C-F, Mori F, Tanji K, Kakita A, <u>Takahashi H</u> , Wakabayashi K	TDP-43-immunoreactive neuronal and glial inclusions in the neostriatum in amyotrophic lateral sclerosis with and without dementia.	Acta Neuropathol	115	115-122	2008	有
Shimizu H, Kakita A, <u>Takahashi H</u>	Spinal cord tau pathology in cervical spondylotic myelopathy.	Acta Neuropathol	115	185-192	2008	有
Orimo S, Uchiyama T, Nakamura A, Mori F, Kakita A, Wakabayashi K, <u>Takahashi H</u>	Axonal α -synuclein aggregates herald centripetal degeneration of cardiac sympathetic nerve in Parkinson's disease.	Brain	131	642-650	2008	有
Ikeuchi T, Kakita A, Shiga A, Kasuga K, Kaneko H, Tan C-F, Idezuka J, Wakabayashi K, Onodera O, Iwatsubo T, Nishizawa M, <u>Takahashi H</u> , Ishikawa A	Patients homozygous and heterozygous for <i>SNCA</i> duplication in a family with parkinsonism and dementia.	Arch Neurol	65	514-519	2008	有
Mori F, Tanji K, Zhang H, Kakita A, <u>Takahashi H</u> , Wakabayashi K	α -Synuclein pathology in the neostriatum in Parkinson's disease.	Acta Neuropathol	115	453-359	2008	有
Yokoseki A, Shiga A, Tan C-F, Tagawa A, Kaneko H, Koyama A, Eguchi H, Tsujino A, Ikeuchi T, Kakita A, Okamoto K, Nishizawa M, <u>Takahashi H</u> , Onodera O	<i>TDP-43</i> mutation in familial amyotrophic lateral sclerosis.	Ann Neurol	63	538-542	2008	有
Nishihira Y, Tan C-F, Onodera O, Toyoshima Y, Yamada M, Morita T, Nishizawa M, Kakita A, <u>Takahashi H</u>	Sporadic amyotrophic lateral sclerosis: two pathological patterns shown by analysis of distribution of TDP-43-immunoreactive neuronal and glial cytoplasmic inclusions.	Acta Neuropathol	116	169-182	2008	有
Mori F, Tanji K, Zhang H-X, Nishihira Y, Tan C-F, <u>Takahashi H</u> , Wakabayashi K	Maturation process of TDP-43-positive neuronal cytoplasmic inclusions in amyotrophic lateral sclerosis with and without dementia.	Acta Neuropathol	116	193-203	2008	有

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Orimo S, Uchihara T, Nakamura A, Mori F, Ikeuchi T, Onodera O, Nishizawa M, Ishikawa A, Kakita A, Wakabayashi K, Takahashi H	Cardiac sympathetic denervation in Parkinson's disease linked to <i>SMCA</i> duplication.	Acta Neuropathol	116	575-577	2008	有
Oyanagi K, Yamazaki M, Takahashi H, Watabe K, Wada M, Komori T, Morita T, Mizutani T	Spinal anterior horn cells in sporadic amyotrophic lateral sclerosis show ribosomal detachment from, and cisternal distention of the rough endoplasmic reticulum.	Neuropathol Appl Neurobiol	34	650-658	2008	無
Nishihira Y, Tan C-F, Hoshi Y, Iwanaga K, Yamada M, Kawachi I, Tsujihata M, Hozumi I, Morita T, Onodera O, Nishizawa M, Kakita A, Takahashi H	Sporadic amyotrophic lateral sclerosis of long duration is associated with relatively mild TDP-43 pathology.	Acta Neuropathol	117	45-53	2009	有
Yamanaka, K., Chun, S.J., Boillee, S., Fujimori-Tonou, N., Yamashita, H., Gutmann, D.H., Takahashi, R., Misawa, H. and Cleveland, D.W.	Astrocytes as determinants of disease progression in inherited amyotrophic lateral sclerosis.	Nat. Neurosci.	11	251-253	2008	無
Moriwaki, Y., Kim, Y.J., Ido, Y., Misawa, H., Kawashima, K., Endo, S. and Takahashi, R.	L347P PINK1 mutant that fails to bind to Hsp90/cdc37 chaperones is rapidly degraded in a proteasome-dependant manner.	Neurosci. Res.	61	43-48	2008	無
Ogawa, M., Mizuguchi, K., Ishiguro, A., Koyabu, Y., Imai, Y., Takahashi, R., Mikoshina, K. and Aruga, J.	Rines/RNF180, a novel RING finger gene-encoded product, is a membrane-bound ubiquitin ligase.	Gene Cells	13	397-409	2008	無
Imai, Y., Gehrke, S., Wang, H.Q., Takahashi, R., Hasegawa, K., Oota, E. and Lu, B.	Phosphorylation of 4E-BP by LRRK2 affects the maintenance of dopaminergic neurons in <i>Drosophila</i> .	EMBO J.	27	2432-2443	2008	無
Wang, H.Q., Imai, Y., Inoue, H., Kataoka, A., Iita, S., Nukina, N. and Takahashi, R.	Pael-R transgenic mice crossed with parkin deficient mice displayed progressive and selective catecholaminergic neuronal loss.	J. Neurochem.	107	171-85	2008	無
Fujiwara, M., Marusawa, H., Wang, H.Q., Iwai, A., Ikeuchi, K., Imai, Y., Kataoka, A., Nukina, N., Takahashi, R. and Chiba, T.	Parkin as a tumor suppressor gene for hepatocellular carcinoma.	Oncogene	27	6002-6011	2008	無
Kawamoto, Y., Kobayashi, Y., Suzuki, Y., Inoue, H., Tomimoto, H., Akiguchi, I., Budka, H., Martins, L.M., Downward, J. and Takahashi, R.	Accumulation of HtrA2/Omi in neuronal and glial inclusions in brains with alpha-synucleinopathies.	J. Neuropathol Exp Neurol.	67	984-993	2008	無
Kasai T, Tokuda T, Ishigami N, Sasayama H, Foulds P, Mitchell DJ, Mann DM, Allsop D, Nakagawa M.	Increased TDP-43 protein in cerebrospinal fluid of patients with amyotrophic lateral sclerosis.	Acta Neuropathologica	117	55-62	2009	有
Ohshima Y, Kubo T, Koyama R, Nakagawa M, Yamashita T.	Regulation of axonal elongation and pathfinding from the entorhinal cortex to the dentate gyrus in the hippocampus by the chemokine stromal cell-derived factor 1alpha.	J Neuroscience	28	8344-8353	2008	無
Kuriyama N, Tokuda T, Miyamoto J, Takayasu N, Kondo M, Nakagawa M.	Retrograde jugular flow associated with idiopathic normal pressure hydrocephalus.	Annals of Neurology	64	217-21	2008	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Kasai T, Tokuda T, Yamaguchi N, Watanabe Y, Kametani F, Nakagawa M, Mizuno T.	Cleavage of normal and pathological forms of α -synuclein by neurosin in vitro.	Neuroscience Letters	436	52-56	2008	有
Yamaguchi T, Watanabe Y, Tanaka M, Nakagawa M, Yamaguchi N.	The cAMP-dependent regulation of spinesin / TMPRSS5 gene expression in astrocytes.	J Neuroscience Research	86	610-617	2008	無
Morovvati S, Nakagawa M, Osame M, Karami A.	Analysis of CCG repeats in Huntingtin gene among HD patients and normal populations of Japan.	Archives of Medical Research	39	131-133	2008	無
Wada-Isoe K, Imamura K, Kitamaya M, Kowa H, Nakashima K.	Serum heart-fatty acid binding protein levels in patients with Lewy body disease.	J Neurol Sci	266	20-24	2008	有
Imamura K, Wada-Isoe K, Kitayama M, Nakashima K.	Executive dysfunction in non-demented Parkinson's disease patients with hallucinations.	Acta Neurol Scand	117	255-9	2008	有
Wada-Isoe, K. Ohta, K. Imamura, M. Kitayama, T. Nomura, K. Yasui, K. Nakaso, K. Nakashima	Assessment of hallucinations in Parkinson's disease using a novel scale	Acta Neurol Scand	117	35-40	2008	有
Kitayama M, Wada-Isoe K, Irizawa Y, Nakashima K.	Association of visual hallucinations with reduction of MIBG cardiac uptake in Parkinson's disease.	J Neurol Sci	264	22-26	2008	有
Nakaso K, Ito S, Nakashima K.	Caffeine activates the PI3K/Akt pathway and prevents apoptotic cell death in a Parkinson's disease model of SH-SY5Y cells.	Neurosci Lett	432	146-150	2008	有
Doi K, Nakano T, Kitayama M, Watanabe Y, Yasui K, Fukada Y, Morino S, Kaidoh T, Nakashima K, Inoue	Mitochondrial changes in motor neurons of homozygotes of leucine 126 TT deletion SOD1 transgenic mice.	Neuropathology	28	269-276	2008	有
Imamura K, Wada-Isoe K, Kowa H, Tanabe Y, Nakashima K	The effects of donepezil on increased regional cerebral blood flow in the posterior cingulate cortex of a patient with Parkinson's disease dementia	Neurocase	14	271-275	2008	有
Morita E, Watanabe Y, Ishimoto M, Nakano T, Kitayama M, Yasui K, Fukada Y, Doi K, Karunaratne A, Murrell WG, Sutharsan R, Mackay-Sim A, Hata Y, Nakashima K.	A novel cell transplantation protocol and its application to an ALS mouse model.	Exp Neurol	213	431-438	2008	有
Watanabe Y, Morita E, Fukada Y, Doi K, Yasui K, Kitayama M, Nakano T, Nakashima K.	Adherent monomer-misfolded SOD1.	PLoS ONE	3	e3497	2008	有
Imamura K, Takeshima T, Nakaso K, Ito S, Nakashima K	Pranaipexole has astrocyte-mediated neuroprotective effects against lactacystin toxicity	Neuroscience Letters	440	97-102	2008	有
Noriko Nishikawa, Masahiro Nagai, Takashi Moritoyo, Hayato Yabe, Masahiro Nomoto	Plasma amantadine concentrations in patients with Parkinson's disease	Parkinsonism & Related Disorders	in press		2008	有
Miho Murata, Kazuko Hasegawa, Ichiro Kanazawa, and The Japan Zonisamide on PD Study Group	Zonisamide improves motor function in Parkinson disease A randomized, double-blind study	NEUROLOGY	68(1)	45-50	2007	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Yoshikuni Mizuno, Takashi Abe, Kazuko Hasegawa, Sadako Kuno, Tomoyoshi Kondo, Mitsutoshi Yamamoto, Mitsuyoshi Nakashima, Ichiro Kanazawa, 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	無
Funayama M, Li Y, Tsoi TH, Lam CW, Ohi T, Yazawa S, Uyama E, Djaldetti R, Melamed E, Yoshino H, Imamichi Y, Takashima H, Nishioka K, Sato K, Tomiyama H, Kubo S, Mizuno Y, <u>Hattori N.</u>	Familial Parkinsonism with digenic parkin and PINK1 mutations.	Mov Disord	23	1461-5.	2008	有
Kumazawa R, Tomiyama H, Li Y, Imamichi Y, Funayama M, Yoshino H, Yokochi F, Fukusako T, Takehisa Y, Kashihara K, Kondo T, Elibol B, Bostantjopoulou S, Toda T, Takahashi H, Yoshii F, Mizuno Y, <u>Hattori N.</u>	Mutation analysis of the PINK1 gene in 391 patients with Parkinson disease.	Arch Neurol	65	802-8.	2008	有
Ning YP, Kanai K, Tomiyama H, Li Y, Funayama M, Yoshino H, Sato S, Asahina M, Kuwabara S, Takeda A, <u>Hattori T,</u> Mizuno Y, Hattori N.	PARK9-linked parkinsonism in eastern Asia: mutation detection in ATP13A2 and clinical phenotype.	Neurology	70	1491-3	2008	有
Ross OA, Braithwaite AT, Skipper LM, Kachergus J, Hulihan MM, Middleton FA, Nishioka K, Fuchs J, Gasser T, Maraganore DM, Adler CH, Larvor L, Chartier-Harlin MC, Nilsson C, Langston JW, Gwinn K, <u>Hattori N,</u> Farrer MJ.	Genomic investigation of alpha-synuclein multiplication and parkinsonism.	Ann Neurol	63	743-50	2008	有
Ross OA, Wu YR, Lee MC, Funayama M, Chen ML, Soto AI, Mata IF, Lee-Chen GJ, Chen CM, Tang M, Zhao Y, <u>Hattori N,</u> Farrer MJ, Tan EK, Wu RM.	Analysis of Lrrk2 R1628P as a risk factor for Parkinson's disease.	Ann Neurol	64	88-92	2008	有
Shin N, Jeong H, Kwon J, Heo HY, Kwon JJ, Yun HJ, Kim CH, Han BS, Tong Y, Shen J, Hatano T, <u>Hattori N,</u> Kim KS, Chang S, Seol W.	LRRK2 regulates synaptic vesicle endocytosis.	Exp Cell Res	314	2055-65	2008	有
Kubo S, Iwatake A, Ebihara N, Murakami A, <u>Hattori N.</u>	Visual impairment in Parkinson's disease treated with amantadine: case report and review of the literature.	Parkinsonism Relat Disord.	14	166-9	2008	有
Sengoku R, Saito Y, Ikemura M, Sakiyama Y, Hatsuta H, Kanemaru K, Sawabe M, Arai T, Mochizuki H, Inoue K, <u>Murayama S</u>	The incidence and extent of Lewy-body related alpha-synucleinopathy in human aging olfactory bulb.	J Neuropath Exp Neurol	67	1072-1083	2008	有
Takahashi Y, Seki N, Ishiura H, Mitsui J, Matsukawa T, Kishino A, Onodera O, Aoki M, Shimozawa N, <u>Murayama S,</u> Itoyama Y, Suzuki Y, Sobue G, Nishizawa M, Goto, J, Tsuji S	Development of a high-throughput microarray-based resequencing system for neurological disorders and its application to molecular genetics of amyotrophic lateral sclerosis.	Arch Neurol	67	1072-1083	2008	無
Ikemura M, Saito Y, Sengoku R, Sakiyama Y, Hatsuta H, Kanemaru K, Sawabe M, Arai T, Ito G, Iwatsubo T, Fukayama M, <u>Murayama S</u>	Lewy body pathology involves cutaneous nerves.	J Neuropath Exp Neurol	67	945-953	2008	有
Tokumaru AM, Kakamura K, Terada H, Kobayashi O, Kanemaru K, Kato T, <u>Murayama S,</u> Yamakawa M, Mizuo M	Asymptomatic self-limiting diffuse white matter lesions in subacute to chronic stage of herpes simplex encephalitis.	The Neurology Journal	21	316-322	2008	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Hashimoto M, Kawasaki K, Suzuki M, Mitani K, Murayama S, Mishina M, Oda K, Kimura Y, Ishiwata K, Ishii K, Inoue K	Presynaptic and postsynaptic nigrostriatal dopaminergic functions in multiple system atrophy.	Neuroreport	19	145-150	2008	無
Yokota O, Tsuchiya K, Terada S, Ishizu H, Uchikado H, Ikeda M, Oyanagi K, Nakano I, Murayama S, Kuroda S, Akiyama H	Basophilic inclusion body disease and neuronal intermediate filament inclusion disease: a comparative clinicopathological study.	Acta Neuropath	115	561- 575	2008	無
Hasegawa M, Arai T, Nonaka T, Kametani F, Yoshida M, Hashizume Y, Beach TG, Buratti E, Baralle F, Morita M, Nakano I, Oda T, Tsuchiya K, Akiyama H.	Phosphorylated TDP-43 in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis.	Ann Neurol.	64	60-70	2008	有
Inukai Y, Nonaka T, Arai T, Yoshida M, Hashizume Y, Beach TG, Buratti E, Baralle FE, Akiyama H, Hisanaga S, Hasegawa M.	Abnormal phosphorylation of Ser409/410 of TDP-43 in FTLD-U and ALS.	FEBS Lett.	582	2899-904	2008	無
Niwa A, Naito Y, Kuzuhara S	Severe cerebral calcification in a case of Leopard syndrome	Inter Med	47	1925-1929	2008	無
Satoh M, Kuzuhara S	Training in mental singing while walking improves gait disturbance in Parkinson's disease patients	Eur Neurol	60	237-243	2008	無
Atsuta N, Watanabe H, Ito M, Tanaka F, Tamakoshi A, Nakano I, Aoki M, Tsuji S, Yuasa T, Takano H, Hayashi H, Kuzuhara S, Sobue G	Age at onset influences on wide-ranged clinical features of sporadic amyotrophic lateral sclerosis	J Neurol Sci	in press			有
Narita Y, Nakai M, Kuzuhara S	End of life self-determination: Attitudes of patients with ALS in a prefecture of Japan	EJAIB	18	66-70	2008	有
Morimoto S, Kuzuhara S, Kokubo Y	Increased oxidative stress in patients with amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex in the Kii peninsula, Japan	Mov Disord.	Oct 29. [Epub ahead of print]		2008	有
Tomiyama H, Kokubo Y, Sasaki R, Kuzuhara S, et al	Mutation analyses in amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex of the Kii peninsula, Japan.	Mov Disord.	23	2344-2348	2008;	無
Oizumi H, Hayashita-Kinoh H, Hayakawa H, Arai H, Furuya T, Ren YR, Yasuda T, Miura M, Mizuno Y, Mochizuki H	Alteration in the differentiation-related molecular expression in the subventricular zone in a mouse model of Parkinson's disease	Neurosci Res	60	15-21	2008	無
Obi K, Akiyama H, Kondo H, Shimomura Y, Hasegawa M, Iwatsubo T, Mizuno Y, Mochizuki H	Relationship of phosphorylated alpha-synuclein and tau accumulation to Abeta deposition in the cerebral cortex of dementia with Lewy bodies	Exp Neurol	210(2)	409-20	2008	無
Iizuka T, Kanzaki S, Mochizuki H, Inoshita A, Narui Y, Furukawa M, Kusunoki T, Saji M, Ogawa K, Ikeda K	Noninvasive In Vivo Delivery of Transgene via Adeno-Associated Virus into Supporting Cells of the Neonatal Mouse Cochlea	Hum Gene Ther	19(4)	384-90	2008	無
Yamashiro K, Komine-Kobayashi M, Hatano T, Urabe T, Mochizuki H, Hattori N, Iwama Y, Daida H, Sakai M, Nakayama T, Mizuno Y	The frequency of cardiac valvular regurgitation in Parkinson's disease	Mov Disord	23(7)	935-41	2008	無

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年	GRANTへの謝辞の有無
Sengoku R, Murayama S, Ikemura M, Hatsuta H, Sakiyama Y, Kanemaru K, Arai T, Sawabe M, Tanaka N, Mochizuki H, Inoue K, Saito Y	Manuscript Region Incidence and Extent of Lewy Body-Related α -Synucleinopathy in Aging Human Olfactory Bulb	Journal of Neuropathology and Experimental Neurology	in press		2008	無
Kamigaichi R, Kubo S, Ishikawa K, Yokoyama K, Ogaki K, Usui C, Hatta K, Arai H, Mochizuki H, Hattori N	Effective control of catatonia in Parkinson's disease by electroconvulsive therapy: A case report	Euro J Neurol	in press		2008	無
Yasuda T, Nihira T, Ren YR, Cao XQ, Wada K, Setuie R, Kabuta T, Wada K, Hattori N, Mizuno Y, Mochizuki H	Effects of UCH-L1 on α -synuclein overexpression mouse model of Parkinson's disease	J Neurochem	in press		2008	無
Liu Y, et al.	Protection against aminoglycoside-induced ototoxicity by regulated AAV vector-mediated GDNF gene transfer into the cochlea.	Mol Ther	16(3)	474-480	2008	無
Wakamatsu M, et al.	Selective loss of nigral dopamine neurons induced by overexpression of truncated human α -synuclein in mice.	Neurobiol Aging	29(4)	574-585	2008	無
Fukushima F, et al.	Ablation of NMDA receptors enhances the excitability of hippocampal CA3 neurons.	PLoS One	4(1):	e3993	2009	無

英文総説

著者名	論文題名	雑誌名	巻	頁	出版西暦年
Okamoto K, Mizuno Y, Fujita Y	Bunina bodies in amyotrophic lateral sclerosis	Neuropathology	28	109-115	2008
Kaji R.	Diagnosis and treatment of multifocal motor neuropathy.	Curr Treat Options Neurol	2008 Mar	10(2):103-7.	2008
Mizuno Y, Hattori N, Kubo S, Sato S, Nishioka K, Hatano T, Tomiyama H, Funayama M, Machida Y, Mochizuki H.	Progress in the pathogenesis and genetics of Parkinson's disease.	Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci	363	2215-27.	2008
M. Yamamoto, AHV Schapira	Dopamine agonist in Parkinson's disease	Expert Rev Neurotherapeutics	8	671-677	2008
Mochizuki H, Yasuda T, Mouradian M	Advances in Gene Therapy for Movement Disorders, Neurotherapeutics	Neurotherapeutics	5(2)	260-9	2008
Mizuno Y, Hattori N, Kubo S, Sato S, Nishioka K, Hatano T, Tomiyama H, Funayama M, Machida Y, Mochizuki H	Progress in the pathogenesis and genetics of Parkinson's disease	Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci	363(1500)	2215-27	2008

邦文単行本

著者名	論文題名	書名	(編集者名)	発行社名	(発行地名)	出版西暦年	頁
久野貞子	III 治療薬の現状と将来	よくわかるパーキンソン病のマネジメント 改訂版, 田代邦雄編		医薬ジャーナル社	(東京)	2008	26-37
日出山拓人, 郭伸	筋萎縮性側索硬化症のAMPA受容体仮説.	Annual Review2008神経	柳澤信夫, 篠原幸人, 若田誠, 清水輝夫, 寺本明	中外医学社	東京	2008	212-221
郭伸	Kugelberg-Welander病	今日の診断指針第6版	金澤一郎, 永井良三	医学書院	東京	印刷中	
近藤智善	パーキンソン病治療薬	治療薬up-to-date 2008	矢崎義雄 (監)	メディカルレビュー社	大阪府	2008	76-78
中島健二, 楠見公義	Parkinson病の最近の疫学	Annual Review神経2008		中外医学社	東京	2008	370-378
荒木博陽, 野元正弘		医薬品過誤ブレイクドールとし穴に気をつけて!	荒木博陽, 野元正弘	南江堂	東京	2008	
野元正弘	筋弛緩薬, 局所麻酔薬	シンプル薬理学 改訂第4版		南江堂	東京	2008	87-93
望月秀樹	パーキンソン病の遺伝子治療	第二版よくわかるパーキンソン病のマネジメント	田代邦夫編	医薬ジャーナル	大阪	2008	in press
望月秀樹	パーキンソン病	第二巻認知症学とマネージメント	大内尉義, 浦上克哉編	ワールドプランニング	東京	2008	

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	GRANTへの謝辞の有無
中野今治	本邦初のパーキンソン病遺伝子治療	日本老年医学会雑誌	45	9-13	2008	無
嶋崎晴雄 中野今治	放射線照射による脊髄障害と神経障害	Brain and Nerve	60(2)	115-121	2008	無
中野今治	孤発性ALS古典型「病理」	Clinical Neurosience	26	277-279	2008	無
久野貞子	Parkinson病の外科的治療による神経・精神障害	神経内科	68(1)	67-70	2008	無
郭 伸、Struzik, ZR、相馬りか、大橋恭子、潘衛東、山本義春	電気的前庭神経刺激による神経疾患の治療の試み。	Equilibrium Res	67	58-64	2008	有
佐々木秀直、有村公良、糸山泰人、郭 伸、吉良潤一、中島健二、天野隆弘、井上聖啓、魚住武則、幸原伸夫、辻 貞俊、玉川聡1、豊島 至、水谷智彦、吉井文均、祖父江 元、清水輝夫	モデル教育コア・カリキュラム及び卒前教育における神経内科の現状に関するアンケート全国調査。	臨床神経	48	556-562	2008	有
町野 由佳、小久保 康昌、相馬広幸、矢部一郎、佐々木秀直、葛原 茂樹	新規のSPG4遺伝子変異を認めた家族歴のない純粋型遺伝性痙性対麻痺症例の臨床像	Brain and Nerve	60	187-189	2008	無
籠 直浩、冨本秀和、井上治久、福山秀直、高橋良輔	下肢単麻痺を呈した延髄内側梗塞の1例	神経内科	68	92-94	2008	無
北山通朗、和田健二、中島健二	神経疾患における123I-MIBG心筋シンチグラフィの臨床的意義について	分子精神医学	8	157-159	2008	無
加納尚之、佐久間研司、中島健二	事象関連電位によるALS患者の意思伝達に関する臨床実験	電気学会論文誌C 電子・情報・システム部門誌	128	1023-1028	2008	無
山脇美香、和田健二、古和久典、中島健二	ドネペジルとパロキセチンの併用療法が精神症状の改善に著効したParkinson病の1例	神経内科	68	577-580	2008	無
森豊隆志、山崎知恵子、野元正弘	治験実施診療グループの構築による規模の拡大と実施速度の向上	臨床薬理	39(3)	19S-20S	2008	無
永井将弘(野元正弘)	内科診療科の臨床薬理	臨床薬理	39(5)	135-136	2008	無
中島明日香、服部信孝	エンタカボンを併用したL-dopa少量分割投与によりon-off症状が改善したパーキンソン病の1例	Progress in Medicine	28	2319-2324	2008	有
新堂 晃大、佐藤 正之、葛原茂樹	退職校長・教頭を対象とした軽度認知障害の評価法	認知神経科学(第13回認知神経科学会学術集会)	10	207-210	2008	無
谷口 彰、成田 有吾、内藤寛、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集計結果からみたパーキンソン病患者の現況	臨床神経学	48	106-113	2008	有
町野 由佳、小久保 康昌、相馬広幸、矢部 一郎、佐々木 秀直、葛原茂樹	新規のSPG4遺伝子変異を認めた家族歴のない純粋型遺伝性痙性対麻痺症例の臨床像	BRAIN and NERVE	60	187-189	2008	無