

学 会 等 発 表 実 績

委託業務題目「運動失調症の分子病態解明・治療法開発に関する研究」

機関名 独立行政法人 国立精神・神経医療研究センター

1. 学会等における口頭・ポスター発表

発表した成果 (発表題目、口頭・ポスター発表の別)	発表者氏名	発表した場所 (学会等名)	発表した時期	国内・外の別
Machado-Joseph 病と筋萎縮性側索硬化症の合併例ではポリグルタミン凝集と核 TDP43 脱失とが同一神経細胞に共存する	山田哲夫、内原俊記、伊藤栄作、伊藤陽子、大八木正貴、石橋哲、三條伸夫、石川欽也、明石 功、横田隆徳、水澤英洋、江石義信	第 55 回日本神経病理学会総会	2014 年 6 月	国内
易転倒性で発症し、早期に小脳失調が見られた進行性核上性麻痺の 1 剖検例	新宅 洋、融 衆太、内原俊記、日熊麻耶、石川欽也、水澤英洋、今田安津子、竹本 暁、北川昌伸、廣川勝昱、斎藤和幸、小林高義	第 55 回日本神経病理学会総会	2014 年 6 月	国内
小児失調症 59 例における自己抗体陽性率、免疫治療効果についての検討	南里和紀、大熊美咲、佐藤沙紀、田口丈士、上田優樹、田中伸幸、石河朝子、三苫 博、水澤英洋	第 26 回日本神経免疫学会総会学術集会	2014 年 9 月	国内
Expanded UGGAA repeat RNA associated with SCA31 cases progressive neurodegeneration in Drosophila.	Ishiguro T, Fujikake N, Sato N, Wada K, Mizusawa H, Nagai Y, Ishikawa K	第 37 回日本神経科学大会	2014 年 9 月	国内
Internal model mechanisms of slow and fast prism adaptation in human hand-reaching movement	Honda T, Nagao S, Hashimoto Y, Ishikawa K, Mizusawa H, Ito M	第 37 回日本神経科学大会	2014 年 9 月	国内

小脳失調症 臨床と研究 最前線	水澤英洋	第10回国立精神・ 神経医療研究セン ター 神経内科短 期臨床研修セミ ナー	2014 年 7 月	国内
脳を守る 運動失調症を きたす小脳の病態とその 診断・治療	水澤英洋	第 22 回脳の世紀シ ンポジウム	2014 年 9 月	国内
ビデオセッション 内科 疾患における movement disorders	水澤英洋	第8回パーキンソン 病・運動障害疾患コ ングレス	2014 年 10 月	国内
Present and future of gene therapy in neurology	Mizusawa H	69 th Annual Congress of the Chilean Neurology ,Psychiatr y and Neurosurgery Association , Puerto Varas, Chile	2014 年 10 月	国外
脊髄小脳変性症の克服に 向けて.	水澤英洋	第 14 回 信州 Neuro CPC (日本医 師会生涯教育講座)	2014 年 10 月	国内
Neuropathological feature of SCA 31	Mizusawa H	he 3 rd Congress of Asian Society of Neuropathology (CASN)、Seoul, Korea	2014 年 11 月	国外
難治性神経疾患における 病態機序解明と治療法開 発への展望	水澤英洋	平成 2 6 年度厚生 労働科学研究(難治 性疾患等克服研究 (難治性疾患等実 用化研究)) 推進事 業 研究発表会 公開講座 これか らの難病研究~新 しい治療法の開発 ~	2015 年 1 月	国内

小脳疾患の克服に向けて- プルキンエ細胞からのア プローチ-	水澤英洋	第6回公開シンポ ジウム 脳とこ ころの病気の克服を めざして~脳科学 からのアプローチ ~ CREST「精神・ 神経疾患の分子病 態理解に基づく診 断・治療へ向けた新 技術の創出」	2015年1月	国内
生涯にわたる脳の健康を 目指して	水澤英洋	第7回脳プロ公開シ ンポジウム 育 ち・暮らし・古い 人生を支える生涯 健康(脳) 文部科 学省「脳科学研究戦 略推進プログラム (脳プロ)」	2015年2月	国内
「これからの難病医療」	水澤英洋	第9回ファブリ病シ ンポジウム.	2015年3月	国内
パーキンソン病の注視範 囲狭小化は脳基底核障 害に由来する.	松本英之、寺尾安生、 古林俊晃、弓削田晃 弘、福田秀樹、江本 正喜、花島律子、宇 川義一	第55日本神経学会 学術大会	2014年5月	国内
4連発磁気刺激(QPS)を用 いたゾニサミドによる大 脳皮質可塑性変化の検討	田中信行、堤涼介、 清水崇宏、松田俊一、 寺田さとみ、濱田雅、 寺尾安生、宇川義一、 花島 律子	第55日本神経学会 学術大会	2014年5月	国内
一次運動野の反復単相性 4連発経頭蓋磁気刺激 QPSによる対側一次運動 野への可塑性誘導	堤涼介、花島律子、 寺尾安生、代田悠一 郎、清水崇宏、田中 信行、宇川義一	第55日本神経学会 学術大会	2014年5月	国内
QPSによる運動野 intrinsic plasticity の誘導	榎本 博之、寺尾安 生、門脇傑、榎本(中 谷) 雪、小林俊輔、 宇川義一	第55日本神経学会 学術大会	2014年5月	国内

パーキンソン病における書字動作中の眼と手の協調運動の解析.	徳重真一、松田俊一、寺尾安生、清水崇宏、田中信行、堤涼介、弓削田晃弘、寺田さとみ、濱田雅、花島律子、辻省次、宇川義一.	第 55 日本神経学会 学術大会	2014 年 5 月	国内
脊髄小脳変性症患者におけるプリズム順応障害と古典的運動失調症状との関連	花島律子、内村元昭、北澤茂、大南伸也、堤涼介、清水崇宏、田中信行、寺尾安生、辻省次、宇川義一	第 55 日本神経学会 学術大会	2014 年 5 月	国内
前補足運動野に対する四連発経頭蓋反復磁気刺激がヒト視覚運動系列学習に与える影響	清水崇宏、花島律子、堤涼介、代田悠一郎、濱田 雅、田中信行、松田俊一、寺尾安生、宇川義一	第 55 日本神経学会 学術大会	2014 年 5 月	国内
パーキンソン病の小字症に及ぼす眼球運動の影響	徳重真一、寺尾安生、松田俊一、清水崇宏、田中信行、弓削田晃弘、寺田さとみ、濱田雅、宇川義一	第 44 回日本臨床神経生理学会学術大会	2014 年 11 月	国内
脊髄小脳変性症における眼球運動の解析	寺田さとみ、徳重真一、松田俊一、清水崇宏、田中信行、弓削田晃弘、濱田雅、宇川義一	第 44 回日本臨床神経生理学会学術大会	2014 年 11 月	国内
Comprehensive Phosphoproteome Analysis Unravels the Core Signaling Network that Initiates the Earliest Synapse Pathology in Preclinical Alzheimer's Disease Brain", ISP	Okazawa, H	Symposium 2014 - Ageing and Metabolis, Tokyo Medical and Dental University,	2014 年 8 月	国内
Systems biology analysis of Drosophila in vivo screen data elucidates core networks for DNA damage repair in SCA1	Tamura, T., Barclay, S, S., Fujita, K., Ito, H., Motoki, K., Shimamura, T., Tagawa, K., Katsuta, A., Shiwaku, H., Sone, M., Tagawa, K.,	Neuroscience2014, Yokohama	2014 年 9 月	国内

	Imoto, S., Miyano, S., Okazawa, H.			
A functional deficiency of TERA/VCP/p97 contributes to impaired DNA repair in multiple polyglutamine disease	Fujita, K., Nakamura, Y., Oka, T., Ito, H., Tamura, T., Tagawa, K., Sasabe, T., Katsuta, A., Motoki, K., Shiwaku, H., Yoshida, C., Sone, M., Okazawa, H.	Neuroscience2014, Yokohama	2014 年 9 月	国内
脊髄小脳失調症 1 型における DNA 損傷修復異常のコアネットワーク解析	田村 拓也、Barclay S Sam、藤田 慶大、伊藤 日加瑠、本木 和美、島村 徹平、田川一彦、勝田 明寿香、曾根 雅紀、井元 清哉、宮野 悟、岡澤 均	第 55 日本神経学会 学術大会	2014 年 5 月	国内
TERA/VCP/p97 の DNA 修復機能不全は複数の神経変性疾患に關与する	藤田 慶大、中村 蓉子、岡 努、伊藤 日加瑠、田村 拓也、田川 一彦、笹邊 俊和、勝田 明寿香、本木 和美、塩飽 裕紀、吉田 千里、曾根 雅紀、岡澤 均	第 55 日本神経学会 学術大会	2014 年 5 月	国内
脊髄小脳失調症 1 型における DNA 損傷修復異常のコアネットワーク解析	田村 拓也、Barclay S Sam、藤田 慶大、伊藤 日加瑠、本木 和美、島村 徹平、田川一彦、勝田 明寿香、曾根 雅紀、井元 清哉、宮野 悟、岡澤 均	第 55 回日本神経病理学会総会学術研究会	2014 年 6 月	国内
複数のポリグルタミン病に共通する TERA/VCP/p97 の DNA 損傷修復機能不全	藤田 慶大、中村 蓉子、岡 努、伊藤 日加瑠、田村 拓也、田川 一彦、笹邊 俊和、勝田 明寿香、本木 和美、塩飽 裕紀、吉	第 55 回日本神経病理学会総会学術研究会	2014 年 6 月	国内

	田 千里、曾根 雅紀、岡澤 均			
昆虫モデルから見る神経疾患の特異性と普遍性	田村拓也、岡澤均	第7回分子高次機能研究会	2014年8月	国内
情報科学を用いた神経変性疾患の病態解明	田村 拓也、Barclay S Sam、藤田 慶大、伊藤 日加瑠、本木 和美、島村 徹平、田川一彦、勝田 明寿香、曾根 雅紀、井元 清哉、宮野 悟、岡澤 均	第37回日本神経科学大会	2014年9月	国内
複数のポリグルタミン病に共通する TERA/VCP/p97 の DNA 損傷修復機能不全	藤田 慶大、中村 蓉子、岡 努、伊藤 日加瑠、田村 拓也、田川一彦、笹邊 俊和、勝田 明寿香、本木 和美、塩飽 裕紀、吉田 千里、曾根 雅紀、岡澤 均	第37回日本神経科学大会	2014年9月	国内
脊髄小脳失調症1型の分子病態コアネットワークの解明	田村 拓也、Barclay S Sam、藤田 慶大、伊藤 日加瑠、本木 和美、島村 徹平、田川一彦、勝田 明寿香、曾根 雅紀、井元 清哉、宮野 悟、岡澤 均	第37回日本分子生物学会年会	2014年11月	国内
神経幹細胞の Pqbp1 機能不全による小頭症は in utero 遺伝子治療によって改善できる	伊藤日加瑠、塩飽裕紀、吉田千里、本間秀典、陳西貴、藤田慶大、岡澤 均	第37回日本分子生物学会年会	2014年11月	国内
ショウジョウバエアルツハイマー病モデルにおける yata 遺伝子による APP 輸送制御	矢島 隆明、田村 拓也、岡澤 均	第37回日本分子生物学会年会	2014年11月	国内
iPS 細胞由来ヒト神経細胞を用いた SCA1 のバイオマーカー探索	岡澤 均、大谷 彰子	運動失調症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班 平成26年度 研究報告会	2015年1月	国内

神経変性疾患と知的障害・小頭症をつなぐRNA関連分子PQB P1	岡澤 均	第1回TMDU「知の創造」若手コアセミナー	2014 年 8 月	国内
ゲノム安定性と脳機能	岡澤 均	第37回日本分子生物学会年会 シンポジウム・ゲノム再生	2014 年 11 月	国内
シナプス病態から脳疾患治療へ、網羅的質量分析の示唆するアルツハイマー病のシナプス超早期病態の分子機構	岡澤 均	包括脳ネットワーク』冬のシンポジウム「精神神経疾患研究の現状と展望：新学術5領域の相互理解・連携を目指して	2014 年 12 月	国内
「シナプス病態」領域の紹介	岡澤 均	包括脳ネットワーク』冬のシンポジウム「大脳新皮質構築」「シナプス病態」「メゾ神経回路」3領域合同公開シンポジウム」	2014 年 12 月	国内
痙性失調症を呈したPLA2G6 複合ヘテロ接合性変異の一卵性双生児例	瀧山嘉久	平成26年度「運動失調症の医療基盤に関する調査研究」班、「運動失調症の分子病態解明・治療法の開発に関する研究」班合同研究報告会	2015 年 1 月	国内
神経変性疾患関連タンパク分解におけるESCRT系の役割	長谷川隆文	第87回日本生化学会大会	2014 年 10 月	国内
計時と予測の神経機構	田中真樹	日本神経回路学会 オータムスクール (ASCONE)	2014 年 11 月	国内
Neural mechanisms of temporal monitoring and prediction	田中真樹	包括型脳科学研究推進支援ネットワーク冬のシンポジウム	2014 年 12 月	国内
眼球運動における時空間予測の学習	伊藤健史, 田中真樹	第8回 Motor control 研究会	2014 年 8 月	国内

予測性眼球運動の空間および時間学習	伊藤健史, 田中真樹	日本生理学会北海道地方会	2014 年 8 月	国内
Anti-saccade signals in the primate cerebellar dentate nucleus	Kunimatsu J, Suzuki T & Tanaka M	日本神経科学大会	2014 年 9 月	国内
Neuronal correlates of temporal prediction in the primate central thalamus	Matsuyama K & Tanaka M	日本神経科学大会	2014 年 9 月	国内
2 つの時間課題でのサル小脳歯状核の神経活動の比較	植松明子, 田中真樹	日本神経回路学会 オートムスクール (ASCONE)	2014 年 11 月	国内
Contribution of the cerebellar dentate nucleus to the generation of anti-saccades	Kunimatsu J, Suzuki T & Tanaka M	Society for Neuroscience (Washington DC)	2014 年 11 月	国外
Neurons in the primate central thalamus predicting the timing of periodic stimulus.	Matsuyama K & Tanaka M	Society for Neuroscience (Washington DC)	2014 年 11 月	国外
Role of the primate thalamus in temporal prediction	Matsuyama K & Tanaka M	2014 International Symposium "Vision, Memory, Thought	2014 年 12 月	国内
Spatiotemporal adaptation of predictive saccades in monkeys	伊藤健史, 田中真樹	第 92 回日本生理学会	2015 年 3 月	国内
Effects of electrical microstimulation to the primate cerebellar dentate nucleus on the detection of stimulus omission in the missing oddball paradigm	植松明子, 田中真樹	第 92 回日本生理学会	2015 年 3 月	国内
転写因子 NF-Y の機能破壊はユビキチン・p62 の蓄積、小胞体異常を伴う神経変性を誘導する	山中智行, 戸崎麻子, 黒澤大, 松本弦, 小池正人, 内山安男, MAITY SN, 下郡智美, 服部信孝, 貫名信行	第 66 回日本細胞生物学会大会	2014 年 6 月	国内

Molecular mechanisms and potential therapies of the spinocerebellar ataxia and the future perspective of the clinical application	平井宏和	International congress on Neuroscience.(ロシア)	2014 年 6 月	国外
Distinct transduction profiles resulting from direct cortical, intrathecal or intravenous injection of AAV9 in the CNS	Huda F, Konno A, Matsuzaki Y, Goenawan H, Miyake K, Shimada T, Hirai H	9th Federation of European Neuroscience Societie.ミラノ(イタリア)	2014 年 7 月	国外
Abnormalities of metabotropic glutamate receptor (MGLUR)-mediated signaling at cerebellar parallel fiber-purkinje cell synapses in spinocerebellar ataxia type 1(SCA1)model mice	Hosoi N, Hirai H	9th Federation of European Neuroscience Societie.ミラノ(イタリア)	2014 年 7 月	国外
Cerebellar transduction profiles after ssAAV9 injection via cortical, intrathecal or intravenous routes.	Huda F, Konno A, Matsuzaki Y, Goenawan H, Miyake K, Shimada T, Hirai H	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
AAV による遺伝子導入を介した脊髄小脳変性症 3 型モデルマウスの作出	今野歩、平井宏和	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
インテグレースを欠損させたレンチウイルスベクターによる一年間の遺伝子発現の経過観察と遺伝性神経変性疾患モデルマウスを用いた遺伝子治療での有効性の検討	松崎泰教、齊田英恵、高山清彦、飯塚朗、今野歩、柳茂、平井宏和	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
Synaptic regulation in the cerebellum and motor control] Impairment of synaptic transmission that induces cerebellar ataxia and the underlying molecular mechanisms	平井宏和	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内

MSA とオートファジー	若林孝一	第 55 回日本神経学会総会	2014 年 5 月	国内
脊髄小脳失調症 2 型脳に認められた 2 種類の核内封入体	森文秋、豊島靖子、丹治邦和、柿田明美、高橋均、若林孝一	第 55 回日本神経病理学会総会	2014 年 6 月	国内
ホルマリン固定パラフィン包埋組織を用いた神経変性疾患の microRNA 解析	若林孝一、森文秋、柿田明美、高橋均、内海潤、佐々木秀直	第 55 回日本神経病理学会総会	2014 年 6 月	国内
ポリグルタミン病モデルショウジョウバエの神経変性は過栄養摂取により増悪する	鈴木マリ、藤掛伸宏、和田圭司、永井義隆	第 55 回日本神経学会総会	2014 年 5 月	国内
ポリグルタミン病モデルにおいて p62 はオートファジー分解系を介して保護的に作用する	斉藤勇二、藤掛伸宏、岡本佑馬、和田圭司、永井義隆	第 55 回日本神経学会総会	2014 年 5 月	国内
DCTN1 依存的輸送の障害は TDP-43 のオリゴマー形成を促進する	藤掛伸宏、木村展之、長野清一、斉藤勇二、横関明男、小野寺理、和田圭司、永井義隆	第 55 回日本神経学会総会	2014 年 5 月	国内
SCA31 (UGGAA) _n リピートはショウジョウバエで進行性神経障害を引き起こす	石黒太郎、石川欽也、藤掛伸宏、上山盛夫、永井義隆、和田圭司、水澤英洋	第 55 回日本神経学会総会	2014 年 5 月	国内
異常伸長 UGGAA リピート RNA はショウジョウバエにおいて神経毒性を引き起こす	石黒太郎、藤掛伸宏、佐藤望、和田圭司、水澤英洋、永井義隆、石川欽也	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
神経変性疾患モデルショウジョウバエの神経変性は過栄養摂取により増悪する	鈴木マリ、Anne-Marie Neumann、斉藤勇二、藤掛伸宏、和田圭司、永井義隆	遅延運動課題における小脳半球部への苔状線維入力	2014 年 9 月	国内
p62/SQSTM1 はポリグルタミン病モデルショウジョウバエにおいて、ポリグルタミン蛋白質凝集体をオートファジー分解系で除去することで保護的役割を果たす	斉藤勇二、藤掛伸宏、岡本佑馬、和田圭司、永井義隆	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内

筋強直性ジストロフィーの分子病態～治療	松浦 徹	日本遺伝カウンセリング学会主催 第6回遺伝カウンセリングアドバンスセミナー	2015 年 1 月	国内
Aceruloplasminemia	Miyajima H	55 th Annual Meeting of JSNP	2014 年 6 月	国内
Dissociation and evaluation of outputs from predictive and feedback controllers for tracking movements in normal subjects and patients with neurological disorders	Takei S.	INCF Japan Node International Workshop, Advances in Neuroinformatics 2014	2014 年 9 月	国内
手首の動きから探る脳内の運動制御器の状態－基礎と臨床応用	筧 慎治	第 6 回神経科学・リハビリテーション・ロボット工学のシナジー効果に関する研究会	2015 年 1 月	国内
Mossy fibers in the cerebellar hemisphere show activity during an instructed delay period	Ishikawa T, Tomatsu S, Hoffman DS, Takei S	第 44 回北米神経科学学会	2014 年 11 月	国外
Releasing dentate nucleus cells from Purkinje cell inhibition generates output from the cerebrocerebellum	Ishikawa T, Tomatsu S, Hoffman DS, Takei S	Vision, Memory, Thought –国際シンポジウム	2014 年 12 月	国内
遅延運動課題における小脳半球部への苔状線維入力	石川享宏, 戸松彩花, 筧 慎治	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
Estimation of pulling directions of wrist prime movers on the wrist with a musculoskeletal model	関庚甫, 李鍾昊, 筧 慎治	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
Evaluation of motor symptoms of patients with Parkinson's disease in terms of three components of tracking movement of the wrist	李鍾昊, 織茂智之, 筧 慎治	第 37 回日本神経科学学会大会	2014 年 9 月	国内
歯状核ニューロンのバースト活動は脱抑制によっ	石川享宏, 筧 慎治	第 8 回 Motor Control 研究会	2014 年 8 月	国内

て形成される」				
大脳小脳における出力生成メカニズム	石川享宏, 筧 慎治	包括脳ネットワーク 冬のシンポジウム	2014 年 12 月	国内
Androgen-dependent deficits in muscle-derived BDNF correlate with motor dysfunction in two mouse models of spinal bulbar muscular atrophy	Halievski K, Xu Y, Henley CL, Katsuno M, Adachi H, Sobue G, Breedlove S, Jordan CL	Neuroscience 2014, Washington DC, USA	2014 年 11 月	国外
SBMA motor dysfunction may be due to failed neuromuscular transmission	Xu, Atchison W, Adachi H, Katsuno M, Sobue G, Breedlove S, Jordan CL	Neuroscience 2014, Washington DC, USA	2014 年 11 月	国外
Comparison Of Different Symptom Assessment Scales For Multiple System Atrophy In 1 Year.	Matsushima M, Yabe I, Oba K, Sakushima K, Mito Y, Takei A, Houzen H, Tsuzaka K, Yoshida K, Maruo, Y, Sasaki H	the 14th Asian and Oceanian Congress of Neurology, Macao, China	2014 年 3 月	国外
Comparison of different symptom assessment scales for multiple system atrophy -second report	Matsushima M, Yabe I, Oba K, Sakushima K, Mito Y, Takei A, Houzen H, Tsuzaka K, Yoshida K, Maruo Y, Sasaki H	18th International Congress of Parkinson's Disease and Movement Disorders, Stockholm, Sweden	2014 年 6 月	国外
多系統萎縮症における症状評価スケールの比較 第 2 報	松島理明, 矢部一郎, 佐久嶋研, 大庭幸治, 水戸泰紀, 武井麻子, 保前英希, 津坂和文, 吉田一人, 丸尾泰則, 佐々木秀直	第 55 回日本神経学会総会	2014 年 5 月	国内
脊髄小脳変性症における歩行分析	白井慎一, 松島理明, 矢部一郎, 佐々木秀直	32 回日本神経治療学会総会.	2014 年 11 月	国内
多系統萎縮症において p25 α /TPPP はオリゴペプチドグリアの核から細胞質に局在変化を起こす	太田浄文, 尾崎 心, 市野瀬志津子, 他田真理, 柿田明美, 高橋 均, 石川欽也, 水澤英洋	第 55 回日本神経病理学会総会	2014 年 6 月	国内

2 . 学会誌・雑誌等における論文掲載

掲載した論文(発表題目)	発表者氏名	発表した場所 (学会誌・雑誌等名)	発表した時期	国内・外の別
Characteristic RNA foci of the abnormal hexanucleotide GGCCUG repeat expansion in spinocerebellar ataxia type 36 (Asidan).	Liu W, Ikeda Y, Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Abe K.	Eur J Neurol.	2015	国外
Cognitive and affective functions in diabetic patients associated with diabetes-related factors, white matter abnormality and aging.	Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Wada J, Shikata K, Makino H, Abe K.	Eur J Neurol.	2015	国外
Time-dependent Profiles of MicroRNA Expression Induced by Ischemic Preconditioning in the Gerbil Hippocampus.	Sun M, Yamashita T, Shang J, Liu N, Deguchi K, Feng J, Abe K.	Cell Transplant	2015	国外
Anti-oxidative nutrient rich diet protects against acute ischemic brain damage in rats.	Yunoki T, Deguchi K, Omote Y, Liu N, Liu W, Hishikawa N, Yamashita T, Abe K.	Brain Res	2015	国外
Acceleration of TDP43 and FUS/TLS protein expressions in the preconditioned hippocampus following repeated transient ischemia.	Sun M, Yamashita T, Shang J, Liu N, Deguchi K, Liu W, Ikeda Y, Feng J, Abe K.	J Neurosci Res	2014	国外
Characteristic RNA foci of the abnormal hexanucleotide GGCCUG repeat expansion in spinocerebellar ataxia type 36 (Asidan).	Liu W, Ikeda Y, Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Abe K.	Eur J Neurol.	2015	国外

Cognitive and affective functions in diabetic patients associated with diabetes-related factors, white matter abnormality and aging.	Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Wada J, Shikata K, Makino H, Abe K.	Eur J Neurol.	2015	国外
Time-dependent Profiles of MicroRNA Expression Induced by Ischemic Preconditioning in the Gerbil Hippocampus.	Sun M, Yamashita T, Shang J, Liu N, Deguchi K, Feng J, Abe K.	Cell Transplant	2015	国外
Anti-oxidative nutrient rich diet protects against acute ischemic brain damage in rats.	Yunoki T, Deguchi K, Omote Y, Liu N, Liu W, Hishikawa N, Yamashita T, Abe K.	Brain Res	2015	国外
Large-scale RNA interference screening in mammalian cells identifies novel regulators of mutant huntingtin aggregation.	Yamanaka T, Wong HK, Tosaki A, Bauer PO, Wada K, Kurosawa M, Shimogori T, Hattori N, Nukina N.	PLoS One.	2014	国外
Singular localization of sodium channel β 4 subunit in unmyelinated fibres and its role in the striatum.	Miyazaki H, Oyama F, Inoue R, Aosaki T, Abe T, Kiyonari H, Kino Y, Kurosawa M, Shimizu J, Ogiwara I, Yamakawa K, Koshimizu Y, Fujiyama F, Kaneko T, Shimizu H, Nagatomo K, Yamada K, Shimogori T, Hattori N, Miura M, Nukina N.	Nat Commun.	2014	国外
Nuclear localization of MBNL1: splicing-mediated autoregulation and repression of repeat-derived aberrant proteins.	Kino Y, Washizu C, Kurosawa M, Oma Y, Hattori N, Ishiura S, Nukina N.	Hum Mol Genet.	2015	国外

Depletion of p62 reduces nuclear inclusions and paradoxically ameliorates disease phenotypes in Huntington's model mice.	Kurosawa M, Matsumoto G, Kino Y, Okuno M, Kurosawa-Yamada M, Washizu C, Taniguchi H, Nakaso K, Yanagawa T, Warabi E, Shimogori T, Sakurai T, Hattori N, Nukina N.	Hum Mol Genet.	2015	国外
Large-scale RNA interference screening in mammalian cells identifies novel regulators of mutant huntingtin aggregation.	Yamanaka T, Wong HK, Tosaki A, Bauer PO, Wada K, Kurosawa M, Shimogori T, Hattori N, Nukina N.	PLoS One.	2014	国外
Singular localization of sodium channel β 4 subunit in unmyelinated fibres and its role in the striatum.	Miyazaki H, Oyama F, Inoue R, Aosaki T, Abe T, Kiyonari H, Kino Y, Kurosawa M, Shimizu J, Ogiwara I, Yamakawa K, Koshimizu Y, Fujiyama F, Kaneko T, Shimizu H, Nagatomo K, Yamada K, Shimogori T, Hattori N, Miura M, Nukina N.	Nat Commun.	2014	国外
Nuclear localization of MBNL1: splicing-mediated autoregulation and repression of repeat-derived aberrant proteins.	Kino Y, Washizu C, Kurosawa M, Oma Y, Hattori N, Ishiura S, Nukina N.	Hum Mol Genet.	2015	国外
Sigma-1 receptor is involved in degradation of intranuclear inclusions in a cellular model of Huntington's disease	Miki Y, Tanji K, Mori F, Wakabayashi K	Neurobiol Dis	2014	国外
Analysis of microRNA from archived formalin-fixed	Wakabayashi K, Mori F, Kakita A, Takahashi H, Utsumi J, Sasaki H	Acta Neuropathol Comm	2014	国外

paraffin-embedded specimens of amyotrophic lateral sclerosis				
p62 deficiency enhances α -synuclein pathology in mice	Tanji K, Odagiri S, Miki Y, Maruyama A, Nikaido Y, Mimura J, Mori F, Warabi E, Yanagawa T, Ueno S, Itoh K, Wakabayashi K	Brain Pathol	in press	国外
Functional evaluation of motor commands based on a simple linear model in human wrist movements and its clinical application.	Lee JH, Kakei S	ISITC 2014 proceeding	2014	国外
Releasing dentate nucleus cells from Purkinje cell inhibition generates outputs from the cerebrotocerebellum.	Ishikawa T, Tomatsu S, Tsunoda Y, Lee J, Hoffman DS, Kakei S	PLoS One	2014	国外
Mossy fibers in the cerebellar hemisphere show delay activity in a delayed response task.	Ishikawa T, Tomatsu S, Tsunoda Y, Hoffman DS, Kakei S	Neurosci Res	2014	国外
Non-invasive cerebellar stimulation - a consensus paper.	Grimaldi G, Argyropoulos GP, Boehlinger A, Celnik P, Edwards MJ, Ferrucci R, Gales KJM, Groiss SJ, Hiraoka K, Kassavetis P, Lesage E, Manto M, Miall RC, Priori A, Sadnicka A, Ugawa Y, Ziemann U	Cerebellum	2014	国外
The 3-second rule in hereditary pure cerebellar ataxia: a synchronized tapping study.	Matsuda S, Matsumoto H, Furubayashi T, Hanajima R, Tsuji S, Ugawa Y, Terao Y	Plos One	(in press)	国外

Visual scanning area is abnormally enlarged in hereditary pure cerebellar ataxia	Matsuda S, Matsumoto H, Furubayashi T, Fukuda H, Hanajima R, Tsuji S, Ugawa Y, Terao Y.	Cerebellum	2014	国外
Top-Down but Not Bottom-Up Visual Scanning is Affected in Hereditary Pure Cerebellar Ataxia.	Matsuda S, Matsumoto H, Furubayashi T, Fukuda H, Emoto M, Hanajima R, Tsuji S, Ugawa Y, Terao Y	Plos One	2014	国外
Mesenchymal Stem Cells Ameliorate Cerebellar Pathology in a Mouse Model of Spinocerebellar Ataxia Type 1.	Matsuura S, Shuvaev AN, Iizuka A, Nakamura K, Hirai H.	Cerebellum	2014	国外
Distinct transduction profiles in the CNS via three injection routes of AAV9 and the application to generation of a neurodegenerative mouse model.	Huda F, Konno A. Matsuzaki Y. Goenawan H. Miyake K. Shimada T and Hirai H.	Molecular Therapy — Methods & Clinical Development	2014	国外
One-year follow-up of transgene expression by integrase-defective lentiviral vectors and their therapeutic potential in spinocerebellar ataxia model mice.	Saida H, Matsuzaki Y, Takayama K, Iizuka A, Konno A, Yanagi S, Hirai H.	Gene Therapy	2014	国外
Mesenchymal Stem Cells as a Potential Therapeutic Tool for Spinocerebellar Ataxia.	Nakamura K, Mieda T, Suto N, Matsuura S, Hirai H.	Cerebellum	2014	国外
Characteristic RNA foci of the abnormal hexanucleotide GGCCUG repeat expansion in spinocerebellar ataxia type 36 (Asidan).	Liu W, Ikeda Y, Hishikawa N, Yamashita T, Deguchi K, Abe K.	Eur J Neurol	2014	国外
Redefining cerebellar ataxia in degenerative ataxias: lessons from recent	Tada M, Nishizawa M, Onodera O.	J Neurol Neurosurg Psychiatry.	2015	国外

research on cerebellar systems.				
Spinocerebellar ataxia 36 exists in diverse populations and can be caused by a short hexanucleotide GGCTG repeat expansion.	Obayashi M, Stevanin G, Synofzik M, Monin ML, Duyckaerts C, Sato N, Streichenberger N, Vighetto A, Desestret V, Tesson C, Wichmann HE, Illig T, Huttenlocher J, Kita Y, Izumi Y, Mizusawa H, Schöls L, Klopstock T, Brice A, Ishikawa K, Dürr A.	J Neurol Neurosurg & Psychiatry.	2014	国外
Elevation of 8-hydroxy-2-deoxyguanosine in the cerebrospinal fluid of three patients with superficial siderosis.	Ozaki K, Sanjo N, Ishikawa K, Higahsi M, Hattori T, Tanuma N, Miyata R, Hayashi M, Yokota T, Okawa A, Mizusawa H.	Neurology and Clinical Neuroscience.	2015	国外
CADASIL with a Novel NOTCH3 Mutation (Cys478Tyr).	Ozaki K, Irioka T, Ishikawa K, Mizusawa H.	Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases.	2015	国外
Relocation of p25 α /tubulin polymerization promoting protein from the nucleus to the perinuclear cytoplasm in the oligodendroglia of sporadic and COQ2 mutant multiple system atrophy.	Ota K, Obayashi M, Ozaki K, Ichinose S, Kakita A, Tada M, Takahashi H, Ando N, Eishi Y, Mizusawa H, Ishikawa K.	Acta Neuropathol Commun.	2014	国外
The evaluation of polyglutamine repeats in autosomal dominant Parkinson's disease.	Yamashita C, Tomiyama H, Funayama M, Inamizu S, Ando M, Li Y, Yoshino H, Araki T, Ichikawa T, Ehara Y, Ishikawa K, Mizusawa H, Hattori N.	Neurobiol Aging.	2014	国外

Spinocerebellar ataxia type 31 (SCA31)の臨床像，画像所見—Spinocerebellar ataxia type 6 (SCA6)との小脳外症候の比較検討—	榊原聡子，饗場郁子，齋藤由扶子，犬飼晃，石川欽也，水澤英洋．	臨床神経	2014	国内
VPS35 dysfunction impairs lysosomal degradation of α -synuclein and exacerbates neurotoxicity in a Drosophila model of Parkinson's disease.	Miura E, Hasegawa T, Konno M, Suzuki M, Sugeno N, Fujikake N, Geisler S, Tabuchi M, Oshima R, Kikuchi A, Baba T, Wada K, Nagai Y, Takeda A, Aoki M.	Neurobiol Dis	2014	国外
Lys-63-linked Ubiquitination by E3 Ubiquitin Ligase Nedd4-1 Facilitates Endosomal Sequestration of Internalized α -Synuclein.	Sugeno N, Hasegawa T, Tanaka N, Fukuda M, Wakabayashi K, Oshima R, Konno M, Miura E, Kikuchi A, Baba T, Anan T, Nakao M, Geisler S, Aoki M, Takeda A.	J Biol Chem	2014	国外
Olfactory dysfunction and dementia in Parkinson's disease.	Takeda A., Baba T., Kikuchi A., Hasegawa T., Sugeno N., Konno M., Miura E., Mori E.	J. Parkinsons Dis.	2014	国外
Cognitive impairment in multiple system atrophy: A position statement by the Neuropsychology Task Force of the MDS multiple system atrophy (MODIMSA) Study Group.	Stankovic I., Krismer F., Jesic A., Antonini A., Benke T., Brown RG., Burn DJ., Holton JL., Kaufmann H., Kostic VS., Ling H., Meissner WG., Poewe W., Semnic M., Seppi K., Takeda A., Weintraub D., Wenning GK.	Movement Disorders	2014	国外
Neural substrates of cognitive subtypes in Parkinson's disease: a 3-year longitudinal study.	Shoji Y., Nishio Y., Baba T., Uchiyama M., Yokoi K., Ishioka T., Hosokai Y., Hirayama K., Fukuda H., Aoki M.,	PLoS One	2014	国外

	Hasegawa T., Takeda A., Mori E.			
Novel mutations in the PNPLA6 gene in Boucher-Neuhauser syndrome.	Koh K, Kobayashi F, Miwa M, Shindo K, Isozaki E, Ishiura H, Tsuji S, Takiyama Y.	J Hum Genet	29-Jan-15	国外
A Japanese SCA5 family with a novel three-nucleotide in-frame deletion mutation in the SPTBN2 gene: a clinical and genetic study.	Wang Y, Koh K, Miwa M, Yamashiro N, Shindo K, Takiyama Y.	J Hum Genet	2014	国外
Autosomal-recessive complicated spastic paraplegia with a novel lysosomal trafficking regulator gene mutation.	Shimazaki H, Honda J, Naoi T, Namekawa M, Nakano I, Yazaki M, Nakamura K, Yoshida K, Ikeda S, Ishiura H, Fukuda Y, Takahashi Y, Goto J, Tsuji S, Takiyama Y.	J Neurol Neurosurg Psychiatry	2014	国外
遺伝性痙性対麻痺の最新情報	瀧山嘉久	臨床神経	2014	国内
痙性対麻痺：JASPAC	瀧山嘉久	BRAIN and NERVE	2014	国内
Characteristic MRI findings in beta-propeller protein-associated neurodegeneration (BPAN).	Ichinose Y, Miwa M, Onohara A, Obi K, Shindo K, Saito H, Matsumoto N, Takiyama Y.	Neurol Clin Pract	2014	国外
Property of lysosomal storage disease associated with midbrain pathology in the CNS of LAMP-2-deficient mice.	Furuta, A., kikuchi, H., Fujita, H., Yamada, D., kabuta, T., Blanz, J., Saftig, P., Nishino, I., Wada, K., Uchiyama, Y.	Am. J. Pathol.		国外
Unique combination of hyperintense vessel sign on initial FLAIR and delayed vasoconstriction on MRA	Kameda T, Namekawa M, Shimazaki H, Minakata D, Matsuura T, Nakano I.	Cephalalgia	2014	国外

in reversible cerebral vasoconstriction syndrome: case report.				
Clinical and genetic analysis of the first known Asian family with myotonic dystrophy type 2.	Nakayama T, Nakamura H, Oya Y, Kimura T, Imahuku I, Ohno K, Nishino I, Abe K, Matsuura T.	J Hum Genet	2014	国外
Seven amyotrophic lateral sclerosis patients diagnosed only after development of respiratory failure.	Sato K, Morimoto N, Deguchi K, Ikeda Y, Matsuura T, Abe K.	J Clin Neurosci	2014	国外
LDB3 splicing abnormalities are specific to skeletal muscles of patients with myotonic dystrophy type 1 and alter its PKC binding affinity.	Yamashita Y [#] , Tohru Matsuura [#] * ([#] equally contributed, *corresponding author), Kurosaki T, Amakusa Y, Kinoshita T, Ibi T, Sahashi K, Ohno K.	Neurobiol Dis	2014	国外
Two types of neurons in the primate globus pallidus external segment play distinct roles in antisaccade generation.	Yoshida A & Tanaka M	Cerebral Cortex	2015 (AOP)	国外
Different neuronal computations of spatial working memory for multiple locations within versus across visual hemifields.	Matsushima A & Tanaka M	Journal of Neuroscience	2014	国外
Differential neuronal representation of spatial attention dependent on relative target locations during multiple object tracking.	Matsushima A & Tanaka M	Journal of Neuroscience	2014	国外
Case of presymptomatic aceruloplasminemia treated with deferasirox.	Miyajima H	Hepatol Res	2014	国外
Aceruloplasminemia	Miyajima H	Neuropathol	2015	国外

Mutations in the PQBP1 gene prevent its interaction with the spliceosomal protein U5-15kD.	Mizuguchi, M., Obita, T., Serita, T., Kojima, R., Nabeshima, Y., Okazawa, H.	Nature Commun.	2014	国外
In utero gene therapy rescues microcephaly caused by Pqbp1-hypofunction in neural stem progenitor cells.	Ito, H., Shiwaku, H., Yoshida, C., Homma, H., Luo, H., Chen, X., Fujita, K., Musante, L., Fischer, U., Frint, S., SG., Romano, C., Ikeuchi, Y., Shimamura, T., Imoto, S., Miyano, S., Muramatsu, SI., Kawauchi, T., Hoshino, M., Sudol, M., Arumughan, A., Wanker, EE., Rich, T., Schwartz, C., Matsuzaki, F., Bonni, A., Kalscheuer, VM., Okazawa, H.	Mol Psychiatry	2014	国外
Comprehensive phosphoproteome analysis unravels the core signaling network that initiates the earliest synapse pathology in preclinical Alzheimer's disease brain.	Tagawa, K., Homma, H., Saito, A., Fujita, K., Chen, X., Imoto, S., Oka, T., Ito, H., Motoki, K., Yoshida, C., Hatsuta, H., Murayama, S., Iwatsubo, T., Miyano, S., Okazawa, H.	Hum Mol Genet.	2015	国外
HMGB1 facilitates repair of mitochondrial DNA damage and extends the lifespan of mutant ataxin-1 knock-in mice.	Ito, H., Fujita, K., Tagawa, K., Chen, X., Homma, H., Sasabe, T., Shimizu, J., Shimizu, S., Tamura, T., Muramatsu, SI., Okazawa, H.	EMBO Mol Med.	2014	国外
Systematic Analysis of Fly Models with Multiple Drivers Reveals Different Effects of Ataxin-1 and	Shiraishi, R., Tamura, T., Sone, M., Okazawa, H.	PLoS One.	2014	国外

Huntingtin in Neuron Subtype-Specific Expression.				
「神経変性疾患の細胞死と Hippo pathway 神経変性は Hippo pathway で制御されるか？」	田村拓也、岡澤均	医学のあゆみ	2014	国内
Impaired DNA Damage Repair as a Common Feature of Neurodegenerative Diseases and Psychiatric Disorders	Shiwaku, H., Okazawa, H.	Current Molecular Medicine	2015	国外
Mutations in the PQBP1 gene prevent its interaction with the spliceosomal protein U5-15kD.	Mizuguchi, M., Obita, T., Serita, T., Kojima, R., Nabeshima, Y., Okazawa, H.	Nature Commun.	2014	国外
In utero gene therapy rescues microcephaly caused by Pqbp1-hypofunction in neural stem progenitor cells.	Ito, H., Shiwaku, H., Yoshida, C., Homma, H., Luo, H., Chen, X., Fujita, K., Musante, L., Fischer, U., Frint, S., Romano, C., Ikeuchi, Y., Shimamura, T., Imoto, S., Miyano, S., Muramatsu, S., Kawauchi, T., Hoshino, M., Sudol, M., Arumughan, A., Wanker, E.E., Rich, T., Schwartz, C., Matsuzaki, F., Bonni, A., Kalscheuer, V.M., Okazawa, H.	Mol Psychiatry	2014	国外
Reliability of the Japanese version of the Berg balance scale.	Matsushima M, Yabe I, Uwatoko H, Shirai S, Hirotsu M, Sasaki H.	Inter Med	2014	国外

Analysis of microRNA from archived formalin-fixed paraffin-embedded specimens of amyotrophic lateral sclerosis.	Wakabayashi K, Mori F, Kakita A, Takahashi H, Utsumi J, Sasaki H	Acta Neuropathol Commun	2014	国外
Reliability of the Japanese version of the scales for outcomes in Parkinson's disease-autonomic questionnaire.	Matsushima M, Yabe I, Hirotsu M, Kano T, Sasaki H	Clin Neurol Neurosurg	2014	国外
A 3-year cohort study of the natural history of spinocerebellar ataxia type 6 in Japan.	Yasui K, Yabe I, Yoshida K, Kanai K, Arai K, Ito M, Onodera O, Koyano S, Isozaki E, Sawai S, Adachi Y, Sasaki H, Kuwabara S, Hattori T, Sobue G, Mizusawa H, Tsuji S, Nishizawa M, Nakashima K	Orhanet J Rare Dis	2014	国外
Identification of anti-Sez612 antibody in a patient with cerebellar ataxia and retinopathy.	Yaguchi H, Yabe I, Takahashi H, Okumura F, Takeuchi A, Horiuchi K, Takahiro Kano Kanda A, Saito W, Matsumoto M, Nakayama K, Hatakeyama S, Sasaki H	J Neurol	2014	国外
Accumulation of the sigma-1 receptor is common to neuronal nuclear inclusions in various neurodegenerative diseases.	Miki Y, Mori F, Kon T, Tanji K, Toyoshima Y, Yoshida M, Sasaki H, Kakita A, Takahashi H, Wakabayashi K.	Neuropathology	2014	国外
ALS-associated protein FIG4 is localized in Pick and Lewy bodies, and also neuronal nuclear inclusions, in polyglutamine and intranuclear inclusion body	Kon T, Mori F, Tanji K, Miki Y, Toyoshima Y, Yoshida M, Sasaki H, Kakita A, Takahashi H, Wakabayashi K.	Neuropathology		国外

diseases.				
Paeoniflorin eliminates a mutant AR via NF-YA-dependent proteolysis in spinal and bulbar muscular atrophy.	Tohnai G, Adachi H, Katsuno M, Doi H, Matsumoto S, Kondo N, Miyazaki Y, Iida M, Nakatsuji H, Qiang Q, Ding Y, Watanabe H, Yamamoto M, Ohtsuka K, Sobue G.	Hum Mol Genet.	2014	国外
Pioglitazone suppresses neuronal and muscular degeneration caused by polyglutamine-expanded androgen receptors.	Iida M, Katsuno M, Nakatsuji H, Adachi H, Kondo N, Miyazaki Y, Tohnai G, Ikenaka K, Watanabe H, Yamamoto M, Kishida K, Sobue G.	Hum Mol Genet.	2015	国外
Anti-androgen flutamide protects male mice from androgen-dependent toxicity in three models of spinal bulbar muscular atrophy.	Renier KJ, Troxell-Smith SM, Johansen JA, Katsuno M, Adachi H, Sobue G, Chua JP, Sun Kim H, Lieberman AP, Breedlove SM, Jordan CL .	Endocrinology.	2014	国外
脊髄小脳変性症の治療の 進歩 2013	矢部一郎, 佐々木秀直	神経治療学		国内