

〔原著〕

1. Higashi S., Kabuta T., Nagai Y., Tsuchiya Y., Akiyama H., Wada K. (2013) TDP-43 associates with stalled ribosomes and contributes to cell survival during cellular stress. *J. Neurochem.* 126 (2): 288-300. doi: 10.1111/jnc.12194
2. Togashi K., Wakatsuki S., Furuno A., Tokunaga S., Nagai Y., Araki T. (2013) Na⁺/H⁺ exchangers induce autophagy in neurons and inhibit polyglutamine-induced aggregate formation. *PLoS One* 8 (11): e81313. doi: 10.1371/journal.pone.0081313
3. Azuma Y., Tokuda T., Shimamura M., Kyotani A., Sasayama H., Yoshida T., Mizuta I., Mizuno T., Nakagawa M., Fujikake N., Ueyama M., Nagai Y., Yamaguchi M. (2014) Identification of *ter94*, *Drosophila VCP*, as a strong modulator of motor neuron degeneration induced by knockdown of *Caz*, *Drosophila FUS*. *Hum. Mol. Genet.* (in press) doi: 10.1093/hmg/ddu055

〔著書・総説〕

1. Popiel H.A., Takeuchi T., Burke J.R., Strittmatter W.J., Toda T., Wada K., Nagai Y. (2013) Inhibition of protein misfolding/aggregation using polyglutamine binding peptide QBP1 as a therapy for the polyglutamine diseases. *Neurotherapeutics* 10 (3): 440-446. doi: 10.1007/s13311-013-0184-7
2. Takeuchi T., Popiel H.A., Futaki S., Wada K., Nagai Y. (2014) Peptide-based therapeutic approaches for treatment of the polyglutamine diseases. *Curr. Med. Chem.* (in press) doi: 10.2174/0929867321666140217124038
3. 畑中悠祐、和田圭司、永井義隆．認知症におけるシナプス病態．*Dementia Japan* 27 (2): 128-135. (2013)
4. 永井義隆、藤掛伸宏．コンフォメーション病としての神経変性疾患．*ファルマシア* 49 (9): 849-853. (2013)

〔国際学会〕

1. Nagai Y., Suzuki M., Fujikake N., Wada K. Dietary restriction improves proteostasis and suppresses polyglutamine-induced neurodegeneration in *Drosophila*. 7th Gordon Research Conference on CAG Triplet Repeat Disorders (June 23-28, 2013, Waterville Valley, NH)

2. Popiel H.A., Yamane H., Takahashi T., Tada M., Saitoh Y., Fujita H., Okamoto Y., Toda T., Wada K., Onodera O., Nagai Y. Identification of a polyglutamine oligomerization inhibitor with high brain permeability and safety, which exerts therapeutic effects on multiple mouse models of the polyQ diseases. 7th Gordon Research Conference on CAG Triplet Repeat Disorders (June 23-28, 2013, Waterville Valley, NH)
3. Fujikake N., Kimura N., Saitoh Y., Suzuki M., Yokoseki A., Onodera O., Wada K., Nagai Y. Oligomerization of TDP-43 is triggered by impairment of microtubule-dependent transport, leading to neurodegeneration in *Drosophila*. 2nd Brain Research Conference (November 7-8, 2013, San Diego, CA)
4. Ishiguro T., Fujikake N., Sato N., Mizusawa H., Wada K., Nagai Y., Ishikawa K. Expanded UGGAA repeat RNA associated with SCA31 causes neurodegeneration in *Drosophila*. 2nd Brain Research Conference (November 7-8, 2013, San Diego, CA)
5. Fujikake N., Kimura N., Saitoh Y., Suzuki M., Yokoseki A., Onodera O., Wada K., Nagai Y. Impairment of microtubule-dependent transport of TDP-43 triggers its aggregation, leading to neurodegeneration in *Drosophila* models of TDP-43 proteinopathies. 43rd Annual Meeting of the Society for Neuroscience (November 9-13, 2013, San Diego, CA)
6. Ishiguro T., Fujikake N., Sato N., Mizusawa H., Wada K., Nagai Y., Ishikawa K. Expanded UGGAA repeat RNA associated with SCA31 causes neurodegeneration in *Drosophila*. 43rd Annual Meeting of the Society for Neuroscience (November 9-13, 2013, San Diego, CA)
7. Suzuki M., Fujikake N., Wada K., Nagai Y. High-nutrient diet aggravates protein misfolding-related neurodegeneration in *Drosophila*. International symposium “New frontier of molecular neuropathology 2014” (March 16-17, 2014, Tokyo, Japan)

〔国内学会〕

1. 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. DCTN1依存的輸送の障害によりTDP-43発現ショウジョウバエの神経変性は増悪する. 第54回 日本神経学会学術大会 (H25.5.29-6.1、東京)
2. 鈴木マリ、藤掛伸宏、和田圭司、上村匡、永井義隆. GBAの機能喪失によりパーキンソン病モデルショウジョウバエの神経変性は増悪する. 第54回 日本神経学会学術大会 (H25.5.29-6.1、東京)
3. 石黒太郎、石川欽也、藤掛伸宏、永井義隆、佐藤望、和田圭司、水澤英洋. SCA31 (UGGAA)_nリピートはショウジョウバエで複眼変性を引き起こす. 第54回 日本神経学会学術大会 (H25.5.29-6.1、東京)

4. 今野昌俊、長谷川隆文、鈴木マリ、藤掛伸宏、永井義隆、三浦永美子、菅野直人、菊池昭夫、青木正志、武田篤. ショウジョウバエモデルを用いたVps35遺伝子異常によるパーキンソン病発症機構の解析. 第54回 日本神経学会学術大会 (H25.5.29-6.1、東京)
5. 畑中悠佑、和田圭司、永井義隆. 神経変性疾患モデルマウスを用いたシナプス発達異常のin vivoイメージング. 平成25年度 「包括脳」夏ワークショップ (H25.8.29-9.1、名古屋)
6. 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. 微小管依存的TDP-43輸送の障害は凝集体形成を惹き起こし、ALSモデルショウジョウバエの神経変性を増悪する. 平成25年度 「包括脳」夏ワークショップ (H25.8.29-9.1、名古屋)
7. 鈴木マリ、藤掛伸宏、和田圭司、上村匡、永井義隆. パーキンソン病モデルショウジョウバエにおける α -synuclein毒性はglucocerebrosidaseの機能喪失により増悪する. 平成25年度 「包括脳」夏ワークショップ (H25.8.29-9.1、名古屋)
8. 長谷川隆文、今野昌俊、三浦永美子、菅野直人、永井義隆、藤掛伸宏、鈴木マリ、菊池昭夫、青木正志、武田篤. RNAi-mediated knockdown of VPS35 impairs α -synuclein degradation by inhibiting the maturation of cathepsin D. 第86回 日本生化学会 (H25.9.11-13、横浜)
9. 武内敏秀、藤掛伸宏、鈴木マリ、ポピエル明子、菊地寿枝、和田圭司、永井義隆. Hsp40の細胞間伝播によるタンパク質恒常性(プロテオスターシス)の維持機構. 第8回 臨床ストレス応答学会 (H25.11.15-16、長野)
10. 武内敏秀、藤掛伸宏、鈴木マリ、ポピエル明子、菊地寿枝、和田圭司、永井義隆. Hsp40はエクソソーム依存的な細胞間伝播により個体レベルのタンパク質恒常性維持に寄与している. 第36回 日本分子生物学会 (H25.12.3-6、兵庫)
11. 鈴木マリ、藤掛伸宏、和田圭司、上村匡、永井義隆. 過栄養食はインスリン様シグナルを介して神経変性疾患モデルショウジョウバエの神経変性に影響する. 第36回 日本分子生物学会 (H25.12.3-6、兵庫)
12. 高橋理貴、鈴木マリ、藤掛伸宏、村田美穂、和田圭司、永井義隆、北條浩彦. 野生型 α -シヌクレイン過剰発現に対する遺伝子発現補正型RNAi誘導法の確立と有効性評価. 第36回 日本分子生物学会 (H25.12.3-6、兵庫)

[招待講演・セミナー]

1. Nagai Y. Oligomerization of TDP-43 is triggered by imbalance of microtubule-dependent transport, leading to neurodegeneration. International symposium "New frontier of molecular neuropathology 2014" (March 16-17, 2014, Tokyo, Japan)
2. Nagai Y. Disruption of microtubule-dependent transport triggers accumulation and oligomerization of TDP-43 in the cytoplasm, leading to neurodegeneration in ALS. Niigata Neuroscience Research Meeting (Jun 3, 2013, Niigata, Japan)
3. 永井義隆. Hsp40はエクソソーム分泌により細胞非自律的なポリグルタミン病の治療効

- 果を發揮する. 第 32 回 日本認知症学会学術集会 (シンポジウム) (H25.11.8-10、長野)
4. 永井義隆. 神経変性疾患に対する蛋白質ミスフォールディング・凝集を標的とした治療戦略. 横浜市立大学 大学院医学セミナー (H25.10.8、神奈川)
 5. 永井義隆. 蛋白質構造異常と神経変性疾患～目的指向型研究の進め方～. 大阪府立大学 講義 (H25.8.21-23、大阪)
 6. 永井義隆. 神経変性疾患研究の最前線. 国立精神・神経医療研究センター神経内科研修セミナー (H25.7.17、東京)
 7. 永井義隆. 神経変性疾患に対する蛋白質ミスフォールディング・凝集をターゲットとした治療戦略ーポリグルタミン病をモデルとして. 第 7 回 Kyoto Neuroscience Conference (H25.7.4、京都)
 8. 永井義隆. 蛋白質ミスフォールディング・凝集を標的とした神経変性疾患の治療戦略. 第 13 回 日本蛋白質科学会 (ワークショップ) (H25.6.12-14、鳥取)

〔研究助成金〕

- H25-26 年度 文部科学研究費補助金・新学術領域研究「シナプス病態」「シナプス発達障害仮説に基づいた神経変性疾患における機能障害発現メカニズムの解明」課題番号：25110741 (代表)
- H23-25 年度 文部科学研究費補助金・基盤研究 (B)「標的結合ペプチドを応用した異常蛋白質選択的分解によるポリグルタミン病治療法の開発」課題番号：23390237 (代表)
- H24-26 年度 文部科学研究費補助金・基盤研究 (B)「遺伝子量補正型 RNAi 誘導法の確立とそれに基づくパーキンソン病新規治療法の開発」課題番号：24390226 (分担)
- H24-25 年度 文部科学研究費補助金・挑戦的萌芽研究「ALS における RNA 結合蛋白質 /RNA 蓄積による毒性獲得仮説の in vivo 検証」課題番号：24659438 (代表)
- H23-27 年度 文部科学省・脳科学研究戦略的推進プログラム (課題 F)「前頭側頭葉変性症の病態解明に基づく disease-modifying therapy の開発」(分担)
- H24-26 年度 厚生科学研究費補助金・創薬総合推進研究事業「認知症/神経変性疾患モデル ショウジョウバエバンクの構築と変性蛋白質オリゴマーを標的とした共通の治療薬開発」課題番号：H24-創薬総合-一般-002 (代表)
- H25-27 年度 厚生科学研究費補助金・障害者対策総合研究事業「連続変数による新評価方法を用いたフォールディング病の分子シャペロン療法の検討」課題番号：H25-神経・筋-一般-003 (分担)
- H23-25 年度 厚生科学研究費補助金・難治性疾患克服事業「運動失調症の病態解明と治療法開発に関する研究」課題番号：H23-難治-一般-014 (分担)
- H23-25 年度 精神・神経疾患研究開発費「神経・筋疾患の解明のための霊長類モデル開発に関する研究」課題番号：23-9 (分担)
- H24-26 年度 精神・神経疾患研究開発費「パーキンソン病を中心とするレビー小体病の診

断・治療法の開発に関する研究」課題番号：24-5（分担）
H21-26年度 科学技術振興機構・CREST「ポリグルタミン病の包括的治療開発」（分担）

〔特許〕

該当なし

〔その他〕

該当なし