

〔原著〕

1. Ishihara, T., Ariizumi, Y., Shiga, A., Kato, T., Tan, C.F., Sato, T., Miki, Y., Yokoo, M., Fujino, T., Koyama, A., et al. (2013). Decreased number of Gemini of coiled bodies and U12 snRNA level in amyotrophic lateral sclerosis. *Hum Mol Genet* 22, 4136-4147. doi: 10.1093/hmg/ddt262
2. Konno, T., Shiga, A., Tsujino, A., Sugai, A., Kato, T., Kanai, K., Yokoseki, A., Eguchi, H., Kuwabara, S., Nishizawa, M., et al. (2013). Japanese amyotrophic lateral sclerosis patients with GGGGCC hexanucleotide repeat expansion in C9ORF72. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 84, 398-401. doi: 10.1136/jnnp-2012-302272
3. Shimizu, H., Toyoshima, Y., Shiga, A., Yokoseki, A., Arakawa, K., Sekine, Y., Shimohata, T., Ikeuchi, T., Nishizawa, M., Kakita, A., et al. (2013). Sporadic ALS with compound heterozygous mutations in the SQSTM1 gene. *Acta Neuropathol* 126, 453-459. doi: 10.1007/s00401-013-1150-5
4. Kimura, T., Jiang, H., Konno, T., Seto, M., Iwanaga, K., Tsujihata, M., Satoh, A., Onodera, O., Kakita, A., and Takahashi, H. (2014). Bunina bodies in motor and non-motor neurons revisited: A pathological study of an ALS patient after long-term survival on a respirator. *Neuropathology*. doi: 10.1111/neup.12105
5. Akimoto, C., Volk, A.E., van Blitterswijk, M., Van den Broeck, M., Leblond, C.S., Lumbroso, S., Camu, W., Neitzel, B., Onodera, O., van Rhee, W., et al. (2014). A blinded international study on the reliability of genetic testing for GGGGCC-repeat expansions in C9orf72 reveals marked differences in results among 14 laboratories. *J Med Genet*. doi: 10.1136/jmedgenet-2014-102360

〔著書・総説〕

6. Onodera, O., Ishihara, T., Shiga, A., Ariizumi, Y., Yokoseki, A., and Nishizawa, M. (2014). Minor splicing pathway is not minor any more: implications for the pathogenesis of motor neuron diseases. *Neuropathology* 34, 99-107. doi: 10.1111/neup.12070

〔国際学会〕

1. Akihiro Sugai, Akihide Koyama, Taisuke Kato, Takuya Konno, Tomohiko Ishihara, Masatoyo Nishizawa, Osamu Onodera: Alternative splicing or polyadenylation, which is the major mechanism for auto-regulation of TDP-43? : RNA Metabolism in Neurological Disease:8th Brain Research Conference (2013.11.7, San Diego) Poster
2. Akihiro Sugai, Akihide Koyama, Taisuke Kato, Takuya Konno, Tomohiko Ishihara, Masatoyo Nishizawa, Osamu Onodera: Alternative splicing or polyadenylation, which is the major mechanism for auto-regulation of TDP-43? : Society for Neuroscience 43rd Annual Meeting (2013.11.8-13, San Diego) Poster
3. Akihide Koyama, Akihiro Sugai, Taisuke Kato, Takuya Konno, Tomohiko Ishihara, Masatoyo Nishizawa, Osamu Onodera: TDP-43 is autoregulated by multiple excisions of introns in exon6 and reservation of mRNA in nucleus by TDP-43 :24th International Symposium on ALS/MND (2013.12.6-9, Milan) Poster
4. Tomohiko Ishihara, Yuko Ariizumi, Atushi Shiga, Taisuke Kato, Tatsuya Sato, Akio Yokoseki, Akiyoshi Kakita, Masatoyo Nishizawa, Hitoshi Takahashi, Osamu Onodera. Minor spliceosome involvement in ALS RNAWorld in Brain (2013.7.27, Niigata) Poster

〔国内学会〕

1. 須貝 章弘、小山 哲秀、今野 卓哉、加藤 泰介、西澤 正豊、小野寺 理 : TDP-43 量は TDP-43 に惹起される自己 mRNA のスプライシングで制御される : 第 54 回日本神経学会学術大会 (2013 年 5 月 22 日、東京) ポスター
2. 小山 哲秀、須貝 章弘、今野 卓哉、加藤 泰介、石原 智彦、西澤 正豊、小野寺 理 : TDP-43 は mRNA の自己調節機構を介して自身の蛋白量を制御する : 包括脳ネットワーク 2013 年度夏のワークショップ (2013 年 8 月 30-31 日、名古屋) ポスター

〔招待講演・セミナー〕

1. Osamu Onodera: Molecular pathogenesis of ALS in TDP43 ERA. 54th Annual Meeting of the Japanese Society of Neurology, Tokyo, 2013/5/30 “Genetics for MND- Up to date”
2. 石原智彦, 有泉優子, 志賀篤, 加藤泰介, 佐藤達哉, 横関明男, 柿田明美, 西澤正豊, 高橋均, 小野寺 理 ALS と minor spliceosome 神経変性班夏期ワークショップ 7 月 19 日 東

京都市センターホテル

3. 全脳機能マップが切り開く新時代の臨床神経学 平成 26 年 1 月 12 日自然科学研究機構 新分野創成センターシンポジウム「大規模脳神経回路機能マップのその先」 星陵会館

〔研究助成金〕

1. 2011～2013 年度 厚生労働科学研究費補助金 疾病・障害対策研究分野 難治性疾患等克服研究（難治性疾患克服研究）運動失調症の病態解明と治療法開発に関する研究 分担研究者 小野寺理
2. 2011～2013 年度 厚生労働科学研究費補助金 疾病・障害対策研究分野 難治性疾患等克服研究（難治性疾患克服研究）神経変性疾患に関する調査研究 分担研究者 小野寺理
3. 2013～2016 年度 日本学術振興会科学研究費補助金 挑戦的萌芽研究 C9FTD/ALS と孤発性 ALS を繋ぐ病態機序の解明 課題番号 25670417 研究代表者 小野寺理
4. 2013～2014 年度 文部科学省科学研究費補助金新学術領域研究(研究領域提案型) U12 依存性スプライシングと ALS サーキットパソロジー 課題番号 25110714 研究代表者 小野寺理
5. 2011～2013 年度 日本学術振興会科学研究費補助金 基盤研究（A）筋萎縮性側索硬化症と TDP-43：スプライシング異常の発見からその病態の解明へ 課題番号 23240049 研究分担者 小野寺理
6. 2013～2015 年度 日本学術振興会科学研究費補助金 基盤研究（A）TDP43 の自己調節機能に注目した ALS の病態機序の解明 課題番号 25253065 研究分担者 小野寺理

〔特許〕

なし

〔その他の業績〕

1. 新潟日報平成 23 年 6 月 21 日にて ALS の病態について報道発表
2. 科学新聞平成 23 年 6 月 28 日にて ALS の病態について報道発表
3. 小山 哲秀、須貝 章弘、今野 卓哉、加藤 泰介、石原 智彦、西澤 正豊、小野寺 理：TDP-43 は mRNA の自己調節機構を介して自身の蛋白量を制御する：包括脳ネットワーク 2013 年度夏のワークショップにて優秀ポスター賞受賞