

貫名 信行 (Nobuyuki Nukina)

〔原著〕

1. Ding, F., Furukawa, Y., Nukina, N. & *Dokholyan, N.V. Local Unfolding of Cu, Zn Superoxide Dismutase Monomer Determines the Morphology of Fibrillar Aggregates. *J Mol Biol.* (2011).
doi: 10.1016/j.jmb.2011.12.029
2. Bauer, P.O., Hudec, R., Ozaki, S., Okuno, M., Ebisui, E., Mikoshiba, K. & *Nukina, N. Genetic ablation and chemical inhibition of IP3R1 reduce mutant huntingtin aggregation. *Biochem Biophys Res Commun.* **416**, 13-17 (2011).
doi: 10.1016/j.bbrc.2011.10.096
3. Matsumoto, G., Wada, K., Okuno, M., Kurosawa, M. & *Nukina, N. Serine 403 phosphorylation of p62/SQSTM1 regulates selective autophagic clearance of ubiquitinated proteins. *Mol Cell.* **44**, 279-289 (2011).
doi: 10.1016/j.molcel.2011.07.039
4. Furukawa, Y., Kaneko, K. & *Nukina, N. Molecular properties of TAR DNA binding protein-43 fragments are dependent upon its cleavage site. *Biochim Biophys Acta.* **1812**, 1577-1583 (2011).
doi: 10.1016/j.bbadis.2011.09.005
5. Doi, H., Yoshida, K., Yasuda, T., Fukuda, M., Fukuda, Y., Morita, H., Ikeda, S., Kato, R., Tsurusaki, Y., Miyake, N., Saitsu, H., Sakai, H., Miyatake, S., Shiina, M., Nukina, N., Koyano, S., Tsuji, S., Kuroiwa, Y. & *Matsumoto, N. Exome Sequencing Reveals a Homozygous SYT14 Mutation in Adult-Onset, Autosomal-Recessive Spinocerebellar Ataxia with Psychomotor Retardation. *Am J Hum Genet.* **89**, 320-327 (2011).
doi: 10.1016/j.ajhg.2011.07.012
6. Furukawa, Y., Kaneko, K. & *Nukina, N. Tau protein assembles into isoform- and disulfide-dependent polymorphic fibrils with distinct structural properties. *J Biol Chem.* **286**, 27236-27246 (2011).
doi: 10.1074/jbc.M111.248963
7. Furukawa, Y., Kaneko, K., Watanabe, S., Yamanaka, K. & *Nukina, N. A seeding reaction recapitulates intracellular formation of Sarkosyl-insoluble transactivation response element (TAR) DNA-binding protein-43 inclusions. *J Biol Chem.* **286**,

- 18664-18672 (2011).
doi: 10.1074/jbc.M111.231209
8. Kino, Y., Washizu, C., Aquilanti, E., Okuno, M., Kurosawa, M., Yamada, M., Doi, H. & Nukina, N. Intracellular localization and splicing regulation of FUS/TLS are variably affected by amyotrophic lateral sclerosis-linked mutations. *Nucleic Acids Res.* **39**, 2781-2798 (2011).
doi: 10.1093/nar/gkq1162
 9. Higo, T., Hamada, K., Hisatsune, C., Nukina, N., Hashikawa, T., Hattori, M., Nakamura, T. & *Mikoshiha, K. Mechanism of ER Stress-Induced Brain Damage by IP(3) Receptor. *Neuron*. **68**, 865-878 (2010).
doi: 10.1016/j.neuron.2010.11.010
 10. Nishimura, Y., Yalgin, C., Akimoto, S., Doumanis, J., Sasajima, R., Nukina, N., Miyakawa, H., Moore, A.W. & *Morimoto, T. Selection of behaviors and segmental coordination during larval locomotion is disrupted by nuclear polyglutamine inclusions in a new Drosophila Huntington's disease-like model. *J Neurogenet.* **24**, 194-206 (2010).
doi: 10.3109/01677063.2010.514367
 11. Li, B., Hu, Q., Wang, H., Man, N., Ren, H., Wen, L., Nukina, N., Fei, E. & *Wang, G. Omi/HtrA2 is a positive regulator of autophagy that facilitates the degradation of mutant proteins involved in neurodegenerative diseases. *Cell Death Differ.* **17**, 1773-1784 (2010).
doi: 10.1038/cdd.2010.55

〔著書・総説〕

1. Yamanaka, T. & Nukina, N. Transcription factor sequestration by polyglutamine proteins. *Methods Mol. Biol.* **648**, 215-229 (2010).

〔国際学会〕

1. Nukina, N.: Serine 403 phosphorylation of p62/SQSTM1 regulates selective autophagic clearance of ubiquitinated proteins. Huntington's Disease WORLD CONGRESS 2011, September 11-14, 2011, Melbourne, Australia.
2. Nukina, N.: Enhancing the clearance of misfolded polyglutamine proteins. 2011 Gordon Research Conferences on CAG Triplet Repeat Disorders, June 5-10, 2011,

Lucca (Barga), Italy.

3. Matsumoto, G., Wada, K., Okuno, M., Kurosawa, M. & Nukina, N.: Phosphorylation of p62/SQSTM1 regulates selective autophagic clearance of ubiquitinated proteins. Cold Spring Harbor Laboratory 2011 Meeting on the Ubiquitin Family, May 17-21, 2011, Cold Spring Harbor, USA.
4. Kino, Y., Wahizu, C., Aquilanti, E., Okuno, M., Kurosawa, M., Yamada, M., Doi, H. & Nukina, N.: The effects of ALS-linked mutations of FUS/TLS. BRI International Symposium 2010 "Current Understandings and Future Directions for ALS", November 22-23, 2010, Niigata, Japan.
5. Matsumoto, G., Wada, K., Okuno, M. & Nukina, N.: Requirement of phosphorylation of p62/SQSTM1 for autophagic degradation of polyubiquitinated proteins. The 3rd International Symposium on Protein Community, September 13-16, 2010, Nara, Japan.

〔国内学会〕

1. 山中智行, 戸崎麻子, Wong, H.K., Bauer, P.O., 和田浩司 & 貫名信行: Establishment of method for counting of polyglutamine aggregates by Array Scan reader and its application for shRNA high-throughput screening(ポリグルタミン病モデル細胞を用いた凝集体測定法の確立とその応用). 第 34 回日本神経科学大会, 2011 年 9 月 14-17 日, 横浜(パシフィコ横浜).
2. Kino, Y., Wahizu, C., Aquilanti, E., Okuno, M., Kurosawa, M., Yamada, M., Doi, H. & Nukina, N.: Intracellular localization and splicing regulation of FUS/TLS are variably affected by amyotrophic lateral sclerosis-linked mutations. 第 33 回日本分子生物学会・第 83 回生化学会大会合同大会, 2010 年 12 月 7-10 日, 神戸(神戸ポートアイランド).

〔招待講演・セミナー〕

1. 貫名信行: ポリグルタミン病の治療戦略. 第 14 回横浜セミナー"脳とところを考える", 2011 年 10 月 11 日, 横浜(横浜ベイシェラトンホテル&タワーズ).
2. 貫名信行: WCHD2011 での治療研究の話題. 日本ハンチントン病ネットワーク設立 10 周年記念集会, 2011 年 9 月 23 日, 東京(大田区産業プラザ Plo D 会議室).
3. 貫名信行: ポリグルタミン病の治療戦略. 第 11 回東京 SCD 研究会, 2011 年 7 月 7 日, 東京(京王プラザホテル).

4. 貫名信行: 凝集体形成からみた神経変性機序. 第 52 回日本神経学会学術大会, 2011 年 5 月 18-20 日, 名古屋(名古屋国際会議場).
5. 貫名信行: ポリグルタミン病: 病態と治療戦略. 第 24 回神経学セミナー, 2011 年 4 月 22 日, 東京(順天堂大学).
6. 貫名信行: ポリグルタミン病の治療戦略. 2011 年ニューロサイエンス研究会, 2011 年 1 月 28 日, 弘前(ホテルニューキャッスル).
7. 貫名信行: Expanding world of autophagy: from molecular mechanisms to pathophysiological roles Using chaperone-mediated autophagy for the selective degradation of mutant huntingtin protein. 第 33 回日本分子生物学会・第 83 回生化学会大会合同大会, 2010 年 12 月 7-10 日, 神戸(神戸ポートアイランド).
8. 貫名信行: ポリグルタミン病の治療法開発とモデルマウスを用いた評価. 第 3 回疾患モデルシンポジウム"精神神経疾患のモデル動物とその応用, 2010 年 11 月 18 日, 東京(中央大学駿河台記念会館).
9. Nukina, N.: Search for neuronal circuit specific changes in polyglutamine diseases. Kick off symposium of Scientific Research on Innovative Area "Foundation of Synapse and neurocircuit Pathology", 2010 年 10 月 27 日, 東京(東京医科歯科大学).
10. 貫名信行: ハンチントン病の遺伝子治療研究について (1)ハンチントン病の病態 (2)治療開発研究の現状. 第 40 回 HS20/20 (Health & Science Twenty-Twenty)(ファイザープレスセミナー), 2010 年 10 月 14 日, 東京(アーバンネット大手町ビル).
11. 貫名信行. ポリグルタミン病の包括的治療開発戦略. 包括型脳科学研究推進支援ネットワーク 夏のワークショップ, 2010 年 7 月 27-30 日, 札幌(ホテルさっぽろ芸文館).
12. Nukina, N., Bauer, P.O., Goswami, A., Wong, H.K., Okuno, M., Kurosawa, M., Yamada, M., Miyazaki, H., Matsumoto, G., Kino, Y. & Nagai, Y.: Novel gene therapy for polyglutamine diseases to selectively degrade the pathogenic protein. Japan society of Gene Therapy The 16th Annual Meeting 2010 (第 16 回日本遺伝子治療学会年次学術集会), 2010 年 7 月 1-3 日, 宇都宮(栃木県総合文化センター).

〔その他〕

新聞・マスコミ発表

『神経細胞にたまった異常タンパク質を分解する新たな制御機構を解明』—タンパク質品質管理の新しい制御メカニズムの提唱— (2011/10/21 プレスリリース)

『神経変性疾患の異常たん白 分解の制御機構解明 疾患治療応用にも期待』 化学工業日報 (2011/10/21 10 面)

『神経細胞の異常たんぱく質 生体内分解の仕組み解明』日刊工業新聞（2011/10/21 19面）

『神経の異常たんぱく質 分解担う物質特定』日経産業新聞（2011/10/21 8面）

『異常たんぱく質の分解解明 神経疾患の治療薬開発に光』読売新聞（2011/11/13 朝刊12面）

『理化学研究所とJST、神経細胞にたまった異常たんぱく質を分解する制御機構を解明 神経細胞にたまった異常タンパク質を分解する新たな制御機構を解明—タンパク質品質管理の新しい制御メカニズムの提唱—』日本経済新聞電子版（2011/10/21 <http://release.nikkei.co.jp/detail.cfm?relID=294702&lindID=5>）

『理研BSIとJST、p62はS403のリン酸化でユビキチン化たんぱく質に結合して選択的オートファジーを促進』日経バイオテク（2011/10/21 <https://bio.nikkeibp.co.jp/article/news/20111020/157317/>）

アウトリーチ

『研究紹介』理研オープンデー（2010/4/17 理化学研究所）

『研究紹介』埼玉県戸田市立小・中学校養護部会（養護教諭20名）（2010/12/3日 理化学研究所）

『WCHD2011での治療研究の話題』日本ハンチントン病ネットワーク（JHDN）10周年記念集会講演（2011/9/23 大田区産業プラザ）