

〔原著〕

1. Asada, A., Yamazaki, R., Kino, Y., Saito, T., Kimura, T., Miyake, M., Hasegawa, M., Nukina, N., and Hisanaga, S. (2014). Cyclin-dependent kinase 5 phosphorylates and induces the degradation of ataxin-2. *Neurosci Lett.* 563: 112-117. doi: 10.1016/j.neulet.2014.01.046
2. Furukawa, Y., Kaneko, K., Watanabe, S., Yamanaka, K., and Nukina, N. (2013). Intracellular seeded aggregation of mutant Cu,Zn-superoxide dismutase associated with amyotrophic lateral sclerosis. *FEBS Lett.* 587 (16): 2500-2505. doi: 10.1016/j.febslet.2013.06.046
3. Ikeda, T., Kurosawa, M., Morimoto, C., Kitayama, S., and Nukina, N. (2013). Multiple effects of repetitive transcranial magnetic stimulation on neuropsychiatric disorders. *Biochem Biophys Res Commun.* 436 (2): 121-127. doi: 10.1016/j.bbrc.2013.03.017
4. Maheshwari, M., Bhutani, S., Das, A., Mukherjee, R., Sharma, A., Kino, Y., Nukina, N., and Jana, N.R. (2014). Dexamethasone induces heat shock response and slows down disease progression in mouse and fly models of Huntington's disease. *Hum Mol Genet.* doi: 10.1093/hmg/ddt667
5. Nomura, T., Watanabe, S., Kaneko, K., Yamanaka, K., Nukina, N., and Furukawa, Y. (2013). Intranuclear aggregation of mutant FUS/TLS as a molecular pathomechanism of amyotrophic lateral sclerosis. *J Biol Chem.* doi: 10.1074/jbc.M113.516492
6. Nomura, T., Watanabe, S., Kaneko, K., Yamanaka, K., Nukina, N., and Furukawa, Y. (2014). Intranuclear aggregation of mutant FUS/TLS as a molecular pathomechanism of amyotrophic lateral sclerosis. *J Biol Chem.* 289 (2): 1192-1202. doi: 10.1074/jbc.M113.516492
7. Yamanaka, T., Tosaki, A., Kurosawa, M., Akimoto, K., Hirose, T., Ohno, S., Hattori, N., and Nukina, N. (2013). Loss of aPKC λ in differentiated neurons disrupts the polarity complex but does not induce obvious neuronal loss or disorientation in mouse brains. *PLoS One.* 8 (12): e84036. doi: 10.1371/journal.pone.0084036
8. Yamanaka, T., Tosaki, A., Kurosawa, M., Matsumoto, G., Koike, M., Uchiyama, Y., Maity, S.N., Shimogori, T., Hattori, N., and Nukina, N. (2014). NF-Y inactivation causes atypical neurodegeneration characterized by ubiquitin and p62 accumulation and endoplasmic reticulum disorganization. *Nat Commun.* 5: 3354. doi: 10.1038/ncomms4354

〔著書・総説〕

1. 貫名信行「【神経変性疾患-研究と診療の進歩】 神経変性疾患の病態機序の解明 Proteinopathy からみた神経変性疾患の病態機序」, 医学のあゆみ, 2013, 247, 395-399.
2. 松本弦、貫名信行「Basic Neuroscience 生化学(分子生物学) p62 リン酸化とオートファジー」, Annual Review 神経 2013, 2013, 29-36.
3. Furukawa, Y., and Nukina, N. (2013). Functional diversity of protein fibrillar aggregates from physiology to RNA granules to neurodegenerative diseases. *Biochim Biophys Acta*. 1832 (8): 1271-1278. doi: 10.1016/j.bbadis.2013.04.011

〔国内学会〕

1. Miyazaki, H., Oyama, F., Kino, Y., Kurosavva, M., Shimizu, H. , Nukina, N. Atypical localization of sodium channel $\beta 4$ subunit ($\beta 4$) and its possible role in the striatum. CREST・科研費 新学術領域 共催 国際シンポジウム「New Frontier of Molecular Neuropathology 2014」東京医科歯科大学 M&D タワー2 階 鈴木章夫記念講堂 東京 2014.3.17 (ポスター)
2. 山中智行、戸崎麻子、黒澤大、松本弦、小池正人、内山安男、MAITY, S.N.、下郡智美、服部信孝、貫名信行「転写因子 NF-Y 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」日本薬学会第 134 年会 ホテル日航熊本 他熊本 2014.3.30 (口頭)
3. 松本弦「ストレス条件下における選択的オートファジーの制御機構」文部科学省科学研究費補助金「新学術領域研究」脳内環境：恒常性維持機構とその破綻 平成 25 年度夏のワークショップ 京都大学内芝蘭会館 京都 2013.8.29-30
4. 山中智行「転写因子 NF-Y を介した新たな神経維持・変性機構の解明」文部科学省科学研究費補助金「新学術領域研究」脳内環境：恒常性維持機構とその破綻 平成 25 年度夏のワークショップ 京都大学内芝蘭会館 京都 2013.8.29-30
5. 山中智行「Depletion of aPKC λ in mouse differentiated neurons disrupts the polarity protein complex but does not induce cell degeneration or brain structural disorganization」2013 年度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 名古屋国際会議場 名古屋 2013.8.29-9.1 (ポスター)

〔招待講演・セミナー〕

1. 貫名信行「ポリグルタミン病とタンパク質の品質管理」順天堂大学大学院平成 25

- 年度老人性疾患病態治療研究センター研究成果発表会 順天堂大学 10 号館 1 階カンファレンスルーム 東京 2014.3.18
2. Nukina, N., Polyglutamine diseases and protein quality control. International symposium "New Frontier of Molecular Neuropathology 2014" Akio Suzuki Memorial Hall (M&D Tower 2F) TMDU, Tokyo, Japan 2014.3.16
 3. 貫名信行「ポリグルタミン病の治療戦略と蛋白質の品質管理」神経疾患治療研究会 京都大学芝蘭会館 京都 2014.2.25
 4. 貫名信行「オートファジーと神経変性」大阪大学蛋白質研究所セミナー「オートファジーと疾患」大阪大学吹田キャンパス 大阪 2014.2.20-21
 5. 貫名信行「老化関連疾患における異常タンパク質除去機構の解明」文部科学省 私立大学戦略的研究基盤形成支援事業「高次神経機能障害の発症メカニズム解明と新規治療法の開発」第 1 回公開シンポジウム 同志社大学京田辺キャンパス 京都 2013.10.05
 6. 松本弦「タンパク質分解とアグリソーム」第 9 回細胞生物学セミナー 秋田大学 秋田 2013.7.3
 7. 紀嘉浩、貫名信行「神経疾患におけるタンパク質・RNA 凝集体の意義. Protein/RNA aggregation in neurological disorders」Neuro2013（第 36 回日本神経科学大会）国立京都国際会館 京都 2013.6.20-23
 8. 松本弦「p62 タンパク質のリン酸化による選択的オートファジーの制御」第 65 回日本細胞生物学会大会 ウィンクあいち（愛知県産業労働センター）名古屋 2013.6.19-21
 9. 貫名信行「ポリグルタミン病の病態と治療戦略. 第 59 回臨床神経勉強会」札幌アспенホテル 札幌 2013.6.14
 10. 貫名信行「ハンチントン病研究の最前線」コレアジン錠新発売記念講演会 グランドパレスホテル 東京 2013.4.13

〔研究助成金〕

- 平成 25-27 年度日本学術振興会科学研究費補助金 基盤 A「ポリグルタミン病における長鎖 ncRNA 異常の解析」課題番号：25253066 研究代表者：貫名信行
- 平成 24-25 年度文部科学省科学研究費補助金 挑戦的萌芽「中枢無髄・有髄神経系解析システムの基盤構築」課題番号：24659436 研究代表者：貫名信行
- 平成 24-25 年度日本学術振興会科学研究費補助金 新学術領域「転写因子 NF- κ B を介した新たな神経維持・変性機構の解明」課題番号：24111553 研究代表者：山中智行

平成 24-25 年度日本学術振興会科学研究費補助金 新学術領域「ストレス条件下における選択的オートファジーの制御機構」課題番号：24111554 研究代表者：松本弦

平成 23-26 年度日本学術振興会科学研究費補助金 基盤 B「エンドサイトーシス障害によるミクロドメイン依存性アミロイド産生亢進機構の解明」課題番号：23300128 分担代表者：貫名信行

平成 23-25 年度日本学術振興会科学研究費補助金 新学術領域「p62 タンパク質の発現を制御する分子メカニズムの解明」課題番号：23500434 研究代表者：松本弦

平成 22-26 年度文部科学省科学研究費補助金 新学術領域研究「選択的ニューロン病態解析法の開発・展開」課題番号：10134595 研究代表者 貫名信行

平成 22-26 年度 JST 戦略的創造研究推進事業 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「ポリグルタミン病の包括的治療法の開発」研究代表者 貫名信行

マスコミ発表

1. 神経細胞の生存には転写因子「NF-Y」が必須であることを解明
Infoseek ニュース 2014.2.26
マイナビニュース 2014.2.26
科学新聞「大脳神経細胞生存へ「必須遺伝子」特定」2014.3.21

学会主催など

1. International symposium "New Frontier of Molecular Neuropathology 2014" Akio Suzuki Memorial Hall (M&D Tower 2F) TMDU, Tokyo, Japan 2014.3.16-17 (主催)
2. 貫名信行「髄液中タウ測定の実際. 第 17 回認知症を語る会 新宿パークタワー 東京 2014.2.22 (座長)
3. 貫名信行「計画研究 A02 サーキットパソロジー(前半)」文部科学省科学研究費補助金「新学術領域研究」シナプス・ニューロサーキットパソロジーの創成 平成 25 年度夏の班会議 名古屋国際会議場 名古屋 2013.9.1 (座長)
4. 貫名信行 「特別講演 2 エピジェネティクス～神経変性疾患の新しいメカニズムの可能性～」 厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)「運動失調症の病態解明と治療法開発に関する研究」班 平成 25 年度ワークショップ 都市センターホテル 東京 2013.8.9 (座長)