

貫名 信行 (Nobuyuki Nukina)

[原著]

1. Wimmer VC, Harty RC, Richards KL, Phillips AM, Miyazaki H, Nukina N, Petrou S. (2015) Sodium channel beta1 subunit localizes to axon initial segments of excitatory and inhibitory neurons and shows regional heterogeneity in mouse brain. *The Journal of comparative neurology*. 523(5):814-30. doi: 10.1002/cne.23715.
2. 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. (2015) Depletion of p62 reduces nuclear inclusions and paradoxically ameliorates disease phenotypes in Huntington's model mice. *Human molecular genetics*. 24(4):1092-105. doi: 10.1093/hmg/ddu522.
3. Kino Y, Washizu C, Kurosawa M, Oma Y, Hattori N, Ishiura S, Nukina N. (2015) Nuclear localization of MBNL1: splicing-mediated autoregulation and repression of repeat-derived aberrant proteins. *Human molecular genetics*. 24(3):740-56. doi: 10.1093/hmg/ddu492.
4. Yamanaka T, Wong HK, Tosaki A, Bauer PO, Wada K, Kurosawa M, Shimogori T, Hattori N, Nukina N. (2014) Large-scale RNA interference screening in mammalian cells identifies novel regulators of mutant huntingtin aggregation. *PLoS one*. 9(4):e93891. doi: 10.1371/journal.pone.0093891.
5. Yamanaka T, Tosaki A, Kurosawa M, Matsumoto G, Koike M, Uchiyama Y, Maity SN, Shimogori T, Hattori N, Nukina N. (2014) NF-Y inactivation causes atypical neurodegeneration characterized by ubiquitin and p62 accumulation and endoplasmic reticulum disorganization. *Nature communications*. 5:3354. doi: 10.1038/ncomms4354.
6. Shiba-Fukushima K, Arano T, Matsumoto G, Inoshita T, Yoshida S, Ishihama Y, Ryu KY, Nukina N, Hattori N, Imai Y. (2014) Phosphorylation of mitochondrial polyubiquitin by PINK1 promotes Parkin mitochondrial tethering. *PLoS genetics*.

10(12):e1004861. doi: 10.1371/journal.pgen.1004861.

7. Nomura T, Watanabe S, Kaneko K, Yamanaka K, Nukina N, Furukawa Y. Intranuclear aggregation of mutant FUS/TLS as a molecular pathomechanism of amyotrophic lateral sclerosis. (2014) *The Journal of biological chemistry*. 289(2):1192-202. doi: 10.1074/jbc.M113.516492.

8. 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. (2014) Singular localization of sodium channel beta4 subunit in unmyelinated fibres and its role in the striatum. *Nature communications*. 5:5525. doi: 10.1038/ncomms6525.

9. Maheshwari M, Bhutani S, Das A, Mukherjee R, Sharma A, Kino Y, Nukina N, Jana NR. (2014) Dexamethasone induces heat shock response and slows down disease progression in mouse and fly models of Huntington's disease. *Human molecular genetics*. 23(10):2737-51. doi: 10.1016/j.bbdis.2014.04.014.

10. Hamada K, Terauchi A, Nakamura K, Higo T, Nukina N, Matsumoto N, Hisatsune C, Nakamura T, Mikoshiba K. (2014) Aberrant calcium signaling by transglutaminase-mediated posttranslational modification of inositol 1,4,5-trisphosphate receptors. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*. 111(38):E3966-75. doi: 10.1073/pnas.1409730111.

11. Chhangani D, Nukina N, Kurosawa M, Amanullah A, Joshi V, Upadhyay A, Mishra A. (2014) Mahogunin ring finger 1 suppresses misfolded polyglutamine aggregation and cytotoxicity. *Biochimica et biophysica acta*. 1842(9):1472-84. doi: 10.1016/j.bbdis.2014.04.014.

[著書・総説]

1. 山中智行, 貫名信行. 【神経内科学】 転写因子 NF-Y 欠損による新たな神経変性病態-小胞体への異常蛋白質蓄積. *医学のあゆみ* **251**, 317-8 (2014).

[国内学会]

1. Kino, Y. , Nukina, N. Aggregate-associated proteins as potential modifiers of polyglutamine diseases. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).
2. Yamanaka, T., Tosaki, A., Kurosavva, M., Matsumoto, G., Koike, M., Uchiyama, Y., Maity, S.N., Shimogori, T., Hattori, N. , Nukina, N. A novel type of proteinopathy in brain neurons of NF-Y-deficient mice. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).
3. Matsumoto, G. , Nukina, N. TBK1 controls PINK1/Parkin-dependent mitophagy through p62/SQTM1 phosphorylation. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).
4. 宮崎晴子, 小山文隆, 紀嘉浩, 黒澤大, 黒澤みず樹, 下郡智美, 服部信孝 , 貫名信行. FACS 精製中型有棘ニューロンを用いたハンチントン病モデルマウス初期変動遺伝子のトランスクリプトーム解析. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).
5. 井上律子, 宮崎晴子, 貫名信行 , 三浦正巳. マウス線条体における電位依存性ナトリウムチャネル β サブユニットの電気生理学的性質. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).
6. 清水英明, 白水美香子, 貫名信行, 関根俊一 , 横山茂之. 電位依存性ナトリウムチャネルのホモフィリック相互作用における構造学的基盤. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).
7. 黒澤大, 松本弦, 紀嘉浩, 奥野弥佐子, 黒澤みず樹, 谷口晴美, 中曽一裕, 柳川透, 蕨英治, 下郡智美, 櫻井隆, 服部信孝 , 貫名信行. p62/SQSTM1 遺伝子を欠損させたハンチントン病モデルマウスでは核内凝集帯が減少し寿命が延長する. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).

8. 池田哲朗 , 貫名信行. 反復経頭蓋磁気刺激法 of 精神・神経変性疾患への効果. Neuro2014(第 37 回日本神経科学大会) in 横浜(パシフィコ横浜) (2014/09/11-13).

9. 山中智行, 戸崎麻子, 黒澤大, 松本弦, 小池正人, 内山安男, N., M.S., 下郡智美, 服部信孝 , 貫名信行. 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 (Neuronal NF-Y inactivation induces atypical neurodegeneration characterized by ubiquitin and p62 accumulation and endoplasmic reticulum disorganization). 第 66 回日本細胞生物学会大会 in 奈良(奈良県新公会堂/東大寺総合文化センター) (2014/06/11-13).

10. 松本弦. p62/SQSTM1 リン酸化による PINK1/Parkin 依存性ミトファジーの制御機構. 第 66 回日本細胞生物学会大会, 85 in 奈良(奈良県新公会堂/東大寺総合文化センター) (2014/06/11-13).

[招待講演・セミナー]

1. 貫名信行. 選択的オートファジーと神経変性. 第 8 回パーキンソン病・運動障害疾患コンgres in 京都(京都ホテルオークラ) (2014/10/02-04).

2. 貫名信行. 認知症研究はどこから来てどこへ行くのか. 認知症研究を知る若手研究者の集まり 2014 特別講演 II in 熱海(和光純薬湯河原研修所) (2014/07/24-27).

[研究助成金]

戦略的創造研究推進事業 (CREST)

研究領域: 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」

直接経費: 37,950 千円

文部科学省科学研究費補助金

ポリグルタミン病における長鎖 ncRNA 異常の解析 (代表者)

研究期間: 2013 年 4 月 1 日～2016 年 3 月 31 日

研究種目: 基盤研究(A)

直接経費: 13,300 千円

文部科学省科学研究費補助金

選択的ニューロン病態解析法の開発・展開（代表者）

研究期間：2010年6月23日～2015年3月31日(予定)

研究分野：シナプス・ニューロサーキットパソロジーの創成

研究種目：新学術領域研究(研究領域提案型)

直接経費：17,900千円

文部科学省科学研究費補助金

シナプス・ニューロサーキットパソロジーの創成（分担者）

代表者：岡澤 均

研究期間：2010年6月23日～2015年3月31日(予定)

研究種目：新学術領域研究(研究領域提案型)

直接経費：200千円

厚生労働科学研究委託費 難治性疾患等克服研究事業（研究分担者）

（難治性疾患等実用化研究事業（難治性疾患実用化研究事業））

運動失調症の分子病態解明・治療法開発に関する研究班

研究代表者：水澤英洋

直接経費：1,200千円