

科学研究費助成事業 研究成果報告書

令和 5 年 6 月 7 日現在

機関番号：14401

研究種目：新学術領域研究(研究領域提案型)

研究期間：2017～2021

課題番号：17H06422

研究課題名(和文)上皮細胞の極性輸送における細胞小器官内選別輸送ゾーンの有無とその意義

研究課題名(英文)Significance of polarized transport zones in organelles during polarized transport in epithelial cells

研究代表者

原田 彰宏(Harada, Akihiro)

大阪大学・大学院医学系研究科・教授

研究者番号：40251441

交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 116,700,000円

研究成果の概要(和文)：哺乳動物の細胞株でゴルジ体に局在する糖鎖合成酵素遺伝子に、遺伝子ノックイン法で様々なtagを導入した。免疫染色後、超解像顕微鏡や電子顕微鏡を用いて選別輸送ゾーンの局在と面積を同定した。糖タンパク質のモデルタンパク質を発現させて、それらのタンパク質を修飾する選別輸送ゾーンを特異的に通過することを観察した。異なる糖鎖合成酵素はゴルジ体で異なる部位(ゾーン)を占めることが示唆されたため、これらの糖転移酵素がどのような分子機構でそのようなゾーンを形成するか、これらの糖転移酵素の遺伝子にビオチン化酵素(APEX, BioIDなど)をノックインし、ビオチン化される分子を同定した。

研究成果の学術的意義や社会的意義

ゴルジ体の1つの槽の中で、異なる種類の糖鎖を伸長させる糖鎖合成酵素が混ざり合っているのか、独立に局在するのかについてはこれまで殆ど知られておらず、それが糖鎖研究や細胞生物学研究の大きな障害になっていた。本研究によって糖鎖合成酵素の局在が判明し、それらのゴルジ体内の動きが解明されたこと、そのみならずゴルジ体の基本的な構築についての知見が得られたことは、本分野の前進に向けて大きな学術的意義を持つ。更にゴルジ体の構造蛋白質の異常による疾患が多数知られているが、それらの発症の分子機構は全く不明である。その病因の解明にも本研究が大きく寄与できると考えている。

研究成果の概要(英文)：Various tags were introduced into the glycosylation enzymes localized in the Golgi complex in mammalian cell lines by gene knock-in method. After immunostaining, the localization and area of the sorting transport zone were identified using super-resolution microscopy and electron microscopy. Model proteins of glycoproteins were expressed and observed to pass specifically through the sorting zone where they were modified. Since it was suggested that different glycosylation enzymes occupy different sites ('zones') in the Golgi, the molecular mechanism of these glycosyltransferases to form such zones was investigated. We knocked in biotinylation enzymes (APEX, BioID, etc.) to identify biotinylated molecules and found a number of specifically biotinylated molecules.

研究分野：生物系

キーワード：ゴルジ体 糖鎖合成酵素 ゾーン

1. 研究開始当初の背景

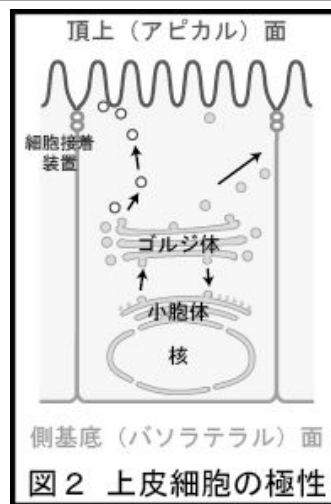
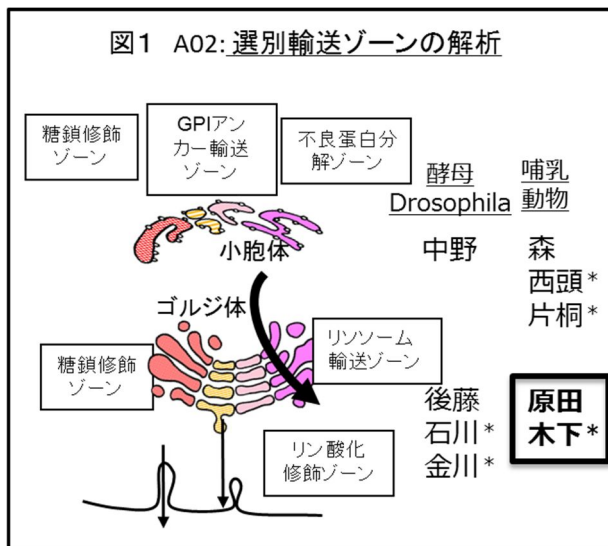
上皮細胞の細胞膜は頂上(アピカル)面、側基底(バソラテラル)面という区画が細胞接着装置によって隔てられている(図2)。そのような区画は細胞内で方向性をもって分布するが、その方向性のことを(細胞の)極性と称する。細胞の極性は組織の形成や機能に必須であり、その破綻はがん等の疾患につながる。細胞の極性は、細胞間接着装置がなくても形成維持されるという報告(*Cell* 116:457, 2004; *Cell* 126:741, 2006)があるため、細胞内の方向性を持つ輸送(極性輸送)が重要と考えられている。しかし、頂上面と側基底面に向かうタンパク質が細胞内のどこで(TGN という説が有力だが) どのような分子機構によって選別されるかについては不明な点が多い。特に、頂上面への輸送については以前からコレステロールに富むマイクロドメインである「ラフト」と呼ばれる微小構造が重要といわれているが、頂上面に向かう膜タンパク質でもラフトに依存せずに輸送されるものも存在する。更に近年 GPI アンカー型タンパク質(哺乳類ではその多くが頂上面に輸送される)は ER の時点で既に他の膜タンパク質と異なる部位に局在し、非 GPI アンカー型タンパク質と異なる経路で輸送されると提唱されている(*JCS* 127:2793, 2014)。

我々も Rab8 の欠損マウスの小腸において頂上面に局在する異なる分子が異なる細胞内小器官に蓄積することを観察したことから(*Nature* 448: 366, 2007; *JCS* 127:422, 2014) 頂上面への輸送経路が複数あることが予想される。これらの事実は、既に計画班員の後藤がハエの系を用いて示したように(*PNAS* 102:13467, 2005) 哺乳類でも頂上面に分布する異なる分子は異なる選別輸送ゾーンを通過すると想定するとうまく説明できる。しかし、選別輸送ゾーンに局在する修飾酵素などは概ね発現量が低く、特異的な抗体を用いても観察することが困難だが、遺伝子を過剰発現すると分布が細胞中に拡散してしまうため、正確な局在を観察するためには生体内での発現量を正確に反映させる必要があり、実証することが困難であった。しかし、近年 CRISPR 法を用いて遺伝子に簡便に tag をノックインする技術が開発されたため(*Cell Reports* 15:210, 2016 等) ようやくそのような観察が可能となった。

そこで、本研究では分担研究者の木下(GPI アンカー型タンパク質研究の世界的研究者)と協力し、哺乳類における GPI タンパク質や GPI 合成酵素の選別輸送ゾーンの局在部位、GPI タンパク質以外の頂上面に向かうタンパク質の選別輸送ゾーンと GPI タンパク質の選別輸送ゾーンとの比較、頂上面への輸送に重要な分子がこれらの選別輸送ゾーンの局在に与える影響を解析する。また上記のように、現在どのような分子が頂上面への輸送に関わるか、また細胞内のどこで頂上面と側基底面の分子が選別されるかも良く分かっていない。我々は、上記の解析と並行して、頂上面への輸送に重要な分子の同定を進め、その分子を欠損した細胞で更に選別輸送ゾーンの解明を行うことで上皮細胞の極性輸送、特に頂上面への輸送の包括的な分子機構の解明を進めることとした。

2. 研究の目的

GPI 修飾酵素や糖鎖修飾酵素の局在する小胞体やゴルジ体の選別輸送ゾーンの視覚化
 現在まで分担研究者の木下は種々の GPI 修飾酵素を同定しており、その性質に精通している。そこで原田と木下が協力して CRISPR 法を用いて哺乳動物の各種 GPI 修飾酵素の遺伝子(PigT, PigU, PGAP2, PGAP3) に tag をノックインし、それらの遺伝子産物の、小胞体及びゴルジ体における選別輸送ゾーンの視覚化を行う。特に、極性を持つ上皮細胞における局在について詳細な解析を行う。後藤はハエの上皮において糖鎖修飾酵素(Frc, Sfl, Rho 等)が各々ゴルジ体で異なる選別輸送ゾーンを通過することを既に示しているため(*PNAS* 102:13467, 2005)、哺乳動



物においてこれらの糖鎖修飾酵素の相同遺伝子の選別輸送ゾーンを tag のノックインによって視覚化し、互いの選別輸送ゾーン及び GPI 修飾酵素の選別輸送ゾーンとの関係を調べる。

輸送される糖タンパク質と糖鎖合成酵素の局在する選別輸送ゾーンとの関連

Rush system を用いて、輸送される糖タンパク質を ER に留まらせたのち、biotin を加えてゴルジ体の通過を詳細に観察する。特にそれらが選別輸送を通過するか否かについて、理研の中野研究室の有する SCLIM を用いて高い時間空間解像度で観察する。

選別輸送ゾーン形成の分子機構の解明

Tag の代わりに APEX, TurboID を糖鎖合成酵素遺伝子にノックインし、biotin 化される分子を同定する。候補分子をノックダウン、ノックアウトし、選別輸送ゾーンの局在や大きさを解析する。

3. 研究の方法

(1) GPI 合成酵素の局在する選別輸送ゾーンが小胞体やゴルジ体の一部に局在するか
各種 GPI 合成酵素遺伝子に CRISPR を用いた遺伝子ノックイン法で tag (flag, HA, GFP 等) を挿入し、その分布を超解像顕微鏡、電子顕微鏡で観察する。具体的な計画を下に記す。

研究分担者の木下と協同して(ER や)ゴルジ体に局在する各種 GPI 合成酵素遺伝子のうち、C 末に tag を入れられる遺伝子を対象に(N 末に tag を入れるより技術的に容易であるため)、CRISPR 法を用いた tag のノックインを行う。

tag については検出感度を高めるために、3x flag, 3x HA を用いるほか、ライブイメージングに使用できるように GFP 遺伝子の一部である GFP11 の 7 回 repeat tag (7x GFP11) (PNAS E3501, 2016) を用いる。

tag をノックインした上皮細胞 (Caco2 を使用する予定) を固定後、tag に対する抗体を用いて蛍光免疫染色を行い、超解像顕微鏡で (ER や) ゴルジ体における分布を解析する。更に必要があれば、研究分担者の西野が免疫電顕後、電顕トモグラフィーを使って局在を詳細に解析する。7x GFP11 をノックインした細胞については GFP11 に結合して蛍光を発する GFP1-10 を発現させ、中野班の SCRIM を用いてライブイメージングを行う。

(2) 頂上面に向かう GPI タンパク質が GPI 合成酵素の局在する選別輸送ゾーンを通過するか
既に代表者は、温度感受性に ER から輸送される GPI タンパク質のモデルタンパク質 (mCherry-VSVGts-GPI) の遺伝子を doxycycline によって発現誘導するレンチウイルスベクターを作製した。その遺伝子を細胞に導入して制限温度 (40 °C) で doxycycline を投与して mCherry-VSVGts-GPI を ER に貯留させる。その後、許容温度 (32 °C) で ER からの輸送を開始させ、細胞膜まで輸送される間に GPI 合成酵素の局在する選別輸送ゾーンを通るか否かを、染色後の超解像顕微鏡・電子顕微鏡による観察や、中野班の SCLIM を用いた GFP と mCherry の二重ライブイメージング等によって観察する。

(3) GPI タンパク質はそれ以外のタンパク質とは異なる選別輸送ゾーンを通過するか
計画班員の後藤が既にハエで異なるゾーンに局在することを観察した糖鎖修飾酵素の哺乳類ホモログ遺伝子 (NDST1, Rfng) の C 末にノックイン法によって各種 tag を付加し、上記の GPI 合成酵素とその局在を比較する。

(4) Rab8 等の欠損マウスでの選別輸送ゾーンの変化

Rab8 等の欠損マウスの腸の初代培養や、Rab8 等を CRISPR 法により欠損させた腸由来の培養細胞株に、上記の各種遺伝子へ tag をノックインし、選別輸送ゾーンの分布の変化を解析する。

・上皮細胞種によって、極性輸送の様式が異なる可能性があるため、Rab8 遺伝子等の欠損マウスの初代培養を最終的には用いるが、まずノックインが技術的に容易な細胞株を用いて GPI 合成酵素、糖鎖修飾酵素の遺伝子に CRISPR 法を用いた tag のノックインを行う。その後、その細胞で頂上面への輸送に重要な遺伝子 (Rab8 等) をノックアウトして選別輸送ゾーンの分布がどう変化するか(1)~(3)の手法を用いて解析する。

頂上面への輸送に重要な遺伝子の欠損によって、どのように頂上面への輸送が変化し、その際に選別輸送ゾーンの局在や大きさがどう変化するか解析する。

・頂上面への輸送に重要な遺伝子は Rab8, Rab11, EHBP1L1 等しか判明しておらず、その分子機構には不明な点が多い。そのため頂上面への輸送に重要な遺伝子を上記の遺伝子産物との GST-pulldown 法、免疫沈降法、酵母 2 ハイブリッド法などによって同定する。

・その遺伝子が頂上面への輸送に重要かどうかをそれらの遺伝子を欠損した細胞で解析後、上記(1)~(3)の解析を行う。

これらの研究計画により、頂上面への輸送とその選別輸送ゾーン形成の分子機構を解明する。

4. 研究成果

上記3(1)(2)については、tag のノックイン及び可視化に成功し、糖鎖合成酵素のゾーンがその酵素の種類によって、ゴルジ体の1つの槽内の異なる場所に分布することを明らかにした。またゾーンの大きさの定量化やライブイメージングを行い、異なる場所に分布するゾーンは異なる特性を有することを発見した。また、ゴルジ体自体が小さな単位の集合として構築されていることを明らかにし、その単位がダイナミックに変形や融合分離を行うことも発見した。現在、その結果を論文にまとめているところである。

3(3)についてもビオチン化される分子の同定に成功し、KO/KDによるゾーンの解析を行っているところである。

3(4)については、頂上面への輸送に重要な遺伝子の同定 (EHBP1L1, RELCH, SNAP23) およびそのノックアウトマウスの解析に成功し、期間内に論文として発表した。

その結果の概要であるが、

Rab8 結合タンパクとして EHBP1L1 を同定した。そのノックアウトマウスは顕著な貧血のため、生後数時間以内に死亡した。その末梢血を解析したところ、赤芽球が核を放出して赤血球になる段階(脱核)に異常をきたし、無核の赤血球の数が顕著に低下した。またその結合タンパクである Rab10, dynamin, Bin1 のノックダウンによっても脱核に異常をきたしたため、Rab10-EHBP1L1-Bin1-dynamin の系が脱核に必要であることを明らかにした。EHBP1L1 は脱核の過程のみならず、骨格筋の核を辺縁に移動させるのにも必要なことがそのノックアウトマウスの解析によって明らかになった。つまり EHBP1L1 は上皮細胞の極性形成のみならず、核の局在化にも必要であることを明らかにした (*Blood Adv.*, 2023)。

また極性に重要な Rab11 の結合タンパク質として新規のタンパク質 RELCH を同定した。RELCH は外部から取り込んだ脂質から得たコレステロールを、リサイクリングエンドソームと呼ばれる細胞小器官からゴルジ体に輸送するのに必要であることが明らかとなった。RELCH をノックダウンするとリソソームにコレステロールが蓄積したことから、コレステロールが蓄積する疾患との関連が示唆された (*JCB*, 2018)。本研究は *Journal of Cell Biology* 誌の2018年の重要論文の1つとして選ばれた。

SNAP23 は全身に広く存在する SNARE タンパク質であるが、その機能はよくわかっていなかった。我々は SNAP23 が apical 面への輸送や、膵臓外分泌部におけるアミラーゼの分泌に必須であることを明らかにしたが、さらに神経発生中の cadherin などの接着分子の apical 面への輸送に関与し、神経発生に必須な役割を果たすことを明らかにした (*JCB*, 2020)。本研究も *Journal of Cell Biology* 誌の2020年の神経分野での重要論文の1つとして選ばれた。

5. 主な発表論文等

〔雑誌論文〕 計36件（うち査読付論文 23件／うち国際共著 14件／うちオープンアクセス 13件）

1. 著者名 Ji Wu, Kenta Moriwaki, Tatsuya Asuka, Ritsuko Nakai, Satoshi Kanda, Manabu Taniguchi, Tatsuki Sugiyama, Shin-ichiro Yoshimura, Masataka Kunii, Takashi Nagasawa, Naoki Hosen, Eiji Miyoshi, Akihiro Harada	4. 巻 7
2. 論文標題 EHBP1L1, an apicobasal polarity regulator, is critical for nuclear polarization during enucleation of erythroblasts	5. 発行年 2023年
3. 雑誌名 Blood Advances	6. 最初と最後の頁 in press
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1182/bloodadvances.2022008930	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている(また、その予定である)	国際共著 -
1. 著者名 A Iwaki, K Moriwaki, T Sobajima, M Taniguchi, S Yoshimura, M Kunii, S Kanda, Y Kamada, E Miyoshi, A Harada	4. 巻 34
2. 論文標題 Loss of Rab6a in the small intestine causes lipid accumulation and epithelial cell death from lactation	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 FASEB J	6. 最初と最後の頁 9450-9465
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1096/fj.202000028R	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -
1. 著者名 T Harada, R Sada, Y Osugi, S Matsumoto, T Matsuda, M Hayashi-Nishino, T Nagai, A Harada, A Kikuchi	4. 巻 133
2. 論文標題 Palmitoylated CKAP4 regulates mitochondrial functions through an interaction with VDAC2 at ER-mitochondria contact sites	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 J Cell Sci.	6. 最初と最後の頁 jcs249045
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1242/jcs.249045	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -
1. 著者名 M Kunii, Y Noguchi, S Yoshimura, S Kanda, T Iwano, Erda Avriyanti, Nur Atik, T Sato, K Sato, M Ogawa, A Harada	4. 巻 220
2. 論文標題 SNAP23 deficiency causes severe brain dysplasia through the loss of radial glial cell polarity	5. 発行年 2021年
3. 雑誌名 J Cell Biol	6. 最初と最後の頁 e201910080
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1083/jcb.201910080	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Thompson, M., A. Knaus, A. Caliebe, H. Muhle, M. Nguyen, N. Baratang, T. Kinoshita, M. Percy, P. Campeau, Y. Murakami, P. Krawitz, D. Cole, and C. Mabry.	4. 巻 63
2. 論文標題 A post glycosylphosphatidylinositol (GPI) attachment to proteins, type 2 (PGAP2) variant identified in Mabry syndrome index cases: molecular genetics of the prototypical inherited GPI disorder.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 Eur. J. Med. Genet	6. 最初と最後の頁 103822
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.ejmg.2019.103822.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Nguyen, T. T. M. et al	4. 巻 106
2. 論文標題 Bi-allelic variants in the GPI transamidase subunit PIGK cause a neurodevelopmental syndrome with hypotonia and cerebellar atrophy and epilepsy.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 Am. J. Hum. Genet	6. 最初と最後の頁 484-495
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.ajhg.2020.03.001	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Kobayashi, A, T. Hirata, T. Nishikaze, A. Ninomiya, Y. Maki, Y. Takada, T. Kitamoto and T. Kinoshita.	4. 巻 295
2. 論文標題 α2, 3-linkage of sialic acid to a GPI-anchor and an unpredicted GPI attachment site in human prion protein.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 J. Biol. Chem	6. 最初と最後の頁 7789-7798
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1074/jbc.RA120.013444	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Lee, G.-H., M. Fujita, H. Nakanishi, H. Miyata, M. Ikawa, Y. Maeda, Y. Murakami and T. Kinoshita	4. 巻 295
2. 論文標題 PGAP6, a GPI-specific phospholipase A2, has narrow substrate specificity against GPI-anchored proteins.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 J. Biol. Chem	6. 最初と最後の頁 14501-14509
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1074/jbc.RA120.014643	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Langemeijer, S., C. Schaap, F. Preijers, J. H. Jansen, N. Blijlevens, N. Inoue, P. Muus, T. Kinoshita and Y. Murakami.	4. 巻 4
2. 論文標題 Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria caused by CN-LOH of constitutional PIGB mutation and 70-kb microdeletion on 15q.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 Blood Adv.	6. 最初と最後の頁 5755-5761
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1182/bloodadvances.2020002210.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Guo, X.-Y., Y.-S. Liu, X.-D. Gao, T. Kinoshita and M. Fujita.	4. 巻 295
2. 論文標題 Calnexin mediates the maturation of GPI-anchors through ER retention.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 J. Biol. Chem	6. 最初と最後の頁 16393-16410
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1074/jbc.RA120.015577	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Venditti R, Masone MC, Rega LR, Di Tullio G, Santoro M, Polishchuk E, Serrano IC, Oikonen VM, Harada A, Medina DL, La Montagna R, De Matteis MA.	4. 巻 218
2. 論文標題 The activity of Sac1 across ER-TGN contact sites requires the four-phosphate-adaptor-protein-1.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 J Cell Biol	6. 最初と最後の頁 783-797
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1083/jcb.201812021.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 B Hochsmann, Y Murakami, M Osato, A Knaus, M Kawamoto, N Inoue, T Hirata, S Murata, M Anliker, T Eggermann, M Jager, R Floettmann, A Hollein, S Murase, Y Ueda, J Nishimura, Y Kanakura, N Kohara, H Schrezenmeier, P M Krawitz, T Kinoshita	4. 巻 129
2. 論文標題 Complement and inflammasome overactivation mediates paroxysmal nocturnal hemoglobinuria with autoinflammation	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 J Clin Invest	6. 最初と最後の頁 5123-5136.
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1172/JCI123501	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 Wang, Y., T. Hirata, Y. Maeda, Y. Murakami, M. Fujita and T. Kinoshita	4. 巻 294
2. 論文標題 Free, unlinked glycosylphosphatidylinositols on mammalian cell surfaces revisited.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 J. Biol. Chem	6. 最初と最後の頁 5038-5049.
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1074/jbc.RA119.007472.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 -

1. 著者名 Sou, Y-S, S. Kakuta, Y. Kamikubo, K. Niisato, T. Sakurai, L. K. Parajuli, I. Tanida, H. Saito, N. Suzuki, K. Sakimura, Y. Maeda, T. Kinoshita, Y. Uchiyama and M. Koike.	4. 巻 6
2. 論文標題 Cerebellar neurodegeneration and neuronal circuit remodeling in Golgi pH regulator-deficient mice.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 eNeuro	6. 最初と最後の頁 e0427-18
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1523/ENEURO.0427-18.2019.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 Murakami, Y. et al	4. 巻 105
2. 論文標題 Mutations in PIGB cause an inherited GPI biosynthesis defect with an axonal neuropathy and metabolic abnormality in severe cases.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Am. J. Hum. Genet.	6. 最初と最後の頁 384-394.
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.ajhg.2019.05.019.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 Knaus, A., F. Kortom, T. Kleefstra, A. Stray-Pedersen, Y. Murakami, T. Gerstner, H. van Bokhoven, Z. Iqbal, D. Horn, T. Kinoshita, M. Hempel and P. M. Krawitz.	4. 巻 105
2. 論文標題 Mutations in PIGU impair the function of the GPI transamidase complex causing severe intellectual disability, epilepsy and brain anomalies.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Am. J. Hum. Genet.	6. 最初と最後の頁 395-402
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.ajhg.2019.06.009.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 Venditti Rossella, Masone Maria Chiara, Rega Laura Rita, Di Tullio Giuseppe, Santoro Michele, Polishchuk Elena, Serrano Ivan Castello, Olkkonen Vesa M., Harada Akihiro, Medina Diego L., La Montagna Raffaele, De Matteis Maria Antonietta	4. 巻 218
2. 論文標題 The activity of Sac1 across ER-TGN contact sites requires the four-phosphate-adaptor-protein-1	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 The Journal of Cell Biology	6. 最初と最後の頁 783 ~ 797
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1083/jcb.201812021	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Eguchi Tomoya, Kuwahara Tomoki, Sakurai Maria, Komori Tadayuki, Fujimoto Tetta, Ito Genta, Yoshimura Shin-ichiro, Harada Akihiro, Fukuda Mitsunori, Koike Masato, Iwatsubo Takeshi	4. 巻 115
2. 論文標題 LRRK2 and its substrate Rab GTPases are sequentially targeted onto stressed lysosomes and maintain their homeostasis	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Proceedings of the National Academy of Sciences	6. 最初と最後の頁 E9115 ~ E9124
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1073/pnas.1812196115	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Harada Akihiro	4. 巻 1
2. 論文標題 A Novel Contact by a Novel Protein Complex Supports Cholesterol Transport to the Endoplasmic Reticulum	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Contact	6. 最初と最後の頁 1-3
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1177/2515256418779685	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 -

1. 著者名 Takahara Mariko, Kunii Masataka, Nakamura Kentaro, Harada Akihiro, Hirano Tomoaki, Katoh Yohei, Nakayama Kazuhisa	4. 巻 165
2. 論文標題 C11ORF74 interacts with the IFT-A complex and participates in ciliary BBSome localization	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 The Journal of Biochemistry	6. 最初と最後の頁 257 ~ 267
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1093/jb/mvy100	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Matsui Sho, Sasaki Tsutomu, Kohno Daisuke, Yaku Keisuke, Inutsuka Ayumu, Yokota-Hashimoto Hiromi, Kikuchi Osamu, Suga Takayoshi, Kobayashi Masaki, Yamanaka Akihiro, Harada Akihiro, Nakagawa Takashi, Onaka Tatsushi, Kitamura Tadahiro	4. 巻 9
2. 論文標題 Neuronal SIRT1 regulates macronutrient-based diet selection through FGF21 and oxytocin signalling in mice	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Nature Communications	6. 最初と最後の頁 4604
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/s41467-018-07033-z	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 -

1. 著者名 Eguchi Tomoya, Kuwahara Tomoki, Sakurai Maria, Komori Tadayuki, Fujimoto Tetta, Ito Genta, Yoshimura Shin-ichiro, Harada Akihiro, Fukuda Mitsunori, Koike Masato, Iwatsubo Takeshi	4. 巻 115
2. 論文標題 LRRK2 and its substrate Rab GTPases are sequentially targeted onto stressed lysosomes and maintain their homeostasis	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Proceedings of the National Academy of Sciences	6. 最初と最後の頁 E9115 ~ E9124
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1073/pnas.1812196115	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Yoko-o Takehiko, Umemura Mariko, Komatsuzaki Akiko, Ikeda Kazutaka, Ichikawa Daisuke, Takase Kumiko, Kanzawa Noriyuki, Saito Kazunobu, Kinoshita Taroh, Taguchi Ryo, Jigami Yoshifumi	4. 巻 23
2. 論文標題 Lipid moiety of glycosylphosphatidylinositol-anchored proteins contributes to the determination of their final destination in yeast	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Genes to Cells	6. 最初と最後の頁 880 ~ 892
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1111/gtc.12636	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Kawamoto Michi, Murakami Yoshiko, Kinoshita Taroh, Kohara Nobuo	4. 巻 1
2. 論文標題 Recurrent aseptic meningitis with PIGT mutations: a novel pathogenesis of recurrent meningitis successfully treated by eculizumab	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 BMJ Case Reports	6. 最初と最後の頁 bcr ~ 2018-225910
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1136/bcr-2018-225910	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Nguyen Thi Tuyet M., Murakami Y., Wigby Kristen M., Baratang Nissan V., Rousseau J., St-Denis A., Rosenfeld Jill A., Laniewski Stephanie C., Jones J., Iglesias Alejandro D., Jones Marilyn C., Masser-Frye D., Scheuerle Angela E., Perry Denise L., Taft Ryan J., Le Deist F., Thompson M., Kinoshita T., Campeau Philippe M.	4. 巻 103
2. 論文標題 Mutations in PIGS, Encoding a GPI Transamidase, Cause a Neurological Syndrome Ranging from Fetal Akinesia to Epileptic Encephalopathy	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 The American Journal of Human Genetics	6. 最初と最後の頁 602 ~ 611
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.ajhg.2018.08.014	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Yamamoto-Hino Miki, Katsumata Eri, Suzuki Emiko, Maeda Yusuke, Kinoshita Taroh, Goto Satoshi	4. 巻 131
2. 論文標題 Nuclear envelope localization of PIG-B is essential for GPI-anchor synthesis in Drosophila	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Journal of Cell Science	6. 最初と最後の頁 jcs218024
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1242/jcs.218024	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Kinoshita Taroh	4. 巻 55
2. 論文標題 Congenital Defects in the Expression of the Glycosylphosphatidylinositol-Anchored Complement Regulatory Proteins CD59 and Decay-Accelerating Factor	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Seminars in Hematology	6. 最初と最後の頁 136 ~ 140
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1053/j.seminhematol.2018.04.004	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Wang Yicheng, Hirata Tetsuya, Maeda Yusuke, Murakami Yoshiko, Fujita Morihisa, Kinoshita Taroh	4. 巻 294
2. 論文標題 Free, unlinked glycosylphosphatidylinositols on mammalian cell surfaces revisited	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Journal of Biological Chemistry	6. 最初と最後の頁 5038 ~ 5049
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1074/jbc.RA119.007472	査読の有無 無
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Sobajima T, Yoshimura SI, Maeda T, Miyata H, Miyoshi E, Harada A.	4. 巻 217
2. 論文標題 The Rab11-binding protein RELCH/KIAA1468 controls intracellular cholesterol distribution.	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Journal of Cell Biology	6. 最初と最後の頁 1-15
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1083/jcb.201709123	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 -

1. 著者名 Ishikawa T, Toyama T, Nakamura Y, Tamada K, Shimizu H, Ninagawa S, Okada T, Kamei Y, Ishikawa-Fujiwara T, Todo T, Aoyama E, Takigawa M, Harada A, Mori K	4. 巻 216
2. 論文標題 UPR transducer BBF2H7 allows export of type II collagen in a cargo-and developmental stage specific manner	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Journal of Cell Biology	6. 最初と最後の頁 1761-1774
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1083/jcb.201609100.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

1. 著者名 Teoh JJ, Iwano T, Kunii M, Atik N, Avriyanti E, Yoshimura SI, Moriwaki K, Harada A.	4. 巻 12
2. 論文標題 BIG1 is required for the survival of deep layer neurons, neuronal polarity, and the formation of axonal tracts between the thalamus and neocortex in developing brain.	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Plos One	6. 最初と最後の頁 e0175888
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1371/journal.pone.0175888.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 Burikhanov R, Hebban N, Noothi SK, Shukla N, Sledziona J, Araujo N, Kudrimoti M, Wang QJ, Watt DS, Welch DR, Maranchie J, Harada A, Rangnekar VM.	4. 巻 18
2. 論文標題 Chloroquine-Inducible Par-4 Secretion Is Essential for Tumor Cell Apoptosis and Inhibition of Metastasis.	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Cell Reports	6. 最初と最後の頁 508-519
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.celrep.2016.12.051.	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Nguyen, TTM, T. Kinoshita, P. M. Campeau.他29人中31番目	4. 巻 101
2. 論文標題 Mutations in GPAA1, encoding a GPI transamidase complex protein, cause developmental delay, epilepsy, cerebellar atrophy, and osteopenia.	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Brain Dev.	6. 最初と最後の頁 856-865
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.braindev.2017.06.005	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 該当する

1. 著者名 Liu, Y.-S., X.-Y. Guo, T. Hirata, Y. Rong, D. Motooka, T. Kitajima, Y. Murakami, X.-D. Gao, S. Nakamura, T. Kinoshita* and M. Fujita*.	4. 巻 217
2. 論文標題 N-Glycan dependent protein folding and endoplasmic reticulum retention regulate GPI-anchor processing.	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 J. Cell Biol.	6. 最初と最後の頁 585-599
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1083/jcb.201706135	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 -

1. 著者名 Hirata, T., S. K. Mishra, S. Nakamura, K. Saito, D. Motooka, Y. Takada, N. Kanzawa, Y. Murakami, Y. Maeda, M. Fujita, Y. Yamaguchi and T. Kinoshita.	4. 巻 9
2. 論文標題 Identification of a Golgi GPI-N-acetylgalactosamine transferase with tandem transmembrane regions in the catalytic domain.	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Nat. Commun	6. 最初と最後の頁 405
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/s41467-017-02799-0	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスとしている (また、その予定である)	国際共著 該当する

1. 著者名 Mogami, Y., Y. Suzuki, Y. Murakami, T. Ikeda, S. Kimura, K. Yanagihara, N. Okamoto and T. Kinoshita.	4. 巻 20
2. 論文標題 Early infancy-onset stimulation-induced myoclonic seizures in three siblings with inherited glycosylphosphatidylinositol (GPI) anchor deficiency.	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Epileptic Disord	6. 最初と最後の頁 42-50
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1684/epd.2018.0956	査読の有無 有
オープンアクセス オープンアクセスではない、又はオープンアクセスが困難	国際共著 -

〔学会発表〕 計54件（うち招待講演 17件 / うち国際学会 21件）

1. 発表者名 Taroh Kinoshita
2. 発表標題 Molecular pathogenesis of GPI anchor deficiencies
3. 学会等名 Mexican Society of Human Genetics (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 Taroh Kinoshita
2. 発表標題 Cross-talk of glycosylphosphatidylinositol biosynthesis with glycosphingolipid biosynthesis.
3. 学会等名 Society for Glycobiology (招待講演)
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 補体とGPIアンカーに出会って
3. 学会等名 第73回日本細菌学会関西支部総会 (招待講演)
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 GPIアンカー欠損症の分子病態
3. 学会等名 名城大学難治疾患研究センターセミナー (招待講演)
4. 発表年 2021年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 小胞体におけるGPI生合成の制御機構
3. 学会等名 大阪大学タンパク質研究所セミナー（招待講演）
4. 発表年 2021年

1. 発表者名 國井政孝、原田彰宏
2. 発表標題 大脳皮質及び小脳の発生における細胞内小胞輸送関連分子SNAP23の機能解析
3. 学会等名 日本細胞生物学会（国際学会）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Akihiro Harada
2. 発表標題 The role of SNAP23 in the brain and the pancreas
3. 学会等名 Gordon conference: molecular membrane biology（国際学会）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Akihiro Harada
2. 発表標題 Delivery of N-cadherin to the surface of neural stem cells is essential for development of the hippocampus and the cerebellum
3. 学会等名 2019 International Conference of Developmental Biology, Stem Cells and Regenerative Medicine - Exploration and Integration（招待講演）（国際学会）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 國井政孝、原田彰宏
2. 発表標題 脳の発生における極性関連分子の役割
3. 学会等名 日本解剖学会
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 補体Update
3. 学会等名 日本神経学会（招待講演）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 Side-Chain Modification of Mammalian GPI-Anchors
3. 学会等名 Gordon Research Conferences（招待講演）（国際学会）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 Regulation of Glycosylphosphatidylinositol Biosynthesis
3. 学会等名 25th International Symposium on Glycoconjugate (Glyco 25)（招待講演）（国際学会）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 Regulation of glycosylphosphatidylinositol biosynthesis
3. 学会等名 2019 Bilateral Symposium of Academia Sinica-Osaka University (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 GPI アンカーの量的制御
3. 学会等名 日本分子生物学会 (招待講演)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 Glycosylphosphatidylinositol: glycan and phospholipid in one molecule
3. 学会等名 International Symposium on Glyco-lipidologue (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 Basic Science and Potential Treatment of GPI disorders
3. 学会等名 11th Annual SBP Rare Disease Day Symposium and 3rd Biennial CDG Family Conference (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 Masataka Kunii, Shin-ichiro Yoshimura, Akihiro Harada
2. 発表標題 Functional analysis of a SNARE protein SNAP23 in mouse brain development
3. 学会等名 第70回日本細胞生物学会・第51回日本発生生物学会合同大会（国際学会）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Shin-ichiro Yoshimura, Akihiro Harada
2. 発表標題 CD2AP binds EHBP1L1
3. 学会等名 第70回日本細胞生物学会・第51回日本発生生物学会合同大会（国際学会）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Akihiro Harada
2. 発表標題 The molecular mechanism of cell polarity in various cell types
3. 学会等名 第70回日本細胞生物学会・第51回日本発生生物学会合同大会（国際学会）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Akihiro Harada
2. 発表標題 Role of Rab11 in apical transport and non-vesicular cholesterol transport.
3. 学会等名 FASEB conference（国際学会）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Akihiro Harada
2. 発表標題 A novel contact by a novel protein complex supports cholesterol transport from the recycling endosome to the trans-Golgi network
3. 学会等名 FEBS Golgi meeting (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 岩野智彦、吉村信一郎、原田彰宏、竹田扇
2. 発表標題 一次繊毛長制御に関わるRab8結合タンパク質の機能解析
3. 学会等名 日本解剖学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 國井政孝、原田彰宏
2. 発表標題 大脳皮質および小脳の発生における細胞内小胞輸送関連分子の機能解析
3. 学会等名 日本解剖学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 1.長野章宏、青木工太、西野美都子、福島愛子、岩崎憲治、古澤力、アンドレイ グルシニコフ、越後富夫、西野邦彦、八木康史
2. 発表標題 電子顕微鏡画像における薬剤耐性菌株の識別と形態的特徴の比較
3. 学会等名 第215回情報処理学会コンピュータビジョンとイメージメディア研究会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 佐藤あやの、杓野拓斗、西野-林美都子、西野邦彦
2. 発表標題 ゴルジタンパク質であるGiantinはゴルジ体ゾーンの形成に関与するか？
3. 学会等名 第41回日本分子生物学会年会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 3.Takuto Shakuno, Mitsuko Hayashi-Nishino, Kunihiko Nishino and Ayano Satoh
2. 発表標題 A 3D modeling of Golgi stacks in giantin knockdown cells.
3. 学会等名 第70回日本細胞生物学会・第51回日本発生生物学会合同大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 4.Ayano Satoh, Hideyuki Suzuki, Mitsuko Hayashi-Nishino, Kunihiko Nishino and Yuta Nishina
2. 発表標題 Characterization of the novel inhibitor for protein secretion.
3. 学会等名 第70回日本細胞生物学会・第51回日本発生生物学会合同大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Kinoshita, T.
2. 発表標題 Interactions between GPI-anchor biosynthesis and glycosphingolipid biosynthesis
3. 学会等名 Gordon Research Conference on Glycobiology (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Wang, Y. and T. Kinoshita
2. 発表標題 Beta-1,3-galactosyltransferase 4 transfers galactose to N-acetylgalactosamine side-chain of GPI
3. 学会等名 Glico-T 2018 (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 王 宜成、村上良子、木下タロウ
2. 発表標題 B3GALT4によるGPIアンカー側鎖へのガラクトース付加にはラクトシルセラミドが必要である
3. 学会等名 第37回日本糖質学会年会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 大里真幸子、村上良子、植田康敬、西村純一、金倉謙、木下タロウ
2. 発表標題 PIGT遺伝子欠損によるインフラマソーム活性化メカニズムの解明
3. 学会等名 第55回日本補体学会学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Akihiro Harada
2. 発表標題 The molecular function of Rab8 in polarized transport
3. 学会等名 EMBO conference 'Cell polarity and membrane dynamics' (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Masataka Kunii and Akihiro Harada
2. 発表標題 The role of SNAP23 in secretion
3. 学会等名 Gordon Research Conference 'Molecular Membrane Biology' (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Sobajima, Tomoaki, Shin-ichiro Yoshimura and Akihiro Harada
2. 発表標題 Rab11a GTPase regulates apical protein localization and microvilli formation in the intestine.
3. 学会等名 Gordon Research Conference 'Molecular Membrane Biology' (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 國井政孝、原田彰宏
2. 発表標題 消化酵素及びインスリン分泌における膜融合関連分子SNAP23の機能解明と新規結合化合物の検討
3. 学会等名 第69回細胞生物学会大会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 原田彰宏
2. 発表標題 上皮細胞の極性輸送の分子機構とその過程に関する細胞小器官内選別輸送ゾーンの重要性
3. 学会等名 ConBio2017
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 原田彰宏
2. 発表標題 The role of polarized transport in the cell polarity of mammalian epithelial cells
3. 学会等名 第95回日本生理学会大会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 岩野智彦、原田彰宏
2. 発表標題 一次繊毛長制御に関わるRab8結合タンパク質の機能解析
3. 学会等名 第123回 日本解剖学会総会・全国学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 吉村信一郎、原田彰宏
2. 発表標題 新規Rab11結合タンパク質の解析
3. 学会等名 第123回 日本解剖学会総会・全国学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 國井政孝、原田彰宏
2. 発表標題 神経前駆細胞の極性形成における細胞内小胞輸送関連分子の機能解析
3. 学会等名 第123回 日本解剖学会総会・全国学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 Structural changes of GPI-anchor in the secretory pathway
3. 学会等名 米国細胞生物学会（招待講演）（国際学会）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 The biosynthesis of GPI anchors and human diseases
3. 学会等名 国際細胞生物学会（招待講演）（国際学会）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 王 宜成、平田哲也、村上良子、前田裕輔、木下タロウ
2. 発表標題 A CRISPR forward genetic screen for GPI-GalNAc-galactosyltransferase
3. 学会等名 第18回 関西グライコサイエンスフォーラム
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 村上良子、亀井 淳、宮武聡子、赤坂真奈美、輿水江里子、荒谷菜摘、水無瀬 学、松本直通、木下タロウ
2. 発表標題 新規の先天性GPI欠損症、PIGB欠損症について
3. 学会等名 第59回日本小児神経学会学術集会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 藤田盛久、柳石、郭欣宇、平田哲也、木下タロウ
2. 発表標題 N結合型糖鎖によるGPIアンカー型タンパク質の品質管理と構造変化の調節
3. 学会等名 第36回日本糖質学会年会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 王宜成、平田哲也、村上良子、前田裕輔、木下タロウ
2. 発表標題 B3GALT4はGPIアンカー側鎖のガラクトースをも転移する
3. 学会等名 第36回日本糖質学会年会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 平田哲也、Sushil Kumar Mishra、中村昇太、齋藤一伸、元岡大祐、高田洋子、神澤範之、村上良子、前田裕輔、藤田盛久、山口芳樹、木下タロウ
2. 発表標題 PGAP4の糖転移酵素ドメインに挿入された二つの膜貫通領域は糖脂質GPIの認識に関与しうる
3. 学会等名 第36回日本糖質学会年会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 イゴンヒ、藤田盛久、中西秀樹、村上良子、前田裕輔、木下タロウ
2. 発表標題 PGAP6によるGPIアンカー型タンパク質の選択的切断に関する認識領域の解析
3. 学会等名 第36回日本糖質学会年会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 村田祥吾、村上良子、大里幸真子、植田康敬、西村純一、井上徳光、川本未知、幸原伸夫、木下タロウ
2. 発表標題 PIGT-PNH 患者における自己炎症メカニズムの解明 その1 患者検体からの検討
3. 学会等名 第54回日本補体学会学術集会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 大里真幸子、村上良子、村田祥吾、植田康敬、西村純一、金倉 謙、木下タロウ
2. 発表標題 PIGT-PNH 患者における自己炎症メカニズムの解明 その2 ヒト単球細胞株での解析
3. 学会等名 第54回日本補体学会学術集会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 王 宜成、平田 哲也、村上 良子、前田 裕輔、木下 タロウ
2. 発表標題 B3GALT4はグリコシルホスファチジルイノシトールの側鎖にガラクトースを転移する
3. 学会等名 ConBio2017
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 山本(日野)美紀、勝俣 恵理、鈴木えみ子、前田裕輔、木下タロウ、後藤 聡
2. 発表標題 シヨウジョウバエのGPI合成酵素PIG-BIは、核膜で機能する必要がある
3. 学会等名 ConBio2017
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 藤田盛久、Yi-Shi Liu、Xin-Yu Guo、平田哲也、木下タロウ
2. 発表標題 小胞体におけるN結合型糖鎖とGPIアンカーの機能的関係
3. 学会等名 ConBio2017
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 木下タロウ
2. 発表標題 発作性夜間ヘモグロビン尿症の発症メカニズムの解明
3. 学会等名 第46回日本免疫学会学術集会
4. 発表年 2017年

〔図書〕 計1件

1. 著者名 Varki, A., Cummings, R.D., Esko, J.D., Stanley, P., Hart, G.W., Aebi, M., Darvill, A., Kinoshita, T., Packer, N.J., Prestegard, J., Schnaar, R., Seeberger, P.	4. 発行年 2017年
2. 出版社 Cold Spring Harbor Laboratory Press	5. 総ページ数 823
3. 書名 Essentials of Glycobiology、Third edition	

〔産業財産権〕

〔その他〕

<p>大阪大学大学院 細胞生物学 原田彰宏研究室 https://www.harada-lab.online/ 藪本難病解明寄附研究部門 http://yabumoto.biken.osaka-u.ac.jp 大阪大学大学院 医学系研究科 細胞生物学 http://www.med.osaka-u.ac.jp/pub/acb/ 大阪大学産業科学研究所 生体分子制御科学研究分野（西野研） https://www.sanken.osaka-u.ac.jp/organization/thi/thi_06/ 大阪大学微生物病研究所・藪本難病解明寄附研究部門 木下研究室 http://yabumoto.biken.osaka-u.ac.jp</p>
--

6. 研究組織

	氏名 (ローマ字氏名) (研究者番号)	所属研究機関・部局・職 (機関番号)	備考
研究分担者	木下 タロウ (Kinoshita Taroh) (10153165)	大阪大学・微生物病研究所・寄附研究部門教授 (14401)	
研究分担者	西野 美都子 (Nishino Mitsuko) (30510440)	大阪大学・産業科学研究所・准教授 (14401)	

7. 科研費を使用して開催した国際研究集会

〔国際研究集会〕 計0件

8. 本研究に関連して実施した国際共同研究の実施状況

共同研究相手国	相手方研究機関