

令和 2 年 6 月 25 日現在

機関番号：14401  
研究種目：基盤研究(B) (一般)  
研究期間：2016～2018  
課題番号：16H05325  
研究課題名(和文) 神経変性疾患におけるエクソソームを介した生体内プロテオスターシス維持機構の解明  
  
研究課題名(英文) Investigation of the role of exosome-mediated maintenance of proteostasis in neurodegenerative diseases.  
  
研究代表者  
永井 義隆 (Nagai, Yoshitaka)  
  
大阪大学・医学系研究科・寄附講座教授  
  
研究者番号：60335354  
交付決定額(研究期間全体)：(直接経費) 12,800,000円

研究成果の概要(和文)：本研究では、エクソソームを介した分子シャペロンの細胞間伝播が神経変性疾患病態に関わる可能性を検討し、1)ポリグルタミン病モデルショウジョウバエにおいて、筋肉・脂肪などの末梢組織からの分子シャペロンの細胞間伝播による複眼変性の抑制効果を明らかにした。2)ポリグルタミン病モデルマウス、マーモセットの血液中エクソソームのプロテオーム解析を行い、有意に変動しているバイオマーカー候補分子を見出した。

#### 研究成果の学術的意義や社会的意義

本研究では、研究代表者および分担者らの独自の知見に基づいて、中枢-末梢連関の視点から神経変性疾患を全身病として捉え、細胞間コミュニケーションの担い手としてエクソソームに着目する点が独創的である。本研究により、エクソソームを介した分子シャペロンの細胞間伝播による生体内プロテオスターシスの維持機構の神経変性疾患病態への関与が明らかになり、エクソソームの補充という新たな視点からの治療法開発への道を拓く。

研究成果の概要(英文)：In this study, we investigated the role of exosome-mediated transmission of molecular chaperones on neurodegenerative diseases. We found that expression of molecular chaperones in peripheral tissues non-cell autonomously suppresses eye degeneration of polyglutamine disease model flies. By proteome analyses of blood exosomes of polyglutamine disease model mice and marmosets, we also discovered some biomarker candidates.

研究分野：神経内科学

キーワード：脳神経疾患 認知症 ストレス 蛋白質 神経科学 エクソソーム 分子シャペロン

## 1. 研究開始当初の背景

高齢化社会を迎えた我が国において、加齢に伴って発症するアルツハイマー病 (AD)、パーキンソン病 (PD)、筋萎縮性側索硬化症 (ALS)、ポリグルタミン (PolyQ) 病などの神経変性疾患の克服は、喫緊の重要課題である。これらの神経変性疾患に共通の発症分子メカニズムとして、蛋白質のミスフォールディング・凝集が神経変性を引き起こすと考えられるようになり、申請者らはこれまで主に PolyQ 病をモデルとして、変異蛋白質の凝集機構の解明・治療法開発研究を進めてきた (*Nature Struct Mol Biol* 2007、*Nature Biotechnol* 2010、*J Biol Chem* 2000、*Hum Mol Genet* 2003、*Mol Ther* 2007、*J Biol Chem* 2007、*Hum Mol Genet* 2008、*J Biol Chem* 2008、*PLoS One* 2012、*J Biol Chem* 2015、*PNAS* 2015、*Hum Mol Genet* 2015)。

このような蛋白質のミスフォールディング・凝集に対して、生体内には分子シャペロンと呼ばれる防御機構が備わっている。実際に分子シャペロン Hsp70 や Hsp40 の遺伝子発現によって、PD や PolyQ 病モデル動物の神経変性を抑制できることが、遺伝子改変動物の交配により示された (Warrick, *Nat Genet* 1999、Kazemi-Esfajani, *Science* 2000、Cummings, *Hum Mol Genet* 2001、Auluck, *Science* 2002、Klucken, *J Biol Chem* 2004)。続いて治療への応用を目指して、申請者らも含めて複数のグループがウイルスベクターを用いた遺伝子治療や分子シャペロンの誘導薬剤による治療効果を示したが (Auluck, *Nat Med* 2002、Katsuno, *PNAS* 2005、Fujikake, *J Biol Chem* 2008、Popiel, *PLoS One* 2012)、ウイルスベクターの脳内デリバリー効率や薬剤の特異性などの問題があり、未だ解決できていない。

最近申請者らは、培養細胞とショウジョウバエモデルを用いて、これまで細胞内で働くと考えられていた分子シャペロン Hsp70 や Hsp40 が、驚くべきことにエクソソームと呼ばれる膜小胞によって細胞外へと分泌され、取り込まれた遠隔の細胞・組織にてポリグルタミン蛋白質の凝集・神経変性を抑制することを明らかにした (Takeuchi, *PNAS* 2015)。このような蛋白質の恒常性・品質管理 (プロテオスターシス) の維持機構が、細胞内のみならず、個体レベルで非細胞自律的に制御されている可能性が以前から示唆されていたが (Prahlad, *Science* 2008、Prahlad, *PNAS* 2011、van Oosten-Hawle, *Cell* 2013)、その実体としてエクソソームを介した分子シャペロンの細胞間伝播が寄与していることが、申請者らの研究により明らかになった。

以上のことから、申請者らは生体内のプロテオスターシス維持機構としてエクソソームを介した分子シャペロンの細胞間伝播による非細胞自律的なメカニズムが存在する可能性を考えている。ミスフォールド蛋白質が神経細胞内に蓄積する神経変性疾患において、神経細胞内でのストレス応答のみならず、個体レベルでのストレス応答として、エクソソーム内の分子シャペロンの変動が神経変性病態に深く関わると考えられる。さらに、このような生体内のプロテオスターシス維持機構が、ストレス・加齢、あるいは環境因子などによって変調を来たして、神経変性疾患 (特に孤発性の) の発症に関わる可能性がある。すなわち、このような生体内プロテオスターシス維持機構の変調は、神経変性疾患の発症・病態を予測できる鋭敏なバイオマーカーとして応用できる可能性がある。このような詳細なメカニズムを解明して神経変性疾患発症への関与を立証し、さらにその補充による治療効果を検証するべく本研究課題を提案する。

## 2. 研究の目的

本研究では、エクソソームを介した分子シャペロンの細胞間伝播が、生体内での非細胞自律的なプロテオスターシス維持機構に寄与して、その変調が神経変性疾患の病態に関わるという仮説に基づき、1) 分子シャペロンの細胞間伝播が神経変性病態に及ぼす影響を明らかにし、2) 血液中エクソソーム内の分子変動が神経変性疾患のバイオマーカーとなる可能性を検討する。

## 3. 研究の方法

### (1) 培養細胞実験

培養細胞の培養液から超遠心分離法によりエクソソームを精製し、ナノ粒子解析システム NanoSight により精製エクソソーム粒子の大きさ、数を評価した。また、ウェスタンブロットにてエクソソームマーカー蛋白質の量を評価した。さらに、ウェスタンブロットにてエクソソーム含有蛋白質を評価した。

精製エクソソームを別の培養細胞の培養液に添加し、蛍光顕微鏡にてエクソソームの細胞内への取り込み、PolyQ-GFP 蛋白質の凝集体形成を評価した。

### (2) ショウジョウバエ実験

ショウジョウバエの系統維持、交配はすべて 25℃ で行った。PolyQ 病モデルショウジョウバエの複眼変性を実態顕微鏡、走査型電子顕微鏡にて評価した。

### (3) 血液中エクソソームの解析

ポリグルタミン病モデルマウス、マーマセットから経時的に末梢血を採取し、超遠心分離法もしくはサイズ排除クロマトグラフィーにてエクソソームを精製した。精製エクソソームのプロ

デオーム解析を行い、含有蛋白質を網羅的に同定した。さらに、野生型に比べてポリグルタミン病モデル動物において有意に変動している蛋白質について、ウェスタンブロットにより定量的解析を行った。

#### 4. 研究成果

##### (1) 神経変性疾患モデルにおける分子シャペロンの細胞間伝播とその病態に及ぼす影響

まず培養細胞を用いた実験系において、培養液から超遠心分離法によりエクソソームを精製したところ、分子シャペロン Hsp70、Hsp40 などがエクソソームにより細胞外へ分泌されることを示した。そして熱ショックストレスによりエクソソーム分泌が亢進することを明らかにした。次に、Hsp40/Hsp70 を含むエクソソームを精製し、別の培養細胞の培養液に添加したところ、エクソソームが速やかに細胞内に取り込まれることを示した。さらに、Hsp40/Hsp70 を含むエクソソームを、PolyQ-GFP 蛋白質を発現する細胞の培養液に添加したところ、PolyQ-GFP 蛋白質の凝集体形成が有意に抑制されることを明らかにした。以上の結果から、分子シャペロンのエクソソームを介した細胞間伝播により、非細胞自律的に PolyQ 病モデル細胞での凝集体形成が抑制されると結論した。

次に PolyQ 蛋白質を複眼に発現する PolyQ 病モデルショウジョウバエにおいて、Hsp70 や Hsp40 を筋肉や脂肪組織に発現させたところ、複眼変性が有意に抑制されることを明らかにした。そして Hsp70 の欠失変異体を作製し、この抑制効果に関わる Hsp70 の機能ドメインを同定した。さらに、この抑制効果はエクソソーム分泌に必須の Ykt6 をノックダウンにより消失することを示した。以上の結果から、分子シャペロンはエクソソームを介した細胞間伝播により PolyQ 病に対する非細胞自律的な治療効果を発揮することが明らかになり、このような非細胞自律的なメカニズムが個体レベルのプロテオスターシス維持機構に寄与することが示唆された。

##### (2) 神経変性疾患モデル動物における末梢血中エクソソーム内分子シャペロンの変動

ポリグルタミン病モデルマウス、マーモセットを用いて、経時的に末梢血からエクソソームを精製し、デオーム解析を行った。その結果、ポリグルタミン病モデル動物において野生型動物と比べて有意に変動している複数の蛋白質を同定した。これらの蛋白質について、ウェスタンブロットによる定量解析を行い、ポリグルタミン病モデル動物にて特異的に変動しているバイオマーカー候補分子を見出した。

#### < 引用文献 >

Takeuchi T., Suzuki M., Fujikake N., Popiel H.A., Kikuchi H., Futaki S., Wada K., \*Nagai Y. Intercellular chaperone transmission via exosomes contributes to maintenance of protein homeostasis at the multicellular organismal level. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA* 112(19): E2497-2506 (2015), doi: 10.1073/pnas.1412651112

## 5. 主な発表論文等

〔雑誌論文〕 計45件（うち査読付論文 26件 / うち国際共著 5件 / うちオープンアクセス 13件）

1. 著者名 Minakawa E.N., et al.	4. 巻 in press
2. 論文標題 Arginine is a disease modifier of polyQ disease models that stabilizes polyQ protein conformation.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 Brain	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) なし	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 Hayakawa H., Nakatani R., Ikenaka K., Aguirre C., Choong C.J., Tsuda H., Nagano S., Koike M., Ikeuchi T., Hasegawa M., Papa S.M., Nagai Y., Mochizuki H., Baba K.	4. 巻 35
2. 論文標題 Structurally distinct $\alpha$ -synuclein fibrils induce robust Parkinsonian pathology.	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 Mov. Dis.	6. 最初と最後の頁 256-267
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1002/mds.27887	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 *Ishikawa K., Nagai Y.	4. 巻 16
2. 論文標題 Molecular mechanisms and future therapeutics for spinocerebellar ataxia type 31 (SCA31).	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Neurotherapeutics	6. 最初と最後の頁 1106-1114
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1007/s13311-019-00804-6.	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 Ikenaka K., Suzuki M., Mochizuki H., *Nagai Y.	4. 巻 13
2. 論文標題 Lipids as trans-acting effectors for $\alpha$ -synuclein in the pathogenesis of Parkinson's disease.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Front. Neurosci.	6. 最初と最後の頁 693
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.3389/fnins.2019.00693	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 *Lo Piccolo L., Mochizuki H., *Nagai Y.	4. 巻 132
2. 論文標題 The lncRNA hsr regulates arginine dimethylation of FUS to cause its proteasomal degradation in Drosophila.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 J. Cell Sci.	6. 最初と最後の頁 jcs236836
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1242/jcs.236836	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 Araki K., Yagi N., Aoyama K., Choong C.J., Hayakawa H., Fujimura H., Nagai Y., Namba K., Mochizuki H.	4. 巻 116
2. 論文標題 Parkinson's disease is a type of amyloidosis featuring accumulation of amyloid fibrils of -synuclein.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Proc. Natl. Acad. Sci. USA	6. 最初と最後の頁 17963-17969
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1073/pnas.1906124116.	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 J. S., Kanai K., Suzuki M., Kim W.S., Yoo H.S., Fu Y.H., Kim D.-K., Jung B.C., Choi M.S., Oh K.W., Li Y., Nakatani M., Nakazato T., Sekimoto S., Funayama M., Yoshino H., Kubo S., Nishioka K., Sakai R., Ueyama M., Mochizuki H., Lee H.-J., Sardi S.P., Halliday G.M., Nagai Y., Lee P.H., Hattori N., Lee S.-J.	4. 巻 142
2. 論文標題 Arylsulfatase A, a genetic modifier of Parkinson's disease, is an -synuclein chaperone.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Brain	6. 最初と最後の頁 2845-2859
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1093/brain/awz205	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 Sakai R., Suzuki M., Ueyama M., Takeuchi T., Minakawa E.N., Hayakawa H., Baba K., Mochizuki H., *Nagai Y.	4. 巻 14
2. 論文標題 E46K mutant -synuclein is more degradation resistant and exhibits greater toxic effects than wild-type -synuclein in Drosophila models of Parkinson's disease.	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 PLoS One	6. 最初と最後の頁 e0218261
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1371/journal.pone.0218261	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 Fukuoka Masashi, Takahashi Masaki, Fujita Hiromi, Chiyo Tomoko, Popiel H. Akiko, Watanabe Shoko, Furuya Hirokazu, Murata Miho, Wada Keiji, Okada Takashi, Nagai Yoshitaka, Hohjoh Hirohiko	4. 巻 11
2. 論文標題 Supplemental Treatment for Huntington's Disease with miR-132 that Is Deficient in Huntington's Disease Brain	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Molecular Therapy - Nucleic Acids	6. 最初と最後の頁 79 ~ 90
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.omtn.2018.01.007	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 Yamamoto Itaru, Azuma Yumiko, Kushimura Yukie, Yoshida Hideki, Mizuta Ikuko, Mizuno Toshiki, Ueyama Morio, Nagai Yoshitaka, Tokuda Takahiko, Yamaguchi Masamitsu	4. 巻 8
2. 論文標題 NPM-hMLF1 fusion protein suppresses defects of a Drosophila FTL model expressing the human FUS gene	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Scientific Reports	6. 最初と最後の頁 11291
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/s41598-018-29716-9	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 Azuma Yumiko, Tokuda Takahiko, Kushimura Yukie, Yamamoto Itaru, Mizuta Ikuko, Mizuno Toshiki, Nakagawa Masanori, Ueyama Morio, Nagai Yoshitaka, Iwasaki Yasushi, Yoshida Mari, Pan Duoqia, Yoshida Hideki, Yamaguchi Masamitsu	4. 巻 371
2. 論文標題 Hippo, Drosophila MST, is a novel modifier of motor neuron degeneration induced by knockdown of Caz, Drosophila FUS	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Experimental Cell Research	6. 最初と最後の頁 311 ~ 321
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.yexcr.2018.08.001	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 -

1. 著者名 Kakuda Keita, Ikenaka Kensuke, Araki Katsuya, So Masatomo, Aguirre Cesar, Kajiyama Yuta, Konaka Kuni, Noi Kentaro, Baba Kousuke, Tsuda Hiroshi, Nagano Seiichi, Ohmichi Takuma, Nagai Yoshitaka, Tokuda Takahiko, El-Agnaf Omar M. A., Ogi Hirotsugu, Goto Yuji, Mochizuki Hideki	4. 巻 9
2. 論文標題 Ultrasonication-based rapid amplification of $\alpha$ -synuclein aggregates in cerebrospinal fluid	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Scientific Reports	6. 最初と最後の頁 6001
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/s41598-019-42399-0	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 Tonioka Ikuo, Nagai Yoshitaka, Seki Kazuhiko	4. 巻 13
2. 論文標題 Developing biomarkers for neurodegenerative diseases using genetically-modified common marmoset models	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Neural Regeneration Research	6. 最初と最後の頁 1189 ~ 1189
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.4103/1673-5374.235028	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 Minakawa Eiko, Wada Keiji, Nagai Yoshitaka	4. 巻 20
2. 論文標題 Sleep Disturbance as a Potential Modifiable Risk Factor for Alzheimer ' s Disease	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 International Journal of Molecular Sciences	6. 最初と最後の頁 E803 ~ E803
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.3390/ijms20040803	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 Araki Katsuya, Yagi Naoto, Nakatani Rie, Sekiguchi Hiroshi, So Masatomo, Yagi Hisashi, Ohta Noboru, Nagai Yoshitaka, Goto Yuji, Mochizuki Hideki	4. 巻 6
2. 論文標題 A small-angle X-ray scattering study of alpha-synuclein from human red blood cells	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 Scientific Reports	6. 最初と最後の頁 30473 ~ 30473
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/srep30473	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 Yoshimura Aya, Kawamata Masaki, Yoshioka Yusuke, Katsuda Takeshi, Kikuchi Hisae, Nagai Yoshitaka, Adachi Naoki, Numakawa Tadahiro, Kunugi Hiroshi, Ochiya Takahiro, Tamai Yoshitaka	4. 巻 6
2. 論文標題 Generation of a novel transgenic rat model for tracing extracellular vesicles in body fluids	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 Scientific Reports	6. 最初と最後の頁 31172 ~ 31172
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/srep31172	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 Ishiguro T., Sato N., Ueyama M., Fujikake N., Sellier C., Kanegami A., Tokuda E., Zamiri B., Gall-Duncan T., Mirceta M., Furukawa Y., Yokota T., Wada K., Taylor J. P., Pearson C. E., Charlet-Berguerand N., Mizusawa H., Nagai Y., Ishikawa K.	4. 巻 94
2. 論文標題 Regulatory Role of RNA Chaperone TDP-43 for RNA Misfolding and Repeat-Associated Translation in SCA31	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Neuron	6. 最初と最後の頁 108 ~ 124
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.neuron.2017.02.046	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 Tomioka I., et al.	4. 巻 4
2. 論文標題 Transgenic Monkey Model of the Polyglutamine Diseases Recapitulating Progressive Neurological Symptoms	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 eneuro	6. 最初と最後の頁 0250-16.2017
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1523/ENEURO.0250-16.2017	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 Minakawa Eiko N., Miyazaki Koyomi, Maruo Kazushi, Yagihara Hiroko, Fujita Hiromi, Wada Keiji, Nagai Yoshitaka	4. 巻 653
2. 論文標題 Chronic sleep fragmentation exacerbates amyloid deposition in Alzheimer 's disease model mice	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Neuroscience Letters	6. 最初と最後の頁 362 ~ 369
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.neulet.2017.05.054	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 Tomioka Ikuo, Nogami Naotake, Nakatani Terumi, Owari Kensuke, Fujita Naoko, Motohashi Hideyuki, Takayama Osamu, Takae Kentaro, Nagai Yoshitaka, Seki Kazuhiko	4. 巻 97
2. 論文標題 Generation of transgenic marmosets using a tetracyclin-inducible transgene expression system as a neurodegenerative disease model.	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Biology of Reproduction	6. 最初と最後の頁 772 ~ 780
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1093/biolre/iox129	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 Lo Piccolo Luca, Jantrapirom Salinee, Nagai Yoshitaka, Yamaguchi Masamitsu	4. 巻 7
2. 論文標題 FUS toxicity is rescued by the modulation of lncRNA hsr expression in Drosophila melanogaster	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Scientific Reports	6. 最初と最後の頁 15660 ~ 15660
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1038/s41598-017-15944-y	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 Saitoh Y., Nagai Y.	4. 巻 2
2. 論文標題 Commentary: p62 plays a protective role in the autophagic degradation of polyglutamine protein oligomers in polyglutamine disease model flies.	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 J. Rare Dis. Res. & Treat.	6. 最初と最後の頁 7 ~ 10
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 Takeuchi Toshihide, Nagai Yoshitaka	4. 巻 7
2. 論文標題 Protein Misfolding and Aggregation as a Therapeutic Target for Polyglutamine Diseases	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 Brain Sciences	6. 最初と最後の頁 128 ~ 128
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.3390/brainsci7100128	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 Yoshida Shun, Hasegawa Takafumi, Suzuki Mari, Sugeno Naoto, Kobayashi Junpei, Ueyama Morio, Fukuda Mitsunori, Ido-Fujibayashi Akemi, Sekiguchi Kiyotoshi, Ezura Michinori, Kikuchi Akio, Baba Toru, Takeda Atsushi, Mochizuki Hideki, Nagai Yoshitaka, Aoki Masashi	4. 巻 27
2. 論文標題 Parkinson 's disease-linked DNAJC13 mutation aggravates alpha-synuclein-induced neurotoxicity through perturbation of endosomal trafficking	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Human Molecular Genetics	6. 最初と最後の頁 823 ~ 836
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1093/hmg/ddy003	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 Kushimura Y., Tokuda T., Azuma Y., Yamamoto I., Mizuta I., Mizuno T., Nakagawa M., Ueyama M., Nagai Y., Yoshida H., Yamaguchi M.	4. 巻 7
2. 論文標題 Overexpression of ter94, Drosophila VCP, improved motor neuron degeneration induced by knockdown of TBPH, Drosophila TDP-43.	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Am. J. Neurodegener. Dis.	6. 最初と最後の頁 11~31
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 Suzuki Mari, Sango Kazunori, Wada Keiji, Nagai Yoshitaka	4. 巻 119
2. 論文標題 Pathological role of lipid interaction with $\alpha$ -synuclein in Parkinson's disease	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 Neurochemistry International	6. 最初と最後の頁 97~106
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) 10.1016/j.neuint.2017.12.014	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 高橋良輔、佐藤栄人、永井義隆、松井秀彰、望月秀	4. 巻 9
2. 論文標題 パ-キンソン病の動物モデル - 最近の話題	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 Frontiers in Parkinson Disease	6. 最初と最後の頁 5~13
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 武内敏秀、永井義隆	4. 巻 48
2. 論文標題 エクソソームによる生体内のタンパク質恒常性の維持	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 細胞	6. 最初と最後の頁 5~8
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 武内敏秀、永井義隆	4. 巻 30
2. 論文標題 エクソソームを介したプロテオスターシス維持機構と神経変性疾患	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 Dementia Japan	6. 最初と最後の頁 368 ~ 376
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 望月秀樹、永井義隆	4. 巻 19
2. 論文標題 パーキンソン病の基礎と臨床の最先端	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 脳 2 1	6. 最初と最後の頁 322 ~ 323
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 永井義隆	4. 巻 19
2. 論文標題 パーキンソン病における脂質の役割	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 脳 2 1	6. 最初と最後の頁 346 ~ 352
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 永井義隆、田港朝也	4. 巻 33
2. 論文標題 神経変性機序と治療展望	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 Mebio	6. 最初と最後の頁 62 ~ 70
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 鈴木マリ、永井義隆	4. 巻 67
2. 論文標題 ショウジョウバエを用いた神経疾患研究	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 生体の科学	6. 最初と最後の頁 589 ~ 595
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 鈴木マリ、藤掛伸宏、武内敏秀、香山(古金谷)綾子、中嶋和紀、平林義雄、和田圭司、永井義隆	4. 巻 25
2. 論文標題 パーキンソン病リスク遺伝子GBAの機能喪失は $\alpha$ -シヌクレインの異常構造変化を促進して神経変性を悪化させる	5. 発行年 2016年
3. 雑誌名 日本病態生理学会雑誌	6. 最初と最後の頁 36-44
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 堺竜介、鈴木マリ、永井義隆	4. 巻 262
2. 論文標題 ショウジョウバエを用いたパーキンソン病の病態解析	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 医学のあゆみ 増刊号「パーキンソン病の新展開 - 発症の分子機構と新規治療」	6. 最初と最後の頁 641 ~ 646
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 皆川栄子、和田圭司、永井義隆	4. 巻 35
2. 論文標題 良好な睡眠を通じた認知症の発症・進展予防の可能性	5. 発行年 2017年
3. 雑誌名 実験医学 増刊号「認知症 - 発症前治療のために解明すべき分子病態は何か？」	6. 最初と最後の頁 2091 ~ 2094
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 永井義隆	4. 巻 70
2. 論文標題 神経変性疾患の克服を目指して	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 生産と技術	6. 最初と最後の頁 89-93
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 皆川栄子、永井義隆、和田圭司	4. 巻 33
2. 論文標題 神経変性疾患の新たな修飾因子としての睡眠	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 BIO Clinica	6. 最初と最後の頁 62-65
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 上山盛夫、永井義隆	4. 巻 267
2. 論文標題 C9orf72連鎖性筋萎縮性側索硬化症・前頭側頭型認知症における病態メカニズム	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 医学のあゆみ	6. 最初と最後の頁 817-822
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 大場征樹、永井義隆、福井浩二、三五一憲、鈴木マリ	4. 巻 27
2. 論文標題 オートファジー抑制蛋白質Rubi conの発現抑制はポリグルタミン病モデルショウジョウバエの神経症状を改善させる	5. 発行年 2018年
3. 雑誌名 日本病態生理学会雑誌	6. 最初と最後の頁 28-32
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 永井義隆	4. 巻 37
2. 論文標題 脊髄小脳変性症に対するポリグルタミン蛋白質のミスフォールディング・凝集を標的とした分子治療	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 Clinical Neuroscience	6. 最初と最後の頁 1015-1018
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 石川欽也、石黒太郎、佐藤望、永井義隆	4. 巻 91
2. 論文標題 RNA結合タンパクと病態機序	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 神経内科	6. 最初と最後の頁 458-464
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 上山盛夫、永井義隆	4. 巻 37
2. 論文標題 神経変性疾患に関わるリピート関連非ATG依存性翻訳と低複雑性ドメイン	5. 発行年 2019年
3. 雑誌名 実験医学	6. 最初と最後の頁 3070-3076
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 武内敏秀、永井義隆	4. 巻 272
2. 論文標題 神経変性疾患とエクソソーム	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 医学のあゆみ	6. 最初と最後の頁 319-324
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 田港朝也、永井義隆	4. 巻 272
2. 論文標題 シヨウジョウバエモデルを用いたALSの病態解明と治療法開発	5. 発行年 2020年
3. 雑誌名 医学のあゆみ	6. 最初と最後の頁 535-540
掲載論文のDOI (デジタルオブジェクト識別子) なし	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 -

[学会発表] 計151件 (うち招待講演 45件 / うち国際学会 51件)

1. 発表者名 Nagai Y.
2. 発表標題 Therapeutic strategy for the polyglutamine diseases targeting protein misfolding and aggregation.
3. 学会等名 University of Gottingen, DZNE Seminar (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Nagai Y., Ozawa D., Takeuchi T.
2. 発表標題 Evidence for prion-like conformational transmission of a polyglutamine protein monomer.
3. 学会等名 10th Gordon Research Conference on CAG Triplet Repeat Disorders (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Nagai Y.
2. 発表標題 Disease-modifying therapy for the polyglutamine diseases targeting protein misfolding and aggregation.
3. 学会等名 The JSPS Core-toCore Program Seminar; Towards a cure for amyloid diseases (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Ishiguro T., Sato N., Ueyama M., Fujikake N., Sellier C., Charlet-Berguerand N., Zamiri B., Gall-Duncan T., Mirceta M., Taylor J.P., Pearson C.E., Mizusawa H., Nagai Y., Ishikawa K.
2. 発表標題 Role of RNA chaperone TDP-43 in the pathogenesis of spinocerebellar ataxia type 31 (SCA31).
3. 学会等名 9th International Conference on Unstable Microsatellites and Human Disease (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Nagai Y.
2. 発表標題 Therapeutic strategy for the polyglutamine diseases targeting the toxic protein conformational transition and aggregation.
3. 学会等名 International Symposium for Molecular Neurodegenerative Disease Research 4 (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Nagai Y.
2. 発表標題 Molecular-targeted therapy for polyglutamine diseases.
3. 学会等名 The 75th Fujihara Seminar: Cereberum as CNS hub (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Nagai Y.
2. 発表標題 Molecular therapy for the polyglutamine diseases using the aggregate inhibitor peptide QBP1.
3. 学会等名 10th International Peptide Symposium (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Nagai Y.
2. 発表標題 Structural basis of polyglutamine protein aggregation.
3. 学会等名 The 3rd Ulm Meeting; Biophysics of Amyloid Formation (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Takeuchi T., Nakagawa S., Dohgu S., Wada K., Futaki S., Kataoka Y., Niwa M., Nagai Y.
2. 発表標題 Peptide-based carriers for brain delivery that efficiently translocate through blood-brain barrier.
3. 学会等名 10th International Peptide Symposium (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Takeuchi T., Sakai S., Ando H., Nagai Y.
2. 発表標題 Dysfunction in an autophagy-lysosome degradation pathway promotes secretion of ubiquitinated proteins via extracellular vesicles.
3. 学会等名 Annual Meeting of International Society for Extracellular Vesicles (ISEV2019) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Zhang X., Takeuchi T., Nagai Y.
2. 発表標題 Comparison of serum and plasma as a source of blood extracellular vesicles reveals possible contamination of serum with platelet-derived particles produced during coagulation.
3. 学会等名 Annual Meeting of International Society for Extracellular Vesicles (ISEV2019) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Nagai Y., Ozawa D., Takeuchi T.
2. 発表標題 Evidence for prion-like conformational transmission of a polyglutamine protein monomer.
3. 学会等名 10th Gordon Research Conference on CAG Triplet Repeat Disorders (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Minakawa E.N., Yagihara H., Saitoh Y., Tsuru A., Kamei Y., Ueda K., Wada K., Nagai Y.
2. 発表標題 Identification of cerebrospinal fluid proteins associated with impaired sleep quality in Parkinson's disease.
3. 学会等名 The 5th World Parkinson Congress (WPC 2019) (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Ozawa D., Takeuchi T., Nagai Y.
2. 発表標題 Prion-like conformational transmission between polyglutamine protein monomers.
3. 学会等名 Asia Pacific Prion Symposium 2019 (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Ozawa D., Takeuchi T., Nagai Y.
2. 発表標題 Conformational transmission between polyglutamine protein monomers.
3. 学会等名 The JSPS Core-toCore Program Seminar; Towards a cure for amyloid diseases (国際学会)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 Minakawa E.N., Yagihara H., Saitoh Y., Miyazaki M., Tsuru A., Suzuki M., Kamei Y., Ueda K., Wada K., Nagai Y.
2. 発表標題 Identification of proteins in the cerebrospinal fluid of patients with Parkinson's Disease that are associated with impaired sleep quality.
3. 学会等名 Takeda Expert Conference on Parkinson's Disease (国際学会)
4. 発表年 2020年

1. 発表者名 Nagano S., Ueyama M., Nagai Y., Mochizuki H., Araki T.
2. 発表標題 Identification of target mRNA transported to axons by TDP-43.
3. 学会等名 The 143rd Annual Meeting of the American Neurological Association (Oct 21-2, 2018, Atlanta, GA, USA) (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Yabumoto T., Baba K., Hayakawa H., Yoshida F., Uehara T., Nakatani R., Ikenaka K., Tsuda H., Nagano S., Nagai Y., Hamanaka H., Hirata M., Mochizuki H.
2. 発表標題 Establishment of slowly progressive Parkinson's disease marmoset model by $\alpha$ -synuclein fibril injection.
3. 学会等名 The 143rd Annual Meeting of the American Neurological Association (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Ueyama M., Ishiguro T., Gendron T.F., Konno T., Koyama A., Ishikawa K., Wada K., Onodera O., Petrucelli L., Nagai Y.
2. 発表標題 Dissection of the pathogenic roles of expanded repeat RNA and dipeptide repeat proteins in C9-ALS/FTD model fly.
3. 学会等名 5th RNA Metabolism in Neurological Disease Conference (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Takeuchi T., Sakai S., Nagai Y.
2. 発表標題 Inhibition of autophagy promotes secretion of autophagy-related proteins via extracellular vesicles.
3. 学会等名 Keystone Symposia on Selective Autophagy (国際学会)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆、石川欽也
2. 発表標題 TDP-43のRNAシャペロンとしての新機能：脊髄小脳失調症31型 (SCA31) の変異RNA凝集とリピート関連翻訳に対する制御機構
3. 学会等名 第91回 日本生化学会 (招待講演)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆、石川欽也
2. 発表標題 ノンコーディングリピート病におけるRNA凝集、RAN翻訳と神経変性メカニズム
3. 学会等名 第37回 日本認知症学会学術集会 (招待講演)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 皆川栄子、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 「睡眠の質の低下」と認知症
3. 学会等名 第37回 日本認知症学会学術集会 (招待講演)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 C9orf72連鎖性ALS/FTDショウジョウバエモデルにおけるRAN翻訳と神経変性メカニズム
3. 学会等名 第40回 神経組織培養研究会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 神経変性疾患ノンコーディングリピート病におけるリピート関連ATG非依存性（RAN）翻訳の制御メカニズム
3. 学会等名 第41回 分子生物学会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 ポリグルタミン蛋白質の構造転移・伝播・凝集と治療戦略
3. 学会等名 第18回 日本蛋白質科学会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 ポリグルタミンタンパク質の凝集・伝播の構造学的基盤と治療展望
3. 学会等名 第41回 日本神経科学会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 ポリグルタミン蛋白質の シート構造転移・プリオン様構造伝播と治療戦略
3. 学会等名 第6回 日本アミロイドーシス研究会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 神経変性疾患バイオマーカーとしての血液中エクソソームの可能性
3. 学会等名 第61回 日本神経化学会・第40回 日本生物学的精神医学会合同年会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 オートファジー機能障害による細胞外小胞分泌
3. 学会等名 第91回 日本生化学会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 リピート病研究の新たな展開
3. 学会等名 第63回 日本人類遺伝学会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 小澤大作、武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 Prion-like conformational transmission of polyglutamine protein.
3. 学会等名 第60回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 堺竜介、鈴木マリ、上山盛夫、武内敏秀、望月秀樹、永井義隆
2. 発表標題 E46K -synuclein mutation gains resistance to degradation, leading to enhanced toxicity in PD flies.
3. 学会等名 第60回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 田港朝也、上山盛夫、森康治、池田学、永井義隆
2. 発表標題 hnRNP A3 alleviates the GGGGCC toxicity in C9orf72-linked ALS / FTD model Drosophila.
3. 学会等名 第60回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 橋本茜、武内敏秀、上山盛夫、森康治、池田学、永井義隆
2. 発表標題 Monitoring repeat-associated non-AUG (RAN) translation toward drug screening for ALS/FTD.
3. 学会等名 第60回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 石黒太郎、横田隆徳、石川欽也、永井義隆、Petrucci L.
2. 発表標題 Spt4 knockdown suppressed SCA31-linked expanded UGAA repeat-induced toxicity in Drosophila.
3. 学会等名 第60回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 上山盛夫、石黒太郎、今野卓哉、小山哲秀、石川欽也、和田圭司、小野寺理、永井義隆
2. 発表標題 C9orf72関連筋萎縮性側索硬化症/前頭側頭型認知症モデルショウジョウバエにおける異常伸長リピートRNAとジペプチドリピータンパク質の病態での役割
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 田港朝也、上山盛夫、山下徹、池田佳生、阿部康二、永井義隆
2. 発表標題 SCA36モデルショウジョウバエの樹立
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 皆川栄子、八木原紘子、齊藤勇二、宮崎将行、都留あゆみ、鈴木みのり、亀井雄一、植田幸嗣、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 Identification of proteins associated with impairment of sleep quality in cerebrospinal fluids of Parkinson's disease patients.
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 馬場孝輔、早川英規、池中建介、Choong Chi-Jing、津田浩史、小池正人、長野清一、池内健、長谷川成人、永井義隆、望月秀樹
2. 発表標題 変異型 $\alpha$ -シヌクレインフィブリルによるマウス脳でのレビー病理の形成
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 早川英規、馬場孝輔、Choong Chi-Jing、池中建介、武内敏秀、永井義隆、望月秀樹
2. 発表標題 In vitroにおける $\alpha$ -synuclein細胞外分泌機構の検討
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 曾我部俊策、佐竹涉、小笠原佑介、中野浩子、上山盛夫、鈴木マリ、松本隆作、浜口哲矢、土井大輔、村山繁雄、高橋淳、青井貴之、永井義隆、戸田達史
2. 発表標題 孤発性パーキンソン病遺伝子MCCC1におけるパーキンソン病発症メカニズム解析
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 鈴木マリ、上山盛夫、武内敏秀、望月秀樹、永井義隆
2. 発表標題 E46K $\alpha$ -synuclein mutation confers degradation resistance in Parkinson's disease model flies
3. 学会等名 第13回 パーキンソン病・運動障害疾患コンgres
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 小澤大作、武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 ポリグルタミン蛋白質によるプリオン様異常構造伝播
3. 学会等名 第7回 日本アミロイドーシス研究会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 小澤大作、武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 ポリグルタミン蛋白質によるプリオン様異常構造伝播
3. 学会等名 第14回 日本臨床ストレス応答学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 上山盛夫、石黒太郎、Gendron T.F.、今野卓哉、小山哲秀、和田圭司、石川欽也、小野寺理、Petrucci L.、永井義隆
2. 発表標題 C9-ALS/FTDモデルショウジョウバエにおけるリピート関連非ATG翻訳の制御
3. 学会等名 第38回 日本認知症学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 田港朝也、上山盛夫、森康治、池田学、永井義隆
2. 発表標題 hnRNP A3はC9orf72関連FTDモデルショウジョウバエのリピートRNA毒性を軽減する
3. 学会等名 第38回 日本認知症学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 武田明子、武内敏秀、皆川栄子、永井義隆
2. 発表標題 運動は血漿由来エクソソーム分泌を亢進させる
3. 学会等名 第42回 分子生物学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 中谷輝実、小杉亮人、小泉昌司、小島潮子、川野邊哲代、野上尚武、尾張健介、沼澤秀美、皆川栄子、武内敏秀、富岡郁夫、齊藤祐子、花川隆、永井義隆、和田圭司、関和彦
2. 発表標題 国立精神・神経医療研究センターにおけるトランスジェニックマーモセット研究の現状
3. 学会等名 第9回 日本マーモセット研究会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 永井義隆、皆川栄子、ポピエルヘレナ明子、山根宏志、他田正義、高橋俊昭、武内敏秀、望月秀樹、戸田達史、和田圭司、小野寺理
2. 発表標題 神経変性疾患ポリグルタミン病に対するタンパク質凝集阻害薬QA11の同定とその治療効果
3. 学会等名 第93回 日本薬理学会
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 上山盛夫、石黒太郎、今野卓哉、小山哲秀、望月秀樹、和田圭司、石川欽也、小野寺理、Leonard Petrucelli、永井義隆
2. 発表標題 ショウジョウバエモデルによるC9-ALS/FTDの病態解明
3. 学会等名 第37回 日本認知症学会学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 大場 征樹、永井 義隆、福井 浩二、三五一 憲、鈴木 マリ
2. 発表標題 オートファジー抑制蛋白質Rubi conの発現抑制によるポリグルタミン病モデルの症状改善
3. 学会等名 第37回 日本認知症学会学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 佐竹 渉、上中 健、鈴木 マリ、永井 義隆、長谷川 隆文、川上 秀史、渡邊 雅彦、柏原 健一、村山 繁雄、玉岡 晃、望月 秀樹、長谷川 一子、中島 健二、武田 篤、山本 光利、村田 美穂、服部 信孝、戸田 達史
2. 発表標題 Precision Medicineによるパーキンソン病の次世代治療ストラテジー開発
3. 学会等名 第37回 日本認知症学会学術集会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 吉田 隼、長谷川 隆文、鈴木 マリ、菅野 直人、小林 潤平、上山 盛夫、福田 光則、藤林 明美、関口 清俊、江面 道典、菊池 昭夫、馬場 徹、武田 篤、望月 秀樹、永井 義隆、青木 正志
2. 発表標題 DNAJC13 mutation aggravates alpha-synuclein-induced toxicity through perturbation of trafficking.
3. 学会等名 第59回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 池中 建介、角田 深太、馬場 孝輔、荒木 克哉、武内 敏秀、園田 静夏、永井 義隆、後藤 祐児、望月 秀樹
2. 発表標題 迅速化凝集アッセイと線虫モデルの組み合わせによるシヌクレイン凝集阻害薬スクリーニング
3. 学会等名 第12回 パーキンソン病・運動障害疾患コンgres
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 田港朝也、上山盛夫、森康治、池田学、永井義隆
2. 発表標題 hnRNP A3はC9orf72関連筋萎縮性側索硬化症/前頭側頭型認知症モデルショウジョウバエのGGGGCC repeat RNA毒性を軽減する
3. 学会等名 第41回 日本神経科学会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 大場 征樹、永井義隆、福井浩二、三五一憲、鈴木マリ
2. 発表標題 オートファジー抑制蛋白質Rubi conの発現抑制はポリグルタミン病モデルショウジョウバエの神経症状を改善させる
3. 学会等名 第41回 日本神経科学会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 数本大紀、馬場孝輔、早川英規、池中建介、吉田史章、上原拓也、仲谷利栄、宮内英昭、津田浩史、長野清一、濱中裕喜、永井義隆、平田雅之、望月秀樹
2. 発表標題 -synuclein aggregation and propagation in the marmoset brain deteriorates its motor function.
3. 学会等名 第41回 日本神経科学会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 大場 征樹、永井義隆、福井浩二、三五一憲、鈴木マリ
2. 発表標題 オートファジー抑制蛋白質Rubi conの発現抑制はポリグルタミン病モデルショウジョウバエの神経症状を改善させる
3. 学会等名 第28回 病態生理学会大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 前田和宏、武内敏秀、藤原健志、松田誠司、閨正博、永井義隆
2. 発表標題 Disruption of TDP-43 autoregulation lead to formation of cytoplasmic aggregates.
3. 学会等名 第59回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 堺竜介、鈴木マリ、上山盛夫、武内敏秀、永井義隆、望月秀樹
2. 発表標題 Establishment of $\alpha$ -synuclein transgenic Drosophila model by site-specific transgenesis.
3. 学会等名 第59回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 鈴木マリ、大場柁樹、福井浩二、永井義隆、三五一憲
2. 発表標題 Knockdown of Rubicon extends lifespan and attenuates polyglutamine toxicity in Drosophila.
3. 学会等名 第59回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 小澤大作、武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 ポリグルタミン蛋白質による異常構造伝播機構の解明
3. 学会等名 第18回 日本蛋白質科学会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 武内敏秀、坂井聖子、永井義隆
2. 発表標題 不要タンパク質の蓄積ストレス下における細胞外小胞分泌
3. 学会等名 第13回 臨床ストレス応答学会
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 Nagai Y., Ueyama M., Ishiguro T., Onodera O., Ishikawa K., Wada K., Petrucelli L.
2. 発表標題 Elucidating molecular pathomechanisms of C9-linked ALS/FTD using Drosophila models.
3. 学会等名 International Asidan Symposium 2016 (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 Ueyama M., Ishiguro T., Konno T., Koyama A., Wada K., Ishikawa K., Onodera O., Nagai Y.
2. 発表標題 Repeat associated non-ATG translation and its regulation in C9orf72-associated amyotrophic lateral sclerosis/frontotemporal dementia model fly.
3. 学会等名 "PACTALS" and "Brain Protein Aging and Dementia Control" Project Joint Meeting (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Minakawa E.N., Nagai Y., Wada K.
2. 発表標題 Sleep abnormality as a novel candidate of modifiable risk factor for neurodegenerative diseases.
3. 学会等名 Max Planck Institute & National Center of Neurology and Psychiatry Joint Symposium (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Nagai Y., Ishikawa K.
2. 発表標題 Regulatory role of TDP-43 as an RNA chaperone for RNA aggregation and repeat-associated translation in SCA31.
3. 学会等名 2nd International symposium "Brain Protein Aging and Dementia Control" (招待講演) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Ueyama M., Ishiguro T., Gendron T.F., Fujikake N., Konno T., Koyama A., Onodera O., Ishikawa K., Wada K., Petrucelli L., Nagai Y.
2. 発表標題 Toxicity of dipeptide repeat proteins in C9 ALS/FTD model fly.
3. 学会等名 4th RNA Metabolism in Neurological Disease Conference (国際学会)
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 Nagano S., Ueyama M., Wada K., Nagai Y., Araki T.
2. 発表標題 Identification of target mRNA transported to axons by TDP-43.
3. 学会等名 4th RNA Metabolism in Neurological Disease Conference (国際学会)
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 Takeuchi T., Suzuki M., Fujikake N., Popiel H.A., Kikuchi H., Sakai S., Futaki S., Wada K., Nagai Y.
2. 発表標題 Intercellular transmission of molecular chaperones via exosomes contributes to maintenance of organismal protein homeostasis.
3. 学会等名 2016 CSH Asia meeting: Biology & Function of Extracellular Vesicles: Exosomes, Microvesicles & Beyond (国際学会)
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 Yoshida S., Hasegawa T., Suzuki M., Sugeno N., Kobayashi J., Ezura M., Kikuchi A., Takeda A., Mochizuki H., Nagai Y., Aoki M.
2. 発表標題 Parkinson's disease-linked DNAJC13 mutation aggravates alpha-synuclein-induced neurotoxicity through alteration of endosomal trafficking.
3. 学会等名 47rd Annual Meeting of the Society for Neuroscience (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Hasegawa T., Yoshida S., Suzuki M., Kobayashi J., Sugeno N., Sekiguchi K., Ezura M., Kikuchi A., Takeda A., Nagai Y., Aoki M.
2. 発表標題 Mutant DNAJC13 modulates accumulation and toxicity of $\alpha$ -synuclein through altered endosomal trafficking in cell and fly models of Parkinson's disease.
3. 学会等名 21st International Congress of Parkinson's Disease and Movement Disorders (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Hasegawa T., Yoshida S., Suzuki M., Sugeno N., Kobayashi J., Ezura M., Kikuchi A., Takeda A., Mochizuki H., Nagai Y., Aoki M.
2. 発表標題 Mutant DNAJC13 modulates accumulation and toxicity of $\alpha$ -synuclein through altered endosomal trafficking in cell and fly models of Parkinson's disease. Parkinson's disease-linked mutation in DNAJC13 causes specific trafficking defect in endosomal pathway.
3. 学会等名 13th International Conference on Alzheimer's & Parkinson's Diseases (AD/PD 2013) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Suzuki M., Neumann A.-M. Saitoh Y. Fujikake N., Wada K., Sango K., Nagai Y.
2. 発表標題 Dietary restriction improves misfolding protein-related neurodegeneration in Drosophila.
3. 学会等名 Keystone Symposia on Aging and Mechanisms of Aging-Related Disease (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Nagai Y., Saitoh Y.
2. 発表標題 p62/SQSTM1 contributes to the autophagic clearance of toxic protein oligomers in neurodegenerative diseases.
3. 学会等名 The 8th International Symposium on Autophagy (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Suzuki M., Neumann A.-M. Saitoh Y. Fujikake N., Wada K., Sango K., Nagai Y.
2. 発表標題 Dietary restriction improves neurodegeneration in Drosophila models of neurodegenerative diseases.
3. 学会等名 EMBO Symposium on Mechanisms of Neurodegeneration (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Nagai Y., Ishiguro T., Sato N., Ueyama M., Fujikake N., Yokota T., Wada K., Mizusawa H., Ishikawa K.
2. 発表標題 Regulatory role of RNA chaperone for noncoding repeat RNA aggregation and repeat-associated translation in SCA31.
3. 学会等名 The 43rd Naito Conference on Noncoding RNA : Biology, Chemistry, & Diseases (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Nagai Y., Tomioka I., Ishibashi H., Minakawa E.N, Motohashi H.H., Takayama O., Saito Y., Popiel H.A., Puentes S., Owari K., Nakatani T., Nogami N., Yamamoto K., Noguchi S., Nagano S., Nishino I., Ichinohe N., Wada K., Kohsaka S., Seki K.
2. 発表標題 Transgenic monkey model of the polyglutamine diseases recapitulating progressive neurological symptoms and polyglutamine protein inclusions.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Takeuchi T., Kanai M., Ueda K., Takafuji K., Sakai S., Nagai Y.
2. 発表標題 Induction of exosome secretion and its proteomic changes in the polyglutamine disease models.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Ueyama M., Ishiguro T., Konno T., Koyama A., Wada K., Ishikawa K., Onodera O., Nagai Y.
2. 発表標題 Repeat associated non-ATG translation and its regulation in C9orf72-associated amyotrophic lateral sclerosis/frontotemporal dementia model fly.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Minakawa E.N., Miyazaki K., Maruo K., Yagihara H., Fujita H., Wada K., Nagai Y.
2. 発表標題 Chronic sleep fragmentation accelerates amyloid pathology in Alzheimer's disease model mice.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Suzuki M., Neumann A.-M. Saitoh Y. Fujikake N., Wada K., Sango K., Nagai Y.
2. 発表標題 Improvement of misfolding protein-induced neurodegeneration by dietary restriction in Drosophila.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Ishiguro T., Sato N., Ueyama M., Fujikake N., Sellier C., Tokuda E., Zamiri B., Gall-Duncan T., Mirceta M., Furukawa Y., Yokota T., Wada K., Taylor J.P., Pearson C.E., Charlet-Berguerand N., Mizusawa H., Nagai Y., Ishikawa K.
2. 発表標題 Balance between RNA binding protein TDP-43 and an RNA UGGAA repeat underlies pathogenesis of spinocerebellar ataxia type 31 (SCA31) and motor neuron disease fly models.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Hasegawa T., Yoshida S., Suzuki M., Sugeno N., Kobayashi J., Ueyama M., Ezura M., Kikuchi A., Baba T., Takeda A., Mochizuki H., Nagai Y., Aoki M.
2. 発表標題 Parkinson's disease-linked DNAJC13 mutation aggravates $\alpha$ -synuclein-induced neurotoxicity through perturbation of endosomal trafficking.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Nagano S., Ueyama M., Mochizuki H., Nagai Y., Araki T.
2. 発表標題 Identification of target mRNA transported to axons by TDP-43.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Araki K., Yagi N., Ikenaka K., Hayakawa H., Baba K., Nagai Y., Mochizuki H.
2. 発表標題 Fine structural analysis of $\alpha$ -synuclein aggregates in patient's brain with synchrotron radiation.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Hayakawa H., Baba K., Takeuchi T., Choong C.J., Nagano S., Nagai Y., Hagihara K., Mochizuki H.
2. 発表標題 In vitro assessment of extracellular $\alpha$ -synuclein secretion.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Jiang S., Baba K., Okuno T., Hayakawa H., Ikenaka K., Sasaki T., Nagano S., Nagai Y., Hagihara K., Mochizuki H.
2. 発表標題 Go-Sha-Jinki-Gan (GJG) palliates inflammation in experimental autoimmune encephalomyelitis (EAE) mice.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Azuma Y., Tokuda T., Kushimura Y., Yamamoto I., Yoshida H., Mizuta I., Ueyama M., Nagai Y., Nakagawa M., Mizuno T., Yamaguchi M.
2. 発表標題 The search for genes that modulate FUS-mediated phenotypes by Drosophila amyotrophic lateral sclerosis model.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Kushimura Y., Tokuda T., Azuma Y., Yamamoto I., Yoshida H., Mizuta I., Ueyama M., Nagai Y., Nakagawa M., Mizuno T., Yamaguchi M.
2. 発表標題 Loss of function mutant of ter94, Drosophila VCP, partially enhanced motor neuron degeneration induced by knockdown of TBPH, Drosophila TDP-43.
3. 学会等名 The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Tonioka I., Nogami N., Fujita N., Owari K., Nakatani T., Motohashi H., Takayama O., Nagai Y., Seki K.
2. 発表標題 Generation of transgenic monkey with tetracyclin-inducible gene expression system for neurodegenerative disease model.
3. 学会等名 The 4th World Congress of Reproductive Biology 2017 (WCRB 2017) (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Azuma Y., Tokuda T., Kushimura Y., Yamamoto I., Ueoka I., Mizuta I., Mizuno T., Nakagawa M., Ueyama M., Nagai Y., Yoshida H., Yamaguchi M.
2. 発表標題 The search for genes that modulate FUS-mediated phenotypes by Drosophila amyotrophic lateral sclerosis model.
3. 学会等名 CSHL 2017 Neurobiology of Drosophila (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Kushimura Y., Tokuda T., Azuma Y., Yamamoto I., Ueoka I., Mizuta I., Mizuno T., Nakagawa M., Ueyama M., Nagai Y., Yoshida H., Yamaguchi M.
2. 発表標題 Loss of function mutant of ter94, Drosophila VCP, partially enhanced motor neuron degeneration induced by knockdown of TBPH, Drosophila TDP-43.
3. 学会等名 CSHL 2017 Neurobiology of Drosophila (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 Ishikawa K., Ishiguro T., Sato N., Ueyama M., Fujikake N., Sellier C., Tokuda E., Zamiri B., Gall-Duncan T., Mirceta M., Furukawa Y., Yokota T., Wada K., Taylor J.P., Pearson C.E., Charlet-Berguerand N., Mizusawa H., Nagai Y.
2. 発表標題 Regulatory role of RNA chaperone TDP-43 for RNA misfolding and repeat-associated translation in SCA31.
3. 学会等名 67th Annual Meeting of American Society of Human Genetics (国際学会)
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 ショウジョウバエモデルを用いた神経変性疾患研究
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会（招待講演）
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 富岡郁夫、石橋英俊、本橋秀之、高山修、皆川栄子、齊藤祐子、皆川栄子、ポピエル明子、プエンテスサンドラ、山本和弘、野口悟、藤田尚子、尾張健介、中谷輝美、西野一三、和田圭司、高坂新一、永井義隆、関和彦
2. 発表標題 SCA3マーモセットモデルの作出
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会（招待講演）
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 エクソソームを介した分子シャペロンの細胞間伝播によりポリグルタミン病モデルショウジョウバエに対して細胞非自律的な治療効果を発揮する
3. 学会等名 第68回 日本細胞生物学会（招待講演）
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 シャペロンのエクソソーム分泌による細胞非自律的プロテオスタシス調節機構
3. 学会等名 第89回 日本生化学会（招待講演）
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 細胞外小胞の分泌・伝播を介した生体内プロテオスタシス制御
3. 学会等名 第40回 日本分子生物学会・第90回 日本生化学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 異常タンパク質の凝集・蓄積と神経変性疾患
3. 学会等名 第25回 日本神経学会近畿地区生涯教育講演会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 関和彦、富岡郁夫、永井義隆、斎藤裕子、石橋英俊、花川隆、尾張健介、野上尚武、小泉昌司、皆川栄子、中谷輝美、川野邊哲代
2. 発表標題 遺伝子改変技術を用いた精神・神経疾患モデル霊長類の作出と評価
3. 学会等名 第58回日本神経病理学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆、上山盛夫
2. 発表標題 リピート関連非ATG依存性翻訳の制御による筋委縮性側索硬化症の病態メカニズム解明
3. 学会等名 第40回 日本神経科学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 分子シャペロンはエクソソームを介した細胞間伝播によりポリグルタミン病に対して細胞非自律的な治療効果を発揮する
3. 学会等名 第60回 日本神経化学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 荒木克哉、八木直人、池中健介、早川英規、馬場孝輔、永井義隆、後藤祐児、望月秀樹
2. 発表標題 The structure analysis for $\alpha$ -synuclein and Lewy bodies in the brain of Parkinson's disease patients with synchrotron radiation.
3. 学会等名 第60回 日本神経化学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 上山盛夫、永井義隆
2. 発表標題 Elucidating the pathological mechanisms of amyotrophic lateral sclerosis/ frontotemporal dementia using Drosophila models.
3. 学会等名 第89回 日本遺伝学会大会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 鈴木マリ、永井義隆
2. 発表標題 パーキンソン病における シヌクレイン-脂質相互作用の役割
3. 学会等名 第12回 臨床ストレス応答学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 エクソソームを介する非細胞自律的な蛋白質凝集・神経変性の抑制
3. 学会等名 第36回 日本認知症学会学術集会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆、鈴木マリ
2. 発表標題 Glucocerebrosidase (GBA) 遺伝子変異によるパーキンソン病の発症メカニズム Molecular pathomechanisms of glucocerebrosidase (GBA)-linked Parkinson's disease
3. 学会等名 第40回 日本分子生物学会・第90回 日本生化学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 細胞外小胞の分泌・伝播を介した生体内プロテオスタシス制御
3. 学会等名 第40回 日本分子生物学会・第90回 日本生化学会（招待講演）
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 C9orf72連鎖性ALS/FTDにおけるRAN翻訳と神経変性メカニズム
3. 学会等名 第59回 日本神経学会学術大会（招待講演）
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 SCA31の病態メカニズムの解明と治療への展望
3. 学会等名 第12回 パーキンソン病・運動障害疾患コンgres (招待講演)
4. 発表年 2018年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 ショウジョウバエモデルを活用した効率的な神経変性疾患研究
3. 学会等名 第42回 日本神経科学会・第62回 日本神経化学会合同大会 (招待講演)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 筋萎縮性側索硬化症におけるストレス顆粒形成と異常タンパク質凝集
3. 学会等名 第92回 日本生化学会 (招待講演)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 液-液相分離 (LLPS) と非膜性オルガネラが関わる神経変性疾患の病態解明へ向けて
3. 学会等名 第38回 日本認知症学会学術集会 (招待講演)
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 永井義隆
2. 発表標題 認知症・神経変性疾患バイオマーカーとしての血液中エクソソームの可能性
3. 学会等名 第38回 日本認知症学会学術集会（招待講演）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 永井義隆、石川欽也
2. 発表標題 RNAシャペロンとしてのTDP-43の新機能：異常伸長UGGAAリピートRNA凝集とリピート関連翻訳の制御による神経変性抑制
3. 学会等名 第42回 分子生物学会（招待講演）
4. 発表年 2019年

1. 発表者名 東裕美子、徳田隆彦、榑村由紀恵、山本格、京谷茜、吉田英樹、吉田誠克、水田依久子、上山盛夫、永井義隆、中川正法、水野俊樹、山口政光
2. 発表標題 FUS regulates synapse structure and function at the neuromuscular junctions by Drosophila ALS model.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 武内敏秀、鈴木マリ、藤掛伸宏、ポピエル明子、菊地寿枝、二木史朗、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 Non-cell autonomous therapeutic effects on polyQ disease models by exosomal chaperone transmission.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 鈴木マリ、藤掛伸宏、武内敏秀、香山(古金谷)綾子、中嶋和紀、平林義雄、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 GBA deficiency accelerates $\alpha$ -synuclein prion-like conversion and promotes its neurotoxicity.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 上山盛夫、石黒太郎、藤掛伸宏、今野卓哉、小山哲秀、小野寺理、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 ショウジョウバエC9ALS/FTDモデルにおけるリピート関連非ATG翻訳
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 皆川栄子、ポピエルヘレナ明子、他田正義、高橋俊昭、山根宏志、斉藤勇二、鈴木マリ、岡本佑馬、渡瀬啓、足立弘明、勝野雅央、祖父江元、戸田達史、和田圭司、小野寺理、永井義隆
2. 発表標題 QA11, a polyglutamine protein oligomerization inhibitor, exerts disease-modifying therapeutic effect.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 斉藤勇二、岡本佑馬、ポピエル明子、藤掛伸宏、戸田達史、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 Screening for polyglutamine aggregation inhibitors that suppress neurodegeneration in fly models.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 長野清一、上山盛夫、和田圭司、永井義隆、齊藤祐子、荒木敏之
2. 発表標題 Neuronal toxicity of TDP-43 is associated with the dysfunction of ribosomal proteins in axons.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 榑村由紀恵、徳田隆彦、東裕美子、山本格、京谷茜、吉田英樹、吉田誠克、水田依久子、上山盛夫、永井義隆、中川正法、水野俊樹、山口政光
2. 発表標題 The functional analysis of TDP-43 by Drosophila ALS model.
3. 学会等名 第57回 日本神経学会学術大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 吉田隼、長谷川隆文、鈴木マリ、小林潤平、大嶋龍児、菅野直人、菊池昭夫、武田篤、永井義隆、青木正志
2. 発表標題 Parkinson's disease-linked mutation in DNAJC13 causes specific trafficking defect in endosomal pathway
3. 学会等名 第39回 日本神経科学会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 鈴木マリ、藤掛伸宏、武内敏秀、香山(古金谷)綾子、中嶋和紀、平林義雄、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 パーキンソン病リスク遺伝子GBAの機能喪失は $\alpha$ -シヌクレインの異常構造変化を促進して神経変性を悪化させる
3. 学会等名 第26回 病態生理学会大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 武内敏秀、鈴木マリ、坂井聖子、二木史朗、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 Hsp70の機能欠損体が示す細胞非自律的な変性抑制効果
3. 学会等名 第8回 日本RNAi研究会/第3回 日本細胞外小胞学会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 金井雅裕、武内敏秀、鈴木マリ、藤田寛美、植田幸嗣、永井義隆
2. 発表標題 神経変性疾患における血中エクソソームを利用したバイオマーカーの探索
3. 学会等名 第8回 日本RNAi研究会/第3回 日本細胞外小胞学会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 上山盛夫、石黒太郎、Gendron T.F.、藤掛伸宏、今野卓哉、小山哲秀、小野寺理、石川欽也、和田圭司、Petrucci L.、永井義隆
2. 発表標題 C9ALS/FTDモデルショウジョウバエにおけるジペプチドリピータンパク質の毒性
3. 学会等名 第88回 日本遺伝学会大会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 鈴木マリ、Anne-Marie Neumann、斉藤勇二、藤掛伸宏、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 過栄養食が神経変性疾患モデルショウジョウバエの神経変性を増悪する分子メカニズムの探索
3. 学会等名 第38回日本生物学的精神医学会・第59回日本神経化学会大会合同年会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 武内敏秀、永井義隆
2. 発表標題 エクソソームを介した細胞非自律的タンパク質恒常性維持機構
3. 学会等名 第14回 神経科学研究会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 吉田隼、長谷川隆文、鈴木マリ、小林潤平、大嶋龍児、菅野直人、菊池昭夫、武田篤、永井義隆、青木正志
2. 発表標題 家族性パーキンソン病PARK21の分子病態解析
3. 学会等名 第14回 神経科学研究会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 鈴木マリ、藤掛伸宏、武内敏秀、香山(古金谷)綾子、中嶋和紀、平林義雄、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 グルコセレブロシダーゼ機能欠失は シヌクレインの異常構造変化を促進して神経変性を増悪する
3. 学会等名 第10回 パーキンソン病・運動障害疾患カンファレンス
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 藪本大紀、池中建介、仲谷利栄、上原拓也、堺竜介、Choong Chi-Jing、蔣詩桜、早川英規、馬場孝輔、長野清一、永井義隆、望月秀樹
2. 発表標題 培養細胞系を用いた シヌクレインの凝集阻害因子の検討
3. 学会等名 第10回 パーキンソン病・運動障害疾患カンファレンス
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 荒木克哉、八木直人、池中建介、早川英規、永井義隆、藤村晴俊、望月秀樹
2. 発表標題 放射光赤外分光法を用いた剖検脳のグリア細胞内嗜銀性封入体の構造解析
3. 学会等名 第10回 パーキンソン病・運動障害疾患 कांग्रेस
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 池中建介、荒木克哉、藪本大紀、Choong Chi-Jing、早川英規、宗正智、馬場孝輔、橋本真一、長野清一、永井義隆、後藤祐児、望月秀樹
2. 発表標題 シヌクレイン凝集阻害薬の大規模スクリーニング系の開発
3. 学会等名 第10回 パーキンソン病・運動障害疾患 कांग्रेस
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 東裕美子、徳田隆彦、櫛村由紀恵、山本格、中村綾、水田依久子、上山盛夫、永井義隆、中川正法、水野俊樹、吉田英樹、山口政光
2. 発表標題 FUS regulates synapse structure and function at the neuromuscular junctions by Drosophila ALS model.
3. 学会等名 第39回 日本分子生物学会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 櫛村由紀恵、徳田隆彦、東裕美子、山本格、中村綾、奥主隆太、上岡伊吹、京谷茜、吉田英樹、水田依久子、上山盛夫、永井義隆、中川正法、水野俊樹、山口政光
2. 発表標題 The functional analysis of TDP-43 by Drosophila ALS model.
3. 学会等名 第39回 日本分子生物学会
4. 発表年 2016年

1. 発表者名 皆川栄子、宮崎歴、丸尾和司、盆子原紘子、藤田寛美、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 中途覚醒の増加はアルツハイマー病モデルマウスのアミロイド 病理を悪化させる
3. 学会等名 第42回 日本睡眠学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 上山盛夫、石黒太郎、藤掛伸宏、今野卓哉、小山哲秀、小野寺理、石川欽也、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 C9orf72関連筋萎縮性側索硬化症/前頭側頭型認知症モデルショウジョウバエにおけるリピート関連非ATG翻訳の制御
3. 学会等名 第40回 日本神経科学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 皆川栄子、宮崎歴、丸尾和司、盆子原紘子、藤田寛美、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 中途覚醒の増加はアルツハイマー病モデルマウスのアミロイド 病理を悪化させる
3. 学会等名 第40回 日本神経科学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 野上尚武、尾張健介、中谷輝美、小泉昌司、佐賀洋介、川野邊哲代、永井義隆、富岡郁夫、関和彦
2. 発表標題 ポリグルタミン病モデルマーマーモセットのライン化及び表現型解析
3. 学会等名 第40回 日本神経科学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 長谷川隆文、吉田隼、鈴木マリ、菅野直人、小林潤平、福田光則、藤林明美、関口清俊、江面道典、菊池昭夫、武田篤、望月秀樹、永井義隆、青木正志
2. 発表標題 変異DNAJC13はエンドソーム輸送障害を介して シヌクレイン神経毒性を増強する
3. 学会等名 第40回 日本神経科学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 鈴木マリ、Anne-Marie Neumann、齊藤勇二、藤掛伸宏、和田圭司、三五一憲、永井義隆
2. 発表標題 食餌制限は神経変性疾患モデルショウジョウバエの神経変性を改善する
3. 学会等名 第27回 病態生理学会大会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 吉田隼、長谷川隆文、鈴木マリ、菅野直人、小林潤平、福田光則、藤林明美、関口清俊、江面道典、菊池昭夫、武田篤、望月秀樹、永井義隆、青木正志
2. 発表標題 DNAJC13 mutation aggravates SYN-induced neurotoxicity through alteration of endosomal trafficking.
3. 学会等名 第11回 パーキンソン病・運動障害疾患コンgres
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 皆川栄子、宮崎歴、丸尾和司、八木原紘子、藤田寛美、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 慢性的な中途覚醒の増加はアルツハイマー病モデルマウスのアミロイド 病理を悪化させる
3. 学会等名 第12回 臨床ストレス応答学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 皆川栄子、宮崎歴、丸尾和司、八木原紘子、藤田寛美、和田圭司、永井義隆
2. 発表標題 中途覚醒の増加はアルツハイマー病モデルマウスのアミロイド 病理を悪化させる
3. 学会等名 第36回 日本認知症学会学術集会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 鈴木マリ、藤掛伸宏、武内敏秀、香山(古金谷)綾子、中嶋和紀、平林義雄、和田圭司、三五一憲、永井義隆
2. 発表標題 GBA機能喪失は $\alpha$ -シヌクレインの異常構造変化を促進して神経変性を悪化させる
3. 学会等名 第36回 日本認知症学会学術集会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 東裕美子、徳田隆彦、櫛村由紀恵、山本格、上岡伊吹、吉田英樹、水田依久子、上山盛夫、永井義隆、中川正法、水野 敏樹、山口政光
2. 発表標題 The search for genes that modulate FUS-mediated phenotypes by Drosophila amyotrophic lateral sclerosis model.
3. 学会等名 第40回 日本分子生物学会・第90回 日本生化学会
4. 発表年 2017年

1. 発表者名 櫛村由紀恵、徳田隆彦、東裕美子、山本格、上岡伊吹、水田依久子、水野 敏樹、中川正法、上山盛夫、永井義隆、吉田英樹、山口政光
2. 発表標題 ter94機能喪失変異はTBPHノックダウンによるALSショウジョウバエモデルの表現型を増悪する
3. 学会等名 第40回 日本分子生物学会・第90回 日本生化学会
4. 発表年 2017年

## 〔図書〕 計7件

1. 著者名 Fujikake N., Takeuchi T., Nagai Y.	4. 発行年 2016年
2. 出版社 Springer Publishers, Inc.	5. 総ページ数 301
3. 書名 Heat Shock Factor	

1. 著者名 Ueyama M., *Nagai Y.	4. 発行年 2018年
2. 出版社 Springer Publishers, Inc.	5. 総ページ数 308
3. 書名 Adv Exp Med Biol. "Drosophila Models for Human Diseases"	

1. 著者名 長野清一、金井雅裕、永井義隆	4. 発行年 2016年
2. 出版社 羊土社	5. 総ページ数 347
3. 書名 実験医学 別冊「マウス表現型解析スタンダード」	

1. 著者名 武内敏秀、永井義隆	4. 発行年 2017年
2. 出版社 エヌ・ティー・エス	5. 総ページ数 282
3. 書名 パラダイムシフトをもたらすエクソソーム機能研究最前線	

1. 著者名 皆川栄子、永井義隆	4. 発行年 2017年
2. 出版社 技術情報協会	5. 総ページ数 428
3. 書名 動物 / 疾患モデルの作製技術・病態解析・評価手法	

1. 著者名 武内敏秀、永井義隆	4. 発行年 2018年
2. 出版社 技術情報協会	5. 総ページ数 538
3. 書名 希少疾患用医薬品の適応拡大と事業性評価	

1. 著者名 小澤大作、武内敏秀、永井義隆	4. 発行年 2019年
2. 出版社 シーエムシー出版	5. 総ページ数 283
3. 書名 タンパク質のアモルファス凝集と溶解性 基礎研究からバイオ産業・創薬研究への応用まで -	

〔産業財産権〕

〔その他〕

大阪大学大学院医学系研究科 神経難病認知症探索治療学寄附講座  
<http://www2.med.osaka-u.ac.jp/neurother/>

## 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	武内 敏秀  (Takeuchi Toshihide)  (70600120)	大阪大学・医学系研究科・寄附講座講師    (14401)	