

平成28年度 委託研究開発成果報告書

I. 基本情報

- 事業名： (日本語) 難治性疾患実用化研究事業  
(英語) Practical Research Project for Rare / Intractable Diseases
- 研究開発課題名： (日本語) 疾患特異的 iPS 細胞を用いた球脊髄性筋萎縮症の病態解析と新規治療法の開発  
(英語) Pathophysiological analysis and drug discovery for spinal-bulbar muscular atrophy using disease specific iPSCs
- 研究開発担当者 (日本語) 愛知医科大学・医学部・准教授・岡田 洋平  
所属 役職 氏名： (英語) Aichi Medical University School of Medicine  
Associate Professor, Yohei Okada
- 実施期間： 平成26年 6月 2日 ～ 平成29年 3月31日
- 分担研究 (日本語) 疾患特異的 iPS 細胞を用いた球脊髄性筋萎縮症の病態解析と新規治療法の開発  
開発課題名： (英語) Pathophysiological analysis and drug discovery for spinal-bulbar muscular atrophy using disease specific iPSCs
- 研究開発分担者 (日本語) 愛知医科大学・医学部・教授・道勇 学  
所属 役職 氏名： (英語) Aichi Medical University School of Medicine  
Professor, Manabu Doyu
- 分担研究 (日本語) 動物モデル、患者サンプルを用いた解析  
開発課題名： (英語) Analysis using animal models and patients' samples
- 研究開発分担者 (日本語) 名古屋大学・大学院医学系研究科・特任教授・祖父江 元  
所属 役職 氏名： (英語) Nagoya University Graduate School of Medicine  
Designated Professor, Gen Sobue

分担研究 (日本語) 動物モデル、患者サンプルを用いた解析  
開発課題名: (英語) Analysis using animal models and patients' samples

研究開発分担者 (日本語) 名古屋大学・大学院医学系研究科・教授・勝野 雅央  
所属 役職 氏名: (英語) Nagoya University Graduate School of Medicine  
Professor, Masahisa Katsuno

分担研究 (日本語) iPS 細胞由来分化細胞におけるトランスクリプトーム解析  
開発課題名: (英語) Transcriptome analysis of iPSC-derived cells

研究開発分担者 (日本語) 新潟大学・大学院医歯学総合研究科・准教授・矢野 真人  
所属 役職 氏名: (英語) Niigata University Graduate School of medical and Dental Sciences  
Associate Professor, Masato Yano

分担研究 (日本語) SBMA の神経病理学的解析と考察  
開発課題名: (英語) Neuropathological analysis of SBMA

研究開発分担者 (日本語) 愛知医科大学・加齢医科学研究所・教授・吉田 眞理  
所属 役職 氏名: (英語) Aichi Medical University Institute for Medical Science of Aging  
Professor, Mari Yoshida

## II. 成果の概要（総括研究報告）

球脊髄性筋萎縮症（Spinal Bulbar Muscular Atrophy: SBMA）は、成人男性に発症する緩徐進行性の下位運動ニューロン変性疾患である。アンドロゲン受容体（AR）の CAG リピートの異常伸長により発症することが知られており、これまでのモデルマウスを用いた解析により、ポリグルタミン鎖（CAG リピート）の伸長した変異 AR がリガンドであるテストステロン依存的に凝集体を形成し、運動ニューロン変性を誘導することが示されてきた。しかし SBMA モデルマウスは患者の病態を完全に再現しているとはいえず、また病態における骨格筋の関与も示唆されるなど、神経変性の分子機構には依然として不明な点が多い。また LH-RH アナログ（Leuprorelin）による抗アンドロゲン療法は SBMA の症状を改善することが報告されているが、その効果はいまだ十分なものとはいえず、より確実に効果的な治療法の開発が必要とされている。そこで、本研究では、SBMA 患者由来 iPS 細胞から誘導した運動ニューロンや骨格筋を用いた SBMA の詳細な病態解析や新規治療法の開発を目的として以下の解析を行った。

### (1) SBMA 疾患特異的 iPS 細胞の樹立と品質評価

4 例の SBMA 患者と 3 例の男性健常者からヒト iPS 細胞を樹立し、品質評価を行った。リプログラミングにより AR の CAG リピート数がほぼ変化していないことを確認した。

### (2) iPS 細胞から運動ニューロンへの迅速・高効率分化誘導法の確立

ヒト iPS 細胞から運動ニューロンへの簡便、迅速、高効率分化誘導法を確立した。より特異性が高く細胞毒性の低い化合物を用いることで、より効率的な培養法へと改良した。また、より明確な表現型を検出するための運動ニューロンの成熟培養法を開発した。さらに、iPS 細胞由来運動ニューロンを可視化するレンチウイルスレポーター（*HB9<sup>e438</sup>::Venus*）を作製した。イメージングサイトメーターを用いた病態解析やフローサイトメトリー（FACS）による運動ニューロンの濃縮、純化等に应用可能である。

### (3) SBMA 患者 iPS 細胞由来運動ニューロンによる疾患モデルの構築

SBMA 患者 iPS 細胞由来運動ニューロンの分化成熟過程の経時的解析により、早期病態に関与する複数の分子変化やシグナル変化を見出した。早期病態モデルとして病態解析や治療開発、バイオマーカー開発への応用が期待される。また、SBMA 患者由来運動ニューロンの病態を促進するストレスシグナルを同定した。このストレスシグナルを標的とした新たな病態抑止療法の開発を進めている。

### (4) 運動ニューロンと骨格筋の相互作用の解析

iPS 細胞由来運動ニューロンとヒト骨格筋細胞との共培養により、*in vitro* で効率的に神経筋接合部（NMJ）を形成させることに成功した。また、ヒト iPS 細胞から骨格筋細胞への安定的分化誘導法を確立した。そこで、iPS 細胞由来運動ニューロンと変異 AR 発現ヒト骨格筋細胞や SBMA 患者 iPS 細胞由来骨格筋とを共培養することで、神経・筋病態の解析を進めている。また、SBMA モデルマウスを用いた解析により、脊髄および骨格筋における Akt シグナル異常が神経・筋病態に関与することを明らかにした。

### (5) 新規病態関連因子や病態進行や治療の指標となる分子マーカーの探索

患者および健常者 iPS 細胞由来運動ニューロンを用いてトランスクリプトーム解析を行い、患者由来運動ニューロンで発現変動している遺伝子を複数同定した。治療標的や分子マーカーとして期待され、解析を進めている。一方、SBMA 患者骨格筋における解析から、クレアチン-Cr 代謝が分子病態と臨床的重症度の両方を反映するバイオマーカーになり得ることを示した。

### (6) 新規治療薬シーズの探索

*HB9<sup>e438</sup>::Venus* 等のレポーターを応用することで、High content analysis（HCA）による多検体の一括定量解析システムを構築した。iPS 細胞由来運動ニューロンや骨格筋、共培養を用いた薬剤スクリーニングへと応用する予定である。

Spinal bulbar muscular atrophy (SBMA) is an adult onset, slowly progressive motor neuron disease, caused by abnormal expansion of CAG repeats in Androgen receptor (AR). The analyses of SBMA model mice have revealed mutant AR with expanded polyglutamine tracts (CAG repeats) form aggregation in testosterone-dependent manner, and induce motor neuron degeneration. However, SBMA model mice could not necessarily recapitulate patients' pathology, and the involvement of skeletal muscles in neurodegeneration has been recently shown, thus, its pathogenesis still remains to be fully elucidated. Moreover, though anti-androgen treatment by LH-RH analogue, Leuporelin, has been shown to rescue the phenotypes of SBMA model mice, it was shown to be only partially effective for patients of SBMA in clinical trials, indicating the necessity of developing more reliable and effective treatments. Here, we established SBMA patient-specific iPSCs, and derived motor neurons and skeletal muscles to perform detailed pathophysiological analysis and to explore novel treatment for SBMA.

**(1) Establishment of SBMA disease specific iPSCs.**

iPSCs were established from four SBMA patients and three age- and sex-matched controls, followed by the detailed evaluations of iPSC clones. CAG repeat numbers were not affected by reprogramming.

**(2) Efficient derivation of iPSCs into motor neurons.**

The culture protocol of rapid, efficient, and simple motor neuron differentiation from iPSCs was established. The use of more specific and less cytotoxic reagents improved the efficiency of differentiation. To detect more definitive phenotypes, the culture system to promote maturation of iPSC-derived motor neurons was also developed. Moreover, the lentivirus reporter (*HB9<sup>438</sup>::Venus*) was generated to visualize iPSC-derived motor neurons, which enabled the analysis using imaging cytometer and the purification of motor neurons by flowcytometry (FACS).

**(3) Disease modeling by iPSC-derived motor neurons**

Time course analysis during the maturation of SBMA iPSC-derived motor neurons revealed alterations of several molecules and intracellular signals associated with early pathogenesis of SBMA, indicating SBMA iPSC-derived motor neurons could be applicable to pathophysiological analysis, drug discovery, and the identification of novel biomarkers as an early disease model. Moreover, a stress signal which promotes disease progression was identified. The development of disease suppressing therapy focusing on this signal is expected.

**(4) Analysis of neuro-muscular interactions using iPSC-derived co-culture model**

The co-culture system of iPSC-derived motor neurons and skeletal muscles was established, which enables *in vitro* neuromuscular junction (NMJ) formation. We also generated culture protocol to stably differentiate iPSCs into skeletal muscles. By using these systems, iPSC-derived motor neurons were co-cultured with human skeletal muscles expressing mutant AR or SBMA iPSC-derived skeletal muscles, which revealed abnormal neuromuscular interaction. We also clarified the involvement of Akt signals in neuromuscular pathology in both motor neurons and skeletal muscles by the analysis of model animals.

**(5) Identification of molecules and biomarkers associated with disease progression.**

By the transcriptome analysis of SBMA iPSC-derived motor neurons, several disease associated genes were identified, which could be therapeutic targets and biomarkers. We also identified creatine-Cr metabolism as a novel biomarker for both molecular pathophysiology and clinical severity by the analysis of patients' skeletal muscles.

**(6) Drug screening using disease specific iPSCs**

High content analysis (HCA) system of iPSC-derived motor neurons, skeletal muscles, and neuro-muscular co-

cultures using imaging cytometer was established with several reporters including *HB9<sup>e438</sup>::Venus*. We are applying this system to drug screening for SBMA.

### III. 成果の外部への発表

(1) 学会誌・雑誌等における論文一覧 (国内誌 20件、国際誌 88件)

1. Honda D, Ishigaki S, Iguchi Y, Fujioka Y, Udagawa T, Masuda A, Ohno K, Katsuno M, Sobue G. Corrigendum to "The ALS/FTLD-related RNA-binding proteins TDP-43 and FUS have common downstream RNA targets in cortical neurons" FEBS Open Bio. 2014, 4, 1030.
2. Tohnai G, Adachi H, Katsuno M, Doi H, Matsumoto S, Kondo N, Miyazaki Y, Iida M, Nakatsuji H, Qiang Q, Ding Y, Watanabe H, Yamamoto M, Ohtsuka K, Sobue G: Paeoniflorin eliminates a mutant AR via NF-YA-dependent proteolysis in spinal and bulbar muscular atrophy. Hum Mol Genet, 2014, 23, 3552-65.
3. Araki A, Katsuno M, Suzuki K, Banno H, Suga N, Hashizume A, Mano T, Hijikata Y, Nakatsuji H, Watanabe H, Yamamoto M, Makiyama T, Ohno S, Fukuyama M, Morimoto S, Horie M, Sobue G: Brugada syndrome in spinal and bulbar muscular atrophy. Neurology, 2014, 82, 1813-1821.
4. Riku Y, Watanabe H, Yoshida M, Tatsumi S, Mimuro M, Iwasaki Y, Katsuno M, Iguchi Y, Masuda M, Senda J, Ishigaki S, Udagawa T, Sobue G: Lower motor neurons are commonly involved in TDP-43-related frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. JAMA Neurology, 2014, 71, 172-179.
5. Katsuno M, Watanabe H, Yamamoto M, Sobue G. Potential therapeutic targets in polyglutamine-mediated diseases. Expert Rev Neurother. 2014, 14, 1215-1228.
6. Araki A, Katsuno M, Suzuki K, Banno H, Suga N, Hashizume A, Mano T, Hijikata Y, Nakatsuji H, Watanabe H, Yamamoto M, Makiyama T, Ohno S, Fukuyama M, Morimoto S, Horie M, Sobue G. Brugada syndrome in spinal and bulbar muscular atrophy. Neurology. 2014, 82, 1813-1821.
7. Renier KJ, Troxell-Smith SM, Johansen JA, Katsuno M, Adachi H, Sobue G, Chua JP, Sun Kim H, Lieberman AP, Breedlove SM, Jordan CL. Anti-androgen flutamide protects male mice from androgen-dependent toxicity in three models of spinal bulbar muscular atrophy. Endocrinology. 2014, 155, 2624-2634.
8. Tohnai G, Adachi H, Katsuno M, Doi H, Matsumoto S, Kondo N, Miyazaki Y, Iida M, Nakatsuji H, Qiang Q, Ding Y, Watanabe H, Yamamoto M, Ohtsuka K, Sobue G. Paeoniflorin eliminates a mutant AR via NF-YA-dependent proteolysis in spinal and bulbar muscular atrophy. Hum Mol Genet. 2014, 23, 3552-3565.
9. Chua JP, Reddy SL, Merry DE, Adachi H, Katsuno M, Sobue G, Robins DM, Lieberman AP. Transcriptional activation of TFEB/ZKSCAN3 target genes underlies enhanced autophagy in spinobulbar muscular atrophy. Hum Mol Genet. 2014, 23, 1376-1386.
10. Mano T, Katsuno M, Banno H, Suzuki K, Suga N, Hashizume A, Araki A, Watanabe H, Tanaka S, Yamamoto M, Sobue G. Tongue pressure as a novel biomarker of spinal and bulbar muscular atrophy (SBMA). Neurology 2014, 82, 255-262.
11. Numasawa-Kuroiwa Y, Okada Y<sup>#</sup>, Shibata S, Kishi N, Akamatsu W, Shoji M, Nakanishi A, Oyama M, Osaka H, Inoue K, Takahashi K, Yamanaka S, Kosaki K, Takahashi T, Okano H<sup>#</sup>. Involvement of ER Stress

- in Dysmyelination of Pelizaeus-Merzbacher Disease with PLP1 Missense Mutations Shown by iPSC-Derived Oligodendrocytes. *Stem Cell Reports*. 2014, 2(5), 648-661. #corresponding authors
12. Lee H, Lee JK, Park MH, Hong YR, Marti H, Kim H, Okada Y, Otsu M, Seo E, Park J, Bae JH, Okino N, He X, Schuchman E, Bae J, Jin HK. Pathological roles of the VEGF/SphK pathway in Niemann-Pick Type C neurons. *Nat. Commun.* 2014, 5:5514.
  13. Numasawa-Kuroiwa Y, Okada Y, Shibata S, Kishi N, Akamatsu W, Shoji M, Nakanishi A, Oyama M, Osaka H, Inoue K, Takahashi K, Yamanaka S, Kosaki K, Takahashi T, Okano H. Involvement of ER Stress in Dysmyelination of Pelizaeus-Merzbacher Disease with PLP1 Missense Mutations Shown by iPSC-Derived Oligodendrocytes. *Stem Cell Reports* 2014, 24,2(5),648-61.
  14. Abe K, Itoyama Y, Sobue G, Tsuji S, Aoki M, Doyu M, Hamada C, Kondo K, Yoneoka T, Akimoto M and Yoshino H. Confirmatory double-blind, parallel-group, placebo-controlled study of efficacy and safety of edaravone(MCI-186) in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2014,Early Online,1-8
  15. Maekawa M, PhD, Yamada K, Toyoshima M, Ohnishi T, Iwayama Y, Shimamoto C, Toyota T, Nozaki Y, Balan S, Matsuzaki H, Iwata Y, Suzuki K, Miyashita M, Kikuchi M, Kato M, Okada Y, Akamatsu W, Norio Mori N, Owada Y, Itokawa M, Okano H, Yoshikawa T. Utility of Scalp Hair Follicles as a Novel Source of Biomarker Genes for Psychiatric Illnesses. *Biological Psychiatry*. 2015, 78(2), 116-25.
  16. Nori S, Okada Y, Nishimura S, Sasaki T, Itakura G, Kobayashi Y, Renault-Mihara F, Shimizu A, Koya I, Yoshida R, Kudo J, Koike M, Uchiyama Y, Ikeda E, Toyama Y, Nakamura M, Okano H. Long-term safety issues of iPSC-based cell therapy in a spinal cord injury model: oncogenic transformation with epithelial-mesenchymal transition. *Stem Cell Reports*. 2015, 4(3), 360-373.
  17. Andoh-Noda T, Akamatsu W, Miyake K, Matsumoto T, Yamaguchi R, Sanosaka T, Okada Y, Kobayashi T, Ohyama M, Nakashima K, Kurosawa H, Kubota T, Okano H. Differentiation of multipotent neural stem cells derived from Rett syndrome patients is biased toward the astrocytic lineage. *Molecular Brain*.2015, 8, 31.
  18. Ohta E, Nihira T, Uchino A, Imaizumi Y, Okada Y, Akamatsu W, Takahashi K, Hayakawa H, Nagai M, Ohyama M, Ryo M, Ogino M, Murayama S, Takashima A, Nishiyama K, Mizuno Y, Mochizuki H, Obata F, Okano H. I2020T mutant LRRK2 iPSC-derived neurons in the Sagamihara family exhibit increased Tau phosphorylation through the AKT/GSK-3 $\beta$  signaling pathway. *Hum Mol Genet.* 2015, 24(17), 4879-900.
  19. Maekawa M, Iwayama Y, Ohnishi T, Toyoshima M, Shimamoto C, Hisano Y, Toyota T, Balan S, Matsuzaki H, Iwata Y, Takagai S, Yamada K, Ota M, Fukuchi S, Okada Y, Akamatsu W, Tsujii M, Kojima N, Owada Y, Okano H, Mori N, Yoshikawa T. Investigation of the fatty acid transporter-encoding genes SLC27A3 and SLC27A4 in autism. *Sci Rep*. 2015, 5:16239.
  20. Shimojo D, Onodera K, Doi-Torii Y, Ishihara Y, Hattori C, Miwa Y, Tanaka S, Okada R, Ohyama M, Shoji M, Nakanishi A, Doyu M, Okano H\*, Okada Y\*. Rapid, efficient, and simple motor neuron differentiation from human pluripotent stem cells. *Mol Brain*. 2015, 8(1), 79. \*corresponding authors
  21. Ding Y, Adachi H, Katsuno M, Huang Z, Jiang YM, Kondo N, Iida M, Tohnai G, Nakatsuji H, Funakoshi H, Nakamura T, Sobue G. Overexpression of hepatocyte growth factor in SBMA model mice has an additive effect on combination therapy with castration. *Biochem Biophys Res Commun*. 2015, 468, 677-683.

22. Mano T, Katsuno M, Banno H, Suzuki K, Suga N, Hashizume A, Araki A, Hijikata Y, Tanaka S, Takatsu J, Watanabe H, Yamamoto M, Sobue G. Head Lift Exercise Improves Swallowing Dysfunction in Spinal and Bulbar Muscular Atrophy. *Eur Neurol.* 2015, 74, 251-258.
23. Araki K, Nakanishi H, Nakamura T, Atsuta N, Yamada S, Hijikata Y, Hashizume A, Suzuki K, Katsuno M, Sobue G. Myotonia-like symptoms in a patient with spinal and bulbar muscular atrophy. *Neuromuscul Disord.* 2015, 25, 913-915.
24. Hashizume A, Katsuno M, Banno H, Suzuki K, Suga N, Mano T, Araki A, Hijikata Y, Grunseich C, Kokkinis A, Hirakawa A, Watanabe H, Yamamoto M, Fischbeck KH, Sobue G. A functional scale for spinal and bulbar muscular atrophy: cross-sectional and longitudinal study. *Neuromuscul Disord.* 2015, 25, 554-562.
25. Oki K, Halievski K, Vicente L, Xu Y, Zeolla D, Poort J, Katsuno M, Adachi H, Sobue G, Wiseman RW, Breedlove SM, Jordan CL. Contractile dysfunction in muscle may underlie androgen-dependent motor dysfunction in SBMA. *J Appl Physiol.* 2015, 118, 941-952.
26. Masuda A, Takeda J, Okuno T, Okamoto T, Ohkawara B, Ito M, Ishigaki S, Sobue G, Ohno K. Position-specific binding of FUS to nascent RNA regulates mRNA length. *Genes Dev.* 2015, 29, 1045-1057.
27. Riku Y, Atsuta N, Yoshida M, Tatsumi S, Iwasaki Y, Mimuro M, Watanabe H, Ito M, Senda J, Nakamura R, Koike H, Sobue G. Differential motor neuron involvement in progressive muscular atrophy: a comparative study with amyotrophic lateral sclerosis. *BMJ Open.* 2015, 4, e005213.
28. Udagawa T, Fujioka Y, Tanaka M, Honda D, Yokoi S, Riku Y, Ibi D, Nagai T, Yamada K, Watanabe H, Katsuno M, Inada T, Ohno K, Sokabe M, Okado H, Ishigaki S, Sobue G. FUS regulates AMPA receptor function and FTL/ALS-associated behavior via GluA1 mRNA stabilization. *Nat Commun.* 6:7098, 2015  
Maesawa S, Bagarinao E, Fujii M, Futamura M, Motomura K, Watanabe H, Mori D, Sobue G, Wakabayashi T. Evaluation of resting state networks in patients with gliomas: connectivity changes in the unaffected side and its relation to cognitive function. *PLoS One.* 2015, 10, e0118072.
29. Iida M, Katsuno M, Nakatsuji H, Adachi H, Kondo N, Miyazaki Y, Tohnai G, Ikenaka K, Watanabe H, Yamamoto M, Kishida K, Sobue G. Pioglitazone suppresses neuronal and muscular degeneration caused by polyglutamine-expanded androgen receptors. *Hum Mol Genet.* 2015, 24, 314-329.
30. Sahashi K, Katsuno M, Hung G, Adachi H, Kondo N, Nakatsuji H, Tohnai G, Iida M, Bennett CF, Sobue G. Silencing neuronal mutant androgen receptor in a mouse model of spinal and bulbar muscular atrophy. *Hum Mol Genet.* 2015, 24, 5985-94.
31. Masuda A, Takeda J, Okuno T, Okamoto T, Ohkawara B, Ito M, Ishigaki S, Sobue G, Ohno K. Position-specific binding of FUS to nascent RNA regulates mRNA length. *Genes Dev.* 2015, 29, 1045-1057.
32. Udagawa T, Fujioka Y, Tanaka M, Honda D, Yokoi S, Riku Y, Ibi D, Nagai T, Yamada K, Watanabe H, Katsuno M, Inada T, Ohno K, Sokabe M, Okado H, Ishigaki S, Sobue G. FUS regulates AMPA receptor function and FTL/ALS-associated behaviour via GluA1 mRNA stabilization. *Nat Commun.* 2015, 6, 7098.
33. Endo F, Komine O, Fujimori-Tonou N, Katsuno M, Jin S, Watanabe S, Sobue G, Dezawa M, Wyss-Coray T, Yamanaka K. Astrocyte-derived TGF- $\beta$ 1 accelerates disease progression in ALS mice by interfering with the neuroprotective functions of microglia and T cells. *Cell Rep.* 2015, 11,592-604.

34. Ohtsuka T, Yano M\* and Okano H\*. Acute reduction of neuronal RNA binding Elavl2 protein and Gap43 mRNA in mouse hippocampus after kainic acid treatment. *Biochem Biophys Res Commun.* 2015, 9,466(1),46-51 \*Corresponding authors
35. Hayashi S, Yano M, Igarashi M, Okano HJ and Okano H. Alternative role of HuD splicing variants in neuronal differentiation. *Journal of Neuroscience Research.* 2015, 93(3),399-409
36. Yano M\*, Ohtsuka T and Okano H\*. RNA-binding protein research with transcriptome-wide technologies in neural development. *Cell and Tissue Research.* 2015, 359(1), 135-144 \*Corresponding authors
37. Hayashi Y, Iwasaki Y, Ta Sumi-Akamaru H, Beck G, Shinzawa K, Kato S, Riku Y, Yoshida M, Fujimura H, Tsujimoto Y, Sakoda S, Mochizuki H. High expression of  $\alpha$ -synuclein in damaged mitochondria with PLA2G6 dysfunction. *Acta Neuropathol Commun.* 2016,30,4kekoshi A, Yoshikura N, Asano T, Mimuro M, Kimura A, Satoh K, Kitamoto T, Yoshida M, Inuzuka T. An autopsy-verified case of FTLD-TDP type A with upper motor neuron-predominant motor neuron disease mimicking MM2-thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Prion.* 2016,10(6),492-501.
38. Yamasaki R, Fujii T, Wang B, Masaki K, Kido MA, Yoshida M, Matsushita T, Kira JI. Allergic Inflammation Leads to Neuropathic Pain via Glial Cell Activation. *J Neurosci.* 2016 ,36(47),11929-11945.
39. Sone J, Mori K, Inagaki T, Katsumata R, Takagi S, Yokoi S, Araki K, Kato T, Nakamura T, Koike H, Takashima H, Hashiguchi A, Kohno Y, Kurashige T, Kuriyama M, Takiyama Y, Tsuchiya M, Kitagawa N, Kawamoto M, Yoshimura H, Suto Y, Nakayasu H, Uehara N, Sugiyama H, Takahashi M, Kokubun N, Konno T, Katsuno M, Tanaka F, Iwasaki Y, Yoshida M, Sobue G. Clinicopathological features of adult-onset neuronal intranuclear inclusion disease. *Brain.* 2016,39(Pt 12),3170-3186.
40. Takatsuki H, Fuse T, Nakagaki T, Mori T, Mihara B, Takao M, Iwasaki Y, Yoshida M, Murayama S, Atarashi R, Nishida N, Satoh K. Prion-Seeding Activity Is widely Distributed in Tissues of Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease Patients. *EBioMedicine.* 2016,12,150-155.
41. Yokoi S, Yasui K, Hasegawa Y, Niwa K, Noguchi Y, Tsuzuki T, Mimuro M, Sone J, Watanabe H, Katsuno M, Yoshida M, Sobue G. Pathological background of subcortical hyperintensities on diffusion-weighted images in a case of neuronal intranuclear inclusion disease. *Clin Neuropathol.* 2016,35(6),375-380.
42. Iguchi Y, Eid L, Parent M, Soucy G, Bareil C, Riku Y, Kawai K, Takagi S, Yoshida M, Katsuno M, Sobue G, Julien JP. Exosome secretion is a key pathway for clearance of pathological TDP-43. *Brain.* 2016,139(Pt 12),3187-3201.
43. Oyanagi K, Kinoshita M, Suzuki-Kouyana E, Inoue T, Nakahara A, Tokiwai M, Arai N, Satoh JI, Aoki N, Jinnai K, Yazawa I, Arai K, Ishihara K, Kawamura M, Ishizawa K, Hasegawa K, Yagisita S, Amano N, Yoshida K, Terada S, Yoshida M, Akiyama H, Mitsuyama Y, Ikeda SI. Adult onset leukoencephalopathy with axonal spheroids and pigmented glia (ALSP) and Nasu-Hakola disease: Lesion staging and dynamic changes of axons and microglial subsets. *Brain Pathol.* 2016,9,8
44. Iwasaki Y, Deguchi A, Mori K, Ito M, Mimuro M, Yoshida M. An autopsy case of a centenarian with the pathology of senile dementia of the neurofibrillary tangle type. *Psychogeriatrics.* 2016,7,13.
45. Riku Y, Watanabe H, Yoshida M, Mimuro M, Iwasaki Y, Masuda M, Ishigaki S, Katsuno M, Sobue G. Marked Involvement of the Striatal Efferent System in TAR DNA-Binding Protein 43 kDa-Related Frontotemporal Lobar Degeneration and Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2016,6,26.



46. Hamaguchi T, Taniguchi Y, Sakai K, Kitamoto T, Takao M, Murayama S, Iwasaki Y, Yoshida M, Shimizu H, Kakita A, Takahashi H, Suzuki H, Naiki H, Sanjo N, Mizusawa H, Yamada M. Significant association of cadaveric dura mater grafting with subpial A $\beta$  deposition and meningeal amyloid angiopathy. *Acta Neuropathol.* 2016,132(2),313-5.
47. Ikumi K, Ando T, Katano H, Katsuno M, Sakai Y, Yoshida M, Saida T, Kimura H, Sobue G. HSV-2-related hemophagocytic lymphohistiocytosis in a fingolimod-treated patient with MS. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2016,3(4),e247.
48. Nozaki H, Kato T, Nihonmatsu M, Saito Y, Mizuta I, Noda T, Koike R, Miyazaki K, Kaito M, Ito S, Makino M, Koyama A, Shiga A, Uemura M, Sekine Y, Murakami A, Moritani S, Hara K, Yokoseki A, Kuwano R, Endo N, Momotsu T, Yoshida M, Nishizawa M, Mizuno T, Onodera O. Distinct molecular mechanisms of HTRA1 mutants in manifesting heterozygotes with CARASIL. *Neurology.* 2016,86(21),1964-74.
49. Torii Y, Iritani S, Fujishiro H, Sekiguchi H, Habuchi C, Umeda K, Matsunaga S, Mimuro M, Ozaki N, Yoshida M, Fujita K. An autopsy case of cortical superficial siderosis with persistent abnormal behavior. *Neuropathology.* 2016,36(6),544-550.
50. Shimohata T, Kanazawa M, Yoshida M, Saito Y, Iwai K, Yasuda T, Inukai A, Takahashi H, Nishizawa M, Aiba I. Clinical and imaging findings of progressive supranuclear palsy with predominant cerebellar ataxia. *Mov Disord.* 2016,31(5),760-2
51. Sumi-Akamaru H, Beck G, Shinzawa K, Kato S, Riku Y, Yoshida M, Fujimura H, Tsujimoto Y, Sakoda S, Mochizuki H. High expression of  $\alpha$ -synuclein in damaged mitochondria with PLA2G6 dysfunction. *Acta Neuropathol Commun.* 2016,30,4
52. Kametani F, Obi T, Shishido T, Akatsu H, Murayama S, Saito Y, Yoshida M, Hasegawa M. Mass spectrometric analysis of accumulated TDP-43 in amyotrophic lateral sclerosis brains. *Sci Rep.* 2016,16,6,23281
53. Ogawa C, Natsume J, Yamamoto H, Ishihara N, Tashiro A, Kidokoro H, Negoro T, Yoshida M, Watanabe K. Autopsy findings of a patient with acute encephalitis and refractory, repetitive partial seizures. *Seizure.* 2016,35,80-2.
54. Iwasaki Y, Mori K, Ito M, Tatsumi S, Mimuro M, Kuwano R, Hasegawa M, Yoshida M. An autopsied case of unclassifiable sporadic four-repeat tauopathy presenting with parkinsonism and speech disturbances. *Neuropathology.* 2016,36(3),295-304
55. Taniguchi-Watanabe S, Arai T, Kametani F, Nonaka T, Masuda-Suzukake M, Tarutani A, Murayama S, Saito Y, Arima K, Yoshida M, Akiyama H, Robinson A, Mann DM, Iwatsubo T, Hasegawa M. Biochemical classification of tauopathies by immunoblot, protein sequence and mass spectrometric analyses of sarkosyl-insoluble and trypsin-resistant tau. *Acta Neuropathol.* 2016,131(2),267-80
56. Mori F, Tanji K, Miki Y, Toyoshima Y, Yoshida M, Kakita A, Takahashi H, Utsumi J, Sasaki H, Wakabayashi K. G protein-coupled receptor 26 immunoreactivity in intranuclear inclusions associated with polyglutamine and intranuclear inclusion body diseases. *Neuropathology.* 2016,36(1),50-5.
57. Fujishiro H, Iritani S, Sekiguchi H, Habuchi C, Torii Y, Matsunaga S, Ozaki N, Yoshida M, Fujita K. Hypochondriasis as an early manifestation of dementia with Lewy bodies: an autopsied case report. *Psychogeriatrics.* 2016,16(2),139-44.

58. Kobayashi A, Matsuura Y, Iwaki T, Iwasaki Y, Yoshida M, Takahashi H, Murayama S, Takao M, Kato S, Yamada M, Mohri S, Kitamoto T. Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease MM1+2C and MM1 are Identical in Transmission Properties. *Brain Pathol.* 2016,26(1),95-101.
59. Toyoshima M, Akamatsu W, Okada Y, Ohnishi T, Balan S, Hisano Y, Iwayama Y, Toyota T, Matsumoto T, Itasaka T, Sugiyama S, Tanaka M, Yano M, Dean B, Okano H and Yoshikawa T. Analysis of induced pluripotent stem cells carrying 22q11.2 deletion. *Translational Psychiatry.* 2016, 1;6(11),e934.
60. Fox RG, Lytle NK, Jaquish DV, Park FD, Ito T, Bajaj J, Koechlein CS, Yano M, Kopp J, Kritzik M, Sicklick J, Sander M, Shibata S, Valasek M, Sasik R, Scadeng M, Okano H, Kim Y, MacLeod AR, Lowy AM and Reya T. Image based identification and targeting of cancer stem cells in pancreatic adenocarcinoma. *Nature.* 2016, 6;534(7607),407-11
61. Bertolin AP, Katz MJ, Yano M, Pozzi B, Acevedo JM, Blanco-Obregón D, Gándara L, Sorianello E, Kanda H, Okano H, Srebrow A, Wappner P. Musashi mediates translational repression of the Drosophila hypoxia inducible factor. *Nucleic Acids Res.* 2016, 19;44(16),7555-67
62. Ichianagi N, Fujimori K, Yano M<sup>\*</sup>, Ishihara-Fujisaki C, Sone T, Akiyama T, Okada Y, Akamatsu W, Matsumoto T, Ishikawa M, Nishimoto Y, Ishihara Y, Sakuma T, Yamamoto T, Tsuiji H, Suzuki N, Warita H, Aoki M, Okano H<sup>\*</sup>. Establishment of in vitro FUS-associated Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis Model Using Human Induced Pluripotent Stem Cells. *Stem Cell Reports.* 2016, 12;6(4):496-510  
\*Corresponding authors
63. Yano M<sup>\*</sup>, Hayakawa-Yano Y and Okano H<sup>\*</sup>. RNA Regulation went wrong in neurodevelopmental disorders: the example of Msi/Elav RNA binding proteins. *Int J Dev Neurosci.* 2016, 55:124-30  
\*Corresponding authors
64. Sone J, Mori K, Inagaki T, Katsumata R, Takagi S, Yokoi S, Araki K, Kato T, Nakamura T, Koike H, Takashima H, Hashiguchi A, Kohno Y, Kurashige T, Kuriyama M, Takiyama Y, Tsuchiya M, Kitagawa N, Kawamoto M, Yoshimura H, Suto Y, Nakayasu H, Uehara N, Sugiyama H, Takahashi M, Kokubun N, Konno T, Katsuno M, Tanaka F, Iwasaki Y, Yoshida M, Sobue G. Clinicopathological features of adult-onset neuronal intranuclear inclusion disease. *Brain.* 2016, 139(Pt 12), 3170-3186.
65. Kino Y, Washizu C, Kurosawa M, Yamada M, Doi H, Takumi T, Adachi H, Katsuno M, Sobue G, Hicks GG, Hattori N, Shimogori T, Nukina N. FUS/TLS acts as an aggregation-dependent modifier of polyglutamine disease model mice. *Sci Rep.* 2016, 6:35236.
66. Masuda M, Senda J, Watanabe H, Epifanio B, Tanaka Y, Imai K, Riku Y, Li Y, Nakamura R, Ito M, Ishigaki S, Atsuta N, Koike H, Katsuno M, Hattori N, Naganawa S, Sobue G. Involvement of the caudate nucleus head and its networks in sporadic amyotrophic lateral sclerosis-frontotemporal dementia continuum. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016, 17, 571-579.
67. Iguchi Y, Eid L, Parent M, Soucy G, Bareil C, Riku Y, Kawai K, Takagi S, Yoshida M, Katsuno M, Sobue G, Julien JP. Exosome secretion is a key pathway for clearance of pathological TDP-43. *Brain.* 2016, 139, 3187-3201.
68. Fujita K, Motoki K, Tagawa K, Chen X, Hama H, Nakajima K, Homma H, Tamura T, Watanabe H, Katsuno M, Matsumi C, Kajikawa M, Saito T, Saido T, Sobue G, Miyawaki A, Okazawa H. HMGB1, a pathogenic molecule that induces neurite degeneration via TLR4-MARCKS, is a potential therapeutic target for Alzheimer's disease. *Sci Rep.* 2016, 6:31895.

69. Watanabe Y, Beeldman E, Raaphorst J, Izumi Y, Yoshino H, Masuda M, Atsuta N, Ito S, Adachi T, Adachi Y, Yokota O, Oda M, Hanashima R, Ogino M, Ichikawa H, Hasegawa K, Kimura H, Shimizu T, Aiba I, Yabe H, Kanba M, Kusumi K, Aoki T, Hiroe Y, Watanabe H, Nishiyama K, Nomoto M, Sobue G, Nakashima K; ALS-FTD-Q-J Research Group.. Japanese version of the ALS-FTD-Questionnaire (ALS-FTD-Q-J). *J Neurol Sci*. 2016, 367:51-5.
70. Hijikata Y, Katsuno M, Suzuki K, Hashizume A, Araki A, Yamada S, Inagaki T, Iida M, Noda S, Nakanishi H, Banno H, Mano T, Hirakawa A, Adachi H, Watanabe H, Yamamoto M, Sobue G. Impaired muscle uptake of creatine in spinal and bulbar muscular atrophy. *Ann Clin Transl Neurol*. 2016, 3, 537-46.
71. Nakashima H, Ohkawara B, Ishigaki S, Fukudome T, Ito K, Tsushima M, Konishi H, Okuno T, Yoshimura T, Ito M, Masuda A, Sobue G, Kiyama H, Ishiguro N, Ohno K. R-spondin 2 promotes acetylcholine receptor clustering at the neuromuscular junction via Lgr5. *Sci Rep*. 2016, 6, 28512.
72. Xu Y, Halievski K, Henley C, Atchison WD, Katsuno M, Adachi H, Sobue G, Breedlove SM, Jordan CL. Defects in Neuromuscular Transmission May Underlie Motor Dysfunction in Spinal and Bulbar Muscular Atrophy. *J Neurosci*. 2016, 36, 5094-106.
73. Shahrizaila N, Sobue G, Kuwabara S, Kim SH, Birks C, Fan DS, Bae JS, Hu CJ, Gourie-Devi M, Noto Y, Shibuya K, Goh KJ, Kaji R, Tsai CP, Cui L, Talman P, Henderson RD, Vucic S, Kiernan MC. Amyotrophic lateral sclerosis and motor neuron syndromes in Asia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016, 87, 821-30.
74. Yokoi D, Atsuta N, Watanabe H, Nakamura R, Hirakawa A, Ito M, Watanabe H, Katsuno M, Izumi Y, Morita M, Taniguchi A, Oda M, Abe K, Mizoguchi K, Kano O, Kuwabara S, Kaji R, Sobue G; JaCALS.. Age of onset differentially influences the progression of regional dysfunction in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*. 2016, 263, 1129-36.
75. Ding Y, Adachi H, Katsuno M, Sahashi K, Kondo N, Iida M, Tohnai G, Nakatsuji H, Sobue G. BIIB021, a synthetic Hsp90 inhibitor, induces mutant ataxin-1 degradation through the activation of heat shock factor 1. *Neuroscience*. 2016, 327, 20-31.
76. Pourshafie N, Lee PR, Chen KL, Harmison GG, Bott LC, Katsuno M, Sobue G, Burnett BG, Fischbeck KH, Rinaldi C. MiR-298 Counteracts Mutant Androgen Receptor Toxicity in Spinal and Bulbar Muscular Atrophy. *Mol Ther*. 2016, 24, 937-945.
77. Bott LC, Badders NM, Chen KL, Harmison GG, Bautista E, Shih CC, Katsuno M, Sobue G, Taylor JP, Dantuma NP, Fischbeck KH, Rinaldi C. A small-molecule Nrf1 and Nrf2 activator mitigates polyglutamine toxicity in spinal and bulbar muscular atrophy. *Hum Mol Genet*. 2016, 25, 1979-1989.
78. Watanabe H, Atsuta N, Hirakawa A, Nakamura R, Nakatochi M, Ishigaki S, Iida A, Ikegawa S, Kubo M, Yokoi D, Watanabe H, Ito M, Katsuno M, Izumi Y, Morita M, Kanai K, Taniguchi A, Aiba I, Abe K, Mizoguchi K, Oda M, Kano O, Okamoto K, Kuwabara S, Hasegawa K, Imai T, Kawata A, Aoki M, Tsuji S, Nakashima K, Kaji R, Sobue G. A rapid functional decline type of amyotrophic lateral sclerosis is linked to low expression of TTN. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016, 87, 851-8.
79. Ichiyonagi N, Fujimori K, Yano M, Ishihara-Fujisaki C, Sone T, Akiyama T, Okada Y, Akamatsu W, Matsumoto T, Ishikawa M, Nishimoto Y, Ishihara Y, Sakuma T, Yamamoto T, Tsuiji H, Suzuki N, Warita H, Aoki M, Okano H. Establishment of in vitro FUS-associated Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis Model Using Human Induced Pluripotent Stem Cells. *Stem Cell Reports*. 2016, 6(4), 496-510.

80. Miyawaki S, Kawamura Y, Oiwa Y, Shimizu A, Hachiya T, Bono H, Koya I, Okada Y, Kimura T, Tsuchiya Y, Suzuki S, Onishi N, Kuzumaki N, Matsuzaki Y, Narita M, Ikeda E, Okanoya K, Seino K, Saya H, Okano H, Miura K. Tumour resistance in induced pluripotent stem cells derived from naked mole-rats. *Nat. Commun.* 2016, 7, 11471.
81. Takeuchi H, Kobayashi Y, Ishigaki S, Doyu M, Sobue G. Mitochondrial localization of mutant superoxide dismutase 1 triggers caspase-dependent cell death in a cellular model of familial amyotrophic lateral sclerosis. *J Biol Chem* 2016, 291(42), 22341-22343.
82. Toyoshima M, Akamatsu W, Okada Y, Ohnishi T, Balan S, Hisano Y, Iwayama Y, Toyota T, Matsumoto T, Itasaka N, Sugiyama S, Tanaka M, Yano M, Dean B, Okano H, Yoshikawa T. Analysis of induced pluripotent stem cells carrying 22q11.2 deletion. *Translational Psychiatry.* 2016, 6(11), e934.
83. Ishigaki S, Fujioka Y, Okada Y, Riku Y, Udagawa T, Honda D, Yokoi S, Endo K, Ikenaka K, Takagi S, Iguchi Y, Sahara N, Takashima A, Okano H, Yoshida M, Warita H, Aoki M, Watanabe H, Okado H, Katsuno H, Sobue G. Altered tau isoform ratio caused by loss of Fus and Sfpq function leads to FTL-like phenotypes. *Cell Reports.* 2017, 18(5), 1118-1131.
84. Nakatsuji H, Araki A, Hashizume A, Hijikata Y, Yamada S, Inagaki T, Suzuki K, Banno H, Suga N, Okada Y, Ohyama M, Nakagawa T, Kishida K, Funahashi T, Shimomura I, Okano H, Katsuno M, Sobue G. Correlation of insulin resistance and motor function in spinal and bulbar muscular atrophy. *J Neurol.* 2017, in press.
85. Riku Y, Watanabe H, Yoshida M, Mimuro M, Iwasaki Y, Masuda M, Ishigaki S, Katsuno M, Sobue G. Marked Involvement of the Striatal Efferent System in TAR DNA-Binding Protein 43 kDa-Related Frontotemporal Lobar Degeneration and Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neuropathol Exp Neurol.* 2017, in press.
86. Yamada S, Hashizume A, Hijikata Y, Inagaki T, Suzuki K, Kondo N, Kawai K, Noda S, Nakanishi H, Banno H, Hirakawa A, Koike H, Halievski K, Jordan CL, Katsuno M, Sobue G. Decreased Peak Expiratory Flow Associated with Muscle Fiber-Type Switching in Spinal and Bulbar Muscular Atrophy. *PLoS One.* 2016, 11, 0168846.
87. Suzuki M, Nakamura T, Hirayama M, Ueda M, Katsuno M, Sobue G. Cardiac parasympathetic dysfunction in the early phase of Parkinson's disease. *J Neurol.* 2017, 264, 333-340
88. Iwasaki Y, Mori K, Ito M, Mimuro M, Kitamoto T, Yoshida M. An autopsied case of MM1 + MM2-cortical with thalamic-type sporadic Creutzfeldt-Jakob disease presenting with hyperintensities on diffusion-weighted MRI before clinical onset. *Neuropathology.* 2017,37(1),78-85.
1. 岡田洋平, 岡野栄之. 実践編【2】8、ES・iPS細胞から神経幹細胞への分化誘導、実験医学別冊「ES・iPS細胞実験スタンダード」 2014.1
2. 岡田洋平, 小野寺一成. iPS細胞創薬への期待と課題 *Frontiers in Parkinson Disease.* 2014, 7(4), 204-208.
3. 岡田洋平, 小野寺一成. 誌上ディベート iPS細胞創薬は10年以内に実現するか? iPS細胞創薬への期待と課題. *Frontiers in Parkinson Disease.* 2014,7(4),204-8
4. 矢野真人,岡野栄之. カンデル神経科学 PRINCIPLES OF NEURAL SCIENCE Fifth Edition Chapter3 「遺伝子と行動」 翻訳担当 2014年 5月

5. 大塚貴文, 矢野真人, 岡野栄之: 脳内における蛋白質-RNA相互作用の検出とその応用 *Medical Science Digest* 6月臨時増刊号 RNA疾患 (2014年5月)
6. 沼澤 佑子, 岡田洋平, 岡野栄之. 小児神経疾患克服へ向けた疾患 iPS 細胞研究の進歩と課題、実験医学増刊号「再生医療 2015 幹細胞と疾患 iPS 細胞の最前線」. 羊土社. 2015, 33(2), 286-291.
7. 下門大祐, 岡田洋平. 再生医療用語ハンドブック. 株式会社メディカルトリビューン (分担執筆項目: 神経幹細胞、iN 細胞、疾患特異的 iPS 細胞 (脳・神経)、脊髄小脳変性症、ALS (筋萎縮性側索硬化症)) . 2015, 3.
8. 沼澤佑子, 岡田洋平, 岡野栄之. 【再生医療-新たな医療を求めて-】臨床応用を目指した基礎研究疾患モデル細胞、iPS 細胞を用いた毒性評価と創薬研究 iPS 細胞を用いた大脳白質形成不全症の病態解析. *日本臨床*, 増刊 5, 再生医療. 2015, 73, 396-400.
9. 矢野真人, 矢野佳芳. RNP解析①: CLIP ~CLIP技術の進化と今後の展開~. 実験医学増刊ノンコーディングRNAテキストブック. 2015.12
10. 佐々木良元, 三室マヤ, 小久保康昌, 今井裕, 吉田眞理, 富本秀和. 認知症を伴う筋萎縮性側索硬化症の臨床像を呈したglobular glial tauopathyの1剖検例. *BRAIN and NERVE: 神経研究の進歩*. 2016, 68,945-950
11. 櫻井岳郎, 原田斉子, 脇田賢治, 吉田眞理, 西田浩. 繰り返す小脳失調を主徴とした孤発性成人型神経核内封入体病の1例. *臨床神経*. 2016, 56,439-443
12. 吉田 眞理. 神経核内封入体病の病理所見. *神経内科*.2016, 85,614-623
13. 吉田眞理、金子吉文. 病理解剖の流れと介助業務の実際 病理解剖の各工程と検査技師(介助者)の役割 開頭、脊髄摘出. *Medical Technology*. 2016,44,604-608
14. 矢野真人. RNA結合蛋白質の機能解析最前線. *新潟医学誌*. 2016, 第130巻 第2号, 79-84
15. 矢野真人. RNA結合蛋白質. 「脳科学辞典」(web辞書) 2016.2.2
16. 矢野真人. 非コードRNA. 「脳科学辞典」(web辞書) 2016.5.25
17. 矢野真人, 岡野栄之. 幹細胞、癌における細胞運命決定因子Musashiの役割. *日本臨床*. 2016.12
18. 吉田眞理. 多系統萎縮症(MSA)の最新知見. *難病と在宅ケア*.2017, 22,16-19
19. 小野寺一成, 岡田洋平. iPS 細胞を用いた認知症モデル. *最新医学社, 最新医学* 3月増刊号. 2016, 71, 563-569.
20. 伊藤卓治, 岡田洋平. ここが知りたい—今後の治療開発に向けて iPS でのドラッグスクリーニング、アクチュアル脳・神経疾患の臨床「神経疾患治療ストラテジー」. 中山書店. 印刷中

(2) 学会・シンポジウム等における口頭・ポスター発表

1. Incompletely reprogrammed human iPSCs form glioma-like tumors through genomic instability during differentiation, Kyoto University/Keio University/MD Anderson Cancer Center (MDACC) Joint Conference, シンポジウム・招待講演, 岡田洋平, iPS and Stem Cells in Cancer Research, 2014/4/17, 国内
2. 白質ジストロフィーの病態研究と問題点, 口頭・シンポジウム, 沼澤佑子、岡田洋平、芝田晋介、川端走野、中村雅也、岸憲幸、赤松和土、大山学、小坂仁、井上健、高橋和利、山中伸弥、小崎健次郎、高橋孝雄、岡野栄之、第56回小児神経学会学術集会, 2014/5, 国内

3. アンチセンス核酸を用いた球脊髄性筋萎縮症の病態治療研究, 口演, 佐橋健太郎, 勝野雅央, Gene Hung, 足立弘明, 近藤直英, 飯田円, 中辻秀朗, 宮崎雄, 藤内玄規, C. Frank Bennett, 祖父江元, 第 55 回日本神経学会学術大会, 2014/5/21-24, 国内
4. Spinal and bulbar muscular atrophy (SBMA)に対する PPAR gamma agonist (pioglitazone)の効果, ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 中辻秀朗, 足立弘明, 近藤直英, 宮崎雄, 藤内玄規, 渡辺宏久, 祖父江元, 第 55 回日本神経学会学術大会, 2014/5/21-24, 国内
5. 前頭側頭葉変性症 (FTLD) の病態解明に基づく disease-modifying therapy の開発, 口頭, 祖父江元, 文部科学省「脳科学研究戦略推進プログラム」課題 F (脳老化)平成 26 年第 6 回分科会, 2014/6/19, 国内
6. 経時的な脳画像所見所見が確認された脳アミロイドアンギオパチーの一部剖検, 泉 雅之,角田由華,道勇 学,辰巳新水,三室マヤ,岩崎 靖,吉田眞理,橋本光義, 第 55 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2014/6/5-7, 国内
7. Transcriptome-wide mapping of Msi1-RNA interaction uncovers multi-layered RNA regulation by Msi1 in brain, 矢野真人, 古家育子, 大塚貴文, 坂野聡重, 矢野佳芳, ダーネル・ロバート, 岡野栄之, 口頭, 第 16 回日本 RNA 学会, 2014/7/23, 国内
8. 多能性幹細胞 (ES 細胞・iPS 細胞) を用いた神経再生とその問題点,, 招待講演, 岡田洋平, 第 3 回長久手脊椎脊髄セミナー, 2014/7/31, 国内
9. Application of pluripotent stem cells to the research on neurological disorders, 招待講演, 岡田洋平, 2014 KALAS international symposium, 2014/8/22, 国外
10. HITS-CLIP reveals multi-layered RNA regulation by translational regulator Msi1 in brain, Yano M, Koya I, Ohtsuka T, Banno S, Yano Y, Darnell RB, Okano H, ポスター, Cold Spring Harbor Meeting“Translational Control”, 2014/9/5, 国外
11. Musashi, a post-transcriptional regulator of stem cells functions, 岡野栄之, 矢野真人, 口頭, 第 37 回日本神経科学学会, 2014/9/11, 国内
12. Application of human induced pluripotent stem cell-derived neurons to the neurotoxicity evaluation system, Takahashi K, Shigemoto-Mogami Y, Ohtsu K, Okada Y, Okano H, Sekino Y, Sato K,第 37 回日本神経科学大会, 2014/9/13, 国内
13. ヒト iPS 細胞由来神経細胞標本の神経特異的毒性評価系への応用, 高橋華奈子、最上由香里、大津香苗、岡田洋平、岡野栄之、関野祐子、佐藤薫、第 37 回日本神経科学大会, 2014/9/13, 国内
14. Attempt to apply human induced pluripotent stem cell-derived neurons to the excitotoxicity evaluation system, Sato K, Takahashi K, Shigemoto-Mogami Y, Ohtsu K, Kanemura Y, Okada Y, Okano H, Sekino Y, 第 36 回日本生物学会精神医学会、第 57 回日本神経化学会大会, 2014/9/29, 国内
15. Perspectives of disease modifying therapy for neurodegenerative disease, Japan - Canada Collaborative Symposium: Motor Neuron Disease Update; En Route to Therapeutic Targets, 口頭, 祖父江元, The 37<sup>th</sup> Annual Meeting of the Japan Neuroscience Society, 2014/9/12, 国内
16. ピオグリタゾンの球脊髄性筋萎縮症に対する効果について, ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 中辻秀朗, 足立弘明, 近藤直英, 宮崎雄, 藤内玄規, 渡辺宏久, 山本正彦, 岸田堅, 祖父江元, 第 37 回日本神経科学大会, 2014/9/11-13, 国内.

17. Establishment of neuron-specific toxicity evaluation system using human induced pluripotent stem cell-derived neurons, Takahashi K, Shigemoto-Mogami Y, Ohtsu K, Okada Y, Okano H, Sekino Y, Sato K, CBI学会 2014 年大会, 2014/10, 国内
18. Attempt to apply human induced pluripotent stem cell-derived neurons to the excitotoxicity evaluation system, Sato K, Takahashi K, Shigemoto-Mogami Y, Ohtsu K, Kanemura Y, Okada Y, Okano H, Sekino Y Safety Pharmacology Society 14th Annual Meeting, 2014/10/19, 国外
19. Dysmyelination and Enhanced ER Stress Response in Pelizaeus-Merzbacher Disease Patients iPSCs-Derived Oligodendrocytes with PLP1 Gene Missense Mutations. 口頭, Numasawa Y, Okada Y, Shibata S, Kawabata S, Nakamura M, Kishi N, Akamatsu W, Oyama M, Osaka H, Inoue K, Takahashi K, Yamanaka S, Kosaki K, Takahashi T, Okano H, "Disease Modeling Using Pluripotent Stem Cells I" at Neuroscience 2014, 2014/11/17, 国外
20. iPS 細胞を用いた神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 新潟パーキンソン病治療研究会, 2014/11/7, 国内
21. 統合失調症の神経発達障害における miRNA の発現変化の影響, 豊島学, 岡田洋平, 赤松和土, 岡野栄之, 吉川武男, 第 41 回日本脳科学会, 2014/11/22-23, 国外
22. Transcriptome wide mapping of Msi1-RNA interaction in neural stem cell, 矢野真人, Darnell Robert, 岡野栄之, 口頭, 第 37 回分子生物学会年会シンポジウム Molecular Biology of Non-coding RNAs and its Application, 2014/11/27, 国内
23. PS 細胞を用いた神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 日本神経学会中国四国地方会 ランチョンセミナー, 2014/12/6, 国内
24. Pluripotent Stem Cells and Neurological disorders, 招待講演, 岡田洋平, Distinctive educational program 2014 Neuroscience Course, 2014/12/10, 国内
25. 前頭側頭葉変性症 (FTLD) の病態解明に基づく disease-modifying therapy の開発, 口頭, 祖父江元, 文部科学省「脳科学研究戦略推進プログラム」平成 26 年度 成果報告会 2014/11/4, 国内
26. 創薬における医学と薬学の連携, 口頭, 祖父江元, 第 35 回日本臨床薬理学会学術総会教育講演, 2014/12/4, 国内
27. An attempt to establish non-clinical experiments for nervous system using human iPSC-derived neurons, Sato K, Takahashi K, Shigemoto-Mogami Y, Kanemura Y, Shofuda T, Fukusumi H, Okada Y, Okano H, Shirao T, Sekino Y, The 18th Takeda Science Foundation Symposium on Bioecience, 2015/1/5, 国内
28. An attempt to establish neuron-specific toxicity evaluation systems using human iPSC-derived neurons, Sato K, Takahashi K, Shigemoto-Mogami Y, Kanemura Y, Shofuda T, Fukusumi H, Okada Y, Okano H, Shirao T, Sekino Y, 日本安全性薬理研究会第 6 回学術年会, 2015/2, 国内
29. 疾患特異的ヒト iPS 細胞を用いた神経疾患の病態解析, 口頭, 岡田洋平, 新学術領域「シナプス病態」平成 26 年度冬の班会議, 2015/3/1, 国内
30. ヒト iPS 細胞由来神経細胞を用いた薬理評価系確立の試み, 佐藤薫、高橋華奈子、重本最上由香里、金村米博、正札智子、福角勇人、岡田洋平、岡野栄之、白尾智明、関野祐子, 第 88 回日本薬理学会年会, 2015/3/18, 国内
31. ヒト人工多能性幹細胞由来神経細胞の非臨床試験への応用の試み, 高橋華奈子、最上(重本)由香里、中條かおり、干川和枝、金村米博、正札智子、福角勇人、岡田洋平、岡野栄之、白尾智明、関野祐子、佐藤 薫、第 14 回 日本再生医療学会総会, 2015/3/21, 国内

32. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた球脊髄性筋萎縮症 (SBMA) の病態解析, 小野寺一成、下門大祐、鳥居由紀子、石原康晴、勝野雅央、道勇学、祖父江元、岡野栄之、岡田洋平, 第 14 回日本再生医療学会総会, 2015/3/20, 国内
33. 疾患特異的 iPS 細胞を用いたニューロマスキュラーパソロジーの解析, 下門大祐、小野寺一成、石原康晴、勝野雅央、祖父江元、岡野栄之、岡田洋平, 第 14 回日本再生医療学会総会, 2015/3/20, 国内
34. 興奮毒性評価が可能なヒト iPS 細胞由来神経細胞の探索, 佐藤 薫、高橋華奈子、最上 (重本) 由香里、金村米博、正札智子、福角勇人、岡田洋平、岡野栄之、白尾智明、関野祐子, 日本薬学会, 2015/3, 国内
35. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた球脊髄性筋萎縮症の病態解析と新規治療法の開発, 岡田洋平, 平成 26 年度厚生労働科学特別研究事業 進捗管理班 (難治性疾患実用化研究・腎疾患実用化研究・慢性の痛み解明研究) 成果報告会 難病制圧に向けて—アカデミアにおけるイノベーション創出の現状と展望—, 2015/3/13, 国内
36. 神経変性疾患の disease-modifying therapy 開発をめざして, 口頭, 祖父江元, 第 88 回日本薬理学会年会特別講演, 2015/3/18, 国内
37. 疾患由来 iPS 細胞を用いた家族性筋萎縮性側索硬化症の病態解析, 一柳直希, 藤崎央子, 矢野真人, 岡田洋平, 赤松和土, 割田仁, 青木正志, 岡野栄之, ポスター, 再生医療学会, 2015/3/20, 国内
38. 高解像度 RNA 制御を介した神経系細胞機能の解析, 矢野真人, 口頭, 大分大学テニユアトラックセミナー, 2015/3/23, 国内
39. 認知症制御へ向けた脳タンパク質老化と神経回路の可視化, 口頭, 祖父江元, 第 29 回日本医学会総会 2015 関西シンポジウム「脳はここまでわかった」, 2015/4/12, 国内
40. RNA 制御を介した神経系細胞機能の解析, 矢野真人, 口頭, 第 106 回新潟医学会, 2015/4/18, 国内
41. 神経変性疾患の disease-modifying therapy への展望, 口頭, 祖父江元, 第 104 回日本病理学会総会最先端研究セミナー3, 2015/5/2, 国内
42. 神経変性疾患の disease-modifying therapy をめざした我国初の医師主導治験の経験から, 口頭, 祖父江元, 第 56 回日本神経学会学術大会シンポジウム 1, 2015/5/20, 国内
43. Silencing neuronal mutant AR suppresses neuropathogenesis in an SBMA mouse model, 口演, 佐橋健太郎, 勝野雅央, Gene Hung, 足立弘明, 近藤直英, 中辻秀朗, 藤内玄規, 飯田円, C. Frank Bennett, 祖父江元, 第 56 回日本神経学会学術大会, 2015/5/20-23, 国内
44. The effects of pioglitazone on spinal and bulbar muscular atrophy, ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 中辻秀朗, 足立弘明, 近藤直英, 宮崎雄, 藤内玄規, 渡辺宏久, 山本正彦, 岸田堅, 祖父江元, 第 56 回日本神経学会学術大会, 2015/5/20-23, 国内.
45. Expression and role of TFEB in spinal and bulbar muscular atrophy, ポスター, 藤内玄規, 足立弘明, 勝野雅央, 近藤直英, 宮崎雄, 飯田円, 中辻秀朗, 丁瑩, 渡辺宏久, 祖父江元, 第 56 回日本神経学会学術大会, 新潟コンベンションセンター, 2015/5/20-23, 国内
46. An approach for understanding the pathogenesis of SBMA by disease specific iPSCs. ポスター, 小野寺一成、下門大祐、鳥居由紀子、石原康晴、勝野雅央、道勇学、岡野栄之、祖父江元、岡田洋平, 第 56 回日本神経学会学術大会, 2015/5/21, 国内
47. iPS 細胞を用いた神経疾患研究, シンポジウム・招待講演, 岡田洋平, 第 56 回日本神経学会学術大会, 2015/5/23, 国内



48. ヒト疾患 iPS 細胞の可能性, 招待講演, 岡田洋平, 第 62 回日本実験動物学会総会 LAS セミナー, 2015/5/28, 国内
49. 多能性幹細胞 (ES 細胞、iPS 細胞) を用いた神経再生と神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 第 3 回横浜神経疾患レクチャー, 2015/6/11, 国内
50. 脳タンパク質老化と神経回路破綻の可視化, 口頭, 祖父江元, 新学術領域 (研究提案型) 脳タンパク質老化と認知症制御 第 2 回班会議・第 1 回リトリート, 2015/6/12, 国内
51. Novel imaging biomarker for early detection of AD, 口頭, 祖父江元, 2nd World Centenarian Initiative International Symposium on Alzheimer's Disease Prevention Strategy –In Search of the Road to New Horizon-, 2015/6/27, 国内
52. ヒト iPS 細胞の迅速で効率的な神経幹細胞分化誘導法の検討, 口頭, 安田宗義、小野寺一成、鳥居由紀子、大須賀浩二、道勇学、高安正和、岡田洋平, 第 30 回日本脊髄外科学会, 2015/6/25, 国内
53. In vivo analysis of Elavl2-target RNA specific translational control, 口頭, 大塚貴文、矢野真人、古家育子、岡野栄之、第 17 回日本 RNA 学会, 2015/7/17, 国内
54. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた神経変性疾患の早期病態の解析, 口頭, 岡田洋平、下門大祐、小野寺一成, 新学術領域「脳たんぱく質老化と認知症制御」第 2 回班員会議、2015/6/13, 国内
55. ES 細胞、iPS 細胞を用いた神経再生と神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 第 12 回名古屋脊椎脊髄セミナー2015, 2015/7/18, 国内
56. Dysregulated nuclear factor- $\kappa$ B (NF $\kappa$ B) signaling in spinal and bulbar muscular atrophy (SBMA), ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 中辻秀朗, 足立弘明, 近藤直英, 藤内玄規, 祖父江元, 第 38 回日本神経科学大会, 2015/7/28-31, 国内.
57. The future of clinical neuroscience, 口頭, 祖父江元, Brain connects 2015, 2015/7/31, 国内
58. iPS 細胞を用いた神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 先端医療振興財団・臨床研究情報センター・講演会, 2015/8/4, 国内
59. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた神経疾患の病態解析, 口頭, 小野寺一成、岡田洋平, 第 2 回霊長類への展開に向けた幹細胞・発生・エピゲノム研究、2015/9, 国内
60. Roles of neuronal RNA binding protein Elavl2 in the brain, ポスター、大塚貴文、矢野真人、古家育子、岡野栄之、第 58 回日本神経化学会, 2015/9/12, 国内
61. Impact of aging on anatomical and functional human brain connectivity-toward early detection of dementia, 口頭, 祖父江元, 9th International Congress of the Asian Society Against Dementia (ASAD), 2015/9/15, 国内
62. iPS 細胞を用いた神経疾患研究, シンポジウム・招待講演, 岡田洋平, 第 34 回日本認知症学会学術集会, 2015/10/4, 国内
63. Pathophysiological analysis of neurodegenerative disorders using disease specific iPSCs, ポスター, Okada Y, Onodera K, Shimojo D, Doyu M, Katsuno M, Sobue G, Okano H, 1st International Symposium of "Brain Protein Aging and Dementia Control, 2015/10/9, 国内
64. 神経変性疾患の disease-modifying therapy 開発をめざして, 口頭, 祖父江元, 日本脳神経外科学会第 74 回学術総会特別企画, 2015/10/15, 国内

65. Brain protein aging and neurodegeneration from animal model to human: Focusing on the underlying mechanism of tauopathies, 口頭, 祖父江元, Brain protein aging and dementia control 1<sup>st</sup> international symposium, 2015/10/10, 国内
66. iPS 細胞を用いた神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 第 2 回愛知医科大学糖神合同セミナー, 2015/10/20, 国内
67. iPS 細胞を用いた神経再生と神経疾患研究, 特別講演・招待講演, 岡田洋平, 第 21 回糖尿病性神経障害を考える会学術講演会, 2015/10/24, 国内
68. 不完全なリプログラミングとゲノム不安定性を指標としたヒト iPS 細胞の造腫瘍性評価, 招待講演, 岡田洋平, 京都大学 iPS 細胞研究所セミナー, 2015/10/28, 国内
69. 前頭側頭葉変性症 (FTLD) の病態解明に基づく disease-modifying therapy の開発, 口頭, 祖父江元, 平成 27 年度 脳科学研究戦略推進プログラム・革新的技術による脳機能ネットワークの全容解明プロジェクト進捗報告会, 2015/11/4~5, 国内
70. ALS の病態と治療: コホート研究から得られるもの, 口頭, 祖父江元, 第 3 回日本難病医療ネットワーク学会学術集会ランチョンセミナー, 2015/11/13, 国内
71. 球脊髄性筋萎縮症の中枢神経病態に対する標的治療, 口演, 佐橋健太郎, 勝野雅央, Gene Hung, 足立弘明, 近藤直英, 中辻秀朗, 藤内玄規, 飯田円, C. Frank Bennett, 祖父江元, 第 33 回日本神経治療学会総会, 2015/11/26-28, 国内
72. 球脊髄性筋萎縮症モデルにおけるタクロリムス誘導体の治療効果, 藤内玄規, 足立弘明, 勝野雅央, 佐橋健太郎, 近藤直英, 中辻秀朗, 飯田円, 祖父江元, 第 33 回日本神経治療学会総会, 名古屋国際会議場, 2015/11/26-28, 国内
73. 球脊髄性筋萎縮症に対する PPAR $\gamma$  agonist (pioglitazone) の効果, ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 中辻秀朗, 足立弘明, 近藤直英, 藤内玄規, 渡辺宏久, 祖父江元, 第 33 回日本神経治療学会総会, 2015/11/26-28, 国内.
74. 疾患特異的ヒト iPS 細胞を用いた運動ニューロン疾患の病態解析, シンポジウム・招待講演, 岡田洋平, 第 33 回日本神経治療学会総会, 2015/11/26, 国内
75. 日本人ゲノムを用いた筋萎縮性側索硬化症病態関連遺伝子の探索, 口頭, 祖父江元, 第 69 回インシリコ・メガバンク研究会, 2016/1/12, 国内
76. 運動ニューロン疾患克服に向けた治療開発戦略, 口頭, 祖父江元, 2015 年度 AMED6 事業合同成果報告会 疾患克服への挑戦 ライフサイエンスの現状と未来への展望, 2016/2/12, 国内
77. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた神経変性疾患の分子病態の解析, 口頭, 岡田洋平, 小野寺一成, 鳥居由紀子, 下門大祐, 道勇学, 勝野雅央, 祖父江元, 岡野栄之, 新学術領域「脳たんぱく質老化と認知症制御」第 3 回班員会議, 2016/2/13, 国内
78. 脳タンパク質老化と神経回路破綻: 加齢と神経変性, 口頭, 祖父江元, 新学術領域 (研究提案型) 脳タンパク質老化と認知症制御 第 3 回班会議, 2016/2/13, 国内
79. Perspectives on therapeutic research for ALS, 口頭, 祖父江元, 3<sup>rd</sup> World Centenarians Initiative International Symposium on Amyotrophic Lateral Sclerosis –giving new hope: novel therapies toward a cure-, 2016/2/19, 国内
80. Perspectives on therapeutic research for ALS –General review of therapeutics, and edaravone treatment-. 口頭, 祖父江元, 大韓神経筋肉疾患学会, 2016/3/25, 海外

81. The effect of exercise in a mouse model of spinal and bulbar muscular atrophy, 口演, 中辻秀朗, 勝野雅央, 近藤直英, 藤内玄規, 佐橋健太郎, 飯田円, 祖父江元. 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内.
82. Pathophysiological analysis of spinal-bulbar muscular atrophy using disease specific iPSCs, ポスター, Onodera K, Shimojo D, Torii Y, Ishihara Y, Doyu M, Okano H, Katsuno M, Sobue G, Okada Y, 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18, 国内
83. Application of biomarkers for early-stage of spinal and bulbar muscular atrophy to clinical trials, 招待講演, Katsuno M, 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016.5/18-21, 国内.
84. The effect of exercise in a mouse model of spinal and bulbar muscular atrophy, 口演, Nakatsuji H, Katsuno M, Kondo N, Tohnai G, Sahashi K, Iida M, Sobue G, 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016.5/18-21, 国内.
85. Dissection of mechanisms of neuronal degeneration in polyglutamine disease, ポスター, 佐橋健太郎, 近藤直英, 中辻秀朗, 藤内玄規, 飯田円, 勝野雅央, 祖父江元, 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内
86. Dysregulated Akt signaling pathway in spinal and bulbar muscular atrophy (SBMA), ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 佐橋健太郎, 中辻秀朗, 近藤直英, 藤内玄規, 祖父江元, 第 57 回日本神経学会学術大会, 2016/5/18-21, 国内.
87. 球脊髄性筋萎縮症の disease-modifying therapy の開発について, 口頭, 祖父江元, 第 57 回日本神経学会学術大会 シンポジウム「世界に発信する日本の創薬: 神経難病の克服に向けて」, 2016/5/21, 国内
88. 筋萎縮性側索硬化症と前頭側頭葉変性症。口頭, 吉田眞理。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/1, 国内
89. 進行性核上性麻痺の臨床像を示した globular glial tauopathy の 1 剖検例。ポスター, 岩崎靖、三室マヤ、饗場郁子、奥田聡、吉田眞理。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/1, 国内
90. 骨髄肉腫の対する末梢血幹細胞移植前処置に関連した Fatal posterior reversible leukoencephalopathy syndrome の 1 剖検例。ポスター, 林祐一、木村暁夫、中村博、三室マヤ、岩崎靖、吉田眞理、犬塚貴。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会 2016/6/2, 国内
91. 紀伊半島に多発する筋萎縮性側索硬化症の病理像、ポスター、三室マヤ、小久保康昌、佐々木良元、森本悟、村山繁雄、白石泰三、岩崎靖、吉田眞理、葛原茂樹。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/2, 国内
92. 脳アミロイド β 関連血管炎・関連炎症を疑い脳生検を施行した 3 例。ポスター。守吉秀行、古川宗麿、小倉礼、岩田麻衣、鈴木淳一郎、中井紀嘉、伊藤泰広、北川諭、吉田眞理。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/2, 国内
93. 不規則頻呼吸を特徴とした全経過 15 年の進行性核上性麻痺 (PSP) の 1 剖検例。ポスター、齊藤由扶子、榊原聡子、橋本里奈、片山泰司、見城昌邦、横川ゆき、饗場郁子、犬飼晃、赤木明生、三室マヤ、岩崎靖、吉田眞理。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/2, 国内
94. 脳血管障害を繰り返し、閉塞性動脈硬化症で両下肢を失い、経管栄養 10 年で 100 歳に至った高齢者の 1 剖検例。ポスター、岩瀬環、水野友之、吉田眞理。第 57 回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/2, 国内

95. 超高齢発症の認知症の百寿者の1剖検例。ポスター、岩瀬環、水野友之、吉田眞理。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/2, 国内
96. 運動症状の発症2年で死亡に至ったパーキンソン病の1剖検例。ポスター、植松高史、両角佐織、加藤重典、安井敬三、長谷川康博、吉田眞理。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/3, 国内
97. 臨床病理学的に上位運動ニューロンに強い障害を認めたFTLD-MNDの剖検例。ポスター、石原健司、菊池雷太、塩田純一、吉田眞理。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/3, 国内
98. 下位運動ニューロン系の変性が乏しかったFTLD-TDPの1剖検例。ポスター、和座雅浩、岩崎靖、林祐一、櫻井岳郎、三室マヤ、棚瀬将光、磯野倫夫、犬塚貴、吉田眞理。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/3, 国内
99. MRIで広範な白質病変とDWでリボン状の皮質下白質高信号を認め、パーキンソニズムと認知症を呈した核内封入体病の一部剖検例。ポスター、森恵子、伊藤益美、曾根淳、岩崎靖、三室マヤ、吉田眞理。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/3, 国内
100. 亜急性進行性多発脳神経麻痺を来した1例。ポスター、馬淵直紀、蛭薙智紀、安藤孝志、満間典雅、後藤洋二、真野和夫、三室マヤ、岩崎靖、吉田眞理、倉重真沙子、藤野雅彦、伊藤雅文。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/3, 国内
101. 四肢筋力低下と高CK血症を呈し原因検索中、突然死したサルコイドーシスが疑われた1例。ポスター、岩田麻衣、守吉秀行、西田卓、伊藤泰広、三室マヤ、吉田眞理。第57回日本神経病理学会総会学術研究会, 2016/6/3, 国内
102. 脳タンパク質老化とマクロ、ミクロ神経回路破綻, 口頭, 祖父江 元, 新学術領域(研究提案型) 脳タンパク質老化と認知症制御 第4回班会議・第2回学術領域研究リトリート, 2016/6/3, 国内
103. 疾患特異的iPS細胞を用いた神経変性疾患の分子病態の解析, 口頭、ポスター, 岡田洋平、小野寺一成、下門大祐、伊藤卓治、道勇学、勝野雅央、祖父江元、岡野栄之, 新学術領域「脳たんぱく質老化と認知症制御」第4回班員会議, 2016/6/4, 国内
104. Establishment of in vitro FUS-associated Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis Model using Human induced Pluripotent Stem Cells, ポスター, Ichianagi N<sup>#</sup>, Fujimori K<sup>#</sup>, Yano M<sup>\*</sup>, Ishihara-Fujisaki C, Sone T, Akiyama T, Okada Y, Akamatsu W, Matsumoto T, Ishikawa M, Nishimoto Y, Ishihara Y, Sakuma T, Yamamoto T, Tsuiji H, Suzuki N, Warita H, Aoki M, Okano H<sup>\*</sup>, ISSCR2016, 2016/6/24, 国外
105. Potential therapeutic targets in polyglutamine-mediated diseases, Katsuno M, International Asidan Symposium on Asida River/Japan, 2016/7/1-2, 国内.
106. Neuropathology of centenarians. ポスター Yoshida M, Mimuro M, Iwasaki Y, Iwase T. 11<sup>th</sup> European congress of Neuropathology Bordeaux 2016/7/6, 国外
107. Dysregulated Akt signaling pathway in spinal and bulbar muscular atrophy (SBMA), ポスター, 飯田円, 勝野雅央, 佐橋健太郎, 中辻秀朗, 近藤直英, 藤内玄規, 祖父江元, 第39回日本神経科学大会, 第39回日本神経科学大会, 2016/7/20-22, 国内.
108. 認知症の病態に基づく治療開発 神経変性性認知症を中心に, 国内, 祖父江 元, 認知症研究を知る若手研究者の集まり, 2016/7/30, 国内

109. 神経発生・疾患と RNA 結合蛋白質, 口頭, 矢野真人, 第 46 回新潟神経学夏期セミナー (セッション監修: RNA と神経疾患), 2016/7/30, 国内
110. ゲノム編集によるポリグルタミン病の病態解析と治療開発の可能性, ポスター, 田中智史、伊藤卓治、太田明伸、曾根岳史、今釜史郎、細川好孝、道勇学、岡野栄之、岡田洋平, 第 1 回ゲノム編集学会, 2016/9/6, 国内
111. Visualization of tau protein accumulation and neural network breakdown with aging and dementia, 口頭, 祖父江元, Brain Connects 2016, 2016/9/24, 海外
112. iPS 細胞を用いた神経再生と神経疾患研究, 招待講演, 岡田洋平, 第二回 中外製薬 研究交流会, 2016/10/1, 国内
113. iPS 細胞を用いた神経・筋疾患研究, シンポジウム・招待講演, 岡田洋平, 第 3 回 筋ジストロフィー研究会, 2016/10/14, 国内
114. ヒト iPS 細胞を用いたニューロマスキュラーモデルの構築, ポスター, 田中智史、下門大祐、伊藤卓治、今釜史郎、西田佳弘、道勇学、大野欽司、岡野栄之、石黒直樹、岡田洋平, 第 31 回日本整形外科学会基礎学術集会, 2016/10/14, 国内
115. 遺伝性神経筋疾患に対する CRISPR/Cas9 によるゲノム編集治療の可能性, ポスター, 田中智史、伊藤卓治、太田明伸、今釜史郎、西田佳弘、細川好孝、道勇学、大野欽司、石黒直樹、岡田洋平, 第 31 回日本整形外科学会基礎学術集会, 2016/10/14, 国内
116. 神経変性疾患の発症前病態と先制治療の開発, 勝野雅央, 日本内科学会東海支部主催第 66 回生涯教育講演会, 2016/10/16, 国内
117. Alternative splicing in neural stem cells, 口頭 矢野真人, 矢野佳芳, 岡野栄之, 第 39 回日本分子生物学会 (シンポジウム:オーガナイザー), 2016/11/30, 国内
118. レビー小体型認知症の病理と臨床 臨床症状の病理学的背景。口頭、吉田真理、第 35 回日本認知症学会学術集会, 2016/12/1, 国内
119. 低酸素培養がヒト iPS 細胞由来神経系前駆細胞の分化成熟に与える影響, ポスター, 李家暉、岡田梨奈、小野寺一成、下門大祐、岡野ジェイムズ洋尚、勝野雅央、道勇学、祖父江元、岡野栄之、岡田洋平, 第 39 回日本分子生物学会年会, 2016/12/1, 国内
120. ゲノム編集によるポリグルタミン病の病態解析と治療開発の可能性, ポスター, 田中智史、伊藤卓治、太田明伸、曾根岳史、今釜史郎、細川好孝、道勇学、岡野栄之、岡田洋平, 第 39 回日本分子生物学会年会, 2016/12/2, 国内
121. 神経変性疾患モデルにおけるタクロリムスとその誘導体の治療効果, 藤内玄規, 勝野雅央, 足立弘明, 佐橋健太郎, 近藤直英, 中辻秀朗, 飯田円, 祖父江元, 第 39 回日本分子生物学会年会, パシフィコ横浜, 2016/11/30-12/2, 国内
122. ヒト iPS 細胞を用いたニューロマスキュラーイメージング, ポスター, 伊藤卓治、田中智史、下門大祐、道勇学、岡野栄之、岡田洋平, 第 39 回日本分子生物学会年会, 2016/12/2, 国内
123. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた神経変性疾患の分子病態の解析, 口頭, 岡田洋平、小野寺一成、伊藤卓治、下門大祐、道勇学、勝野雅央、祖父江元、岡野栄之, 新学術領域「脳たんぱく質老化, と認知症制御」第 5 回班員会議, 2017/1/14, 国内
124. 神経難病の治療研究の現状と将来展望 球脊髄性筋萎縮症(SBMA)と筋萎縮性側索硬化症(ALS)の治験・レジストリ研究から、口頭, 祖父江元, 日本臨床試験学会第 8 回学術集会総会, 2017/1/28, 国内

125. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた球脊髄性筋萎縮症の病態解明・治療法探索のための効率的解析システムの開発, 口頭、祖父江 元, 岡田洋平, 【疾患 iPS】慶應拠点運営会議 2017/2/2, 国内
126. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた球脊髄性筋萎縮症の病態解明・治療法探索のための効率的解析システムの開発, 口頭、祖父江 元, 岡田洋平, 疾患特異的 iPS 細胞を活用した難病研究成果発表会 2017/2/24, 国内
127. Reconstruction of Denervated Muscles Using Motor Neurons Derived from Mouse ES Cells, ポスター, Shinkai H., Niwa S., Kurimoto S., Okada Y., Hirata H, 2017 annual meeting - Orthopaedic Research Society, 2017/3, 国外

(3) 「国民との科学・技術対話社会」に対する取り組み

1. ALS の治療の現状について, 祖父江 元, 日本 ALS 協会愛知県支部総会, 2014/6/1, 国内
2. 疾患特異的 iPS 細胞を用いた神経疾患研究, 岡田洋平, 第 17 回ヒューマンサイエンス総合研究ワークショップ「再生医療をビジネスへー細胞治療と周辺事業の新展開ー」, 2015/2/24, 国内.
3. iPS 細胞を用いた神経再生と神経疾患研究, 岡田洋平, SBMA の会 第 3 回医療セミナー, 2015/5/16, 国内
4. ALS の現状について, 祖父江 元, 日本 ALS 協会愛知県支部総会, 2015/6/7, 国内
5. ALS 病因究明・治療法開発の歩みと展望, 祖父江 元, 日本 ALS 協会創立 30 周年記念総会特別講演, 2016/5/28, 国内
6. ALS 病因究明・治療法開発の歩みと展望, 祖父江 元, ALS 協会愛知県支部総会, 2016/6/5, 国内
7. 脳タンパク質の老化と神経機能・認知症制御, 祖父江 元, 千里ライフサイエンス新適塾「脳はおもしろい」第 13 回会合, 2016/6/29, 国内
8. タンパク質老化と認知症, 祖父江 元, 新学術領域「プラズマ医療の創成」市民公開講座 ひらめきときめきサイエンス「のぞいてみようプラズマと生物と医療の不思議な世界」, 2016/8/10, 国内
9. 神経難病・認知症の最前線：治療と予防をめざして, 勝野雅央, 第 12 回 名古屋大学ホームカミングデイ, 2016/10/15, 国内.
10. 岡田洋平, ES 細胞、iPS 細胞を用いた神経再生と神経疾患研究、愛知医科大学細胞生物学特別講義、2016 年 11 月 15 日
11. 脳の老化と認知症予防, 祖父江 元, 脳とこころの研究センター 市民公開講座『名古屋大学における脳とこころの病気の研究最前線, 2017/1/29, 国内

(4) 特許出願

なし