

平成 27 年 10 月 20 日

各報道機関担当記者 殿

脳難病発症の仕組みを解明するための 突破口を発見！

金沢大学 医薬保健研究域 附属脳・肝インターフェースメディシン研究センターの河崎 洋志 教授の研究グループは、**脳機能の中心となる大脳皮質に異常をもつ希少難病の疾患モデル動物の作成に世界で初めて成功**しました。今回の成果は、**大脳皮質の異常が関係する多くの難病の仕組みの解明や治療法の開発への突破口になることが期待**されます。

大脳皮質は脳機能の中心であり、またさまざまな精神神経疾患に関与すると考えられていることから脳の中でも特に注目されています。ヒトを含む高等哺乳動物では大脳皮質の表面にはシワ（脳回）が存在しており、脳機能に重要と考えられています（図1左）。従って大脳皮質の脳回に異常をもつ疾患の仕組みの解明は極めて重要ですが、未だに解析が遅れています。

本研究グループは今回、イタチ科の高等哺乳動物であるフェレットに着目し、線維芽細胞増殖因子を大脳皮質に導入することにより、**タナトフォリック骨異形成症の脳異常（図1右）をもつ疾患モデル動物を作成することに世界で初めて成功**しました。タナトフォリック骨異形成症は骨格と脳に異常をもち、有効な治療法のない難病です。作成した疾患モデル動物の大脳皮質を解析した結果、特殊な神経幹細胞、神経細胞やグリア細胞などが増えていることが、新たに分かりました（図2）。

本研究で作成に成功した疾患モデル動物が突破口となり、これまで解析が困難であったタナトフォリック骨異形成症の脳病変の仕組みの解明や治療法開発が飛躍的に進むことが期待されます。また本研究で用いた研究技術を応用することにより、大脳皮質の異常をもつ他のさまざまな新しい疾患モデル動物の作成が可能となり、多くの難病の仕組みの解明や治療法の開発への突破口になることが期待されます。

本研究成果は、「Scientific Reports」のオンライン版に掲載されます。

本成果の一部は、文部科学省 科学研究費補助金の支援を受けて行われました。

News Release

雑誌名：Scientific Reports

論文名：Pathophysiological analyses of cortical malformation using gyrencephalic mammals.

(脳回を持つ哺乳類を用いた大脳皮質形成異常の病態生理解析)

著者名：Kosuke Masuda, Tomohisa Toda, Yohei Shinmyo, Haruka Ebisu, Yoshio Hoshiba, Mayu Wakimoto, Yoshie Ichikawa and Hiroshi Kawasaki (榊田宏輔, 戸田智久, 新明洋平, 蛭子はるか, 干場義生, 脇元麻有, 市川芳枝, 河崎洋志)

掲載日時：日本時間 10 月 20 日午後 7 時にオンライン版に掲載予定

【本件に関するお問い合わせ先】

金沢大学医薬保健研究域

附属脳・肝インターフェースメディシン研究センター 分子神経科学部門

教授 河崎 洋志 (かわさき ひろし)

TEL：076-265-2363 (直通)

Fax：076-234-4274

E-mail：hiroshi-kawasaki@umin.ac.jp

【広報担当】

金沢大学総務部広報室広報係

本庄 淑子 (ほんじょう よしこ)

TEL：076-264-5024

E-mail：koho@adm.kanazawa-u.ac.jp

金沢大学医薬保健系事務部総務課医学総務係

廣田 典之 (ひろた のりゆき)

TEL：076-265-2832

E-mail：t-isomu@adm.kanazawa-u.ac.jp

【用語解説】

大脳皮質：大脳の表面に広がる神経細胞が集まる層構造。高次脳機能に重要な役割を果たし、脳の中でも最も重要な部位の一つ。

脳回：大脳皮質の表面に見られるシワ（隆起）。大脳皮質の表面積を増やし、神経細胞の数を増やすことで、脳機能の発達に重要な構造と考えられている。

フェレット：イタチに近縁の高等哺乳動物。脳が発達しており、脳回を持っているために、今回の研究で採用した。

線維芽細胞増殖因子：遺伝子の一種。細胞の分裂を増やし、細胞の生存を助ける効果を持つ。

タナトフォリック骨異形成症：骨格と脳を中心に異常が見られる希少難病。病気が発症する仕組みや治療法はほとんどわかっていない。

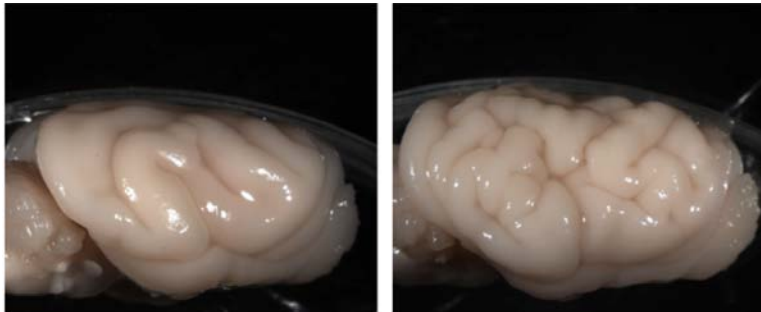
神経幹細胞：神経細胞を生み出す源となる細胞。

News Release

【図】

図1，フェレットの脳の外観。

左は正常な脳。脳の表面にシワ（脳回）が見られる。右は今回作成に成功した疾患モデル動物の脳。脳表面のシワが乱れていることがわかる。

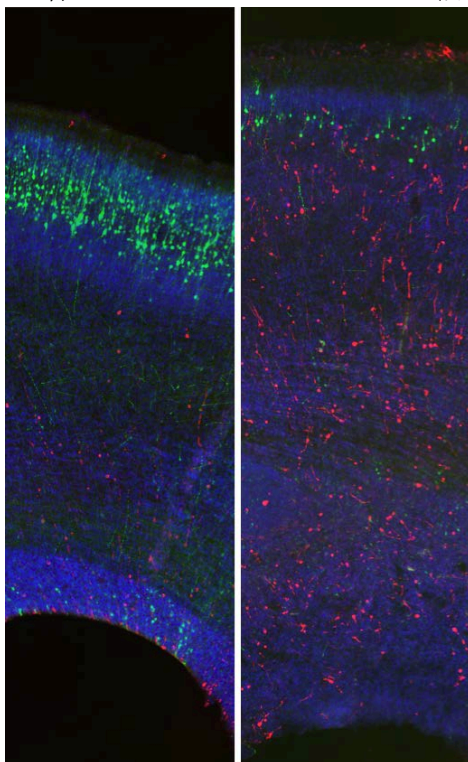


正常フェレットの脳

疾患フェレットの脳

図2，大脳皮質の断面を染色した拡大図。

大脳皮質を特殊染色したあとの顕微鏡拡大図。OSVZ 放射状グリアという特殊な神経幹細胞が増えていることがわかった（赤色）。



正常

疾患