

Accumulation of Astrocytic Aquaporin 4 and Aquaporin 1 in Prion Protein Plaques

貞島, 祥子

<https://hdl.handle.net/2324/4474969>

出版情報 : Kyushu University, 2020, 博士（医学）, 課程博士
バージョン :

権利関係 : Public access to the fulltext file is restricted for unavoidable reason (2)



KYUSHU UNIVERSITY

氏 名 : 貞島 祥子

論 文 名 : Accumulation of Astrocytic Aquaporin 4 and Aquaporin 1 in Prion Protein Plaques
(プリオントン蛋白プラークにおけるアストロサイトのアクアポリン4と
アクアポリン1の蓄積)

区 分 : 甲

論 文 内 容 の 要 旨

日本における2つの主要な遺伝性プリオントン病はP102L 遺伝子変異を伴う Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease (GSS) と V180I 遺伝子変異を伴う家族性 Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) である。GSS と V180I 変異 CJD の一部は特徴的なプリオントン蛋白が形成するプラークを持つ。近年、孤発性 CJDにおいてアストロサイトに発現する水チャネル蛋白であるアクアポリン(AQP)1 と AQP4 の過剰発現が報告されている。プラークが蓄積するタイプのプリオントン病患者脳における AQP1 と AQP4 の病理学的な特徴を明らかにするため、我々は GSS 患者5名、V180I 変異 CJD 患者2名、コントロールとして神経疾患のない年齢を一致させた2名を加え、免疫染色法、また二重免疫蛍光法を用いて検討した。AQP1 と AQP4 の強い発現をプリオントンプラーク周囲、特にプラークに深く入り込んだアストロサイトの突起壠位部に認めた。アルツハイマー病患者脳における老人斑や ghost tangle でも同様の報告があり、AQP4 がプラーク周囲に再分布することでプラークによる有害作用に対しバリアとして働くという AQP4 の保護的な役割が示唆されている。プリオントンプラーク周囲に同様の AQP 集積を認めた我々の結果から、AQP がプリオントン病におけるプラーク形成にも保護的な役割を持つ可能性がある。