

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)

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検討した。AQP1 と AQP4 の強い発現をプリオンプラーク周囲、特にプラークに深く入り込んだアストロサイトの突起遠位部に認めた。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。