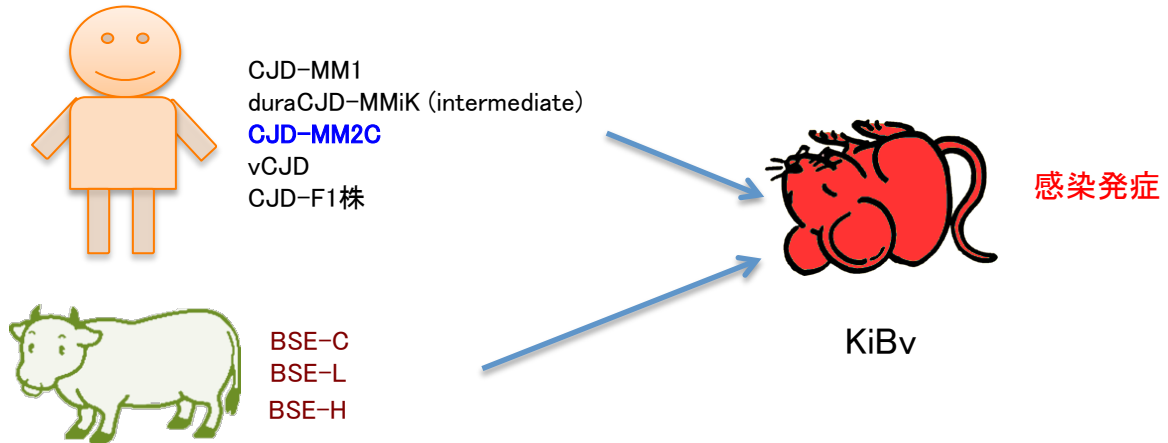


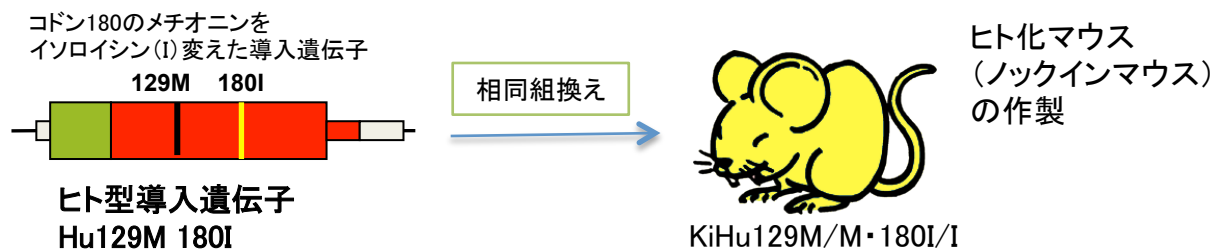
## プリオン病の治療薬開発に向けた新しい実験モデル動物の開発

研究開発分担者: 東北大学大学院病態神経学分野 北本哲之  
研究協力者: 東北大学大学院病態神経学分野 毛利資郎

### 1. Bank vole のPrP遺伝子導入ノックインマウス(KiBv)の確立



### 2. 遺伝性プリオン病(CJD-V180I)モデルマウスの開発



## 解説

1. プリオン病の病因・病態の解明あるいは予防・治療薬開発のツールとして必要不可欠の実験モデル動物としてBank vole(*Myodes glareolus*)のプリオン遺伝子を導入したノックインマウス(KiBv)を作製。伝達試験の結果、Ki-BvマウスはCJD-MM1、duraCJD-MMiK (intermediate)、CJD-MM2C、vCJD、CJD-F1株と広域で高い感受性を有した。特に、これまで伝達できなかった**CJD-MM2C**プリオンが初めて伝達可能となった。KiBvは病因・病態の解明、プリオンの不活化評価を含めて、予防・治療薬開発のツールとして必要不可欠な実験モデル動物として有用であると考えられる。
2. 遺伝的プリオン病180Iのモデルとして、コドン180のバリンがイソロイシンへの変異を有するヒトプリオン蛋白質遺伝子を導入したノックインマウス(KiHu129M/M·180I/I)を作製した。導入遺伝子をホモ化したマウスは、他のノックインマウスと同量のプリオン蛋白質PrP180Iを産生した。遺伝性CJD-V180I患者由来のプリオンを接種し、感受性を確認中である。