

## 新たな自然発症及びCJD伝達モデルマウスの開発

研究分担者: 東北大学医学系研究科(前動物衛生研究所プリオン病研究センター) 毛利資郎

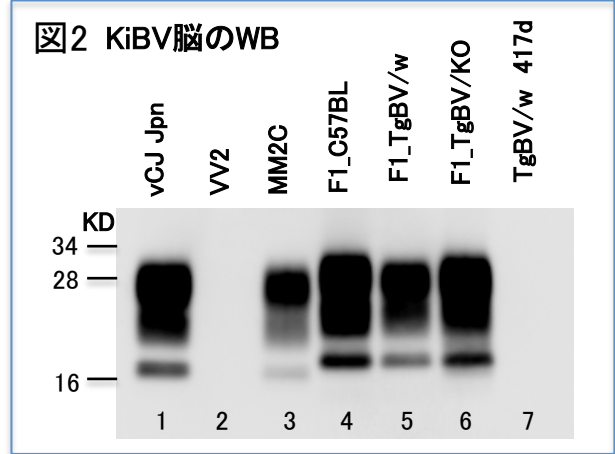
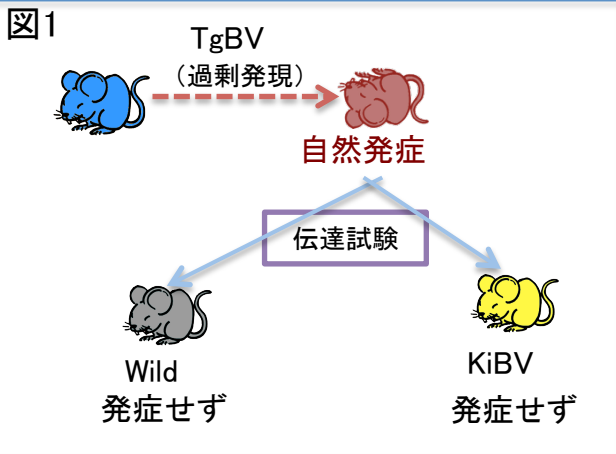
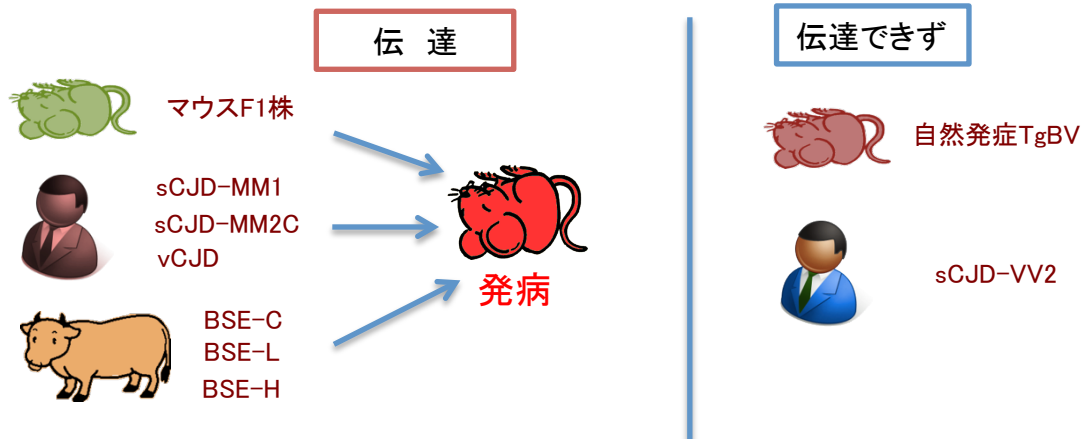


図3 KiBVマウスの各種プリオンに対する感受性



### 解説

伝達性海綿状脳症に広い感受性を有することが知られているハタネズミ(bank vole, *Myodes glareolus*)のプリオンたんぱく質遺伝子を発するトランスジェニック(TgBV)マウスとノックイン(KiBV)マウスを作成し、CJDの接種を行った。

1. 過剰発現系Tg-BVマウスは400～500日で自然発症し、脳に異常プリオンたんぱく質の蓄積PrPを認めた(図1)。しかし、継代接種では野生型マウスにも同じ遺伝子の自然発現系のKiBVにも伝達性が認められなかった。TgBVに蓄積する異常プリオンたんぱく質はPK感受性であった(図2、レーン7)
2. KiBVは伝達試験の結果、vCJD、MM2C、CJDF1株が伝達出来たが、VV2は伝達出来なかった。
3. 特に孤発性CJD-MM2 Cortical form (MM2C)は、これまで野生型マウスおよびヒト遺伝子導入マウスへ伝達出来なかったがこのマウスの開発により、初めて伝達可能となった。
4. KiBVマウスは種を超えた多くのプリオンが伝達可能であり、広範囲のプリオンに感受性を示した(図3)。