

電子顕微鏡写真でたどる、筋萎縮性側索硬化症（ALS）の研究

生体防御医学研究所 技術室 鶴川 亮

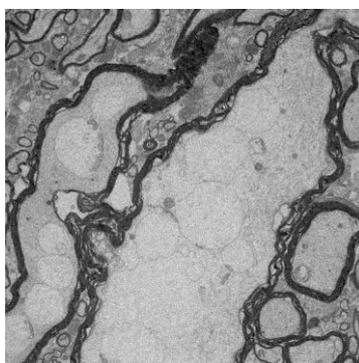
筆者は生体防御医学研究所にて、研究者向けのサービスとして電子顕微鏡（以下、電顕）の試料作成の業務にあっている。今回、博士課程の学生による、筋萎縮性側索硬化症（以下、ALS）の病態に関する研究に電顕の技術支援で貢献したので、紹介する。

1. 研究の目的

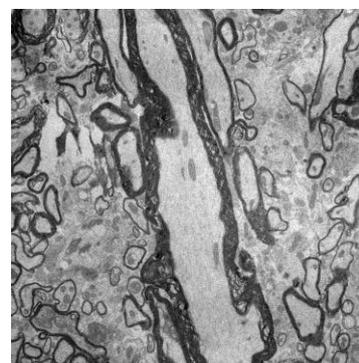
ALS 患者において、脊髄の運動神経の軸索に、ガレクチン 1 というタンパクが蓄積していることが報告されている。実験動物のマウスを材料とし、ALS に対してガレクチン 1 がどのような作用をしているか、検討を行った。

2. 微細形態観察

変異 SOD1（家族型 ALS 患者に見られる遺伝子異常）トランスジェニックマウス（以下、SOD1 マウス）と、そのガレクチン 1 欠損型の、脊髄の運動神経の電顕写真。SOD1 マウスでは神経の軸索が太くなり、中に空胞ができる病変が認められるが、ガレクチン 1 欠損型ではそれらの異常が軽減されている。



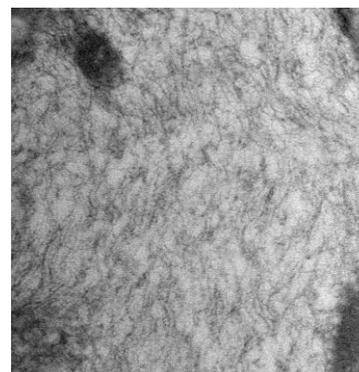
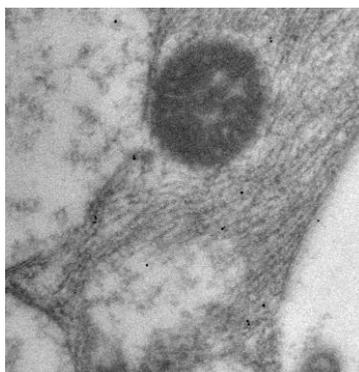
SOD1 マウス



同、ガレクチン 1 欠損型

3. 免疫電顕解析

免疫電顕解析では、特定のタンパクなどの物質の組織や細胞内での局在を見ることができる。SOD1 マウスにおいて、ガレクチン 1 が神経内のニューロフィラメントが凝集している部分に蓄積していることが認められた。



左:SOD1 マウス。点在している黒点が、ガレクチン 1 を示すシグナルである。繊維状のニューロフィラメント上に認められる。
右:ガレクチン 1 欠損型。シグナルが認められない。

4. 考察・結論

微細形態観察より、SOD1 マウスのガレクチン 1 を欠損させると、神経の異常が軽減されることが分かった。免疫電顕解析により、ガレクチン 1 が SOD1 マウス脊髄のニューロフィラメント凝集部に蓄積していることが判明した。これらのことから、ガレクチン 1 は、ALS において、神経の異常に関与しているといえる。