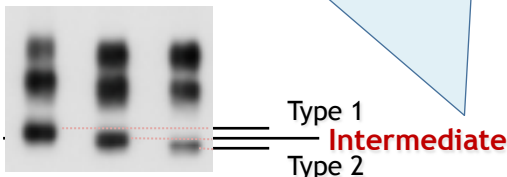


# リコンビナントPrP<sup>C</sup>を用いたヒトプリオンの*in vitro*増幅

研究分担者: 東北大学大学院医学系研究科病態神経分野 竹内敦子

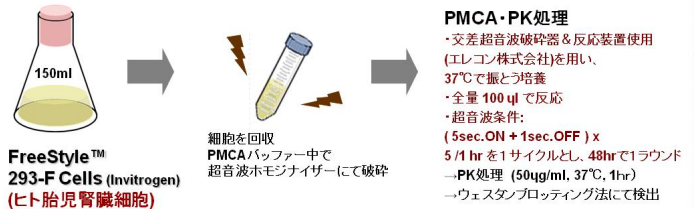
## 1. 背景

硬膜移植後CJDであり、遺伝子型が129M/Mであるにもかかわらず、プラーク沈着を示す非典型例が存在する(dCJD-PL, タイプは中間型)。このプリオンは129V/Vヒト型ノックインマウスに高い感染性をもっているが、PMCA法でも同じ傾向が認められるか確認した

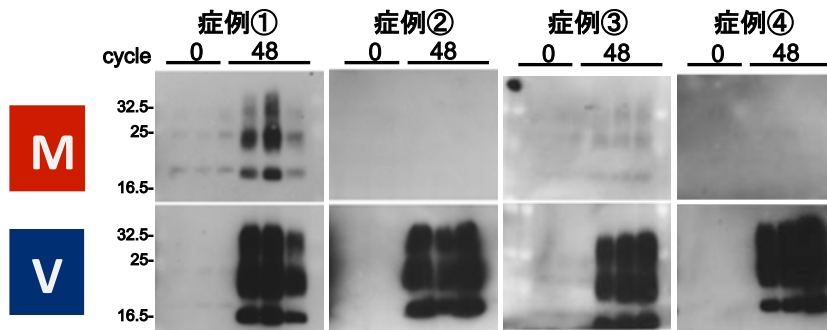


## 2. 材料と方法

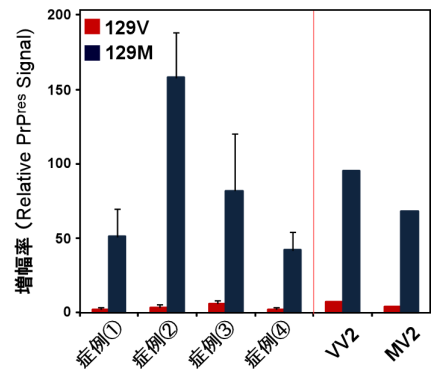
Seed : 10% (w/v) 硬膜移植後CJD (dCJD、プラークタイプ) 脳ホモジネート  
Substrate; 20% 293F細胞ライセート (Hu129MまたはHu129V過発現)



## 3. 結果: dCJD -PLプリオンのPMCA法による増幅効率



48サイクルのPMCA反応後、dCKD-PLプリオンの遺伝子型は129M/Mであるにもかかわらず、**129MPrP<sup>C</sup>では殆ど増幅しない**



**VV2はたはMV2プリオンと同様に、129VPrP<sup>C</sup>により顕著にPrP<sup>res</sup>が増幅される**

## 解説

- ヒト型ノックインマウスを用いた動物実験と同様の傾向が*in vitro*の系でも認められた。今回用いた4症例すべてにおいて、dCJD-PLプリオンはその遺伝子型が129M/Mであるにもかかわらず、高効率で129VPrP<sup>C</sup>により顕著に増幅されることが明らかとなった。
- dCJD-PLはMV2またはVV2からの感染が強く疑われている。PMCA法によって、このような非典型的な症例に関して感染が疑われる場合において、迅速な診断方法として応用できる可能性が示唆された。