

ID No.	232
研究課題名	筋無力症の分子病態の解明と治療技術の開発
研究代表者	本村 政勝 (長崎総合科学大学・教授)
研究組織 受入教員 研究分担者	山梨 裕司 (東京大学医科学研究所・教授) 吉村 俊朗 (長崎大学大学院・教授)
研究報告書	
我々はヒトDOK7遺伝子の異常によって発症する劣性遺伝病として肢帯型の先天性筋無力症（DOK7型筋無力症）を発見し、それがDok-7のMuSK活性化能の低下による疾患であることを明らかにしてきた。しかしながら、当該疾患の分子病態は解明されていない。そこで、本研究においては、共同研究者である山梨博士が独自に作出したDOK7型筋無力症のモデルマウスを用い、その異常について病理組織学的な解析を進めた。今後、各種免疫組織学的な解析と電子顕微鏡を用いた NMJ 構造の微細構造の解析について、観察例数を増やして、統計的な解析を進める予定である。他方、我々が発見した抗Lrp4抗体陽性の重症筋無力症(MG)については、当該抗体を有する可能性のある患者の血清を30例解析したものの、陽性症例はなかった。今後、Japan MG registry（重症筋無力症多施設共同研究会）の協力も得て、より多くのMG患者血清を解析する。また、Lrp4蛋白質の免疫による抗Lrp4抗体陽性MGモデルマウスを作出し、その治療技術の開発を進める予定である。	