

# 第 26 回 広島大学・生命科学フォーラム

開催日時：平成 20 年 6 月 13 日（金） 5:00 pm - 6:00 pm

会場：自然科学研究支援開発センター（遺伝子実験施設）1 階セミナー室

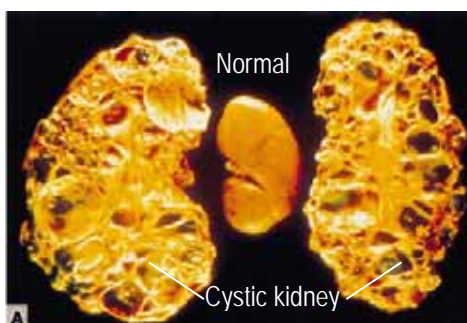
講演者：岸本 憲人（慶應義塾大学・医学部）

座長：山下 一郎（自然科学研究支援開発センター）

演題：器官形成・維持における繊毛の役割

## ～ 嚢胞腎疾患の発症機序の解明に向けて～

要旨：腎臓は体内のイオンバランスの調整や老廃物の排出などを行う重要な器官である。多嚢胞腎疾患(Polycystic Kidney Disease; PKD)は、腎臓に無数の嚢胞を生じて進行性の腎不全となる遺伝性疾患である(下左図)。その発症機序は研究途上であり、有効な治療法は確立していないのが現状である。遺伝性疾患の研究において、いかに動物モデルを構築し、その発症機構を解析していくかが重要となる。マウスモデルなどの研究から、PKD 発症には腎尿管細胞から尿管内に向けて生えている繊毛の機能の異常が原因であることが示唆された(繊毛仮説)。しかしながら、繊毛と嚢胞腎形成を繋ぐ分子機構は不明であった。そこで、順遺伝学が可能なゼブラフィッシュの大規模なミュータジェネシスにより、嚢胞腎を生じる変異体(下右図)が多数分離された。このスクリーニングは、繊毛形成に必須な遺伝子の他に、シグナル伝達系遺伝子や他の動物モデルでまだ確認されていない新規遺伝子が嚢胞腎発症に関与することを示した。繊毛は腎臓だけでなく様々な器官に存在し、器官の位置・形態の決定に重要な役割を果たしていることが示唆されている。我々は、得られたゼブラフィッシュ変異体を用いて、繊毛と嚢胞腎発症および器官形成(内臓の左右非対称性)との関係について研究を進めてきたので、最近の知見と合わせて紹介したい。



Wu and Somlo, 2000

