

神経細胞は身体の中で最も特殊な形と働きを持つ細胞で、軸索（じくさく）という長い突起を有し、その働きにより遠く離れた細胞に情報を送ることができません。脳からの情報を瞬時に足先まで届けられるのは、この長い軸索のおかげです。

一方でその長さゆえに軸索は非常にもろく、また軸索が損傷すると神経細胞自体が崩壊していきます。神経細胞が死滅する病気を総称して、神経変性疾患と言

います。代表的な神経変性疾患には、アルツハイマー病やパーキンソン病やALSなどがあります。さらに他の細胞と異なり、神経細胞は生後ほとんど増殖し

## 神経疾患の予防と治療を目指して

# 研究現場 発

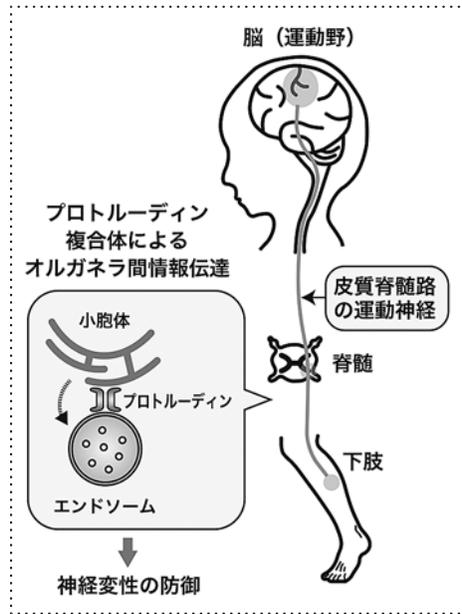
名古屋市立大学大学院  
薬学研究科教授



白根 道子

せん。このように神経細胞は脆弱（ぜいじゃく）で再生しにくいいため、神経変性疾患の治療は非常に困難と

## 細胞内オルガネラの制御と神経変性疾患



見せています。身体の中で最も長い軸索が通っている皮質脊髄（せきすい）路という神経回路は、随意運動を担っています。遺伝性痙性対麻痺（けいせい）といまひ、HSP）という病気は、その皮質脊髄の運動神経が進行性に変性する軸索変性症で、下肢の痙性（筋肉のつっぱり）と筋力低下による歩行障害を主徴とし、そのほかにも末梢（まつしょう）神経障害や精神障害などを伴う場合もあります。そのHSPの原因遺伝子は以前より多数同定されてきましたが、近年それら原因遺伝子由来のタンパク質に共通する特徴が明らかになり、神経変性疾患との関連で世界的に注目されています。それは神経細胞内のオルガネラ間の膜接触と関係しており、小胞体とエンドソーム間の情報伝達の不全により神経変性が引き起こされるといわれています。

われわれは、神経細胞内の小胞体とエンドソームの働きを制御するタンパク質、プロトルーティン（protrudin）を発見しました。そしてプロトルーティン複合体が、神経細胞を軸索変性から防御する機構を明らかにしました。プロトルーティンはHSPの患者家系で変異が報告されています。今後この研究を、神経変性疾患の予防や治療への応用に繋げることを目指しています。

