

令和 2年 9月

# 楠 真広 学位論文審査要旨

主 査 畠 義 郎  
副主査 二 宮 治 明  
同 加 藤 雅 子

## 主論文

Ultrastructure of spinal anterior horn cells in human Niemann-Pick type C (NPC) patient and mouse model of NPC with retroposon insertion in NPC1 genes

(ヒトニーマン-ピック病C型 (NPC) 患者とNPC1遺伝子にレトロポゾンを挿入したNPCマウスモデルにおける脊髄前角細胞の超微細構造)

(著者：楠 (伊井) 真広、小浜博司、加藤聖大、野村芳子、長嶋和郎、二宮治明、加藤雅子、加藤信介)

令和2年 Pathology International 掲載予定

## 参考論文

1. Immunohistochemical and ultrastructural evidence for the pathogenesis of white matter degeneration in patients with panencephalopathic-type Creutzfeldt-Jakob disease: Inducible nitric oxide synthase overexpression in bizarre astrocytes (Panencephalopathic型クロイツフェルト-ヤコブ病患者における白質変性の病因の免疫組織化学的および超微細構造的証明: 奇異な星状細胞における誘導型一酸化窒素合成酵素の過剰発現)

(著者：小浜博司、楠 (伊井) 真広、加藤聖大、加藤雅子、加藤信介)

令和2年 Neuropathology 40巻 319頁～327頁

## 審査結果の要旨

本研究は、ニーマン-ピック病C型 (NPC) のヒトおよびモデルマウスの両者において、脊髄前角細胞内蓄積物質の超微形態学的な比較検討を詳細に行ったものである。光学顕微鏡像では、ヒトNPCとNPC<sup>nih</sup>マウスの脊髄前角細胞はともに胞体が腫大し、核は偏在しており、細胞内蓄積物質が胞体全体に高度に蓄積していた。ヒトNPCではNPC<sup>nih</sup>マウスより胞体の腫大がより顕著であり、細胞内蓄積物質は胞体辺縁部により多く見られた。電子顕微鏡で蓄積物質の超微細構造形態を調べたところ4種に分類された。ヒトNPCとNPC<sup>nih</sup>マウスともにこれら4種を観察できたが、その割合には違いが認められた。本論文の内容は、ヒトNPCとNPCモデルマウスの脊髄前角細胞における病理組織学的な関係性を、超微形態的観点から初めて提示したものであり、特に神経病理学の分野において明らかに学術水準を高めたものと認められる。