



め機能が失われていることが推測されるので、MZ5FはMECP2遺伝子についてヘテロ接合体であると結論した(図2)。ヒトにおいてもレット症候群患者は女性でヘテロ接合体であるので、この個体はヒト患者を忠実に反映したモデル動物になる可能性が示唆される。

レット症候群はヒト患者やマウスモデルにおいても症状が現れる前に一定期間の無症状期が存在する事が知られている。そのため、現在、MZ5Fマウスについて予想される表現型を経時的に測定を行っている。

霊長類モデルであり、現在のところ1頭しかモデル動物が存在しないので、非侵襲的な手法を用いて計測を行っている(図3)。レット症候群患者において

は脳成長のスピードの鈍化が知られているので、脳体積を測定するためにMRIを用いて脳画像の撮影を行っている。また手もみ運動などの自閉症様の症状やてんかんなどを検出するためにビデオ撮影による行動観察も行っている。更に活動性の低下を検出するためにペンダント型小型加速度計



Activatch miniを用いて活動量を測定したり、呼吸異常を検出するためにWhole-body plethysmographを用いて覚醒下の呼吸測定なども行っている。

今後、引き続きMZ5F個体の表現型解析を行うと共に、MZ5F以外の独立したノックアウト系統樹立を目指し、MECP2 ZFNの受精卵への注入も継続する予定である。

