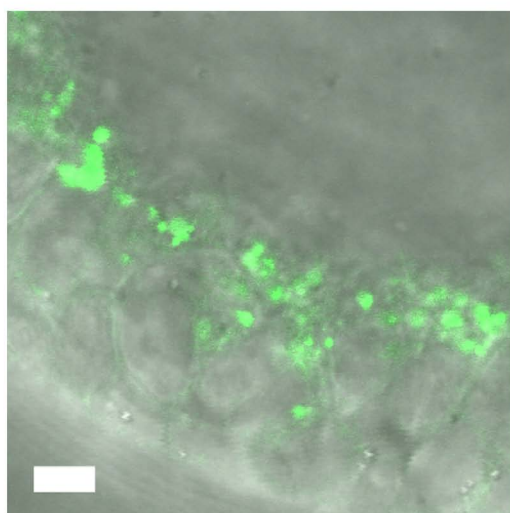


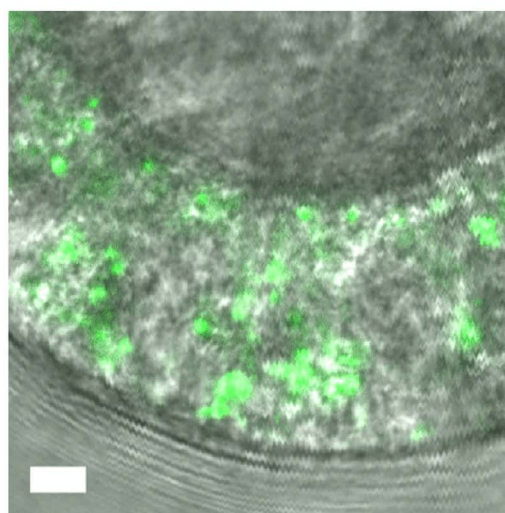
肺は再生能力の乏しい臓器であり、ヒト由来の呼吸器上皮細胞を作ることができれば、様々な研究に利用できる。本研究では無限増殖能と分化多能性を持つヒト iPS 細胞を用いて、呼吸器上皮細胞の分化誘導法を確立し、呼吸器難病研究に役立てることを目的とした。まず、ヒト iPS 細胞から肺胞上皮細胞や気道上皮細胞に効率よく分化させる方法を確立した。そして、先天性の肺線維症を呈するヘルマンスキー・パドラック症候群 (HPS) 患者から iPS 細胞を樹立し、試験管内での病態再現を試みた。その結果、ヒト iPS 細胞から様々な呼吸器上皮細胞を効率よく分化させる方法を確立することができた。HPS 患者から樹立された iPS 細胞は健常者由来の iPS 細胞と同様に II 型肺胞上皮細胞まで段階的に分化させることができた。HPS 患者由来の iPS 細胞から分化した II 型肺胞上皮細胞は、健常者に比べて細胞内顆粒の異常な分布を呈していた。

LysoTracker™ で細胞内小器官を標識された II 型肺胞上皮細胞の比較

健常者由来 iPS 細胞(604A1)から  
分化させた II 型肺胞上皮細胞



HPS2(AP3B1)に変異有する  
ヘルマンスキー・パドラック  
症候群患者由来 iPS 細胞から  
分化させた II 型肺胞上皮細胞



Scale bar, 5 μm