

## 網膜色素変性症モデル

### - Royal College of Surgeons (RCS) ラット -



系統名: RCS/Jcl-rdy/rdy (ホモ型)  
系統名: RCS/Jcl-+/+ (野生型)

学術系統名

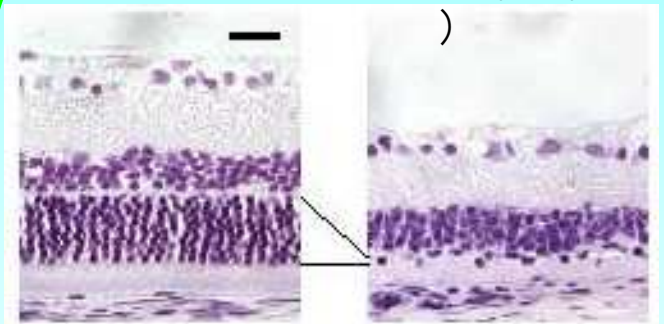
・rdyホモ型(p変異有り)=RCS-*Mertk*<sup>rdy</sup>*Oca2*<sup>P</sup>/Jcl  
・rdy野生型(p変異有り)=RCS-+*Oca2*<sup>P</sup>/Jcl

### 特徴

- 生後、正常に網膜が形成されるものの、生後3週間頃から視細胞の変性が始まり、生後3ヶ月頃にはほとんどの視細胞が消失する<sup>1</sup>。
- 網膜色素上皮細胞による視細胞外節の貪食能の異常を示す<sup>2</sup>。
- 劣性遺伝形式の網膜変性を来す<sup>3</sup>。
- *Mertk*遺伝子の欠損変異を持つ<sup>4</sup>。
- 網膜色素変性症モデルとして広く利用されている。

(+/+)

(rdy/rdy)



RCSラット網膜組織像

正常(左)に対し、生後53日齢のRCSラット網膜(右)では視細胞の菲薄化が見られる(bar=20 $\mu$ m)。

### 由来

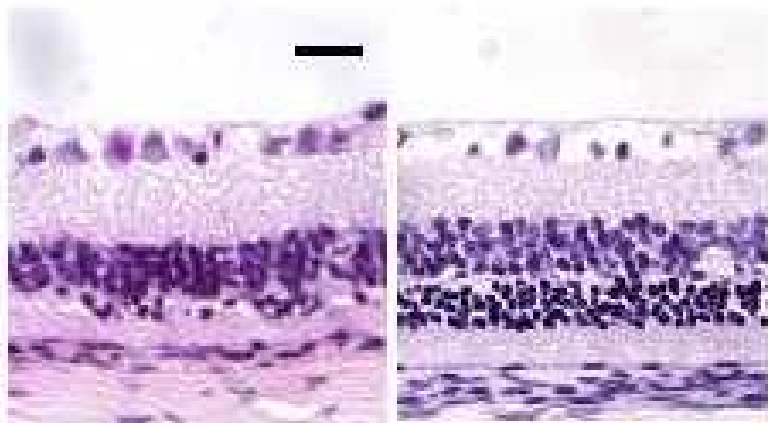
- 1938年 Bourneらにより網膜変性を伴うラットとして発見される
- 1981年 LaVail教授 (UCSF) らによって系統化される。
- 1990年 LaVail教授から東北大学眼科に供与され、玉井信教授により、SPF化 (Specific pathogen free) される。
- 1994年 RCSラット研究会発足
- ～2016年 日本クレア(株)で系統維持～有償分与にて供給
- 2016年 4月 日本クレア(株)より一般販売を開始する。



CLEA Japan, Inc.

## 使用研究分野

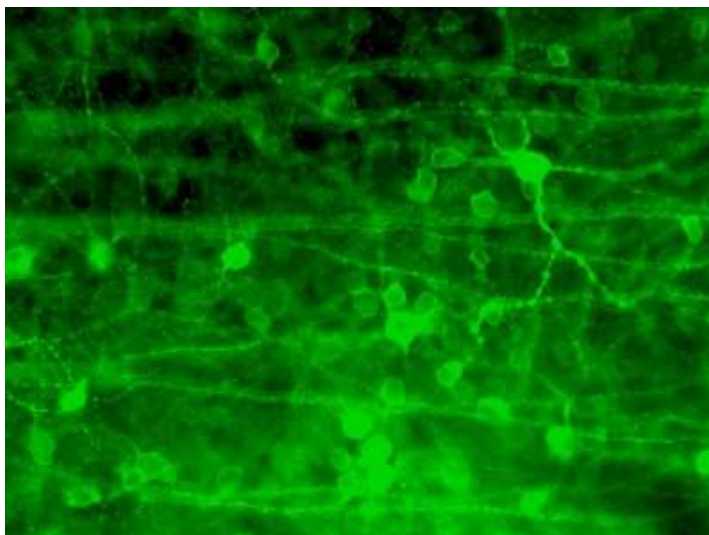
### ● 視細胞保護研究 研究例1



#### 成長因子投与による網膜変性保護<sup>5</sup>

生後23日齢のRCSラットの硝子体内に塩基性線維芽細胞増殖因子(bFGF, 1 $\mu$ g/ $\mu$ l)を投与した。PBS注入群では、視細胞層がほとんど消失しているのに対し(左図)、bFGF注入群では視細胞層が観察され(右図)、変性が遅延していることが分かる。

### ● 網膜(視覚)再生研究 研究例2



#### オプトジェネティクスを利用した視覚再生<sup>6</sup>

視細胞が消失し失明したRCSラットの神経節細胞にChR2遺伝子を導入し視機能を再生する。ChR2を発現する網膜神経節細胞(緑色)。

視覚誘発電位(生後6ヶ月齢)



#### 参考文献

1. Bourne M.C, Campbell DA, Tansley K. (1938) Br. J. Ophthalmol., 22, 613-622.
2. Mullen RJ LaVail MM. (1976) Science, 192, 799-801.
3. Bourne MC Gruneberg H. (1939) J. Hered., 30, 130-136.
4. Gal A, Li Y, Thompson DA, et al. (2000) Nat Genet, 26, 270-1.
5. Tamai M, Yamada K, Takeda N, et al. (1997) Degenerative Retinal, 323-328.
6. Tomita H, Sugano E, Yawo H, et al. (2007) Invest Ophthalmol Vis Sci, 48:3821-3826.
7. Sugano E, Isago H, Wang Z, Murayama N, Tamai M, Tomita H\*. (2011) Immune responses to adeno-associated virus type 2 encoding channelrhodopsin-2 in a genetically blind rat model for gene therapy. Gene Therapy, 18(3); 266-74.
8. Tomita H, Sugano E, Murayama N, Ozaki T, Nishiyama F, Tabata K, Takahashi M, Saito T, Tamai M. (2014) Restoration of the majority of the visual spectrum by using modified Volvox channelrhodopsin-1. Mol Ther. 22(8), 1434-1440.

AD受注センター 〒153-8533 東京都目黒区東山1-2-7 TEL. 03-5704-7123  
東京AD部 〒153-8533 東京都目黒区東山1-2-7 TEL. 03-5704-7050  
大阪AD部 〒564-0053 大阪府吹田市江の木町6-5 TEL. 06-4861-7101  
札幌出張所 〒063-0849 札幌市西区八軒九条西10-4-28 TEL. 011-631-2725  
仙台出張所 〒983-0014 仙台市宮城野区高砂一丁目30-24 TEL. 022-352-4417

小さな生命から大きな未来へ  
 **日本クレア株式会社**  
http://www.CLEA-Japan.com