

## 筋ジストロフィー症発症の新たな仕組みを発見

2016年8月4日  
東京都健康長寿医療センター  
高エネルギー加速器研究機構

### 発表内容の概要

東京都健康長寿医療センター研究所の遠藤玉夫副所長、萬谷博研究副部長、高エネルギー加速器研究機構の加藤龍一准教授、桑原直之研究員らの共同研究グループは、先天性筋ジストロフィー症の一種である筋眼脳病の原因となるタンパク質の機能を解明し発症機構を明らかにしました。この研究成果は、今後の病態解明や治療法の開発に大きく貢献するものと期待されます。本研究は、米国科学アカデミー紀要「Proceedings of the National Academy of Sciences of USA (PNAS)」に掲載されるのに先立ち、オンライン版(米国東部時間8月1日午後3時:日本時間2日午前5時)に掲載されました。

### 研究の背景

筋眼脳病は先天性筋ジストロフィー症の一種で全身の筋力が低下する筋ジストロフィーに加えて脳の発達異常を伴うことを特徴とする重篤な遺伝子疾患です。日本に多いことで知られる福山型先天性筋ジストロフィー症と同じ症状を呈する類縁疾患であり、未だ病態には不明な点が多く根本的な治療法はありません。私たちは以前に、筋眼脳病の原因遺伝子 POMGNT1 を発見し、POMGNT1 は糖鎖を作る“糖転移酵素”というタンパク質であり、遺伝子変異で POMGNT1 の酵素活性が失われて糖鎖を作れなくなることが発症要因となることを明らかにしています。しかし、筋眼脳病では、POMGNT1 の酵素活性では作ることができない糖鎖も無くなることから、POMGNT1 の機能を解明し、糖鎖異常と病態の関係を明らかにする必要があります(この記事の続きは <http://www.kek.jp/ja/NewsRoom/Release/2016/08/04/press20160804.pdf> をご覧ください)。

## オンデマンド光機能酸化物ヘテロ構造の合成に成功～紫外線吸収・透明太陽電池に向けた新素材～

2016年8月31日  
東京大学物性研究所  
高エネルギー加速器研究機構  
東京工業大学

### 1. 発表者:

松田巖(東京大学物性研究所 附属極限コヒーレント光科学研究センター 准教授)

組頭広志(高エネルギー加速器研究機構(KEK) 物質構造科学研究所 教授)

小澤健一(東京工業大学理学院 化学系 助教)

### 2. 発表のポイント:

◆代表的な金属酸化物であるチタン酸ストロンチウム( $\text{SrTiO}_3$ ) 基板上に数原子層のルテニウム酸ストロンチウム( $\text{SrRuO}_3$ ) を積層させたヘテロ接合界面において、 $\text{SrRuO}_3$  の膜厚によって光学応答を任意に制御できることを発見した。

◆本研究成果を元に、光機能に合わせたヘテロ構造をオンデマンドで作製できる。

◆ $\text{SrTiO}_3$  は可視光は透過するが紫外線を吸収する半導体材料であり、 $\text{SrRuO}_3$  層も原子レベルに薄いので高い可視光透過性を持つ。そのため紫外線から守りかつ透明な太陽電池の新素材としての可能性があり、今後の応用が期待される。

### 3. 発表概要:

東京大学物性研究所の松田巖准教授らの研究グループは、高エネルギー加速器研究機構(KEK)の組頭広志教授と東京工業大学の小澤健一助教と共同で、二種類の異なる酸化物を接合させたヘテロ界面において、光学応答の主要な現象の一つである光起電力を人工的に制御できることを発見しました。レーザーを使った原子レベルでの精密結晶成長技術を駆使し、チタン酸ストロンチウム( $\text{SrTiO}_3$ ) 結晶基板上に数原子層厚さのルテニウム酸ストロンチウム( $\text{SrRuO}_3$ ) 超薄膜を成長させて、ヘテロ構造を作製しました。紫外光レーザー照射により光起電力を発生させ、レーザーと同期したシンクロトン放射光でヘテロ構造の電子状態変化を追跡する時間分解光電子分光法により、その緩和過程をリアルタイムで捉えることに成功しました。 $\text{SrRuO}_3$  薄膜の膜厚を変えることでヘテロ界面の電子構造が劇的に変化し、それに合わせて光学応答が200倍も向上し、さらに光起電力の大きさと緩和寿命が敏感に変わります。

した。得られた結果を元に数値シミュレーションを実施したところ、この光学応答の変化に必要な光キャリアの量やダイナミクスを明らかにすることができました。

本研究により酸化物ヘテロ構造における光起電力の発生とその制御の仕組みを定量的に説明することが可能になりました。本成果を元に光機能に合わせたヘテロ構造をオンデマンドで作製できることでしょう。

本研究成果はドイツの学術誌「Advanced Materials Interfaces」に2016年9月5日（現地時間）に掲載予定です（この記事の続きは <http://www.kek.jp/ja/NewsRoom/Release/2016/09/06/press20160831.pdf> をご覧ください）。

## 新材料ゲルマネンの原子配置に対称性の破れ～省エネ・高速・小型電子デバイス実現に向けた素子開発へ道～

2016年9月13日  
日本原子力研究開発機構  
東京大学  
高エネルギー加速器研究機構

国立研究開発法人日本原子力研究開発機構（理事長 児玉敏雄，以下「原子力機構」）先端基礎研究センターの深谷有喜研究主幹らは、東京大学物性研究所（総長 五神真）の松田巖准教授らと高エネルギー加速器研究機構（機構長 山内正則，以下「KEK」）物質構造科学研究所の兵頭俊夫特定教授らのグループとの共同研究により、全反射高速陽電子回折（TRHEPD）法を用いて単原子層状物質グラフェンのゲルマニウム版であるゲルマネンの原子配置を決定しました。

ゲルマネンはポストグラフェンとして期待されるナノテクのための新材料です。ゲルマネンはグラフェンとは異なり自然界に存在しませんが、最近の金属基板上での合成の報告を契機に、世界中で精力的に研究されています。これまで、ゲルマネンの原子配置についてはいくつかの提案はされてきましたが、まだ実験的な構造決定の報告はありませんでした。今回本研究グループは、表面敏感なTRHEPD法を用いて、アルミニウム基板上でのゲルマネンについて調べました。その結果、これまでの予想に反し、原子配置の対称性が破れていることが明らかになりました。今回、基板となる原子配置がわかったことにより、ゲルマネンを用いた省エネ・高速・小型の新しい電子デバイスの設計・開発の促進が期待されます。

本研究成果は、9月8日に英国物理学会（IOP）が発行する「2D Materials」誌のオンライン版に掲載されました（この記事の続きは <http://www.kek.jp/ja/NewsRoom/Release/pressrelease20160913.pdf> をご覧ください）。

## ビタミンD受容体の不活性型と活性阻害型の構造を解明～創薬ターゲットとなるビタミンD受容体とリガンドとの相互作用機構を原子レベルで明らかに～

2016年9月16日  
昭和薬科大学  
高エネルギー加速器研究機構  
横浜市立大学

### 研究成果のポイント

- ◆ビタミンD受容体リガンド結合ドメインの不活性型と活性阻害型の構造を原子レベルで解明。
- ◆ビタミンD受容体は創薬ターゲットとして知られている核内受容体の一種で、解明した構造・相互作用機構は核内受容体全般への適用が期待できる。
- ◆目的の分子構造をより生体内に近い状態で得る解析手法を確立。分子ダイナミクス、生命機能の解明へ向けた貢献が期待できる。

### 概要

ビタミンD受容体（VDR）は核内受容体の一種で、骨粗しょう症をはじめとする様々な病院と関連していることが知られています。VDRの構造は、不活性型、活性型、活性阻害型の3つに大きく分類されます。安定な活性型VDRは、今までに100以上の結晶構造が報告されてきました。一方、不安定な不活性型と活性阻害型の構造は未解明で、標的タンパク質との相互作用や機能調整がどのくらい行われているか分かりませんでした。本研究グループは、生体内に近い状態である、溶液中におけるタンパク質の構造を解析できるX線小角散乱（SAXS）と、既存の結晶構造を活用する分子動力学計算（MD）を組み合わせることで解析した結果、不活性型VDRと活性阻害型VDRの原子レベルの構造を初めて明らかにし、リガンド結合メカニズムを新たに提唱しました。

VDRの活性型、不活性型、活性阻害型の全ての構造が明らかにされたことで、それらの機能の発現・抑制の両方が制御可能となり、その仕組みを用いた創薬デザインの幅が大きく広がられました。

また、SAXSとMDを組み合わせる解析手法は、VDRのように結晶構造解析では困難な、機能発現に動きを伴うタンパク質の原子分解能での解析に威力を発揮すると期待できます。

本研究成果は9月8日にアメリカ化学会の学術雑誌（Journal of Medicinal Chemistry）に掲載されました（この記事の続きは <http://www.kek.jp/ja/NewsRoom/Release/2016/09/16/pressrelease20160916.pdf> をご覧ください）。

## 低温で高活性なアンモニア合成新触媒を実現

2016年10月7日  
科学技術振興機構（JST）  
東京工業大学  
高エネルギー加速器研究機構

### 研究成果のポイント

- ◆カルシウムアミドにルテニウムを固定した触媒が300°C程度の低温度領域で従来よりも一桁高いアンモニア合成活性を実現した。
- ◆平らな形状の大きさのそろったルテニウムのナノ粒子が自然に形成された。
- ◆約1ヶ月の反応を継続しても触媒活性が劣化しないことがわかった。

### 概要

JST 戦略的創造研究推進事業において、東京工業大学の細野秀雄教授と原亨和教授、北野正明准教授、井上泰徳研究員、高エネルギー加速器研究機構の阿部仁准教授らはカルシウムアミド ( $\text{Ca}(\text{NH}_2)_2$ ) にルテニウムナノ粒子を固定した触媒が300°C程度の低温度領域で、従来の触媒の10倍以上の高い触媒活性を示すことを発見しました。さらに、Ba（バリウム）を3%添加した  $\text{Ca}(\text{NH}_2)_2$  にルテニウムを固定した触媒 ( $\text{Ru}/\text{Ba}-\text{Ca}(\text{NH}_2)_2$ ) では、700時間（約1カ月）以上に亘り反応を行っても触媒活性はほとんど低下せず極めて安定に働く触媒であることも明らかにしました。

アンモニアは窒素肥料原料として膨大な量が生産されており、最近では水素エネルギーキャリアとしても期待が高まっています。本研究成果は、アンモニア合成プロセスの省エネルギー化技術を大幅に促進する結果であるといえます。従来から使われてきたルテニウム触媒の多くは、金属酸化物やカーボン材料などに固定されていました。本触媒では、窒素含有無機化合物であるカルシウムアミドを用いることで、ルテニウムと窒素が結合し、カルシウムアミド上に大きさのそろった平らな微粒子状でルテニウムが固定されます。このことにより低温で高活性かつ安定な触媒活性が発現しました。

本研究成果は米国科学誌「エーシーエス・キャタリシス (ACS Catalysis)」オンライン速報版に2016年10月8日午前0時（日本時間）に公開されます（この記事の続きは <http://www.kek.jp/ja/NewsRoom/Release/2016/10/06/pressrelease20161008.pdf> をご覧下さい）。

。