

希望中国科学院不断出创新成果、出创新人才、出创新思想，率先实现科学技术跨越发展，率先建成国家创新人才高地，率先建成国家高水平科技智库，率先建设国际一流科研机构。

——习近平总书记2013年7月17日在中国科学院考察工作时的讲话

高级

首页 新闻 机构 科研 院士 人才 教育 合作交流 科学普及 出版 信息公开 专题 访谈 视频 会议 党建 文化

您现在的位置： 首页 > 科研 > 科研进展

## 遗传发育所ALS疾病蛋白TDP-43研究取得新进展

文章来源：遗传与发育生物学研究所

发布时间：2014-01-02

【字号：小 中 大】

神经细胞中蛋白质的错误聚集可导致一系列神经退行性疾病，包括脊髓侧索硬化（ALS）和额颞叶痴呆症等（FTLD）。突变的TDP-43常常在ALS和FTLD病人脑中聚集。TDP-43属于异种的核糖核蛋白家族，与基因转录、剪切和核小体功能相关。研究发现，突变的TDP-43对神经元和胶质细胞均可以产生毒性。然而，其作用机制尚不明确。近期，中科院遗传与发育生物学研究所李晓江组在这方面取得重要研究进展。通过在小鼠脑内纹状体中注射带有细胞特异启动子的病毒载体，他们可选择性在神经细胞和胶质细胞中表达突变的TDP-43。他们的研究发现，TDP-43更易聚集于神经元细胞中并导致神经细胞死亡、运动障碍与早期死亡。然而老龄化或抑制蛋白质降解可增加TDP-43在胶质细胞中的毒性而引起神经病理变化。该研究对由蛋白质错误聚集引发的神经退行性疾病的致病机制提出了新的解释，对治疗该类神经退行性疾病亦有指导意义。

该项工作于2013年12月30日发表在*Hum. Mol. Genet.*杂志上。文章的第一作者闫森，是吉林大学和美国Emory大学联合培养的博士研究生，也是遗传发育所李晓江组的客座学生。李晓江为本文的通讯作者。

[文章链接](#)

打印本页

关闭本页