

## 加发现线粒体抵御疾病的“质控”机制

文章来源：科技日报 冯卫东

发布时间：2014-02-24

【字号：小 中 大】

加拿大科学家发现，与遗传性帕金森氏症相关的两个基因参与了线粒体早期阶段的质量控制。该保护机制可将氧化应激造成的受损蛋白从线粒体中移除。研究成果发表在近期出版的《欧洲分子生物学学会杂志》上。

蒙特利尔神经学研究所及附属医院麦吉尔帕金森项目的爱德华·冯表示，在细胞器内发生过度氧化损伤条件下，PINK1和parkin基因可选择性地将线粒体的功能失调组件导入溶酶体。研究揭示了这样一种质量控制机制，即囊泡在线粒体中出芽，并继续到溶酶体中退化。这种方法与之前已知的整个受损的线粒体的退化路径有所不同。这是按照一个以小时计而不是以天计的时间表作出的提前反应。

这种退化机制旨在维持线粒体在整个细胞寿命期的完整性和功能性，被认为是包括帕金森氏症在内的某些神经变性疾病的发展基础。线粒体这个为细胞提供能量的“发电厂”发生故障就会导致帕金森氏症。线粒体想要生存和发挥功能，就必须让氧化受损的蛋白降解。

在该项研究中，研究人员使用免疫荧光和共聚焦显微镜来观察囊泡如何从带有受损负载的线粒体中被剪除。研究发现，PINK1和parkin基因——从属运输系统的受损，可损害线粒体选择性降解氧化受损蛋白质的能力。随着时间的推移，就会导致在遗传性帕金森氏症中观察到的线粒体功能障碍。

这两种补救途径都在细胞内运行。如果作为防御第一线的囊泡路径被压制，且损害不可逆，那么接下来整个细胞器将成为退化的目标。

打印本页

关闭本页