

网站搜索
Search

关键词:

搜索类别:

[搜索](#) [高级搜索](#)

中国科学院-当日要闻

- 中国科学院义务开展中小企业创新发展培训
- 工信部副部长陈求发到中科院视察探月工程二...
- CNNIC圆满完成温家宝总理在线交流CN...
- 路甬祥再次当选国际科学院委员会联合主席
- 七部委号召科技人员服务企业
- 路甬祥致全院创新文化建设十周年总结交流大...
- 新华网专访白春礼: 应对金融危机, 科学思想...
- 建设中关村国家自主创新示范区动员大会在京...
- 人民日报: 明确定位责任 推进廉政建设
- 中国科学院召开党风廉政建设工作会议

遗传发育所在神经发育疾病HRD研究中获新进展

遗传与发育生物学研究所

果蝇是一经典的模式生物, 它用于生命科学的基础研究已有一百多年的历史。近年来, 在国内, 果蝇也越来越多的用于人类疾病的研究模型, 尤其是遗传性疾病。微管是细胞的重要骨架蛋白, 微管的异常导致许多重要的神经发育疾病, 包括脆性X综合征, 老年性痴呆, 下肢痉挛性截瘫以及HRD综合症。HRD综合症是由微管伴侣分子TBCE突变后导致的。其主要临床表现是智力低下、生长迟缓和面部畸形。体外生化实验表明, TBCE参与微管蛋白的正常折叠和组装, 但它在体内组织器官特别是神经发育过程中的作用所知甚少。

为了解析HRD的发病机制, 中国科学院遗传发育所张永清研究员领导的实验室以果蝇为模型研究了TBCE的体内功能。当用RNAi干扰技术在肌肉细胞中特异性敲减TBCE的表达后, 微管网络明显减少, 微管纤维弯曲且不交联。TBCE无功能突变体的胚胎肌肉细胞中也表现相同的表型, 表明TBCE为微管网络形成所必需。过高表达TBCE对微管的影响与RNAi敲减的结果正好相反, 表现为微管网络更为致密, 表明TBCE促进微管的组装。用微管解聚药物Nocodazol处理然后观察微管的恢复情况, 结果显示野生型果蝇在药物清洗后5分钟微管就能完全恢复, 而在RNAi敲减的果蝇中, 药物清洗后20分钟后仍没观察到微管的完全恢复。该药物处理实验进一步表明TBCE为微管网络的组装所必需。此外对神经肌肉突触的形态发育和神经传导的测试结果表明, TBCE对神经突触的结构和功能有明显影响。上述结果加深了研究人员对微管网络调控机制的认识, 也增强了对微管的异常所致的遗传性疾病的病理发生机制的理解。上述研究结果以博士后金珊为第一作者发表在国际主流杂志Development (DOI:10.1242/dev.029983) 上。

[时间: 2009-03-31]

[关闭窗口]