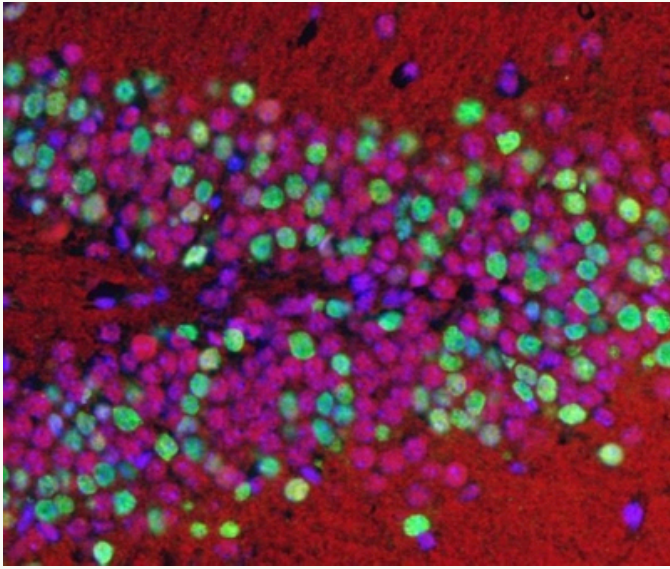


作者: 张笑 来源: 科学网 www.sciencenet.cn 发布时间: 2011-1-6 16:30:48

选择字号: 小 中 大

研究找到渐冻症相关蛋白致病新证据



上图中, 变异的人类TDP-43蛋白为绿色, 正常的则为红色。(图片来源: Edward Lee)

近日, 美国宾夕法尼亚大学医学院神经退行性疾病研究中心的科学家通过研究, 首次找到解释TDP-43蛋白发生变异时是如何导致神经细胞死亡的直接证据。他们在《临床研究期刊》上报告了这一发现。

TDP-43蛋白是一种RNA结合蛋白, 当它发生变异时, 会导致肌萎缩侧索硬化症(ALS, 亦称“渐冻症”)和额颞叶变性(FTLD)两种疾病的产生。TDP-43于2006年被首次发现是ALS和FTLD的主要致病蛋白, 发现者正好是领导这项最新研究的Virginia M.-Y. Lee和John Q. Trojanowski两位教授当时所带领的课题组。

以往有关TDP-43的研究认为神经细胞的死亡原因有两种: 一是, TDP-43所属蛋白团本身具有对神经细胞的毒性; 二是, 当TDP-43被蛋白团包裹后, 细胞中具有正常功能的TDP-43蛋白将减少, 而一般情况下, 细胞对TDP-43的数量是有精确控制的——TDP-43太多或太少都会出问题。一旦TDP-43功能丧失, 将对疾病的调控产生严重影响。

在这项最新研究中, 科学家通过将人类TDP-43的突变体和正常体这两种蛋白植入小鼠体内进行对比, 发现两种情况均导致小鼠前脑敏感区的神经细胞数量减少、脊髓束部分退化、肌肉发生抽搐。这些特征与FTLD的关键症状吻合, 也符合ALS的一种被称为原发性侧索硬化(primary lateral sclerosis)的子类型所示症状。

研究人员认为, 小鼠自身TDP-43数量受到人类TDP-43突变体植入的影响而减少, 其功能也因人类TDP-43的过度表达而被阻碍, 由此才最终导致神经细胞死亡的, 并且研究人员在小鼠细胞内几乎没有观察到包裹了TDP-43的蛋白团, 因此他们认为, 有关蛋白团是导致神经细胞死亡的根本原因的这种说法并不正确。不过他们还不清楚为什么小鼠细胞内没有出现这种蛋白团。

下一步, 研究人员将寻找能够调控TDP-43的特定基因以及研究mRNA在剪接过程中是如何修正基因的非正常表达的。(科学网 张笑/编译)

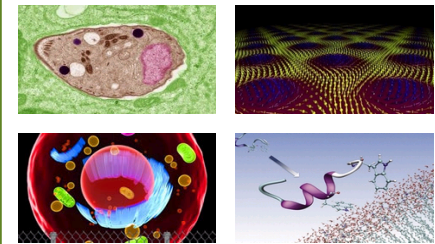
相关仪器: BX51型生物显微镜 7500型快速实时PCR检测系统

完成人: 维吉尼亚·李课题组

相关新闻

- 科学家揭示刚地弓形虫入侵细胞机制
- “光遗传学”当选《自然》年度研究方法
- 细胞分泌特殊蛋白质应对“生命威胁”
- 艾滋病毒感染受其蛋白结构变化影响
- 科学家用新技术解析细胞表面聚糖
- 科学家揭示锌摄入相关蛋白作用机理
- 研究揭示核酶催化作用原子机制
- 科学家研制出细胞蓝光光敏开关
- 科学家发明大尺度鉴定miRNA靶点新方法
- 新款微量核酸蛋白分析仪上市

图片新闻



>>更多

热点新闻排行

- 2010年生命科学领域十大创新产品公布
- 2010年生命科学领域教育部重点实验室评..
- 科学家揭示癌细胞躲避化疗机制
- “光遗传学”当选《自然》年度研究方法
- 科学家发明大尺度鉴定miRNA靶点新方法
- 新型细胞培养系统研制成功
- 神经耦合让沟通交流变得愉快
- 科学家发明纳米孔检测miRNA方法
- 可抑制的新型二元表达系统问世
- 研究确定人体免疫记忆关键蛋白

实验室：美国宾夕法尼亚大学医学院神经退行性疾病研究中心、病理学与实验室医学系、老龄化研究中心

[更多阅读](#)

[《临床研究期刊》发表论文摘要（英文）](#)

[打印](#) [发E-mail给:](#)



以下评论只代表网友个人观点，不代表科学网观点。

还没有评论。

[查看所有评论](#)

读后感言:

验证码:

[看不清可点击更换一张](#)

[发表评论](#)