



www.most.gov.cn

我国科学家揭示应激颗粒异常是导致腓骨肌萎缩症2型的关键机制

日期：2023年02月21日 09:42 来源：科技部生物中心 【字号：大 中 小】

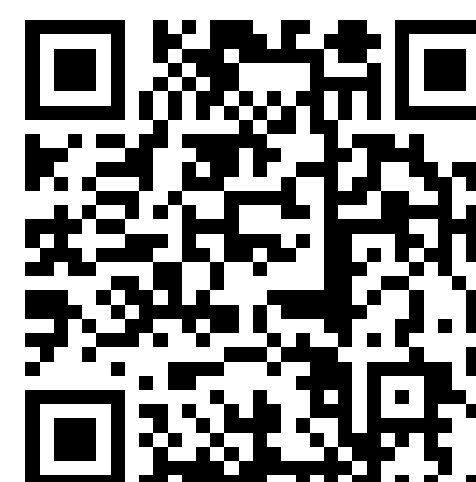
腓骨肌萎缩症2型（CMT2，也称为遗传性运动感觉神经病2型）是一种临床上常见的周围神经遗传病。研究表明，许多引起CMT2的致病蛋白在细胞中的定位和生理功能各不相同，但却会导致患者表现出非常相似的临床症状，其共同作用机制尚不清楚。近日，浙江大学医学院联合中国科学院分子细胞科学卓越创新中心在《Cell》发表题为“Diverse CMT2 Neuropathies are Linked to Aberrant G3BP Interactions in Stress Granules”的文章。

研究团队利用活细胞荧光成像、定量蛋白质组、超分辨成像等技术，发现虽在正常生理状态下不同CMT2致病蛋白在细胞中的定位不同，但在应激状态下这些CMT2致病蛋白会进入细胞内介导应激反应的无膜细胞器应激颗粒（SG）中，与RasGAP SH3结构域特异性结合蛋白（G3BP）发生异常相互作用，干扰以G3BP为核心的SG蛋白网络，导致大量非SG组分异常滞留在SG中，扰乱细胞正常的应激反应，使得周围神经应对环境不良刺激的能力下降，从而导致周围神经病的发生。

该研究揭示了SG异常是导致不同亚型CMT2的共同致病机制，为开发CMT2广谱药物提供了重要理论基础和新的思路。

注：此研究成果摘自《Cell》杂志，文章内容不代表本网站观点和立场，仅供参考。

扫一扫在手机打开当前页



打印本页

关闭窗口

政府网站
找错

版权所有：中华人民共和国科学技术部

办公地址：北京市海淀区复兴路乙15号 | 联系我们

邮政地址：北京市海淀区复兴路乙15号 | 邮政编码：100862

ICP备案序号：京ICP备05022684 | 网站标识码：bm06000001 | 建议使用IE9.0以上浏览器或兼容浏览器