



ナマシヴァヤム グループ セミナー

講師: **Ganesh Subramaniam 教授**

インド工科大学カンプール校
バイオサイエンス・バイオエンジニアリング学部 教授

演題: 神経細胞の健康および疾患におけるグリコーゲンの役割

日時: **2024年 09月 11日(水) 14:00 ~ 15:00**

会場: 高等研究院 iCeMS 本館2階 セミナールーム (A207)

参加費: 無料

事前登録: 不要

要旨: 遺伝性疾患に関する数多くの研究により、新規の細胞経路が同定され、これらの経路の異常がどのようにして疾患の表現型につながるかが解明されてきた。ミトファジー（パーキンソン病）、タンパク質の凝集とその伝達（クロイツフェルト・ヤコブ病）、転写後遺伝子制御、ストレス顆粒の形成（筋萎縮性側索硬化症）などがその例である。ラフォリン蛋白質リン酸化酵素やマリンE3ユビキチンリガーゼをコードする遺伝子の変異によって引き起こされる、思春期に発症する致死的な神経疾患であるラフォラ病も、増えつつあるリストの一例である。過去20年間で、研究者たちはこれら2つのタンパク質の多くの活性と、これらのプロセスの変異が神経変性につながるメカニズムを発見してきた。神経細胞や他の組織におけるグリコーゲンの異常蓄積は、ラフォラ病の特徴的な病態である。ラフォラ小体として知られるこれらの封入体は、グリコーゲンの異常な、分岐の少ない、水に溶けない形態である。研究により、神経細胞はグリコーゲンを合成するのに必要な機械を持っているが、通常は相当量のグリコーゲンを貯蔵していないことが証明されている。ラフォリンとマリンは、ラフォラ病で欠損する2つのタンパク質で、神経細胞におけるグリコーゲンの蓄積を防ぐ。したがって、神経変性はラフォリンやマリンの機能喪失によって引き起こされる。一方、神経細胞におけるグリコーゲン合成酵素を条件付きで欠損させると、動物の寿命が延び、神経機能が改善する。本講演では、グリコーゲンの神経細胞特異的機能と、グリコーゲン合成過程がどのように神経細胞を保護あるいは死滅させるかについて、希少疾患モデル動物からの観察結果を用いて議論したい。

連絡先: **ナマシヴァヤム グループ**

Institute for Integrated Cell-Material Sciences (WPI-iCeMS)

Ganesh Pandian Namasivayam (内.9859)