Nat Commun：新系统帮助治疗亨廷顿症

作者：writer 来源：本站

本文原地址：https://www.iikx.com/news/progress/1297.html

本文仅供学习交流之用，版权归原作者所有，请勿用于商业用途！

2018年8月1日 讯 最近，来自Cologne大学的神经学家David Vilchez博士等人在亨廷顿症的发病原理方面取得了新突破。他们开发出了一类新的系统，能够阻断毒性蛋白的累积，而后者则是导致疾病发生的原因。相关结果发表在最近一期的《Nature Communications》杂志上。
首先，作者等人分离了患者体内的细胞，并通过诱导产生了ips细胞。

这类细胞能够分化成任何类型的细胞，包括神经元。有意思的是，这类诱导产生的干细胞能够避免毒性蛋白的累积。 研究者们鉴定发现了一种叫做UBR5的蛋白，该蛋白具有促进毒性蛋白降解的能力。这一发现能够更好地揭示亨廷顿并的发病机制，也有助于设计治疗的方法。

具体地，作者发现这类患者体内分离出的ips细胞具有避免突变蛋白累积的能力，事实上，该类细胞中的毒性蛋白能够被蛋白酶体降解。然而，在神经元中由于上述功能的确实，导致毒性蛋白的过量累积现象的发生。作者发现UBR5在多能性干细胞中的表达量的上升能够促进毒性蛋白的降解。而降低其表达量则会导致毒性蛋白的再次累积。 进一步，作者检测了体内环境下UBR5能否调控毒性蛋白的累积。事实上，他们发现UBR5的功能紊乱会导致神经元毒性效应的明显增强。另一方面，提高UBR5的活性则能够阻断突变体毒性蛋白的体内累积。

更多 科学进展 请访问 https://www.iikx.com/news/progress/

本文版权归原作者所有，请勿用于商业用途，爱科学iikx.com转发