



## 第3回

# テニユアトラック教員支援セミナー

日時：2013年1月10日(木) 18時-19時

場所：外来センター 大会議室

演者：原 雄ニテニユアトラック准教授

所属：東京女子医科大学 統合医科学研究所

タイトル：

「形質膜—細胞外マトリックス相互作用破綻に伴う

筋ジストロフィー発症機構」

公開  
セミナーです  
ぜひご参集  
ください

要旨：

筋肉は非常に数多くの筋線維から成り立っている。筋線維は絶え間ない筋収縮・弛緩にともなうダメージから、内在性の機構により守られている。筋線維形質膜を覆う細胞外マトリックスは、膜タンパク質を介して形質膜と相互作用することにより筋線維を保護しているものと考えられてきた。実際、細胞外マトリックス構成因子や筋肉に発現する膜タンパク質群の変異により筋線維の不安定化がもたらされ、筋ジストロフィー症に至る。

膜タンパク質ジストログリカン<sup>1</sup>は細胞外マトリックス主要構成蛋白質であるラミニン等と結合することにより、筋形質膜の安定化や脳神経系での構造機能維持など多様な生理機能を有する。ジストログリカンがラミニン受容体として機能するには、糖転移酵素であるLARGE等によるジストログリカン細胞表層ドメインへの糖鎖修飾が必須である。近年、ジストログリカンの糖鎖修飾異常が筋ジストロフィー発症と関連している可能性が論じられてきた。代表例として本学・福山幸夫名誉教授によりはじめて報告された福山型筋ジストロフィーが挙げられる。

今回は我々により同定された新たな細胞外マトリックス-形質膜相互作用の破綻機構、及びジストログリカンとラミニンの相互作用様式を中心に紹介すると共に、最新の研究結果も併せて報告したい。

■お問い合わせ

統合医科学研究所 古川徹(内線29675) furukawa.toru@twmu.ac.jp

総合研究所 竹宮孝子(内線30425) takakot@lab.twmu.ac.jp