

apophasis / August 23, 2012 07:16PM

[\[分子生物\] 分子生物研究團隊成功建立實驗鼠模式 證實TDP-43蛋白與運動神經元退化症相關](#)

[分子生物] 分子生物研究團隊成功建立實驗鼠模式 證實TDP-43蛋白與運動神經元退化症相關 ([英文版](#))

《中研院新聞稿》(2012/08/22) 中研院分子生物所特聘研究員沈哲鯤院士所領導的研究團隊，日前成功建立實驗鼠模式，證實一種名為TDP-43的蛋白與運動神經元退化性疾病（俗稱漸凍人，Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS）息息相關。論文第一作者國立臺灣大學醫學院分子醫學研究所博士生武蓮絲，利用老鼠基因標靶技術，首度成功建立在脊髓運動神經元內專一性剔除TDP-43表現的老鼠模式，這些老鼠具有運動神經元退化症的駝背、運動失能、肌肉萎縮、運動神經元缺失及神經膠細胞增生等等症狀。這項研究說明TDP-43蛋白功能缺失，在脊髓運動神經元扮演重要角色，以及該蛋白與ALS病變，關聯甚深。此項成果於6月20日獲得國際期刊《生物化學 (The Journal of Biological Chemistry) 》刊登。論文可參考: <http://www.jbc.org/content/early/2012/06/20/jbc.M112.359000>。

運動神經元在人體的中樞神經系統內，負責控制骨骼肌。若運動神經元產生退化或萎縮，將導致無法傳遞訊息，肌肉逐漸衰弱、死亡。這種病變好發於中年人，以全球而言，發生率為每年每10萬人中有2人，盛行率為每10萬人中4 - 6人，發病機率為4百至1千人中有1人。大部分ALS病患係自發性，僅一成病患為家族遺傳。

研究團隊表示，超過80%的ALS病人的病變細胞中，帶有具TDP-43及泛素的沉澱物。TDP-43是一個RNA與DNA的結合蛋白，它在細胞活動中（例如，抑制轉錄、選擇性剪接）扮演重要的角色。不過，TDP-43的生理意義，以及其如何在ALS中造成神經毒性的原因仍為未知。由於，ALS目前無藥物可治，建立適當的ALS-TDP-43老鼠模式乃成為當務之急；透過這項老鼠模式可以進一步瞭解TDP-43對ALS的發病機制影響，以及協助研發設計ALS藥物。

這項研究不僅說明TDP-43在哺乳類動物脊髓運動神經元扮演重要角色，同時亦清楚指出在ALS病症中，TDP-43蛋白功能缺失，將可能造成發病。本項研究經費由國科會尖端計畫與中研院共同支持。

新聞聯繫人：

沈哲鯤院士，中央研究院分子生物所特聘研究員 (Tel) +886-2-2782-4188

林美惠，中央研究院總辦事處處長辦公室 mhlin313@gate.sinica.edu.tw

(Tel) +886-2-2789-8821 (Fax) +886-2-2782-1551 (M)0921-845-234

黃復君，中央研究院總辦事處處長辦公室 pearlhuang@gate.sinica.edu.tw

(Tel) +886-2-2789-8820 (Fax) +886-2-2782-1551 (M)0912-831-188

資訊來源：

[中研院新聞稿 2012/08/22](#)

[National Science Council International Cooperation Sci-Tech Newsbrief](#)
