

平成20年 2月

高村歩美 学位論文審査要旨

主 査 西 連 寺 剛
副主査 岡 崎 俊 朗
同 難 波 栄 二

主論文

Enhanced autophagy and mitochondrial aberrations in murine G_{M1} -gangliosidosis

(G_{M1} -ガングリオシドーシスモデルマウスにおけるオートファジー亢進とミトコンドリア機能異常)

(著者：高村歩美、檜垣克美、梶卷賢哉、大塚晋、二宮治明、松田潤一郎、大野耕策、鈴木義之、難波栄二)

平成20年3月 Biochemical and Biophysical Research Communications 367巻

616頁～622頁

審査結果の要旨

本研究は、ライソゾーム病である G_{M1} -ガングリオシドーシスの中枢神経障害の発症メカニズムの明らかするために、原因遺伝子 β ガラクトシダーゼをノックアウトしたマウスの脳を用いて解析を行なったものである。細胞の生存と死を制御しているタンパク質分解系のオートファジーに着目し、ノックアウトマウスでその異常を明らかにした。また、 G_{M1} -ガングリオシドーシスの特徴であるライソゾーム内の G_{M1} -ガングリオシドの蓄積との因果関係を見出した。本論文の内容は、 G_{M1} -ガングリオシドーシスの治療に対して、新たな標的を示唆するものであり、明らかに学術の水準を高めたと認められる。