

平成22年12月

# 李林静 学位論文審査要旨

主査 久留一郎  
副主査 難波栄二  
同 大野耕策

## 主論文

Chemical chaperone therapy: Luciferase assay for screening of  $\beta$ -galactosidase mutations

(ケミカルシャペロン療法：ベータガラクトシダーゼ変異スクリーニングのためのルシフェラーゼアッセイ)

(著者：李林静、檜垣克美、二宮治明、栞卓、飯田真巳、小川誠一郎、鈴木義之、大野耕策、難波栄二)

平成22年 Molecular Genetics and Metabolism 101巻 364頁～369頁

## 審査結果の要旨

本研究では、ルシフェラーゼアッセイ系により酸性ベータガラクトシダーゼ ( $\beta$ -gal) 変異蛋白質の安定化を直接確認する新たな方法を確立した。さらに、プロテアソーム阻害剤がケミカルシャペロンの一つであるNOEVの効果を促進することも明らかにした。本方法は、生細胞におけるケミカルシャペロンのスクリーニングや活性評価を行うにあたって信頼性が高く簡便であり、新規のケミカルシャペロンの探索に極めて有用である。

本研究は、ライソゾーム病の中枢神経障害の治療法として期待されるケミカルシャペロン療法の、開発推進に欠かせない効率的なスクリーニング方法を開発したもので、明らかに学術の水準を高めたものと認める。