

平成19年9月

雷 珂 学位論文審査要旨

主 査 難 波 栄 二
副主査 大 野 耕 策
同 畠 義 郎

主論文

Enzyme enhancement activity of N-octyl- β -valienamine on β -glucosidase mutants associated with Gaucher disease

(ゴーシェ病の原因となる β -グルコシダーゼ変異体に対するN-オクチル- β -バリエナミンの酵素活性増強効果)

(著者：雷珂、二宮治明、鈴木倫毅、井上岳彦、澤美和、飯田真巳、井田博幸、衛藤義勝、小川誠一郎、大野耕策、鈴木義之)

平成19年5月 Biochimica et Biophysica Acta 1772巻 587頁～596頁

審 査 結 果 の 要 旨

本研究は、ゴーシェ病の原因である β -Glu変異体の1つであるF213I変異の蛋白質の折りたたみ構造を変えて活性増強を行う分子シャペロンNOVを見出し、しかもF213I以外の多くの変異体へも応用が可能であることを示した。また新たに分子シャペロンとなり得る化合物を見いだした。これらの化合物は低分子化合物で脳内移行可能と考えられ、治療法のないゴーシェ病の神経症状に対する新しい治療薬となる可能性を示唆するものであり、科学的インパクトだけでなく、社会的インパクトも高い優れた研究と評価した。