

第 391 回 難研セミナー

下記により難研セミナーを開催しますので、多数御来聴下さい。

記

日 時： 平成 19 年 6 月 11 日 (月) 17:00~19:00

場 所： 難治疾患研究所 [駿河台地区] 2 階セミナー室

演 者： Valérie DECOSTRE, Ph D.

(Inserm U582 -Institut de Myologie,
GH Pitié-Salpêtrière, Paris, FRANCE)

演 題： Striated muscle investigation of a KI-Lmna mouse model of Emery-Dreifuss muscular dystrophy and effect of the N-acetyl-L-cysteine treatment

要 旨：核ラミナは、核膜内層表面に位置する中間系フィラメントの絡み合った重層構造であり、その主な構成成分はラミン A/C およびラミン B からなる。このうちラミン A/C は胎生期後期からほとんどの体細胞において発現されるが、近年種々の疾患（横紋筋、脂肪組織、末梢神経、骨、皮膚の疾患、および早老症）がラミン A/C 遺伝子変異によることが明らかになっており、これらの多彩な疾患を総称して“ラミノパチー”と呼ぶ。本セミナーでは、横紋筋型ラミノパチーのひとつである Emery-Dreifuss 型筋ジストロフィーの原因となるヒトラミン A/C 点変異 (H222P) を導入した横紋筋特異的ラミノパチーモデルマウスの横紋筋症状のうち、主に骨格筋病態の発症メカニズムならびに TNF- α シグナルカスケードに対して阻害作用を示すグルタチオンの前駆体である N-アセチルシステインの投与による病態治療効果について、詳細な解説を行う予定である。

連絡先： 分子病態分野・木村彰方 (内線 8082)

本セミナーは、神経病理学分野 岡澤均教授 (内線 5849) との共催です