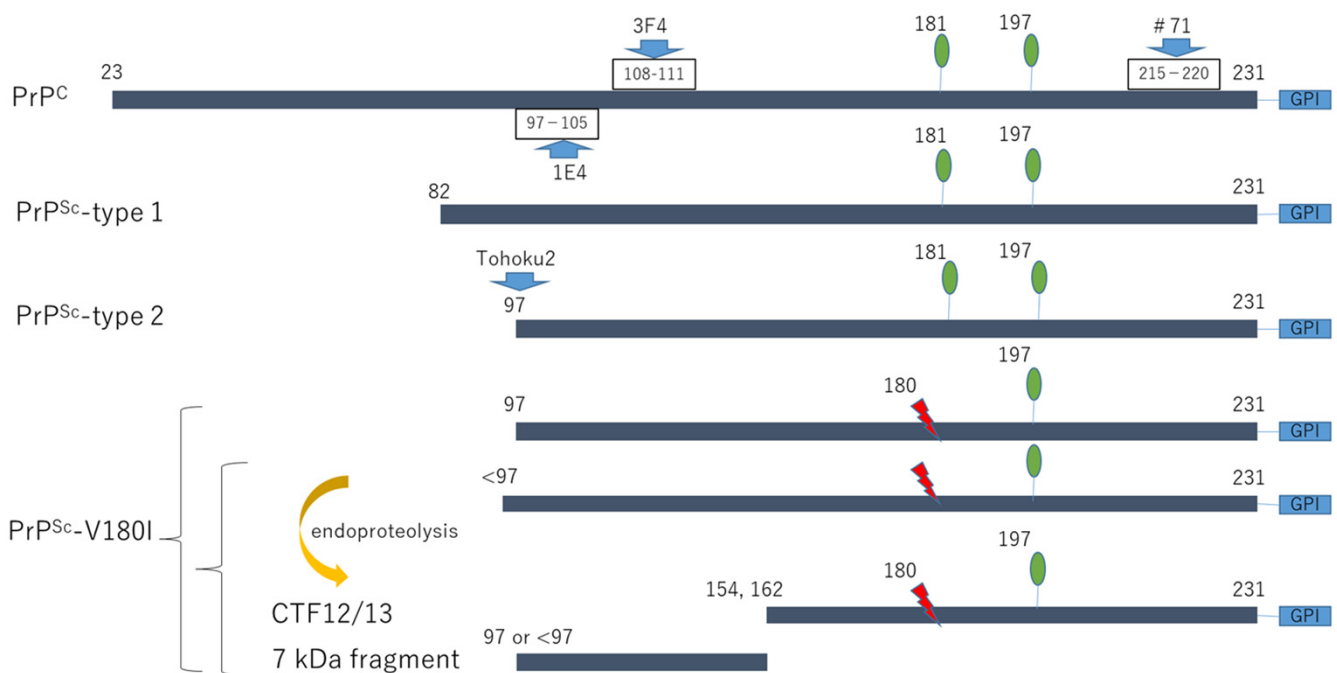


V180I遺伝子変異を有する異常プリオン蛋白質の 生化学的特徴

研究分担者: 東京医科歯科大学大学院脳神経病態学分野 三條伸夫

V180I変異を有する遺伝性クロイツフェルト・ヤコブ病患者の剖検脳を解析して、その生化学的特徴を明らかにした。



解 説

1. V180I変異のあるプリオン蛋白にはコドン181の糖鎖修飾がないため、通常のプリオン蛋白と異なり、糖鎖が付加するのはコドン197のみである。
2. V180I変異のあるプリオン蛋白は内部切断を受けることにより、生体内ではカルボキシル側の断片が多量に蓄積する。
3. 大脳皮質に蓄積するプリオン蛋白の方が視床に蓄積するプリオン蛋白より細胞障害性が強い。