

COLLAGEN XV/XVIII AND MITOCHONDRIA

岡山大学 医学部

MEDICAL SCHOOL
OKAYAMA UNIVERSITY

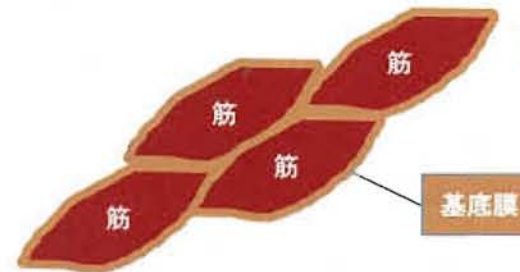


Ryusuke Momota, Ph.D.

Human Morphology, Okayama University Medical School

基底膜とは

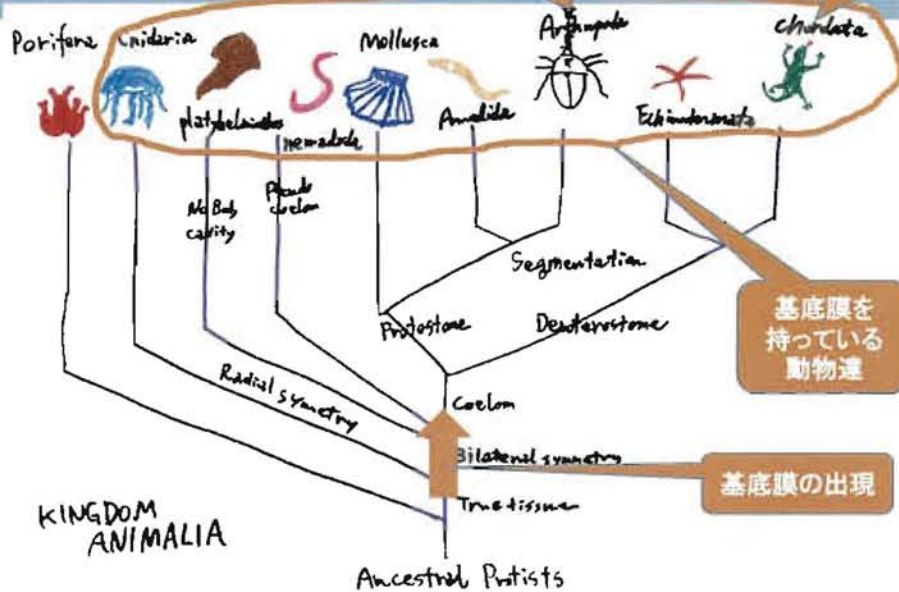
- 細胞間を仕切る薄い膜
 - 上皮細胞の底面
 - 性質の異なる二種類の細胞の間
 - 筋の周囲
 - などなど



基底膜と進化

昆虫:ハエ、カブトムシなど

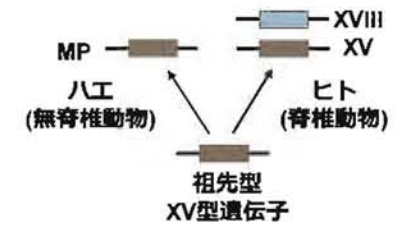
脊椎動物:ヒト、カンガルー、恐竜など



基底膜コラーゲン

XV/XVIII型コラーゲン (Multiplexin collagen)

- 基底膜の成分
 - ヒトでは2種類(XV/XVIII)
 - Multiplexin family collagen
 - 無脊椎動物では1種類
 - MP (Fly), CLE-1 (Nematode)
- 夢の癌治療薬エンドスタチン
 - C末端領域に血管新生抑制作用
- 疾患
 - XVIII型:Knobloch症候群(KNO1)
 - 網膜の変性疾患
 - 高脂血症
 - XV型:ヒトの疾患はまだ見つかってない
 - 拡張型心筋症(遺伝子欠損マウス)
 - 骨格筋変性疾患(遺伝子欠損マウス)

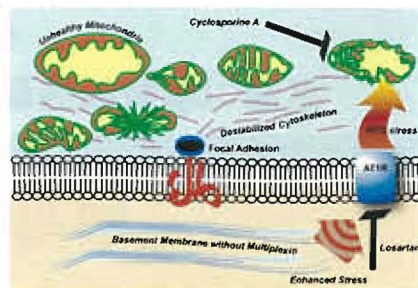
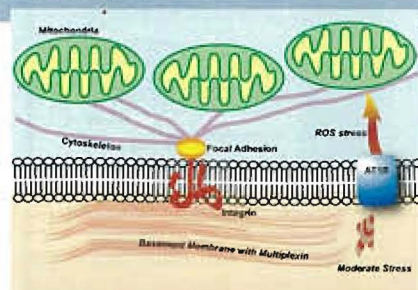


基底膜を持っている動物達

基底膜の出現

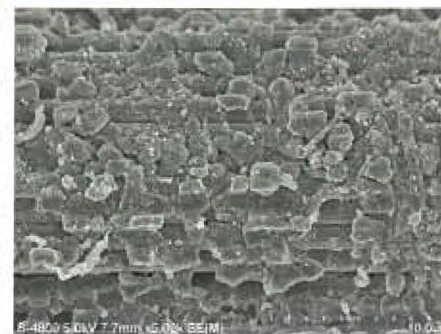
XV/XVIII型コラーゲンの異常 でミトコンドリアが弱くなる！

- 細胞接着分子インテグリンとの接着の低下。
- >> アンジオテンシンII-1型受容体の過剰反応？
- >> 過酸化物の発生過多
- >> ミトコンドリア障害



ハエの症状を薬剤で改善できた
>>ヒトの治療に使える可能性が高い

薬剤なしのハエ筋肉ミトコンドリア



薬剤投与のハエ筋肉ミトコンドリア



ミトコンドリア病は“難病”

- 平成21年10月 特定疾患治療研究事業に認定
- 診断法と治療法の発展に期待

