

Inhalt

Wilhelm Stoffel, Köln

Essentielle makromolekulare Strukturen für die Funktion der Myelinmembran
des Zentralnervensystems

Einführung	7
Myelinisierung	8
Aufbau der Lipid-Doppelschicht der Myelinmembran	10
Myelinproteine des Zentralnervensystems	13
Basische Myelinproteine (MBP)	14
Proteolipidproteine	14
Membrantopographie des Proteolipidproteins	25
Glykoproteine des Myelins	27
Molekularbiologie der Myelinproteine	28
Erstellung von cDNA-Banken aus mRNA myelinisierter Rattengehirne und Isolierung MBP- und PLP-spezifischer cDNA-Klone	28
Genstruktur des menschlichen Proteolipidproteins und des basischen Myelinproteins	29
Exon-Intron-Struktur des Proteolipidproteins	29
Korrelation Exons-Proteindomänen	32
Alternatives Splicing der PLP-mRNA	32
Lokalisierung des Human-PLP-Gens auf dem X-Chromosom	32
Konservierung der PLP-Struktur in der Evolution	33
Organisation des menschlichen Basischen Myelin-Proteins	35
Tiermodelle zum Studium der normalen und der genetisch-patho- biochemisch veränderten Myelinmembran des Zentralnervensystems (Dysmyelinosen)	38
Geschlechtlich (X-chromosomal) vererbte Defekte	38
Autosomal-rezessiv vererbte Dysmyelinosen	40
Geschlechtsgebundene rezessive Dysmyelinosen des Menschen	41
Demyelinisierende Erkrankungen	42
Literatur	44