

## Extensive dysregulations of oligodendrocytic and astrocytic connexins are associated with disease progression in an amyotrophic lateral sclerosis mouse model

崔, 訳文

<https://doi.org/10.15017/1470536>

---

出版情報：九州大学, 2014, 博士（医学）, 課程博士  
バージョン：  
権利関係：全文ファイル公表済

氏 名：崔 訳文  
Cui YiWen

論文題名：Extensive dysregulations of oligodendrocytic and astrocytic connexins are associated with disease progression in an amyotrophic lateral sclerosis mouse model

(オリゴデンドロサイトとアストロサイトにおけるコネクシンの広汎な発現異常は、筋萎縮性側索硬化症モデルマウスの病態進行に関連する)

区 分：甲

### 論 文 内 容 の 要 旨

ALS モデルマウスを用い、発症前から末期までの Cx 蛋白の経時的変化を評価し、病態への関与を明らかにする。mSOD1-Tg(G93A)と Non-Tg マウスの発症前(12 週)、進行期(18 週)、末期(20 週)の腰髄標本を用い、免疫染色、western blot と RT-PCR を施行した。mSOD1-Tg マウスでは、進行期・末期では、脊髄灰白質で GFAP 陽性アストロサイトが増加するとともに Cx43、AQP4 の染色性も増加していた。一方、EAAT2 は運動ニューロンの脱落とともに染色性の低下する例が認められた。さらに、Nogo-A 陽性オリゴデンドロサイトの細胞膜上で Cx47 と Cx32 の発現は著明に低下しており、一部で内在化も認められた。更に、末期では、Cx47 と Cx32 陽性オリゴデンドロサイトの細胞体に SOD1 蛋白の増加が認められた。Western blot では、末期で Cx43 や MOG の発現は保持されていたが、Cx47 と Cx32 の発現量は有意に低下していた。定量 PCR では、発症前で Cx43 の mRNA の増加が認められた。進行期で Cx47 の mRNA の発現は有意に低下していた。末期では Cx32 の mRNA が低下してあり、Cx43 の mRNA は増加が認められた。