

B6;C3-Tg(Prnp-SNCA*A53T)83Vle

品系编号: GAP2023

品系简称: A53T

品系特点:

A53T 转基因小鼠在小鼠朊病毒蛋白启动子的指导下表达突变的人类 A53T α -突触核蛋白。这些小鼠可能有助于研究人类神经元 α -突触核蛋白病, 例如家族性帕金森病。

遗传学信息:

遗传背景: C57BL/6

品系类型: 转基因

相关基因: SNCA A53T

饲养信息: A53T**配繁策略:**

Homozygote x Homozygote

配繁特性:

当维持种群时, 一般可以纯合子进行保种。

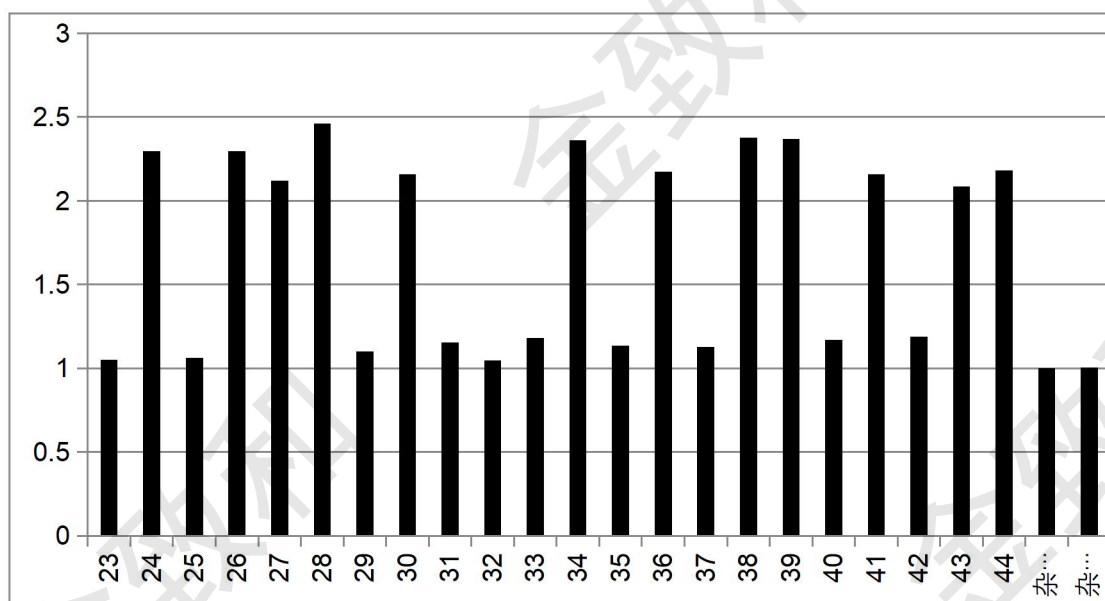
基因型鉴定方案:

1) 鉴定引物:

引物名称	序列 (5'-3')	引物类型
GAP1013-1	TGACGGGTGTGACAGCAGTAG	转基因-forward
GAP1013-2	CAGTGGCTGCTGCAATG	转基因-reverse
GAP1013-3	CACGTGGGCTCCAGCATT	内参-forward
GAP1013-4	TCACCAGTCATTTCTGCCTTTG	内参-reverse

2) qPCR 反应

3) 结果示例:



应用领域：

该 A53T 转基因小鼠在小鼠朊病毒蛋白启动子的指导下表达人类 A53T 突变 α -突触核蛋白。转基因纯合的小鼠是有活力的、可育的并且大小正常。在 8 月龄时，一些纯合小鼠发展出渐进性严重的运动表型。平均在 14-15 个月大时出现明显的运动障碍、部分肢体麻痹、颤抖和无法站立之前，梳理松懈、体重减轻和活动能力下降的情况。对 8 到 12 月龄突变体进行免疫组织化学分析显示， α -突触核蛋白内含物分布广泛，在脊髓、脑干、小脑和丘脑中密集堆积。 α -突触核蛋白聚集体的出现与运动损伤表型的发作平行。轴突和髓鞘表现出进行性超微结构变性。免疫电子显微镜和生化分析显示神经元中的内含物主要由 10-16 nm 的 α -突触核蛋白原纤维组成。

在突变小鼠中看到的内含物的结构、位置和发病类似于人类神经元 α -突触核蛋白病（例如家族性帕金森病）中看到的特征。此外，小鼠在 6 月龄时开始表现出气味辨别和检测受损。纯合小鼠的非生产性交配发生率很高

转基因半合子小鼠具有相似的表型特征，但发病较晚，一般在 22 至 28 月龄之间发病。当半合子一起繁殖时，可能会有一些非生产性交配的发生率（~20%）。

参考文献:

1. <https://www.jax.org/strain/004479>