

B6.Cg-Tg(SOD1*G93A)1Gur

品系编号：GAP2008

品系简称：SOD1-G93A

品系特点：

SOD1-G93A 转基因小鼠表达人类 *SOD1* 的 G93A 突变形式，可用于研究神经肌肉疾病，例如肌萎缩侧索硬化症（ALS 病或 Lou Gehrig 病）。

遗传学信息：

遗传背景：C57BL/6J

品系类型：转基因

相关基因：SOD1

饲养信息：

配繁策略：

Female Wild type x Male Hemizygote

配繁特性：

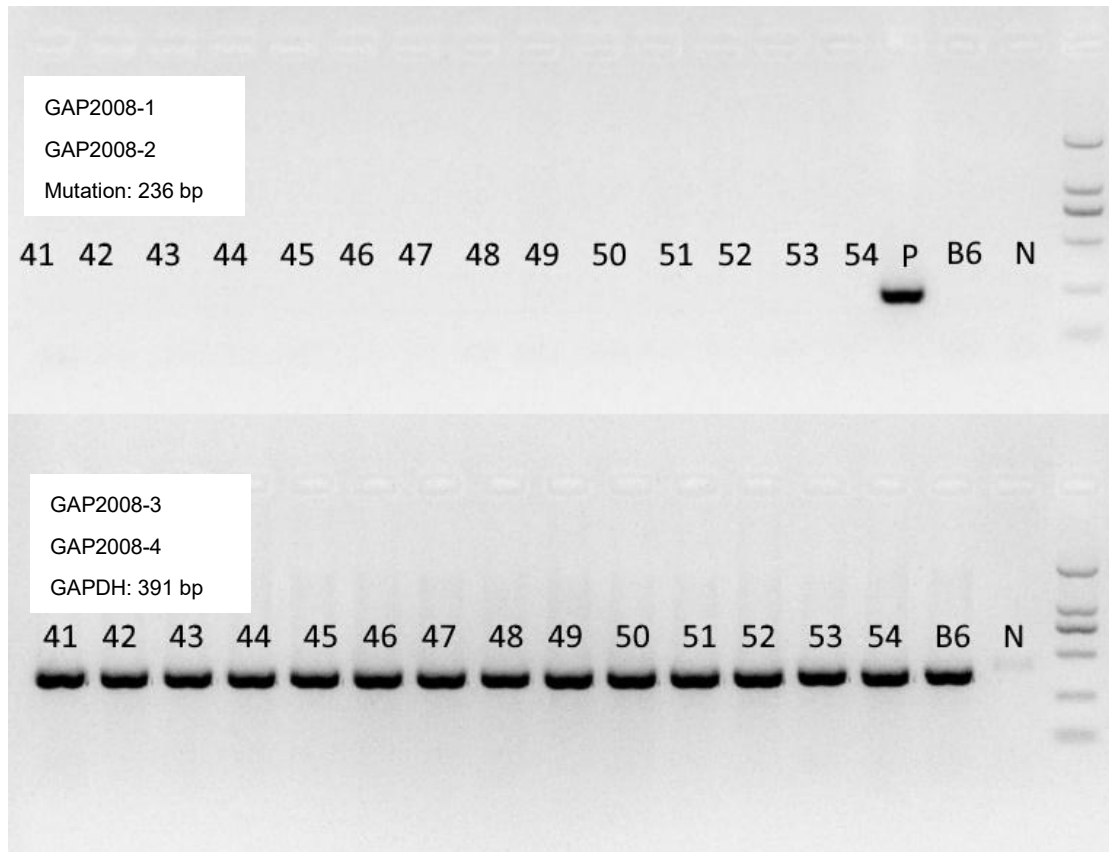
当维持种群时，一般选用 C57BL/6J 野生型小鼠与转基因杂合子 Hemizygous 小鼠（最好是雄性）进行交配繁殖。该品系雌性杂合子较早发病，生产性能较低。

1) 预期结果：

使用 2.0% 琼脂糖进行凝胶电泳

基因型	预期结果
转基因	236 bp 和 391 bp
野生型	391 bp

2) 凝胶电泳结果示例：



注：B6 为阴性对照，是 B6 小鼠基因组 DNA

N 为空白对照，无模板对照

DL2000 Marker: 2000bp\1000bp\750bp\500bp\250bp\100bp

应用领域：

肌萎缩性脊髓侧索硬化症 1 型：该转基因小鼠表达人类 *SOD1* 的 G93A 突变形式，该品系小鼠可存活且可生育，半合子表现出类似于人类肌萎缩侧索硬化症(ALS)的表型；由于脊髓运动神经元的丧失，导致肢体瘫痪。运动神经元退化与星形胶质细胞的功能退化有关。与 LPS 诱导的小胶质细胞和活化的 M1/M2 巨噬细胞相比，由疾病进展激活的脊髓小胶质细胞不会上调偏向 M1（神经毒性）表型或 M2（保护性）表型的基因。

该品系寿命较短，50%小鼠寿命约为 157.1 ± 9.3 天。该品系小鼠可用于研究神经肌肉疾病，例如家族性肌萎缩侧索硬化症 1 型（ALS 病或 Lou Gehrig 病）。

表型分析：

1. 行为、神经学表型

与对照组相比，该品系小鼠表现出步态异常，表现出更长的步幅和站立时间，协调性受损，并在 14 周龄出现后肢震颤。

2. 神经系统表型

该品系小鼠运动神经元变性的平均发病时间为 137.4 天，并且发病后运动神经云逐渐减少，疾病终末期运动神经元减少约 55%。

3. 肌肉表型

该品系小鼠骨骼肌纤维类型比例异常，骨骼肌纤维直径减少，与野生型相比，123 日龄小鼠出现严重的肌肉萎缩。。

4. 生长、大小、体型表型

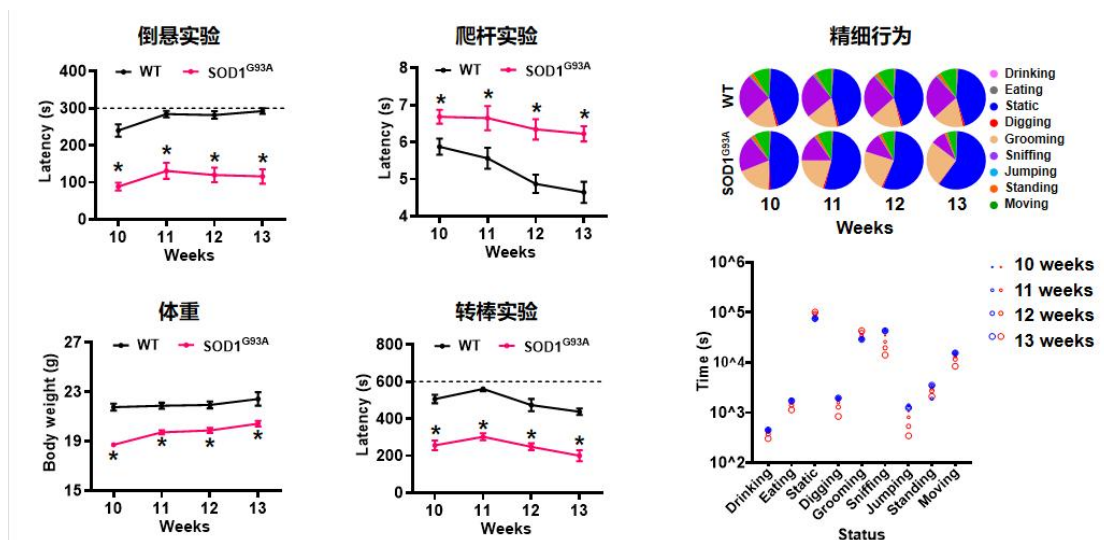
该品系小鼠 20 周龄后表现出显著体重减轻。

5. 寿命表型

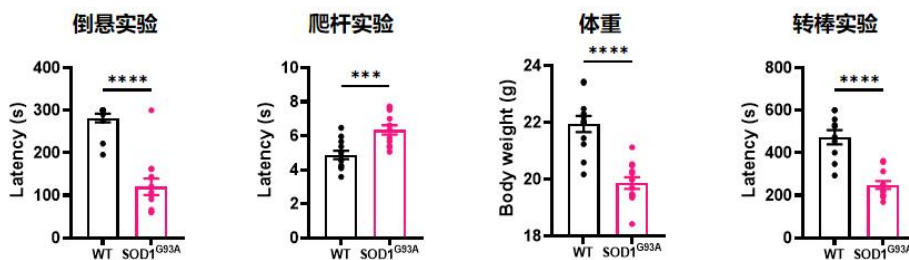
该品系小鼠寿命较短，存活 19-22 周，平均寿命为 171.8 天，发病时间为 111 ± 1.8 天，从震颤发作到死亡的平均时间为 16.5 ± 9.3 天。

行为数据：

1. sod1 阳性对比 wt，发病初期对比

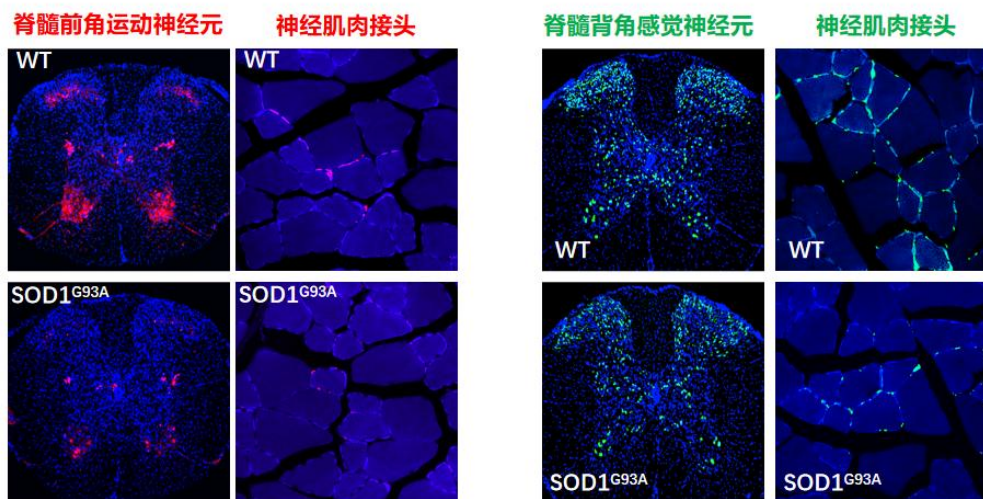


12 weeks



(mean ± SEM, n = 12 mice per group, **** $p < 0.0001$, unpaired t-tests)

2. 病理表现



参考文献:

1. Wooley, C. M., et al. (2005). "Gait analysis detects early changes in transgenic SOD1(G93A) mice." *Muscle Nerve* **32**(1): 43-50.
2. Gurney, M. E., et al. (1994). "Motor neuron degeneration in mice that express a human Cu,Zn superoxide dismutase mutation." *Science* **264**(5166): 1772-1775.
3. <https://www.jax.org/strain/004435>