

## Nagoya Rolling 생쥐 소녀의 전자현미경적 관찰

유임주, 오다 세이치<sup>1</sup>, 엄창섭, 서영석

고려대학교 의과대학 해부학교실, 유전병연구소

<sup>1</sup>일본 나고야대학 농과대학 실험동물관리과

Nagoya rolling 생쥐(RMN)는 임상적으로 운동실조증, 불규칙한 경련성 운동장애(paroxysmal motor dysfunction)등을 나타내는 신경학적 변종 생쥐이다. 현재까지 밝혀진 유전 양식은 상염색체 열성으로 유전되며 원인 유전자는 제 8번 염색체에 위치하는 것으로 알려져 있으며 totterig 및 leaner 생쥐와 대립유전자 관계를 유지하는 것으로 알려져 있다. 최근 tottering/leaner생쥐의 경우는 그 연구가 활발하게 진행되어 전압 의존성 칼슘채널  $\alpha_{1A}$  subunit의 변이가 그 유전학적 병인으로 지목되고 있을 뿐 아니라 소녀분자층의 조롱박세포의 가시돌기와 과립세포의 평행섬유사이에 신경연접의 가소성이 확인되었다.

이에 신경증상과 유전적으로 매우 유사하지만 아직까지 그 병리기전이 밝혀지지 않은 Nagoya Rolling 생쥐의 소녀를 투과전자현미경으로 관찰하여 소녀분자층에서 조롱박세포의 가시돌기와 과립세포의 평행섬유사이에 형성된 신경연접 신경연접의 수가 정상적인 경우 1-2개를 초과한 3개 이상의 신경연접을 지닌 신경연접을 다수 관찰할 수 있었다. 간혹 과립모양세포층에서 세포의 핵이 응축되어 있는 과립모양세포를 관찰할 수 있었다.

이는 Nagoya rolling 생쥐의 경우도 tottering/leaner 생쥐와 기본적으로 같은 병리를 가지고 있는 것을 확인 할 수 있었고 유전적으로도 전압 의존성 칼슘채널  $\alpha_{1A}$  subunit의 변이와 관계가 있을 것임을 예측할 수 있어, 향후 사람에게서의 전압 의존성 칼슘채널  $\alpha_{1A}$  subunit의 변이와 관계 있는 familial hemiplegic migraine, episodic ataxia type-2 등의 동물 모델로서 활용될 수 있을 것으로 사료된다.