

## Tottering/leaner 생쥐에서의 조롱박세포와 과립모양세포간 신경연접에 관한 전자현미경적 관찰

유임주 · 서영석

고려대학교 의과대학 해부학교실, 유전병연구소

Tottering 생쥐는 운동실조증, 소발작, 간헐성근경련과 유사한 운동장애를 보이는 신경학적 변종 생쥐이다. tottering(*tg*) 유전인자는 생쥐의 제 8번 염색체에 위치하는 것으로 알려져 있으며 상염색체 열성으로 분류된다. *tg* 유전자 위치에는 leaner (*tg<sup>la</sup>*)와 Nagoya rolling(*tg<sup>rol</sup>*)의 두가지의 allele가 더 존재하며 tottering과 leaner 생쥐를 교배하여 중간정도의 표현형을 가진 잡종(*tg/tg<sup>la</sup>*)이 있다. 이들은 임상증상의 심한 정도의 차이, 발병시기등의 차이를 보여 신경질환이나 해부생리학적 상관 관계를 연구할 수 있는 유용한 모델이다.

최근, tottering/leaner 생쥐의 전압의존성 칼슘채널  $\alpha_{1A}$  subunit 유전자 변이가 보고되었고 사람에게 있어서도 이들 변이위치와 유사한 부위에 변이가 있는 질병으로 Autosomal dominant cerebellar ataxia(SCA6), Familial hemiplegic migraine 및 Episodic ataxia type-2 등이 보고되어 관심이 집중되고 있다.

본 연구는 tottering/leaner 생쥐 모델에서 전압의존성 칼슘채널  $\alpha_{1A}$  subunit 의 이상 발현으로 유발된 세포내 전해질 변화 및 신경학적 증상이 소뇌 분자층의 미세구조에 미치는 영향을 조사하고자 전자현미경으로 관찰하고 분석한 것으로써, 조롱박세포 가시돌기와 과립모양세포의 평형섬유와의 신경연접에서 비정상적인 신경연접형태들이 다수 관찰되었으며 조롱박세포의 가시돌기가 1차 또는 2차수상돌기에서도 출현되는 것으로 보이는 소견들이 관찰되었다.

따라서 전압의존성 칼슘채널  $\alpha_{1A}$  subunit의 이상 발현이 조롱박세포와 과립모양세포사이의 신경연접의 유연성에 영향을 미친 것으로 판단되며 신경학적 증상과도 밀접한 관계가 있을 것으로 사료된다.