

□ 特徴・注意点

dystrophin 複合体の構成分子の β -sarcoglycan の欠損マウス。ホモ変異マウスは、筋力低下、筋肥大、骨格筋と心筋に著しい筋壊死と再生を伴う筋ジストロフィーの所見を示す。

□ 用途

肢帯型筋ジストロフィー (LGMD2E) の病態解明、治療方法開発の基礎研究、脳神経系における機能の解明研究。

参考文献

- 1) Araishi, K. et al. : Hum. Mol. Genet., 8 : 1589-1598, 1999
⇒ β -sarcoglycan 欠損マウス作出
- 2) Yoshida, M. et al. : Hum. Mol. Genet., 9 : 1033-1040, 2000
- 3) 理研バイオリソースセンターの本モデルのページ (http://www2.brc.riken.jp/lab/animal/detail.php?brc_no=RBRC02268&skey=%BA%FB%B2%AC&keito=&dna=&brcno=)

γ -sarcoglycan ノックアウトマウス (GSG-KO (C57BL/6J))

【系統名】 B6.129S4-Sgcg<tm1Oza>, 理研BRC系統番号 #RBRC02269

【系統の分類】 戻し交配および戻し交配後の兄妹交配

【背景系統】 C57BL/6JJcl

【作製の背景】 129/SvJ 系統の J1 ES 細胞を用いて、標的遺伝子組換え法により欠損マウスを作製し、C57BL/6JJcl 系統に 10 世代以上戻し交配を行った

□ 特徴・注意点

dystrophin 複合体の構成分子の γ -sarcoglycan の欠損マウス。ホモ変異マウスは、筋力低下、筋肥大、骨格筋と心筋に著しい筋壊死と再生を伴う筋ジストロフィーの所見を示す。

□ 用途

肢帯型筋ジストロフィー (LGMD2C) の病態解明, 治療方法開発の基礎研究.

参考文献

- 1) Sasaoka, T. et al. : Neuromuscular Disorders, 13 : 193-206, 2003
⇒ γ -sarcoglycan マウス表現型の詳細
- 2) 理研バイオリソースセンターの本モデルのページ (http://www2.brc.riken.jp/lab/animal/detail.php?brc_no=RBRC02269&skey=%BA%FB%B2%AC&keito=&dna=&brcno=)

caveolin-3 ノックアウトマウス

【系統名】 cav3-KO/B6 (177) (B6/Jに戻し交配10世代). B6.129S4-Cav3<tm1Ncnp>, 理研BRC系統番号 #RBRC02374

【系統の分類】 戻し交配および戻し交配後の兄妹交配

【背景系統】 C57BL/6JJcl

【作製の背景】 129/SvJ系統のJ1 ES細胞を用いて, 標的遺伝子組換え法により欠損マウスを作製し, C57BL/6JJcl 系統に10世代以上戻し交配を行った

□ 特徴・注意点

dystrophin 複合体の構成分子の caveolin-3 の欠損マウス. ホモ変異マウスは, 骨格筋に筋壊死と再生を伴う筋ジストロフィーの所見を示す. 骨格筋のカベオラ構造の減少を示す.

□ 用途

筋ジストロフィーの病態解明，治療方法開発の基礎研究．心臓における標的遺伝子の機能解明研究．

参考文献

- 1) Hagiwara, Y. et al. : Hum. Mol. Genet., 9 : 3047-3054, 2000
⇒マウスの作出に関する論文
- 2) 理研バイオリソースセンターの本モデルのページ (http://www2.brc.riken.jp/lab/animal/detail.php?brc_no=RBRC02374&skey=%BA%FB%B2%AC&keito=&dna=&brcno=)

2

