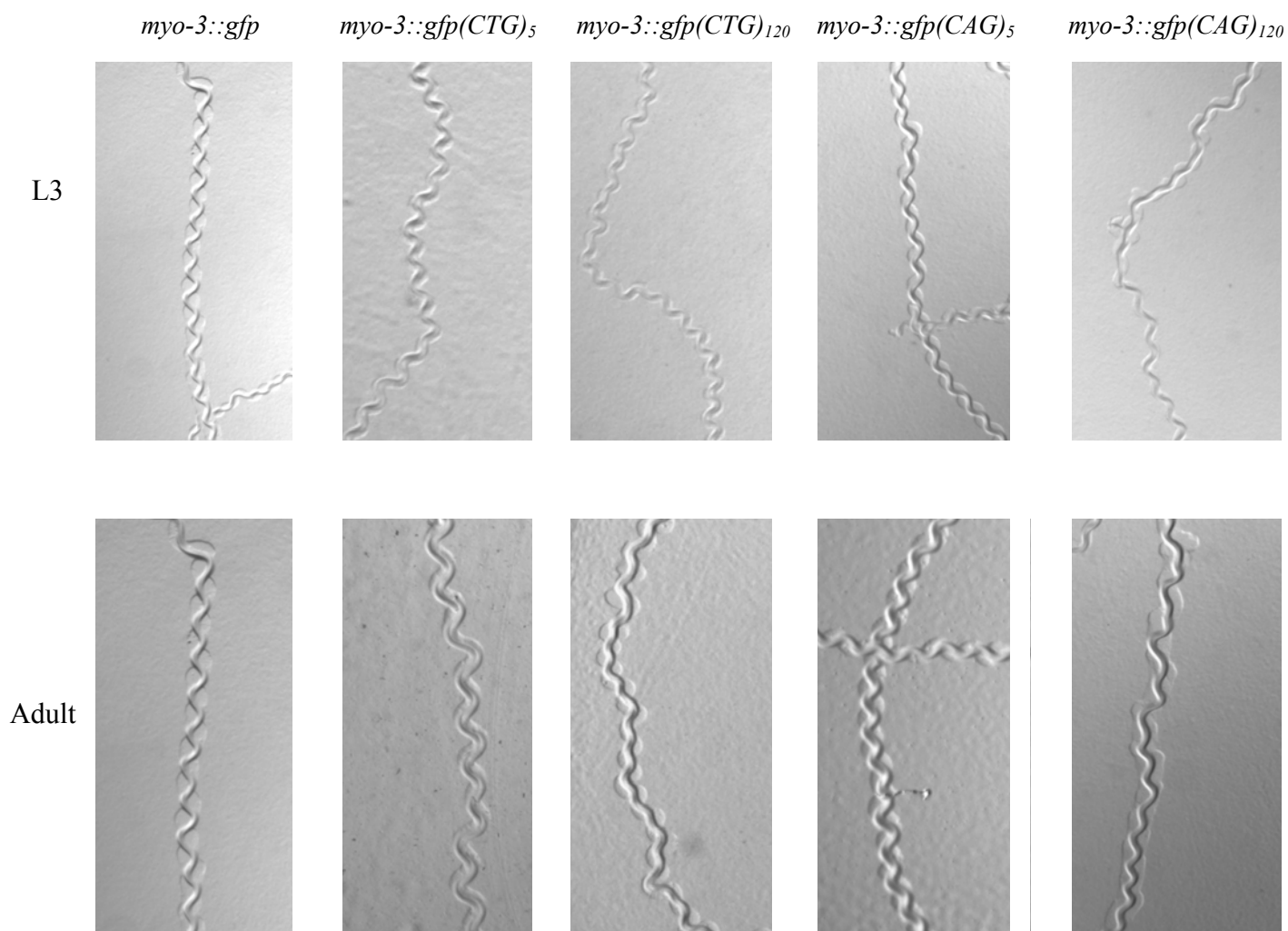
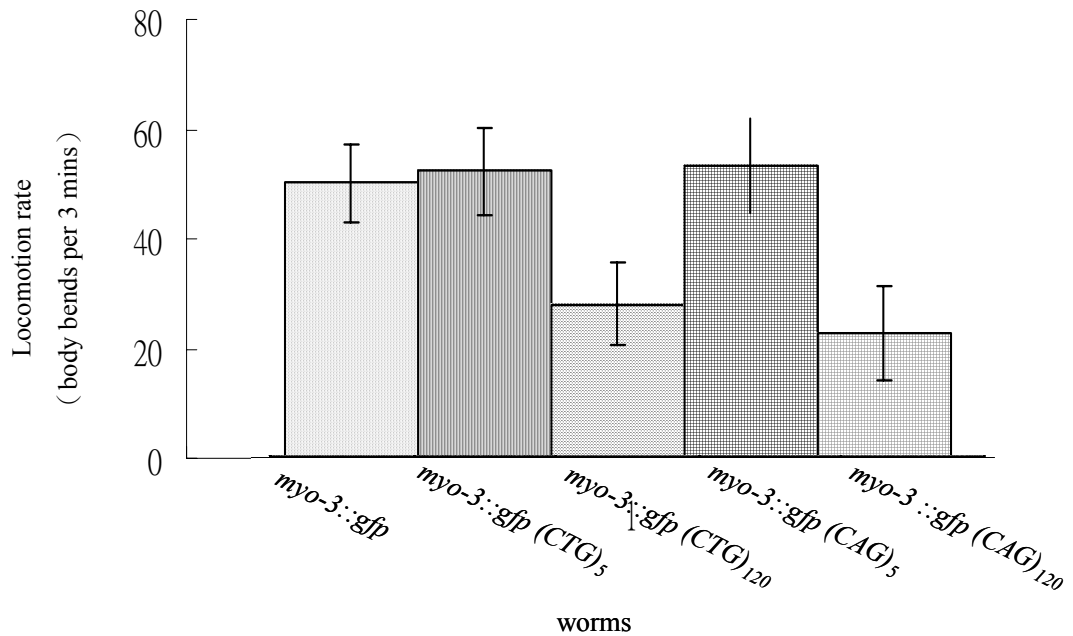


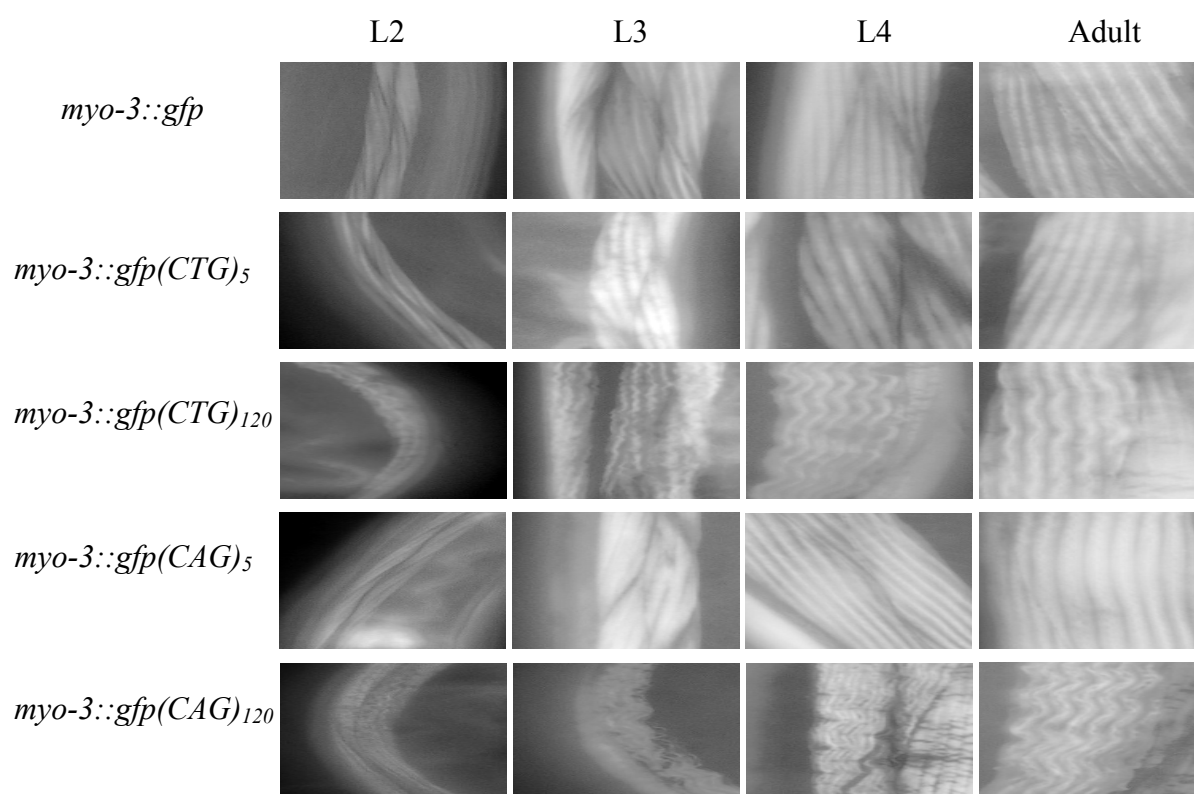
圖一. CTG/CAG 重複序列長度對線蟲在不同發育時期螢光表現的影響。圖 A 為轉殖基因質體簡圖。圖 B 為螢光顯微鏡觀察，每一基因轉殖線蟲至少觀察 50 隻蟲體從 L2 至 adult 之螢光強度。上圖係一代表性結果，多數 *myo-3::gfp(CTG)₁₂₀* 及 *myo-3::gfp(CAG)₁₂₀* 蟲體在 L3 至 L4 階段螢光明顯轉弱。



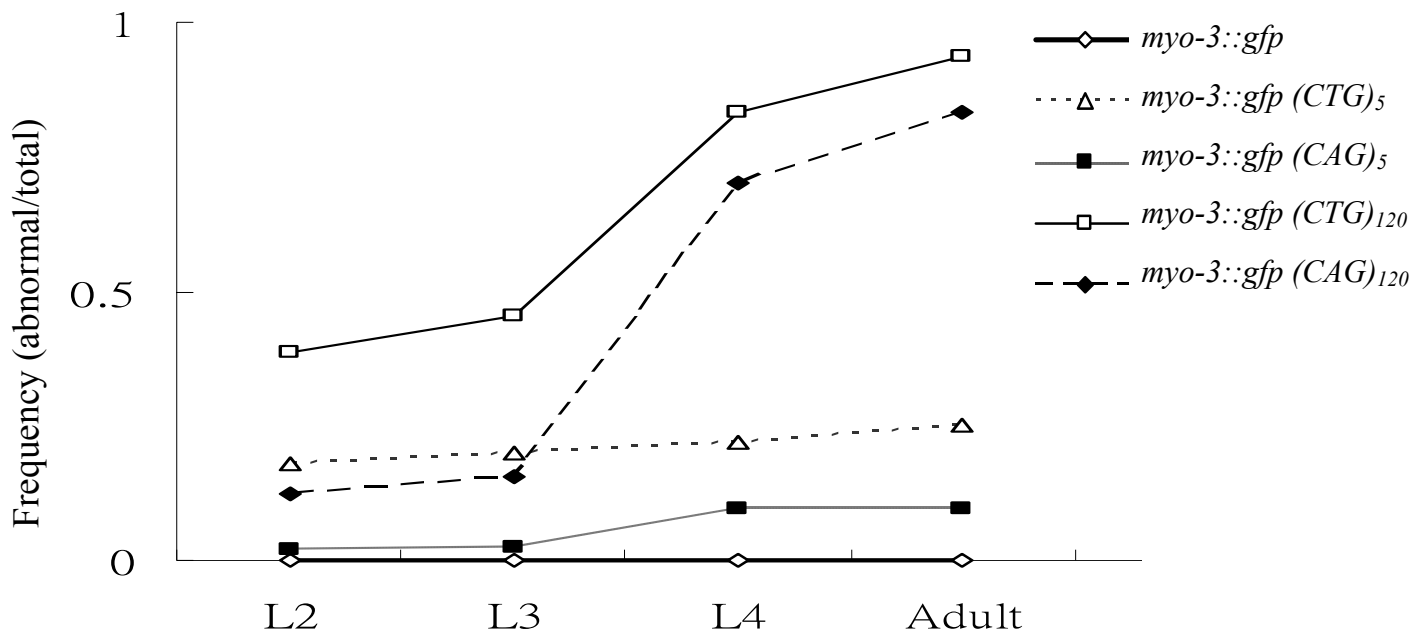
圖二. 線蟲蠕動軌跡分析。以螢光顯微鏡觀察至少 30 隻各基因轉殖線蟲在發育過程其蠕動軌跡之變化。上圖係一 *myo-3::gfp(CTG)₁₂₀* 蟲體於 L3 階段即出現異常的蠕動，至成蟲時更為明顯。而 *myo-3::gfp(CAG)₁₂₀* 蟲體於 L3 階段即出現明顯異常的軌跡。



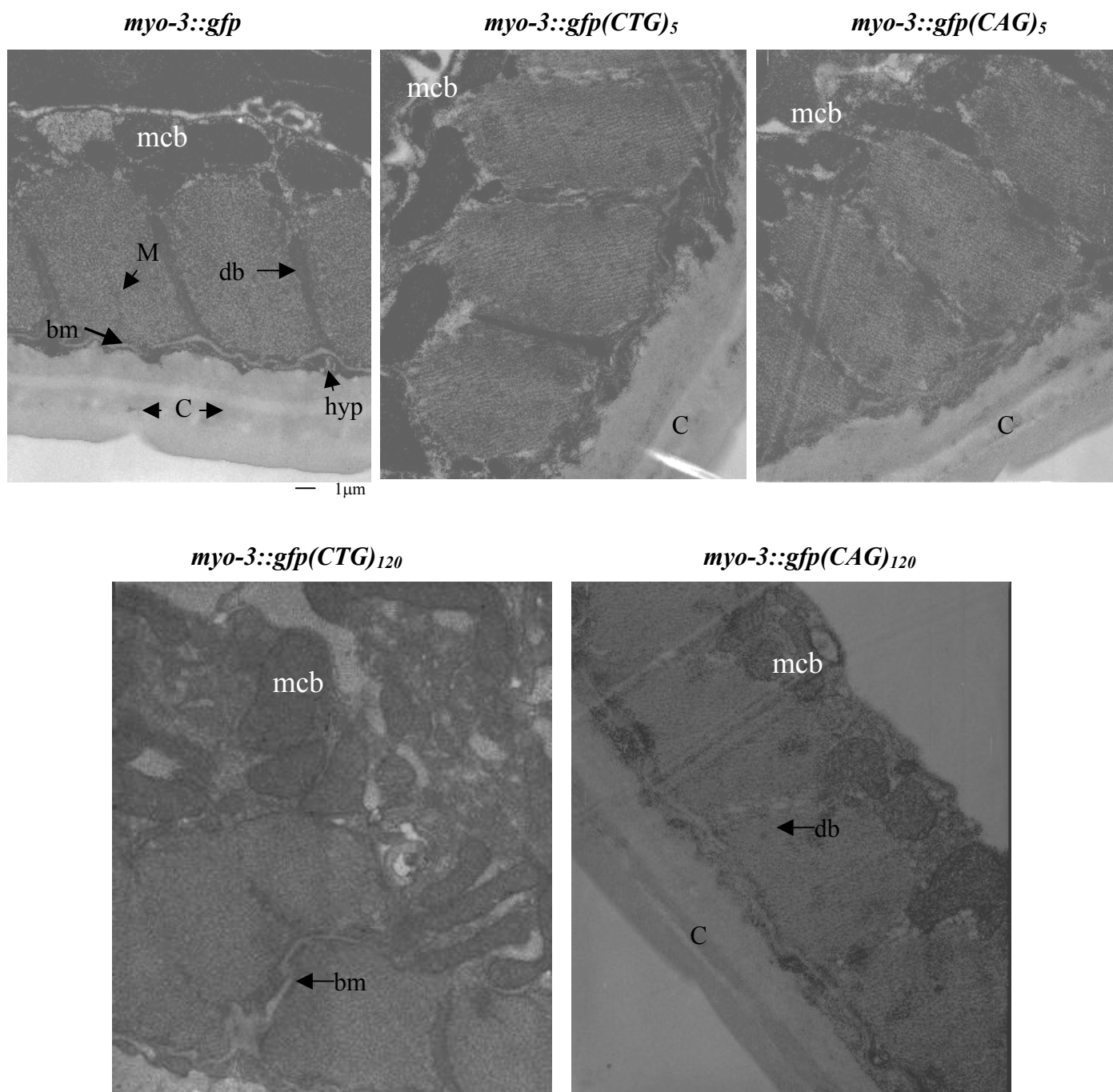
圖三. (CTG/CAG)序列長度對轉殖基因線蟲蠕動速率影響。以 L4 時期後兩天的轉殖基因線蟲計算其速度。移動 S 形算一次，計算三分鐘內移動的次數，每隻算三次，取三次的平均值為其蠕動速率。每一種基因轉殖線蟲算 30 隻。平均結果為 *myo-3::gfp*: 50.1±7.1、*myo-3::gfp(CTG)₅*: 52.4±7.8、*myo-3::gfp(CAG)₅*: 53.4±8.6、*myo-3::gfp(CTG)₁₂₀*: 28.3±7.5、*myo-3::gfp(CAG)₁₂₀*: 22.6±8.6。



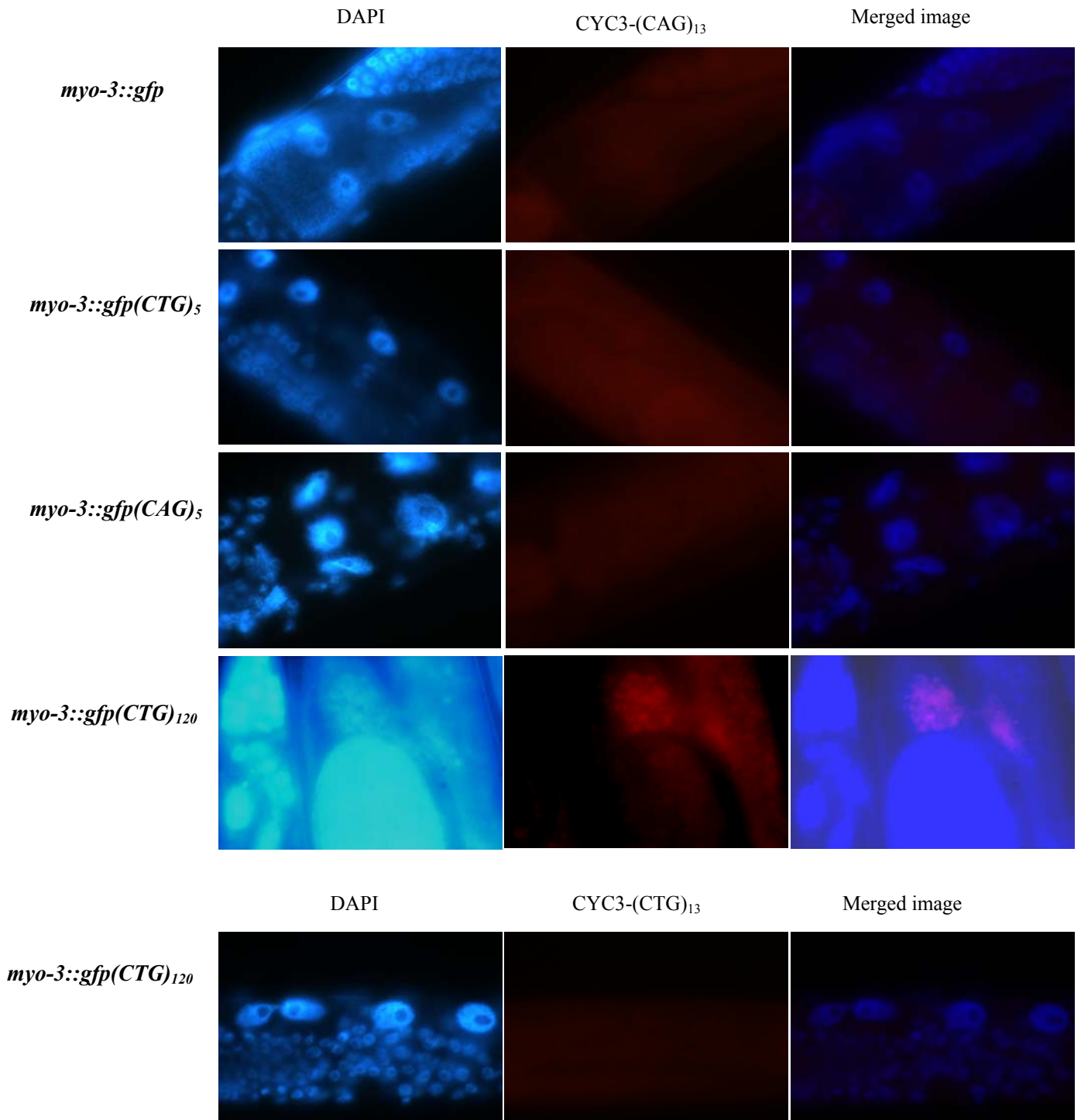
圖四. 肌肉細胞型態分析。以 phalloidin 染基因轉殖線蟲從 L2 至成蟲各時期蟲體，並在螢光顯微鏡下觀察其肌肉細胞結構。異常型態之肌肉細胞結構在 L2 階段即可清楚呈現。



圖五. 線蟲發育過程(CTG/CAG)三聯核酸重複序列長度對於肌肉結構影響。利用 phalloidin 染轉殖基因線蟲在螢光顯微鏡下觀察各時期的肌肉型態，每隻線蟲分析 20 個肌肉細胞，若觀察到含異常型態之肌肉細胞則斷定這隻線蟲為異常。圖上每個資料點至少分析 30 隻線蟲。在所有分析過之成蟲蟲體其異常肌肉細胞之比例為，*myo-3::gfp* (0%, 0/860)、*myo-3::gfp(CTG)₅* (7%, 45/640)、*myo-3::gfp(CTG)₁₂₀* (46%, 295/640)、*myo-3::gfp(CAG)₅* (9%, 64/720)及 *myo-3::gfp(CAG)₁₂* (58%, 394/680)。



圖六. 以穿透式電子顯微鏡觀察(CTG/CAG)三聯核酸重複序列長度對於體壁肌肉內組織結構影響。圖中mcb代表muscle cell body，C代表Cuticle，db代表Dense body，hyp代表Hypodermis，M代表M line，bm代表Basement membrane。轉殖基因線蟲*myo-3::gfp(CTG)₁₂₀*及*myo-3::gfp(CAG)₁₂₀*蟲體的肌肉束外形形成不規則狀，其中*myo-3::gfp(CTG)₁₂₀*的線蟲basement membrane插入肌肉細胞，且沒有明顯的M line，*myo-3::gfp(CAG)₁₂₀*的線蟲肌肉細胞的dense body消失。



圖七. 線蟲螢光原位雜交。使用CYC3-(CAG)₁₃探針偵測含CUG之RNA在細胞內位置(紅色)，並以DAPI染出細胞核(藍色)。觀察L4/adult時期的轉殖基因線蟲，*myo-3::gfp(CTG)₁₂₀*轉殖基因線蟲有紅色訊號產生，且此訊號出現在細胞核內，表示含過長CUG重複序列之RNA會堆積在細胞核形成foci。以CYC3-(CTG)₁₃探針偵測各轉殖基因線蟲，沒有偵測到任何訊號。