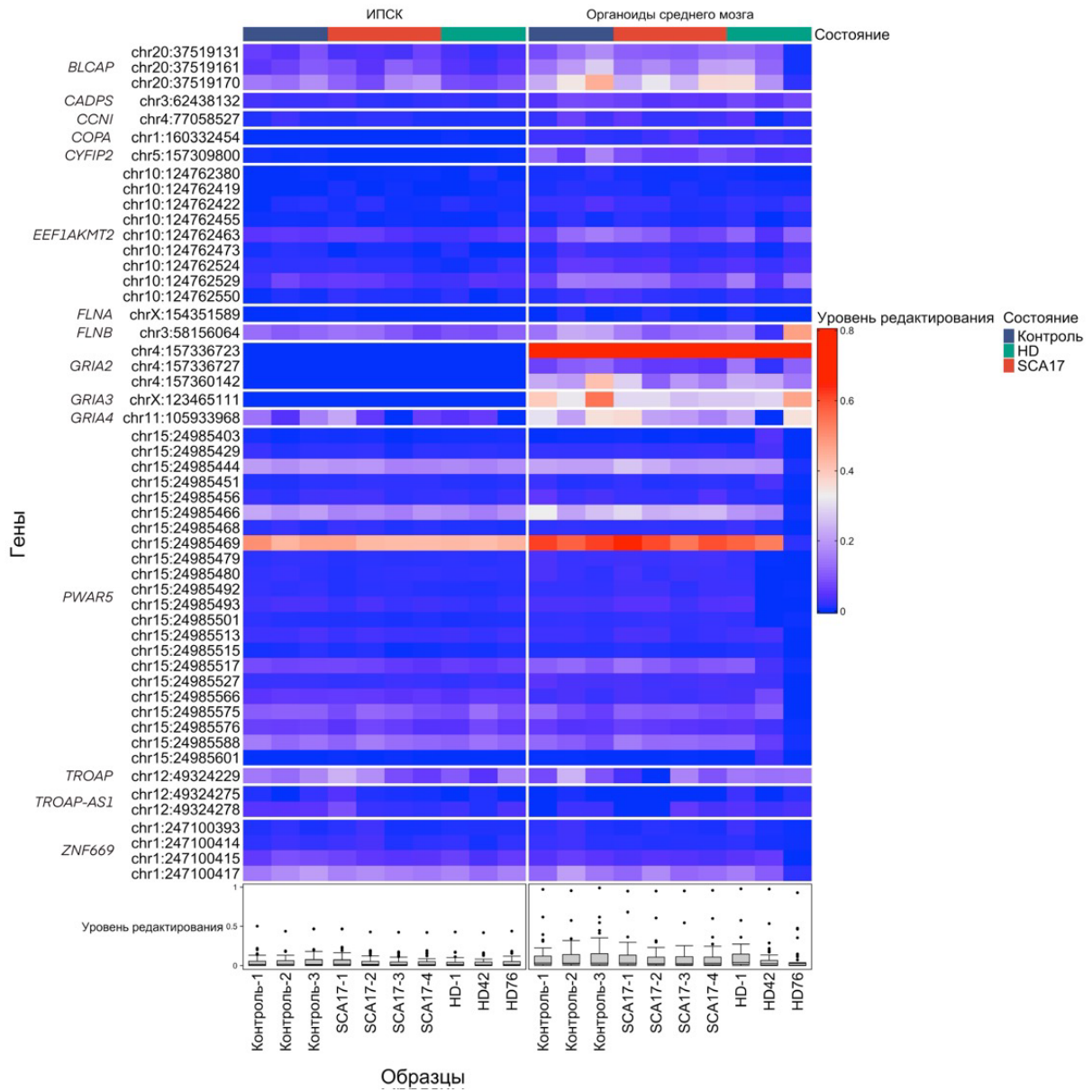
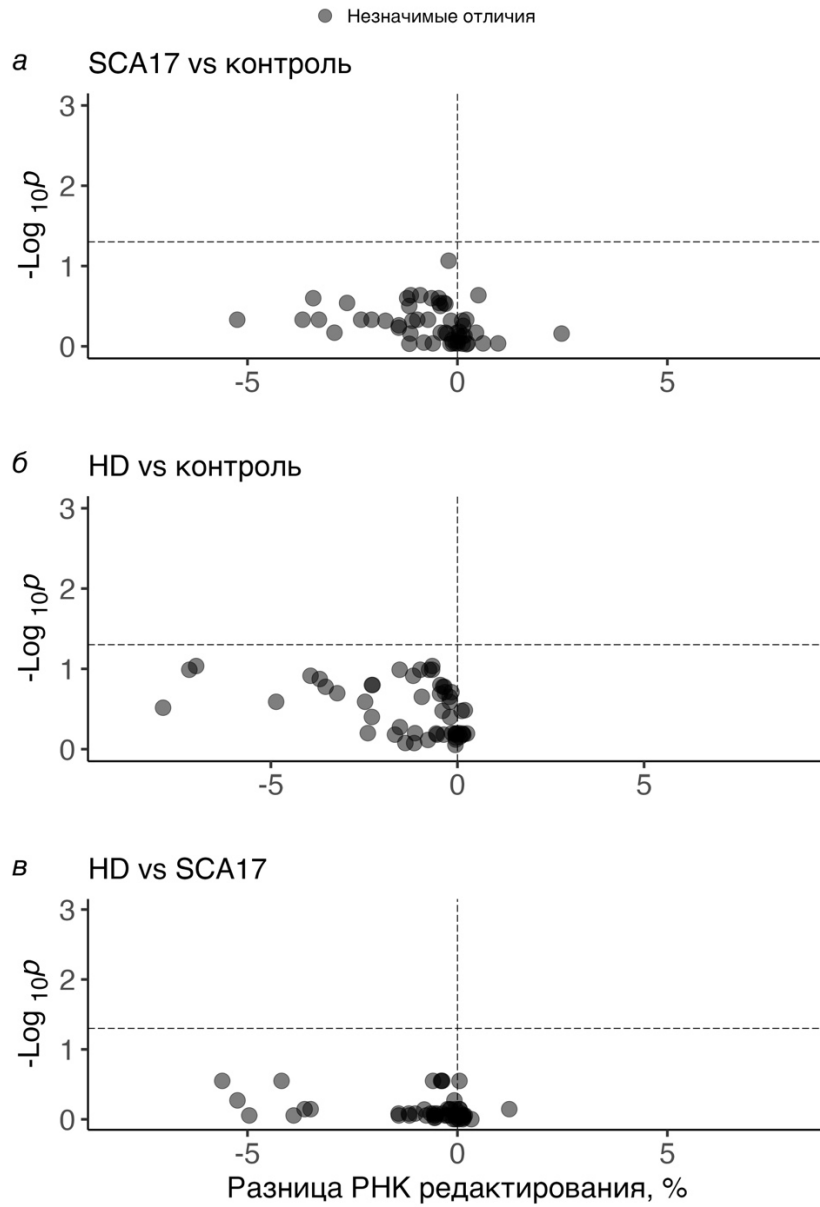


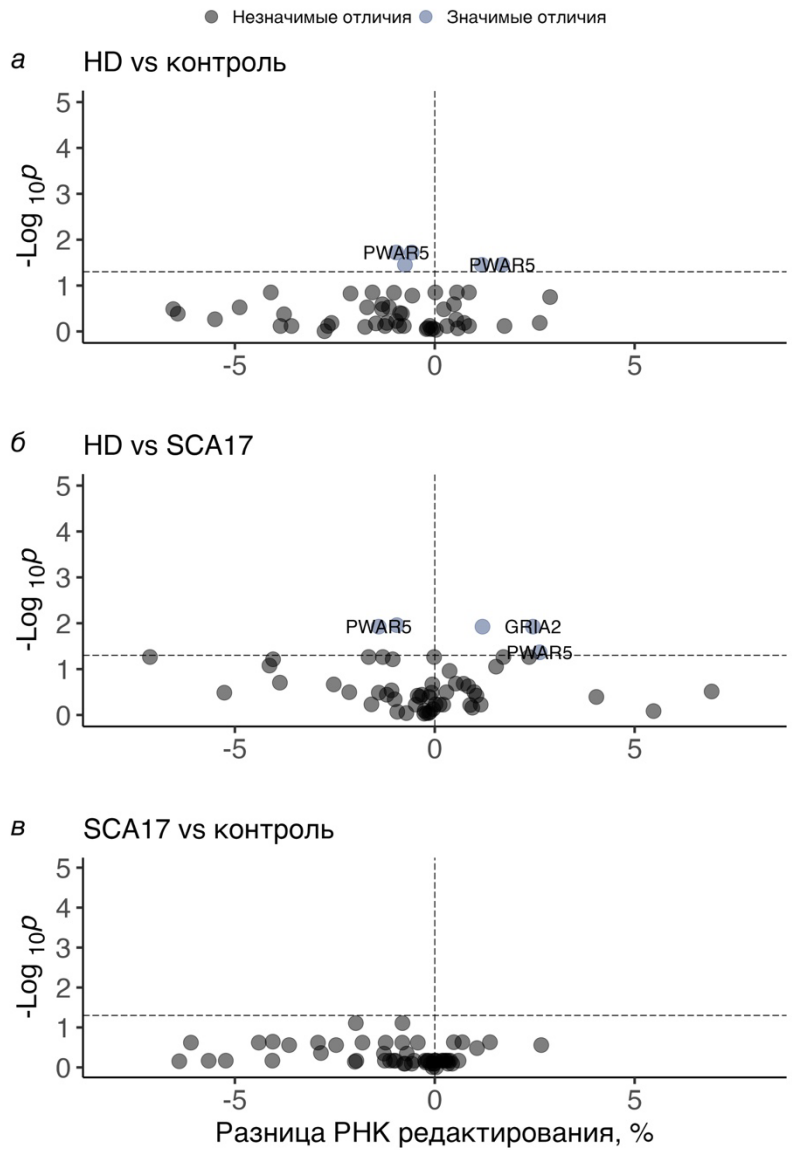
# ПРИЛОЖЕНИЕ



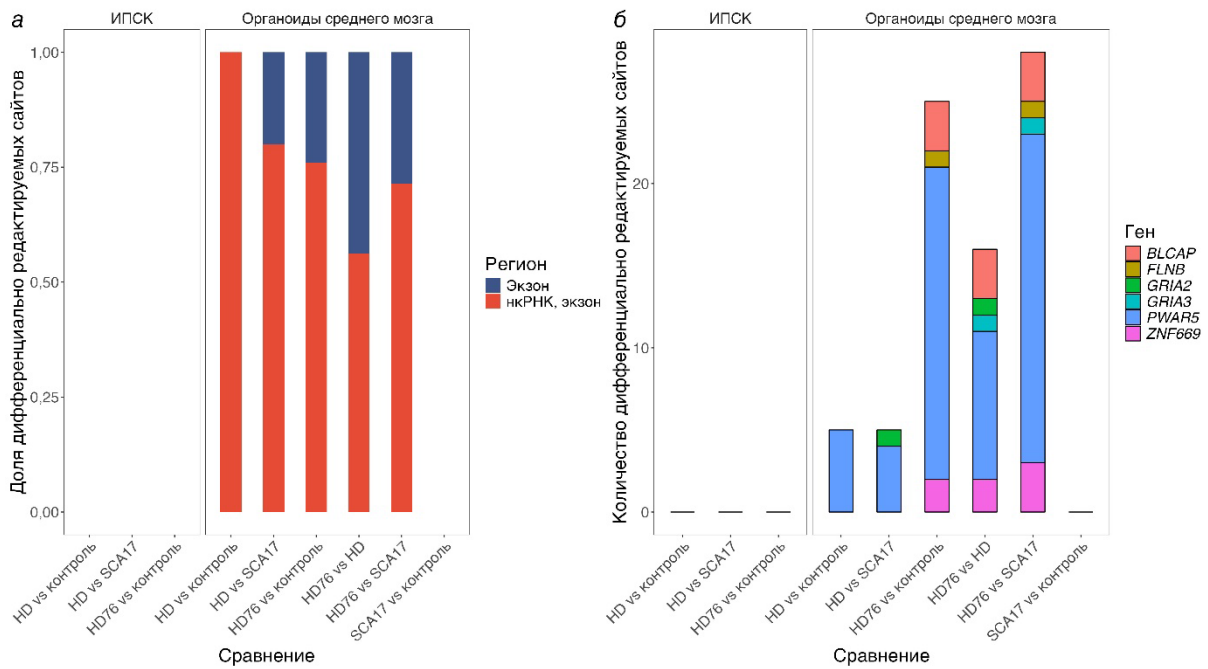
**Рис. П1.** Тепловая карта уровней редактирования РНК всех исследуемых образцов



**Рис. П2.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между патологиями в ИПСК. Ось X отражает разницу в уровнях редактирования РНК (%); ось Y отражает  $\log_{10}p$ -value (скорректированное). Синие точки отражают сайты со значимыми (скорректированное  $p$ -value < 0,05) изменениями в уровнях редактирования РНК



**Рис. ПЗ.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между патологиями в органоидах среднего мозга. Ось X отражает разницу в уровнях редактирования РНК (%); ось Y отражает  $\log_{10}p$ -value (скорректированное). Синие точки отражают сайты со значимыми (скорректированное  $p$ -value < 0,05) изменениями в уровнях редактирования РНК



**Рис. П4.** Дифференциально редактируемые сайты между группами. *а* – Распределение регионов РНК, которым принадлежали дифференциально редактируемые сайты; *б* – количество дифференциально редактируемых сайтов в соответствии с генами; нкРНК – некодирующая РНК

**Таблица П1.** Перечень использованных клеточных линий

Клеточная линия	Использованное в статье обозначение	Состояние, Количество САГ-повторов (Ген, содержащий повторы)	Вирусная система, использованная для получения ИПСК
FF1S	контроль-1	здоровый донор, <25 повторов ( <i>HTT</i> и <i>TBP</i> )	вирус Сендай
Huv4S5	контроль-2	здоровый донор, <25 повторов ( <i>HTT</i> и <i>TBP</i> )	вирус Сендай
RG4S	контроль-3	здоровый донор, <25 повторов ( <i>HTT</i> и <i>TBP</i> )	вирус Сендай
SCA17.9L	SCA17-1	фенотипически здоровый донор, 45 ( <i>TBP</i> )	лентивирус
SCA17.4sev	SCA17-2	атаксия тип 17, 45 ( <i>TBP</i> )	вирус Сендай
SCA17.8sev	SCA17-3	атаксия тип 17, 45 ( <i>TBP</i> )	вирус Сендай
SCA17S5S	SCA17-4	атаксия тип 17, 45 ( <i>TBP</i> )	вирус Сендай
HD42.1.2	HD-1	болезнь Гентингтона, 46 ( <i>HTT</i> )	вирус Сендай
HD46.5S	HD42	болезнь Гентингтона, 42 ( <i>HTT</i> )	вирус Сендай
HD76.1S	HD76	болезнь Гентингтона 76 ( <i>HTT</i> )	вирус Сендай

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки.

**Таблица П2А.** Отобранные сайты редактирования РНК, праймеры и температура отжига для проведения ПЦР

Ген	Геномная координата сайта редактирования (сборка генома hg19)	Название белка	Аминокислотная замена	Праймеры (5'-3') прямой/обратный	Температура отжига, °C	Сайт прошел фильтрацию
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	ассоциированный с раком мочевого пузыря белок	Y2C	TCCCATTAGGTCGGTTCCTG GGAGCAGTGGTACAGGAAAC	54	+
<i>CADPS</i>	chr3:62438132**	кальций-зависимый активатор секреции 1	E1250G	ATGGGCCAAGAGCATCAATAC GTCAACCAGGTGCAGATCAC	59	+
<i>CADPS</i>	chr3:62874759**	кальций-зависимый активатор секреции 2	S91G	GAGGAGAGCGGCAAGGA AGCGCATCACGAACACATAC	54	-
<i>CCNI</i>	chr4:77056011**	циклин-I	K137R	AGGTATTGGCAAGAGACAGTTTC GGAATTCAGAGGCAGGGAAG	58	-
<i>CCNI</i>	chr4:77058527**	циклин-I	R75G	TGAAGTTTCCAGGGCCTTTG CAACAGTCTTGGCAGCTAGG	59	+
<i>COPA</i>	chr1:160332454	субъединица коатомера альфа	I164V	GATGTGTGCTCAGTTCCACC ACCTCCCATGCCTTTGATTC	58	+
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	взаимодействующий с FMR1 цитоплазматический белок 2	K320E	TGATCCCAGGCTATGAGGAG TGCTCGCAGATATTGTACTGG	58	+
<i>EEF1AK MT2 (Metll10)</i>	chr10:124762529**	EEF1A лизиновая метилтрансфераза 2	T216A	ACGTCATGTAATTGGACCAAGG CGAGGGCCTGGCATG	58	+

<i>FLNA</i>	chrX:154351019	филамин-А	Q2341R	GTCTCAGTCAAGTTCAACGAG TCCGTAAGCAGACACCAAG	57	+
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	филамин-В	M2293V	TGTCCATCAAGTTCAATGATGAGC GAGGGATGAAGCGAACAGC	57	+
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142**	субъединица 2 глутаматного ионотропного рецептора АМРА	R764G	TGTGTTTGTGAGGACTACGG AGTCCTTGGCTCCACATTC	57	+
	chr4:157336723	субъединица 2 глутаматного ионотропного рецептора АМРА	Q607R	GAGTTTGAAGATGGAAGAGAAACAC CCTTTGGACTTCCGCACTC	57	+
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	субъединица 3 глутаматного ионотропного рецептора АМРА	R775G	TTACCAAACAACAGCAGACG TCCACATTCCCCCTTATCG	57	+
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	субъединица 4 глутаматного ионотропного рецептора АМРА	R765G	GTGGACCTACATGCGATCAG GAGTCCTTGGGTCCACATTC	58	+
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119** chrX:114848126** chrX:114848131**	5- гидрокситриптаминный рецептор 2С	I156V, N158S,160V	AGATATTTGTGCCCCGTCTG CGCAGAACGTAGATGGTCAG	Touchdown PCR from 58 to 53°C	+
<i>IGFBP7</i>	chr4:57110120**	связывающий инсулиноподобный фактор роста белок 7	R78G	CCTGCTGGGCGAGAC ACATTCCAGATGTCCTTGGG	54	-

<i>PWAR5*</i>	chr15:24985469	–	–	GCGTGTTGTAGGTTTTTCCAG GTGGATCACTTAGAGACCAACC	59	+
	chr15:24985517	–	–	CTTGCATTCAAGCACTTCTTGTC GCCTCAGTGACAGAAACATGC	59	+
	chr15:24985588	–	–	GCTTTTGTGGAGACAGGCTTTG CTGCCTCAGTGACAGAAACATG	58	+
<i>SRP9</i>	chr1:225786912	частица распознавания сигнала 9 кДа	I64V	TCCCGGACGTAGGTAGTTTG GCTTGGTCTGTTTTATACACCAAAC	56	+
<i>TROAP</i>	chr12:49324229**	трофинин- ассоциированный белок	R138G	GATTGGTGGGGATCAGTCAG TGGGATCTCCCTCTGTCATC	54	+
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	белок цинковых пальцев 669	Y451C	CCCTTCGTTACCATGGAAGC GTTTAAATCCAGGCTGGTTATGAAC	59	+

Примечание. \* Продукт гена – длинная некодирующая РНК. \*\* Ампликон, содержащий этот сайт, был вырезан из геля в процессе пробоподготовки

**Таблица П2Б.** Все сайты редактирования РНК, вовлеченные в анализ

Ген	Геномная координата	Регион	Фермент редактирования	Ссылка на источник
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[1]
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[1]
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[1]
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[2]
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	неповторяющиеся последовательности	ADAR1	[3, 4]
<i>CCNI</i>	chr4:77066049	Alu-повторы	неизвестно	
<i>COPA</i>	chr1:160332454	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[4, 5]
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[4, 6]



<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	Alu-повторы	неизвестно	
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	Alu-повторы	неизвестно	
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[7]
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[4, 8]
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[9]
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[4]
<i>GRIA2</i>	chr4:157336984	неповторяющиеся последовательности	неизвестно	
<i>GRIA2</i>	chr4:157336985	неповторяющиеся последовательности	неизвестно	
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[4, 10]
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[11]
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[4]
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	неповторяющиеся последовательности	ADAR1	[12]
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	неповторяющиеся последовательности	ADAR1	[12]
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[12]
<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	неповторяющиеся последовательности	ADAR1, ADAR2	[12]
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	неповторяющиеся последовательности	ADAR2	[12]
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	SINE/FLAM_A	неизвестно	
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	SINE/FLAM_A	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	Alu-повторы	неизвестно	

<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	Alu-повторы	неизвестно	
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	Alu-повторы	неизвестно	
<i>SRP9</i>	chr1:225786879	Alu-повторы	неизвестно	
<i>SRP9</i>	chr1:225786912	Alu-повторы	ADAR2	[13]
<i>SRP9</i>	chr1:225786942	Alu-повторы	неизвестно	
<i>SRP9</i>	chr1:225786943	Alu-повторы	ADAR2	[13]
<i>SRP9</i>	chr1:225786972	Alu-повторы	неизвестно	
<i>SRP9</i>	chr1:225786970	Alu-повторы	неизвестно	
<i>SRP9</i>	chr1:225786898	Alu-повторы	неизвестно	

<i>TROAP</i>	chr12:49324229	SINE/FLAM_A	неизвестно	
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	Alu-повторы	неизвестно	
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	Alu-повторы	неизвестно	
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	Alu-повторы	неизвестно	
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	Alu-повторы	неизвестно	

**Таблица ПЗА.** Гены и соответствующие праймеры, использованные для кПЦР

Ген	Название белка	Праймеры (5'-3') прямой/обратный
<i>ADAR1</i>	дцРНК-специфичная аденозиндезаминаза, интерферон-индуцируемые изоформы	CGGGCAATGCCTCGC AATGGATGGGTGTAGTATCCGC
<i>ADAR1</i>	дцРНК-специфичная аденозиндезаминаза, все изоформы	AGGAGACAAGCGTCAACTGG GTAGATCCCTGCGGTAACGG
<i>ADARB1</i>	дцРНК-специфичная эдитаза В1	CCGCAGGTTTTAGCTGACG CGGTCAGGTCACCAAACCTACC
<i>ADARB2</i>	дцРНК-специфичная эдитаза В2	CAAGATCGAGTCCGGGGAAG ACGATGCTCTGCAGGTACAC
<i>AIMP2</i>	многофункциональный белок 2, взаимодействующий с комплексом аминоксил-тРНК-синтазы	AGTGCTTGGGAAGGATTACG GTTTTTCAGGCACGCTCTTG
<i>SRSF9</i>	фактор сплайсинга, богатый серином и аргинином 9	GATCGAGCTCAAGAACCGGC GAACTCCACACGAAGCCGAC
<i>PKR</i>	белковая киназа R	ATCTTCATCGAGGCATCGAG CAAATCCAGGAAGGCAAACCTG
<i>ACTB</i>	бета-актин	CACCACACCTTCTACAATGAG GTCTCAAACATGATCTGGGTC

<i>TBP</i>	ТАТА-связывающий белок	GAGCTGTGATGTGAAGTTTCC TCTGGGTTTGATCATTCTGTAG
------------	------------------------	---

**Таблица ПЗБ.** Результаты количественной ПЦР между ИПСК и органоидами среднего мозга

Ген	Группа 1	Группа 2	n1	n2	<i>p</i> -value	Скорректированное <i>p</i> -value	Значимость
ADAR (общий уровень)	ИПСК	органоиды среднего мозга	10	10	0,557	0,557	ns
ADAR (ИФН-индуцируемый)	ИПСК	органоиды среднего мозга	10	10	0,275	0,3208333333333333	ns
ADARB1	ИПСК	органоиды среднего мозга	10	10	0,00391	0,009123333333333333	**
ADARB2	ИПСК	органоиды среднего мозга	8	10	0,0234	0,04095	*
AIMP2	ИПСК	органоиды среднего мозга	10	10	0,00195	0,006825	**
PKR	ИПСК	органоиды среднего мозга	10	10	0,193	0,2702	ns
SRSF9	ИПСК	органоиды среднего мозга	10	10	0,00195	0,006825	**

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; \* – *p*-value < 0,05; \*\* – *p*-value < 0,01; ns – *p*-value > 0,05.

**Таблица ПЗВ.** Результаты количественной ПЦР между патологиями

Ген	Клеточная линия	Состояние	Степень дифференцировки	Среднее значение порогового цикла	Δ Пороговых циклов
<i>ACTB</i>	FF1S	контроль	ИПСК	20,63	3,1076087
<i>ACTB</i>	FF1S	контроль	органоиды среднего мозга	19,0366667	3,48303138
<i>ACTB</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	19,6433333	3,39353687
<i>ACTB</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органоиды среднего мозга	21,9633333	3,86068671
<i>ACTB</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	20,0966667	3,42768691
<i>ACTB</i>	Huv4S5	контроль	органоиды среднего мозга	18,44	2,98935992
<i>ACTB</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	19,6933333	3,82098476

<i>ACTB</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	21,2466667	3,19045628
<i>ACTB</i>	RG4S	контроль	ИПСК	20,1266667	3,35531745
<i>ACTB</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	19,84	3,32189975
<i>ACTB</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	19,0266667	3,63592709
<i>ACTB</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	19,6633333	2,87339003
<i>ACTB</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	20,41	3,29990159
<i>ACTB</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	19,38	3,08453204
<i>ACTB</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	20,2133333	3,52014981
<i>ACTB</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	19,3066667	3,06216085
<i>ACTB</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	19,76	3,39643611
<i>ACTB</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	18,9633333	2,95191301
<i>ACTB</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	19,54	3,40925126
<i>ACTB</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	18,1633333	3,05621033
<i>ADARBI</i>	FF1S	контроль	ИПСК	31,7833333	-8,0457246
<i>ADARBI</i>	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	27,6366667	-5,1169686
<i>ADARBI</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	31,2866667	-8,2497965
<i>ADARBI</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	27,91	-2,08598
<i>ADARBI</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	31,75	-8,2256464
<i>ADARBI</i>	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	27,73	-6,3006401
<i>ADARBI</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	31,16	-7,6456819
<i>ADARBI</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	32,1566667	-7,7195437
<i>ADARBI</i>	RG4S	контроль	ИПСК	30,2333333	-6,7513492
<i>ADARBI</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	29	-5,8381003
<i>ADARBI</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	30,8166667	-8,1540729
<i>ADARBI</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	28,74	-6,2032766
<i>ADARBI</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	31,6733333	-7,9634317
<i>ADARBI</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	28,69	-6,225468

ADARB1	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	31,3466667	-7,6131835
ADARB1	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	28,3166667	-5,9478392
ADARB1	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	30,9833333	-7,8268972
ADARB1	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	27,6466667	-5,7314203
ADARB1	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	30,9733333	-8,0240821
ADARB1	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	27,97	-6,7504563
ADARB2	FF1S	контроль	ИПСК	NA	NA
ADARB2	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	30,7133333	-8,1936353
ADARB2	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	37,8266667	-14,789796
ADARB2	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	34,5466667	-8,7226466
ADARB2	Huv4S5	контроль	ИПСК	NA	NA
ADARB2	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	32,7066667	-11,277307
ADARB2	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	33,8433333	-10,329015
ADARB2	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	38,435	-13,997877
ADARB2	RG4S	контроль	ИПСК	39,37	-15,888016
ADARB2	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	34,9766667	-11,814767
ADARB2	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	37,0133333	-14,35074
ADARB2	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	33,1933333	-10,65661
ADARB2	SCA17.9L	контроль	ИПСК	38,38	-14,670098
ADARB2	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	33,5966667	-11,132135
ADARB2	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	38,895	-15,161517
ADARB2	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	32,6866667	-10,317839
ADARB2	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	37,85	-14,693564
ADARB2	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	31,8866667	-9,9714203
ADARB2	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	39,13	-16,180749
ADARB2	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	32,89	-11,670456

<i>ADAR (общий уровень)</i>	FF1S	контроль	ИПСК	25,4666667	-1,729058
<i>ADAR (общий уровень)</i>	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	23,4066667	-0,8869686
<i>ADAR (общий уровень)</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	24,0466667	-1,0097965
<i>ADAR (общий уровень)</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	25,4766667	0,34735337
<i>ADAR (общий уровень)</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	24,7166667	-1,1923131
<i>ADAR (общий уровень)</i>	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	22,6866667	-1,2573067
<i>ADAR (общий уровень)</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	25,1133333	-1,5990152
<i>ADAR (общий уровень)</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	27,56	-3,1228771
<i>ADAR (общий уровень)</i>	RG4S	контроль	ИПСК	23,5866667	-0,1046826
<i>ADAR (общий уровень)</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	25,3866667	-2,2247669
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	23,7866667	-1,1240729
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	23,9233333	-1,38661
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	25,5233333	-1,8134317
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	23,2333333	-0,7688013
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	24,7233333	-0,9898502
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	23,4366667	-1,0678392
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	24,08	-0,9235639
<i>ADAR (общий уровень)</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	22,9733333	-1,058087
<i>ADAR (общий уровень)</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	23,9566667	-1,0074154
<i>ADAR (общий уровень)</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	22,6666667	-1,447123
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	FF1S	контроль	ИПСК	37,2866667	-13,549058
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	30,5266667	-8,0069686
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	32,7366667	-9,6997965

<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органоиды среднего мозга	36,46	-10,63598
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	32,535	-9,0106464
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	Huv4S5	контроль	органоиды среднего мозга	30,3833333	-8,9539734
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	32,7666667	-9,2523486
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органоиды среднего мозга	35,0666667	-10,629544
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	RG4S	контроль	ИПСК	34,2766667	-10,794683
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	RG4S	контроль	органоиды среднего мозга	33,4533333	-10,291434
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	32,42	-9,7574062
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органоиды среднего мозга	34,7533333	-12,21661
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	36,6033333	-12,893432
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17.9L	контроль	органоиды среднего мозга	32,51	-10,045468
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	33,4166667	-9,6831835
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органоиды среднего мозга	31,1366667	-8,7678392
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	33,98	-10,823564



<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	31,1266667	-9,2114203
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	34,0933333	-11,144082
<i>ADAR (ИФН-индуцируемый)</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	29,71	-8,4904563
<i>AIMP2</i>	FF1S	Контроль	ИПСК	25,6866667	-1,949058
<i>AIMP2</i>	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	27,0733333	-4,5536353
<i>AIMP2</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	25,0966667	-2,0597965
<i>AIMP2</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	30,9166667	-5,0926466
<i>AIMP2</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	25,87	-2,3456464
<i>AIMP2</i>	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	25,6133333	-4,1839734
<i>AIMP2</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	26,1866667	-2,6723486
<i>AIMP2</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	27,41	-2,9728771
<i>AIMP2</i>	RG4S	контроль	ИПСК	25,4066667	-1,9246826
<i>AIMP2</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	27,4733333	-4,3114336
<i>AIMP2</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	25,4666667	-2,8040729
<i>AIMP2</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	26,44	-3,9032766
<i>AIMP2</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	26,19	-2,4800984
<i>AIMP2</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	26,5466667	-4,0821346
<i>AIMP2</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	25,7133333	-1,9798502
<i>AIMP2</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	26,3466667	-3,9778392
<i>AIMP2</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	25,1933333	-2,0368972
<i>AIMP2</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	25,6233333	-3,708087
<i>AIMP2</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	25,0333333	-2,0840821
<i>AIMP2</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	25,3466667	-4,127123

<i>PKR</i>	FF1S	Контроль	ИПСК	35,4666667	-11,729058
<i>PKR</i>	FF1S	Контроль	органойды среднего мозга	32,8766667	-10,356969
<i>PKR</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	34,4433333	-11,406463
<i>PKR</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	26,97	-1,14598
<i>PKR</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	32,6466667	-9,1223131
<i>PKR</i>	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	29,8833333	-8,4539734
<i>PKR</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	33,48	-9,9656819
<i>PKR</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	36,5	-12,062877
<i>PKR</i>	RG4S	контроль	ИПСК	34,17	-10,688016
<i>PKR</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	31,9933333	-8,8314336
<i>PKR</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	31,5266667	-8,8640729
<i>PKR</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	32,86	-10,323277
<i>PKR</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	34,74	-11,030098
<i>PKR</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	32,4866667	-10,022135
<i>PKR</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	34,56	-10,826517
<i>PKR</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	32,6233333	-10,254506
<i>PKR</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	35,0266667	-11,870231
<i>PKR</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	31,92	-10,004754
<i>PKR</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	31,2433333	-8,2940821
<i>PKR</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	27,8166667	-6,597123
<i>SRSF9</i>	FF1S	Контроль	ИПСК	24,0233333	-0,2857246
<i>SRSF9</i>	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	23,5766667	-1,0569686
<i>SRSF9</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	23,41	-0,3731298
<i>SRSF9</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	27,6666667	-1,8426466
<i>SRSF9</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	24,2566667	-0,7323131
<i>SRSF9</i>	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	22,79	-1,3606401

<i>SRSF9</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	23,5766667	-0,0623486
<i>SRSF9</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	25,0133333	-0,5762104
<i>SRSF9</i>	RG4S	контроль	ИПСК	23,2366667	0,24531745
<i>SRSF9</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	24,1633333	-1,0014336
<i>SRSF9</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	23,1266667	-0,4640729
<i>SRSF9</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	23,2133333	-0,67661
<i>SRSF9</i>	SCA17.9L	контроль	ИПСК	24,2133333	-0,5034317
<i>SRSF9</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	23,1566667	-0,6921346
<i>SRSF9</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	23,9033333	-0,1698502
<i>SRSF9</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	23,1666667	-0,7978392
<i>SRSF9</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	23,5933333	-0,4368972
<i>SRSF9</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	22,86	-0,9447537
<i>SRSF9</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	23,4166667	-0,4674154
<i>SRSF9</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	22,4766667	-1,257123
<i>TBP</i>	FF1S	контроль	ИПСК	27,3133333	-3,5757246
<i>TBP</i>	FF1S	контроль	органойды среднего мозга	26,64	-4,120302
<i>TBP</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	ИПСК	27,0166667	-3,9797965
<i>TBP</i>	HD76.1S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	30,3633333	-4,5393133
<i>TBP</i>	Huv4S5	контроль	ИПСК	27,5366667	-4,0123131
<i>TBP</i>	Huv4S5	контроль	органойды среднего мозга	24,9033333	-3,4739734
<i>TBP</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	ИПСК	28,0766667	-4,5623486
<i>TBP</i>	HD42.1.2	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	28,1066667	-3,6695437
<i>TBP</i>	RG4S	контроль	ИПСК	27,3966667	-3,9146826
<i>TBP</i>	RG4S	контроль	органойды среднего мозга	27,04	-3,8781003
<i>TBP</i>	SCA17S5S	атаксия 17	ИПСК	26,9933333	-4,3307396
<i>TBP</i>	SCA17S5S	атаксия 17	органойды среднего мозга	25,83	-3,2932766

<i>TBP</i>	SCA17.9L	Контроль	ИПСК	27,5433333	-3,8334317
<i>TBP</i>	SCA17.9L	контроль	органойды среднего мозга	26,04	-3,575468
<i>TBP</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	ИПСК	27,8666667	-4,1331835
<i>TBP</i>	SCA17.4sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	25,9166667	-3,5478392
<i>TBP</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	ИПСК	27,1366667	-3,9802306
<i>TBP</i>	SCA17.8sev	атаксия 17	органойды среднего мозга	25,3266667	-3,4114203
<i>TBP</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	ИПСК	26,9533333	-4,0040821
<i>TBP</i>	HD46.5S	болезнь Гентингтона	органойды среднего мозга	24,79	-3,5704563

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки.

**Таблица П4А.** Полное покрытие сайтов редактирования РНК

Степень дифференцировки	ИПСК										Органойды среднего мозга										
	Образец	HD	Конт роль	H	Конт роль	HD4	Конт роль	SC	SCA	SCA	SC	H	Конт роль	H	Конт роль	H	Конт роль	SC	SC	SC	SC
	-1	1	D	76	2	3	A17	17-2	17-3	A17	-1	1	D7	6	2	42	3	A17	A17	A17	A17
Болезнь	HD	Конт роль	H	Конт роль	HD	Конт роль	SC	SCA	SCA	SC	H	Конт роль	H	Конт роль	H	Конт роль	SC	SC	SC	SC	
chr20:37519131	379	419	83	957	257	64	333	410	1178	211	15	1710	94	1022	19	1320	185	104	358	257	
			8			5					52		0				0	4	7	7	

chr20:375191 61	379	416	76 7	917	241	62 3	316	401	1041	186	13 55	1643	91 8	802	17	1308	168 7	101 1	339 7	245 0
chr20:375191 70	374	408	75 8	915	238	62 3	307	398	1027	178	13 13	1634	91 1	757	16	1304	169 0	993	337 7	243 7
chr3:6243813 2	416 9	2509	16 50	3464	4730	52 72	488 7	3121	4034	396 6	17 71	4498	10 70	4491	22 34	3230	319 7	264 1	477 1	306 6
chr10:124762 422	126 6	764	21 66	1462	1629	17 50	198 0	1771	3867	656 9	12 30	1882	12 12	2801	23 16	898	260 7	204 9	324 3	359 5
chr10:124762 463	124 7	748	20 88	1441	1541	17 27	192 0	1761	3807	653 4	11 66	1857	12 13	2641	21 75	847	247 6	202 8	319 6	359 3
chr10:124762 473	122 1	744	20 31	1435	1500	16 87	187 5	1750	3729	649 9	11 29	1840	12 07	2568	20 94	828	242 1	201 5	315 0	356 8
chr10:124762 529	107 7	637	16 25	1265	1201	14 05	154 6	1661	3051	622 5	86 0	1675	11 23	1753	14 79	678	193 0	181 6	275 9	325 9
chr10:124762 550	985	600	14 44	1190	1096	12 92	136 8	1613	2691	610 4	75 1	1594	10 92	1417	12 38	601	174 4	169 2	259 4	306 6
chr3:5815606 4	203 5	2178	26 58	1845	2547	24 93	186 9	1431	2555	153 7	74 4	700	59	1358	20 48	1483	858	712	121 1	112 2
chr11:105933 968	146 9	885	15 36	1664	1664	21 19	117 4	1038	1706	115 1	11 73	1617	43 3	3378	15 70	1526	151 8	167 9	205 2	200 9
chr15:249854 44	638 5	5504	43 54	5896	5917	72 47	469 9	8087	1766	466 8	33 83	5132	18 31	6237	46 78	6160	487 8	368 4	545 9	587 3
chr15:249854 56	651 0	5585	45 06	5958	6014	73 74	485 2	8137	1853	476 2	35 19	5179	18 72	6654	48 99	6186	499 0	376 8	556 0	596 0
chr15:249854 66	659 4	5672	46 29	6061	6108	75 68	501 4	8141	1948	485 0	36 41	5269	19 21	7025	51 19	6239	510 4	384 8	565 3	607 8

chr15:249854 69	655 5	5646	46 13	6034	6060	74 81	501 0	8074	1961	482 2	36 14	5225	19 26	7067	51 10	6127	507 4	380 9	561 9	606 6
chr15:249854 79	681 9	5947	49 12	6257	6293	79 01	536 1	8287	2133	503 2	38 94	5471	19 85	7900	55 72	6342	540 4	405 8	589 6	636 6
chr15:249854 80	681 2	5925	48 84	6263	6287	78 82	532 9	8285	2123	503 0	38 68	5476	19 85	7869	55 54	6350	539 6	405 1	587 3	635 8
chr15:249854 93	687 7	6008	50 40	6309	6333	80 48	551 5	8203	2258	502 5	40 13	5531	19 89	8831	59 27	6295	558 2	417 1	596 2	648 6
chr15:249855 13	860 4	7428	59 67	7442	7461	98 02	665 4	9232	3427	741 5	45 23	6795	26 81	1016 1	71 13	7301	650 7	530 7	740 3	823 7
chr15:249855 17	882 8	7683	61 26	7684	7664	10 05	683 6	9546	3525	765 4	46 42	6988	27 50	1043 8	73 07	7524	664 6	548 7	760 5	839 6
chr15:249855 27	883 8	7682	62 07	7723	7687	10 13	696 7	9411	3713	768 0	47 40	7022	27 43	1097 1	75 70	7448	670 4	556 7	770 6	846 0
chr15:249855 66	106 76	9323	74 89	9185	9037	12 34	868 3	1116 4	4951	900 1	58 33	8448	30 07	1382 1	94 39	8931	795 9	671 9	940 6	104 46
chr15:249855 75	113 57	9914	79 50	9709	9550	13 15	931 0	1163 0	5457	973 0	62 51	8887	31 46	1513 4	10 47	9292	852 5	716 0	100 53	111 25
chr15:249855 76	112 85	9866	79 15	9681	9547	13 07	928 6	1158 9	5425	966 8	62 12	8837	31 42	1508 6	10 47	9224	847 9	709 3	100 20	110 67

chr15:24985588	11021	9791	7839	9555	9501	12989	9172	11445	5532	9458	6116	8734	3106	15171	10423	9086	8341	6994	9868	10908
chr1:225786879	303	262	273	212	276	281	333	169	463	206	115	123	43	NA	NA	134	NA	42	NA	NA
chr1:225786912	271	229	224	197	232	251	279	158	376	168	90	102	42	NA	NA	127	NA	35	NA	NA
chr1:225786942	236	210	185	181	216	218	242	148	312	141	69	89	38	NA	NA	121	NA	23	NA	NA
chr1:225786943	236	209	184	180	214	219	242	149	311	140	69	88	37	NA	NA	122	NA	23	NA	NA
chr1:225786972	204	190	154	170	193	194	199	140	254	109	57	75	37	NA	NA	116	NA	19	NA	NA
chr12:49324229	119	NA	65	213	367	708	149	83	433	349	89	39	NA	177	112	78	72	13	139	55
chr1:247100414	3427	4236	4026	3718	4159	3032	2964	4097	2113	1852	1908	3339	1869	3710	5067	4482	3470	2479	4492	4649
chr1:247100415	3436	4280	4060	3740	4168	3047	2984	4104	2138	1873	1926	3337	1876	3762	5116	4509	3484	2489	4516	4680
chr1:247100417	3457	4288	4066	3748	4185	3059	2997	4123	2154	1881	1931	3366	1885	3780	5162	4522	3489	2509	4523	4688
chr10:124762524	1094	650	1663	1290	1223	1428	1567	1676	3127	6256	886	1690	1139	1824	1549	697	1979	1837	2788	3296
chrX:114848119	NA	48	10	64	45	NA	14	NA	120	NA	126	157	NA	397	20	61	286	140	286	229
chr15:24985429	6263	5343	4208	5759	5802	7073	4510	8069	1660	4532	3241	5048	1762	5586	4345	6130	4672	3580	5267	5682

chr15:249854 92	691 7	6053	51 18	6383	6384	80 60	562 9	8193	2319	511 0	40 75	5549	20 16	9110	60 34	6306	564 7	418 9	604 4	652 9
chr15:249855 01	702 0	6149	51 66	6446	6445	81 97	566 4	8313	2357	518 0	41 10	5630	20 33	9212	60 56	6393	568 3	424 7	610 2	661 0
chr15:249854 51	652 9	5617	44 99	5988	6023	74 43	485 0	8242	1841	478 9	35 16	5213	18 78	6549	48 66	6262	500 7	377 7	557 5	598 9
chr4:7705852 7	128 46	5312	85 45	7889	1242 3	13 39 2	101 14	8145	1013 4	792 3	58 90	8559	31 72	8568	98 59	1224 0	101 31	936 1	161 98	124 25
chr15:249854 68	663 4	5747	46 55	6102	6153	75 90	507 0	8211	1967	491 2	36 74	5328	19 24	7087	51 58	6261	514 1	388 0	568 9	613 0
chr1:2257869 70	210	190	15 7	170	196	19 5	201	140	258	110	58	76	38	NA	N A	114	NA	19	NA	NA
chr1:2471003 93	325 8	3986	36 82	3560	3970	28 35	267 5	4045	1827	157 7	17 30	3193	18 07	2998	44 07	4399	321 1	230 9	424 0	435 3
chr12:493242 78	133	NA	88	278	487	84 9	153	111	548	465	96	67	N A	175	17 8	95	99	15	170	68
chr12:493242 75	135	NA	88	281	492	85 5	155	113	558	472	96	67	N A	179	17 8	95	101	15	171	68
chr1:2257868 98	290	244	24 9	208	252	26 5	308	162	410	184	99	112	43	NA	N A	134	NA	40	NA	NA
chr1:1603324 54	163 9	2173	25 39	1969	1966	30 93	176 6	2317	1813	119 3	15 48	1848	60 4	1675	19 46	2174	201 5	107 1	245 3	230 6
chr5:1573098 00	439 6	4796	57 76	5385	2834	32 95	717 8	4241	4203	467 3	19 11	2149	79 7	4482	37 63	3651	450 9	385 6	482 5	459 4
chr10:124762 455	125 8	748	21 08	1449	1556	17 29	193 7	1763	3814	653 3	11 80	1864	12 07	2661	21 90	865	249 9	203 6	320 2	359 8



chr4:1573367 23	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	13 16	1892	22 2	2948	28 91	1483	162 3	139 9	249 4	209 4
chr4:1573367 27	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	13 63	1936	22 4	3080	30 13	1499	166 9	142 1	255 3	215 6
chr4:1573369 84	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	34	NA	N A	70	N A	NA	NA	NA	16	NA
chr4:1573369 85	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	34	NA	N A	71	N A	NA	NA	NA	15	NA
chr4:1573601 42	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	18 2	49	68	30	23	63	227	124 0	211 1	216
chrX:123465 111	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	27 48	3780	80 9	4414	17 82	611	403 5	343 9	439 8	574 8
chrX:114848 121	NA	48	11	64	46	N A	15	NA	120	NA	12 9	160	N A	398	21	61	285	142	285	231
chrX:114848 126	NA	50	11	66	47	N A	15	NA	122	NA	13 1	166	N A	414	22	62	288	146	295	232
chrX:114848 131	NA	52	11	67	49	N A	15	NA	123	NA	14 0	164	N A	421	22	62	297	145	302	237
chrX:114848 125	NA	50	11	65	47	N A	15	NA	121	NA	13 1	166	N A	417	21	62	289	146	295	234
chr4:7706604 9	NA	NA	N A	NA	NA	N A	NA	NA	NA	NA	N A	NA	N A	12	N A	NA	NA	NA	NA	NA
chr10:124762 419	126 0	753	21 44	1458	1608	17 27	195 8	1772	3798	656 4	12 16	1874	12 08	2727	22 63	897	259 7	204 0	322 8	357 7
chrX:154351 589	192 6	2137	27 13	1757	2333	26 21	241 4	1101	3714	346 3	10 61	1644	86	1377	30 86	1284	182 2	151 8	266 4	217 0

chr15:24985403	2904	3266	2035	3711	3252	3569	2223	5711	646	3571	1496	2634	358	283107	27	3766	2164	1790	3205	3540
chr15:24985515	8739	7602	6068	7565	7603	9986	6791	9404	3488	7548	4595	6943	2705	10340	7255	7434	6595	5415	7538	8334
chr15:24985601	10694	9519	7635	9284	9189	12586	8985	10991	5457	9092	5934	8463	3065	15105	10195	8775	8038	6885	9591	10663
chr10:124762380	1206	712	1959	1405	1506	1625	1791	1734	3387	6475	1132	1815	1170	2290	2026	824	2417	1951	3077	3423

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; HD – Болезнь Гентингтона, SCA17 – атаксия типа 17, NA – данные отсутствуют.

**Таблица П4Б. Покрытие отредактированных сайтов РНК**

Степень дифференцировки	ИПСК										Органоиды среднего мозга									
	Н D-1	Конт роль 1	Н D7 6	Конт роль 2	Н D 42	Конт роль 3	SC A17 -1	SCA 17-2	SCA 17-3	SC A17 -4	Н D-1	Конт роль 1	Н D7 6	Конт роль 2	Н D4 2	Конт роль 3	SCA 17-1	SCA 17-2	SCA 17-3	SCA 17-4
Образец																				
Болезнь	Н D	Конт роль	Н D	Конт роль	Н D	Конт роль	SC A17	SCA 17	SCA 17	SC A17	Н D	Конт роль	Н D	Конт роль	Н D	Конт роль	SCA 17	SCA 17	SCA 17	SCA 17
chr20:37519131	13	25	27	42	4	57	10	16	34	14	209	135	3	135	2	229	208	109	358	319
chr20:37519161	17	20	37	60	6	63	27	19	116	15	295	230	3	160	2	362	238	177	455	512

chr20:37519 170	30	60	73	120	17	112	35	30	179	34	47 4	368	11	259	3	585	388	314	802	882
chr3:624381 32	78	64	39	70	53	115	134	41	39	60	12 6	167	77	344	10 8	229	205	107	239	143
chr10:12476 2422	15	0	10	12	9	17	8	22	10	21	21	38	32	54	24	37	52	41	24	33
chr10:12476 2463	33	34	11 0	74	58	84	112	99	140	172	13 7	110	14 5	329	81	132	314	216	207	269
chr10:12476 2473	13	3	1	14	0	15	1	9	21	10	18	10	25	80	4	14	38	37	31	24
chr10:12476 2529	27	15	65	90	57	73	88	91	116	139	13 3	104	15 6	258	64	95	274	233	222	278
chr10:12476 2550	13	1	11	10	0	4	21	14	17	30	14	13	11	27	9	21	49	23	29	21
chr3:581560 64	18 0	286	29 7	189	20 6	303	258	186	248	101	12 0	98	28	306	42	314	134	71	158	156
chr11:10593 3968	64	123	1	68	95	335	256	56	1	70	25 1	499	15 3	704	0	539	553	352	407	325
chr15:24985 444	10 97	1112	78 7	1068	96 1	1449	894	1563	283	771	68 7	1098	11	1276	89 3	1273	1289	835	1067	1189
chr15:24985 456	13 0	110	98	70	76	181	133	222	24	79	54	260	2	143	48	181	99	70	94	228
chr15:24985 466	11 39	1251	84 7	1131	92 3	1558	818	1393	304	919	70 1	1724	7	1485	87 1	1603	1486	891	1365	1499
chr15:24985 469	28 06	2828	20 28	2644	25 43	3493	233 6	3461	833	203 6	20 79	3231	25	4064	27 30	3788	3449	2311	3057	3640

chr15:24985 479	89	69	61	91	67	113	49	99	24	51	67	182	1	151	7	140	131	78	136	169
chr15:24985 480	92	86	62	120	91	102	43	107	32	82	69	177	0	160	0	85	151	59	142	133
chr15:24985 493	12 8	151	11 4	194	79	269	103	249	41	120	16 4	176	1	266	0	178	244	181	150	231
chr15:24985 513	20 6	169	15 3	165	12 8	322	129	254	72	147	12 4	152	0	232	21 5	114	208	154	102	161
chr15:24985 517	51 9	596	38 0	531	38 8	716	509	638	189	365	49 2	744	9	1285	20 8	716	915	579	635	816
chr15:24985 527	13 6	134	10 4	155	16 5	179	102	154	85	147	12 1	333	1	327	18 6	213	213	131	202	267
chr15:24985 566	44 9	427	39 6	500	50 3	637	482	592	234	465	16 9	196	2	428	72 6	162	239	179	210	291
chr15:24985 575	87 2	1044	71 0	1096	12 65	1450	742	1420	579	834	47 4	1087	3	1226	11 64	554	937	692	1021	943
chr15:24985 576	49 4	629	40 4	592	69 7	860	436	826	316	409	29 8	503	7	597	28 3	415	533	386	467	466
chr15:24985 588	12 26	1483	93 3	1154	12 93	1827	104 0	1755	720	114 9	72 1	1068	14	1580	58 9	720	1246	865	1229	1273
chr1:225786 879	48	55	51	50	38	71	86	37	79	28	28	12	9	NA	N A	26	NA	6	NA	NA
chr1:225786 912	73	93	66	79	65	88	98	61	137	39	31	36	18	NA	N A	63	NA	13	NA	NA
chr1:225786 942	7	5	5	7	5	9	7	2	7	4	2	1	1	NA	N A	3	NA	0	NA	NA

chr1:225786943	26	30	23	24	22	21	36	30	41	16	7	12	6	NA	NA	14	NA	4	NA	NA
chr1:225786972	16	19	14	16	12	17	19	15	23	4	0	4	3	NA	NA	8	NA	2	NA	NA
chr12:49324229	12	NA	10	27	16	120	35	15	35	20	13	3	NA	42	15	7	2	0	23	5
chr1:247100414	58	54	64	77	16	46	65	120	14	23	24	60	5	87	25	49	36	21	43	42
chr1:247100415	221	229	226	326	132	243	207	206	95	90	91	140	1	223	292	208	116	107	178	148
chr1:247100417	576	624	656	666	533	625	483	737	345	277	298	403	23	776	544	655	411	441	553	620
chr10:124762524	3	10	37	16	10	22	31	22	39	38	34	29	41	97	31	38	76	79	50	92
chrX:114848119	NA	11	3	9	3	NA	5	NA	42	NA	46	59	NA	165	2	12	121	45	84	67
chr15:24985429	62	103	46	45	70	86	58	121	8	59	41	85	1	83	127	89	82	55	88	110
chr15:24985492	54	102	55	79	42	131	49	95	30	49	85	93	3	147	0	99	140	104	80	137
chr15:24985501	39	79	37	62	49	69	42	61	12	44	61	86	5	152	1	84	90	79	94	120
chr15:24985451	61	39	49	46	52	75	51	124	25	66	33	100	3	57	151	67	81	31	61	72
chr4:77058527	72	35	53	184	76	110	77	103	133	49	258	143	52	539	17	301	508	152	274	309

chr15:24985468	47	57	29	107	52	61	100	119	16	49	76	68	0	105	35	83	70	58	76	84
chr1:225786970	5	4	5	13	0	0	2	1	2	0	2	3	3	NA	NA	17	NA	0	NA	NA
chr1:247100393	21	30	28	52	30	16	28	99	8	7	40	42	4	75	27	37	19	24	34	23
chr12:49324278	3	NA	3	12	4	39	13	2	9	6	4	0	NA	4	4	2	0	0	9	2
chr12:49324275	0	NA	0	0	4	14	6	1	3	2	2	0	NA	1	0	0	0	0	0	0
chr1:225786898	1	5	1	1	4	4	5	3	7	2	1	0	0	NA	NA	1	NA	0	NA	NA
chr1:160332454	4	2	1	0	0	0	2	1	0	0	21	42	9	38	51	29	23	24	104	31
chr5:157309800	2	15	11	9	1	9	5	1	1	2	121	257	30	249	123	603	380	226	275	357
chr10:124762455	2	2	20	5	2	5	13	3	12	12	15	6	8	40	2	3	30	16	15	21
chr4:157336723	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	1287	1837	206	2813	2819	1468	1539	1328	2372	2007
chr4:157336727	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	196	127	25	321	47	180	117	75	142	99
chr4:157336984	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	20	NA	NA	44	NA	NA	NA	NA	10	NA
chr4:157336985	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	8	NA	NA	13	NA	NA	NA	NA	1	NA

chr4:157360142	N A	NA	N A	NA	N A	NA	NA	NA	NA	NA	42	11	10	6	5	26	64	134	405	33
chrX:123465111	N A	NA	N A	NA	N A	NA	NA	NA	NA	NA	75 1	1492	37 6	1405	51 2	334	1192	1024	1118	1570
chrX:114848121	N A	0	0	2	0	NA	3	NA	5	NA	7	6	N A	31	0	5	9	7	10	7
chrX:114848126	N A	3	0	1	2	NA	0	NA	2	NA	18	17	N A	52	1	8	27	19	10	17
chrX:114848131	N A	0	0	0	0	NA	0	NA	1	NA	10	27	N A	59	5	4	11	25	9	33
chrX:114848125	N A	0	0	0	0	NA	0	NA	0	NA	2	12	N A	5	0	1	2	3	1	1
chr4:77066049	N A	NA	N A	NA	N A	NA	NA	NA	NA	NA	N A	NA	N A	12	N A	NA	NA	NA	NA	NA
chr10:124762419	1	0	11	1	3	2	12	1	13	5	9	10	6	31	13	6	23	5	21	13
chrX:154351589	1	1	2	1	0	4	6	0	1	3	7	0	0	21	0	1	5	19	9	1
chr15:24985403	10	15	10	5	11	17	7	26	0	8	0	3	0	5	10 0	7	6	0	6	2
chr15:24985515	45	30	49	40	34	98	41	91	6	22	33	46	2	83	82	47	67	37	44	47
chr15:24985601	5	10	5	9	9	12	17	10	10	10	1	10	0	20	25 9	5	4	4	13	10
chr10:124762380	0	0	0	0	10	3	2	3	6	15	3	9	1	12	2	10	10	5	7	13

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; HD – Болезнь Гентингтона, SCA17 – атаксия типа 17, NA – данные отсутствуют.

**Таблица П4В.** Покрытие неотредактированных сайтов РНК

Степень дифференцировки	ИПСК										Органоиды среднего мозга									
	Образец	HD -1	Контроль1	HD 76	Контроль2	HD 42	Контроль3	SC A17 -1	SC A17 -2	SC A17 -3	SC A17 -4	HD -1	Контроль1	HD 76	Контроль2	HD 42	Контроль3	SC A17 -1	SC A17 -2	SC A17 -3
Болезнь	HD	Контроль	HD	Контроль	HD	Контроль	SC A17	SC A17	SC A17	SC A17	HD	Контроль	HD	Контроль	HD	Контроль	SC A17	SC A17	SC A17	SC A17
chr20:37519131	366	394	811	915	253	588	323	394	114	197	134	157	937	887	17	109	164	935	322	225
chr20:37519161	362	396	730	857	235	560	289	382	925	171	106	141	915	642	15	946	144	834	294	193
chr20:37519170	344	348	685	795	221	511	272	368	848	144	839	126	900	498	13	719	130	679	257	155
chr3:62438132	409	244	161	339	467	515	475	308	399	390	164	433	993	414	212	300	299	253	453	292
chr10:124762422	125	764	215	145	162	173	197	174	385	654	120	184	118	274	229	861	255	200	321	356
chr10:124762463	121	714	197	136	148	164	180	166	366	636	102	174	106	231	209	715	216	181	298	332



chr10:1247 62473	120 8	741	203 0	142 1	150 0	167 2	187 4	174 1	370 8	648 9	111 1	183 0	118 2	248 8	209 0	814	238 3	197 8	311 9	354 4
chr10:1247 62529	105 0	622	156 0	117 5	114 4	133 2	145 8	157 0	293 5	608 6	727	157 1	967	149 5	141 5	583	165 6	158 3	253 7	298 1
chr10:1247 62550	972	599	143 3	118 0	109 6	128 8	134 7	159 9	267 4	607 4	737	158 1	108 1	139 0	122 9	580	169 5	166 9	256 5	304 5
chr3:58156 064	185 5	189 2	236 1	165 6	234 1	219 0	161 1	124 5	230 7	143 6	624	602	31	105 2	200 6	116 9	724	641	105 3	966
chr11:1059 33968	140 5	762	153 5	159 6	156 9	178 4	918	982	170 5	108 1	922	111 8	280	267 4	157 0	987	965	132 7	164 5	168 4
chr15:2498 5444	528 8	439 2	356 7	482 8	495 6	579 8	380 5	652 4	148 3	389 7	269 6	403 4	182 0	496 1	378 5	488 7	358 9	284 9	439 2	468 4
chr15:2498 5456	638 0	547 5	440 8	588 8	593 8	719 3	471 9	791 5	182 9	468 3	346 5	491 9	187 0	651 1	485 1	600 5	489 1	369 8	546 6	573 2
chr15:2498 5466	545 5	442 1	378 2	493 0	518 5	601 0	419 6	674 8	164 4	393 1	294 0	354 5	191 4	554 0	424 8	463 6	361 8	295 7	428 8	457 9
chr15:2498 5469	374 9	281 8	258 5	339 0	351 7	398 8	267 4	461 3	112 8	278 6	153 5	199 4	190 1	300 3	238 0	233 9	162 5	149 8	256 2	242 6
chr15:2498 5479	673 0	587 8	485 1	616 6	622 6	778 8	531 2	818 8	210 9	498 1	382 7	528 9	198 4	774 9	556 5	620 2	527 3	398 0	576 0	619 7
chr15:2498 5480	672 0	583 9	482 2	614 3	619 6	778 0	528 6	817 8	209 1	494 8	379 9	529 9	198 5	770 9	555 4	626 5	524 5	399 2	573 1	622 5
chr15:2498 5493	674 9	585 7	492 6	611 5	625 4	777 9	541 2	795 4	221 7	490 5	384 9	535 5	198 8	856 5	592 7	611 7	533 8	399 0	581 2	625 5
chr15:2498 5513	839 8	725 9	581 4	727 7	733 3	948 0	652 5	897 8	335 5	726 8	439 9	664 3	268 1	992 9	689 8	718 7	629 9	515 3	730 1	807 6

chr15:2498 5517	830 9	708 7	574 6	715 3	727 6	933 6	632 7	890 8	333 6	728 9	415 0	624 4	274 1	915 3	709 9	680 8	573 1	490 8	697 0	758 0
chr15:2498 5527	870 2	754 8	610 3	756 8	752 2	995 6	686 5	925 7	362 8	753 3	461 9	668 9	274 2	106 44	738 4	723 5	649 1	543 6	750 4	819 3
chr15:2498 5566	102 27	889 6	709 3	868 5	853 4	117 09	820 1	105 72	471 7	853 6	566 4	825 2	300 5	133 93	871 3	876 9	772 0	654 0	919 6	101 55
chr15:2498 5575	104 85	887 0	724 0	861 3	828 5	117 02	856 8	102 10	487 8	889 6	577 7	780 0	314 3	139 08	931 5	873 8	758 8	646 8	903 2	101 82
chr15:2498 5576	107 91	923 7	751 1	908 9	885 0	122 17	885 0	107 63	510 9	925 9	591 4	833 4	313 5	144 89	101 93	880 9	794 6	670 7	955 3	106 01
chr15:2498 5588	979 5	830 8	690 6	840 1	820 8	111 62	813 2	969 0	481 2	830 9	539 5	766 6	309 2	135 91	983 4	836 6	709 5	612 9	863 9	963 5
chr1:22578 6879	255	207	222	162	238	210	247	132	384	178	87	111	34	NA	NA	108	NA	36	NA	NA
chr1:22578 6912	198	136	158	118	167	163	181	97	239	129	59	66	24	NA	NA	64	NA	22	NA	NA
chr1:22578 6942	229	205	180	174	211	209	235	146	305	137	67	88	37	NA	NA	118	NA	23	NA	NA
chr1:22578 6943	210	179	161	156	192	198	206	119	270	124	62	76	31	NA	NA	108	NA	19	NA	NA
chr1:22578 6972	188	171	140	154	181	177	180	125	231	105	57	71	34	NA	NA	108	NA	17	NA	NA
chr12:4932 4229	107	NA	55	186	351	588	114	68	398	329	76	36	NA	135	97	71	70	13	116	50
chr1:24710 0414	336 9	418 2	396 2	364 1	414 3	298 6	289 9	397 7	209 9	182 9	188 4	327 9	186 4	362 3	504 2	443 3	343 4	245 8	444 9	460 7

chr1:24710 0415	321 5	405 1	383 4	341 4	403 6	280 4	277 7	389 8	204 3	178 3	183 5	319 7	187 5	353 9	482 4	430 1	336 8	238 2	433 8	453 2
chr1:24710 0417	288 1	366 4	341 0	308 2	365 2	243 4	251 4	338 6	180 9	160 4	163 3	296 3	186 2	300 4	461 8	386 7	307 8	206 8	397 0	406 8
chr10:1247 62524	109 1	640	162 6	127 4	121 3	140 6	153 6	165 4	308 8	621 8	852	166 1	109 8	172 7	151 8	659	190 3	175 8	273 8	320 4
chrX:1148 48119	NA	37	7	55	42	NA	9	NA	78	NA	80	98	NA	232	18	49	165	95	202	162
chr15:2498 5429	620 1	524 0	416 2	571 4	573 2	698 7	445 2	794 8	165 2	447 3	320 0	496 3	176 1	550 3	421 8	604 1	459 0	352 5	517 9	557 2
chr15:2498 5492	686 3	595 1	506 3	630 4	634 2	792 9	558 0	809 8	228 9	506 1	399 0	545 6	201 3	896 3	603 4	620 7	550 7	408 5	596 4	639 2
chr15:2498 5501	698 1	607 0	512 9	638 4	639 6	812 8	562 2	825 2	234 5	513 6	404 9	554 4	202 8	906 0	605 5	630 9	559 3	416 8	600 8	649 0
chr15:2498 5451	646 8	557 8	445 0	594 2	597 1	736 8	479 9	811 8	181 6	472 3	348 3	511 3	187 5	649 2	471 5	619 5	492 6	374 6	551 4	591 7
chr4:77058 527	127 74	527 7	849 2	770 5	123 47	132 82	100 37	804 2	100 01	787 4	563 2	841 6	312 0	802 9	984 2	119 39	962 3	920 9	159 24	121 16
chr15:2498 5468	658 7	569 0	462 6	599 5	610 1	752 9	497 0	809 2	195 1	486 3	359 8	526 0	192 4	698 2	512 3	617 8	507 1	382 2	561 3	604 6
chr1:22578 6970	205	186	152	157	196	195	199	139	256	110	56	73	35	NA	NA	97	NA	19	NA	NA
chr1:24710 0393	323 7	395 6	365 4	350 8	394 0	281 9	264 7	394 6	181 9	157 0	169 0	315 1	180 3	292 3	438 0	436 2	319 2	228 5	420 6	433 0
chr12:4932 4278	130	NA	85	266	483	810	140	109	539	459	92	67	NA	171	174	93	99	15	161	66

chr12:4932 4275	135	NA	88	281	488	841	149	112	555	470	94	67	NA	178	178	95	101	15	171	68
chr1:22578 6898	289	239	248	207	248	261	303	159	403	182	98	112	43	NA	NA	133	NA	40	NA	NA
chr1:16033 2454	163 5	217 1	253 8	196 9	196 6	309 3	176 4	231 6	181 3	119 3	152 7	180 6	595	163 7	189 5	214 5	199 2	104 7	234 9	227 5
chr5:15730 9800	439 4	478 1	576 5	537 6	283 3	328 6	717 3	424 0	420 2	467 1	179 0	189 2	767	423 3	364 0	304 8	412 9	363 0	455 0	423 7
chr10:1247 62455	125 6	746	208 8	144 4	155 4	172 4	192 4	176 0	380 2	652 1	116 5	185 8	119 9	262 1	218 8	862	246 9	202 0	318 7	357 7
chr4:15733 6723	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	29	55	16	135	72	15	84	71	122	87
chr4:15733 6727	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	116 7	180 9	199	275 9	296 6	131 9	155 2	134 6	241 1	205 7
chr4:15733 6984	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	14	NA	NA	26	NA	NA	NA	NA	6	NA
chr4:15733 6985	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	26	NA	NA	58	NA	NA	NA	NA	14	NA
chr4:15736 0142	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	140	38	58	24	18	37	163	110 6	170 6	183
chrX:1234 65111	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	199 7	228 8	433	300 9	127 0	277	284 3	241 5	328 0	417 8
chrX:1148 48121	NA	48	11	62	46	NA	12	NA	115	NA	122	154	NA	367	21	56	276	135	275	224
chrX:1148 48126	NA	47	11	65	45	NA	15	NA	120	NA	113	149	NA	362	21	54	261	127	285	215

chrX:1148 48131	NA	52	11	67	49	NA	15	NA	122	NA	130	137	NA	362	17	58	286	120	293	204
chrX:1148 48125	NA	50	11	65	47	NA	15	NA	121	NA	129	154	NA	412	21	61	287	143	294	233
chr4:77066 049	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	NA	0	NA	NA	NA	NA	NA	NA
chr10:1247 62419	125 9	753	213 3	145 7	160 5	172 5	194 6	177 1	378 5	655 9	120 7	186 4	120 2	269 6	225 0	891	257 4	203 5	320 7	356 4
chrX:1543 51589	192 5	213 6	271 1	175 6	233 3	261 7	240 8	110 1	371 3	346 0	105 4	164 4	86	135 6	308 6	128 3	181 7	149 9	265 5	216 9
chr15:2498 5403	289 4	325 1	202 5	370 6	324 1	355 2	221 6	568 5	646	356 3	149 6	263 1	358	282 6	260 7	375 9	215 8	179 0	319 9	353 8
chr15:2498 5515	869 4	757 2	601 9	752 5	756 9	988 8	675 0	931 3	348 2	752 6	456 2	689 7	270 3	102 57	717 3	738 7	652 8	537 8	749 4	828 7
chr15:2498 5601	106 89	950 9	763 0	927 5	918 0	125 74	896 8	109 81	544 7	908 2	593 3	845 3	306 5	150 85	993 6	877 0	803 4	688 1	957 8	106 53
chr10:1247 62380	120 6	712	195 9	140 5	149 6	162 2	178 9	173 1	338 1	646 0	112 9	180 6	116 9	227 8	202 4	814	240 7	194 6	307 0	341 0

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; HD – Болезнь Гентингтона, SCA17 – атаксия типа 17, NA – данные отсутствуют

**Таблица П5.** Результаты сравнения редактирования РНК между ИПСК и органоидами среднего мозга

Ген	Геномная координата	Группа 1	Группа 2	n1	n2	log2 кратное изменение	Разница редактирования РНК, %	p-value	Скорректированное p-value	Значимость
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,24168043	0,0645	0,11978571	ns

<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,42435759	0,00391	0,01355467	*
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	1,28777536	0,00195	0,00921818	**
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,992736	0,37555067	0,0273	0,06172174	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-1,102477	5,4693946	0,00391	0,01355467	*
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,95987054	0,00195	0,00921818	**
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-1,526471	2,18637193	0,00195	0,00921818	**
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-1,372878	6,90832522	0,00391	0,01355467	*
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,88566892	0,00195	0,00921818	**
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	15,9894133	0,00391	0,01355467	*
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	-1,8914162	0,922	0,94007843	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	-0,5302776	0,432	0,4992	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	-1,0832507	0,375	0,44318182	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,14516702	0,275	0,34878049	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,119963	0,39798676	0,105	0,156	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,28452	1,07114005	0,084	0,13236364	ns

<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,005083	0,21440603	0,77	0,8008	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,204988	0,26175699	0,695	0,73755102	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,197297	3,72665217	0,084	0,13236364	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,14351394	0,625	0,67708333	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,129722	9,2886243	0,084	0,13236364	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,025329	0,67403917	0,131	0,18922222	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,31857116	0,232	0,30933333	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,41358885	0,232	0,30933333	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,45387726	0,322	0,39866667	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,115044	0,50827295	0,0371	0,077168	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	-0,1947526	1	1	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,204872	0,11575283	0,557	0,62965217	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,069651	2,54470366	0,084	0,13236364	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,067089	0,87530833	0,0488	0,09398519	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	1,354032	-2,2415384	0,00586	0,01692889	*

<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,792321	-1,7679923	0,105	0,156	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,745564	-1,5255305	0,0371	0,077168	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,729142	-2,9857959	0,084	0,13236364	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,2119406	0,275	0,34878049	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	1,97753095	0,00195	0,00921818	**
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,098214	0,14501034	0,625	0,67708333	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,523637	-0,455679	0,16	0,22486486	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	1,005755	-1,8458367	0,0273	0,06172174	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	0,57011	-3,4050332	0,0273	0,06172174	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-1,041879	6,30742239	0,00586	0,01692889	*
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,948585	9,56340495	0,00586	0,01692889	*
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,832938	14,6065919	0,00977	0,025402	*
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-0,430837	6,91714921	0,0488	0,09398519	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-1,665237	3,90861545	0,00195	0,00921818	**
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	96,0106912	0,00195	0,00921818	**



<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	7,85327455	0,00195	0,00921818	**
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	21,6704039	0,00195	0,00921818	**
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-1,235203	1,78642876	0,00977	0,025402	*
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	-6,447498	7,39620869	0,00195	0,00921818	**
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	34,0529583	0,00195	0,00921818	**
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	ИПСК	Органоиды среднего мозга	10	10	NA	0,34288985	0,343	0,4147907	ns

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; NA – данные отсутствуют; \* –  $p$ -value < 0,05; \*\* –  $p$ -value < 0,01; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П6А.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между ИПСК пациентов с атаксией типа 17 и здоровых доноров

Ген	Геномная координата	log2FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-0,6406047	-2,293863	0,1670684	0,46589441	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	0,1831027	0,9681508	0,8410794	0,91935936	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-0,138649	-1,398837	0,3086444	0,58536006	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	-0,4621369	-0,6168774	0,0349833	0,25144471	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	-0,1033311	-0,0412921	0,7808241	0,91935936	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	-0,1262961	-0,4062976	0,077622	0,31399233	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	-1,23647	-0,4351438	0,057625	0,28812505	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	-0,1844779	-0,586617	0,8524969	0,91935936	ns

<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	1,006899	0,4427435	0,3848881	0,67607249	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	-0,1370338	-1,073138	0,2153042	0,48093443	ns
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	-0,4345123	-2,929462	0,4164498	0,67607249	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-0,1332322	-1,714284	0,2230114	0,48093443	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	0,1742361	0,2395477	0,8402383	0,91935936	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-0,2656597	-3,435032	0,0302716	0,25144471	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-0,1053978	-3,299944	0,168524	0,46589441	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-0,3446889	-0,2864912	0,0644744	0,29550753	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	-0,2473736	-0,2448223	0,4684374	0,69392917	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-0,3865811	-0,6995565	0,1438852	0,46589441	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	-0,2410333	-0,3987625	0,4305017	0,67650259	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-0,2603023	-1,199049	0,0365738	0,25144471	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-0,0106151	-0,0134805	0,415138	0,67607249	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	0,0352876	0,1253116	0,5520151	0,74050799	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-0,1543345	-1,110571	0,0167878	0,23083249	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-0,2165853	-0,8858577	0,0121939	0,23083249	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-0,0863402	-0,7988887	0,7190717	0,89883958	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786879	-0,2487988	-3,687846	0,1601724	0,46589441	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786912	-0,2107516	-5,245004	0,1864874	0,46621849	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786942	-0,5663611	-1,120753	0,479442	0,69392917	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786943	0,2625459	2,480048	0,4791745	0,69392917	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786972	-0,1875435	-1,144834	0,912478	0,92937578	ns
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	-0,0963993	-0,9566461	0,1756825	0,46589441	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	0,1160118	0,1357242	0,2826961	0,55529597	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	-0,4708934	-2,046112	0,1391662	0,46589441	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-0,1193599	-1,39588	0,2684807	0,54690512	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	-0,1625334	-0,1534034	0,2273508	0,48093443	ns

<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-0,1958344	-0,166071	0,8944539	0,92820683	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-0,5014345	-0,4449355	0,0292806	0,25144471	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-0,5390627	-0,3209445	0,0479241	0,28812505	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	0,68422	0,499608	0,0154421	0,23083249	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-0,3613441	-0,2815185	0,4179357	0,67607249	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	0,1448081	0,1248965	0,8872558	0,92820683	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786970	-2,387825	-2,629648	0,0572351	0,28812505	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	0,2406778	0,1680939	0,5485089	0,74050799	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	-0,4299107	-1,148043	0,0799253	0,31399233	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	0,8039001	0,6106082	0,8379769	0,91935936	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786898	0,2191782	0,2209143	0,9420477	0,94204768	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	0,3499792	0,00842283	0,7520109	0,91912445	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-2,651202	-0,211027	0,0015601	0,08580527	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	0,1553281	0,03416422	0,5406945	0,74050799	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	2,145371	0,2104597	0,177887	0,46589441	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	0,0824879	0,00502756	0,6764101	0,86517572	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	-0,5215836	-0,1082263	0,8179591	0,91935936	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	-0,3195331	-0,1261173	0,6370057	0,83417417	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	0,532673	0,04425075	0,3597352	0,65951455	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	1,494311	0,1118335	0,2051495	0,48093443	ns

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; ns –  $p$ -value > 0,05

**Таблица ПББ.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между ИПСК пациентов с болезнью Гентингтона и здоровых доноров

Ген	Геномная координата	log2FC	Разница уровня редактирования, %	p-value	Скорректированное p-value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-1,240942	-3,690744	0,0267761	0,1338807	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	-0,8631829	-3,221341	0,0730559	0,2009036	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-0,885249	-7,001103	0,0050301	0,0922192	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	-0,3344495	-0,4656874	0,0779978	0,2042799	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762422	0,2943453	0,1352102	0,5117931	0,6546191	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762463	-0,3166809	-0,9553297	0,089992	0,2232107	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762473	-1,026873	-0,3849738	0,0516899	0,1672319	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762529	-0,3817171	-1,136147	0,4250696	0,6318602	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762550	0,6606382	0,2546956	0,453132	0,6382578	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	-0,3382421	-2,47515	0,1196326	0,2571363	ns
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	-1,738007	-7,887748	0,1496967	0,3049378	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-0,1796089	-2,274821	0,0404335	0,1588458	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-0,0430169	-0,0548208	0,8854554	0,8854554	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-0,2739661	-3,532568	0,0508466	0,1672319	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-0,1266215	-3,935779	0,0199817	0,1219618	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-0,1635991	-0,144518	0,4136458	0,6318602	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	-0,1971409	-0,1984454	0,231248	0,3974575	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-0,7334663	-1,186095	0,0221749	0,1219618	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	-0,2206686	-0,367588	0,5740369	0,659117	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-0,3460585	-1,549004	0,0095249	0,1025728	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-0,0415058	-0,0521502	0,442175	0,6382578	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	-0,0118034	-0,0412361	0,6507196	0,7157915	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-0,1376078	-0,995867	0,0101164	0,1025728	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-0,183991	-0,7608937	0,0144813	0,1025728	ns

<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-0,1717212	-1,543254	0,3190087	0,5316811	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786879	-0,5323849	-7,184386	0,0149197	0,1025728	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786912	-0,4573516	-10,48429	0,0047044	0,0922192	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786942	-0,3752889	-0,7906425	0,7260778	0,7679669	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786943	-0,1413552	-1,159706	0,8242912	0,8395559	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786972	-0,2832819	-1,674329	0,5752294	0,659117	ns
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	-0,5739404	-4,857878	0,1145769	0,2571363	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-0,4073676	-0,3987401	0,1779094	0,333713	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	-0,5394796	-2,292239	0,2284826	0,3974575	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-0,2119862	-2,402273	0,4058246	0,6318602	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	-0,3810439	-0,3342029	0,0667743	0,1952863	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-0,2553722	-0,2122514	0,0933426	0,2232107	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-0,8553702	-0,6778336	0,0114752	0,1025728	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-0,603906	-0,3520811	0,0470531	0,1672319	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	0,2239956	0,1382852	0,476952	0,6382578	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-1,08873	-0,6732032	0,0031743	0,0922192	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	-0,7052508	-0,4573911	0,0402705	0,1588458	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786970	-0,8091915	-1,395552	0,808363	0,8388673	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	-0,3626529	-0,2057956	0,1215553	0,2571363	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	-1,04307	-2,293065	0,0384107	0,1588458	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	-1,595051	-0,5477107	0,5603139	0,659117	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786898	-0,7924874	-0,5690848	0,4873968	0,6382578	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	1,622637	0,0637942	0,6248676	0,701382	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-1,47345	-0,160597	0,0674626	0,1952863	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	0,455403	0,1115514	0,1820253	0,333713	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	2,078693	0,198178	0,1665056	0,3270647	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	-1,029288	-0,0435791	0,5405321	0,659117	ns

<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	0,1334874	0,0345812	0,412318	0,6318602	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	-0,1063018	-0,0450925	0,7036814	0,7588721	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	-0,5004355	-0,0290416	0,4643835	0,6382578	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	1,846684	0,1597984	0,5636378	0,659117	ns

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П6В.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между ИПСК пациентов с болезнью Гентингтона и атаксией 17 типа

Ген	Геномная координата	log2FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-0,6003375	-1,396881	0,6127176	0,8804952	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	-1,046286	-4,189492	0,0296008	0,282015	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-0,7466001	-5,602266	0,0335624	0,282015	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	0,1276874	0,15119	0,8517479	0,9544459	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	0,3976764	0,1765023	0,5640491	0,8804952	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	-0,1903848	-0,5490321	0,841292	0,9544459	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	0,209597	0,0501701	0,696296	0,8804952	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	-0,1972392	-0,5495305	0,6653847	0,8804952	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	-0,346261	-0,188048	0,239133	0,723785	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	-0,2012083	-1,402012	0,35553	0,8261498	ns
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	-1,303494	-4,958285	0,4821081	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-0,0463767	-0,5605367	0,4055645	0,8261498	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-0,217253	-0,2943685	0,6411239	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-0,0083064	-0,0975364	0,9406623	0,9949312	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-0,0212237	-0,6358352	0,3173284	0,8261498	ns

<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	0,1810899	0,1419733	0,4712667	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	0,0502327	0,0463769	0,1697304	0,7154705	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-0,3468851	-0,4865386	0,3811531	0,8261498	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	0,0203647	0,0311745	0,9790991	0,996896	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-0,0857562	-0,349955	0,3814954	0,8261498	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-0,0308907	-0,0386697	0,996896	0,996896	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	-0,047091	-0,1665476	0,2060369	0,7154705	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	0,0167267	0,1147036	0,8359116	0,9544459	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	0,0325943	0,124964	0,9819257	0,996896	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-0,085381	-0,7443656	0,6458618	0,8804952	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786879	-0,2835861	-3,49654	0,2211454	0,7154705	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786912	-0,2466	-5,239287	0,0877058	0,5359801	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786942	0,1910722	0,3301108	0,9370559	0,9949312	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786943	-0,403901	-3,639754	0,1637282	0,7154705	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786972	-0,0957385	-0,5294958	0,7912826	0,9460988	ns
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	-0,4775411	-3,901231	0,659066	0,8804952	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-0,5233793	-0,5344643	0,6779479	0,8804952	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	-0,0685861	-0,2461264	0,6006793	0,8804952	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-0,0926263	-1,006393	0,3970524	0,8261498	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	-0,2185105	-0,1807995	0,5440978	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-0,0595378	-0,0461804	0,2160415	0,7154705	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-0,3539357	-0,2328981	0,2050614	0,7154705	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-0,0648433	-0,0311367	0,7204052	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	-0,4602245	-0,3613227	0,0328618	0,282015	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-0,7273863	-0,3916847	0,0085855	0,282015	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	-0,850059	-0,5822876	0,0160557	0,282015	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786970	1,578634	1,234096	0,1885657	0,7154705	ns

<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	-0,6033307	-0,3738895	0,0214668	0,282015	ns
<i>TROAP-AS1</i>	chr12:49324278	-0,6131594	-1,145022	0,5413434	0,8804952	ns
<i>TROAP-AS1</i>	chr12:49324275	-2,398951	-1,158319	0,3894671	0,8261498	ns
<i>SRP9</i>	chr1:225786898	-1,011666	-0,7899991	0,2500348	0,723785	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	1,272657	0,0553714	0,5675976	0,8804952	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	1,177752	0,0504301	0,2061525	0,7154705	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	0,3000749	0,0773871	0,5782551	0,8804952	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	-0,0666775	-0,0122816	0,867678	0,9544459	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	-1,111776	-0,0486066	0,4755088	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	0,655071	0,1428075	0,7056112	0,8804952	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	0,2132313	0,0810248	0,316947	0,8261498	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	-1,033109	-0,0732924	0,0819895	0,5359801	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	0,3523729	0,0479649	0,0358928	0,282015	ns

Примечание. ИПСК – индуцированные плюрипотентные стволовые клетки; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П6Г.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между органоидами среднего мозга пациентов с болезнью Гентингтона (76 CAG-повторов) и здоровых доноров

Ген	Геномная координата	log2FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-5,327746	-12,49839	0,0045678	0,0113202	*
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	-5,973808	-20,21195	0,0022304	0,0066911	**
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-4,809288	-32,64687	0,003184	0,0086424	**
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	0,2260301	1,04357	0,3255486	0,4418159	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	-0,0246759	-0,0455475	0,5285337	0,669677	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	0,0785075	0,6331126	0,2148917	0,3402452	ns



<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	0,2160435	0,2880629	0,305743	0,437591	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	0,2551902	2,252114	0,1959886	0,3191814	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	-1,041474	-1,064133	0,3070814	0,437591	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	1,30287	28,22215	0,0158024	0,0360294	*
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	0,2846841	6,327722	0,2271463	0,349928	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-5,116244	-20,23682	9,20E-07	5,25E-05	****
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-4,977093	-3,258111	0,0087867	0,0208685	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-6,185443	-26,14207	0,0003976	0,0022663	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-5,539133	-59,05914	4,86E-06	0,0001384	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-5,622604	-2,430457	0,0027583	0,0078612	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	NA	-2,201105	0,0035848	0,009288	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-5,902336	-2,956806	2,56E-05	0,0004865	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	NA	-2,026982	0,0003483	0,0022663	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-5,047678	-10,49734	0,0001322	0,0013642	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-6,59602	-3,490289	0,0013872	0,005648	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	-5,180267	-2,343569	0,002011	0,0066911	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-6,523553	-8,669364	0,0016224	0,0057798	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-4,403729	-4,492915	0,0006324	0,003222	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-4,49923	-9,736645	0,0006783	0,003222	**
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	0,0561748	0,5346393	1	1	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-2,705554	-1,477551	0,0261736	0,0573805	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	-6,525906	-4,858722	0,0003794	0,0022663	**
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-3,681809	-14,43839	0,0021405	0,0066911	**
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	-0,2094087	-0,5623164	0,3170404	0,4407634	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	-0,5022682	-9,683852	1	1	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-4,763298	-1,483713	0,000187	0,0015223	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-3,444313	-1,471031	0,0001436	0,0013642	**

<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-2,60564	-1,251012	0,0012465	0,0054655	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	-3,010942	-1,126141	0,0318195	0,0671745	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-1,083068	-1,833665	0,1332284	0,237313	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	NA	-1,360966	7,26E-05	0,0010342	**
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	-2,810318	-1,331354	0,0597244	0,1173893	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	1,131613	1,74327	1	1	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	2,483816	0,8554469	1	1	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	-0,3943311	-0,4683773	0,7052096	0,8203459	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-1,591253	-7,577574	0,0782906	0,1439538	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	-0,1269761	-0,0609793	0,4740351	0,6283721	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	-0,0660455	-4,346719	0,1507312	0,2603538	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	0,2078365	1,497381	0,5828983	0,7069192	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	-0,9241961	-13,20039	0,2403632	0,3605448	ns
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	0,1467241	4,494374	0,1727317	0,2895796	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	-1,276359	-3,85887	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	-0,3804139	-2,758569	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	0,2789009	2,625305	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	-2,132415	-2,583594	1	1	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	-0,6502645	-0,2828424	0,5286923	0,669677	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	NA	-0,534312	0,6965965	0,8203459	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	NA	-0,1587433	0,5650477	0,7001677	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	-3,241563	-0,6251429	0,0016153	0,0057798	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	NA	-0,1024739	0,0553004	0,1125759	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	-3,122265	-0,6587642	0,0725543	0,1378532	ns

Примечание. NA – данные отсутствуют; \* –  $p$ -value < 0,05; \*\* –  $p$ -value < 0,01; \*\*\* –  $p$ -value < 0,001; \*\*\*\* –  $p$ -value < 0,0001; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П6Д.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между органоидами среднего мозга пациентов с болезнью Гентингтона (76 CAG-повторов) и атаксией типа 17

Ген	Геномная координата	log <sub>2</sub> FC	Разница уровня редактирования, %	<i>p</i> -value	Скорректированное <i>p</i> -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-5,108343	-10,6901	1,81E-05	0,0001723	***
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	-5,655901	-16,15006	0,0002291	0,0008161	***
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-4,567309	-27,41924	0,0004514	0,0013024	**
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	0,5160681	2,164096	0,1413202	0,2369192	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	0,9017068	1,227054	0,1630467	0,2655333	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	0,3588384	2,632328	0,2043605	0,3065408	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	0,7114166	0,8062962	0,2491343	0,3641194	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	0,3499138	2,991769	0,202127	0,3065408	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	-0,5702373	-0,4874265	0,4420946	0,5856699	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	1,853212	34,32252	0,0005363	0,0014556	**
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	0,5975793	11,9834	0,106501	0,1839563	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-5,208736	-21,61647	3,55E-05	0,0002425	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-4,452475	-2,232284	0,0060963	0,0133649	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-6,115768	-24,89236	7,86E-06	0,0001494	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-5,548247	-59,44164	1,23E-05	0,0001575	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-5,529612	-2,275595	5,41E-05	0,000257	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	NA	-2,19063	0,0003612	0,0011438	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-6,200114	-3,64618	0,000457	0,0013024	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	NA	-2,357169	0,0008978	0,0022249	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-5,017038	-10,26987	0,0001979	0,0007519	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-6,276578	-2,789805	4,98E-05	0,000257	***

<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	-5,328723	-2,604776	3,83E-05	0,0002425	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-6,687578	-9,724703	7,72E-06	0,0001494	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-4,530742	-4,926901	0,0001513	0,0006161	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-4,834247	-12,39947	1,38E-05	0,0001575	***
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	0,9847439	6,925485	1	1	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-1,807118	-0,6686529	0,0043108	0,0098285	**
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	-6,110504	-3,629784	5,21E-05	0,000257	***
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-3,4887	-12,47666	0,0003075	0,0010311	**
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	0,1782085	0,4182799	0,4399716	0,5856699	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	-0,5167322	-10,01574	1	1	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-4,925785	-1,667355	3,72E-05	0,0002425	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-3,816035	-1,947096	0,0027625	0,006561	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-2,789027	-1,453919	0,0001475	0,0006161	***
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	-2,891355	-1,023871	0,0079482	0,0161803	*
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-0,7217602	-1,064251	0,187532	0,2969257	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	NA	-1,390449	7,04E-06	0,0001494	***
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	-1,741707	-0,5189388	0,0680876	0,1293665	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	0,6393722	1,148105	1	1	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	NA	1,041667	1	1	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	-0,5890524	-0,7513784	0,4520961	0,5856699	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-0,8824362	-3,174978	0,0708764	0,1303211	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	-0,1958669	-0,0963793	0,76387	0,8885835	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	-0,0364074	-2,371489	0,2992262	0,4159974	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	0,992223	5,550194	0,03165	0,0622086	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	-0,32063	-3,659938	0,5938599	0,7522226	ns
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	0,7305347	18,46627	0,0006052	0,001568	**
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	-0,4282324	-0,937631	1	1	ns

<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	0,1468668	0,8849477	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	0,6584382	5,472748	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	-0,20234	-0,1149336	1	1	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	-0,1103794	-0,0394928	0,7458457	0,8856918	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	NA	-0,4774979	0,7136517	0,8654924	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	NA	-0,1301782	0,6631398	0,8217167	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	-3,267277	-0,6377141	0,0070969	0,0149823	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	NA	-0,0842791	0,0912914	0,1626127	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	-1,901208	-0,2337827	0,2614445	0,3725584	ns

Примечание. NA – данные отсутствуют; \* –  $p$ -value < 0,05 \*\* –  $p$ -value < 0,01, \*\*\* –  $p$ -value < 0,001; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П6Е.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между органоидами среднего мозга пациентов с болезнью Гентингтона (76 CAG-повторов) и болезнью Гентингтона с меньшим количеством повторов (42–46)

Ген	Геномная координата	log2FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-5,232229	-11,67726	0,0016519	0,0094155	**
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	-5,681167	-16,44116	0,001468	0,0094155	**
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-4,505453	-26,2178	0,0019487	0,0100978	*
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	0,2689142	1,223768	0,4037033	0,547883	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	0,945584	1,269388	0,1128601	0,2252679	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	0,6276543	4,216979	0,1188049	0,2252679	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	1,216573	1,179984	0,153829	0,2578468	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	0,4892441	3,99518	0,119555	0,2252679	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	-0,3657074	-0,2900956	0,6516316	0,8074565	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	2,384303	38,36772	0,050193	0,1192083	ns

<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	1,723608	24,63581	0,0413898	0,1025747	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-5,034545	-19,08958	6,80E-05	0,0020931	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-3,556676	-1,150322	0,0192381	0,0609207	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-5,637674	-17,76813	0,0002263	0,003181	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-5,417458	-54,17745	7,34E-05	0,0020931	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-4,195283	-0,8720634	0,158327	0,2578468	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	NA	-0,8912426	0,0649717	0,1481355	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-5,344555	-1,992574	0,0762571	0,1609872	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	NA	-2,881058	0,0001194	0,0022688	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-4,360482	-6,39546	0,0312171	0,0808807	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-6,102439	-2,468449	0,000279	0,003181	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	-6,31568	-5,227933	0,012355	0,0440146	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-6,615852	-9,248424	0,0015705	0,0094155	**
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-4,072725	-3,526116	0,0114417	0,0434783	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-4,274002	-8,2642	0,0112645	0,0434783	*
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	NA	NA	1	1	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-1,710652	-0,6081024	0,2157349	0,3236023	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	-6,612587	-5,162896	0,0006464	0,0061404	**
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-3,411759	-11,76533	0,0048294	0,0229397	*
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	0,3032628	0,6824305	0,4210803	0,5581762	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	NA	NA	1	1	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-5,206202	-2,037249	0,0288846	0,0808807	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-2,80877	-0,8938794	0,2023112	0,3116686	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-1,608894	-0,5042249	0,2768006	0,4045547	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	-3,663021	-1,86079	0,0736466	0,1609872	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-0,4733796	-0,6366524	0,1225141	0,2252679	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	NA	-1,373508	0,0237239	0,0711718	ns

<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	-2,723135	-1,240301	0,1344219	0,2394389	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	NA	NA	1	1	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	NA	NA	1	1	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	-0,4159426	-0,4979356	0,6388866	0,8074565	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-0,3507885	-1,036101	0,4369975	0,5661104	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	-0,0384369	-0,017896	0,3320967	0,4616954	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	-0,0731526	-4,826434	0,008534	0,0374182	*
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	0,4857822	3,190739	0,1964587	0,3110597	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	-0,6076223	-7,702144	0,330686	0,4616954	ns
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	0,7295306	18,44677	0,0010498	0,0085482	**
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	NA	NA	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	NA	NA	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	NA	NA	1	1	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	NA	NA	1	1	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	-0,4041993	-0,1606064	0,8654677	1	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	NA	-0,3298775	0,8032642	0,9741714	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	NA	-1,846381	0,1511929	0,2578468	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	-3,644266	-0,8502255	0,0181569	0,060879	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	NA	-1,277784	0,0302176	0,0808807	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	-1,089394	-0,0963971	0,8347666	0,9912854	ns

Примечание. NA – данные отсутствуют; \* –  $p$ -value < 0,05; \*\* –  $p$ -value < 0,01; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П6Ж.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между органоидами среднего мозга пациентов с болезнью Гентингтона (42–46 CAG-повторов) и здоровых доноров

Ген	Геномная координата	log <sub>2</sub> FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
-----	---------------------	---------------------	----------------------------------	------------	------------------------------	------------

<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	-0,095517	-0,821133	0,2086897	0,4101831	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	-0,2926407	-3,770783	0,2218893	0,4215897	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-0,303835	-6,42907	0,2068181	0,4101831	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	-0,0428842	-0,1801976	0,754516	0,8432826	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	-0,9702598	-1,314935	0,1431021	0,3262729	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	-0,5491468	-3,583866	0,5963006	0,7606316	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	-1,000529	-0,8919212	0,5609372	0,7606316	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	-0,2340539	-1,743066	0,6994788	0,7974058	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	-0,6757662	-0,7740377	0,620911	0,7606316	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	-1,081432	-10,14557	0,0439678	0,1566352	ns
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	-1,438924	-18,30809	0,0301693	0,1410157	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-0,0816993	-1,147235	0,1202891	0,2981078	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-1,420417	-2,107789	0,0391971	0,1489488	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-0,5477691	-8,373938	0,0297685	0,1410157	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-0,1216751	-4,881698	0,1143323	0,2981078	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-1,427321	-1,558393	0,0321615	0,1410157	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	-1,304338	-1,309863	0,0894687	0,2549857	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-0,5577811	-0,9642323	0,0004711	0,0190324	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	0,5072656	0,8540764	0,0301027	0,1410157	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-0,6871952	-4,101876	0,0226721	0,1410157	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-0,4935814	-1,02184	0,0350982	0,1428999	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	1,135412	2,884364	0,0562024	0,1779743	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	0,0922992	0,57906	0,780515	0,8555645	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-0,3310042	-0,9667996	0,3432151	0,5928261	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-0,225228	-1,472445	0,4464367	0,6696551	ns
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	0,0561748	0,5346393	0,3077784	0,5482303	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-0,9949026	-0,8694484	0,1884311	0,397799	ns



<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	0,0866812	0,3041747	0,5999942	0,7606316	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-0,2700509	-2,673066	0,6114754	0,7606316	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	-0,5126716	-1,244747	0,5496932	0,7606316	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	-0,5022682	-9,683852	0,6920529	0,7974058	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	0,4429042	0,5535365	0,0294891	0,1410157	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-0,6355433	-0,5771519	0,0006678	0,0190324	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-0,996746	-0,7467866	0,0023947	0,0352465	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	0,6520786	0,734649	0,3936676	0,6521176	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-0,609688	-1,197013	0,4184563	0,6521176	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	0,0132348	0,0125425	0,0307236	0,1410157	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	-0,0871826	-0,0910523	0,8532831	0,8891474	ns
<i>TROAP-AS1</i>	chr12:49324278	1,131613	1,74327	0,6405319	0,7606316	ns
<i>TROAP-AS1</i>	chr12:49324275	2,483816	0,8554469	0,5759202	0,7606316	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	0,0216115	0,0295583	0,9065624	0,922751	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-1,240464	-6,541473	0,1389382	0,3262729	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	-0,0885392	-0,0430833	0,7979962	0,8582223	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	0,0071071	0,4797149	0,0849459	0,2548378	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	-0,2779457	-1,693358	0,1168393	0,2981078	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	-0,3165739	-5,498247	0,2952581	0,5428939	ns
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	-0,5828065	-13,95239	0,0056679	0,0538454	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	-1,276359	-3,85887	0,631468	0,7606316	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	-0,3804139	-2,758569	0,9896377	0,9896377	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	0,2789009	2,625305	0,4233044	0,6521176	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	-2,132415	-2,583594	0,4210776	0,6521176	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	-0,2460653	-0,122236	0,5159282	0,7540488	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	-0,6957522	-0,2044346	0,8579492	0,8891474	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	3,539933	1,687638	0,0029919	0,0352465	*

<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	0,4027029	0,2250826	0,1503196	0,3295468	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	3,640315	1,17531	0,0030918	0,0352465	*
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	-2,032872	-0,5623671	0,049404	0,1656487	ns

Примечание. \* –  $p$ -value < 0,05; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица П63.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между органоидами среднего мозга пациентов с болезнью Гентингтона (42–46 CAG-повторов) и атаксией типа 17

Ген	Геномная координата	log <sub>2</sub> FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	0,1238859	0,9871548	0,1447092	0,3172471	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	0,0252662	0,2911036	0,1566597	0,3189143	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	-0,0618558	-1,201434	0,2073491	0,361657	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	0,2471539	0,9403275	0,5716146	0,6932348	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	-0,0438772	-0,0423334	0,6364317	0,7403389	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762463	-0,2688159	-1,584651	0,4151665	0,586058	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762473	-0,5051563	-0,3736879	0,2698753	0,4048129	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762529	-0,1393303	-1,003411	0,3110883	0,4546675	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762550	-0,20453	-0,1973309	0,8895941	0,9099258	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	-0,5310908	-4,045203	0,0139474	0,0611541	ns
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	-1,126029	-12,65241	0,0507583	0,1701897	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-0,1741905	-2,526885	0,0832469	0,215685	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	-0,8957992	-1,081962	0,1223491	0,2905791	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	-0,4780934	-7,124225	0,0089175	0,0544459	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-0,1307889	-5,264191	0,1765688	0,326525	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	-1,334329	-1,403532	0,0008338	0,0118821	*

<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	-1,297456	-1,299387	0,0090239	0,0544459	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-0,8555596	-1,653606	0,0093354	0,0544459	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	0,2895439	0,5238896	0,0690858	0,2072573	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	-0,6565559	-3,874412	0,0623286	0,1973739	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	-0,174139	-0,3213565	0,2093804	0,361657	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	0,9869561	2,623158	0,0037829	0,0431255	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-0,0717261	-0,4762795	0,4672333	0,5948052	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-0,4580167	-1,400786	0,1693866	0,326525	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-0,5602443	-4,135266	0,0205879	0,083822	ns
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	0,9847439	6,925485	0,1347768	0,3072912	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	-0,0964659	-0,0605505	0,0792703	0,2151622	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	0,5020833	1,533112	0,0232616	0,0883942	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	-0,0769411	-0,7113348	0,8939622	0,9099258	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762524	-0,1250543	-0,2641506	0,9349172	0,9349172	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	-0,5167322	-10,01574	0,5853346	0,6950849	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	0,2804173	0,369894	0,0307258	0,1094605	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-1,007265	-1,053217	0,0133102	0,0611541	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-1,180133	-0,9496937	0,0001933	0,0110176	*
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	0,7716655	0,8369194	0,0954664	0,2365906	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	-0,2483806	-0,4275983	0,2265663	0,3780456	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	-0,0176855	-0,0169409	0,0105071	0,0544459	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	0,9814283	0,7213626	0,0731146	0,2083765	ns
<i>TROAP-AS1</i>	chr12:49324278	0,6393722	1,148105	0,4695831	0,5948052	ns
<i>TROAP-AS1</i>	chr12:49324275	NA	1,041667	0,2321332	0,3780456	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	-0,1731098	-0,2534428	0,7069848	0,8059627	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	-0,5316478	-2,138877	0,1560325	0,3189143	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	-0,15743	-0,0784833	0,1775838	0,326525	ns

<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	0,0367451	2,454945	0,0004197	0,0118821	*
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	0,5064408	2,359456	0,0092477	0,0544459	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	0,2869923	4,042206	0,2597649	0,4048129	ns
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	0,0010041	0,0195024	0,4215505	0,586058	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	-0,4282324	-0,937631	0,7916227	0,8513678	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	0,1468668	0,8849477	0,4902889	0,6075319	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	0,6584382	5,472748	0,7361678	0,8227758	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	-0,20234	-0,1149336	0,7810955	0,8513678	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	0,2938199	0,1211136	0,4489927	0,5948052	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	-0,533564	-0,1476204	0,8822806	0,9099258	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	3,82614	1,716203	0,0097278	0,0544459	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	0,376989	0,2125114	0,438099	0,594563	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	3,922325	1,193504	0,000678	0,0118821	*
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	-0,8118138	-0,1373856	0,2690803	0,4048129	ns

Примечание. NA – данные отсутствуют; \* –  $p$ -value < 0,05; ns –  $p$ -value > 0,05.

**Таблица ПБИ.** Результаты анализа дифференциального редактирования РНК между органоидами среднего мозга пациентов с атаксией типа 17 и здоровых доноров

Ген	Геномная координата	log2FC	Разница уровня редактирования, %	$p$ -value	Скорректированное $p$ -value	Значимость
<i>BLCAP</i>	chr20:37519131	0,219403	-1,808288	0,05508215	0,23985091	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519161	0,3179068	-4,061886	0,33215416	0,67722536	ns
<i>BLCAP</i>	chr20:37519170	0,2419792	-5,227636	0,47524587	0,67722536	ns
<i>CADPS</i>	chr3:62438132	0,290038	-1,120525	0,28316824	0,67722536	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762422	0,9263827	-1,272602	0,16624585	0,45123873	ns

<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762463	0,2803309	-1,999215	0,58170318	0,72080611	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762473	0,4953731	-0,5182333	0,39191033	0,67722536	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762529	0,09472361	-0,7396552	0,72826063	0,80664125	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762550	0,4712362	-0,5767068	0,76320399	0,80664125	ns
<i>FLNB</i>	chr3:58156064	0,5503415	-6,100369	0,0499466	0,23985091	ns
<i>GRIA4</i>	chr11:105933968	0,3128952	-5,65568	0,51579451	0,68072163	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985444	-0,0924912	1,37965	0,02093866	0,23425573	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985456	0,5246179	-1,025827	0,4269053	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985466	0,06967567	-1,249713	0,37265877	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985469	-0,0091137	0,3824929	0,33440535	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985479	0,09299194	-0,1548612	0,31055017	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985480	0,00688245	-0,0104755	0,70318021	0,80664125	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985493	-0,2977786	0,6893742	0,02876825	0,23425573	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985513	-0,2177218	0,3301868	0,40375898	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985517	0,03063928	-0,227464	0,61858476	0,75019854	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985527	0,3194423	-0,7004836	0,1614671	0,45123873	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985566	-0,1484561	0,2612064	0,32152464	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985575	-0,1640253	1,05534	0,10370972	0,32841411	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985576	-0,1270125	0,4339861	0,75836918	0,80664125	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985588	-0,3350163	2,662822	0,08084698	0,27609362	ns
<i>TROAP</i>	chr12:49324229	0,9285691	-6,390846	0,55374558	0,70141107	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100414	0,8984367	-0,8088979	0,00409057	0,07772085	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100415	0,4154021	-1,228937	0,05825494	0,23985091	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100417	0,1931098	-1,961732	0,52028294	0,68072163	ns
<i>EEFIKMT2</i>	chr10:124762524	0,3876172	-0,9805963	0,52546933	0,68072163	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848119	-0,014464	0,3318846	0,77265539	0,80664125	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985429	-0,1624869	0,1836425	0,29094404	0,67722536	ns

<i>PWAR5</i>	chr15:24985492	-0,3717219	0,4760651	0,02603502	0,23425573	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985501	-0,183387	0,2029071	0,34640411	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985451	0,1195869	-0,1022704	0,71073385	0,80664125	ns
<i>CCNI</i>	chr4:77058527	0,3613074	-0,7694147	0,77833805	0,80664125	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985468	-0,0309203	0,02948343	0,99540442	0,99540442	ns
<i>ZNF669</i>	chr1:247100393	1,068611	-0,8124149	0,03874253	0,23985091	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324278	-0,4922406	0,5951644	0,4302827	0,67722536	ns
<i>TROAP-ASI</i>	chr12:49324275	NA	-0,1862197	0,48976954	0,68072163	ns
<i>COPA</i>	chr1:160332454	-0,1947213	0,2830011	0,35743846	0,67722536	ns
<i>CYFIP2</i>	chr5:157309800	0,7088165	-4,402596	0,03990521	0,23985091	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762455	-0,0688908	0,03539999	0,46841952	0,67722536	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336723	0,02963805	-1,97523	0,00287277	0,07772085	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157336727	0,7843865	-4,052814	0,01590079	0,22658619	ns
<i>GRIA2</i>	chr4:157360142	0,6035661	-9,540453	0,28744859	0,67722536	ns
<i>GRIA3</i>	chrX:123465111	0,5838106	-13,9719	0,0019367	0,07772085	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848121	0,8481268	-2,921239	0,05891075	0,23985091	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848126	0,5272807	-3,643517	0,08131851	0,27609362	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848131	0,3795373	-2,847443	0,14557675	0,43673026	ns
<i>HTR2C</i>	chrX:114848125	1,930075	-2,468661	0,08234371	0,27609362	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762419	0,5398851	-0,2433496	0,44255313	0,67722536	ns
<i>FLNA</i>	chrX:154351589	0,1621883	-0,0568142	0,96650568	0,98376471	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985403	0,2862074	-0,0285651	0,42448113	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985515	-0,0257138	0,01257125	0,46254782	0,67722536	ns
<i>PWAR5</i>	chr15:24985601	0,2820102	-0,0181948	0,74084937	0,80664125	ns
<i>EEF1AKMT2</i>	chr10:124762380	1,221058	-0,4249816	0,04470221	0,23985091	ns

Примечание. NA – данные отсутствуют; ns –  $p$ -value > 0,05.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Galeano, F., Leroy, A., Rossetti, C., Gromova, I., Gautier, P., Keegan, L. P., Massimi, L., Di Rocco, C., O'Connell, M. A., and Gallo, A. (2010) Human BLCAP transcript: new editing events in normal and cancerous tissues, *Int. J. Cancer*, **127**, 127-137.
2. Miyake, K., Ohta, T., Nakayama, H., Doe, N., Terao, Y., Oiki, E., Nagatomo, I., Yamashita, Y., Abe, T., Nishikura, K., Kumanogoh, A., Hashimoto, K., and Kawahara, Y. (2016) CAPS1 RNA editing promotes dense core vesicle exocytosis, *Cell Rep.*, **17**, 2004-2014.
3. Zhang, M., Fritsche, J., Roszik, J., Williams, L. J., Peng, X., Chiu, Y., Tsou, C.-C., Hoffgaard, F., Goldfinger, V., Schoor, O., Talukder, A., Forget, M. A., Haymaker, C., Bernatchez, C., Han, L., Tsang, Y.-H., Kong, K., Xu, X., Scott, K. L., Singh-Jasuja, H., Lizee, G., Liang, H., Weinschenk, T., Mills, G. B., and Hwu, P. (2018) RNA editing derived epitopes function as cancer antigens to elicit immune responses, *Nat. Commun.*, **9**, 3919.
4. Gabay, O., Shoshan, Y., Kopel, E., Ben-Zvi, U., Mann, T. D., Bressler, N., Cohen-Fultheim, R., Schaffer, A. A., Roth, S. H., Tzur, Z., Levanon, E. Y., and Eisenberg, E. (2022) Landscape of adenosine-to-inosine RNA recoding across human tissues, *Nat. Commun.*, **13**, 1184.
5. Song, Y., An, O., Ren, X., Chan, T. H. M., Tay, D. J. T., Tang, S. J., Han, J., Hong, H., Ng, V. H. E., Ke, X., Shen, H., Pitcheshwar, P., Lin, J. S., Leong, K. W., Molias, F. B., Yang, H., Kappei, D., and Chen, L. (2021) RNA editing mediates the functional switch of COPA in a novel mechanism of hepatocarcinogenesis, *J. Hepatol.*, **74**, 135-147.
6. Nishimoto, Y., Yamashita, T., Hideyama, T., Tsuji, S., Suzuki, N., and Kwak, S. (2008) Determination of editors at the novel A-to-I editing positions, *Neurosci. Res.*, **61**, 201-206.
7. Jain, M., Mann, T. D., Stulić, M., Rao, S. P., Kirsch, A., Pullirsch, D., Strobl, X., Rath, C., Reissig, L., Moreth, K., Klein-Rodewald, T., Bekeredjian, R., Gailus-Durner, V., Fuchs, H., Hrabě de Angelis, M., Pablik, E., Cimatti, L., Martin, D., Zinnanti, J., Graier, W. F., Sibilica, M., Frank, S., Levanon, E. Y., and Jantsch, M. F. (2018) RNA editing of Filamin A pre-mRNA regulates vascular contraction and diastolic blood pressure, *EMBO J.*, **37**.

8. Czermak, P., Amman, F., Jantsch, M. F., and Cimatti, L. (2018) Organ-wide profiling in mouse reveals high editing levels of Filamin B mRNA in the musculoskeletal system, *RNA Biol.*, **15**, 877-885.
9. Higuchi, M., Maas, S., Single, F. N., Hartner, J., Rozov, A., Burnashev, N., Feldmeyer, D., Sprengel, R., and Seeburg, P. H. (2000) Point mutation in an AMPA receptor gene rescues lethality in mice deficient in the RNA-editing enzyme ADAR2, *Nature*, **406**, 78-81.
10. Wang, Q., Miyakoda, M., Yang, W., Khillan, J., Stachura, D. L., Weiss, M. J., and Nishikura, K. (2004) Stress-induced apoptosis associated with null mutation of ADAR1 RNA editing deaminase gene, *J. Biol. Chem.*, **279**, 4952-4961.
11. Dillman, A. A., Cookson, M. R., and Galter, D. (2016) ADAR2 affects mRNA coding sequence edits with only modest effects on gene expression or splicing in vivo, *RNA Biol.*, **13**, 15-24.
12. Dracheva, S., Patel, N., Woo, D. A., Marcus, S. M., Siever, L. J., and Haroutunian, V. (2008) Increased serotonin 2C receptor mRNA editing: a possible risk factor for suicide, *Mol. Psychiatry*, **13**, 1001-1010.
13. Rossetti, C., Picardi, E., Ye, M., Camilli, G., D'Erchia, A. M., Cucina, L., Locatelli, F., Fianchi, L., Teofili, L., Pesole, G., Gallo, A., and Sorrentino, R. (2017) RNA editing signature during myeloid leukemia cell differentiation, *Leukemia*, **31**, 2824-2832.