

## 2. PMDにおける凝固線容能

国立療養所南九州病院

今 隈 満 福 永 秀 敏  
中 島 洋 明 丸 山 征 郎

### 〔目的及び方法〕

各種筋萎縮性疾患（D型DMP、L-G型DMP、K-W病、ALS）に於ける凝固線容系の検索を目的とし、prothrombin 時間、部分トロンボプラスチン時間、Ca 再加凝固時間、Fibrinogen（トロンビンタイム法）、Fibrinogen and Fibrin degradation products（Latex 凝集法）Plasmin 活性（Euglobulin Lysis Time 法）の測定ならびに、凝集線容系に於ける protease inhibitor である  $\alpha_1$  Antitrypsin、 $\alpha_2$  Macroglobulin、AntithrombinⅢの測定（SRID法）を行なった。

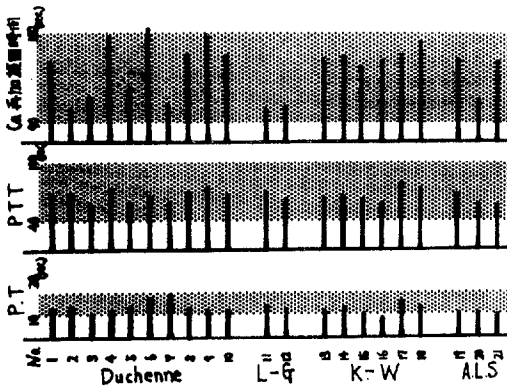
### 〔結 果〕

図①、プロトロンビン時間、部分トロンボプラスチン時間、Ca 再加凝固時間は、各種筋萎縮のいずれに於ても正常であった。図②、Fbg は Duchenne 型DMPで、18例中11例で  $170 \text{ mg } 1 \text{ dl}$ 以下、2例が正常値下限と、他の疾患に比較し、明らかな低値を示した。図③、FDPは Duchenne 型DMP 14例全例が高値であり、他の疾患では正常であった。図④、ELTは Duchenne 型DMP 11例全例が短縮し、他疾患では正常であった。図⑤、 $\alpha_1$  AT、 $\alpha_2$  M、ATⅢの量は各種筋萎縮症、健常人の間に差は認められなかった。

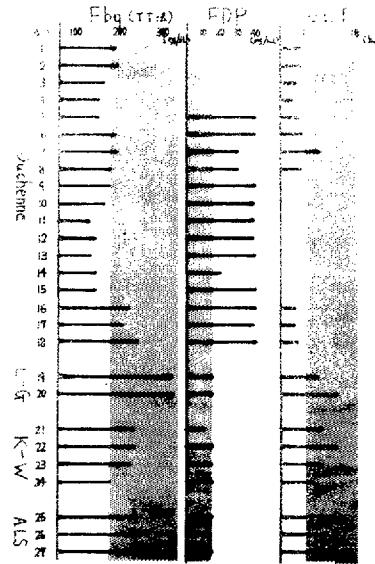
以上、各種筋萎縮症のうち、D型DMPでは、凝固系に於ては各凝固因子は正常であるが、Fibrinogen 活性が低値を示した。線容系に於ては、FDPの上昇と、plasmin 活性の亢進がみとめられた。現時点までの検索では、低 Fbg 血症、高FDP血症、plasmin 活性の亢進のいずれも、他の筋萎縮症ではみられない、又年齢、機能障害度、LPK、LDH等の血清酵素量等との間に一定の相関は認められず、Berman らの高FDP血症は、高CPK 例にのみ認められるという示摘とは若干ことなる。現在までの報告では、線容機能の亢進は筋組織の崩壊に由来する Plasminogen activator によるとされているが、線容系への inhibitor の低下、もしくは凝固系における inhibitor の低下の有無についての考案はなされていない。ATⅢは凝固系の Xa とⅡaに、 $\alpha_2$  Mと $\alpha_1$  ATは線容系の Plasmin に阻制的に働くと考えられているが、今回行なった、SRID法による抗原量測定では、その異常は認められなかった。次に低 Fbg 血症の本態として、Fbg 低形成、凝固亢進、代謝の亢進を含めた Fbg 異化の亢進、質的異常の為のみかけ上の低値質的異常による異化の亢進等が考えられる。そこでトロンビンタイム法による Fbg 活性量の測定と共にSRID法にて抗原量を測定し、両者を比較した。

健常者では Thrombin time 法で  $275 \pm 7.4 \text{ mg/dl}$ 、SRID 法で  $244 \pm 19.2 \text{ mg/dl}$ であるのに対し、D型DMPでは、前者  $168 \pm 24.7 \text{ mg/dl}$ であるのに対し、D型DMPでは、前者、 $168 \pm 24.7 \text{ mg/dl}$ 、後者、 $227 \pm 14.4 \text{ mg/dl}$ と、D型DMPでは、抗原量と活性量との間に解離がみとめられ、D型DMPの Fbg に Dys fibrinogenemia の存在する可能性を示唆すると思われる結果を得た。今後さらに検討する予定である。

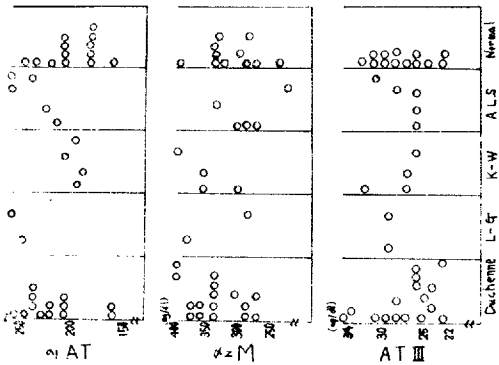
(図①)



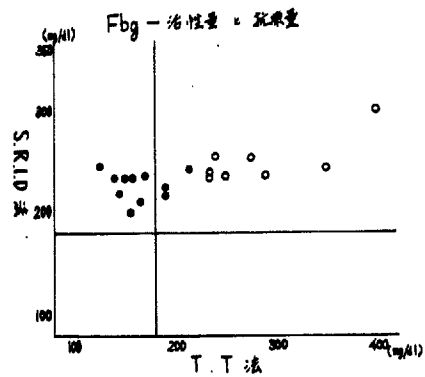
(図②)



(図③)



(図④)



↓ **検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用 ↓  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

〔目的及び方法〕

各種筋萎縮性疾患(D型DMP、L-G型DMP、K-W病、ALS)に於ける凝固線容系の検索を目的とし、prothrombin時間、部分トロンボプラスチン時間、Ca再加凝固時間、Fibrinogen(トロンビンタイム法)、Fibrinogen and Fibrin degradation products(Latex凝集法)Plasmin活性(Eugloblin Lysis Time法)の測定ならびに、凝固線容系に於けるprotease inhibitorである1 Antitrypsin、2 Macroglobulin、Antithrombin -の測定(SRID法)を行なった。