

手段となりうると考えて報告した。

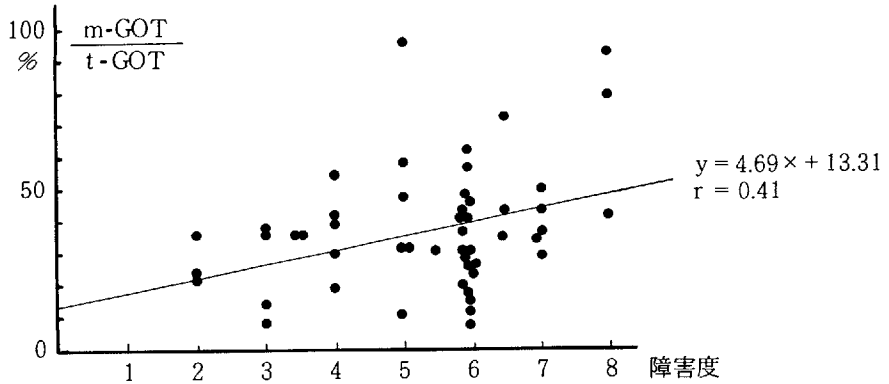


Fig 2. 障害度と総GOTに対する m-GOT の割合

13. 進行性筋ジストロフィー症および 筋ジストロフィーマウスにおける血球膜の異常

国立療養所宇多野病院

野口 貞子* 神奈木 玲 児
小西 哲 郎 北野 治 男
吉岡 三恵子

〔目 的〕

進行性筋ジストロフィー症（以下DMP）においては従来から赤血球をはじめとする血球細胞膜の構造的なあるいは機能的な各種の異常が観察されることが報告されている。我々は今回、DMP症患者および筋ジストロフィーマウスの膜異常の検出の為に赤血球の浸透圧抵抗と、各種血液細胞膜の流動性を測定検討したので報告する。

〔方 法〕

DMP患者は、国立療養所宇多野病院入院中の患者（24名）、筋ジストロフィーマウスは本研

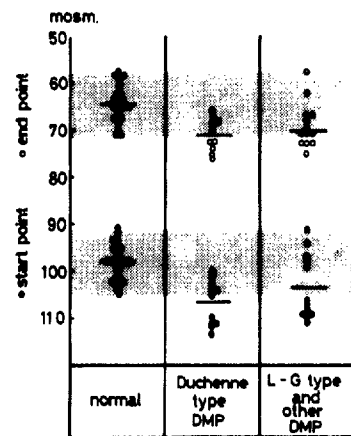
究班から供与された dy / dy 3 匹、dy / + 3 匹 および対照として京大医学部動物センターにて維持されている C57BL / 6 3 匹 (いずれも 8 W) を用いた。赤血球の浸透圧測定はいわゆる、Coild Planet Centrifuge 法 (以下 C P C 法) を用い、浸透圧勾配として NaCl の 150 mOsm ~ 30 mosm を用いた。溶血開始点を start + point とし、溶血終了点を end point として各々 mOsm 単位にて表示した。血球膜の流動性は Shinitzky らによって発展された蛍光色素は 1, 6 - diphenyl - 1, 3, 5 - hexatriene (D P H) を用い、装置は Weber らにより考察された二つのフォトマル有する、Elscient 社製の蛍光分光光度計を用いた。結果は得られた蛍光の偏光度 $P = I_{\parallel} - I_{\perp} / I_{\parallel} + I_{\perp}$ により表示し、また Perrin の式から Shinitzky らが作成した換算表によって膜の粘度 $\bar{\eta}$ (poise / 10 nsec) を算出した。

【結 果】

DMP 患者の赤血球の浸透圧抵抗を C P C 法によって測定した結果を図 1. に示す。Duchenne 型では多くの症例で赤血球膜抵抗の減弱が観察された。これに対し、Duchenne 型以外の病型の患者では、減弱を示す症例も認められるがその程度は全体として軽度であった。

筋ジストロフィーマウスにおける赤血球の膜抵抗を測定した結果を表 1. に示す。平均値にて dy / dy ではわずかな減弱がみられたが、統計的な有意差を得ることはできなかった。これに関しては今後マウスを増して検討したい。筋ジストロフィーマウスにて蛍光偏光解消法を用いて赤血球およびリンパ球の膜の流動性を測定した結果を表 2. に示す。赤血球は予備実験の結果 Ghost を調整した方が安定な測定結果を得られるため、Dodge らの方法により Ghost として

Osmotic fragility of red blood cells in patients with progressive muscular dystrophy (DMP)



測定した。リンパ球は胸腺および Ficoll-Conray により分離した脾細胞を対象とした。脾細胞は 3 匹分を各々プールして 24 時間培養後に測定した。赤血球 Ghost の流動性には dy / dy、dy / +、C57BL / 6 間に全く有意の変化を示さなかったが、胸腺細胞ではいずれの温度における測定でもつねに dy / dy 由来のものが dy / +、C57BL / 6 の対照群に比べて偏光度 P が高値を示した。ことに 25℃ の測定では、その差は胸腺細胞における程大きくはないが、やはり全ての測定温度で dy / dy 由来のリンパ球の蛍光偏光度が対照に比して高値を示した。このことは、筋ジストロフィーマウスのリンパ球膜の粘度が対照に比べて高い事、いいかえると膜の流動性が低いことを示している。得られた偏光度 P を粘度 $\bar{\eta}$ に換算しこれを絶対温度の逆数に対してプロットした

のが図 2.である。この図での直線の勾配は膜の Flow-Activation Energy の関数であるが、dy/dy と対照群との間には、Flow-Activation Energy の差はなく、P および η の差は単なるリン脂値およびコレステロール含量の差異に基くものではないと推量できる。

(表 1.) OSMOTIC FRAGILITY OF RED BLOOD CELLS IN dy/dy, dy/+ AND C57BL/6 MICE MEASURED WITH A COIL PLANET CENTRIFUGE SYSTEM.

mice	(age)	no.	start point of hemolysis mosm.*	end point of hemolysis mosm.*
dy/dy	(8W)	3	141.0 ± 3.6**	90.3 ± 3.4
dy/+	(8W)	3	135.0 ± 2.8	87.3 ± 2.9
C57BL/6	(8W)	3	139.7 ± 4.0	88.0 ± 5.0

* Gradient 150 - 30 mosm, NaCl.

** Mean ± standard error.

(表 2.) DEGREE OF MICROVISCOSITY ($\bar{\eta}$) AT 4°, 25° AND 37°C OF DPH-LABELLED LYMPHOCYTES AND ERYTHROCYTES OF DYSTROPHIC MICE.

	No. of mice.	Microviscosity ($\bar{\eta}$)		
		4°C	25°C	37°C
Thymocytes				
dy/dy	3	5.07±0.45*	2.99±0.04**	2.13±0.17
dy/+	3	4.04±0.69	2.35±0.10	1.66±0.17
C57BL/6	3	4.03±0.21	2.41±0.12	1.76±0.18
Spleen lymphocytes				
dy/dy	3***	6.88	3.53	2.43
dy/+	3***	6.03	3.16	2.26
C57BL/6	3***	5.93	3.24	2.14
Erythrocyte ghosts				
dy/dy	3		4.37±0.08	
dy/+	3		4.77±0.14	
C57BL/6	3		4.51±0.08	

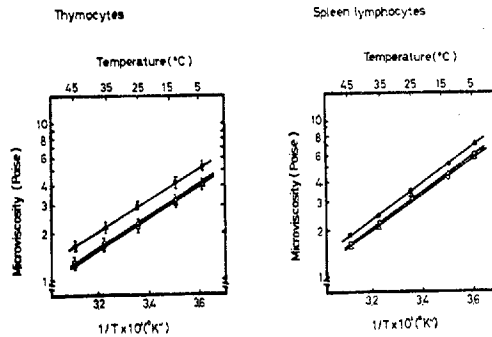
* mean±standard error

** difference significant (P<0.05) compared to C57BL/6 thymocytes.

*** pooled lymphocytes from three mice were used.

(図 2.)

Temperature dependence of microviscosity ($\bar{\eta}$)
obtained with DPH-labeled lymphocytes of
dy/dy (●—●), dy/+ (○—○) and C57BL/6 (△—△) mice.



〔考 察〕

DMPおよび筋ジストロフィーマウスでは、上述の如き血球膜の異常が検出された。ことにリンパ球にみられた膜異常は、本疾患の死因に感染症が高位を占めている事、また筋ジストロフィーマウスでは胸腺の異常が指摘されている事などから興味深い所見と考えられた。

14. Adenyl cyclase のラット正常筋および 変性筋における電顕組織化学的变化

徳島大学医学部

松 沢 一 夫 須 見 登 志 子

51年度に引き続きラット正常筋および変性筋における Adenyl cyclase (A・C) 活性を電顕組織化学的にしらべた。方法は前回と同じく plasmocid (6 mg/200 g B・W) 投与6時間後のラット非服筋を用いた。

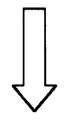
〔研究結果〕

1) 電子顕微鏡所見

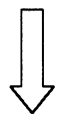
plasmocid 投与後の変性筋には、2帯の streaming、ミトコンドリアの腫大、中心核、横管系の重複、ミエリン像の出現などが見られた。

2) 電顕組織化学的所見

正常筋におけるA・C活性の局在は、ミトコンドリア、細胞膜、小胞体、横管に見られ、特



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〕

進行性筋ジストロフィー症(以下 DMP)においては従来から赤血球をはじめとする血球細胞膜の構造的なあるいは機能的な各種の異常が観察されることが報告されている。我々は今回、DMP 症患者および筋ジストロフィーマウスの膜異常の検出の為に赤血球の浸透圧抵抗と、各種血液細胞膜の流動性を測定検討したので報告する。