

に横管壁と小胞体の境に存在した。また反応系に activator である NaFあるいは、エピネフリンを添加すると横管の中に局在するものが多くなった。

Plasmocid 変性筋ではA・C活性の局在は主に横管と思われる部に存在し、ミトコンドリアの反応は正常に比べて著しく少かった。Activator 添加した場合も反応の局在は同様であった。筋線維の変性部分では横管系における活性も、ほとんど見られなかった。すなわち plasmocid 中毒では本酵素の反応はミトコンドリアに局在するものが形態変化の軽微な段階から、すでに消失していたのに反し、横管系に局在するA・C活性な形態変化がより強い部分に始めて消失した。

15. DMP患者における酸化障害の検討

国立療養所松江病院

加藤典子 中島敏夫

鳥取大学脳神経小児科

吉野邦夫

【目的】

実験動物においてビタミンE、セレン欠乏、あるいは lipid peroxidation の亢進など過酸化によるジストロフィーが知られている。他方、ヒトDMPでは種々の赤血球の oxygen radical に対する脆弱性と、これに関連する血清酵素、ビタミンを測定し、酸化障害の有無を検討した。

【方法】

筋ジストロフィー症各型患者、正常対照、および vit.Eが低値を示した脳性麻痺患児を検体とした。溶血率は wall らの方法により、ヘパリン血を citrate-saline, phosphate-saline で洗い、Krebs-Ringer 液で5%とし、Hypoxanthine 1.66 mM, xanthine oxidase 0.05 単位を加えて oxygen radical を発生させ、37°Cで incubate し、時間ごとに7 ml H₂O, 7 ml saline を加えて遠心上澄の O.D. 540 nm から算出した。T₄ は 0.01 ml を添加した。血清 Superoxide dismutase は篠原らの方法によるホルマザン形成阻止率より、また Vit.E は勝井らのけい光法によった。

【結果及び考察】

図 1.2.の如く、血清 Vit.E はジストロフィー患者と正常対照に差異はなく、血清の Super-

oxide dismutase 活性も低 Vit. E 脳性麻痺患児を除いて差はみられなかった。さらに oxygen radical による溶血率も表 1. の如く、低 Vit. E 患児を除いて有意差はなく、これは膜蛋白のヨード化修飾でも同様であった。

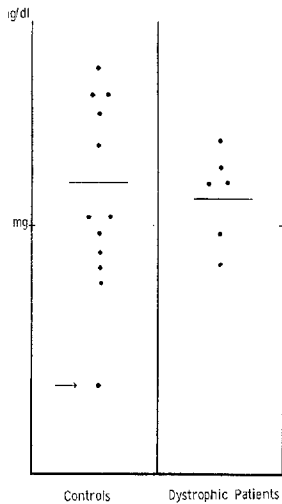
以上より、G6PD-ase を中心とする oxygen radical の detoxication system はジストロフィー症と正常者間に差異がなく、赤血球でみる限りにおいてジストロフィー症での酸化障害はないと考えられた。

(表 1.)

		HEMOLYSIS by Hy & X.O. SYSTEM					
		Hy + X.O.			T4 + Hy + X.O.		
		1hr	2hr	5hr	1hr	2hr	5hr
Duchenne	1	0	0	0%	0	6.0	59.0%
	2	0	0	2	0	9.2	63.0
	3	0	0	0	0	25.7	71.0
	4	0	0	0	0 ^{***}	50.4 ^{**}	77.2 ^{**}
Limb-Girdle	1	0	0	0	0	6.9	63.0
	2	0	0	1.1	0	11.2	79.2
Myotonic	1	0	0	0	0	8.6	66.3
	2	0	0	1.1	0	7.7	71.6
Control	1	0	0	2.0	0	24.9	65.0
	2	0	0	0	0	8.8	78.2
	3	0	0	0	0	12.5	69.1
	4	0	0	4.8	0 ^{***}	56.3 ^{***}	78.2 ^{***}
low Vit. E		0	2	65.0	0	50.8	76.5

Hy : Hypoxantine
X.O. : Xantine Oxidase
* : 2 fold Hy + X.O

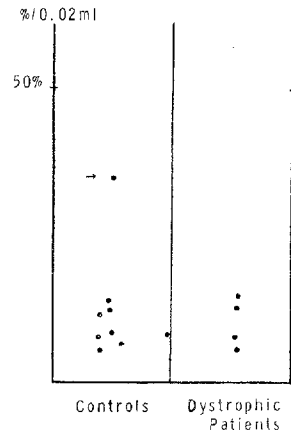
(図 1.) SERUM VIT. E LEVEL



→ 低 Vit. E 患児

(図 2.)

SUPEROXIDE DISMUTASE ACTIVITY in SERUM



→ 低 Vit. E 患児

↓ **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〕

実験動物においてビタミンE、セレン欠乏、あるいはlipid peroxidationの亢進など過酸化によるジストロフィーが知られている。他方、ヒトDMPでは種々の赤血球のoxygen radicalに対する脆弱性と、これに関連する血清酵素、ビタミンを測定し、酸化障害の有無を検討した。