

# 16 筋の発生分化過程における 筋組織の脂質代謝系酵素の異常

愛媛大学医学部

奥田拓道 永井克也

筋組織はグルコース、グリコーゲンの他に脂肪酸を主要なエネルギー源とする組織である。しかし、この組織における脂肪酸代謝系酵素については余り研究がなされていない。本研究の目的は筋組織における脂質代謝系酵素を中心に正常及び筋ジストロフィー症における動態を明らかにすることによって、人の筋ジストロフィー症の原因を解明すると共に、その治療の手掛りを把むことにある。

本年度は、筋ジストロフィーマウスに於ける脂質代謝系酵素及びそれに関連する諸酵素の測定を行なうと共に、昨年度に引き続き、愛媛大学医学部“筋萎縮症”実態調査研究グループの一員として参加し、筋ジストロフィー症の患者の血液について生化学的検索を行ったので合わせて報告する。

まず、実中研からいただいた筋ジストロフィーマウス（筋ジマウス）について実験を行った。血液リポ蛋白（カイロミクロン、VLDL）中の中性脂肪が筋組織でエネルギー源として利用される場合、血管内膜に存在するリポ蛋白リパーゼ（LPL）によって脂肪が分解される必要がある。このLPL活性は筋ジマウスにおいて対照動物と比べて低下していないことが解った。次に脂肪酸が筋組織中で酸化される際にまず Acyl-CoAになるが、この時働く Acyl-coA synthetase 活性も筋ジマウスにおいて、低下していないことが解った。又、肝において中性脂肪合成に関与する Diglyceride acyl transferase 活性の低下も認められなかった。

一方、リン脂質合成に関与する Choline Kinase は、筋ジマウス肝で低下し、筋組織（Gastrocnemius）において、著しく上昇しているという興味ある知見が得られた。その他、この筋ジマウスの肝、脳、腎、筋組織について、Hexo Kinase、Pyruvate Kinase、ATPase、Leucine aminopeptidase 活性を測定した。興味ある知見としては、脳において HexoKinase Pyruvate Kinase 低下、腎における ATPase の上昇、筋における Leucine amino peptidase の上昇等の諸事実が明らかにされたことである。このような成績は筋ジストロフィー症において少くとも中性脂肪代謝に関与する酵素系は余り障害されていないことを推測させるものである。

次に本年度も昨年度に引きつづき、愛媛県下、約100名の筋萎縮症患者について生化学的検査を行った。即ち、血清 creatine Phosphokinase（CPK）、GOT、Aldolase の測定に加えて血清遊離脂肪酸、過酸化脂質の検索を行った。

進行性筋ジストロフィー症のうち、Duchenne 型では、血清CPK、GOT、Aldolase の上

昇は認められたが、遊離脂肪酸、過酸化脂質は対照と同じ値を示した。この成績は筋ジマウスにおいて、脂質代謝酵素に異常が認められないという事実と符合するものである。しかし、顔面肩甲型では、血清遊離脂肪酸に高値が認められた。又、SPMA、Charcot-Marie-Tooth病において、血清過酸化脂質の上昇が観察された。

今後、筋ジマウスにおいて得られた、筋ジマウスにおける Cholin Kinase、ATPase、LAP の変動が、人の筋ジストロフィー症の発症の進展にどのように関連しているかを追求すると共に愛媛県下の筋ジストロフィー症患者を中心に生化学的検索を引き続き行ない、本症の原因の解明治療の手掛りを得ることに努めたい。

## 17. 筋ジストロフィー症における酵素異常の研究 I 人筋疾患由来の筋培養細胞における酵素パターン

弘前大学医学部

佐藤清美 今井房子

畑山一郎 佐藤剛

(生化学第二)

### 〔目的〕

昨年度に引き続き人間の種々の、主として先天性筋疾患由来の、筋培養細胞の筋特異的酵素、特にアイソザイムパターンを検索し、培養細胞は生化学的にみてどの程度分化した酵素パターンを有し、また培養前の疾患像を反映しているかどうか解明しようと試みた。

### 〔材料と方法〕

米国 Vanderbilt 大. 医. 神経科において、Roelofs 博士によって、種々の筋疾患患者の骨格筋の生検 (biopsy) が行われ、彼の方法により 1) 培養され (30~60日、1~2回の subculture を含む)、約  $2 \sim 5 \times 10^6$  個の細胞数が集められ、 $-80^{\circ}\text{C}$  で保存、弘前に空輸された。

グリコーゲンホスホリラーゼ (Ph)、クレアチンキナーゼ (CK)、アルドラーゼ (ALD) ビルビン酸キナーゼ (PK) などの酵素活性の測定法およびアイソザイムの分離法は前報告 2) に準じた。

### 〔結果と考察〕

培養細胞はクローン化したものでなかったため、種々の程度に線維芽細胞が混在していたが、

↓  
**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  
↓

筋組織はグルコース、グリコーゲンの他に脂肪酸を主要なエネルギー源とする組織である。しかし、この組織における脂肪酸代謝系酵素については余り研究がなされていない。本研究の目的は筋組織における脂質代謝系酵素を中心に正常及び筋ジストロフィー症における動態を明らかにすることによって、人の筋ジストロフィー症の原因を解明すると共に、その治療の手掛りを把むことにある。

本年度は、筋ジストロフィーマウスに於ける脂質代謝系酵素及びそれに関連する諸酵素の測定を行なうと共に、昨年度に引き続き、愛媛大学医学部“筋萎縮症”実態調査研究グループの一員として参加し、筋ジストロフィー症の患者の血液について生化学的検索を行ったので合わせて報告する。