

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患者由来の、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°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〕

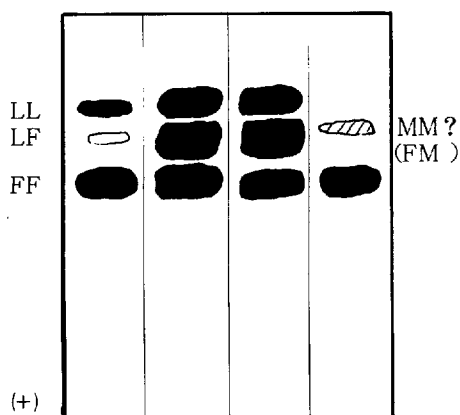
培養細胞はクローン化したものでなかったため、種々の程度に線維芽細胞が混在していたが、

myotube が豊富な標本を主に検査した。筋細胞は融合し、多核化していた。これまで酵素学的検査をした培養細胞標本数は20例であったが（その一部は昨年度報告）、その一部を表1.に示した。全活性でみると、培養細胞ではPKを除き Ph、CK、ALD とともに極めて低く、5ヶ月の胎児筋の活性以下であった。また、正常筋由来の筋培養細胞を含めて、培養標本毎に活性の発現程度には差があり、また疾患像をほとんど反映していなかった。

表1. 種々の筋疾患患者より培養された筋細胞における酵素活性

Sample	Enzyme	Glycogen phosphorylase	Creatine kinase	Aldolase	Pyruvate kinase
		munits/mg	munits/mg	munits/mg	units/mg
Human adult skeletal muscle		1,213	77,080	1,104	17.20
Human newborn skel. muscle		197	27,452	230	7.09
Human fetal(5M) skel. muscle		49.4	4,720	110.5	1.97
M.M.* McArdle(biopsy)		1.47	46,050	793.6	21.70
Muscle cells cultured from					
1	R.F. Normal	25.73	201.3	40.8	4.946
2	J.T.G. Normal	10.54	326.5	6.70	2.80
3	M.M. McArdle	16.80	36.63	9.15	2.43
4	W.M. Spinal muscular atrophy	17.80	81.34	3.22	3.080
5	S.S. Limb-Girdle	9.88	400.7	26.63	4.86
6	" "	5.55	69.49	14.34	3.20
7	J.S. "	13.82	49.79	11.75	3.76
8	G.K. "	17.94	79.97	3.40	3.99

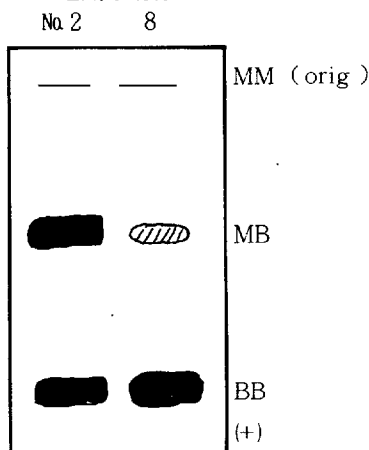
図1. (A)表1.No.5 (Limb-Girdle) のph ディスク電気泳動像



Ab* M L
 AMP + + + +
 Na₂SO₄ + + +

* 筋M型、肝L型に対する特異抗体による吸収後の泳動

(B)CKのアガロースゲル電気泳動像



PK活性がよく保持されていたのはこの酵素が培養の条件で脱分化に伴い著明に増加する胎児型が主体であったことによるであろう。(電気泳動上も胎児型M₂ だけであった。)アイソザイムのパターンでも、Ph、CK、PK とともにそれぞれの胎児型であるF型、BB型、M₂ 型が主成分で、Ph に極く少量のF型と筋型(M型)のハイブリットであるFM型(またはMM型)の発現が疑われ、CKではより明瞭にBB>BMと極く少量のMMの発現が疑われた例(図1.)もあったが、総じて生化学的には未分化筋細胞とみなさざるをえなかった。従って生化学的には線維芽細胞と区別出来ないアイソザイムパターンであった。しかも、これらの筋培養細胞も形態的には細胞融合(fuse)し、多核化して一応ある程度分化細胞とみなされるものであったが、in vivo の筋の分化や、まして発達的面からみると、はるかに未熟細胞と考えられ、培養細胞レベルで筋疾患の原因を究明する時の要注意点であろうとみなされる。

(この研究は米国 Vanderbilt 大・医・神経科 Robert I. Roelofs 博士との協同研究である。)

- 1) Sato, K., Imai, F., Hatayama, I., and Roelofs, R. I., *Biochem. Biophys. Res. Commun.*, 78, 663 (1977)
- 2) Kitahara, A., Imai, F., Takaya, S., and Sato, K., *Biochim. Biophys. Acta*, 500, 256 (1977)

18. 筋ジストロフィー症における酵素異常の研究 II グリコーゲン代謝系酵素について

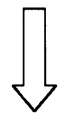
弘前大学医学部

佐藤清美 佐藤公彦

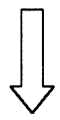
今井房子(生化学第二)

〔目的〕

グリコーゲンホスホリラーゼ(Ph)の組織化学的染色法を改良する目的で以下の基礎的研究を継続した。すなわち、組織化学的 Ph 活性は死後急速に低下するが、これは細胞内 Ph 活性そのものの低下ではなく、死後細胞内グリコーゲンが急速に消失し、しかも外来グリコーゲンがほとんど細胞内に入り込まないため、プライマーグリコーゲンの欠除によることが前報で報告された。従って、組織化学的 Ph 活性の染色には、細胞内に容易に入り込める低分子性のオリゴ糖を用いるか、プライマーなしのグリコーゲン合成能でみるさの二つの可能性が考えられたが、われわれ



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〕

昨年度に引き続き人間の種々の、主として先天性筋疾患患者由来の、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。