

27 筋ジストロフィー症における生体膜の生化学的研究

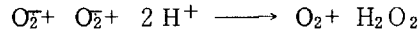
国立療養所刀根山病院

野田 庸二郎 藤原 正晴

* 楠瀬 恵美 * 楠瀬 正道

* 大阪市立大学刀根山結核研究所

PMD発症と生体膜構造との関係を追求する目的で、PMD発症マウスを用いその数種の臓器の膜成分について、スーパーオキシドディスムターゼ活性、脂肪酸および薬物の水酸化活性の検索を行った。スーパーオキシドディスムターゼ(SOD)とは下式に示すようにスーパーオキシドアニオン O_2^- を O_2 と H_2O_2 に不同変化する酵素で、



生体にとって有害なラジカル物質を除去するという重要な生理的役割を有している。

表1に示すように発症マウス未発症マウス夫々12匹、10匹を用い、肝腎筋心の各臓器の細胞分画をしてみると、各臓器の平均重量は発症マウスにおいて著明に減少しているにもかかわらず、その組織重量1gあたりにえられるミトコンドリア(Mt)ミクロゾーム(Ms)のタン白量が著明に増加することが認められた。可溶性画分のタン白濃度が発症、未発症において有意差がないことより、一応両者の細胞の壊れ方、各細胞成分の分離は同一条件下にあると思われる。ついでMtのSOD活性を測定するため、Mtを超音破で破碎後遠心沈澱を行い可溶化上清をえた。これについて1mM KCN存在下SOD活性を測定すると、発症群において各臓器ともSOD含量の増大がみられた。

表 1

dy/dy マウスおよび+/+ 又は dy/+ マウスの細胞分画とスーパーオキシドディスムターゼ活性	dy/dy (12匹)				+/+ 又は dy/+ (10匹)			
	肝	腎	筋	心	肝	腎	筋	心
平均重量 (g)	0.83	0.27	0.36	0.08	1.59	0.40	1.78	0.15
ミトコンドリア(mgタン白/g)	20.6	35.0	5.9	11.3	12.4	16.2	2.3	6.3
クロムゾーム (//)	24.6	17.8	3.7	11.2	15.3	14.4	1.2	14.5
可溶性画分(mgタン白/ml)	12.2	7.3	5.0	3.1	13.6	4.2	5.8	2.8
MtSOD総活性 (U/g組織)	8.2	17.5	5.9	5.9	3.9	10.9	1.3	4.4
全上比活性(U/mgタン白)	0.75	0.84	2.28	2.02	0.39	0.54	0.96	1.25
可溶性画分 SOD活性 (U/mgタン白)	0.97	0.31	1.71	1.91	0.87	1.87	0.97	4.87

一方可溶性画分のSODについては変化が認められなかった。Mt SOD活性の増大は発症群マウス各臓器における高濃度のO₂含量を予想せしめ、今後とも研究を進めねばならない。表2.に肝および腎MsにおけるチトクロームP-450含量、薬物水酸化ならびに中級脂肪酸のω水酸化活性を示す。肝においては発症群未発症群に差異は認められなかったが、脂肪酸のω水酸化に特異的に働く腎Msにおいて、同活性が著明に亢進していることが認められた。今後例数を増やして確め、その意義を考えていきたい。

表 2.

dy/dy マウスおよび+/+ 又は dy/+ マウスのマイクロゾーム画分におけるP-450含量ならびに薬物水酸化活性と脂肪酸ω水酸化活性	dy/dy		+/+ 又は dy/+	
	肝	腎	肝	腎
	チトクロームP-450 (nモル/mgタン白)	0.89	0.042	1.12
アニリン水酸化活性 (nモル/分/mgタン白)	1.88	0.072	1.49	0.27
アミノピリン水酸化活性 (")	5.96	0.00	6.08	0.80
ベンツピレン水酸化活性 (")	3.42	0.05	3.56	0.095
ミリスティン酸の水酸化活性 (")	2.73	2.00	2.17	0.81
" (cpm × 10 ⁴ /分/nモルP-450)	3.07	47.6	1.94	7.86

18 進行性筋ジストロフィー症の染色体の研究

国立療養所刀根山病院

蔦 宗 俊 明 谷 淳 吉

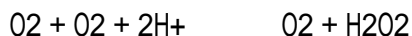
本院入院患者及び本院PMD外来通院患者について末梢血培養法を用いて染色体検査を行った。その中でF S H型筋ジストロフィー症患者1名について染色体異常を疑せる所見を見出したので報告する。

【症 例】

Y・N、37才男性、16才頃より筋ジストロフィー症発症、F S H型筋ジストロフィー症として本院PMD外来通院中であつたが本年12月十二脂潰瘍として本院外科入院中。独身。家族歴、特記事項無し。

↓
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
↓

PMD 発症と生体膜構造との関係を追求する目的で、PMD 発症マウスを用いその数種の臓器の膜成分について、スーパーオキシドディスムターゼ活性、脂肪酸および薬物の水酸化活性の検索を行った。スーパーオキシドディスムターゼ(SOD)とは下式に示すようにスーパーオキシドアニオン O₂ を O₂ と H₂O₂ に不同変化する酵素で、



生体にとって有害なラジカル物質を除去するという重要な生理的役割を有している。