

24) 進行性筋ジストロフィー症患者の赤血球膜に関する形態学的異常

荒木 淑郎*

研究協力者 岡本 定昭* 北野 正二郎**

進行性筋ジストロフィー症 (PMD と略) の原因は未だ不明であるが、最近、患者赤血球の形態学および生化学的異常が膜異常の点から注目されている。しかしながら、赤血球の形態学的異常の観察は報告者により、かなりの相違がみられている。今回、私共はPMD患者赤血球の形態について、走査型電子顕微鏡を用い、方法論的立場より検討を加え報告する。

対象及び方法

対象は7~13才までのPMD患者10名で、その内訳はDuchenne型6名、肢帯型3名、Becker型1名で、controlとして14才から19才までの正常者3名を用いた。

方法は図1の如く、肘静脈より採血した血液を3つに分け、Mathesonら¹⁾、俵ら²⁾、Millerら³⁾の方法に準じ処理した。これら3方法の異なる点はMathesonらの方法では0.9% NaClで洗浄及び遠沈の操作後固定する、俵らの方法ではリン酸緩衝液で洗浄後固定へ、Millerらの方法では採血した血液をそのまま固定へもっていく点にある。これらを走査型電子顕微鏡で、at randomに原則として200個の赤血球を観察した。

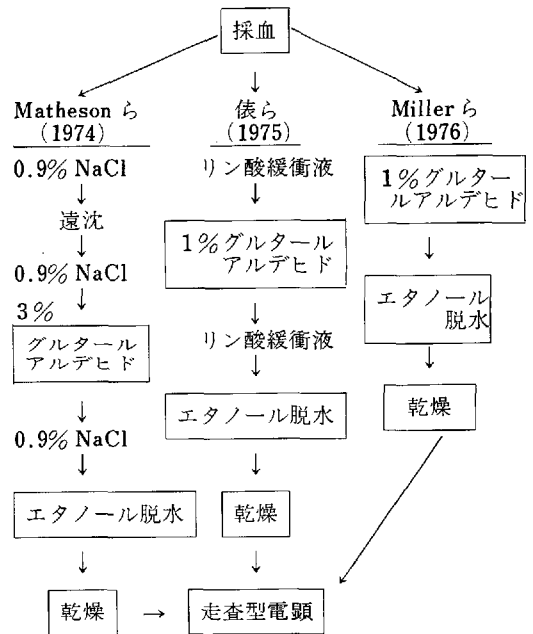


図1 方法

赤血球の異常は図2の如く、Bessisらのechinocyte分類にのっとり、echinocyte I以上を異常とし、その出現率を%に表わし検討した。

*宮崎医科大学第3内科

**国立赤江療養所内科

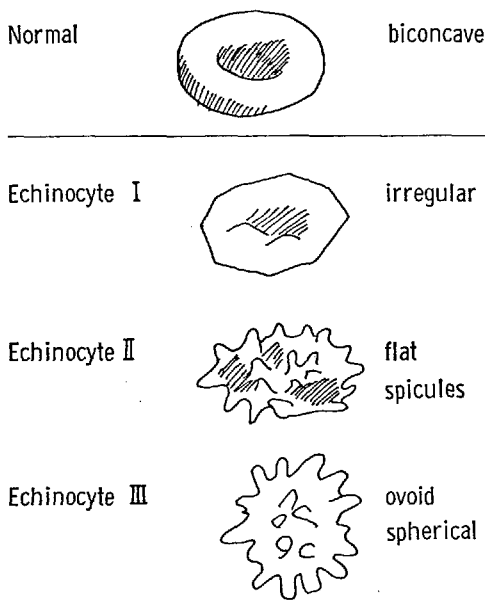


図2 Red Cell Shape (M.Bessisら) フランス, 1973

結 果

結果をまとめたものが表1である。即ち、Mathesonらの方法によると、正常者では2.0%以内の echinocyte の出現率であるのに対し、

表1 結 果

病 型	年 令 (y)	Mathesonら (1974)	俵ら (1975)	Millerら (1976)
Duchenne	8	11.3 %	0 %	0 %
	7	33.5	0	0
	7	26.6	0.5	0
	8	54.7	0.5	0.9
	8	48.8	2.0	0
	14	32.5	0.5	0.4
L - G	8	35.8	0	0
	10	39.1	0.4	0
	7	39.1	6.1	0.4
Becker	13	56.4	0	1.7
Normal	14	0	0	0
	14	1.6	0.7	0.2
	19	2.0	0.4	0

PMD 群では11.3%~56.4%と高率にechinocyte が出現している。

俵らの方法によれば、正常者では0.7%以内の出現率にあるのに対し、PMD 群も1例を除き2.0%以内の出現率であった。

Miller らの方法では正常者及び PMD 群共に1.7%以内の出現率であった。

これら出現率を PMD 群の病型別でみると、少数例であるため、断言はできないが、Duchenne型で特に echinocyte の出現率が大きい傾向は認められなかった。

考 按

PMD の原因としては種々のことが考えられているが、最近、患者赤血球の形態学および生化学的異常が膜異常の点から注目されている。

PMD における赤血球の形態学的異常については1974年 Matheson らが PMD 患者 9名、Duchenne carrier 3名、control 5名について初めて検索し、PMD 群、特に Duchenne 型で高率に echinocyte が出現することを証明し、PMD 患者赤血球膜の systemic defect の可能性を指摘した。しかし、その後、同様の方法で検索した Miale⁴⁾は echinocyte の出現率は control と変わらないことを報告した。これに対し、Matheson はこの差は赤血球を取り扱う操作上の差によるのではないかと述べている。即ち、赤血球を十分に洗浄し血漿成分を除去すること、新鮮な固定液を使用することが必要であることを強調した。

1975年異なる方法で検索した俵および荒木も PMD 群での echinocyte の出現率は正常者と変わらないことを報告し、echinocyte の出現が処理方法により異なることを示唆した。

最近、Miller らは前2者とは別の方法、即ち、赤血球を生理食塩水や緩衝液で洗浄することなく直ちに赤血球を固定液に入れる方法で観察し、PMD 群では正常者に比し、echinocyte の出現率が増加することはないが、stomatocyte が多くみられることを報告し、

加えて PMD 患者赤血球は正常者のものに比して、固定前の洗浄や不適當な緩衝液の pH により容易に形態の変化をきたしやすいことを述べている。

同一検体で 3 方法を観察した我々の結果でも、処理方法により echinocyte の出現率が大きく異なることが判明した。しかし、3 方法のうち、Matheson らの方法では PMD 群全てが 10% 以上と高率に echinocyte が出現したことは、PMD 患者赤血球が、正常者のものに比し、処理過程の微妙な違いにより容易に形態学的異常を呈しやすいことを示唆するものかもしれない。今後症例数を増やし、どのような因子がこのような差を生じさせるのかを検討する必要があると思われる。

ま と め

(1) 赤血球の処理方法により echinocyte の出現率に相違があることが判明した。

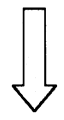
(2) Matheson らの方法では PMD 群全てで 10% 以上の echinocyte 出現率がみられたことは処理過程の微妙な違いにより、正常者の赤血球よりも容易に PMD 患者の赤血球は

形態学的異常を呈しやすいものと思われる。

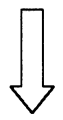
(3) PMD 患者の赤血球の echinocyte の出現率は PMD を病型別にみた場合、相違はみられない。

文 献

- 1) Matheson, D. W. & Howland, J. L. : Erythrocyte Deformation in Human Muscular Dystrophy. *Science* 184 : 165, 1974.
- 2) 荒木淑郎, 俵 哲 : 進行性筋ジストロフィー症患者の赤血球膜に関する研究. 筋ジストロフィー症の病因の究明に関する研究. 冲中班. 昭和50年度研究報告書. p.173.
- 3) Miller, S. E., Roses, A. D. & Appel, S. H. : Scanning Electron Microscopy Studies in Muscular Dystrophy. *Arch. Neurol.* 33 : 172, 1976.
- 4) Miale, T. D., Frias, J. L. & Lawson, D. L. : Erythrocytes in Human Muscular Dystrophy. *Science.* 187 : 453, 1975.



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



進行性筋ジストロフィー症(PMD と略)の原因は未だ不明であるが,最近,患者赤血球の形態学および生化学的異常が膜異常の点から注目されている.しかしながら,赤血球の形態学的異常の観察は報告者により,かなりの相違がみられている.今回,私共は PMD 患者赤血球の形態について,走査型電子顕微鏡を用い,方法論的立場より検討を加え報告する.