

### 30) Duchenne 型筋ジストロフィー症における plasma infusion の尿中ムコ多糖に及ぼす影響

井 形 昭 弘\*

|       |          |           |           |           |
|-------|----------|-----------|-----------|-----------|
| 研究協力者 | 納        | 光 弘*      | 谷 口 博 康 * | 野 元 正 弘 * |
|       | 皆 内 康 広* | 川 平 稔*    | 有 馬 寛 雄*  |           |
|       | 四 元 美 晴* | 中 島 洋 明** | 福 永 秀 敏** |           |
|       | 今 隈 満**  | 乗 松 克 政** |           |           |

#### 目 的

Duchenne 型筋ジストロフィー症 (D型PMD と略す) の尿中 Acidic Glycosaminoglycans (AGAG と略す) の分析により定量的ならびに定性的に異常のあることに関しては、前回報告した<sup>1)</sup>。この異常は Hurler や Hunter 病にみられる AGAG の異常程ではないが, cetyl pyridinium chloride (CPC) に沈殿する高分子の AGAG (以下 P と略す) は、有意に増加をみた。また、CPC に沈殿しない低分子 AGAG (以下 S と略す) も低下し (従って前者の后者に対する比、すなわち P/S 値は正常に比べ上昇)、AGAG の degradation にも障害のあることが推定された。Hurler, Hunter 病に於いては、健康者の plasma を infusion することにより P 値は低下し degradation の増加により S 値が増加し、それに伴い P/S 値は低下をみることで

に Di Ferrante をはじめとして報告がある。従って D 型 PMD がムコ多糖異常症なら、同様の効果が期待できることから、次の方法で D 型 PMD に plasma infusion を行なった。

#### 方 法

8~11才の D 型 PMD 男子 6 名 (障害度は上田分類で III~V 度) に対し、新鮮液状血漿 (白血球の 30% を含む) を 5~6 日間で、合計 1800~2100ml を infusion した。またそのうち 1 名 (症例 1) は、2 ヶ月後に凍結血漿 1500ml の infusion を行なった。各 infusion の前後 5~7 日間、連続蓄尿をし、それ等の尿中 AGAG の分析を前回の報告<sup>1)</sup>と同じ方法で行った。血中 CPK, GOT, GPT, LDH, の他に ADL, 筋力の臨床的評価も合せて行った。

#### 結 果

図 1 は、case 1 (9 才, 男) の尿中ムコ多糖で、P 値も P/S 値も共に、infusion 後

\* 鹿児島大学医学部第三内科

\*\* 国立療養所南九州病院

表1 尿中AGAGの値

| 症 例    | 輸 液     | 前       |           | 後       |           |
|--------|---------|---------|-----------|---------|-----------|
|        |         | P (mg)  | P/S       | P (mg)  | P/S       |
| case 1 | 新鮮液状血漿  | 4.7±0.9 | 0.76±0.15 | 1.6±0.9 | 0.27±0.14 |
|        | 新鮮凍結血漿  | 5.8±0.5 | 0.38±0.04 | 5.8±0.4 | 0.43±0.08 |
|        | 白血球成分輸血 | 4.9±0.5 | 0.56±0.09 | 4.5±0.6 | 0.52±0.10 |
| case 2 | 新鮮液状血漿  | 2.2±0.6 | 0.46±0.16 | 2.4±0.9 | 0.25±0.08 |
| case 3 | "       | 4.2±1.3 | 0.43±0.14 | 4.5±1.9 | 0.15±0.07 |
| case 4 | "       | 3.7±0.1 | 0.60±0.23 | 1.4±1.3 | 0.30±0.09 |
| case 5 | "       | 3.6±1.0 | 0.43±0.08 | 1.6±1.0 | 0.24±0.18 |
| case 6 | "       | 4.3±2.0 | 0.43±0.15 | 0.8±0.3 | 0.20±0.06 |
| S-J *  | 新鮮凍結血漿  | 3.8±0.9 | 0.36±0.12 | 3.2±0.7 | 0.31±0.09 |

\* S-J Schwartz - Jampel syndrome

に著るしく減少している。筋力（握力計を使用）は、新鮮液状血漿（7月31日～8月5日に投与）により筋力が増強し（図2）、血清酵素も低下を示している（図3）。しかし凍結血漿（11月16日～21日に投与）では、余り変化はみられなかった。更に白血球成分輸血を連日6単位（1単位は、新鮮血200mlから採取された白血球濃厚液約20ml）を5日間投与し、新鮮白血球の効果をみたが（表1）、尿中ムコ多糖には変化はみられなかった。

他の5例（case 2～6）、のうち尿中AGA Gの結果は、表1の如くで、P/S値は全例に有意に infusion 後に減少を示した。血清酵素学的には、図4の如く、CPK, LDH, GPT, が多少 infusion 後に減少する傾向がみられた。臨床的には、ADL 評価に現われる程の変化はなかったが（図5）、筋力テスト（20kgバネ秤を使用）では（図6）、多少筋力が増強するとの印象が得られた。Schwartz-Jampel syndromeについて、新鮮凍結血漿を投与して尿中AGAGの変化をみたが、case1の場合と同様変化は得られなかった。

INFLUENCE OF PLASMA INFUSION ON URINARY AGAG OF THE PATIENT WITH DUCHENNE DYSTROPHY(T.M.A)

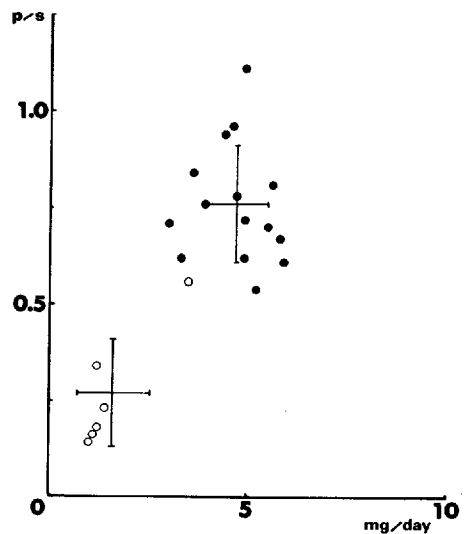


図1 case 1, 9才, ●は前の尿中AGAGの値, ○はinfusion後の値。横軸は、cpcに沈殿する高分子のAGAGcpc, 縦軸はpのcpcに沈殿しない低分子AGAGに対する比 (p/s)

### INFLUENCES OF PLASMA INFUSION ON MUSCLE POWER

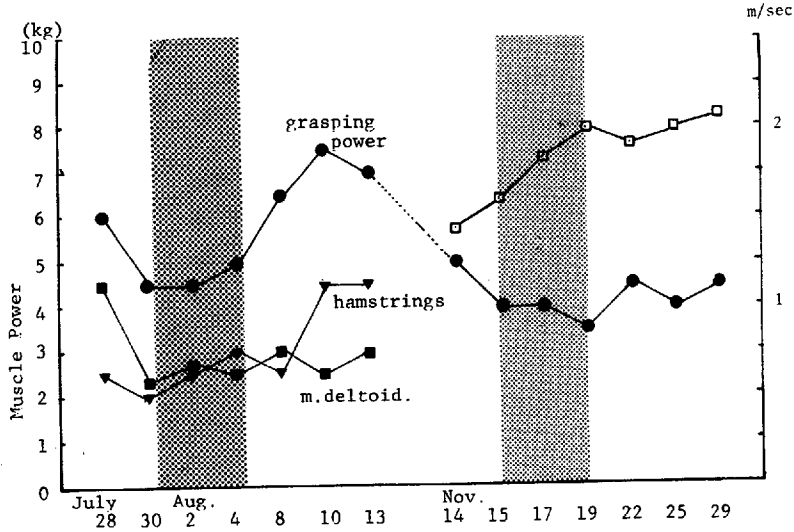


図2 case 1 の筋力の変化. 左の影は新鮮液状血漿の投与. 右の影は新鮮凍結血漿の投与を示す. □は10m歩行時間を示す.

### INFLUENCES OF PLASMA INFUSION ON SERUM ENZYMES

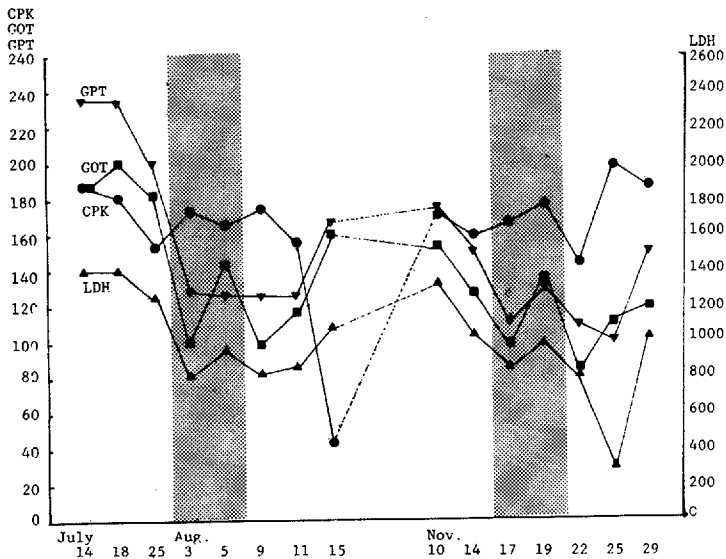


図3 case 1 における各種血清酵素値の変化

INFLUENCES OF PLASMA INFUSION ON SERUM ENZYMES

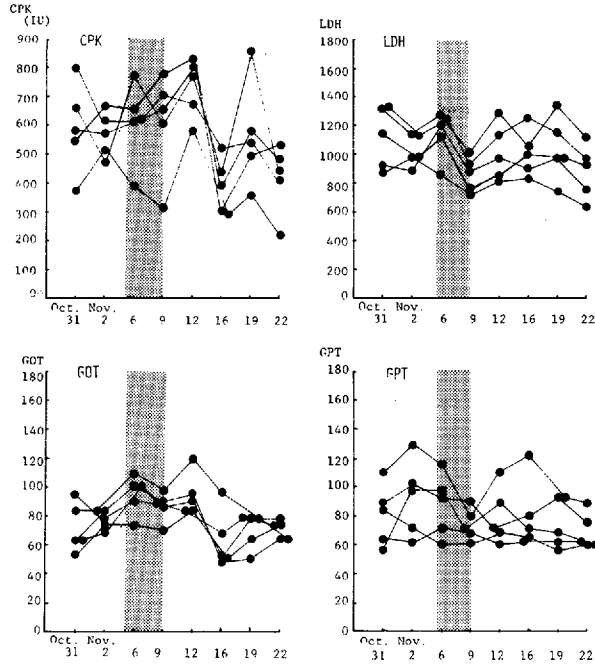


図4 case 1を除く5例のD型PMDの各種血清酵素値の変化。影は新鮮液状血漿の投与を示す。

INFLUENCES OF PLASMA INFUSION ON ADL

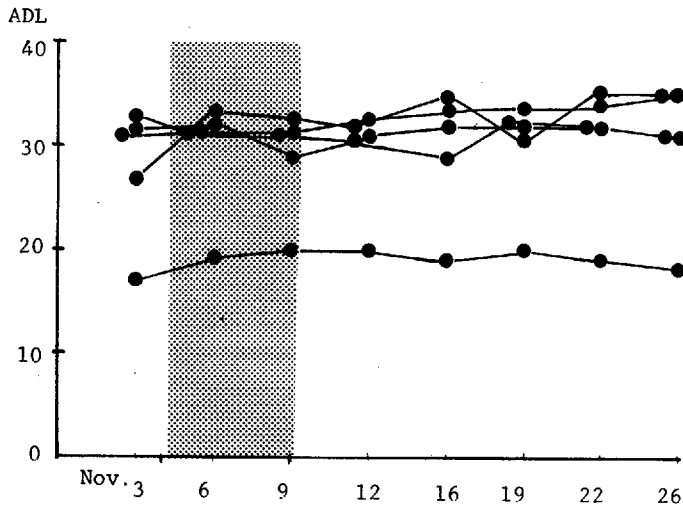


図5 case 1を除く5例のADLの変化。縦軸はADL得点数(70点満点)。

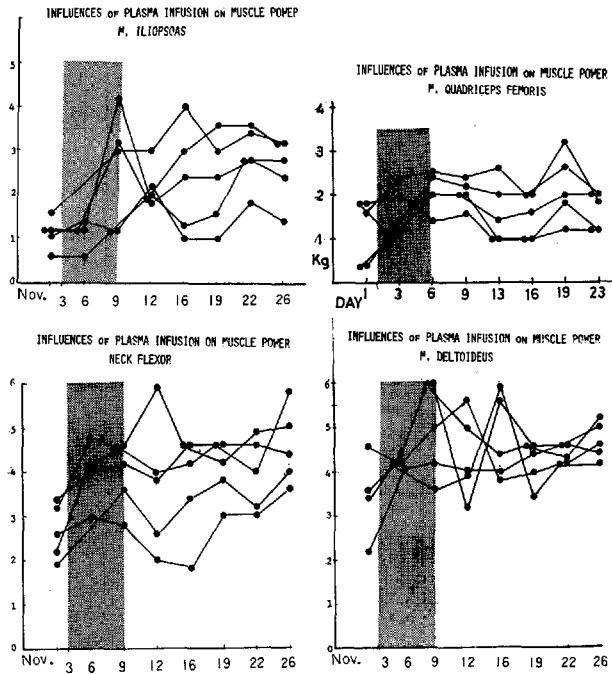


図6 case 1を除く5例の筋力の変化

### 結 論

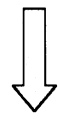
D型PMD3例とも、新鮮液状血漿の *infusion* により、P/S値が有意に低下し、一時的に正常化したことは、D型PMDがムコ多糖の異常を有するという、我々の考え方に *compatible* である。

新鮮凍結血漿の *infusion* では、尿中AGAGに変化を与えなかった(表1)が、これは、この場合には、白血球はこわれているので、その為と思われたので、白血球成分輸血を、case 1に対して試みたが、変化はみられなかつ

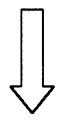
た。しかし白血球輸血の効果の有無については、投与量の問題や、症例が1例のみであるので、結論は留保したい。

### 文 献

- 1) 井形昭弘, 納 光弘, 皆内康弘, 栗山 勝, 中島洋明: 進行性筋ジストロフィー症並びに関連疾患に於けるムコ多糖の検討. 厚生省筋ジストロフィー症の病因の究明に関する研究(沖中班), 昭和51年度研究報告書, 1977, P 139~140.



**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

Duchenne 型筋ジストロフィー症(D 型 PMD と略す)の尿中 Acidic Glycosamino-glycans(AGAG と略す)の分析により定量的ならびに定性的に異常のあることに関しては,前回報告した<sup>1)</sup>.この異常はHurler や Hunter 病にみられる AGAC の異常程ではないが,cetyl pyridinium chloride(CPC)に沈殿する高分子のAGAG(以下Pと略す)は,有意に増加をみた.また,CPCに沈殿しない低分子AGAG(以下Sと略す)も低下し(従って前者の後者に対する比,すなわち P/S 値は正常に比べ上昇),AGAG の degradation にも障害のあることが推定された.