

## 4) 神経筋疾患における CPK アイソザイムの 診断学的検討 (続報)

—神奈川県下集団居宅検診例を中心として—

冲 中 重 雄\*

研究協力者	野沢 胤美**	田辺 等**	田淵 保則**
	伊藤 善一**	山根 清美**	内湯 雅信**
	塩沢 瞭一**	林 幸子***	中山 年正***
	北村 元仕***		

### はじめに

血清CPKアイソザイムは、本邦においてすでに三好・長嶺・後藤らの報告が知られているが、その臨床的応用は、いまだ必ずしも日常一般化されてはいない。前回(昭和49年度)に引き続き、今回は更に症例を増して臨床的検討を加えた。また一部の症例において、LDHアイソザイムを測定し、比較検討を行った。

### 方法および対象

方法 血清CPK総活性値はRosalki変法(正常:18~86単位)により、CPKアイソザイム分画はvan der Veen法の原田・北村変法によった。血清LDH総活性値はHill変法(正常値126~202単位)により、LDHアイソザイム分画は寒天電気泳動法によりそれぞれ測定した。

対象 神経筋疾患191例(当院入院例73, 神奈川県下集団・居宅検診例118)につき、血清CPK総活性およびアイソザイム分画の測定、また一部の症例で血清LDH総活性およびアイソザイム分画を測定し比較検討した。

対象の内訳は、筋ジストロフィー(DMP)129例(Duchenne型88, 肢帯型25, 顔面肩甲上腕型3, 先天型13), 筋強直性ジストロフィー4例, Werdnig-Hoffmann病2例, Kugelberg-Welander病9例, Charcot-Marie-Tooth病3例, 肩甲腓骨型筋萎縮症2例, 筋萎縮性側索硬化症5例, 脊髄性進行性筋萎縮症10例, 脊髄小脳変性症2例, ポント中毒による多発性神経炎1例, 多発性筋炎9例, Hoffmann症候群1例であった。

### 結 果

個々の疾患における血清CPK総活性では、DMPとくにDuchenne型、先天型で増加がみられるが、その他多発性筋炎でも850~8000単位と高値を示し、すでに報告されている知見と一致した。CPKアイソザイムMB分画では、DMPとくにDuchenne型・先天型に高値がみられ、さらに多発性筋炎でも高値を示した。その他筋強直性ジストロフィー、Kugelberg-Welander病、Charcot-Marie-Tooth病にMB分画の出現がみられたが、血清CPK高値を示した運動ニューロン疾患(ALS, SPMA)は全例MM分画のみであった。LDH総活性では多発性筋炎で580~1600単位と著明に高値を示したが、次にDMP、とくにDuchenne型でも高値がみられた。

\* 東京大学名誉教授

\*\* 虎の門病院神経内科

\*\*\* 虎の門病院臨床化学

LDHアイソザイムは、heart type (LDH<sub>H4</sub>)と muscle type (LDH<sub>M4</sub>)という2つの異った酵素のhybridにより5つのアイソザイムに分けられ、胎生期20週まではLDH<sub>2,3,4</sub>が主体をなしLDH<sub>5</sub>は認められないことが知られている。Duchenne型DMPではLDH<sub>5</sub>は減少消失し、LDH<sub>1-2</sub>が優位を示すことよりDMPのLDHアイソザイム分画はむしろ胎生期の筋に類似していると言われている。今回LDH<sub>2</sub>分画活性との関係、およびCPKMB分画との関係を検討した。

LDH<sub>2</sub>分画と各疾患の関係では、多発性筋炎およびDMPで高値を示したが、とくに多発性筋炎で著明な上昇を示した。これらLDH総活性およびLDH<sub>2</sub>分画の示す所見は、CPK総活性およびMB分画がDMPで著明な高値を示すのと対照的であった。

CPK総活性値とLDH総活性値との関係では、CPKの上昇によりLDHの上昇もみられたが、CPK総活性値が250単位以下では、LDH上昇はあまり目立たなかった。しかしMB分画活性上昇に平行してLDH<sub>2</sub>分画上昇もみられ、明らかな相関を示した。

またLDH総活性とLDH<sub>2</sub>分画との関係では総活性上昇で2分画の上昇がみられ明らかな相関を示した。

次に、多発性筋炎におけるステロイド療法によるCPK総活性値とMB分画の変動を検討した。対象内訳は急性型3例、急性型から慢性型へ移行した症例1例、亜急性型1例、慢性型1例である。

急性型では、CPK総活性は治療開始後急激に減少するに対し、MB分画はむしろ一過性上昇を示し、活性値減少は遅延した。急性型から慢性型へ移行した症例では、急性期では、MB分画の一過性上昇がみられるが、慢性期にはMB活性の上昇はみられなかった。

亜急性型では、急性期を過ぎ、臨床的に治癒といえる状態にまで改善したにもかかわらず、総活性は高値のまま持続し、MB活性は一時増加を示すが、その後MB分画の減少の

遅延が長く続いていた。慢性型では、治療によるCPK総活性の反応は比較的弱く、ある程度減少はみられるがその後正常化することなく高値が持続し、MB分画の反応は全くみられなかった。

MB/MM比においても急性型・慢性型相互に著明な差異を示し、急性型では0.5以上となり慢性型に移行するにつれてMB活性の反応は弱く0.3以下を示した。

CPK総活性とLDH総活性との治療による推移では、治療開始後CPK総活性が急激に減少するに比し、LDH総活性の減少はゆるやかで、CPKが正常値に近づいてもむしろ高値が持続した。慢性化するにつれて、CPK総活性とLDH総活性の減少はある一定値まで減少後は高値を持続した。

CPKのMB分画とLDHの2分画の、治療による推移をみると、治療開始と同時にMB分画の一過性上昇がみられその後減少を示すが、LDH<sub>2</sub>分画も同様の動態を示した。

#### 総括および結論

1)血清CPKのMB分画は、DMPとくに先天型とDuchenne型で高値を示すが、これは再生現象と同時に発生的に未分化な病態の関与も示唆される。

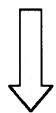
2)多発性筋炎におけるMB分画高値は再生現象の表現と推定される。

3)LDH総活性はCPK高値を示す変性疾患よりもむしろ多発性筋炎に増加がみられた。

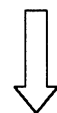
4)また同じくLDH<sub>2</sub>分画も多発性筋炎で高値を示した。

5)これらの結果から血清CPK総活性およびアイソザイム分画と、LDH総活性およびアイソザイム分画の測定を併用して、CPK高値を示す変性疾患と多発性筋炎との間の病態の差異の把握・鑑別診断が或程度可能であると思われる。

6)多発性筋炎の治療開始後CPKのMB分画と、LDH<sub>2</sub>分画との間に同様の変動がみられた。



**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



はじめに

血清 CPK アイソザイムは,本邦においてすでに三好・長嶺・後藤らの報告が知られているが,その臨床的応用は,いまだ必ずしも日常一般化されてはいない. 前回(昭和 49 年度)に引き続き,今回は更に症例を増して臨床的検討を加えた. また一部の症例において.LDH アイソザイムを測定し,比較検討を行った