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——

沖　中　重　雄*

研究協力者　野沢　胤美**　田辺　等**　田渕　保則**
伊藤　善一**　山根　清美**　内潟　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，ボ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_{H4}）と muscle type（ＬＤH_{M4}）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ＬＤ$H_{2,3,4}$ が主体をなしLDH_5は認められないことが知られている．Duchenne 型ＤＭＰではLDH_5は減少消失し，LDH_{1-2}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_2 分画活性との関係，およびＣＰＫＭＢ分画との関係を検討した．

ＬＤH_2 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_2 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_2 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_2 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_2 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学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_2 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_2 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