

4) 進行性筋ジストロフィー症の生検筋による組織化学的研究

国立療養所八雲病院

篠田 実 城 守 館 延 忠
佐々木 公 男 藤 原 真由美 安 中 俊 平

< 目 的 >

われわれは従来より進行性筋ジストロフィー症(DMP)を中心とする各種神経筋疾患患者に筋生検を行い、その組織について組織化学的の検索をしてきた。すなわち、光化学顕微鏡レベルでの組織化学的手法により疾患あるいは病型の分類を試みてきた。

今回、電子顕微鏡の導入により電顕レベルでの組織化学的の検索を始め、Adenyl cyclase (AC)染色を試みた。

< 方 法 >

筋生検を行った患者は昭和48年度以後男50名、女15名の計65名で、その内本年度は17名である。光顕の組織化学検査の筋採取、固定、染色法は前報と同様である。

AC染色はSchulze らの方法によりモルモットの腸腰筋を用いた。

< 結果ならびに考察 >

光顕的組織化学的の検査結果は既に報告したように、Duchenne 型では病初期よりMyosin - ATPase 染色において筋線維内構造の変化が認められ、進行と共に著明となる。

ACはATPからリン酸を遊離してcyclic AMPにする酵素である。このcyclic AMPは各種ホルモンの作用を細胞内へ伝達する因子、すなわちsecond messenger であるといわれている。cyclic AMPはプロテインキナーゼを活性化し組織に存在する基質タンパク質をリン酸化する。

われわれはこのcyclic AMPの作用に注目し、その生成酵素であるACの動態を形態学的手法により検討し、DMPの本態に接近しようと考えた。

すなわち、SucheelaらはPMD Duchenne型の筋肉のAC活性が低いと報告し、これがためcyclic AMPが生成されず、よってLipaseが充分に活性化されない。そのためTriglyceridesがfree fatty acidsにならずTriglyceridesが蓄積すると推測している。

対照ではACの活性は認められない(写真1)。

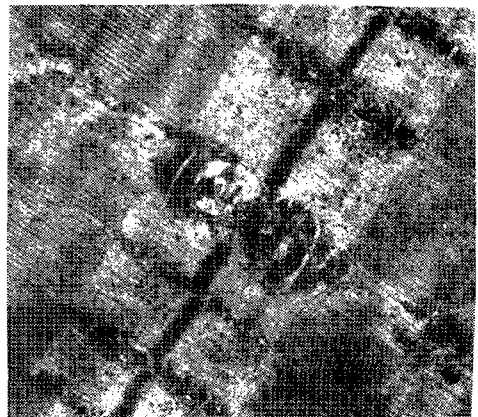


写真 1

NaFにてACを賦活するとリン酸鉛の沈澱が認められる(写真2)。このACの活性はT-tubulesの部分に顕著に認められる。この所見はSchulzeら、太田らの報告とも一致する。しかし、本法はATPを基質として用いているため、筋肉中のATPaseの影響が問題となる。すなわち、ATPaseにより遊離したリン酸もまたピロリン酸鉛として沈澱するためACによるものかどうか判別出来ない。また、Lemay and Jarrettが指摘した



写真2

鉛イオンによるAC活性阻害の問題が残っている。したがって、今後われわれはさらにYountらの合成したadenyl imidodiphosphate (5'-AMP-PNP)を用いて検索を続ける必要がある。

< 結 語 >

1. DMP Duchenne型では病初期よりMyosin-ATPase染色において筋線維内の構造の変化が認められ、進行と共に著明となる。
2. 電子顕微鏡レベルでのAC活性はT-tubulesの部分に認められた。

5) impedance cardiography による進行性筋ジストロフィー症の心機能の検討

徳島大学医学部小児科学教室

中津 忠則 植田 新信 中野 修身
幸地 佑 宮尾 益英

最近 impedance cardiography により非観血的に1回拍出量(SV)が測定されるようになった。進行性筋ジストロフィー症(DMP)の場合胸郭変形や筋萎縮に起因する肺気腫傾向などによる胸廓内電気抵抗の問題、また小児では呼吸の状態によるSVの相対的変化の評価は可能と考えられる。今回われわれは impedance cardiography によりDMPの心機能について検討したので報告する。

< 対象および方法 >

10~16才の健康小児10例をcontrolとし、7~17才のDuchenne typeのDMP23例について検討した。運動負荷はhandgrip 負荷(HG, 最大握力の1/3を3分間)、歩行負荷(ゆっくりした自然歩行20分間)、さらに健康小児にはsingle Master exerciseを行い、DMP5例についてはergometer負荷を行った。心機能のparameterとして1分間の心拍数(HR)

↓ **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>

われわれは従来より進行性筋ジストロフィー症(DMP)を中心とする各種神経筋疾患患者に筋生検を行い、その組織について組織化学的検策をしてきた。すなわち、光化学顕微鏡レベルでの組織化学的手法により疾患あるいは病型の分類を試みてきた。