

II) PMD患者の血清蛋白分画に関する研究

弘前大学医学部

北 武 木 村 恒

進行性筋ジストロフィー(以下PMDと略)は、筋力低下、筋萎縮を主徴とする遺伝性筋疾患であるとされているが、その本態は尚不明で、その主な死因は心不全或いは呼吸器系の感染症であると報告され、筋変性、感染と直接的に関連する各酵素の変動状態についての報告に比し、全身的变化を表現する血漿蛋白分画の変動についての報告は少ないようである。それで私達はPMDの血清蛋白分画変動を定量法により検討している。50年度は血漿蛋白12分画の変動について報告したが今回は更にPMD血漿蛋白20分画の変動を健常者との比較、季節的变化等について検討したので報告する。

<材料および方法>

対象血清は国立岩木療養所に入所しているPMD男子15才~39才の25名より得た。そのタイプは、肢体型1名、顔面肩甲上腕型1名、distal myopathy 1名の他はすべてDuchenne型である。対照は青森県血液センターにて採血した健康人(16~40才)の血清を使用した。各蛋白分画測定は、Single radial immunodiffusionで測定した。

<成 績>

1. PMDの血清蛋白分画

PMD 15~39才の25名と健康成人16~40才の84名と比較した結果、Albumin, Gc globulin, α_2 Macroglobulin, Transferrin, Ig-G は健康成人に比し有意に低く、 β_1 E globulin は有意に高い成績を得た。これらのうち、栄養条件と関連性の深い血清総蛋白量およびAlbumin量はPMD血清総蛋白量 6.62 ± 0.731 mg/dl、Albumin量 3916 ± 537 mg/dl、健康成人血清総蛋白量 7.68 ± 0.528 mg/dl、Albumin量 4555 ± 349 mg/dlであり、PMDは何れもあきらかに低値を示した。しかし、これらの分画中、protease inhibitor活性をもつ分画、および急性相反応性蛋白分画量は健康成人略同値であり他の分画に比し、相対的な増加傾向がみられた。

2. PMDの季節的変動

PMD 15才~18才の13例について、夏期と冬期の血清蛋白分画を測定した成績は表1の如く pre-albumin, Albumin, Gc globulin, Antithrombin III, inter- α -trypsin inhibitor, β_1 -Aglobulin, Ig-Gは夏期に有意に低く、その他の、 β_1 E globulinを除くすべての分画は夏期に低値の傾向を示した。これらの総蛋白量、各分画の夏期における著明な低下現象は、対照健康高校生50名の夏期、冬期の測定成績においては認められなかった。

以上の結果より、PMDの血清蛋白分画変動は、正常人とはかなり様相を異にし、特に季節的変動が著明な現象は、環境温度の変化の関与とPMDの動的平衡性の失調等が考慮され得るが、尚、その本態は不明であり、今後の詳細な検討が必要と考えられる。

↓ **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(以下 PMD と略)は、筋力低下、筋萎縮を主徴とする遺伝性筋疾患であるとされているが、その本態は尚不明で、その主な死因は心不全或いは呼吸器系の感染症であると報告され、筋変性、感染と直接的に関連する各酵素の変動状態についての報告に比し、全身的变化を表現する血漿蛋白分画の変動についての報告は少ないようである。それで私達は PMD の血清蛋白分画変動を定量法により検討している。50 年度は血漿蛋白 12 分画の変動について報告したが今回は更に PMD 血漿蛋白 20 分画の変動を健常者との比較、季節的变化等について検討したので報告する。