

3) Duchenne 型進行性筋ジストロフィー症の血清CPKアイソザイムの測定意義

国立療養所兵庫中央病院

新光 毅 高井 恒夫 松尾 凡平
高橋 桂一 (神戸大学第三内科)

血清CPK isozyme の分画法を開発し、各 isozyme の定量的測定を行ない、Duchenne (D)型進行性筋ジストロフィー(PMD)の血清CPK isozyme MB型の意義づけを試みた。

<方 法>

isozyme 分画法は、まず血清を50mM Tris buffer pH7.5 で4倍希釈し、同じbufferで平衡化したDEAE-Sephadex A-50の小型カラム(0.7×2.5cm)にapplyした。同buffer 7 mlでMM型を溶出し、次いで150 mM NaClを含むTris buffer 4 mlでMB型を、さらに300 mM NaClを含む同buffer 3 mlでBB型を溶出させた。CPK活性はRosalkiの方法で尿中Cr、CrnはJaffe反応で測定した。

<結 果>

- (1) D型PMD51症例中32例(63%)でMB型が検出された。しかしBecker型PMD 2例ではMB型は検出されなかった。その他の疾患では、心筋梗塞の他に多発性筋炎(2例)、筋緊張性dystrophy(1例)でMB型が検出された。
- (2) MB型の活性の絶対値と機能障害のstage (Swinyard分類)との関係を見ると、stage 1から5までは比較的MB値が高く、以後漸時低下する傾向がみられた。
- (3) しかしCPK総活性に対するMB型の占める割合すなわち%MBとstageの関係を見ると、stage 1ではむしろ低くstage 4でその平均値が最大であり、次いで5・7・1の順であった。
- (4) %MBと心電図所見(便宜的にV₆におけるQ波の大きさを心筋障害の指標とした)との関係を調べたが、推計学的に有意の相関は示さず、著明なdeep Qを呈する例でもMBが検出されない場合があった。
- (5) 尿中クレアチン/クレアニチン比(Cr/Crn)は機能障害度と有意の相関を示したが、%MBとCr/Crnとの関連をみたところ、MB型の検出された全ての症例では相関係数は+0.24で有意ではなかったが、stage 1から5までの14例についてみれば+0.66で有意の正の相関を示した。
- (6) BB型が51例中3例にみられた。

<考案および結論>

心筋梗塞で血中CPKのMB型が出現することが知られているが、PMDの血清に検出されるMB型の意義については未だ充分検討されていない。我々の検索の結果、骨格筋の機能障害度を表す尿中Cr/Crn比がstage 1~5では%MBと正の相関を示したこと、また%MBやMBの絶対値は心電図異常と相関しなかったこと、心筋障害の著しい末期にMB型の検出率の低いことなどから、D型

PMDの血清CPK isozyme MB型は心筋よりむしろ骨格筋由来と考えられた。これに関する解釈としては、(1)骨格筋の赤筋線維にMB型が多いことから、D型PMDにおける赤筋線維の崩壊を示すものと考えられ、赤筋の崩壊が著しくなるstage 4で%MBが最も高くなり、かつ歩行不能に至るものと思われる。(2)他の考え方としては、多発筋炎にみられる如く、再生現象に伴うMB型の増加が反映されている可能性もあるが、この点に関しては組織学的所見と合わせて検討する必要がある。BB型の由来については平滑筋、腎、腸管、神経系などに由来する可能性があるが、その意義については検討中である。

4) 筋強直性ジストロフィー症の生検筋の光顕及び電顕ならびに生化学的研究

弘前大学医学部第3内科

松永宗雄 北原明夫 八木橋操 六馬場正之 豊田隆謙

筋強直性ジストロフィー症に関する電気生理学的、生化学的ならびに形態学的な面からの研究は数多くなされているが、その発生病理は未だ不明な点が多い。本症に特有なミオトニアは電気生理学的な面から現象としては捕えているが、その本質が解明されたとはいえない。また電子顕微鏡学の最近の進歩はめざましいものがあるが、ミオトニアを形態学的に具象することは難しい。

われわれはかかる病因を探ることを究極的な目標として、その手掛りを得るべく本症患者からの生検筋を光顕ならびに電顕による形態学的な面、および酵素化学的な面から検討を加えた。特に進行性筋ジストロフィー症と筋強直性ジストロフィー症との対比を試みた。

<対象・方法>

2例の筋強直性ジストロフィー症例の腓腹筋を生検した。対象とした2例は24才および36才の男子でそれぞれ13年、23年の罹病歴を有し、臨床的には典型例である。第1例は高度、第2例は中等度の筋萎縮を認めた。生検筋の1部を光顕および電顕用に固定し、1部は直ちに酵素活性の測定に用いた。測定した酵素はグリコゲン代謝系の調節酵素であるglycogen phosphorylase (GP), glycogen synthase (GS), 解糖系調節酵素のhexokinase (HK), phosphofruktokinase (PFK), pyruvate kinase (PK), 5炭糖リン酸回路の調節酵素のglucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PDH)ならびにcreatinephosphokinase (CPK)である。測定法についてはここでは省略する。

<結果>

光顕所見：大小不同の筋線維が入り乱れ、hypertrophic fiber, small angulated f-

↓
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
↓

血清 CPK isozyme の分画法を開発し、各 isozyme の定量的測定を行ない、Duchenne(D)型進行性筋ジストロフィー(PMD)の血清 CPK isozyme MB 型の意義づけを試みた。

<方法>

isozyme 分画法は、まず血清を 50mM Tris buffer pH7.5 で 4 倍稀釈し、同じ buffer で平衡化した DEAE-Sephadex A-50 の小型カラム(0.7×2.5cm)に apply した。同 buffer 7ml で MM 型を溶出し、次いで 150mM NaCl を含む Tris buffer 4ml で MB 型を、さらに 300mM NaCl を含む同 buffer 3ml で BB 型を溶出させた。CPK 活性は Rosalki の方法で尿中 Cr, Crn は Jaffe 反応で測定した。