

(2) 筋ジストロフィーと多糖代謝

徳島大学医学部内科学第三講座

螺良英郎 橋本卓樹 香川和夫

進行性筋ジストロフィー症 (DMP) は筋線維自体の変化を主体とするが、疾患が進行するに従って、間質結合組織の増加および代謝異常が考えられる。この間質結合組織の一大主要成分としてムコ多糖があり、この代謝に関与する水解酵素 (Glycosidase) の一つとしてN-アセチル-β-グルコサミニダーゼ (NAG) がある。これまでに Duchenne 型CMP 患者22例 (機能障害程度4度3例、5度2例、6度5例、7度8例、8度4例) の血清NAG値を測定した。健常者の血清NAG値は $8.5 \pm 0.4 \text{ mg/dl}$ であり、DMP患者では $11.8 \pm 2.6 \text{ mg/dl}$ と軽度の上昇傾向がみられた。Stage 別にみると、6度、7度で $12 \sim 16 \text{ mg/dl}$ と高値を示し、炎症性疾患ほど顕著ではないが、Stage の進行につれて上昇傾向がみられた。今回、DMP患者より Stage 毎に各2例づつを選び血清NAGのアイソザイムパターンを比較検討した。すなわち、Orstein & Davis法に準じたディスク電気泳動を行なった。ポリアクリルアミドを支持体とし、4°Cで4時間通電後、ナフトールAS-BIN-アセチル-β-グルコサミニドと反応させ、Fast Red Violet LB塩で染色した。健常人血清のNAG電気泳動パターンは陽極側に移動する2本のバンドA, Bがみられた。DMP患者血清では健常人と同様、A, B2本のバンドがみられたが、stage 6, 7度のDMP血清の泳動パターンでAバンドにやや増巾の傾向がみられ、Stage の進行との間に関連性が示唆された。ちなみに妊娠血清ではAとBとの間にやや巾広いPバンドがみられ、肝癌ではAに相当するバンドが広く、慢性炎症でもやや巾広いAバンドが認められた。

(3) Adenyl cyclase のラット正常筋および変性筋における組織化学的变化

徳島大学医学部

檜沢一夫 須美登志子

Adenyl cyclase は細胞膜やその他の膜系に局在し、ATPを基質とするcyclic AMPはホルモン作用の発現その他の重要な代謝に関与している。

ところで筋ジストロフィー症における重要な変化の1つとして細胞膜の異常が論議されている。生化学的測定によると、筋ジストロフィー症骨格筋のAdenyl cyclase 活性は、賦活剤を加えない

場合は正常と差はないが、賦活すると正常に比べて活性増強の程度が弱いことを認め、筋ジストロフィー症における筋線維の細胞膜異常を示唆する報告もなされている。¹⁾²⁾

私共は、まず正常および plasmocid により実験的に変化せしめた骨格筋について、組織化学的側面から Adenyl cyclase 活性の変動の状態を調べた。

＜研究方法＞

正常ラットおよび Plasmocid (bmg/体重 200 g、腹腔内) 投与ラットの脚腹筋を組織学的、組織化学的に検索した。Plasmocid による変性は、投与後 7 時間の状態を観察した。Adenyl cyclase 活性の組織化学的検索は Howell 氏³⁾の方法によった。反応賦活剤としては NaF および を使用した。

＜研究結果＞

- 1) 組織学的には、筋原線維の走行の乱れ、散在性に横紋の消失がみられた。
- 2) 組織化学的に Adenyl cyclase 活性は、筋細胞膜に一致してみられた。NaF を加えた反応によると、この細胞膜上の活性増強とともに細胞体内にも活性を示す沈着が軽度ながら出現した。Epinephrine を加えた反応では、活性は更に増強された。
- 3) Plasmocid 変性筋の Adenyl cyclase 活性分布は、正常と同様、主に細胞膜に一致して見出された。細胞体内に弱い反応を示す筋線維もみられたが、非変性部にも活性を検出されないことが多いので横紋消失などを示す変性局所の活性の状態について今回の検索では十分なデータが得られなかった。NaF を添加した反応の増強の程度は正常に比べ弱かった。Epinephrine 添加では NaF の場合より活性の増強は強かった。

以上のごとく Plasmocid 投与 7 時間後の変性筋では Adenyl cyclase 活性は、正常とほぼ同様であったが、賦活剤添加による反応の増強度がやや低下しているようにみえた。この事については、なお検索を続けたい。

- 4) 現在まで上記の他に、正常筋について電顕組織化学的所見も若干得られている。これによると Adenyl cyclase 活性を示す沈着は、細胞膜、小胞体およびミトコンドリアにみられた。また NaF による活性増強は主に細胞膜にみられ、Epinephrine 添加では、小胞体などにおいても活性が増強された。

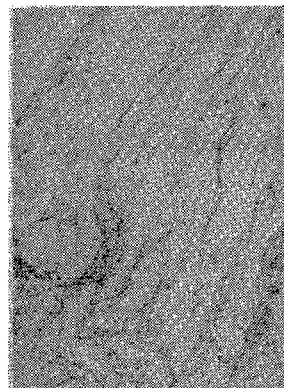
文献 1) Mawatari S. Takagi A. Rowland L.P. : Arch. Neurol. 30:96, 1974

2) A.K. Suscheela: Basic Research in Myology Part 1. 1973

3) S.L. Howell, Margarant Whitfield: J. Histochem. Cytochem. 20:873, 1972

写真)

NaF 添加した Adenyl cyclase の活性 (正常筋) 活性沈着は細胞膜に沿って針め下方向へ線状にみえ、細胞体内にもみえる黒色の鉛沈着である。



↓
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
↓

Adenyl cyclase は細胞膜やその他の膜系に局在し、ATP を基質とする cyclic AMP はホルモン作用の発現その他の重要な代謝に関与している。

ところで筋ジストロフィー症における重要な変化の1つとして細胞膜の異常が論議されている。