

14) 進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋におけるmyosin ATP-aseの電顕組織化学的研究

徳島大学医学部

伊井 邦雄 檜澤 一夫

Myosin ATPase は骨格筋の収縮蛋白である *myo-filament* 上 (*A*帯、*thick filament* の *cross bridge* 部分) に局在すると考えられ、筋収縮エネルギーの供給においてきわめて重要な酵素である。私達は *MEIJER*法 (1970) を電顕的方法として初めて応用、改良し 7例 (*Duchenne 6*、*Congenital 1*) の進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋において、多彩な病的変化を呈する個々の筋線維について、本酵素活性の有無、程度について詳しく検索した。

<結 果>

- I ほぼ正常、あるいは軽度の萎縮筋線維 (いずれも、光顕的に横紋が認められる) においては正常筋線維 (対照) と同様に *A*帯に一致して整然と配列して *myosin ATPase* 活性 (直径 5 ~ 30 μ 大の磷酸鉛の沈着) が認められた。この内、ほぼ正常に近い線維においては *A*帯中央の *H*帯には活性は欠如しており (正常、対照と同様)、軽度の萎縮筋線維においては *H*帯 (活性欠如帯) は確認できず *A*帯に一致して一様に活性が認められた。このことは電顕レベルでの軽微な *A*帯の構造の乱れを反映しているものと思われた。
- II 軽度の変性筋線維 (混濁腫脹、硝子様変性等) においては、電顕的には *A*帯、*I*帯の区別はすでに困難となっており、*myofilament* は互いに離散しながらも、その縦走性を保っているが、これら *myofilament* に一致して本酵素活性が認められた。
- III 高度の変性筋線維 (顆粒変性等) においては、*myofilament* の縦走性は失われ、種々の長さの断片となって散在しているが、このような状態にあってもなお、これら *myofilament* の断片に一致して *myosin ATPase* 活性が証明された。
- IV 高度の萎縮筋線維 (核集 や核鎖を伴う)、あるいは壊死筋線維 (筋貧食像を伴う) においては、*myofilament* は不規則な形の、無構造な高電子密度集塊と化しており、このような状態にあっては、本酵素活性は認められなかった。
- V 線維化 (総合織化)、あるいは脂肪浸潤部では、活性を有する *filament* はみられず、また線維細胞、脂肪細胞等のいずれにも本酵素活性は認められなかった。

以上の結果により、本症は、*myosin ATPase* 活性の立場からは、一次的な本酵素活性の消失、低下、あるいは障害によるものではなく、(何らかの原因による) 筋線維の崩壊とともに、その程度に応じて、二次的に、漸次、本酵素の活性を失っていくものと思われる。

文 献

1. Kazuo Hizawa, Nobuo Nagamine, Satohisa Toshimura, Retsu Katsuse, Yasuo

- Kishino : Histological Study of Muscular Changes in Progressive Muscular Dystrophy. Acta Path. Jap. 19 (2) : 213-222, 1969*
2. *Meijer, A.E.F.H. : Histochemical method for the demonstration of myosin adenosine triphosphatase in muscle tissues. Histochem. 22 : 51-58, 1970*
3. 勝瀬 烈 : 骨格筋の *cold injury* によるミオシン *ATPase* の電顕組織化学的变化、*Shikoku Acta Medica* 27 (6) : 750-758、1971
4. 伊井 邦雄 : 実験的神経原性筋萎縮における *myosin ATPase* の電顕組織化学的研究。*Shikoku Acta Medica* 29 (2) : 180-188、1973
5. 伊井 邦雄、檜澤 一夫 : 進行性筋ジストロフィー症患者骨格筋における *myosin ATPase* 活性の電顕組織化学的研究。*Tr. Soc. Path., Jap.* 65 : 296 - 297、1976

15) 進行性筋ジストロフィー症における cyclic AMP および GMP の研究

国立療養所八雲病院

篠	田	実	城	守
佐	々	木	公	男
藤	原	真	由	美
酒	井	正	前	島
宇	井	理	生	静
				二

<目 的>

進行性筋ジストロフィー症 (PMD) の成因を追求する目的で *cyclic nucleotides* および *Dopamine- β -Hydroxylase (DBH)* の動態を検討した。すなわち、*cyclic AMP* はホルモンの *second messenger* として作用し、膜の透過性に関与するといわれていることから、PMDにおける膜の異常との関係について検討した。また、PMDと自律神経系の関係が種々検討されているが、 β 受容体は *Adenyl cyclase* 系そのものである。 β 作用により細胞内 *cyclic AMP* が増量され、 α 作用により減少すると報告されている。その *cyclic AMP* と交感神経系との関係を検討した。一方、DBHは、*Dopamine* から *Norepinephrine* を生成する酵素で副腎髄質や交感神経終末のカテコラミン含有小胞に高濃度に存在し交感神経機能の一つの指標となりうる。

また、日内変動の検討はこの酵素活性の1日のリズムを検索し1日のパターンとしてとらえた

↓ **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

Myosin AT Pase は骨格筋の収縮蛋白である myo-tilament 上(A 帯、thick tilament の cross bridgt 部分)に局在すると考えられ、筋収縮エネルギーの供給においてきわめて重要な酵素である。私達は MEIJER 法(1970)を電顕的方法として初めて応用、改良し 7 例(Ducheme 6、Congenital 1)の進行性筋ジストロフィー症患者の生検骨格筋において、多彩な病的変化を呈する個々の筋線維について、本酵素活性の有無、程度について詳しく検索した。