

# 筋強直性ジストロフィー症における 血中デスマステロールの検討

弘前大学医学部第3内科

小林 正 資      中 村 光 男  
成 田 祥 耕      大 平 誠 一  
松 永 宗 雄

筋強直性ジストロフィー症 (Myotonic dystrophy, 以下MD) におけるミオトニアの発生機転には未だ不明な点が多い。血中コレステロール降下剤の 20, 25- diazacholesterol の投与により、人や山羊にミオトニアが出現し、同時に血中デスマステロールが増加しているという報告 (Winer, 1965) 以来、ミオトニアとデスマステロールの関連が注目されて来た。その後の報告でも増加の有無に関して意見が分れ、未だ統一した見解はなされていない。われわれもMDのコレステロール及びデスマステロールについて測定したので報告する。

## 【対 象】

弘前大学第3内科を受診した男5例、女1例のMD (年令22~51才) を対象とした。神経学的対照としてオリーブ核橋小脳萎縮症 (OPCA) 4例、脊髄炎、重症筋無力症各1例の計6例を用いた。又正常対照7例についても測定した。両対照群ともMDと年令分布はほぼ同じである。なお pseudomyotonia のみられた中毒性ニューロパチーの26才男子例についても検索した。

## 【方 法】

早朝空腹時にヘパリン化採血して得た血漿 0.5 ml を用いた。12時間以内に脂質抽出操作を行なった。内部標準液 (ラノステロール 0.12 mg / エタノール 1.0 ml) 1.0 ml を添加し、3% KOH / エタノール 5.0 ml を加え 37~40°C の水浴中で55分間検化した。蒸留水 5.0 ml を加え、石油エーテル 10.0 ml で3回抽出後、窒素気流下に evaporate し、トリメチルシリル化を行ない Gas liquid chromatography にて定量分析した。内径 2 mm、長さ 2 m のガラスカラムを用い、固定相液体は 0.16% poly I-110、担体はクロモソルブ W - Hp 80-100 メッシュ、カラム 温度は 218 度、キャリアーガスは窒素 50 ml/min、検出は F I D (イオン火炎方式)、機種は日立-063 であった。同定は保持時間により、定量はラノステロールを内部標準に用いた面積法によった。本法によりデスマステロールを血漿添加した場合、2 mg/dl まで検出可能であった。(平均回収率 94.3%)。

同一検体でコレステロールも測定した。

## 【結 果】

MDおよび対照群の全例で血中デスマステロールは検出されなかった。即ち、MDにおいて血

中デスマステロールの増加は認められなかった。またコレステロールに関してもMDと対照群との間に有意差はなかった。Pseudomyotonia を呈した中毒性ニューロパチーの1例でも、デスマステロールは検出されず、コレステロール値も正常範囲内であった(表1)。

(表1.) 血漿中デスマステロール、コレステロール

	例数	平均年齢	デスマステロール	コレステロール( <i>mg/dl</i> )	
			増加例数	M ± SD	
筋強直性ジストロフィー	6	35	0/6	188.0 ± 33.0	
神経学的対照	6	42	0/6	167.3 ± 22.6	
正常対照	7	41	0/7	186.5 ± 25.8	
Pseudomyotonia	1	26	0/1	190.0	

### 〔考 按〕

Wakamatsu ら 1970 は Frantz の比色法によってMDではデスマステロールが  $13.4 \pm 4.6$  *mg/dl* で、対照群の  $5.8 \pm 2.1$  *mg/dl* に比し有意に高値であると報告した。一方 Andiman ら (1974)は、MDの血清にも赤血球膜にもデスマステロールの蓄積はみられないと報告している。比色法によった場合、ステロイドやその他の因子が関与している可能性が考えられる。われわれの検索ではデスマステロールが有意に増加している症例は1例も見出し得なかった。コレステロールについても Wakamatsu らは有意差があると報告したが今回の検索では全く有意差は認められなかった。

## 20.筋強直性ジストロフィー症における LHRH 試験及び diphenylhydantoin 投与時の TRH 試験について

弘前大学医学部第3内科

松 永 宗 雄      成 田 祥 耕  
齋 藤 広 志      武 部 和 夫

筋強直性ジストロフィー症 (Myotonic dystrophy、以下MD) には種々の内分泌学的異常や耐糖能異常などを合併することは周知のところである。われわれも本研究班の分担研究として、本症のアルギニン負荷試験やTRH試験について既に報告した。今年度はLHRH (Luteinizing hormone releasing hormone) 負荷時のLH及びFSHの反応について検討を加えた。また、

↓  
**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  
↓

筋強直性ジストロフィー症(Myotonic dystrophy、以下 MD)におけるミオトニアの発生機転には未だ不明な点が多い。血中コレステロール降下剤の 20、25-diazacholesterol の投与により、人や山羊にミオトニアが出現し、同時に血中デスマステロールが増加しているという報告(Winer、1965)以来、ミオトニアとデスマステロールの関連が注目されて来た。その後の報告でも増加の有無に関して意見が分れ、未だ統一した見解はなされていない。われわれも MD のコレステロール及びデスマステロールについて測定したので報告する。