

筋ジストロフィー症及び関連疾患における 血清脂質及びリポ蛋白の研究

国立新潟療養所

松川 宣 男 佐藤 修 二
高 沢 直 之 高 橋 壮 一 郎

最近脱髄・変性疾患におけるリポ蛋白の役割が問題視されている。脊髄性進行性筋萎縮症（SPMA）における高リポ蛋白血症、末梢神経障害及び脊髄・小脳変性症における低 β リポ蛋白血症の報告がある。我々は神経・筋疾患における血清脂質及びリポ蛋白について検索し、ネマリンミオパチー（NM）の一家系、3兄妹患者で低 β リポ蛋白血症を見いだしたので報告する。同時にSPMA及び筋ジストロフィー症（DMP）についても検討した。

〔対 照〕

SPMAの2家系。患者5人、両親4人、健康妹1人。NMの一家族。患者3人、両親2人、健康兄1人（既報告例）。DMP15人。対照10人（非神経・筋疾患）。患者は12時間以上空腹後に早朝採血し血清分離した。

〔方 法〕

総コレステロール（Liebermann-Burchard）法変法）、中性脂肪（Van Handel の春日変性）遊離脂肪酸（Ui-Itaya 法）、磷脂質（Zollner 変法）及びリポ蛋白（和光 β リポ蛋白測定法）を測定。さらにリポ蛋白は、セルロゲルを使用し各分画を測定し、ディスク電気泳動法にても検討を行った。薄層クロマトによる脂質分画については検討中である。

〔結 果〕

総コレステロールは各疾患において特に変化は認めなかった。中性脂肪は、NMの2例、SPMAの1例及び一部のDMP患者に低い傾向が認められた。コレステロールと中性脂肪の比率はNM及びSPMAでは両親及び健康兄弟に比で一般に高くなっているが、他疾患では特に変動はない。遊離脂肪酸及び磷脂質は各疾患において異常は認められなかった。次に和光 β リポ蛋白測定法による β リポ蛋白値は、NMの三例は、 $84.3 \pm 16.6 \text{ mg/dl}$ （対照、 $265.7 \pm 105.0 \text{ mg/dl}$ ）と低下し、 $P < 0.05$ の危険率で有意である。先天性筋ジストロフィー症2例も低下傾向を示すが他疾患では特に異常なし。又、SPMA及びNMの両親及び健康兄弟すべて正常範囲である。又、セルロゲル電気泳動法による各分画パーセントから β リポ蛋白を換算すると、NM三例は、 $39.3 \pm 8.0 \text{ mg/dl}$ （対照、 $191.5 \pm 85.3 \text{ mg/dl}$ ）で有意（ $P < 0.05$ ）に低値を示した。先天性筋ジストロフィー症は $59.6 \pm 2.9 \text{ mg/dl}$ で低下傾向を示した。次に α リポ蛋白は、NMで $21.3 \pm 4.6 \text{ mg/dl}$ （対照、 $113.0 \pm 50.5 \text{ mg/dl}$ ）で低下し、先天性筋ジストロフィー症は $37.6 \pm 3.6 \text{ mg/dl}$

dlと低下傾向を示した。ディスク電気泳動法では、NMとSPMAで α_3 バンドが増強し、SPMAで extra β バンドが出現しているが意義は不明である。

〔考 案〕

β リポ蛋白は脂肪運搬の役割に加え、膜安定性および脂肪代謝の調製に関与しているといわれる。Maro 等は低 β リポ蛋白血症が、これらの障害を惹起し、臨床的脱髄神経病変を発症すると仮説を提唱している。もちろん asymptomatic cases がかなり高率に存在する事が知られており、低 β リポ蛋白血症と神経病変については不明の点が多い。しかし、このNM三兄妹例で低 β リポ蛋白血症を認めた事は、発症機転に神経原性因子の関与が示唆され、遺伝性代謝性疾患の可能性がある。又、低 α リポ蛋白血症の合併等、不明な点も多く、今後さらに超遠心分離法による詳細な検討が必要である。

〔結 論〕

神経・筋疾患の血清脂質及びリポ蛋白について検索し、ネマリ、ミオパチーの一家系で低 β リポ蛋白血症を示した症例を報告した。先天性筋ジストロフィー症も β リポ蛋白が低い傾向を示したが、SPMA及びDMPは異常なかった。以上 pathogenesis についても若干検討を加えた。

24. 正常及びジストロフィーマウス 由来再生筋芽細胞のクローン培養

国立療養所刀根山病院

葛 宗 俊 明 智 片 英 治
香 川 務 谷 淳 吉

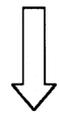
我々は成熟マウス由来の再生筋芽細胞を用いてクローン培養及び細胞株の樹立を試みてきたので現在迄の結果を報告する。

〔材料と方法〕

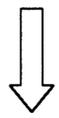
成熟したC57BLマウスの骨格筋に高張食塩水を注射し筋再生を起させ、その筋を無菌的に切出し、メスで細切し、ピペッティングにより細胞を分離し培養に用いた。

血清はFBS、CS、HoS（各社製）を用い、培地はEagle's MEM、RPMI 1640、F12及びビタミン、アミノ酸（Eagle's MEM含有量の整数倍）を検討した。

シャーレは、Falcon petri dish を用い、クローニングには Falcon microtest II を用い、5



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



最近脱髄・変性疾患におけるリポ蛋白の役割が問題視されている。脊髄性進行性筋萎縮症(SPMA)における高リポ蛋白血症、末梢神経障害及び脊髄・小脳変性症における低リポ蛋白血症の報告がある。我々は神経・筋疾患における血清脂質及びリポ蛋白について検索し、ネマリンミオパチー(NM)の一家系、3兄妹患者で低リポ蛋白症を見いだしたので報告する。同時にSPMA及び筋ジストロフィー症(DMP)についても検討した。