

筋ジストロフィー症患児の血中アミノ酸

—アラニン，グリシン，バリンとエネルギーおよび蛋白質摂取量との関連—

平野久美子*，坂本吉正*，板垣泰子*¹，芋縄 恵*²，
住田淳子*²，山本雅子*²

Amino Acids in Blood of Children with Muscular Dystrophy —Relationship between Alanine, Glycine, Valine and Dietary of Energy and Protein Intakes—

KUMIKO HIRANO, YOSHIMASA SAKAMOTO, YASUKO ITAGAKI,
MEGUMI IMONAWA, JYUNKO SUMITA and MASAKO YAMAMOTO

はじめに

進行性筋ジストロフィー症（以下筋ジスと略す）のうち、最も頻度が高く重症なDuchenne型（以下D型と略す）は、その発病年齢が5才頃と早く、こども時代を闘病生活で過ぎなければならぬ。11才前後の発育成長期に、筋の萎縮が進行して、ついには起立不能となり、多くは20才過ぎまでに死亡する¹⁾。近年、医学的には勿論のこと、社会的にも、肢体不自由児問題として取り上げられている疾患である。その原因や発生機序は、現在なお不明で、筋萎縮の進行を阻止し、治癒をもたらすような治療薬は見出されていない²⁾。原因解明、治療薬開発のためには、本症の生化学的所見を、さらに蓄積していく必要があると考える。このような観点から、本研究では筋ジス児の血中アミノ酸について研究した。

すなわち、筋肉は体内の遊離アミノ酸プールの大きな部分を占めており、肝臓、腎臓とともに、アミノ酸代謝の調節に重要な役割を果している³⁾。その筋組織が崩壊減少する筋ジスでは、筋蛋白のアミノ酸代謝に何らかの異常が生じ、血中や尿中のアミノ酸レベルに、変化がみられるのではないかと考えられ、これまでも⁴⁾⁻⁷⁾筋ジス児の尿や血中のアミノ酸に関して、多くの研究がなされてきた。D型筋ジス児における血中アミノ酸の変動につい

での従来の報告では、分岐鎖アミノ酸（バリン、ロイシン、イソロイシン）の減少と、グリシンの増加を認めている例が多い、アラニンについては、増加と減少の報告があり、一致した見解は得られていないようである。その他のアミノ酸については、軽度減少あるいは増加があるが、有意の差ではないとする報告が多い。

ところで、血中アミノ酸濃度は栄養状態を反映すること、低蛋白摂取がつづく、血中必須アミノ酸濃度が減少することはよく知られている⁷⁾⁸⁾。Adibi⁹⁾は、血中アミノ酸濃度は、食事の蛋白質量とエネルギー量に密接に関係があり、ヒトにおける食事不足の反応が最も劇的なのは、分岐アミノ酸（とくにバリン）とアラニンであると述べている。Swendseichら¹⁰⁾は、低蛋白食を成人男子に投与したとき、バリンが有意に低下し、グルタミン、アラニンが上昇したと報告している。

すなわち、筋ジスにおいて変動がみられるアラニン、グリシン、バリンが、一方で、食事の変化に最も影響されやすいということである。そこで、本研究では、筋ジスにおける血中アミノ酸の変化の機序の一因を探る目的で、筋ジス児を対象として、血中アミノ酸（アラニン、グリシン、バリンを中心として）と、エネルギーおよび蛋白質摂取量との関連について検討した。

※ 大阪市大生活科学部児童保健

※¹ 国立療養所宇多野病院小児科

※² 大阪市大生活科学部児童学科昭和59年度卒

実 験 方 法

1. 対象

対象は国立療養所宇多野病院に入院中の、5才-23才のDuchenne型進行性筋ジストロフィー症(D型)17例、Limb-girdle型進行性筋ジストロフィー症(LG型)1例、先天性筋ジストロフィー症福山型(C型)8例、背髄性進行性筋萎縮症(S型)5例、多発性硬化症(MG)2例、筋萎縮を伴った脳性麻痺(CP)1例、Down症1例の計35名である。

表1 検査対象

病 型	例 数			年 令 (才)
	男	女	計	
Duchenne 型 進行性筋ジストロフィー症	17	—	17	9-23
Limb-girdle 型 進行性筋ジストロフィー症	—	1	1	22
先天性筋ジストロフィー症 福 山 型	6	2	8	8-23
脊 髄 性 進 行 性 筋 萎 縮 症	4	1	5	11-16
多 発 性 硬 化 症	—	2	2	15-18
その他 脳性麻痺 Down 症	1 —	— 1	2	5 15
計	28	7	35	5-23

2. エネルギーおよび蛋白質摂取量

昭和59年7月に食事調査を実施した。1日の朝、昼、夕食の3食と、おやつ毎食ごとに、残食量を食品別に秤量し、それぞれの給与量から差し引いて、食品別摂取量を求めた。そして四訂日本食品標準成分表¹¹⁾により、1日あたりのエネルギーおよび蛋白質摂取量を概算した。エネルギーおよび蛋白質摂取量は、年齢により異なるので、第三次改定栄養所要量説明資料¹²⁾に示す算出方式に従って、各個人別の所要量を算出し、次いでこれに対する摂取量の充足率を求め、年齢に関係なく全対象を一緒にして検討できるようにした。尚、個人の所要量算出にあたっての体重は、患児の実測体重ではなく、性、年齢、身長に対する適正体重¹³⁾を用いた。

3. 機能障害度

機能障害度は厚生省班会議基準¹⁴⁾によったもので、診断カルテにより調べた。5, 6度を中等度, 7, 8度を重度としたが対象者全員が5度以上であった。

4. 体重・身長比

身長、体重は診断カルテにより調べた。患児と同性、同年令、同身長に該当する健常児の身長適正体重¹³⁾に対する患児の実測体重の割合を百分率で示したものを、体重・身長比¹⁵⁾とした。数値が小さいほど、健常児にくらべて痩せていることを示す。

$$\text{体重・身長比} = \frac{\text{患児の体重}}{\text{患児と同性同年令同身長の健常者の身長適正体重}} \times 100$$

5. 血中アミノ酸および血中アミノ酸比

食餌摂取量調査をした翌朝空腹時に、静脈血を採血した。血液は、採血後直ちに先天性代謝異常症用採血用紙にスポットした。血液斑の大きさは直径9mmで、血液20μlが吸着される。風乾後、分析時まで-20℃で冷凍保存した。分析に際し、血液用紙斑1個を切りぬき、60%エタノール0.1mlで一夜抽出した、ヘマトクリット用毛细管にて抽出液を採取後、12000回転で5分間遠心分離し、上清10μlを試料とした。島津高速液体クロマトグラフLC-4Aを用いて分析し、血中アミノ酸15種類の濃度を測定した。

血中アミノ酸比は、リジン、スレオニン、バリン、メチオニン、イソロイシン、ロイシン、フェルアラニンの必須アミノ酸7種類の合計と、ヒスチジン、アルギニン、グリシン、アラニン、グルタミン酸、セリン、チロジン、アスパラギン酸の非必須アミノ酸8種類の合計の比より算出した。

$$\text{血中アミノ酸比} = \frac{\text{非必須アミノ酸の合計} (\mu\text{mol/l})}{\text{必須アミノ酸の合計} (\mu\text{mol/l})}$$

実 験 結 果

1. 血中遊離アミノ酸濃度

(1) 病型別平均値

15種類の血中アミノ酸濃度と血中アミノ酸比の病型別平均値を表2に示した。D型群は他の病型群に比し、バリンとロイシンが減少、アラニンが増加の傾向を示した。グリシンやその他のアミノ酸は、D型群と他の病型群との間に、ほとんど差がみられなかった。また、必須アミノ酸の合計(E)は、D型群が他群に比し低値を示し、反対に、非必須アミノ酸の合計(N)は高値を示した。その結果、血中アミノ酸比(N/E)は、D型群が他群に比し高値であった。

アラニン、グリシン、バリン、血中アミノ酸比の病型別頻度分布を図1に示した。D型群では、アラニン値のばらつきが大きく、また高値を示す者が多かった。反対に、バリンは低値を示す者が多かった。

D型以外の病型群は、それぞれの例数が少なく、また、

表2 血中遊離アミノ酸濃度 ($\mu\text{mol/l}$) と血中アミノ酸比

病型 例数		D 型	LG型	C 型	S 型	M G	その他 C, P, Down	
		17	1	8	5	2	1	1
必須アミノ酸 (E)	リジン	128.9 ± 27.3	113.1	124.3 ± 28.7	131.2 ± 18.9	114.0 ± 0.6	127.3	138.7
	スレオニン	137.2 ± 36.8	156.2	149.9 ± 39.1	167.3 ± 55.6	103.5 ± 42.3	127.4	181.8
	バリン	111.7 ± 35.1	220.3	162.4 ± 70.3	139.8 ± 42.4	170.4 ± 46.1	213.4	132.6
	メチオニン	32.0 ± 15.3	33.1	27.2 ± 5.5	24.5 ± 10.3	37.9 ± 7.9	24.4	19.3
	イソロイシン	55.4 ± 16.3	54.4	73.8 ± 33.3	70.1 ± 35.6	60.2 ± 21.9	102.4	70.6
	ロイシン	70.4 ± 25.6	139.7	89.6 ± 50.3	87.0 ± 17.5	119.5 ± 28.4	117.3	73.3
	フェニルアラニン	46.7 ± 18.6	146.6	64.7 ± 32.5	53.7 ± 33.1	118.6 ± 86.9	85.8	40.6
	計 (E)	583.4 ± 81.6	863.4	684.4 ± 165.6	685.5 ± 164.8	724.3 ± 235.3	798	656.9
非必須アミノ酸 (N)	ヒスチジン	102.4 ± 36.3	78.4	86.2 ± 25.3	90.7 ± 24.0	80.2 ± 6.4	130.3	78.2
	アルギニン	69.2 ± 24.6	57.5	79.4 ± 19.3	58.1 ± 17.5	63.9 ± 6.6	78.2	72.3
	グリシン	188.5 ± 56.7	266.3	160.8 ± 67.2	123.9 ± 39.6	203.0 ± 69.3	100.1	83.5
	アラニン	385.8 ± 96.2	272.1	288.7 ± 94.0	360.5 ± 57.9	262.8 ± 3.0	363.3	321.1
	セリン	134.6 ± 57.1	133.8	156.0 ± 56.5	119.3 ± 40.2	129.3 ± 25.4	127.4	124.2
	チロシン	46.4 ± 24.5	102.4	44.7 ± 4.8	56.8 ± 31.8	58.3 ± 31.1	67.0	32.3
	グルタミン酸	172.9 ± 57.4	145.5	197.6 ± 79.4	198.1 ± 82.8	234.7 ± 17.3	132.4	159.3
	アスパラギン酸	47 ± 2.8	1.0	4.1 ± 3.4	2.8 ± 1.5	4.7 ± 0.1	1.0	2.2
計 (N)	1133.3 ± 203.8	1057	1085.6 ± 308.8	991.5 ± 203.2	1034.9 ± 82.9	872.3	872.9	
血中アミノ酸比 N/E		1.96 ± 0.35	0.99	1.62 ± 0.35	1.56 ± 0.34	1.49 ± 0.37	1.09	1.33

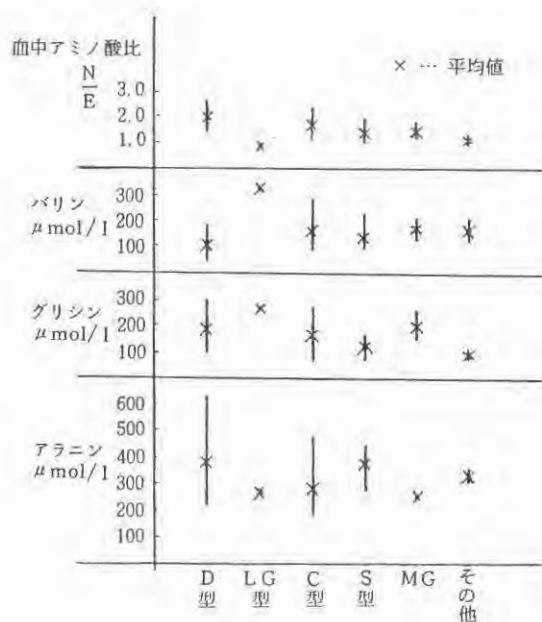


図1 病型別血中アラニン、グリシン、バリンと血中アミノ酸比の頻度分布

これらの測定値に、病型間の差があまりみられなかったため、以下の検討では、LG型、C型、S型の3病型群(MG, CP, Downの4例は除く)を一つの群にまとめてその他の筋萎縮症群とした。

アラニン、バリン、血中アミノ酸比は、D型群とその他の筋萎縮症群との間に、5%の危険率で有意差があった。

(2) 年令別ならびに障害度別平均値

アラニン、グリシン、バリン、血中アミノ酸比と年令との関連を検討した。D型群、その他の筋萎縮症群のそれぞれの対象を、14才以下群、15~20才未満群、20才以上群の3群に分類して、各年令別平均値を比較した。表3に示す通りで、両群とも、いずれの測定値も年令による差はみられなかった。

障害度についても、それぞれ中等度と重度群に分類して、アラニン、グリシン、バリン、血中アミノ酸比の平均値を比較した。表3に示す如く、障害度による差はみられなかった。

2 エネルギーおよび蛋白質摂取量

(1) 病型別平均値

表3 年令別・障害度別血中アラニン、グリシン、バリン、($\mu\text{mol/l}$) と血中アミノ酸比の平均値

病 型	年令区分	例数	アラニン	グリシン	バリン	血中アミノ酸比
Duchenne 型	9~14才	4	408.7 \pm 74.0	155.8 \pm 36.1	113.7 \pm 19.7	1.78 \pm 0.41
	15~20才	6	386.8 \pm 84.0	211.1 \pm 64.2	107.0 \pm 30.3	1.92 \pm 0.29
	20~23才	7	386.0 \pm 109.8	188.7 \pm 57.1	114.5 \pm 47.9	2.09 \pm 0.30
その他の筋萎縮症	5~14才	6	330.7 \pm 119.2	135.2 \pm 62.4	179.1 \pm 62.2	1.47 \pm 0.25
	15~20才	5	332.0 \pm 26.7	165.6 \pm 70.1	153.5 \pm 71.9	1.66 \pm 0.31
	20才	3	246.8 \pm 33.1	177.6 \pm 76.8	180.4 \pm 122.8	1.56 \pm 0.67

病 型	障 害 度	例数	アラニン	グリシン	バリン	血中アミノ酸比
Duchenne 型	中 等 度	9	375.4 \pm 82.5	178.6 \pm 48.6	110.0 \pm 33.9	1.93 \pm 0.34
	重 度	8	397.6 \pm 114.4	300.3 \pm 66.0	112.0 \pm 38.8	1.98 \pm 0.33
その他の筋萎縮症	中 等 度	5	325.6 \pm 76.9	163.8 \pm 68.9	180.3 \pm 91.1	1.48 \pm 0.39
	重 度	9	306.3 \pm 92.3	150.3 \pm 66.9	164.6 \pm 69.3	1.59 \pm 0.37

エネルギーおよび蛋白質摂取量と、所要量に対する充足率、ならびに体重・身長比の病型別平均値を、表4に示した。エネルギー充足率については、D型、C型、S型は80%に満たなかった。体重・身長比も、これらの病型群では80%に満たず、健常児に比し食事摂取量が少なく、やせ傾向であることが示された。一方、蛋白質摂取充足率については、最も低値を示したD型群においても80%以上であり、各病型とも健常児と同程度かそれ以上に摂取していた。

(2) 年令別ならびに障害度別平均値

D型群とその他の筋萎縮症群のエネルギーおよび蛋白質摂取充足率の年令別平均値を表5に示した。D型群では、年令区分間に有意の差はなかった。その他の筋萎縮症群では、20才以上群のエネルギーおよび蛋白質充足率が、20才以下群に比べて高かったが有意の差ではなかった。

障害度別平均値は表5に示す如く、D型群では、エネルギー充足率も、蛋白質充足率もともに、中等度群が重度群よりも高かったが、有意の差ではなかった。その他の筋萎縮症群では、中等度群と重度群の間に差はみられなかった。

3 アラニン、グリシン、バリンとエネルギーおよび蛋白質摂取充足率との関連

エネルギーと蛋白質摂取充足率を、それぞれ80%未満群と以上群に分類し、各群の血中アラニン、グリシン、バリンの平均値を比較した。表6と図2に示すように、

表4 エネルギーおよび蛋白質摂取量と体重・身長比

病型	エネルギー		蛋白質		体重・身長比
	摂取量 (kcal)	充足率 (%)	摂取量 (g)	充足率 (%)	
D 型	1628.2 \pm 210.8	77.1 \pm 12.8	57.6 \pm 7.3	86.6 \pm 17.5	65.1 \pm 21.3
L G 型	1606.3	83	87.3	150.5	102
C 型	1484.7 \pm 439.1	73.7 \pm 17.6	54.3 \pm 9.9	92.1 \pm 21.8	70.2 \pm 11.0
S 型	1432.0 \pm 171.8	70.0 \pm 9.4	58.2 \pm 10.5	94.5 \pm 30.4	72.8 \pm 19.1
M G	2097.8 \pm 214.0	104.9 \pm 7.2	88.0 \pm 1.3	144.4 \pm 5.4	101.9 \pm 2.1
その他	1680.3 \pm 74.7	98.5 \pm 21.9	72.4 \pm 6.5	150.3 \pm 27.9	87.0 \pm 4.2

D型群では、アラニンとグリシンが、エネルギー、蛋白質とともに、充足率80%未満群の方が以上群に比し高値であった。バリンについては差がみられなかった。

その他の筋萎縮症群においても、アラニンが、エネルギーおよび蛋白質充足率80%未満群が、以上群よりも高値であった。グリシン、バリンについては、充足率による差はみられなかった。

考 察

筋ジス児の血中アミノ酸濃度を測定した。D型群がその他の筋萎縮症群にくらべて、アラニンが有意の増加を

表5 年齢別・障害度別エネルギーおよび蛋白質摂取量と体重・身長比

病 型	年齢区分 才	例数	エ ネ ル ギ ー		蛋 白 質		体 重 ・ 身長比
			摂 取 量 kcal	充 足 率 %	摂 取 量 g	充 足 率 %	
Duchenne 型	9 ~ 14	4	1544.7 ± 236.8	82.3 ± 22.4	57.8 ± 9.6	91.5 ± 23.9	84.1 ± 26.7
	15 ~ 20	6	1732.5 ± 217.5	74.2 ± 9.7	59.0 ± 7.8	79.8 ± 10.1	56.9 ± 17.5
	20 ~ 23	7	1586.7 ± 183.4	76.7 ± 9.0	56.2 ± 6.3	89.5 ± 12.1	61.2 ± 13.2
そ の 他 の 筋 萎 縮 症	5 ~ 14	6	1331.9 ± 411.5	66.9 ± 14.5	53.5 ± 10.5	88.3 ± 16.0	78.9 ± 13.2
	15 ~ 20	5	1566.5 ± 225.3	73.1 ± 7.6	60.5 ± 10.4	91.0 ± 32.5	68.7 ± 11.2
	20 ~ 23	3	1606.6 ± 337.6	85.4 ± 18.7	63.1 ± 21.1	124.9 ± 28.6	70.4 ± 27.5

病 型	障 害 度	例数	エ ネ ル ギ ー		蛋 白 質		体 重 ・ 身長比
			摂 取 量 kcal	充 足 率 %	摂 取 量 g	充 足 率 %	
Duchenne 型	中 等 度	9	1702.7 ± 225.4	82.1 ± 14.4	59.8 ± 6.7	90.2 ± 15.9	74.3 ± 22.5
	重 度	8	1544.5 ± 168.8	71.6 ± 8.4	55.0 ± 7.5	82.5 ± 13.4	54.6 ± 11.9
そ の 他 の 筋 萎 縮 症	中 等 度	5	1546.3 ± 165.0	73.0 ± 11.6	63.1 ± 14.3	97.8 ± 32.4	81.0 ± 20.4
	重 度	9	1434.6 ± 410.1	73.1 ± 16.3	55.3 ± 11.7	96.8 ± 27.2	69.2 ± 11.7

表6 エネルギーおよび蛋白質摂取充足率別
血中アラニン・グリシン・バリンの平均値

病 型	充足率	例数	血中アミノ酸平均値 (μmol/l)		
			アラニン	グリシン	バリン
エ ネ ル ギ ー	Duchenne 型	80%未満	414.1 ± 101.8	199.7 ± 67.3	112.3 ± 41.7
		80%以上	334.1 ± 62.5	170.5 ± 27.6	101.9 ± 33.5
	そ の 他 の 筋 萎 縮 症	80%未満	326.5 ± 93.8	141.9 ± 66.2	175.3 ± 62.9
		80%以上	279.9 ± 50.2	163.2 ± 23.9	132.4 ± 60.7
蛋 白 質	Duchenne 型	80%未満	444.4 ± 116.7	221.7 ± 63.4	123.2 ± 39.0
		80%以上	344.9 ± 53.3	165.9 ± 40.1	103.6 ± 31.7
	そ の 他 の 筋 萎 縮 症	80%未満	363.1 ± 80.1	166.0 ± 73.2	196.4 ± 68.1
		80%以上	275.4 ± 69.9	134.5 ± 41.9	138.1 ± 48.9

(μmol/l)

バリン、ロイシンが有意の減少を示した。バリン、ロイシン、アラニン以外のアミノ酸については、D型群とその他の筋萎縮症群との間に有意の差はみられなかった。

D型筋ジス児における血中アミノ酸に関する過去の報

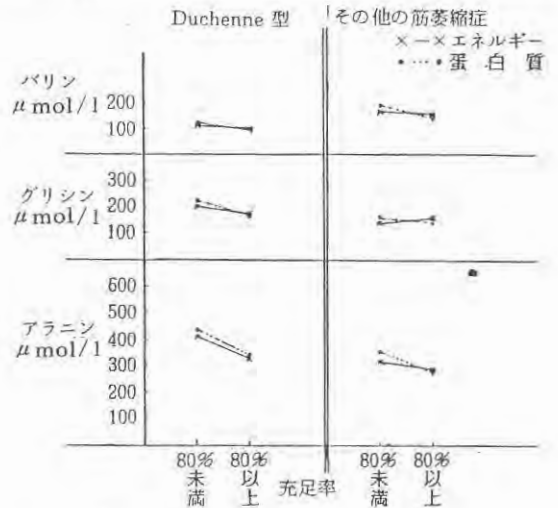


図2 エネルギーおよび蛋白質摂取充足率と
血中アミノ酸

告では、中尾ら³⁾は、アラニンの軽度増加と、他のアミノ酸の軽度減少を認めている。吉野ら⁵⁾はD型の移動不能群において、アラニン、バリン、イソロイシン、ロイシン、チロシン、フェルアラニンの減少、およびセリン、リジンの増加を認めている。Bankら⁴⁾は、タウリンの軽度増加はあるが、その他に有意差を示したアミノ酸は、見られなかったと述べている。いずれにしても一致した

見解は得られていない。これは、筋ジス児の血中アミノ酸の変化は軽度であり、病気の根本的な異常ではなく、二次的な現象であることを、示唆していると思われる。

ところで、バリン、ロイシン、アラニンは食事の変化に影響されやすいことが認められている。Adibiら⁹⁾は、無蛋白食で、カロリー量は適量の食事を与えた時、血中分岐鎖アミノ酸濃度は、1日以内で実験食前より低下した。この減少はロイシン、イソロイシンに比べ、バリンが最も著しかったと述べている。Yangら¹⁶⁾は、血中アラニン濃度は、蛋白質摂取量が減少、炭水化物摂取が増加の状態のときに、有意に増加したと報告している。Chisolfe¹⁷⁾らも、1~30カ月児の小児の調査で、正常群にくらべて、蛋白、エネルギー栄養不良群では、グルタミン酸、アラニンは増加、グリシンはやゝ増加の傾向を示し、それ以外のアミノ酸は有意に減少した。最も減少したのは、バリン、ロイシン、イソロイシン、リジン、チロシンであると述べている。

最近、エネルギー産生の上で、分岐鎖アミノ酸の果す役割が大きいことが明らかにされている。¹⁸⁾すなわち、アラニンは、哺乳類において、肝臓の糖新生時の主要な材料として肝臓に取り込まれる。その多くの部分は骨格筋から放出されるアラニンである。そして、筋から放出されるアラニンの大部分が、ピルビン酸にアミノ酸が転移して生じたものである。このピルビン酸へのアミノ酸転移の窒素源は、筋蛋白分解によって放出される分岐鎖アミノ酸である。従って飢餓時には、骨格筋においてアラニン合成が増加するとともに、分岐鎖アミノ酸の酸化が同時に起る。つまり、一般に血中アミノ酸濃度は低栄養で低下する。食事エネルギーが低下すると、体蛋白の分解が亢進し、ロイシン、イソロイシン、バリンが筋肉のエネルギー源となるため低下する。同時にアラニン、グリシンが増加すると説明されている。

本研究のエネルギーおよび蛋白質摂取量と血中アラニン、バリンとの関連についての検討の結果も、エネルギーおよび蛋白質摂取充足率80%未満群の方が、以上群よりも、アラニン値は高値であった。また、エネルギーおよび蛋白質摂取充足率が、筋ジス群の中で、最も低かったD型群が、その他の病型群のアラニン値にくらべて、最も高値であった。バリンについては反対に、D型群が最も低値であった。木村²⁾や新山ら⁷⁾も、D型筋ジス患児の血中バリン、ロイシン、イソロイシンの低下は、蛋白質摂取量が少ないことに起因すると述べている。

血中アミノ酸比は、Whiteheadら¹⁹⁾によって研究され、またHoltら²⁰⁾によって、食事性の malnutrition では、血中の相対的非必須アミノ酸の増加が起る結果、必須アミノ

酸に対する非必須アミノ酸比、すなわち、血中アミノ酸比が増加することが示された。その後、多くの研究者²¹⁾²²⁾により、undernutrition の状態にある場合は、原因のいかんにかかわらず、一般に、血中アミノ酸比の上昇が認められている。本研究において、この比がD型群がその他の筋萎縮症群にくらべて高値を示した。すなわち、D型群の蛋白栄養状態がよくないことが示された。ところで、血中アラニン、グリシン、バリン、血中アミノ酸比は、本研究では年令や障害度によって差はみられなかった。

以上の結果から、本研究でD型群が、その他の筋萎縮症群にくらべて、アラニンが増加、ロイシン、バリンが減少を示した原因は、筋蛋白代謝の乱れというよりも、食餌摂取量が少なかったことによると考えられる。グリシンについても、先にも述べたごとく、Chisolfeら¹⁷⁾は、蛋白、カロリー栄養不良群では、正常群にくらべて、やゝ増加の傾向を示すと報告しているが、本研究でも、エネルギーおよび蛋白質摂取量の少なかったD型群が、その他の筋萎縮症群にくらべて高値の傾向を示した。

筋ジスにおける血中アミノ酸の変化の発現機序について、吉野ら⁵⁾は筋自体の変化の反映と考えているが、本研究結果と、アミノ酸代謝に関する最近の知見¹⁸⁾を考慮あわせると、食事摂取量の影響がかなり大きいのではないかと考える。結論を得るには、さらに正常対照群とも比較して検討する必要があると思われる。

要 約

筋ジス児35名を対象として、高速液体クロマトグラフィーを用いて、15種類の血中アミノ酸を測定した。

次いで、アラニン、グリシン、バリンとエネルギーおよび蛋白質摂取量との関連について検討した。

結果は以下の通りである。

- 1) D型筋ジス群はその他の筋萎縮症群にくらべて、バリンとロイシンが減少を、アラニンが増加を示した。
- 2) 筋ジス群の血中アラニン、グリシン、バリン値は、年令および障害度によって差はみられなかった。
- 3) D型筋ジス群では、エネルギーおよび蛋白質摂取充足率80%未満群が、以上群に比して、アラニンとグリシンが高値であった。バリンは充足率80%未満群と以上群との間に、差はみられなかった。
- 4) その他の筋萎縮症群においても、エネルギーおよび蛋白質摂取率80%未満群が以上群に比して、アラニンが高値を示した。グリシン、バリンについては、充足率の違いによる差はみられなかった。

- 5) 筋ジスにおける血中アラニン, グリシン, バリンの由来について考察した。

文 献

- 1) 杉田秀夫, 山村雄一監修: 先天性代謝病・免疫病ハンドブック<代謝>19巻10月臨時増刊号, 中山書店, 東京(1982)
- 2) 木村恒三: 栄養と食糧, 28, 377 (1975)
- 3) 中尾喜久, 寺尾寿夫, 茂在敏司: 臨床神経学, 5, 145 (1965)
- 4) Bank, W.I., Rowland, L.P., Ipsen, I.: Arch. Neurol., 24, 176 (1971)
- 5) 吉野佳一, 茂在敏司, 石田征子, 三之宮愛雄, 来馬真一: 脳と神経, 25, 1461 (1973)
- 6) 野島元雄, 浜田稔, 澄田道博, 一色保子, 岡敬三, 和田武, 奥田拓道, 渡辺孟: 昭和57年度厚生省神経疾患研報告書, 筋ジストロフィー症の療護に関する総合的研究, 390 (1983)
- 7) 新山喜昭, 大中政治, 阪本貞一, 小松啓子, 岡田和子: 昭和55年度厚生省神経疾患研報告書, 筋ジストロフィー症の療護に関する臨床社会学的研究, 38, (1981)
- 8) 石川栄治: 栄養と食糧, 30, 241 (1977)
- 9) Adibi, S.A.: Metabolism, 25, 1287 (1976)
- 10) Swendseid, M.E., Tuttle, S.G., W.S., Mulcare, D., Clark, A., Figueroa, J. and Massey, F.I.: J. Nutr., 88, 239 (1966)
- 11) 科学技術庁資源調査会編: 四訂日本食品標準成分表, 大蔵省印刷局発行 (1982)
- 12) 厚生省保健医療局健康増進栄養課編: 日本人の栄養所要量第三次改定, 第一出版, (1984)
- 13) 山崎公恵: 日本小児科学会誌, 84, 889 (1980)
- 14) 山形恵子, 藤本輝世子, 関谷智子, 松下登: 小児科診療, 46, 1304 (1983)
- 15) 金昌雄, 岡田正, 井村賢次, 山崎芳朗, 北爪博文, 山本賢司, 福岡正英, 土居信吾, 井上淑雄, 川島康生: 医学のあゆみ, 120, 387 (1982)
- 16) Yang, R.D., Matthems, D.E., Bier, D.M., Wen, R.R. and Young, V.R.: Am. J. Physiol., 250, E 39 (1986)
- 17) Chisolme, J., Charlet, P., Ser, N., Sal vayre, R., Thauvenot, J.P. and Duole, C.: Pediat. Res., 12, 912 (1978)
- 18) 百瀬健彦: 医学のあゆみ, 120, 317 (1982)
- 19) Whitehead, R.G. and Dean, R.A.: Am. J. Clin. Nutr., 14, 313 (1964)
- 20) Holt, L.E., Snyderman, S.E., Norton, P. M., Roitman, E.J.: Lancet, 2, 1343 (1963)
- 21) Ittyeratn, T.R., Pereira, S.M. and Dumm, M.E.: Am. J. Clin. Nutr., 17, 11 (1965)
- 22) 田村盈之助, 松野信郎, 岩谷昌子, 新関嗣郎, 若生宏, 畠山富而: 栄養学雑誌, 31, 52 (1973)
- 23) Felig, P.: Annu. Rew. Biochem. 44, 933 (1975)
- 24) Young, V.R.: Proc. Nutr. Soc., 40, 343 (1981)

(昭和61年11月11日受理)

Summary

The concentration of 15 free amino acids in blood were determined by high performance liquid chromatography in 35 boys with muscular dystrophy, (9-23 years of age).

Subsequently, the relationships of alanine, glycine, valine in blood to dietary energy and protein intakes were investigated.

The results as follow:

- 1) The concentration of valine, leucine in the blood of the patients with the Duchenne type were significantly lower than in the other muscular atrophy patients, while alanine was elevated in the Duchenne type.
- 2) No particular tendency was observed between the concentration of alanine, glycine, valine and age and the disability stage.
- 3) In the Duchenne type the concentration of alanine, glycine in the blood of the patients who have taken energy and protein intakes under 80% of the recommended dietary allowance were higher than that of group over 80%, while there was little difference for valine between the two groups under and over 80%.
- 4) In the other muscular atrophy there was little difference between the two groups except for higher alanine concentrations in the blood of the patients under 80%.
- 5) The origine of alanine, glycine, valine in the blood of muscular dystrophy was briefly discussed.