P1-18

國立台灣體育學院圖書館剪輯資料

分類 運動科學 來源 中國時報 日期 890114 版面：三十九版

害傷的元經神動運 症縮萎肉肌

吳天林⊙

醫學新知

肌肉萎縮症是一種致命的疾病，最近美國《自然細胞生物學》（Nature Cell Biology, August 1999）上一篇研究報告說明了肌肉萎縮的重要因素。這項研究的共同作者是美國賓州大學醫學院的格雷迪教授（R. M. Grady）與薩斯教授（J. R. Sanes）兩人。

先前我們已經知道基因的缺陷會導致運動神經的退化，而引起肌肉的萎縮。先前我們也曾經證實基因缺陷的病因後果，藉著圖形表現的明確而有效地找出的發現。

美國大約有二十五萬人罹患肌肉萎縮症（mus cular dystrophy），最常見的一種是杜興氏症（DucRenne muscular dystrophy），患者從出生後就會不斷地衰弱，而十二歲前就無法走路，患者在二十歲前就會夭折。雖然此症，不僅會影響到四肢的肌肉，也會使心臟肌肉的功能失效。一般患者的死因大多是心臟衰竭或呼吸麻痺。

我們已經知道的導致杜興氏症的dystrophin基因的基因有缺陷。dystrophin是醣蛋白系合體（glycoprotein complex）的一個單元。命名dystrophin的醣蛋白叫做DGP。以前的研究者就認為DGP的功能只是用來連繫肌肉纖維的肉膜與周圍的組織，以保持肌肉的穩定性。故如果人體缺乏DGP時，肌肉就失去這種連繫的橋樑，肌肉也就完成其正常的收縮運動功能。

這項研究的結果：DGP不僅含有結構上的角色，也同時扮演著信息的重要。第一步利用基因圖譜的實驗區來尋找能運輸信息的分子。DGP是個相當複雜的綜合體，除了含有dystrophin外，還有許多蛋白，如dystrobrevin（DB）。先前已經證實DB的基因再變異，會影響肌肉的完整與功能的影響。

當DGP缺乏DB，但仍含有dystrophin時，先前發現：肌肉細胞的壞死仍然持續著，但是實驗鼠的肌肉卻由正常變弱。相關數據下的檢查發現：這些缺乏DB的小鼠，其肌肉及心臟組織呈現異常。更詳細的分析，發現當DGP缺乏DB時，肌肉構造中缺乏能製造一氧化氮的合成酵素NOS。而一氧化氮是用來傳遞信息的分子。

這項研究的結論是DB是傳遞信息的一個環，這種蛋白能與NOS互相連結，而能啟發該關鍵基因的活性。肌肉不僅只會接受基因信息的簡單指令，而能依據周圍的狀況作出反應的主宰，尤其是許多學理原理。

肌肉萎縮症與其他多項的研究，和ALS（amyotropic lateral sclerosis）的基因是缺陷SOD（superoxide dismutae）的基因缺陷共同點，都是因為運動神經元細胞死亡而出現肌肉萎縮的現象（motor neuro），肌肉與運動神經元之間的關係，會影響到肌肉運動功能的完整。ALS大都發生在中年人的身上，一旦患上ALS，就無法再恢復了。

醫學與肌肉萎縮症有關的一個新基因出現，其實在意料之中，尤其是新產生的蛋白功能（functional protien），與醫學關係密切的方向研究。（作者為美國賓州大學醫學院博士後研究）