DOI:10.16016/j.1000-5404.1991.02.040

大鼠心肌偶联的G6P酶细胞化学研究

王仁鹏 孙 榆（组胚教研室）

心肌肌膜系统与连接肌浆网之间接触的特殊结构称为心肌偶联，它广泛地存在于哺乳类动物心肌细胞内[1]、[2]。韩氏等[3]首先用内质网标志酶G6P酶观察了大鼠心肌细胞的偶联结构，证实了横小管与连接肌浆网形成内部偶联以及肌膜与肌膜下池构成周围偶联。本文应用细胞化学G6P酶技术对大鼠心房和心室的心肌偶联作进一步观察。现报道如下：

1 材料和方法

5只健康Wistar大鼠，体重205g～229g，在1%戊巴比妥钠（1 ml/100g）腹腔麻醉后取右房及左室前壁心肌组织，放入2%戊二醛0.1mol二甲胂酸钠缓冲液(pH7.4)固定10min～15min[4]；漂洗后，酶反应组置于孵育内孵育1 h[5]，对照组则在孵育前用0.1mol醋酸缓冲液（pH5.0）处理30min，以抑制G6P酶活性[6]。0.8%铁氰化钾还原锇酸后固定1 h；常规电镜脱水、包埋、切片，柠檬酸铅染色，JEM-2000EX型透射电镜观察。

2 结 果

本实验结果表明，G6P酶活性反应产物定位于心房和心室心肌细胞的肌浆网及核被膜内，其中周围连接肌浆网（PJSR）和内部连接肌浆网（IJSR）的酶活性反应产物较多、较密，并与肌膜系统广泛接触而形成心肌偶联。对照组的肌浆网及核被膜均为酶反应阴性。

2.1 IJSR与横小管系之间的偶联，即内部偶联（图1a～d，图2）。此种偶联以心室心肌细胞较常见，它又可分为以下3种主要类型：①IJSR与初级横小管形成偶联（图1a）；②IJSR在肌节Z线处与横小管组合构成形态各异的偶联（图1b、d，图2）；③IJSR与横小管系的纵向横小管（即与肌原纤维平行排列的1种横小管）亦可形成偶联（图1c、d）。

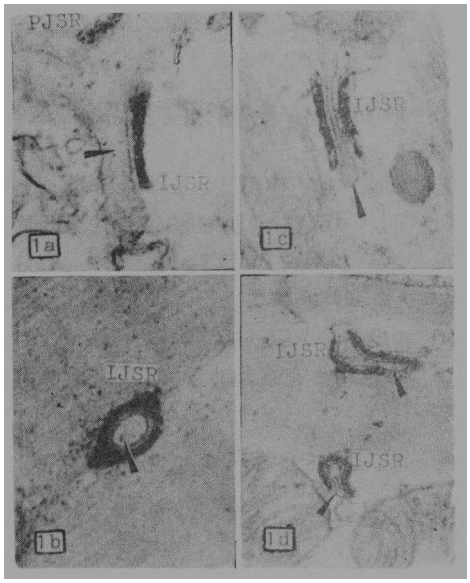


图1a-d 左心室心肌细胞的内部偶联
G6Pase反应产物见于IJSR内，横小管系（↑）未见酶反应产物。1a，×50 000；1b，×55 000；1c，×62；000；1d，×47 000

2.2 PJSR与表面肌膜之间的偶联，即周围偶联（图3a）。此偶联以心房心肌细胞较多见。

2.3 PJSR与心肌闰盘（ID）之间的偶联(3a)。它有以下2种偶联形式：①ID偶联，即PJSR与ID非特化肌膜间的偶联，前者多位于后者的一侧，亦可置于双侧；②缝管连接（GJ）-肌浆网偶联，即ID的GJ与PJSR间的偶联，后者多位于GJ一侧。PJSR与ID的偶联多见于心房心肌细胞间的侧-侧连接面上，在此连接面上，PJSR可分别与ID的非特化肌膜及GJ形成ID偶联和GJ-SR偶联（图3b）。

此外，在偶联区域，尤其在Z线处的内部偶联区域内，连接肌浆网不仅与肌膜系统构成偶联，而且与线粒体外膜紧密并置（图2、图3b）。

3 讨 论

本实验除了证实韩氏等[3]报道的内部偶联和周围偶联外，还首先用细胞化学G6P酶技术观察到大鼠心肌细胞PJSR与心肌ID间存在偶联，此结果与作者的报道一致[2]。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

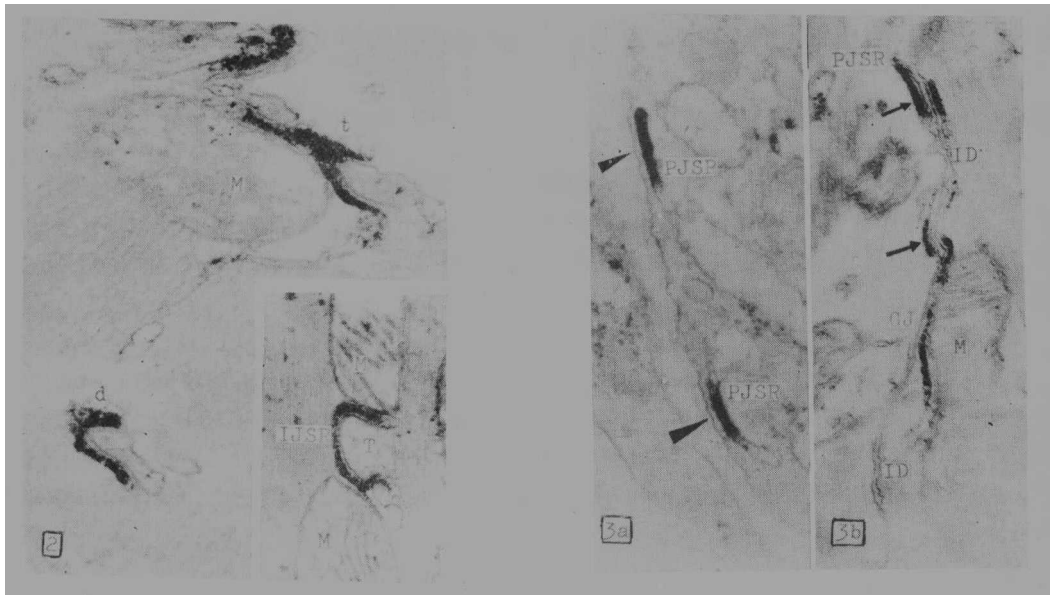


图 2　左心室心肌细胞的内部偶联
G6Pase反应产物见于三联体(ct)及二联体（d）的侧池内。×56000。插图示偶联复合体。M：线粒体；T：横小管。×55 000

图 3　G6Pase反应产物见于PJSR内
3a示右心房心肌细胞的周围偶联(↑)，×62 000。3b示右心房心肌细胞内ID偶联（↑）及GJ-SR偶联。×50 000

根据本实验结果，心肌偶联应包括周围偶联、内部偶联、ID偶联以及GJ-SR偶联等4种主要形式，在偶联区域，连接肌浆网、肌膜系统（尤其是横小管系）和线粒体外膜这3种膜性结构往往紧密并置，鉴于此种特殊关系，作者将连接肌浆网既与肌膜系统形成偶联，又与线粒体外膜紧密并置的结构称为偶联复合体（coupling complex）。

在内部偶联中，可见横小管被1个“C”形或“O”形的IJSR部份或完全包绕（图1b，1d）。因此，三联体此种结构，可能是此结构的不同断面所造成的。

G6P酶定位于肌浆网内已为本实验及其它作者证实[3][4]，它在细胞内唯一作用是水解G6P而生成葡萄糖，以调节细胞内G6P的浓度，而G6P是糖代谢的关键化合物，所以，G6P酶对心肌细胞内糖代谢以及提供能量等方面起到重要作用。

根据本研究结果和文献资料[2][7][8]，我们认为心肌肌膜系统、肌浆网系统和线粒体，无论从形态结构关系上（即偶联复合体），还是从生理功能上，在心肌细胞中都构成了一个完整的结构-功能体系，该体系可能在心肌兴奋-收缩偶联功能的同步性、Ca^{2+}摄取释放以及在提供和快速运输能量等方面起到极为重要的作用，它们是心肌兴奋-收缩偶联功能的重要形态学基础。

参 考 文 献

1. Forbes MS, Sperelakis N. Myocardial couplings: their structural variation in the mouse. J Ultrastruct Res 1977; 58 (1): 50
2. 王仁鹏　孙　榆。大鼠心肌细胞的肌浆网与闰盘间偶联的电镜观察。第三军医大学学报 1989; 11 (5): 360
3. 韩玉昇　陈玉英。用细胞化学G6P酶观察大白鼠心肌细胞的偶联结构。细胞生物学杂志 1988; 10 (2): 78

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

4. Watanabe J, Kanamura S, Kanai K, et al. Cytochemical and biochemical glucose 6-phosphatase activity in skeletal muscle cells of mouse. Anat Rec 1986; 214(1):25
5. Teustch HF. Improved method for the histochemical demonstration of glucose 6-phosphatase activity. A methodological study. Histochem 1978; 57(2):107
6. Kanai K, Kanamura S, and Watanabe J. High and testosterone-dependent glucose 6-phosphatase activity in epithelium of mouse seminal vesicle. J Histochem Cytochem 1986; 34 (12) :1207
7. Forbes MS, Hawkey LA, and Sperelakis N. The sarcoplasmic reticulum of mouse heart:Its divitions,configurations,and distribution. J Ultrastruct Res 1985;93(2/1):1
8. Dalen H, Scheie P, Myklebust R, et al. An ultrastructural study of cryofractured myocardiac cells with special attention to the relationship between mitochondria and sarcoplasmic reticulum. J Microsc 1983; 131 (1) :35

(收稿：1989.12.04；修回：1990.12.22)

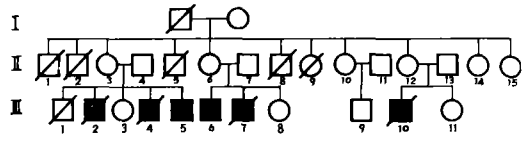
一无汗型外胚层发育不良症家系报告

李朝林（生物学教研室 遗传组）

无汗型外胚层发育不良症（anhidrotic ectodermal dysplasia）是1种比较少见的皮肤科病症。回顾文献，1962年Singh从世界文献中收集有106例[2][3]，国内文献报道不足50例。其临床症状主要表现为，毛发稀少，怕热，皮肤干燥，少汗或闭汗，牙齿发育不良或缺如，并有一特殊的面容。作者在遗传咨询中偶见两例，现将家系及病例报告如下。

1 家系、病例报告

1.1家 系



注：第Ⅰ代死亡的4男1女其母（Ⅰ$_2$）否认为患者

病例1 Ⅱ$_6$，马××，男，9岁，足月顺产。毛发稀少且黄，眉毛缺如，睫毛少，眼裂小，距宽，畏阳光。鼻梁凹陷呈马鞍状。双唇厚略外翻，牙齿发育不良，仅两颗锥状齿，口腔内唾液极少，而表现出口干舌燥。耳壳畸型位略低。下颌尖小，侧面看其头部，额、枕部略突出。皮肤光滑干燥无毛，不出汗，其父口述，夏天患者吃热稀饭也不出汗。怕热，热天喜到村旁小河内浸泡。智力一般，营养中等。除身高稍低外，其它同正常同龄儿童（图1左，图2）。患者父母非近亲婚配，表型均正常。胞兄Ⅱ$_2$、Ⅱ$_4$貌似患者，但生后月余因发热而死亡。胞姐Ⅱ$_3$，14岁，头发、皮肤与指（趾）甲均正常。

病例2 Ⅱ$_6$，马××，男，8岁，足月顺产。症状基本上同其表兄Ⅱ$_6$，但头发几处呈块状稀少，无牙齿。身体更加矮小（图1右，图3）。患者父母非近亲婚配，表型均正常。胞弟Ⅱ$_7$也有类似面貌，但出生后两月余死亡，胞妹Ⅱ$_8$外观正常。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net