

# Metachromatic Leukodystrophy (MLD) の 酵素障害の本態について

一 色 玄  
田 中 あけみ  
(大阪市立大学医学部小児科)

Metachromatic Leukodystrophy (MLD) と Multiple sulfatase deficiency (MSD) は、ともに arylsulfatase A が欠損している疾患である。この arylsulfatase A の抗血清を作成し、単純放射状免疫拡散法を行った。結果は、CRM (cross reacting material) に対する酵素活性の比は、MSD の線維芽細胞の homogenate では、control のそれとほぼ等しく、MLD では、はるかに大きかった。また、CRM に対する蛋白量の比は、MLD では control とほぼ等しく、MSD では少なかった。このことより、MSD は、正常な arylsulfatase A の量的な減少であり、MLD は arylsulfatase A の質的な異常であって、抗原性は、正常な酵素と同じであるが活性の乏しい変異酵素が産生されているものと考えられた。

このことをさらに明らかにするため、蛍光抗体法によって、各々の線維芽細胞の arylsulfatase A を染色した。結果、MLD は、control とほぼ同様に染色され、MSD は、はるかに染色性が乏しかった。

以上の結果より、MLD と MSD とは、異った遺伝子の変異によって、同じ酵素の欠損がおこっていると考えられた。

そこで、MLD は、MSD と、遺伝子相補性を持つものと考えられるため、この2つの疾患の線維芽細胞を用いて、細胞融合を行った。しかし、融合細胞において、arylsulfatase A の有意な活性の上昇は見られなかった。MLD の tissue homogenate を MSD の線維芽細胞にとりこませて検討したが、やはり、有意な活性の上昇は見なかった。さらに実験条件の検討が必要と考えられた。

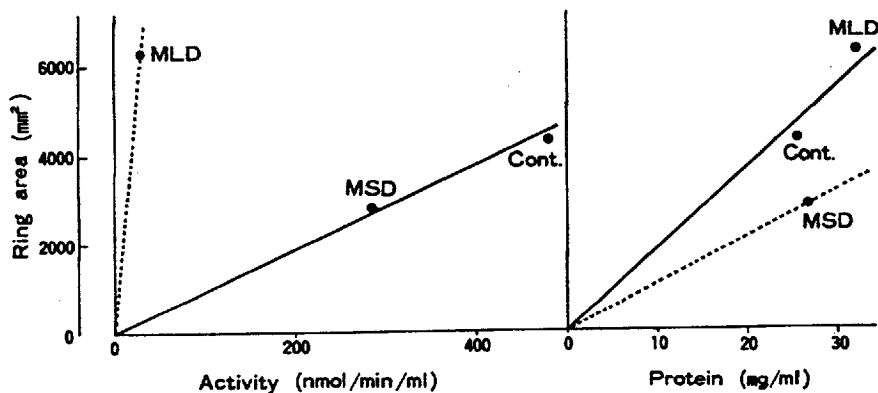
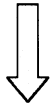
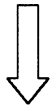


図1 Single radial immunodiffusion assays of MSD, MLD and normal fibroblast arylsulfatase A



## 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



Metachromatic Leukodystrophy(MLD)と Multiple sulfatase deficiency(MSD)は、ともに arylsulfataseA が欠損している疾患である。この arylsulfataseA の抗血清を作成し、単純放射状免疫拡散法を行った。結果は、CRM(cross reacting material)に対する酵素活性の比は、MSD の線維芽細胞の homogenate では、control のそれとほぼ等しく、MLD では、はるかに大きかった。また、CRM に対する蛋白量の比は、MLD では control とほぼ等しく、MSD では少なかった。このことより、MSD は、正常な arylsulfataseA の量的な減少であり、MLD は arylsulfataseA の質的な異常であって、抗原性は、正常な酵素と同じであるが活性の乏しい変異酵素が産生されているものと考えられた。