Neuronal Ceroid Lipofuscinosis の病態生化学的検討

慈恵医科大学小児科　山口　修一
衛藤　義勝

Ceroid Lipofuscinosis は常染色体性劣性遺伝形式をとる進行性の家族性知能障害，痙攣，視力障害などを来たす疾患群であり，生化学的には脳内における Ceroid および Lipofuscin といわれる色素含有脂質重合体が蓄積しているが，その病因は未だ不明である。

剖検にて得た ceroid lipofuscinosis 患児脳より diaminobenzidine peroxidase を抽出し，Sephadex G-200 でゲル濾過を行ない対照脳と比較し著明な活性低下がみとめられた（図1）。また対照脳と患児脳との mix experiment も阻害物質の存在は否定しうる結果を得た。

一方脳より Folch の方法で脂質画分を抽出し Sephadex LH-20に添加し,その溶出画分について蛍光強度を測定したところ，患児では対照の10倍以上の蛍光強度を得た（図2）。その蛍光スペクトルは励起，蛍光各々 365mm，435 mm であった。

電顕像では封入体が，蛍光顕微鏡では蛍光物質の著明な蓄積がみられていた。

Peroxidase 活性の低下は他の Scavenser system とともに蛍光脂質の蓄積，封入体の存在は，Ceroid Lipofuscinosis の病態解明への糸口になると考えられる。

図1

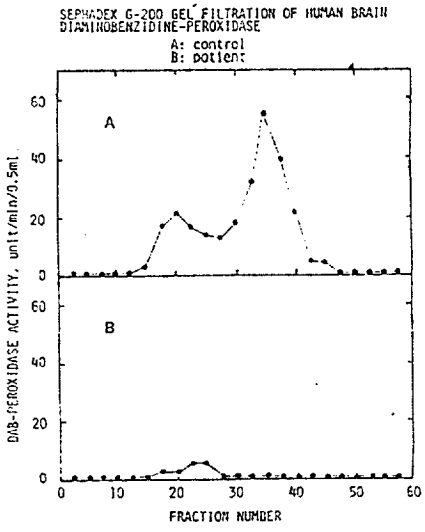
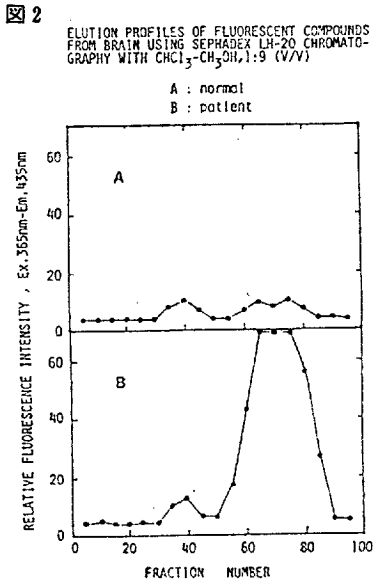


図2



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

Cemid Lipofuscinosis は常染色体性劣性遺伝形式をとる進行性の家族性知能障害・痙攣,視力障害などを来たす疾患群であり,生化学的には脳内におけるCeroidおよびLipofuscinといわれる色素含有脂質重合体が蓄積しているが,その病因は未だ不明である。