

表2 Cephem系抗生物質の濃度と溶菌円の直径 (mm)

Antibiotics		Concentration (μg/ml)	10	10 <sup>2</sup>	10 <sup>3</sup>
オ 工 世 代	CEPR (Cephapirin)		-	-	-
	CER (Cephaloridine)		-	-	10
	CET (Cephalothin)		-	-	-
	CEC (Cephacetrile)		-	-	-
	CEZ (Cefazolin)		-	-	10
	CTZ (Ceftezole)		-	-	-
オ 五 世 代	CTM (Cefotiam)		-	18	30
	CFS (Cefsulodin)		-	-	-
	CFX (Cefoxitin)		-	-	-
	CMZ (Cefmetazole)		-	-	20
オ 五 世 代	CTX (Cefotaxime)	10	25	36	
	CZX (Ceftizoxime)	27	29	40	
	CPZ (Cefoperazone)	19	28	37	
	LMOX (Latamoxef)	-	10	25	
	FOM (Fosfomicin)	-	15	35	

(斜線はU3P法陽性 (galactose 8 mg/dl以上を示す))

### 尿素サイクル先天代謝異常症の新しいスクリーニング法

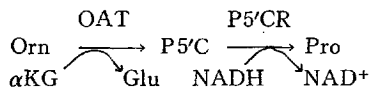
名古屋市衛生研究所 藤村 有信  
名城病院 川村 正彦

尿素サイクルは体内に蓄積した有害な NH<sub>3</sub> を尿素態 N として、体外に排出させる重要な役割もっている。尿素サイクルの関連異常症としては、N-アセチルグルタミン合成酵素欠損症、カルバミル燐酸合成酵素欠損症、オルニチントランスカルバミレース欠損症、アルギノコハク酸合成酵素欠損症、アルギノコハク酸尿症、アルギニン血症及びオルニチン血症などがある。ここではとくにオルニチン血症のマス・スクリーニング法について検討した。現在オルニチンの測定にはアミノ酸分析器による分析と Chinard の方法があるが後者は他のアミノ酸にも反応し、オルニチンに特異的ではない。しかもこれらの方法はいずれもマス・スクリーニング化は困難である。現在尿素サイクル異常症のマス・スクリーニング法としては Murphey らの微生物が種々検討されているがまだ難点も多く、実用化には問題が残されている。我々はオルニチンアミノトラスフェレーズ (OAT) とピロリン酸-5'-カ

ルポン酸リダクテース (P5'CR) との共O酵素を利用した新しい微量蛍光マスキリング法を開発し、これを新生児マスキリングや網膜変性症の患者 (Gyrate atrophy) に応用したので発表する。

## 方法

### ①原理



NADHの蛍光の減少と Orn 量が比例し、蛍光は蛍光光度計 (日立204型, 島津835) で測定した。

②反応液)  $\alpha$ KG 0.25  $\mu$ mol, リン酸 $\text{pH}$  7.5 5  $\mu$ mol, NADH 9.8 nmol, DTT 0.5 nmol, OAT とP5'CR は rat 及び yeast より Matsuzawa らの方法で精製し、それぞれ 12m units ずつ入れ、我々の開発した変性法で色素を固定した血液濾紙ディスク 3mm径 1個 (2~3  $\mu$ l) を加えて、全容50  $\mu$ l とし、37°C, 1時間反応させ、反応後 3 ml の蒸留水を加えて、励起光 340nm, 吸収光 450nm で、0.29  $\mu$ M 硫酸キニーネを 50~100% に調整して測定した。

### 実験結果

#### 1. オルニチンの検量曲線

オルニチンを含む 0~69.7mg% 又はオルニチン溶液 0~16nmol まで直線の検量線が得られた。

#### 2. 網膜変性症の本法による測定とアミノ酸分析器による値の比較

網膜変性症患者Aは 21.7mg% (1,293  $\mu$ M) オルニチン, 患者Bは 15.5mg% (924  $\mu$ M), 患者Cは 22.7mg% (1,354  $\mu$ M) で、2ヶ月後には 9.3mg% (553  $\mu$ M), 1年後には 14.2mg% (843  $\mu$ M) であった。正常値は 2.1~2.5mg% (100~150  $\mu$ M) 前後であった。これらの値は Shih らの値 (915  $\mu$ M) や Simell らの値の 789~1,321  $\mu$ M とほぼ一致した。又、アミノ酸分析器による値ともよく一致した。なお、アルギニンの定量について検討を加えた。これらの実験から新生児マス・スクリーニングが可能であることが明らかになった。



## 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



尿素サイクルは体内に蓄積した有害なNH<sub>3</sub>を尿素態Nとして、体外に排出させる重要な役割をもっている。尿素サイクルの関連異常症としては、N-アセチルグルタミン合成酵素欠損症、カルバミル燐酸合成酵素欠損症オルニチントランスカルバミレース欠損症、アルギノコハク酸合成酵素欠損症、アルギノコハク酸尿症、アルギニン血症及びオルニチン血症などがある。ここではとくにオルニチン血症のマス・スクリーニング法について検討した。現在オルニチンの測定にはアミノ酸分析器による分析とChinardの方法があるが後者は他のアミノ酸にも反応し、オルニチンに特異的ではない。しかもこれらの方法はいずれもマス・スクリーニング化は困難である。現在尿素サイクル異常症のマス・スクリーニング法としてはMurphyらの微生物が種々検討されているがまだ難点も多く、実用化には問題が残されている。我々はオルニチンアミノトランスフェラーズ(OAT)とピロリン酸-5'-カルボン酸リダクターズ(P5'CR)との共 酵素を利用した新しい微量蛍光マス・スクリーニング法を開発し、これを新生児マス・スクリーニングや網膜変性症の患者(Gyrate atrophy)に応用したので発表する。