

17) 尿中 Asparagine 濃度よりみた進行性筋ジストロフィー-症患児の体蛋白分解度について

徳島大学医学部小児科学教室

戸 島 健 治 武 田 英 二
黒 田 泰 弘 宮 尾 益 英

Brocme 等の報告によると、動物細胞における *Asparagine* (以下 *Asn*) の代謝には、*Asparaginase* による分解経路、*Transaminase* により *TCA cycle* に入る経路及び *Asparaginesynthetase* による合成経路がある。しかし、以上の3つの経路の酵素活性はきわめて弱く、大部分の *Asn* は蛋白に合成利用されるのみであるという。したがって、体蛋白分解によって生じた *Asn* は、ほとんど他に代謝されることなく尿中に排泄されると考えられる。そこで我々は、血中及び尿中 *Asn* 濃度が小児の体蛋白分解度の指標となりうるか否かについて、正常小児及び体蛋白異化作用をもつ副腎皮質ステロイドホルモン投与患児の血液及び1日尿の *Asn* 濃度、*Tryptophan* 濃度及び *AminoN* 濃度を検討し尿中 *Asn* 濃度が体蛋白分解度の指標となりうることを示唆する成績を得た。そこで、進行性筋ジストロフィー症 (*Duchenne Type*、以下 *PMD*) 患児の体蛋白分解度を尿中 *Asn* 濃度により検討を加えた。

正常小児群の尿中 *Asn* 濃度は $2.08 \pm 1.82 \mu\text{moles/kg/day}$ であり、*PMD* 患児のそれは、 $0.61 \pm 0.59 \mu\text{moles/kg/day}$ と低値を示した。同時に測定した正常小児群の尿中 *AminoN* 濃度は $4.64 \pm 2.81 \times 10^2 \mu\text{moles/kg/day}$ であり、*PMD* 患児のそれは $10.04 \pm 7.83 \times 10^2 \mu\text{moles/kg/day}$ であり、従来報告されている様に、*PMD* 患児に尿中へのアミノ酸排泄増加が認められた。また、生体の筋肉量を反映するといわれるクレアチン係数は、正常小児群で 23.31 ± 8.04 、*PMD* 患児で 11.02 ± 4.81 であり、それぞれの尿中 *Asn* 濃度とクレアチン係数は正の相関関係を示した。以上のことより、尿中 *Asn* 濃度が低値を示したということは、体蛋白量、とくに筋蛋白量の減少を示していることが考えられ、*PMD* 患児の筋萎縮、筋代謝の一面を明らかにする手がかりとなり得ると考えられ、今後引続き検討の予定である。

↓
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
↓

Broome 等の報告によると、動物細胞における Asparagine(以下 Asn)の代謝には、Asparaginase による分解経路、Transaminase より TCA cycle に入る経路及び Asparaginesynthetase による合成経路がある。しかし、以上の3つの経路の酵素活性はきわめて弱く、大部分の Asn は蛋白に合成利用されるのみであるという。したがって、体蛋白分解によって生じた Asn は、ほとんど他に代謝されることなく尿中に排泄されると考えられる。