

ヒスチジン血症の生化学的診断の問題点

東京慈恵会医科大学小児科

青 木 菊 磨
伊 藤 文 之
岡 哲 康

ガスリー法による新生児マススクリーニングの普及により、新生児期の高ヒスチジン血症が多数発見されており、ヒスチジン血症としての診断、治療などの問題点が指摘されている。我々はガスリー法で発見されたこれらの症例を中心に、ヒスチダーゼについて検討を加えた。

1. 皮膚角質層を用いたヒスチダーゼの検討

LaDu の報告以来、皮膚角質層を用いてヒスチダーゼの測定が診断に用いられているが、測定値にばらつきが多く、再現性に乏しい。従来のようなヒスチジンを基質としてウロカニン酸の生成をみる方法では、皮膚角質層の特に角化の進行した部分では、柔い部分よりも活性値の低いことが認められた。また従来の方法では homogenate の遠沈上層が測定に用いられていたが、沈質にも活性が残っている場合があり、特に成人ではその傾向の強いことが認められた。ガスリー法で発見された症例について皮膚角質層を用いて同様に測定したところ、2例を除いて4例がほぼ正常の活性値を示した(図)。

2. 放射性同位元素で標識したヒスチジンを基質として、whole homogenate を用いてヒスチダーゼを測定したところ、ほぼ満足すべき結果が得られた。今後この方法でヒスチジン血症の診断を検討してみたい。

3. ヒスチダーゼの酵素学的性質に関して、ラットの肝および皮膚を用いて調べたところ、表に示す如き結果が得られ、両者ともほぼ同一の性質の酵素であると考えられた。

図 皮膚角質層のヒスタダーゼ活性値

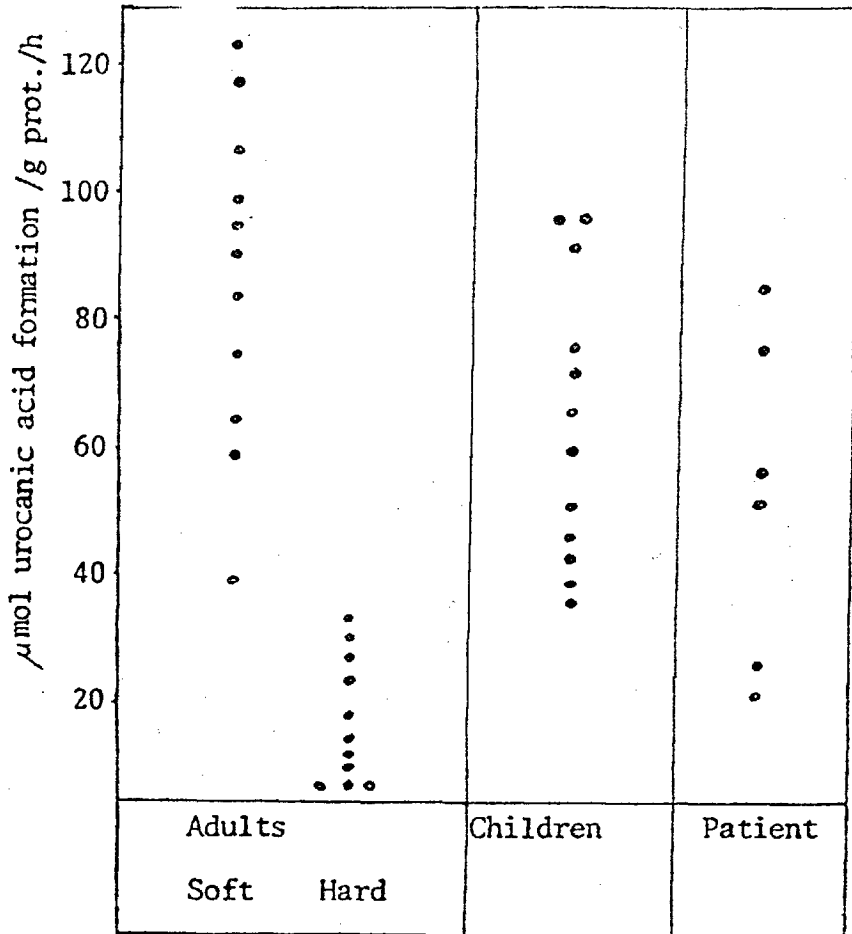


表 肝および皮膚のヒスタダーゼの酵素学的性質

	Liver	Skin
Iso-electric Point	5.8	5.8
pH Optimum	8.6	8.6
Km	1.8×10^{-3}	2.1×10^{-3}
heat stability		
50 °C	69 %	72 %
60 °C	0	0
Effect of Histidine Analogs *		
none	100 %	100 %
Histamine	100 %	100 %
1-Histidinol	104 %	100 %
D-Histidine	78 %	69 %
Histidine-hydroxamate	90 %	92 %

* each were equal conc. of substrate.

↓ 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

ガスリー法による新生児マススクリーニングの普及により、新生児期の高ヒスチジン血症が多数発見されており、ヒスチジン血症としての診断、治療などの問題点が指摘されている。我々はガスリー法で発見されたこれらの症例を中心に、ヒスチダーゼについて検討を加えた。