

ニングには最適であると思われる。

## 尿の薄層クロマトグラフィーによる 糖蛋白代謝異常症のスクリーニング

大阪大学医学部小児科 藪 内 百 治  
岡 田 伸 太 郎  
児 玉 浩 子

近年ライソゾーム病の酵素療法は長足の進歩をとげつつあり、リポゾームや赤血球膜を使う試みがなされ、ライソゾーム病治療の可能性が開けつつある。今回吾々は、グリコシダーゼ欠損によって発症する糖蛋白代謝異常症の尿を用いてスクリーニングを行う方法の開発を行った。

試料としては糖蛋白代謝異常症であるmannosidosis, GMI-gangliosidosis, Fucosidosisの患者尿を用い、シリカゲル薄層プレートを用いた。尿1mlに等量のDowex 50×8イオン交換樹脂を加え、上清液を約20 $\mu$ l (20 $\mu$ gクレアチニン当量) スポットし、m-propanol/water 8/3で展開後、mitromethare/n-propanol/water 4/5/3で再展開し、オルシノール硫酸で発色した。

本法による尿の薄層クロマトは単糖から8糖またはそれ以上のオリゴ糖が良好に分離し、テーリングは認めなかった。正常人ではグルコース、ラクトースのほかにもう一つのオリゴ糖がみられるのみで、糖蛋白代謝異常とは明らかに違っており、鑑別が可能であった。なおマンノシスの患者尿でカラムクロマトの成績と比較した結果、5糖以上と思われるオリゴ糖の分離が極めて良好であった。

従来発表されたオリゴ糖の薄層クロマトグラフィー法はテーリングがあり、各糖の分離が不良であったが、我々の用いた溶媒はオリゴ糖の良好な分離を可能にした。また本法は極めて少量の尿でよいため、尿濾紙からオリゴ糖を抽出して薄層クロマトを行うことも可能であり、糖蛋白代謝異常症のスクリーニングに役立つと思われる。

↓  
**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  
↓

近年ライソゾーム病の酵素療法は長足の進歩をとげつつあり、リポゾームや赤血球膜を使う試みがなされ、ライソゾーム病治療の可能性が開けつつある。今回吾々は、グリコシダーゼ欠損によって発症する糖蛋白代謝異常症の尿を用いてスクリーニングを行う方法の開発を行った。

試料としては糖蛋白代謝異常症である mannosidosis, GM1-gangliosidosis, Fucosidosis の患者尿を用い、シリカゲル薄層プレートを用いた。尿 1ml に等量の Dowex 50×8 イオン交換樹脂を加え、上清液を約 20  $\mu$ l (20  $\mu$ g クレアチニン当量) スポットし、m-propanol/water 8/3 で展開後、mitromethare/n-propanol/water 4/5/3 で再展開し、オルシノール硫酸で発色した。