

常症に伴う免疫機能不全症⁸⁾が注目を集めている。

特にプリン代謝に関連するアデノシン脱アミノ酵素(以下ADA)、プリンヌクレオシドフォスフォリレーズ(以下PNP)、ヒポキサンチンゲアニンフォスフォリボシル転移酵素(以下HGPRT)、プリンヌクレオチダーズ(以下PNT)の各酵素活性と免疫機能には密接な相関がみられることは既に良く知られた事実である。

しかし免疫機能の不安定な新生児期にプリン代謝活性がどのように変動しているかについてはデータに乏しく、将来マススクリーニングプログラムに加えるか否かを討論する場合に大きな問題となることが予想される。

我々は名古屋市立大学医学部附属病院に入院した新生児(特に未熟児)、乳児、小児を対象として生後のプリン代謝系の発達を検討し免疫機能との相関性を明らかにすることを試みているが今年度はその内ADAとPNPの活性の生理的発達について報告する。

方法:Hopkinsonらの方法を若干改変して測定した。

結果:

- (1) 成人値と比較すると成熟児では一般に高値を示すが生後2ヶ月を過ぎると次第に低下の傾向を示し成人値に近づく。
- (2) 未熟児の場合には生後1日以内はやゝ高値、1週間後で低下しその後次第に上昇して最高値に達する。この上昇傾向は児によっては生後12週以上に亘って認められた例もある。
- (3) 臨床症状との関連性を検討するとADA、PNPの異常上昇を認めた9症例の内7例が明らかにAcute phase reactant (APR) scoreの上昇と相関して居り感染の影響が大きいかを示した。また他の2症例では高血糖が共通した所見であった。

今後多数例につきagingを含め検討の予定である。

ヒスチジン、フェニルアラニンの 赤血球、血漿分布に関する研究

日本大学小児科

北川 照 男
大和田 操

Guthrie test に使用する標準血液濾紙を作製する過程において、ヒスチジン(以下His)の赤血球内濃度と血漿中濃度に差が認められることを見出したので、Hisおよびフェニルアラニン

(以下 Phe) の血球内濃度について検討を行った。

<方法> 1) *in vitro* におけるアミノ酸添加実験；L-His および L-Phe をヘパリン加血液に添加し、一定時間 4℃ と 37℃ で放置後、血漿および血漿のアミノ酸分析を行った。 2) *in vitro* の検討；アミノ酸負荷テストを行い、経時的にヘパリン採血して血球、血漿のアミノ酸分析を行った。

<結果> 1) His について；添加前においては、対照でも His 血症患者でも、血球 および血漿中の His 濃度はほぼ 1 : 1 で平衡に達しているが、*in vitro* に His を添加すると血漿中 His 濃度は著しく上昇するにも拘らず、血球内濃度は上昇せず、His は血球中にとり込まれ難いように思われた(図1)。 *in vivo* の負荷テストにおいて、正常対照では負荷後 1 時間で血漿中 His は有意に上昇し、4 時間後には速かに代謝されるのに比べて、His 血症患者では 4 時間後でも血漿中 His は殆んど代謝されず著しい高値が持続した。一方、負荷後、血球では対照、患者とも血漿に比べて上昇が低く、しかも前値への復帰が認められなかった(図2)。 2) Phe は His とは異なり、*in vitro* でも *in vivo* でも加えると速かに平衡に達した。

<考察> 赤血球膜における上記 2 種のアミノ酸の透過性には明らかな相違が認められたが、このような膜透過性の相違と 2 つの疾患の症状のちがいに何らかの関連があるとも考えられるので、今後、更に検討を要すると由われた。

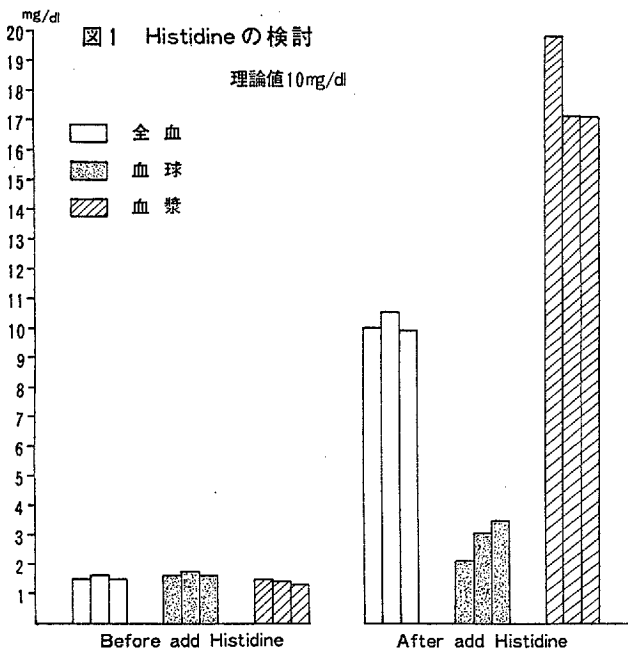
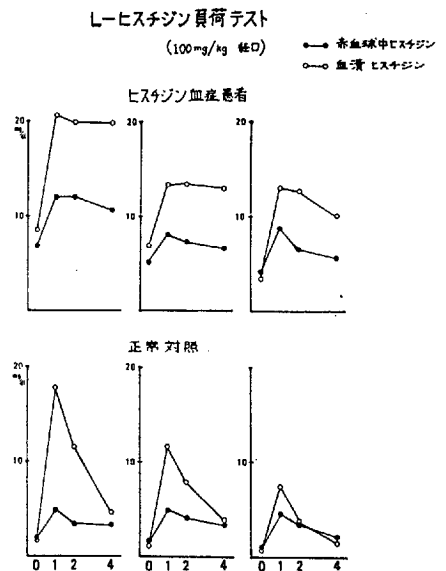
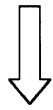
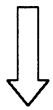


図2





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



Guthrie test に使用する標準血液濾紙を作製する過程において、ヒスチジン(以下 His)の赤血球内濃度と血漿中濃度に差が認められることを見出したので、His およびフェニルアラニン(以下 Phe)の血球内濃度について検討を行った。