

## II. 乳幼児突然死 (SIDS) の生化学的研究

小児の特発性心不全の機序解明の研究の一環として、心筋の脂質蓄積について検討を試みた。既に心筋のみに糖脂質が特異的に蓄積していた例について報告した。蓄積していた糖脂質は、糖鎖末端に  $\alpha$ 結合のガラクトースをもつトリヘキソシルセラミド (CTH) であった。この事実より、心筋の糖脂質蓄積は CTH 分解酵素である  $\alpha$ -ガラクトシダーゼ欠損によるものと思われた。

SIDS 例の心筋について糖脂質を分析するに先立ち、加齢による影響を検討する必要がある。今年度、胎生期の心筋の脂質分析を行なった結果、糖脂質の組成比の変化が認められた。

### 材料と方法

胎児を剖検し、得られた心臓から左室について分析した。

心筋は破碎した後、クロロホルム/メタノールを加え総脂質を抽出した。抽出された脂質を、Leedeu & Yu の方法により、DEAE-Sephadex カラムクロマトグラフィーで中性脂質分画し、さらに精製した。各脂質の構成比を、薄層クロマトグラムのデンシトメトリーにより求めた。

### 結果および考察

ヒト心筋中の中性糖脂質含量は、成人472は  $n \text{ mol/g}$  乾燥重量で、胎児 (在胎20週) は  $305 n \text{ mol/g}$  乾燥重量と、胎児に比較し成人は約1.5倍の高値を示した。昨年度の研究結果では、10歳~70歳における糖脂質含量の加齢による変化は認められなかった。

糖脂質の組成変化を検討したところ、胎齢20週の心筋では、主成分であるクロボシド70%に対し、CTH15%であった。胎齢の増加に伴ない、CTHの相対比が増し成人値(約33%)に近付いていった。クロボシドは胎生期から成人を通じて量的変化は認められなかったが、CTHは胎齢20週では成人の約4分の1量しか存在しなかった。

昨年報告と合わせて検討したところ、ヒト心筋の中性糖脂質は成人では含量、組成比とも加齢に伴う変化はみられなかったが、胎生期において変化が認められた。胎生期における量的増加は、糖脂質の代謝過程の分解あるいは分解速度に関連すると推察される。

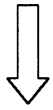
胎生期においてCTH合成活性すなわち末端ガラクトースの転移をになうガラクトシルトランスフェラーゼ活性の上昇の可能性を示している。CTHが増加するのは、生後数ヵ月~2、3年までであり、その後量的変化は認められない。糖脂質蓄積症はこの機構による制御が乱れた状態と考えられる。

心筋における糖脂質の蓄積の機序を考案した。このような蓄積によって心筋機能不全を突発性に起こして、突然死に到る例もあるものと考えられる。今後、SIDSと思われる例についてのCTH量の検索、さらには現在作製中のCTH抗体を用いての研究を続ける予定である。



## 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



小児の特発性心不全の機序解明の研究の一環として、心筋の脂質蓄積について検討を試みた。既に心筋のみに糖脂質が特異的に蓄積していた例について報告した。蓄積していた糖脂質は、糖鎖末端に結合のガラクトースをもつトリヘキソシルセラミド(CTH)であった。この事実より、心筋の糖脂質蓄積はCTH分解酵素である $\beta$ -ガラクトシダーゼ欠損によるものと思われた。

SIDS例の心筋について糖脂質を分析するに先立ち、加齢による影響を検討する必要がある。今年度、胎生期の心筋の脂質分析を行なった結果、糖脂質の組成比の変化が認められた。