2 C—10 コラーゲン凝縮形成におけるムコ多糖の影響

村松 大・山藤隆 平野 良一

ヒト顕粒の結合組織中の主成分はコラーゲンとムコ多糖で、コラーゲンは大部分凝縮として存在し、一部ムコ多糖と結合している。コラーゲンの細胞外凝縮形成過程において、“水溶性”のコラーゲンはムコ多糖に結合し、凝縮形に影響を与えることが報告されている。我々の系における主ムコ多糖はHAならびにCAS-Bに注目し、これらがコラーゲン凝縮形成に与える影響について検討した。用いたコラーゲンとしてはヒト皮膚からDermis消化で得られたI型コラーゲンを用い、正常に変化を用い、各々を酸溶液（5M HCl, 5M TMAO-HCl, pH 7.4）で唾液のHA、CAS-Bと混ぜ、37℃にて、凝縮を経時的に測定し、あわせて形成された凝縮を観察し、その結果、HAおよび凝縮の増加が認められた、その変化は正常コンラーゲンに変化を呈する様で、形成された凝縮の増大を認められた。

2 C—11 結合組織症における尿中ムコ多糖の排泄パターンの解析

（東北大学第二医学） 長崎 清子 吉沢 謙一

結合組織症患者の尿中ムコ多糖を調査するため、正常及び患者尿からウマ、ヒト、及びハラーゲンを用い、一次元cellulase acetate酵素消化法（0M酢酸カルシウム、0.1Mアミオン、45時間）にて、酵素Eelan-Morgan法によりタキソザミンを定量し、正常及び疾患群のムコ多糖排泄パターンの特性を統計的に検討した。ムコ多糖バンドは正常群では2本見られ、移動度の順にバンド1、2、3とした。酵素（ChA、ABC及びHKase）消化、消化物の二糖マッピング及び脱アミノ化分解の結果から2バンド1はカゼ-Aとカゼ-Cの混合物であるDS、3はDS（いずれも部分的に脱アミノ酸化と低分子化したもの）と同定された。各成分の割合は、正常群幼児でバンド1が21.5±5.1％、2が25.0±4.4％、3が26.5±3.3％、青年の場合もこれと傾向を示した。しかし疾患群では三者の割合の変動が大きく、特に骨膜症群では異常バンドの出现頻度も高く、バンド1の減少の傾向が見られるなどの特徴が認められた。

2 C—12 半水診断を試みたHurler症候群の一例

（東京大学） 小泉 正彦 （内田 尚章）

国立がんセンター癌研究所 阿保進之 津川敦

症例は15ヶ月の女児で、特有な顔貌、角膜の混濁、高度の精神運動発達遅延、骨の変形、肝臓腫、肺ヘルニアがあり、尿中ムコ多糖がタキソザミン価として尿中1200mgと排泄増多を示し、典型的なHurler症候群と診断した。尿の白血球と肝のα-L-iduronidase活性の欠損を認めた。尿中の白血球の活性は保険者の値を示した。両親は健康な子供を有し、14歳の姉妹が半水診断を経験した。半水の発症ムコ多糖類は量的、質的には異常なし認められなかった。凝集半水細胞のα-L-iduronidase活性は保険者の値を示し、低価を維持し分解した。分解した子供の1ヶ月目の検診では全く正常な子供であったが白血球のα-L-iduronidase活性は保険者の値を示した。