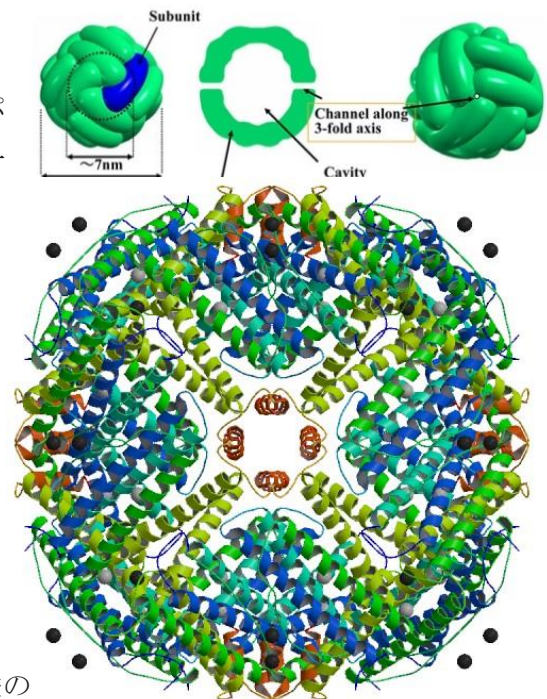


フェリチン、トランスフェリン、ヘモシデリン

<https://l-hospitalier.github.io>

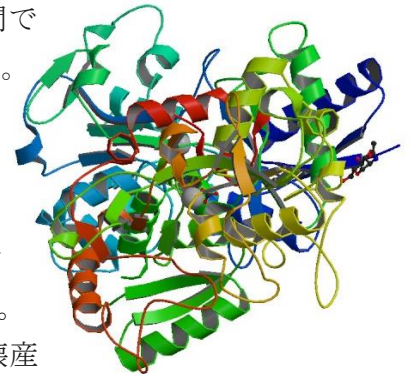
2017. 11

【**フェリチン**】鉄タンパク質の一つ。 肝臓、脾臓、小腸粘膜、骨髄、筋肉などにあり、**20～24%の鉄**と**1～2%のリン**を含む（2原子の鉄と結合）。 タンパク質部分の**アポフェリチン**は分子量約 48 万で、分子量約 1 万 8500 のサブユニット 24 個と約 2 万 4000 のサブユニット 20 個からなり、直径約 120 オングストローム（Å）の球形の殻をつくっている。 この内部に最大限 4500 個の鉄原子が、**3 価の水酸化鉄、リン酸鉄の形**で包み込まれている。 サブユニットはアミノ酸 163 個からなり、その 2/3 が α ヘリックス（ポリペプチド鎖がとりうる安定な螺旋構造の一つ）をつくっている。 脊椎動物では H、L 型（ペプチド鎖。 H 鎖は分子量の大きい重鎖、L 鎖は小さい軽鎖）があり、植物、細菌では H 型だけがある。 小腸粘膜では鉄の吸収、他の臓器では鉄の



貯蔵の役割をもっている。 成人男子は約**3.5g**の鉄を含有するが、そのうちの**1g**がフェリチンとして存在する。 女子はその半分ほど。 フェリチンを結合させた抗体は、組織内の特定の抗原の所在を電子顕微鏡で観察するために使われる。 この抗体は、腫瘍マーカーの一つでもある。 ミトコンドリアのフェリチンは分子量約 3 万の前駆体から約 2 万 2000 のサブユニットになり、その 20 個が集合してできている。 フェリチンはカビや植物にもあることが確認されており、関連タンパク質間でのアミノ酸配列はかなり違いがあるが、立体構造の保存性は高い。

【**トランスフェリン**】は糖タンパク質で、分子量は約 80kDa。 分子は 2 つの互いに似たドメインからなり、それぞれに**3 価鉄イオン結合部位が 1 個ずつ**ある。 いずれも鉄イオンには 1 個の窒素原子（ヒスチジン残基）と 5 個の酸素原子（2 個のチロシン残基、1 個のアスパラギン酸残基、1 個の炭酸分子）が配位する。



【**ヘモシデリン**】食細胞形質内に認められるヘモグロビンの崩壊産物。 フェリチンそのものの集り、フェリチンとアポフェリチンの混合物、不規則なフェリチンと他の物質との塊、その他と細胞内では 4 型が識別される。 化学的組成は蛋白質、鉄のほかに脂質、糖、銅およびカルシウムから成るが、比率はまちまちである。 ヘモジデリンが組織内に異常沈着すると血鉄症（**ヘモクロマトーシス**）を起す。 細網内皮系細胞やその細胞間にあつて、フェリチンタンパク質の殻が一部消化重合したものとされており、**鉄含量は 40%**と高い。 ヒト、ウマ、カエル、細菌などにありフェリチンより鉄含有量が多い。 なお、2003 年アコヤガイ（シンジュガイ）のフェリチン・サブユニットがアミノ酸 206 個からなることが中国から報告された。

脳表ヘモジデリン沈着症（superficial siderosis : SS）は、感音性難聴、小脳性運動失調、錐体路徴候、認知機能障害などを主徴とし、中年以降に発症、脳表や脊髄表面にヘモジデリンの沈着がみられる原因不明の進行性疾患。 MRI 以前は剖検や外科手術で初めて診断されていたが、現在は生前診断が可能。