



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。 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2原子の鉄と結合したリンを含む。 タンパク質部分 のrポフェリチンは分子量約 48 万 Da(ダルトン) で、

分子量約1万8500のサブユニット24個と約2万4千のサ ブユニット 20 個からなり、直径約 120 オングストロー ム(A) の球形の殻をつくる。 この内部に最大 **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)を形成。 脊椎動物では H、 L型のペプチド鎖 (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型だけで構成。

アポフェリチンは小腸粘膜では鉄の吸収、他の臓器で は**鉄の貯蔵**の役割をもつ。 成人男子は約3.5 g の鉄を有

するが、そのうちの1gがフェリチンとして存在。 女子はそ

の半分。 フェリチンを結合させた抗体は、マーカとして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2万2千のサブユニットに 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異なるが、 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、 2つのドメイン (部分) からなり 1 個の分子量は約80k Da。 そ れぞれに Fe 結合部位があり鉄には 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。 鉄結合能が高く、遊離の鉄分を **吸収して抗菌作用**を示す。 実際、トランスフェリンは粘膜に多く存 在、細菌を生存しにくくしている。 先天性無トランフェリン症はヘモ

クロマトーシスを起こす。【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。①フェリチンそのものの集り ②フェリチンとアポフェリチンの混合物 ③不 規則なフェリチンと他の物質との塊 ④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。 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。 ヘ モジデリンは細網内皮系細胞やその細胞間にあって、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。

脳表へモジデリン沈着症(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。

#116