

## FAB/MSによるアシルカルニチンの分析

### Determination of Urinary Acylcarnitines by FAB/MS

尿中のアシルカルニチン・プロファイルを検討することは、プロピオン酸血症、メチルマロン酸血症などの先天性代謝異常性による有機酸尿症およびReye症候群、サリチル酸中毒などの2次性有機酸尿症の病態を解明することにつながります。

尿中アシルカルニチン類の分析法はアルカリ加水分解でアシル基から生じる有機酸を分析する方法や、HPLCにてカルボン酸分析計で測定する方法がありますが、いずれも測定上十分な感度を得る

にはなんらかの前処理を必要とします。また、アシルカルニチンのアシル基には、モノカルボン酸、ジカルボン酸などがあり、短鎖、長鎖等で化学的性質は各々異なっています。

今回紹介します方法は、尿中アシルカルニチン類をメチルエステル誘導体とし、FastAtom Bombardment (FAB) 法により分析する方法です。前処理がほとんど不要で、すべてのアシルカルニチン類を短時間のうちに分析することが可能です。

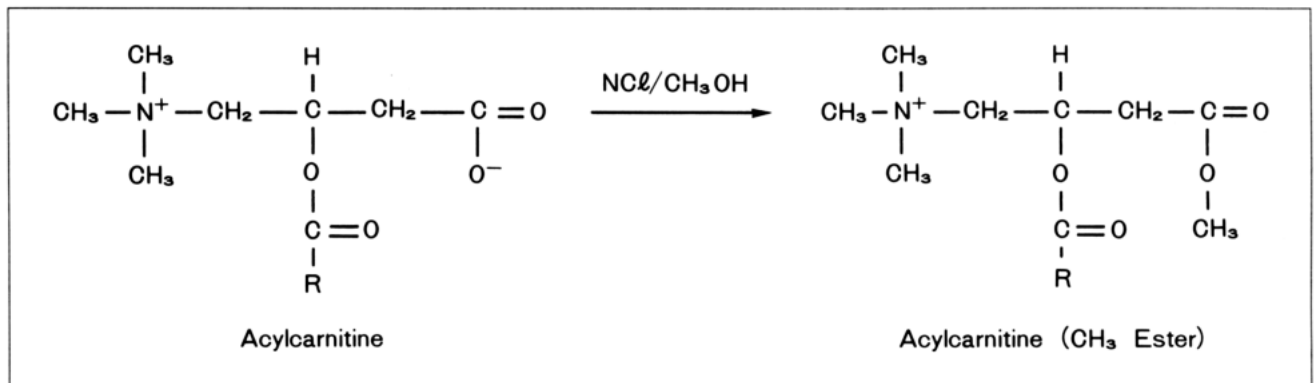


Fig. 1 アシルカルニチンおよびアシルカルニチンメチルエステル誘導体  
Derivatization of Acylcarnitine

イソ吉草酸血症の尿の分析を行った。炭素数5のアシルカルニチン (IsovalerylCarnitine MW : 260) ピークが最も大きい。

■分析条件  
Analytical Condition  
Xe  
5 kV  
Matrix : Glycerine

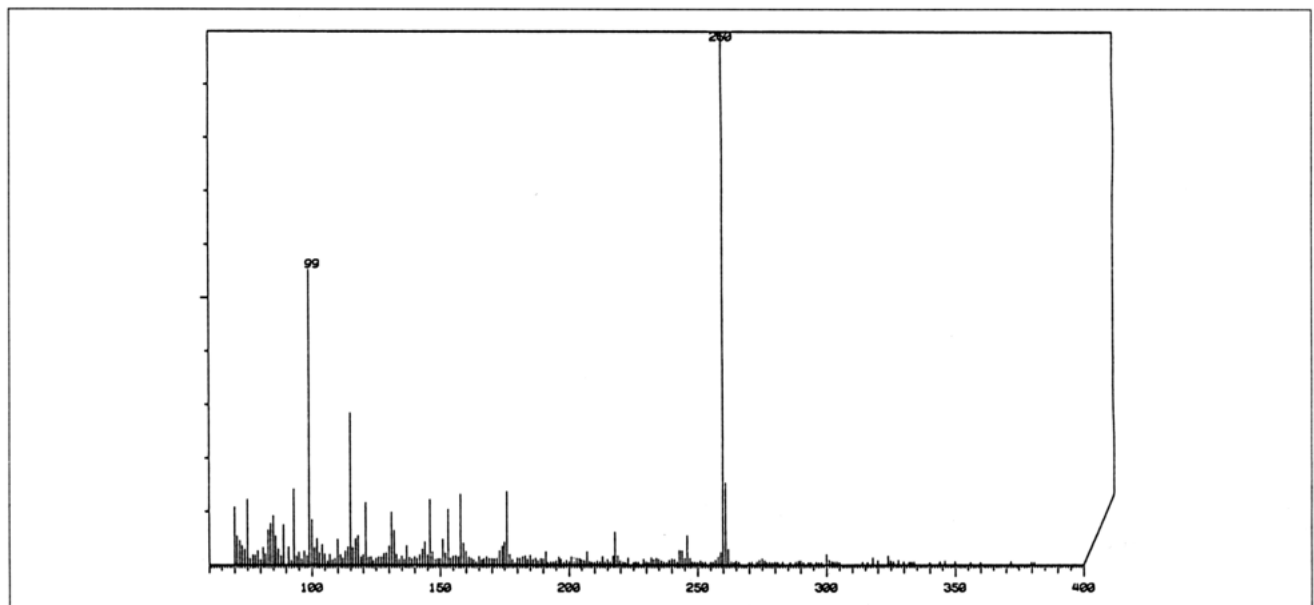


Fig. 2 イソ吉草酸血症患者尿中のアシルカルニチンプロファイル  
Mass Spectrum Profile of Acylcarnitines in Isovaleric Acidemia Urin (m/z 260 : Isovaleryl Carnitine)

正常成人にカルニチン100mg/kg服用後6時間後の尿のFAB/MSを示します。m/z176はFree Carnitine, m/z218はAcetyl Carnitineが得られています。ほか

にもAcylcarnitine由来のピークが微小ながらも得られています。

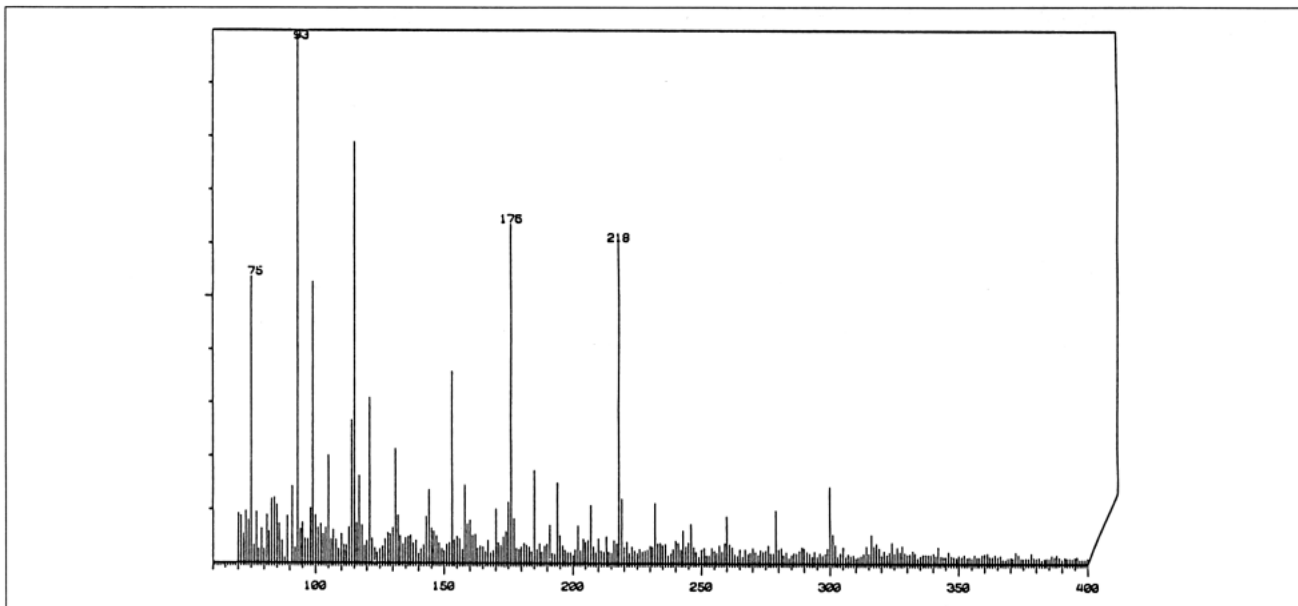


Fig.3 正常人における尿中アシルカルニチンプロフィール  
Mass Spectrum Profile of Acylcarnitines in Normal Human Urin

メチルマロン酸血症の尿のFAB/MSを示します。Pro-pionylCarnitine MW: 232が最も大きく得られています。ほかにも微小ながらAcylcarnitine由

来のピークが得られています。また, Table1にFAB/MSにより得られる分子イオンを示します。

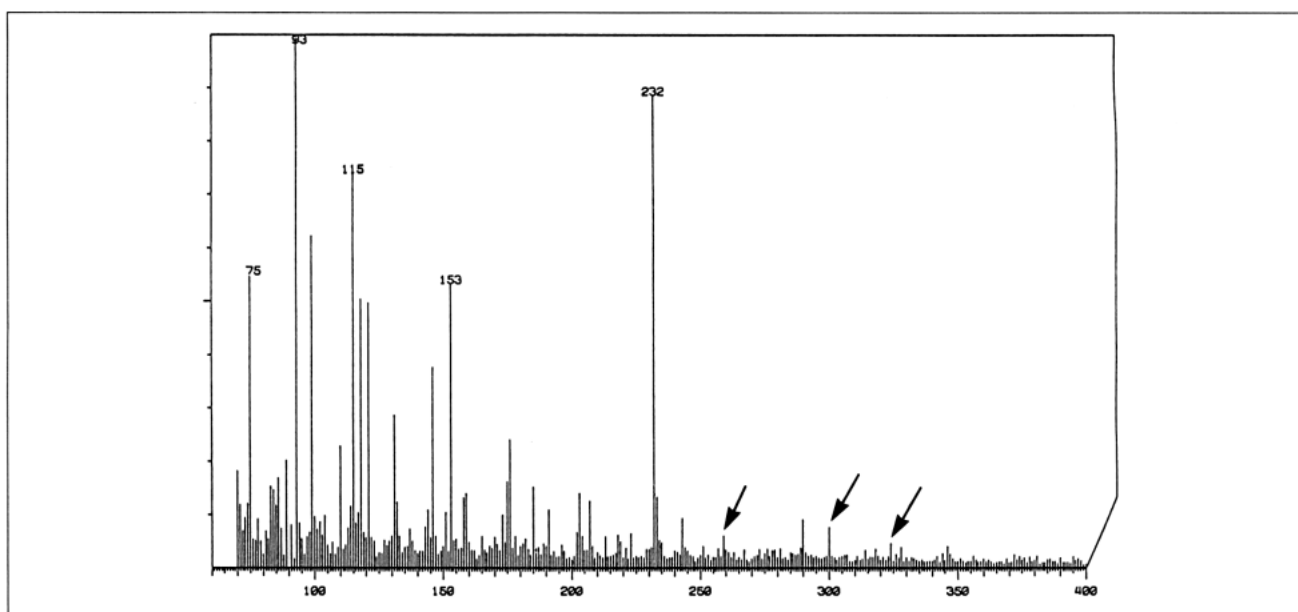


Fig.4 メチルマロン酸血症における尿中アシルカルニチンプロフィール  
Mass Spectrum Profile of Acylcarnitines in Methylmalonic Acidemia Urine

Table 1 Methylated Acylcarnitinate Cations (MH<sup>+</sup>) Observed in FAB/MS Profile

[M+H] <sup>+</sup>	Methylated Acylcarnitines	[M+H] <sup>+</sup>	Methylated Acylcarnitines
176	Free Carnitinate	302	Octanoyl Carnitinate
218	Acetyl Carnitinate	304	Glutaryl Carnitinate
232	Propionyl Carnitinate	318	Adipyl Carnitinate
246	n-Butyryl Carnitinate		3-Methylglutaryl Carnitinate
	iso-Butyryl Carnitinate	324	Decatrienoyl Carnitinate
258	Tiglyl Carnitinate	332	Pimelyl Carnitinate
260	iso-Valeryl Carnitinate	344	Clehydrosuberyl Carnitinate
274	Hexanoyl Carnitinate	346	Suberyl Carnitinate
300	Octenoyl Carnitinate	374	Sebacyl Carnitinate