

ヒスチジン血症患児の脳CT所見

新潟大学医学部小児科 浅見 直
渡辺 繁子
矢口 忠徳
堺 薫

昭和52年～56年までの間に出生し、低ヒスチジンミルクの投与を行ったヒスチジン血症患者のうち、CT検査を行った9例について、脳波、DQ、初期治療、治療中止後の血中ヒスチジン濃度との関連を検討した。

結果：表に示す。

脳CT現像で異常の認められたのは9例中3例であった。これらの3例は脳波上も異常所見が認められた。9例のDQはいずれも正常であったが、CTで脳波質萎縮のみられた症例では91とやや発達が他児に比して悪かった。写真1に症例7、写真2に症例5（正常脳CT像）を示す。

考 按：3例（特に症例7）にみられた脳CT像の異常が何に起因するものかは不明である。特殊ミルク投与などを含め、本症におけるアミノ酸のimbalance状態が患者の脳発達にいかなる影響を与えるか、今後長期的観察が必要と思われる。

ヒスチジン血症患児の脳CT 所見

症例	性	生年月日	CT所見 検査時年齢	脳液・年齢	DQ・年齢	乳児期の 治療方法	治療中止後の血中 ヒスチジン mg/dl・年齢
1	女	S53・21/IV	正 常 3才8ヵ月	正常7ヵ月 異常3才10ヵ月	120 9ヵ月 120 2才10ヵ月 120 3才4ヵ月	昭和52年度 暫定的治療指針	7.6 1才6ヵ月
2	女	S53・25/IV	正 常 3才8ヵ月	正常5ヵ月	119 11ヵ月 140以上 4才7ヵ月	〃	20.0 3才9ヵ月
3	女	S55・29/IV	側脳室拡大 1才9ヵ月	異常11ヵ月	108 7ヵ月 100 1才2ヵ月 132 1才9ヵ月	〃	5.0 11ヵ月 8.0 1才2ヵ月 6.0 1才6ヵ月
4	男	S55・18/VI	正 常 1才6ヵ月	境界5ヵ月 正常1才6ヵ月	105 5ヵ月 105 1才 115 1才8ヵ月	〃	6.0 1才8ヵ月
5	女	S55・6/XI	正 常 1才1ヵ月	異常5ヵ月 境界1才2ヵ月	94 7ヵ月 111 1才6ヵ月	昭和55年度 改定治療指針	5.3 1才6ヵ月
6	女	S56・9/I	正 常 1才5ヵ月	正常4ヵ月 正常1才5ヵ月	121 4ヵ月 104 8ヵ月 119 1才7ヵ月	〃	8.0 1才7ヵ月
7	女	S56・27/III	脳皮質萎縮 11ヵ月	異常11ヵ月	91 1才8ヵ月	〃	10.0 1才
8	男	S56・7/IV	正 常 9ヵ月	正常9ヵ月	知能正常	〃	8.0 11ヵ月
9	女	S56・6/VI	脳皮質萎縮 8ヵ月	異常7ヵ月 異常1才5ヵ月	102 8ヵ月	〃	10.0 10ヵ月 9.0 1才3ヵ月

写真1 (症例7)

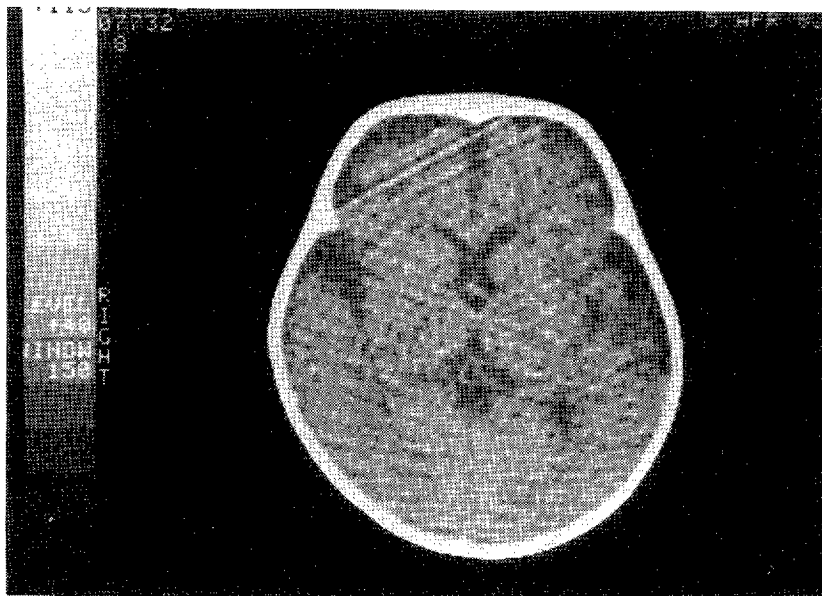
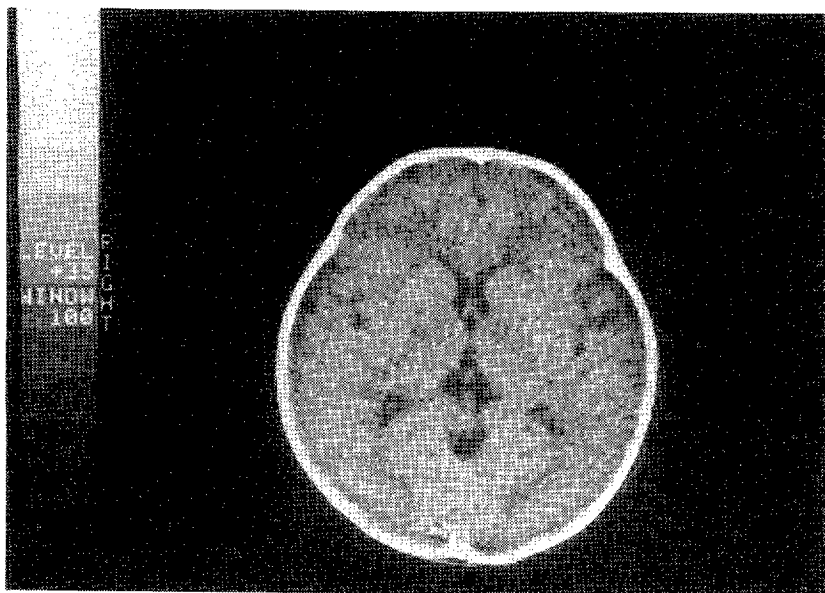
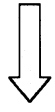
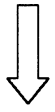


写真2 (症例5)





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



昭和52年～56年までの間に出生し、低ヒスチジンミルクの投与を行ったヒスチジン血症患者のうち、CT検査を行った9例について、脳波、DQ、初期治療、治療中止後の血中ヒスチジン濃度との関連を検討した。