

細分課題 12

先天性代謝異常症罹患者および保因者の診断法に関する研究

12・1 ヒスチジン血症保因者に対する負荷試験

名古屋市立大学

森 下 秀 子

和 田 義 郎

研 究 目 的

His 血症の保因者診断には、大きく分けて、(1) His 負荷試験、(2) ヒスチダーゼ活性測定の方法が用いられている。この中で、検索し易いのは、His 負荷試験である。今までの報告によれば、負荷後の血清 His 値の比較では、保因者診断は不可能であり、負荷後の尿中 FIGLU 測定、及び皮膚角質のヒスチダーゼ測定が最も有効と考えられている。しかし実際には、これらの測定は、かなり繁雑で、又、種々の問題が残されているように思う。今回我々は、His 血症の2家系に負荷試験を行う機会を得た。そこで、血清 His 値の比較では、本当に保因者診断が不可能なのか、検討した。

対 象 お よ び 方 法

我々は、現在3例の His 血症を治療、観察しているが、このうち1才男児、3ヶ月女児の2例につき、患児及び両親の His 負荷試験を行った。方法は、free-L-His 100 mg/kg を経口投与し、1時間、2時間、4時間の血清 His 値を、アミノ酸自動分析計により測定した。

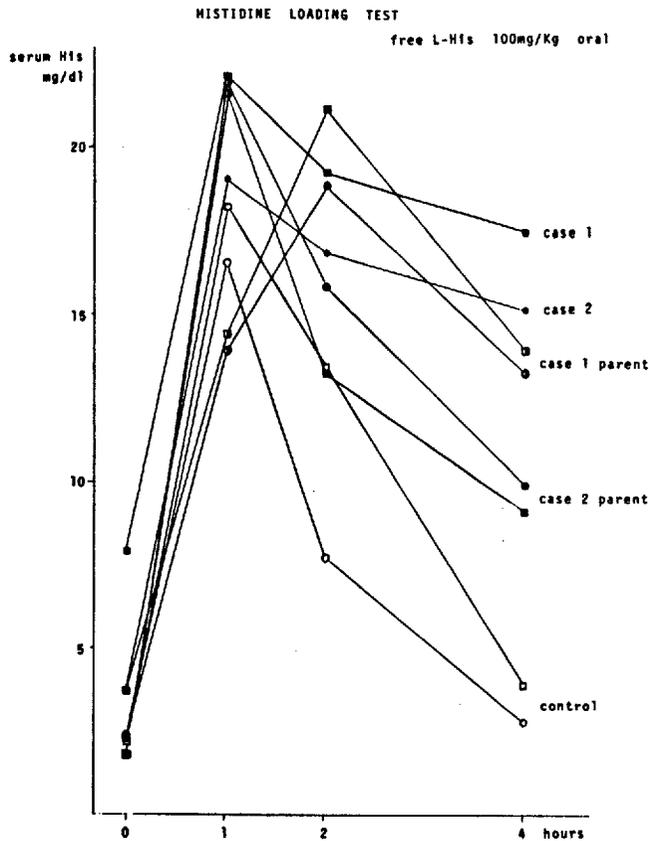
成 績

図に結果を示す。負荷前値、1時間値、2時間値を各々単独で比較しても、患児、両親、対照の間に差は認められない。4時間値では、一部の重なりはあるが、区別可能と思われる。又、全体のパターンとしてみると、比較的はっきりと3群の区別がつく。この3群を簡単に数値で区別する方法について検討し

りと3群の区別がつく。この3群を簡単に数値で区別する方法について検討した。ピークから4時間までの血清 His の消出速度を計算し(表★印), ピーク値との比を求めた。結果は, 表のようにきれいに分れた。

考 按

今回の検討では, His 負荷後の血清 His 値を比較することにより, 保因者の診断が可能と思われた。しかし, 経口負荷では, 腸管からの吸収の個体差も問題になるので, 症例及び対照数を増して, 検討を重ねることが必要と考える。



< 図 >

	peak	4hr	$\star(\text{peak} - 4\text{hr})/2 \text{ or } 3\text{hr}$	\star/peak
case 1	22.12	17.38	1.58	0.07
case 2	18.98	15.05	1.31	0.07
father 1	21.56	9.08	4.16	0.19
mother 1	21.94	9.86	4.03	0.18
father 2	21.08	13.91	3.59	0.17
mother 2	18.84	13.22	2.81	0.15
control				
1	18.17	3.88	4.76	0.26
2	16.46	2.79	4.56	0.28

< 表 >

↓
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
↓

研究目的

His血症の保因者診断には、大きく分けて、(1)His 負荷試験、(2)ヒスチダーゼ活性測定の方法が用いられている。この中で、検索し易いのは、His 負荷試験である。今までの報告によれば、負荷後の血清 His 値の比較では、保因者診断は不可能であり、負荷後の尿中 FIGLU 測定、及び皮膚角質のヒスチダーゼ測定が最も有効と考えられている。しかし実際には、これらの測定は、かなり繁雑で、又、種々の問題が残されているように思う。今回我々は、His 血症の 2 家系に負荷試験を行う機会を得た。そこで、血清 His 値の比較では、本当に保因者診断が不可能なのか、検討した。