

ガスリーテスト陽性例の追跡検討及び ヒスチジン血症症例の経過報告

東大小児科 鈴木 義之
福岡 和子

I ガスリーテスト陽性例の追跡検討

スクリーニング陽性又は疑陽性の結果、当科を受診した患者数は9例で、その内訳と経過は次の通り。

Histidine 高値 3例 → ヒスチジン血症 3例 3例

Methionine 高値 3例 →

一過性高メチオニン血症 2例
< 先天性胆道閉鎖兼先天性心疾患 1例

Tyrosine 高値 2例 →

一過性高チロシン血症 1例
< 経過観察中 1例 (2カ月時現在 Tyrosine 3.2 Methionine 0.68mg/dl)

ガラクトース血症の疑い 1例 → 正常

再検正常。3カ月時酵素活性 Beutler法による。
(galactose-1-P-uridyltransferase 正常)

都県別にみると東京都1例、神奈川県1例、千葉県7例であった。

II ヒスチジン血症の経過報告

3例の主な経過は以下の通り。

| 症例 | A 2 y 1 m ♂ | B 1 y 2 m ♀ | C 1 y 1 m ♀ |
|-----------------------------------|----------------|----------------|----------------|
| 血清ヒスチジン値 | 初回 6 mg/dl | 6 | 6 |
| 最高 | 9 (+) | 15 (-) | 8 (-) |
| 最低 | 2 (+) | 0.13 (+) | 2 (+) |
| 最新 | 4 (+) | 7 (-) | 2 (-) |
| 最近のヒスチジン摂取量 mg/kg/日 | 40 ~ 90 | 107 | 120 |
| 食餌制限 { 低ヒスチジン乳 離乳食 蛋白質制限 | - | + | + |
| | 中等度 | 中等度 (10mまで) | 軽度 (7mまで) |
| | | 制限なし (11m以后) | 制限なし (8m以后) |

| 症 例 | A 2 y 1 m ♂ | B 1 y 2 m ♀ | C 1 y 1 m ♀ |
|-----------------|----------------|--|----------------|
| 身 体 発 育 | 正 常 | 正 常 | やや体重増加不良 |
| 精 神 運 動 発 達 | 正 常 | 正 常 | 正 常 |
| D Q (測定時年齢) | 111 (1y4m時) | 127 (1y1m) | 108 (11m) |
| そ の 他 | | 兄 4 y Histidinemia 但し 言語発達) 正常 D Q | 兄 3 y 正 常 |
| 血 中 ウ ロ カ ニ ン 酸 | (-) | (-) | (-) |

簡易Microbioassay法(乳酸菌法)によるヒスチジン・メチオニン・ロイシン定量法に関する検討

東北大小児科 多 田 啓 也
館 田 拓

Guthrie 法による新生児マス・スクリーニングの普及に伴ない、多数のアミノ酸代謝異常症の患児が早期に発見されている。これらの患児を早期に治療するにあたり、頻回にアミノ酸の定量をおこない、血中アミノ酸レベルを適正な範囲に維持することが必要となる為、微量の血液で、多数の検体を処理できるアミノ酸定量法が必要となっている。

これらを目的として、味の素社により試作された簡易Microbioassay 法によるアミノ酸定量法が、臨床的に応用可能か否か、検討をおこなったので報告する。

アミノ酸定量用基礎培地としては、2 ml づつアンプルに分注後、味の素社より提供された培地を使用、定量菌としては *deuconostoc Mesenteroides* ATCC 8042 を使用した。

培養時間は、3種のアミノ酸共 22~24 時間とした。ヒスチジン及びメチオニン標準曲線は、4 μ g まで放物線となっており(図1)ロイシン標準曲線は、6 μ g まで直線となっている。本法による再現率及びアミノ酸標準液の回収率は、3種のアミノ酸とも、 $100 \pm 10\%$ 、 $100 \pm 15\%$ であった。

本法により測定したヒスチジン値と、同一血清をアミノ酸自動分析法により測定したヒスチジン値との比較をおこなったが(図2)両者の相関係数は 0.98 と高い相関を示し、今後本法を、ヒスチジン血症の患児に対する食事療法の monitor や負荷試験などに応用可能と考えており、実際に使用してみて、満足すべき結果となっている。

↓ 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

Ⅰ ガスリーテスト陽性例の追跡検討

スクリーニング陽性又は疑陽性の結果、当科を受診した患者数は9例で、その内訳と経過は次の通り。