

	乳糖を含まない食品		乳糖を含む食品
調味料	しょうゆ、みそ、ソース、ケチャップ、酢、塩、ビューレ、みりん	冷凍食品	クリームコロッケ類、コーンコロッケ、ハンバーグ、グラタン、ピザ
香辛料	カレー粉、わさび、とうがらし、こしょう、からし	ベビーフード	パン粥、レバー野菜、野菜マッシュ、コーンクリームスープ、オレンジゼリー、野菜スープ、チーズ粥、かきクリーム煮、プリン、コロッケ
アルコール	ビール、ウイスキー、日本酒、ぶどう酒		カップヌードル(1g含有) カレーヌードル(0.2g含有)
嗜好品	コーヒー、サイダー、ラムネ、紅茶、ココア、和菓子(もち類)		米 上記の食品に必ず含まれているとは限らない。
ベビーフード	重湯、米粥、野菜裏ごし、果物裏ごし、果汁(和光堂)		
きのこ類	しいたけ、まつたけ、しめじ		
海藻類	こんぶ、わかめ、もずく		
インスタント食品	出前一丁、チキンラーメン、日清焼そば、カップきつねうどん、カップ焼きそば、めん八珍、みそ八珍、日清焼そばUFO、どん兵衛きつねうどん、どん兵衛天そば		

先天代謝異常症の治療班 研究報告書

久留米大学小児科 山下文雄

PKU 2例、MSUD 1例、ヒスチジン血症 10例の治療成績は表の通りである。PKU 患児 case 1 は、血中 Phe は 10 mg/dl 内外(感染時 23.3 mg/dl)であったが、4才10カ月時の IQ は 81 であった。ヒスチジン血症 10例中、case 3 は、SFD(37W、1,900g)の2卵性双胎で、左側細膜の異常が認められ、発達は軽度遅延している。母親自身 IQ が多少低い可能性があり(現在、精査中)。食餌内容の詳細は不明。case 4 は、心室中隔欠損を合併した例であるが、ヒスチジン血症に対する治療は拒否している。case 5 は、家族の意志により制限は行っていない。他の7例では、His 摂取量 $40 \sim 60 \text{ mg/Kg/日}$ (幼児期)で血中 His、濃度は 10 mg/dl 以内にコントロール可能と考えられ、発育・発達とも現在ほぼ正常範囲である。

OUTCOME OF DIETARY THERAPY FOR INBORN
ERRORS OF AMINOACID METABOLISM

disease (case)	period of treatment	blood amino acid level (mg/dl)	intake (mg/Kg/day)	DQ/IQ (age)
PKU				
1. (A.A.)	4y.o.-4y.o.11m	(Phe) 6.6-23.3	15 - 18	IQ=81 (4y.o.10m) DQ=115 (20m)
2. (M.Y.)	10m - 21m	1.6-11.5	13 - 26	
MSUD				
1. (K.F.)	6m - 16m	(Leu) 0.9-10.1 (Ileu) 0.8-4.5 (Val) 1.1-7.9	76 -115 23 - 62 28 - 71	DQ=106 (17m)
Histidinemia				
1. (M.N.)	13m - 23m	(His) 2.8-9.6	30 - 40	DQ=111 (18m)
2. (A.M.)	9m - 19m	3.7-12.6	44 - 64	DQ=116 (12m)
3. (T.M.) ⁺	4m - 15m	1.8-13.7	38*	DQ=82 (12m) ⁺
4. (Y.T.)	treatment rejected	1.6 (7m)	?	not measured
5. (R.K.)	3m - 13m	2.8-10.5	70*	not measured
6. (T.O.)	15d - 7m	2.0-8.0	36 - 56	DQ=87 (9m)
7. (K.O.)	41d - 7m	1.7-10.8	35 - 60	DQ=114 (6m)
8. (M.S.)	22d - 6m	4.3-7.7	19 - 89	DQ=114 (6m)
9. (H.T.)	25d - 4m	1.8-9.3	44 - 53	DQ=129 (5m)
10. (J.Y.)	20d - 3m	2.8-7.3	39 - 68	DQ=128 (3m)

* detailed dietary record not available

+ mother of this case may be subnormal in intelligence

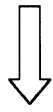
(Feb. 26, 1980, KUMC)

皮膚ヒスチダーゼ活性による
ヒスチジン血症の分類

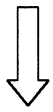
徳島大学小児科 黒田泰弘

先天性代謝異常症のマス・スクリーニングで発見されたヒスチジン血症患者7名とその同胞例2名、計9名について高感度測定法による皮膚ヒスチダーゼ活性と患者の体内でのヒスチジン処理能との関係を検討し、以下のような結果を得た。

1) 9名のヒスチジン血症患者は皮膚ヒスチダーゼ活性が正常成人値の10以下の5名(第1群)



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



PKU2 例、MSUD1 例、ヒスチジン血症 10 例の治療成績は表の通りである。case1 は、血中 Phe は 10 mg/dl 内外(感染時 23.3 mg/dl)であったが、4 才 10 ヶ月時の IQ は 81 であった。