

B-15 急性脳症におけるカルニチン値

研究協力者 杉 本 健 郎 関西医科大学 小児科
 共同研究者 西 田 直 樹・禹 満・竹 内 大 志
 関西医科大学 小児科
 坂 根 義 巳 谷内小児病院

はじめに : 我々は、1981年12月から約3年間に経験をした急性脳症について、急性期の血中・尿中総カルニチン、遊離カルニチンを測定し急性脳症急性期におけるカルニチン動態につき検討を行なった。

方 法 : 急性脳症は以下の3つの条件を満たすものと定義した。

- (i) 急に痙攣・意識障害で発症
- (ii) 経過中、髄液細胞数は30/3以下
- (iii) 血清GOT・GPTは正常の3倍以上

血清・尿中カルニチン値は、McGarry & Foster 法の変法で測定した。検体は、採血後測定時まで -25°C に凍結保存したものをを用いた。なお急性期の尿中有機酸は、久留米大学GC/MS研金沢医科大学人類遺伝研へ測定を依頼した。

結 果 : Table Iは、6例についての発症年齢・性別・入院時の状況・急性期尿中有機酸・予後および剖検時の肝組織像・内服薬につき、まとめたものである。

Table IIは、健康成人と急性脳症患者の血清総カルニチン・遊離カルニチン・アシルカルニチン・アシル/遊離比を示したものである。

この結果から、急性脳症患者の急性期、遊離カルニチン・総カルニチンは、有意に低値を示し、アシル/遊離比は、有意に増加を示していた。

TableⅢは、急性期に尿を採取できた3例についての尿中総カルニチン値・遊離カルニチン値・アシルカルニチン値と健康小児での値を示したものである。

急性脳症群では、尿中総カルニチン・アシルカルニチンが $P < 0.001$ で有意に増加を示し、尿中遊離カルニチンは、 $P < 0.01$ で低下を示していた。

考 察 : 急性脳症のうち、我々のあげた3つの条件を満たす症例については、尿中に多量にカルニチンがアシルカルニチンとして排泄され、二次性の低カルニチン血症をひきおこしたものと考えられた。なお症例Ⅰについては、経過中において血清カルニチン値および尿中カルニチンも低値を示していることから、我々は、全身性カルニチン欠損症を疑っている。

結 論 : 我々は、今回の結果から急性期における治療法として、有機酸血症にカルニチン投与が試みられているように、カルニチン投与も考慮するに値すると考えた。

Table 1 Clinical Data in Acute Encephalopathy

Case No.	Age	Sex	Stage*	Organic Acids in urine**	Prognosis	Remarks
1(Y.M.)	3	M	III	dicarboxylate, lactate, butylate	survived	
2(M.K.)	1	M	II	dicarboxylate,	survived	hopantenate
3(S.N.)	13	F	IV	lactate butylate	death (fatty liver)	valproate
4(H.N.)	12	F	III	dicarboxylate, lactate	death	
5(K.H.)	7/12	M	IV	butylate phenylpyruvate	death (fatty liver)	
6(I.K.)	4	M	IV	not tested	death	

*:Lovejoy et al.

**:by GC/MS

Table 2 Serum Carnitine Concentrations in Acute Encephalopathy

Case No	Day of illness	Serum Carnitines(umol/l) Free	Acyl-	Total	Acyl/Free
1	1	9.0	2.5	11.5	0.28
	6	10.5	N.T.*	N.T.	
	9	15.5	N.T.	N.T.	
	(7 months)	18	3.0	21	0.17
2	1	12.5	5.0	17.5	0.40
	(1 year)	40	N.T.	N.T.	
3	1	19.0	6.0	25.0	0.32
	2	17.5	6.5	24.0	0.37
4	1	21.3	6.2	27.2	0.29
5	1	19.5	N.T.	N.T.	
6	4	23.7	8.3	32.0	0.35
mean + SD in acute period of illness		16.5±5.0 (n=9)	5.7±1.9 (n=6)	22.8±7.3 (n=6)	0.33±0.05 (n=6)
Control(healthy n=7 adults)		45.5±4.1	7.2±0.9	51.4±3.4	0.17±0.04
		p<0.001		p<0.001	p<0.001

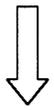
*:N.T.= not tested

Table 3 Urinary Carnitine Excretion in Acute Encephalopathy

Case No.	Day of illness	Urinary Free Carnitine	Acyl-Carnitine	(mmol/g.creatinine) Total
1	1	0.09	0.36	0.45
2	1	0.20	1.70	1.90
	2	0.15	1.12	1.27
		0.19	1.23	1.42
		0.28	0.84	1.12
	5	0.25	0.65	0.90
3	3	0.27	0.69	0.96
	4	0.25	1.32	1.57
mean + SD (n=8)		0.19±0.05	0.99±0.43	0.97±0.02
Control healthy children 1.5 - 10 year of age (n=10)		0.24±0.01	0.28±0.06	0.50±0.02
		p<0.01	p<0.001	p<0.001



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



はじめに:我々は、1981年12月から約3年間に経験をした急性脳症について、急性期の血中・尿中総カルニチン、遊離カルニチンを測定し急性脳症急性期におけるカルニチン動態につき検討を行なった。