

B-17 各種病態のカルニチン代謝

分担研究者 山下文雄 久留米大学小児科
 共同研究者 弓削建・木村昭彦・小野栄一郎
 芳野信 久留米大学小児科

目的：Reye症候群において、カルニチンの動態は定説がない。Reye症候群患児の referenceとして、肝障害や、ミトコンドリア障害を起こしうる各種疾患患児で、カルニチンの動態を検討した。

方法及び対象：カルニチン測定は、Mc-Garryの方法によった。対象は、1983年9月から1985年1月までの1年4ヵ月の間で久留米大学小児科へ入院した患児25例。劇症肝炎4例・急性肝炎5例・薬剤性肝炎7例（いずれも血液疾患で、維持療法中の患児：High-dose MTX5例、BHAC+AMP1例、Neo-Mini COAP 1例）、先天性胆道閉鎖症2例、新生児肝炎1例、単純性肥満に伴う脂肪肝2例、Reye-Like症候群2例、Anorexia Nervosa 1例、慢性下痢1例である。

成績：表1に各種疾患のカルニチン値を示す。コントロール群(N=12)と比べ、F-car(free carnitine), A-car(acyl carnitine), T-car(total carnitine), F/T (F-car/T-car), いずれも有意差を示したものは、劇症肝炎群、薬剤性肝炎群であった。

図1に劇症肝炎群のF-car, A-car, T-car, F/Tを示す。mean±S.Dは、それぞれ、 $32 \pm 9.2, 56 \pm 43, 88 \pm 35, 42 \pm 23\%$ であった。ここでは、F-carの低下とA-carの上昇を認めた。

図2に薬剤性肝炎群のF-car, A-car, T-car, F/Tを示す。mean±S.Dは、それぞれ、 $37 \pm 6.6, 11 \pm 5.2, 48 \pm 9.1, 78 \pm 8.0$, であった。いずれも抗ガン剤投与児であり、比較的選択的にミトコンドリア障害が推測される（別報；森田他参照）症例である。ここでは、F-car, T-carともに低下を示した。

その他の疾患群については症例数が少なく詳細は省略する。

図3に、劇症肝炎例 (Case 1), Reye-Like症候群 (Case 2) を示す。

Case 1 は、意識障害・肝機能異常を主訴に来院，臨床的Reye症候群の診断にて肝生検を行なったところ，病理組織像にて劇症肝炎の診断がされた症例である。本例は，入院時，GOT 6400 K.U. GPT 5300 K.U.，FFA 1033 Eg/lと高値を示し，同時にF-Car 36 nmol/ml (-2 S.D.)，と低値，A-Car:42 nmol/mlと高値を示し，GOT GPTの改善とともに，F-car, A-carも改善した。

Case 2 は，基礎疾患として染色体異常・脳性麻痺・精精運動発達遅滞があり，意識障害・肝機能異常にて来院，臨床的Reye症候群の診断にて肝生検を行なった。病理組織像 (带状壊死) より，Reye-Like症候群とされ，原因はHypoxic Encephalopathyとした。本例は，3病日著名な肝機能異常 (GOT 9700K.U.，GPT 4250K.U.) と同時に低F-car (35nmol/ml)，高A-car (17nmol/ml) を認め，12病日肝機能の改善にもかかわらず，FFA高値 (1581uEg/l)，低F-car (20nmol/ml)，高A-car (20nmol/ml) を認めた。しかし，21病日FFAの改善とともに，F-carも正常化した (48nmol/ml)。

考察：劇症肝炎において，低F-car，著名なA-carの高値を認めた。F-carの低下について，経口摂取の不足，FFAは高値を示しておりacyl化に利用されたこと，又，患児は2ヵ月と肝でのカルニチン合成能が未熟であることなどが考えられた。A-carの上昇について，何らかの機序によって起こった，A-carのturn-overの障害，急激に壊死に陥った肝細胞からのいつ脱などが考えられた。

カルニチンの動態を考える上で，図4に示す通り，体外からのカルニチンおよびその前駆物質の摂取の問題，肝での生合成，肝より他臓器へのtransport，腎からの排泄・再吸収などの問題を考える必要がある。Reye症候群および，その類似疾患におけるカルニチン動態を知るためにこれらの問題は，大きな課題と考えている。

表1 各種疾患の血清カルニチン値

Diagnosis	N.	Free-Car.	Acyl-Car.	Total-Car.	F/T (%)
Mean - S.D.	12	5037.5	5.3 ± 4.9	552.7	905.8
Fulminant Hepatitis	4				
Acute Hepatitis	5				
Drug-induced Hepatitis	7				
C.B.A. or N.H.	3				
Fatty Liver	2				
Reye Like Syndrome	2				
Anorexia Nervosa	1				
Chronic Diarrhea	1				
Total	25				

Car.: Carnitine

图1 劇症肝炎群 (N = 4)

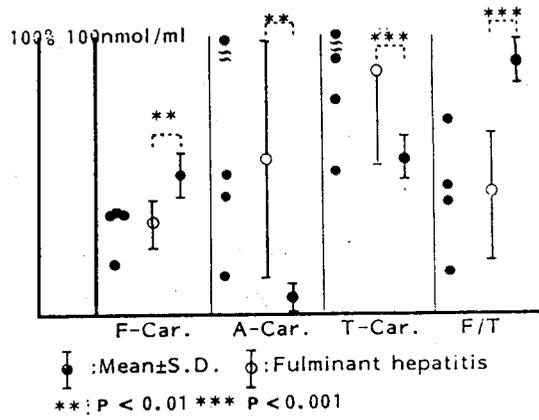


图2 薬剤性肝炎群 (N = 7)

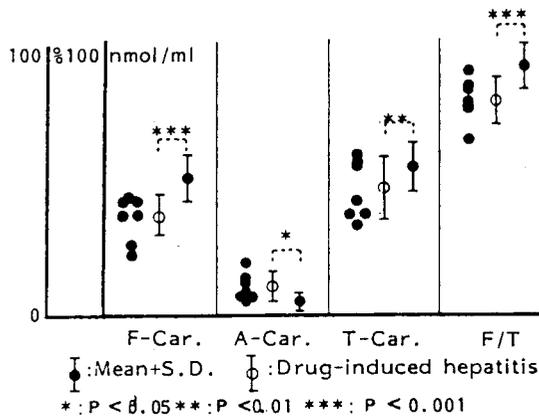


图3

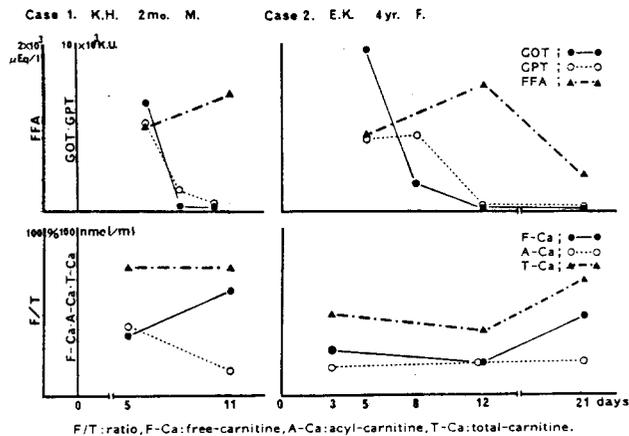
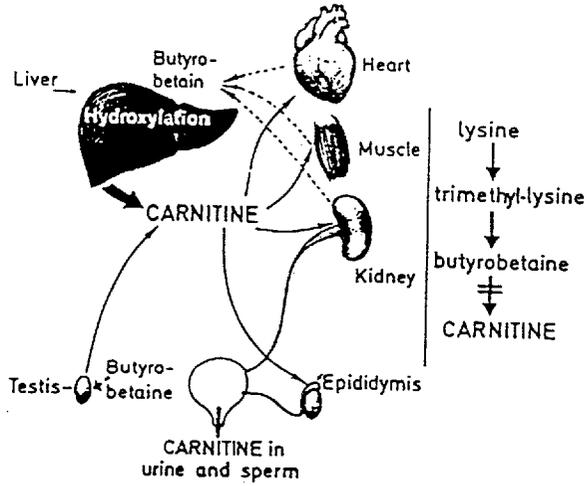


図4 カルニチン代謝





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



目的:Reye 症候群において,カルニチンの動態は定説がない、Reye 症候群患児の reference として,肝障害や,ミトコンドリア障害を起こしうる各種疾患患児で,カルニチンの動態を検討した。