糖原病Ⅲ型の経過と予後について

大阪大学医学部小児科　藪内　百治
岡田伸太郎
乾　幸一

糖原病には諸種の病型があり，肝型糖原病に関しては何れの病型においても，乳幼児期に比較的症状が強く出現し，成長とともに症状は軽減すると考えられている。糖原病Ⅰ型は低血糖が強く，乳幼児期では痙攣や強いアシドーシスをみるが，成長とともに軽度になる。糖原病Ⅲ型はアミノ酸やグルコース以外の糖からの糖新生，ブドウ糖産生が可能であるためⅠ型ほど強い低血糖を示さず，高蛋白食を与えることにより症状の好転が見られると考えられている。しかしⅢ型では一部には肝硬変をきたす例があり，予後は必ずしも良好とは言い難い。私達は最近Ⅲ型の患者で比較的稀と考えられる心筋障害を示した例を経験したので，従来からの症例について調査を試みた。

患者は24才で全身倦怠，悪心を主訴として受診した。13歳の時に糖原病Ⅲ型と診断されており，当時は筋力がやや低下していたようであり，さらに心臓が弱いと言われていた。24歳の受診時は肝脾腫，心肥大，筋力低下が認められた。肝生検，心筋および骨格筋の生検を施行し，肝では肝硬変の像を，心筋および骨格筋では筋の変性像が認められた。

私達は従来までに経験した糖原病Ⅲ型の患者５例について，諸所見の年齢的推移を調査した。その結果，表にみられるように，肝腫は成長とともに縮小の傾向がみられ，それに伴って血清トランスアミナーゼも低下している。しかし脾腫を示す例が２例あり，これら２例は何れも肝硬変の存在を認めた。一方筋に関する所見ではＣＰＫの高い例が３例にみられ，筋力低下を示す例もある。心臓では10～15年の経過後の所見で，心肥大をきたしているものは４／５に認められた。

以上の結果からⅢ型糖原病は必ずしも予後がよいとは言えず，肝硬変の合併は予後に重大な影響を及ぼすほか，筋力低下，心肥大などの症状を発現する可能性が高いことを考慮に入れて follow up を行う必要がある。

糖原病III型における年齢による変化

	症例1		症例2		症例3		症例4		症例5	
	1才 7M	15才	2才 7M	10才 5M	1才 11M	13才	11才	28才	14才	24才
肝　腫	8cm	6cm	11cm	3cm	13cm	10cm	18cm	6cm	10cm	5cm
脾　腫	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	10cm	12cm	(−)	(±)
肝硬変	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(−)	(+)	(+++)	(+)	(++)
GOT(U)	480	71	344	89	1400	152	200	200	284	150
GPT(U)	407	76	234	121	240	95	80 ~90	50 ~70	69	50
CPK ALD	?	↑	→	→	→	↑	?	?	?	↑
筋　力	?	↓	↓	→	?	→	?	?	?	↓
心肥大	(−)	(+)	(−)	(−)	?	(+)	?	(+)	?	(+)
その他		Hypo-gonadism						IQ↓	IQ↓	

I型糖原病の長期予後に関する検討

京都府立医科大学小児科　　楠　　智一

糖原病I型の治療法としては，なお確立されたものはないが，最近の医療の進歩にともない長期生存例が増加する傾向にある。したがって，本症の予後に関する追跡と，その改善をはかることの必要性は次第に高まって来たと考えられる。以下にわれわれの経験例とその成績を記述する。

症例はいずれも当科で確定診断を受け10年以上も経過観察されている3例である。症例1と2は兄妹例で現在25才と23才，症例3は三人姉妹の長女で11才，2人の弟は健康である。両家系とも両親はいとこ結婚である。

図1に3例の身長および体重の発育曲線を示した。症例1と2はほぼ年齢相応に思春期が発現し，この時期に一致して growth spurt を認める。両症例とも最終身長は標準の−2SDにまで達している。しかし一方，症例3は8才頃から身長の伸びは鈍化しはじめ，11才時点では−5SDという著明な低身長を認める。

肝腫大，血清トランスアミナーゼ値の高値，血清トリグリセリドの高値および空腹時低血糖は，症

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

糖原病には諸種の病型があり,肝型糖原病に関しては何れの病型においても,乳幼児期に比較的症状が強く出現し,成長とともに症状は軽減すると考えられている。糖原病1型は低血糖が強く,乳幼児期では痙攣や強いアシドーシスをみるが,成長とともに軽度になる。糖原病III型はアミノ酸やグルコース以外の糖からの糖新生,ブドウ糖産生が可能であるため1型ほど強い低血糖を示さず,高蛋白食を与えることにより症状の好転が見られると考えられている。しかしIII型では一部には肝硬変をきたす例があり,予後は必ずしも良好とは言い難い。私達は最近亜型の患者で比較的稀と考えられる心筋障害を示した例を経験したので,従来からの症例について調査を試みた。