

関しては活性型ビタミンD ($1\alpha\text{OHD}_3$ あるいは $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$) で治療している症例が69.8%にのぼった。Pの併用に関してはP併用の有無にかかわらず血清P値は有意に上昇するものの、P併用群における血清P値の上昇が著しかったので重症例にはPの併用が望ましいと思われる。

高カルシウム血症と低フォスファターゼ症の全国実態調査

日大医学部小児科 北川 照男
崎山 武志

高Ca血症

報告数は12例であり、内訳は副甲状腺腫瘍による一次性副甲状腺機能亢進症が2例、白血病に合併した高Ca血症が3例、神経芽細胞腫1例、Vit D過敏症による高Ca血症1例、特発性高Ca血症(T.b.に合併した1例、単心室1例、原因不明3例)5例である。12例中男児5例、女児7例で、治療は低カルシウム低ビタミンD食によるもの3例、その他(腫瘍摘出や抗癌剤など)7例、無治療1例、不明1例であった。特発性高Ca血症5例中、3例が低カルシウム低ビタミンD食によって治療効果を認めており、特筆される。以下疾患別に詳述する。

一次性副甲状腺機能亢進症

2例の発症年齢は10歳7月、11歳7月で血清Ca値は10.6~13.1mg/dl および16.3mg/dlで、前者はてんかんの経過観察中に発見され、後者は腹痛、嘔吐、微熱を訴えて精査で発見されている。両者共に骨X-P上、脱灰像あるいは骨膜下吸収像を認め、副甲状腺シンチグラムによって集積像が認められ、%TRPは67.4%、20.6%と各々低下、尿中Ca排泄量は各々400~600mg/日、10mg/kg以上の増加を認めており、PTHは前者は正常範囲だが、後者は4.3(正常0.4以下)と上昇していた。腫瘍摘出により、血中Ca値は正常化し、同時に%TRPも各々93.1%、90.4%と正常化、PTHも両者共正常値を示した。

白血病

3例中1例は特発性高Ca血症の精査により白血病と判明している。発症年齢は4歳、3歳6月、2歳9月で、主訴で記載のあった2例は、共に嘔吐を訴え、臨床症状では食欲不振が3例全例に認められ、それ以外の症状として骨痛、筋肉痛、発熱、体重減少などを認めている。血中Ca値は16.6、13.2、13.4mg/dlで、2例で%TRPが72%、85%とsubnormal、X-P上1例に全身のfibrous dysplasia、1例に異所性石灰化を認めていた。治療は白血病に対する治療が行われ、記載のある2例では何れも白血病が寛解時には高Ca血症も改善されるが、増悪期には再び上昇し、内1例でカルシトニンを使用しているが無効であった。

神経芽細胞腫

2歳1月の男児例で、下肢の疼痛を主訴とし、血清Ca 17 mg/dlで、臨床症状として発熱、食欲不振、多飲多尿、嘔吐、下肢痛が認められた。X-P上、長管骨の硝子様変化と骨膜下吸収像を呈し、抗癌剤による治療で高Ca血症は一時的に改善されたが、再び上昇し、カルシトニでも無効であった。本例ならびに白血病の2例で、尿中Ca排泄量を測定してあるが、何れもその排泄増多は認めておらず、一次性副甲状腺機能亢進症や次に述べる特発性高Ca血症とは明らかに異なる。

特発性高Ca血症

5カ月女児の1例は、粟粒結核、結核性骨髄炎を罹患し、定期検査でCa 12 mg/dlを認め検査されている。臨床症状は結核による為との併記があるが、発熱、食欲不振、低身長、低体重を認めPTH 0.5 ng/ml (正常0.2~1.0) 尿Ca/クレアチニン1.1で尿中カルシウム排泄は10 mg/kgを超えている。本例には低Ca無VitD食による治療が行われ、血清Ca値は正常化し、治療食9カ月後に市販ミルクでの負荷によっても高Ca血症は認めていない。単心室の4カ月女児例は、William Synd.は否定されているが、血清Ca 11 mg/dlが定期検査で見出され、無治療で1カ月間経過を追った所、9.4 mg/dlと正常化している。しかし尿中Ca排泄は54 mg/日で体重5.6 kgで体重当りの排泄はかなり多い。低体重であり、栄養法は不明である。

1歳1月の女児は混合栄養で哺乳、易感染性と骨端発育が不良との事で精査。多飲多尿、低体重(-1.9 δ)、便秘、動悸、食欲不振が認められ、%TRPは70%で、ステロイド使用によって血清Ca 10.2 mg/dlと低下している。しかし尿中Ca排泄は20 mg/日と少なく、原因についての詳細な検討はなされていない。

1歳11月の男児は身重-2.7 δ 、体重-3.8 δ の発育不良と、血清Ca 16.0 mg/dlの高Ca血症、精神運動発達遅延、嘔吐、易刺激性を認め、顔貌が特異的であった。PTH、カルシトニンは正常、尿中Ca排泄は10 mg/kgを越えた、ビタミンD除去ミルク(明治)を用いて治療した所、血清Caは低下し、尿中排泄も減少した。

10カ月女児は、低身長を主訴として来院。身長、体重共に-2 δ の発育不良、高Ca血症11.3 mg/dlを認め、易刺激性、食欲不振、頭部X-P上での異所性石灰化を認めた。顔貌・心には異常を認めなかった。ビタミンD除去ミルクを使用した所、尿中Ca排泄10 mg/kg以上が正常化し、血清Ca値も低下、臨床的にも易刺激性も改善され、X-Pでの石灰化消失、catch up growthを認めた。PTHカルチトニンは正常値であった。

まとめ

高Ca血症12例中、特発性は5例で、特発性の4例に尿中Ca排泄増加を認め、3例が低Ca低Vit.D食で治療効果を認めた。一方、白血病や神経芽細胞腫では尿中Ca排泄は正常で、高Ca血症は原疾患治療によって改善したが、原疾患増悪により再燃している。一次性副甲状腺機能亢進症では尿中Ca排泄は著増し、腫瘍摘出によって高Ca血症は正常化している。

低フォスファターゼ症

5例の報告があり、内訳は致死型2例、乳児型1例、遅発型1例、不明1例であった。性別では男児2例、女児3例で、何れも近親婚はなく、家族内発生は2例40%であった。妊娠分娩歴では、致死型の1例は死産、乳児型は2500gの未熟児、型不明例は2分間の無呼吸を呈しているが、他の遅発型1例と致死型1例の妊娠分娩歴では特記すべき事はない。致死型の臨床症状は、死産例では特異な顔貌、短四肢症、骨形成不全を、他の1例は食欲不振と発育障害を認めた。乳児型では易感染性、食欲不振、大泉門開大、短四肢症を認め、既往歴に骨折がある。遅発型および型不明例では歯の発育不全と欠失、小人症を認めている。血清 Al-P 値は遅発型の1例が7.7 KA と正常であった以外は2.1～4.0 と年齢正常値より低い値を示した。遅発型の血清の PEA の上昇、死産した例以外の3例尿中 PEA の排泄増加が証明されている。X-P 所見では、4例に記載があり、骨端変化、骨皮質の薄化、長管骨の短縮と彎曲等を認めている。両親、家族の血清 Al-P 値については、致死型2例共に両親の Al-P 値は低く、遅発型の両親 Al-P 値も低値であった。致死型1例で% TRP が測定してあり、58%であった。何れも治療法がなく、2例が死亡(死産と致死型)、残る3例は予後良好と報告されている。

小児骨粗鬆症の全国実態調査

東京都立清瀬小児病院 土屋 裕

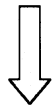
集計された小児骨粗鬆症症例数は22例であり、そのうち20例がステロイド剤によるものであった(表1)。

ステロイド骨粗鬆症の原疾患は15例がネフローゼ症候群、3例が膠原病、2例が血液疾患となっている(表1)。ネフローゼ症候群の病理学的分類については不明であった(以下は表2参照)。

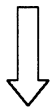
ステロイド剤使用開始から骨粗鬆症発見迄の期間は0.34-8.25、平均4.27年間、その間、実際に服薬していた期間は4-98、平均37.5ヶ月であるところから、これらの症例はほとんど休薬することなくステロイド剤の使用を続けられていたものと推定される。国際法の導入などネフローゼ症候群に対するステロイド剤の使用法の工夫、ステロイド依存病型に対する他薬剤の導入などによって骨粗鬆症を含めてステロイド副作用は大巾に減少しつつあるが、一層の留意が望まれるところであろう。

ネフローゼ以外の症例は、すべて難治性疾患であると同時にステロイド剤が効果を発揮する疾患ではあるけれど、大量のステロイドを安易に長期間使用することを今回のデータは戒めている様思われた。

骨粗鬆症発見に至る迄のステロイド総使用量は、使用期間と同様、広い範囲に亘っていることは、本症発症に患児側の個性差の関与を示唆しているものであろう。骨粗鬆症発症予防のために、使用量、



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



まとめ

高 Ca 血症 12 例中,特発性は 5 例で,特発性の 4 例に尿中 Ca 排泄増加を認め,3 例が低 Ca 低 Vit.D 食で治療効果を認めた。一方,白血病や神経芽細胞腫では尿中 Ca 排泄は正常で,高 Ca 血症は原疾患治療によって改善したが,原疾患増悪により再燃している。一次性副甲状腺機能亢進症では尿中 Ca 排泄は著増し,腫瘍摘出によって高 Ca 血症は正常化している。