

I) ADH (DDAVP) の作用機序に関する研究

協同研究者 田 苗 綾 子
松 浦 幹 夫

(目的、対象と方法) DDAVPの作用機序を知るため中枢性尿崩症の15例(3~14才)に対しその2.5 μ g、5 μ g、10 μ gを投与して、次の各項につき経時的に詳細な検討を加えた。

i) 心血管系：血圧、体温、脈拍。ii) 腎：2時間分割尿(24時間)、尿量、尿滲透圧、尿中Na、サイクリックAMPおよびGMP、血中レニン、アルドステロン。iii) 腎外の内分泌系：血中HGH、ACTHなど。

(まとめ) 紙面の制限のため各成績の細部については省略するが、われわれのえた成績は次のように要約することができる。

まとめ： DDAVPの心血管系への影響は少なかった。抗利尿作用の発現より遅れてサイクリックAMP、GMPの排泄を認め、尿容質量増加と相関していた。少なくとも小児期においてはレニン・アンギオテンシン系とADH放出の間にフィードバック機構の存在を示唆するものであった。

II) 性分化異常に関する一集計

協同研究者 松 浦 幹 夫
田 苗 綾 子

(目的と対象) 外性器異常の本態、分類、治療などについて小児期ではまだ十分の検討がなされていないと思われる。われわれは検索の初期段階として昭和40年より52年2月の間に当科外来を外性器異常を主訴として受診した児のうち明らかに異常を証明された例についての統計的な調査をした。対象は性染色体異常を示すものとその他のhermaphroditism (female、male pseudo-hermaphroditism、true etc) とに分類した。

(成 績) 対象となった症例は72例であり、えられた結果は表1に示したようである。

Turner's syndrome	case
XO	28
mosaic or isochromosome	13

Male pseudohermaphroditism

sporadic	5
deficiency of androgen production (K,K)	1
androgen resistance (testicular feminization) (H,M)	1

Female pseudohermaphroditism

cong adrenal hypertrophy (α 1-hydroxylase deficiency)	17
True hermaphroditism	3
XO/XY syndrome	3
XX male	1

Ⅲ) 小児期の甲状腺機能低下症と抗甲状腺抗体

協同研究者 田 苗 綾 子

(目的、対象、方法) 小児甲状腺機能低下症の成因と自己免疫の関係を知る目的で患児と母親の血中抗マイクロゾーム抗体と抗サイログロブリン抗体を調べた。検査対象は各種の甲状腺機能低下症患児合計37例とその母親である。

(成績) 表1(略)に示したようであり、患児あるいは母親におけるこれらの抗体の有無、力価は患児の病型により相当の差がみられた。例えば無(低)形成による先天性機能低下症6例についてみると、患児血中ではいずれも(-)で、その母親5例中4例の血中には少なくとも一方の抗体を証明し、無(低)形成の成因として胎児期における自己免疫機構の関与が示唆された。また同様にして異所性甲状腺による場合は、この機構の関与しないことが示唆された。病型未決定例の分類確定などをふくめ、以上の成績をさらに補強していきたい。

Ⅳ) 先天性甲状腺機能低下症の診断に到るまでの経過の実態と乳児期前半における臨床スクリーニングのチェック・ポイント

協同研究者 田 苗 綾 子

(対象と方法) 昭和41年より51年の11年間に本院を受診した胎児期に発生したと判定される先天性甲状腺機能低下症の31例につき、診断決定の年齢、診断時の主訴、診断に到達するまでに個々の患者がたどった医療歴を調査した。またこれらの症例の乳児期前半における臨床症状をできるだけ詳しく調査した。

(成績) 表1-AとBに示した。診断に到達した年齢が生後3カ月未満だったものは5例(16%)、同じく6カ月未満13例(42%)にすぎず、13例(42%)は1才を過ぎてはじめて診断され、なかには11、13才になって漸く正しい診断に到達したものがある。また正しい診断に到達するまでの医療歴を調べると、診断年齢がおくれる原因は家族側よりも医師の診断能力の不足に求められるようである。これらの患児はそれまでの間一流総合病院(表中太い横線で示した)をふくむ諸々で貧血、栄養失調、重症黄疸など多彩の病名のもとに見逃され、あるいは誤診を受けてきている。この結果は本症の早期診断が単に生化学的なマス・スクリーニングの普及のみにかかせられないこと、ならびに医師全般の診断能力の向上を必要とすることを示している。そこで本症の乳児期前半における臨床症状の出現頻度を調べた。全体としてみると不活発(84%)、便秘(74%)、哺乳障害(74%)、腹部膨隆(71%)、遷延黄疸(55%)、臍ヘルニア(52%)、巨舌(45%)、出生体重過大(3,500g以上)(42%)、貧血(32%)の順で母親の記憶に残っていた。この全体像は母親の記憶のまだ正確だと考えられる乳児期前半に診断に到る。

表一 1-A 先天性甲状腺機能低下症 (胎児期発症) の早期診断 (臨床スクリーニング) (1977年1月)

症 例 番 号	氏 名	性	診 断 決 定 年 令	病 型	診 断 時 の 主 訴	乳児前半におけるチェック・ポイント	出生体重	遷延黄疸	哺乳障害	呼吸障害	不活澆	腹満	便秘	貧血	膺ヘルニア	巨舌	甲状腺腫
2,828	長〇〇潤	♂	1/2月	?	黄疸遷延・嘔吐・呼吸微弱	診断に達するまでの診療既往症	3,960	+	+	-	-	±	-	-	-	+	-
2,152	星〇聖〇	♀	2月	?	哺乳障害・腹満・巨舌		3,500	+	+	-	+	+	+	-	+	+	-
2,816	加〇祐〇	♂	2月	?	哺乳障害・腹満・巨舌・膺ヘルニア	頭血腫吸引 (1月)	2,650	+	+	-	-	+	+	-	+	+	-
1,008	小〇〇史	♂	2/2月	Goit	頸部腫張・呼吸困難	単純性甲状腺腫 (0~1月)	3,380	-	+	+	-	-	-	-	-	-	+
1,137	大〇久〇	♀	3月	形成不全	哺乳障害・食欲不振 不活澆	母体の都合で入院 (0~1月)	3,700	-	+	-	+	-	+	-	-	±	-
62	矢〇〇〇み	♀	3/3月	無形成	腹満・便秘・貧血・心雑音	Hirschsprung病 (1/2~1月) → 貧血 + VSD (2~3月)	2,990	+	+	-	+	+	+	+	-	+	-
2,099	館〇〇〇	♂	3/2月	?	重症黄疸	乳児肝炎 (1~3 ¹ / ₂ 月)	3,580	+	+	-	+	+	-	-	-	+	-
1,844	石〇〇〇子	♀	4月	?	哺乳障害・笑わぬ	・異常なし (1 ² / ₃ 月)	3,800	-	+	-	+	+	-	+	-	+	-
200	松〇〇〇司	♂	4月	無形成	哺乳障害・膺ヘルニア		3,045	+	+	-	+	-	-	-	+	-	-
1,462	新〇弘〇	♀	4月	?	腹満を伴う栄養失調症	栄養失調症 (0~4月)	2,390	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-
1,538	宮〇典〇	♀	4 ¹ / ₃ 月	?	呼吸困難とチアノーゼ発作・心雑音	心不全または誤嚥 (1~2月) → VSD + テタニ (2~3月)	3,150	-	+	+	+	+	+	-	+	-	-
475	唐〇〇〇子	♀	5月	無形成	哺乳障害・貧血・腹満・発熱	幽門狭窄 (1~3週) → 貧血 + 染色体異常 (2~5月)	4,550	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-
1,804	岩〇〇〇	♀	5 ² / ₃ 月	?	不活澆・嘔声・貧血	母乳黄疸 + 貧血 (1/2~3月) → Down (4月) → 貧血 (5月)	3,600	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-

表 1 - B 先天性甲状腺機能低下症 (胎児期発症) の早期診断 (臨床スクリーニング)

症例番号	氏名	性別	診断決定令	病型	診断時の主訴	診断に達するまでの診療既往歴	乳児期前半におけるチェック・ポイント										
							出生体重	遷延黄疸	哺乳障害	呼吸障害	不活発	腹満	便秘	貧血	膈ヘルニア	巨舌	甲状腺腫
1632	奥〇〇和	♂	6月	形成不全	貧血	体重増加不良 (4~6月) → 貧血 (6月)	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-
323	大〇〇美	♀	6 ² /3月	無形成	腹満・便秘・哺乳障害 浮腫状顔色 がくろい	Hirschsprung病 (4~6月) (rectal biopsy)	卅	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
1779	大〇〇浩	♂	7月	?	貧血・ 哺乳障害・手足が冷たい	母乳黄疸 (1/2月)	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
1564	東〇〇奈	♀	7月	?	哺乳障害・手足が冷たい	栄養失調症 (1~2 ¹ /2月)	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
65	渡〇〇知	♀	8 ¹ /2月	?	発達遅延・巨舌	貧血 (6~7月)	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
1510	岩〇〇敏	♂	1才6月	無形成	発達遅延・頭が大きい	クレチニスム (1才6月~4才) (→水頭症 (4~8才))	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
339	滝〇〇志	♂	1才8月	無形成	発達遅延	クレチニスム (1才8月~2才) (→放痛 (3才8月))	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
2248	佐〇〇淳	♀	1才11月	形成不全	発育・発達遅延	重産黄疸 (0~1月) → 栄養失調 (1~4月) → 水腎 腹満便秘 (0~2/3月) → 1才1月に1回健診 (1~1才1月)	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
1964	毛〇〇和	♀	2才1月	?	身長が伸びぬ	腹満便秘 (0~2/3月) → 1才1月に1回健診 (1~1才1月)	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
2438	皆〇〇裕	♀	2才3月	?	身長が伸びぬ	発達遅延 (1才6月) → Down症 (1才10月)	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
2834	上〇〇富	♀	2才3月	異所性	O脚・身長が伸びぬ	貧血 Fe 服用 (1才3月) → O脚 → 小児科	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
718	和〇〇子	♀	2才6月	無形成	発達遅延	膈ヘルニア Ope (1才2月)	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
567	西〇〇津	♀	3才	Goit	発達遅延	発達遅延 (6月)	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
2248	加〇〇優	♀	3才8月	異所性	O脚・身長が伸びぬ ・発達遅延	O脚 (2才) → O脚 (2才)	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
260	竹〇〇郎	♂	4才2月	Goit	精薄・身長が低い	核黄疸による脳性小児麻痺 (2~4才)	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
1173	白〇〇幸	♂	5才3月	Goit	言葉発達遅延・腹満 ・四肢が短い	先股脱 (1才8月) → 結核長過症 (3~4才)	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
477	平〇〇子	♀	11才	形成不全	身長が低い		-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
1028	山〇〇敏	♂	13才	異所性	精薄・身長が低い	精薄 (1才) → 精薄施設へ	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	
米	without goiter					・大学病院・国立病院・総合病院	≥3,500	74	6	84	71	74	32	52	45	3	
**	small VSD					入院診療	42(%)	55									

↓ **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、対象と方法) DDAVP の作用機序を知るため中枢性尿崩症の 15 例(3~14 才)に対しその 2.5 μ g、5 μ g、10 μ g を投与して、次の各項につき経時的に詳細な検討を加えた。

)心血管系: 血圧、体温、脈拍。)腎: 2 時間分割尿(24 時間)、尿量、尿滲透圧、尿中 Na、サイクリック AMP および GMP、血中レニン、アルドステロン。

)腎外の内分泌系: 血中 HGH、ACTH など。