第１回　昭和57年度　厚生省心身障害研究

「小児慢性疾患（内分泌，代謝，血液系）に関する研究班」

総 括 班 会 議

日　時　　昭和58年３月

場　所　　東京ステーションホテル

次のような次第で，各班の昭和57年度の研究業績が報告され，それについて活発な討論があり，また，評価委員からの質問があった。

1. 代謝性蓄積症の実態と予後に関する研究

   北川照男（日本大学小児科）

2. 代謝異常症の新しいマス・スクリーニング法の開発的研究

   森山　豊（東芝中央病院）　　成瀬　浩（国立神経センター）

3. 先天代謝異常症早期発見例の予後に関する研究—治療指針の見なおし—

   多田啓也（東北大学小児科）

4. 慢性甲状腺機能障害の疫学と予後に関する研究

   中島博徳（千葉大学小児科）　　入江　実（東邦大学内科）

5. 先天性副腎皮質機能障害の治療と予後に関する研究

   諏訪城三（神奈川県立こども医療センター）

6. 若年型糖尿病の生活指導指針（治療指針を含む）に関する研究

   日比逸郎（国立小児病院小児科）

7. カルシウム代謝異常の実態に関する研究

   松田一郎（熊本大学小児科）

8. 血友病および慢性血小板障害の実態と治療基準の設定に関する研究

   福井　弘（奈良県立医科大学小児科）

   長尾　大（神空川県立こども医療センター血液科）

9. 口蓋裂による咀しゃく障害に対する矯正治療の研究

   三浦不二夫（東京医科歯科大学歯学部矯正科）

昭和57年度厚生省心身障害研究

「小児慢性疾患（内分泌，代謝，血液系）に関する研究」の評価

九州大学医学部小児科教授　　合屋　長英

58年度の研究報告のなかで，特に印象に残った点を列記すると，

1）ガラクトース血症スクリーニング法におけるペイゲン法が，従来の考えとことなり抗生物質使用（母児にいずれか）により判定を困難にして偽陰性を生じうるが，この偽陰性は翌日までプレートを室温に放置して再判定することによりさけうる可能性が大きい。

2）ヒスチジン血症における治療食投与の適応基準はなお検討を要するが，少なくとも空腹時血液ヒスチジン値が15 mg/100 ml 以下の症例では無治療でも知能指数低下の危険はない。しかし微細脳損傷との関連については更に検討を要する。

3）TBG 低下症が 1/1500例以上も認められるが，臨床的にはいずれも正常である。

4）未熟児には意外なほどクル病性変化がみられ，Ca や Vit. D 投与により改善する例が少なくない。

以上はいずれも貴重な研究成果であり，今後の一層の発展を期待している。

なお，先天性副腎皮質機能障害について単に性器に関する問題だけでなく全身的異常に一層の注意を喚起する必要があること，また若年型糖尿病の治療指針のまとめも更に促進さるべきことが痛感された。

評価委員　馬場　一雄

本研究班は過去3年にわたり，各種の先天代謝異常症およびクレチン症のマス・スクリーニングの為の術式の開発や改良に大きな成果をあげ，また，長期の追跡観察を通じて，従来行われて来た早期治療の実効を検討し，その成績をふまえて，旧来の治療指針の見直しを行った。

他方，比較的高頻度の疾患でありながら，衛生行政的には取り上げられることの少なかった先天性副腎機能障害についても検討が進められ，そのスクリーニングの可能性も示唆されるに至った。

若年性糖尿病，カルシウム代謝異常症および血友病に関しては，わが国の患者の実態が明らかにされ，治療指針が設定され，あるいは，そのための基礎資料が整備された。

さらに，口蓋裂に伴う咀しゃく障害に如何に対応すべきかが検討され，明確な方向が示された。

全体的にみて，小児の保健と医療の改善とに直結した実際的研究が行われ，多くの実績をあげた点に敬意を表する。

一般に，ある疾患の患者の実態を全国規模で調査し，その予防や治療をマスのレベルで考えることは，単独もしくは小グループの研究者にとっては至難の業である。その点で，本研究が厚生省研究費の裏付けのもとに，大規模な研究班として実施されたことの意義はまことに大きい。

現在までの研究の過程で，将来に残された問題も少なくないが，将来は，さらに新しい問題，たとえば健康保因者のスクリーニング等の問題も含めて，何らかの形でこの方面の班研究が継続されることを希望したい。