

内分泌、代謝疾患の突然死に関するアンケート調査

神奈川県立こども医療センター小児科

分担研究者 諏訪 城三

1. 研究計画

昨年度行ったアンケート調査結果の終計が完了し、次表 1 の如き結果になったので、(2) 項の29例について二次アンケート調査を行い、更に詳細な資料を得ようと試みた。

表 1 内分泌・代謝疾患の突然死に関するアンケート

A. 発送128施設	(1) 回答なし48 (2) 回答あり 80 (62.5%)
B. 結果	(1) 症例なし 68施設 (2) 症例あり 12施設 (29例) a) 臨床的 SIDS で後日内分泌・代謝疾患と判明(13例) クレチン症 3、CAH 2、副腎萎縮 1、SIADH 1、 高乳酸血症 1、Waterhaus-F 1、? 4 b) Follow 中に死亡(16例) CAH 6、I-cell 4、クレチン症 2、pompe 1、 筋無力症 1、MSU 2、汎下垂体機能低下症 1

2. 研究経過

2 次調査結果は次表 2 の 7 施設より回答され、例数は20例（先天性副腎皮質過形成 7、クレチン症 4、I-cell 病 4、および MSUD、副腎萎縮、汎下垂体機能低下、糖原病、重症筋無力症各 1 例）であった。

表 2 内分泌・代謝疾患の突然死
(アンケート調査、1)

協力施設
旭川医大 小児科
神戸こども病院 内分泌代謝科
千葉大 小児科
徳島大 小児科
日医大 小児科
日大駿河台 小児科
神奈川県立こども医療センター

これら20例のうち複数例の 3 疾患について分析した。

3. 研究結果と考察

先天性副腎皮質過形成、クレチン症、I-cell病で、男女別に突然死(または未然型突然死)を起こした年齢、場所は表3の通りであった。クレチン症(一般頻度は女兒の方が多)では4例中3例が男児であったこと、年齢は1~2ヵ月で呼吸停止を起こしていることが分った。CAHでは全例が男児(一般的には男女同数)であり、年齢は平均2歳5ヵ月であった。I-cell病は性差なく、1~5歳で突然呼吸停止を起こしていたことが分った。

表3 内分泌・代謝疾患の突然死
(アンケート調査、2)

病名	クレチン症	CAH	I-cell
例数	4	7	4
性			
{男	3	7	2
{女	1	0	2
年齢			
{範囲	20日~3月	8月~6歳	1歳~5歳
{平均	1.7月	2歳5月	2歳11月
場所			
{自宅	2	5	2
{病院	2	2	2

基礎疾患(内分泌、代謝疾患)の診断が、突然死(または未然型突然死)の前であったか後であったかに分けて、上記三疾患をみると表4の如くであった。死亡したか救命(未然型)し得たかも同表に示した。クレチン症4例中3例は呼吸停止が起るまでは気付かれておらず、また4例全例は救命されていた。CAH7例では死後に診断のついたのが2例あったが、他の5例は突然死(1例は救命)の前にすでに診断が確定しており、治療経過中に予期せぬ死亡を起こしていた。I-cell病ではすべてが死亡し、診断はそれ以前に確定していたことが分った。

表4 内分泌・代謝疾患の突然死
(アンケート調査、3)

病名	クレチン症	CAH	I-cell
例数	4	7	4
診断時期		5	
{突然死前	1	2	4
{突然死後	3	6	0
死亡	0	1	4
救命	4	1	0

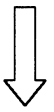
在胎週数、出生体重、分娩仮死の有無、出生直後の哺乳の良否などを表5に示した。Sheffieldのrisk factorsをチェックしようと試みたが、情報不十分のため不可能であった。

表 5 内分泌・代謝疾患の突然死
(アンケート調査、4)

病名	クレチン症	CAH	I-cell
例数	4	7	4
在胎週数	37~41	39~43	38~40
出生体重			
平均kg	2.7	3.4	2.8
<2.5kg	1	0	1
分娩仮死	2	0	0
哺乳不良	4	4	0
多胎	0	0	0
同胞突然死	0	2	0



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



1. 研究計画

昨年度行ったアンケート調査結果の終計が完了し、次表 1 の如き結果になったので、(2) 項の 29 例について二次アンケート調査を行い、更に詳細な資料を得ようと試みた。