

第 65 回日本小児科学会千葉地方会総会

第 446 回 千葉医学会例会

期日 昭和 42 年 2 月 19 日 (日) 午前 9 時 開始

会場 千葉大学附属病院屋階大講堂

1. 糖原病の 2 例について

高山嘉雄 (千葉大)

私たちは最近酵素学的検索はしなかったが、臨床像ならびに検査成績により糖原病と診断した 2 例を経験したのでここに報告する。

第 1 例は、臨床像 (肝脾腫、発育不全、ビ出血)、肝機能障害、空腹時低血糖、ブドウ糖およびアドレナリン負荷試験、Linneweh の Dihydroxyacetone-Test、肝のスキランニングおよび肝生検による病理組織学的検索 (PAS 強陽性) により Schwartz や Hsia らによる病型分類の合成系の障害に属する第 IV 型と考えられ、第 2 例は臨床像 (肝腫)、肝機能障害、空腹時低血糖、ブドウ糖、ガラクトースおよびガラクトン負荷試験、肝のスキランニングおよび肝生検に病理組織学的検索 (PAS 陽性) から分解系障害に属している第 VI 型 (Hers) と考えられる。本 2 例の正確なる病型分類を決定するためには更にグリコーゲンの構造および酵素学的検索をも進めなければならないので、経過観察中である。

2. ペニシラミンが著効を呈したウイルソン氏病の一例

○阿部一憲 (千葉大)

岩沢 敬, 小松幹司, 横山 宏

(山梨県立中央病院小児科)

諸角強甫 (甲府市)

われわれは、最近 10 才男児のウイルソン氏病の 1 例を経験した。血族結婚なく、家系には発症者はない。9 才の時、腎炎と診断、10 才より両手の振顫、膝関節痛等を訴え、舞踊病の診断で加療するも、次第に増悪した。その後、関節リウマチ、脳性麻痺等と診断されていた。その後構言障害四肢の痛性の強剛、流涎、嚥下障害、神経障害等も加わり、ウイルソン氏病を疑われた。尿の代謝スクリーニングでは異常なく、Alk-Phosph, S-GOT, LDH 等の上昇で、潜在性肝障害あり。血清銅は正常下限、血清セルロプラスミン定性試験陽性、Kayser-Fleischer 輪 (一)。ウイルソン氏病と診断。有馬らの分類では、肝硬変潜在の脳型に属する。筋弛緩剤 BAL と

Penicillamine の間歇療法にて、1 カ月半後より、症状の改善をみ、6 カ月後には、自歩行を開始す。現在 2 年を経過し、寛解している。本症は、セルロプラスミンの代謝異常と考えられているが、低セルロプラスミン血症のみでなく、Metabolic defect や異種蛋白性も考えられている。早期診断の重要性と困難さを述べた。

3. 家族性遺伝性腎症 (Alport 症候群)

村田光範 (千葉大小児科)

家族内に腎炎が多発し、しかもそのうち男子 2 例に聾を合併したことから家族性遺伝性腎症 (Alport 症候群) と診断された症例を報告した。患児は 6 才 8 カ月になる女児で生来健康であった。母方のおじ 2 人が腎炎のため入院し 1 人は 26 才で尿毒症にて死亡し、他の 1 人も腎炎が重症だと診断された。共に 8, 9 年前より聾を訴え、生存しているおじは普通の会話程度ではききとれない。また母方の祖母の男兄弟 2 人も腎臓が悪くて若くして死亡した。このため家族が健康診断をうけ、このとき患児に蛋白尿、血尿のあることを初めて指摘された。

一般検査所見では、特に異常はなく腎機能も正常であった。眼科的、および耳鼻科的所見は正常であった。ただ血清蛋白分画にて α_2 Globulin の増加が認められたのは諸家の報告と一致している。家族内の女性には、母、母方のおば、母方の祖母が腎炎と診断されたことがあるが現在は健康である。

4. 小児急性腎炎急性症の検討

穴倉順子, 内山忠夫, 張 炎麟

森 和夫 (国立千葉)

急性腎炎の急性期死亡となる急性症には、1. 心不全、2. 高血圧脳症、3. 無尿—真性尿毒症がある。

私たちは最近 8 年間に、腎炎患者 280 例中心不全 6 例 (2.1%), うち死亡 3 例 (1%), 高血圧脳症 9 例 (3.2%) (死亡 0) を経験し、その症例を報告し、若干の検討を行った。

心不全の発生機序については種々いわれている。また、剖検例の報告も少ないが、私たちは 1 例 (5 才 9 月)