て、コントロール不良. 合併症は神経障害のみ. 2年前より無自覚低血糖をおこしていた. 1997年7月3日、低血糖昏睡で当院救急外来へ搬送された. 来院時 JCS 200. 全身発汗. 下肢深部腱反射亢進と病的反射あり. ブドウ糖注射し血糖が200台になっても昏睡が持続し、痙攣が出現. 抗痙攣剤などを用いても5時間痙攣が出現、補退した. 翌日には病的反射は消失した. 5日後には意識は回復したが, 脳波異常と瞳孔不同が認められた. CT では入院直後, 脳全体が low だったが翌日には正常化した. 今後の経過観察が必要と思われる.

2) Wolfram 症候群の一例

大野 司(長岡中央綜合病院) 神経内科 八幡 和明(同内科)

29歳男性. 両親がいとこ婚. 15歳検診で DM を発見され内服薬でコントロールされていたが,次第に C-peptide 低下し、22歳よりインシュリン開始. 26歳視神経萎縮指摘. 27歳より嗅覚低下. 知能正常範囲. 嗅覚脱失. 対光反射消失,近見反射あり. 膝踵試験やや拙劣.抗 GAD 抗体陰性. mtDNA 3243 変異なし. 下垂体,甲状腺,性腺機能正常. 頭部 MRI で OPCA を思わせる脳幹の著明な萎縮. 神経伝導速度正常. 膀胱造影でpine tree appearance. Apnomonitor で25秒無呼吸. Wolfram 症候群は稀な疾患で小児期 IDDM で発見されることが多いが本例のように緩徐に IDDM に移行し、神経症状が徐々に出現し診断に至る例があり留意すべきと思われる.

3) 多嚢胞性卵巣症候群におけるインスリン抵 抗性の意義

> 村川 晴生・鈴木 美奈 本多 晃・富田 雅俊 八幡 哲郎・山本 泰明 倉林 エ・長谷川 功 田中 憲一 (新潟大学産婦人科)

【目的】今回我々の施設では多嚢胞性卵巣症候群(以下 PCOS と略す)症例に耐糖能検査を行いクロミフェンに反応しない排卵障害とインスリン抵抗性の関連を検討した. 【対象】PCOS 診断基準を満たす38例とした. 全例 75g グルコース負荷試験から空腹時血糖(FBS), 空腹時インスリン値(IRI), 血糖およびインスリン分泌総面積(AUCg, AUCi)を算出した. 【成績】A:

クロミフェン反応あり(25例),B:クロミフェン反応なし(13例)の2 群に分類し検討した結果血中テストステロン値と AUCi が B 群において有意に高値であった.クロミフェン無効症例予測のための AUCi の最適cut off 値は $6,000~\mu$ U \times min/ml と判定した(敏感度:78.7~%,特異度:76.4~%).【結論】PCOS 症例の排卵誘発では,視床下部に作用するクロミフェンが無効な症例はインスリン抵抗性に伴う排卵障害を念頭におき検査を進めていく必要がある.PCOS に伴うインスリン抵抗性の予測には耐糖能検査による評価の必要性が示唆された.

4) GAD 抗体強陽性のインスリンを必要とした糖尿病,Ⅱ型偽性副甲状腺機能低下症,頻回の低血糖発作を合併したバセドウ氏病の一例

鈴木 克典·他,内分泌 班一同 (新潟大学第一内科)

バセドウ病、インスリンを必要とした糖尿病、Ⅱ型偽 性副甲状腺機能低下症 (PsH). 頻回の低血糖発作を次々 と合併した症例を経験した. 今までに PsH に糖尿病 とバセドウ病の合併した報告はない、症例は29歳のバセ ドウ氏病女性で,一年半放置した後に GAD 抗体強陽 性のインスリンを要したインスリン非依存型糖尿病を合 併し, その後にⅡ型 PsH を合併した. GAD 抗体や HLA から自己免疫機序が関与し、将来インスリン依存 型への移行が予想される糖尿病であることが考えられる. Ⅱ型 PsH は、PTH 作用が cAMP 産生のステップ までは正常でそれ以降の異常が想定されている. 本症例 は多の自己免疫疾患合併から、Ⅱ型 PsH の原因は PTH の標的細胞内のある物質に抗体が存在することで も説明できる可能性がある. 本症は PTH が低下を示 さなかったことから、PTH レセプター側に対する抗体 の作用が示唆された.

5) Propylthiouracil (PTU) による無顆粒球 症の一例: G-CSF の効果

【症例】46歳女性. 1992年に甲状腺機能亢進症と診断され,チアマゾール(MMI)投与にて1995年に治療終