

既往歴：1968年肺結核，1979年2月TIA疑い。現病歴：1979年4月から，高血圧，動脈硬化症として近医にて治療。1988年9月頃より，低カリウム血症（2.4～2.7mEq/L）が出現し，精査のために本年8月1日当院内科入院。現症：高血圧以外特記すべき所見なし。一般検査所見：低K血性代謝性アルカローシス，軽度蛋白尿を認め，一日尿K排泄は30～40mEq/日と増加。Kクリアランスは13.5ml/minと正常下限。内分泌機能検査：75gブドウ糖負荷テストは正常。血漿ACTH，Cortisolは日内リズム，パターン正常。尿17-OHCS，17-KS排泄量は正常。フロセマイド40mg・起立90分負荷テストではPRA・PAの低値，低反応を認め，副腎ステロイド分析でアルドステロン合成経路に異常なし。副腎CTは正常。腎生検ではJGAを全く認めなかった。Dexamethasone，Spironolactone，Triamterene負荷テストでも，血圧，血清K値はTriamterene投与後のみに著明な改善を認めた。以上より，本例は本邦最高令のLiddle症候群の病態に一致するものとして報告した。

6) Wolfram (or DIDMOAD) 症候群の1例

渡辺 渡・松井 俊晴 (県立中央病院)
丸山 茂 (小児科)

インスリン依存型糖尿病が，本症例の6才時のように，早い年齢で発症すること，それに視神経萎縮が年齢の進行と共に合併してくること，この二つがあれば本症候群の確率は高い。私どもは盲学校高等部2年生の男子症例をこの6年来診している。尿崩症(DI)，血糖のコントロールに難渋する，糖尿病(DM)，ほぼ全盲の視神経萎縮(OA)，両側感音性の難聴(D)で本症例はひとまずDIDMOAD症候群となる。更に両側性の水腎，尿管症，弛緩性神経因性膀胱，VUR等からなる“atonia of urinary tract”(AU)が加わり，本症例はDIDMOADAU症候群となっている。Wolfram症候群のどどのつまりがDIDMOADAU症候群であろう。本症例は両親がいとこ半結婚の，32分の1の確率をもった常染色体劣性遺伝のホモ接合による発症例である。

7) 典型的な粘液水腫心を呈した36歳クレチン症の1例

古川 浩一・佐藤 幸示
筒井 一哉・堀川 紘三 (県立がんセンター)
岡田 義信 (新潟病院内科)
金沢 裕 (新潟医療センター)

症例：36歳，男性。主訴：呼吸困難。昭和59年2月20日扁桃炎にて近医受診。その際甲状腺機能低下，心拡大を指摘されたが無治療にて経過。平成1年6月8日呼吸困難にて入院。全身の粘液水腫，心肥大(CTR 90%)，利尿剤にて起座呼吸消失。入院時検査所見で，FT4 0.2 ng/dl 以下，FT3 0.5pg/ml 以下と低下。TSH 320 μ U/ml と上昇を，又¹³¹I 甲状腺シンチでは舌根部に集積を認めた。心エコーにて非閉塞性肥大型心筋症を疑わせ，左室壁の肥厚および心膜液の貯留も認められた。心機能においてもPEP/ETの増加により左心機能の低下を認めた。以上より本症を36歳まで無加療であったため心不全症状を呈するまでに至った粘液水腫心合併の異所性甲状腺によるクレチン症と診断。T4補充療法を開始。約3カ月にて症状，心機能の改善を認めた。甲状腺機能低下症による典型的な粘液水腫心および二次性心筋疾患として肥大型心筋症様の形態を呈し，可逆的な変化をきたした希少な症例であり報告する。

8) 自己免疫性溶血性貧血を合併したグレイブス病の1症例の抗T₃自己抗体について

山崎美智子・松永 克美 (長岡赤十字病院)
鴨井 久司 (同 内科)

昭和57年9月，自己免疫性溶血性貧血を合併したグレイブス病の1症例において，プレドニンおよびメルカゾールにて治療，軽快したが，平成元年4月頃より，Free T₄ 及び TSH が正常にも拘わらず，Free T₃ が 20pg/ml 以上ときわめて高値を示したので，抗 T₃ 自己抗体の存在を疑い検索を行った。その結果，抗 T₃ 抗体を確認し，又その抗体は IgG γ 鎖由来の抗体であることが判明した。

Free T₃ の一般的な方法であるヨウ化 T₃ アナログを用いた固相法では，自己抗体が存在すると，異常高値を示すことがあるため，診断には注意を要する。