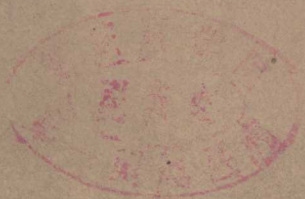


小兒科診療講座

3

血液・腫瘍・泌尿生殖器・栄養
代謝・先天性代謝異常・内分泌

1978年3月3日



小児科診療講座

第 3 卷

血液・腫瘍・泌尿生殖器・栄養
代謝・先天性代謝異常・内分泌

監 修

東京医科歯科大学名誉教授

日本医科大学名誉教授

太田 敬三

村上 勝美

編 集

都職員共済組合清瀬病院長

順天堂大学教授

慶応義塾大学教授

篠塚 輝治

加藤 英夫

市橋 保雄

(内部交流)



金原出版株式会社

東京・大阪・京都

昭和 50 年 12 月 25 日 印 刷

昭和 50 年 12 月 30 日 発 行

小児科診療講座

第 3 卷

定価 ￥14,000.

送料 ￥ 280.

© 1975

監 修 おおた けいぞう わちかみ かつよし
太田 敬三・村上 勝美

編 集 しの づか てる じ
篠 塚 輝 治
か とう ひで お
加 藤 英 夫
市 橋 やす お
雄

発 行 者 金 原 秀 雄

印 刷 所 明 石 印 刷 株 式 会 社

113-91 東京都文京区湯島 2-31-14

発行所 金原出版株式会社

電 話 東京 (03) (811)-7161~5

振替口座 東京 2-151494

京都支社：602 京都市上京区河原町通り丸太町上ル

電話 (075) 231-3014 振替 京都 25642

大阪支社：550 大阪市西区江戸堀上通り 2-42

電話 (06) 441-2413 振替 大阪 6463

Printed in Japan

3347-639020-0948

弊社は捺印または貼付紙をもって定価を変更いたしません
乱丁、落丁のものは弊社またはお買上げ書店にてお取替えいたします

執筆 者

東邦大学教授

中山 健太郎

昭和大学藤が丘病院教授

石川 昭

三重大学教授

井沢 道

秋田大学教授

東 音 高

信州大学教授

赤羽 太郎

国立がんセンター医長

伊勢 泰

国立小児病院医長

田口 信行

日本医科大学教授

植田 穰

国立小児病院医長

小出 亮

都職員共済組合清瀬病院長

篠塚 輝治

京都大学教授

奥田 六郎

新潟大学教授

小林 収

近畿大学教授

牧 淳

北里大学助教授

酒井 糾

新潟大学講師

和田 博義

国立小児病院医長

大田 黒和生

順天堂大学教授

加藤 英夫

東京都立小児保健院院長

二木 武

日本女子大学教授

船川 幡夫

国立小児病院副院長

今村 栄一

福島県立医科大学教授

大原 徳明

長崎大学教授

浅野 清治

都立清瀬小児病院副院長

熊谷 通夫

岩手医科大学教授

若生 宏

大阪市立小児保健センター副所長

大浦 敏明

鳥取大学教授

有馬 正高

日本大学教授

北川 照男

大阪市立大学教授

多田 啓也

東京大学講師

鬼沢 仁一

順天堂大学講師

大塚 親哉

自治医科大学教授

鴨下 重彦

東京医科歯科大学教授

吉田 久

慶応義塾大学助教授

加藤 精彦

金沢大学教授

中島 博徳

(執筆順)

序 文

小児科の診療にたずさわっている小児科医、内科医、その他の医師は異口同音にその煩わしさを嘆いておられる。小児は診察に非協力的で、適切な訴えをせず、さわぎ、泣き、しかも病変は変りやすく、重症になりやすく、その都度治療法を変更することが必要となる。そのうえ検査がやりにくく、検査材料は採取しにくく、それでも小児科の診療はますます重視されようとしています。

私どもはこの小児科診療の煩わしさをいささかでも軽減するため、必要な検査を適時に行い、誤りなくこれを読み、最善の治療を行いうるような指導書の出現を願っていました。このたび金原出版より小児科の実用診療講座ともいふべき本を出したいとの申し出があり、はからずも、ここに完全に意見の一致をみました。よって、編集の方針として、1) 必要な検査とその成績の読み方、2) 鑑別診断、および 3) 最新の具体的な治療法の明確な記述を挙げ、現代最良の指導書を作ろうと考えました。

執筆者は日本全国から選び、小児科学界での指導的立場で、実地の診療にたずさわっておられる諸先生にお願いしました。ご執筆の諸先生にはご多忙にもかかわらず快くご承諾くださいました。

従って、本書では各疾患の病因、病理所見、症状については比較的簡単に記述してあり、疾患の概要を知る程度にし、それに対してぜひ行ふべき検査およびその読み方、診断および具体的な治療法に重点をおいて執筆していただきました。本書により患児を前にして検査し、診断し、最新の治療を行いうるものと信じています。

日夜、小児の診療にあたっておられる実地医家、小児科医のみならず内科医、産婦人科医、耳鼻咽喉科医、その他の科の諸兄がぜひ本書を座右におかれて、確信をもって日常の診療にあたられるよう祈念いたします。

なお、ご多忙のところご執筆いただいた諸先生に衷心より感謝いたします。

昭和50年12月

監修者、編集者一同

目次

I. 血液疾患と腫瘍.....1

第1章 血液疾患.....1

1. 概論.....中山健太郎...1

2. 貧血.....石川 昭...7

1) はじめに.....7

2) 鉄欠乏性貧血.....9

3) 巨赤芽球性貧血.....12

4) 遺伝性赤血球症.....14

5) 赤血球外因子の異常による溶血性貧血...16

3. 再性不良性貧血.....17

1) はじめに.....17

2) 特発性および続発性再生不良性貧血...18

3) Fanconi 貧血.....21

4) 先天性赤芽球低形成性貧血.....22

4. 赤血球増多症.....23

5. 白血病.....井沢 道...25

1) はじめに.....25

2) 急性白血病.....26

3) 慢性白血病.....31

6. 先天性白血球異常.....東 音高...33

1) Pelger-Huët 家族性白血球核異常.....33

2) 好中球核の過分葉.....33

3) 先天性 Formiminotransferase

欠損症における好中球核の過分葉.....34

4) 巨大好中球.....34

5) Seman 好中球核異常.....34

6) 性染色体異常に伴う白血球の核異常.....34

7) Alder 白血球顆粒異常

および Reilly 小体.....35

8) May-Hegglin 異常.....35

9) Chediak-Higashi 病.....35

7. 出血性疾患.....赤羽太郎...37

1) 血液凝固異常.....38

2) 紫斑病.....41

第2章 腫瘍.....47

1. 悪性腫瘍の化学療法.....伊勢 泰...47

2. 外科的治療.....52

3. 放射線治療.....54

4. 鼻および副鼻腔咽頭の腫瘍.....田口信行...59

5. 口腔内腫瘍.....59

6. 唾液腺腫瘍.....59

7. 耳の腫瘍.....60

8. 喉頭腫瘍.....60

9. 頸部腫瘍.....61

10. 縦隔腫瘍.....62

11. 心臓(脈管)腫瘍.....64

12. 気管および気管支の腫瘍.....66

13. 肺腫瘍.....67

14. 皮膚腫瘍.....68

15. 胃腸.....植田 穰...70

16. 肝.....72

17. リンパ系および脾.....75

18. 膵.....78

19. 腎.....78

20. 副腎.....81

1) 神経芽細胞腫.....81

2) 神経節腫.....83

3) 褐色細胞腫.....84

4) 副腎皮質の腫瘍.....85

21. 後腹膜域.....87

1) 奇形腫.....87

22. 膀胱.....88

23. 睾丸.....小出 亮...89

1) 胎児性癌.....89

2) 奇形腫.....90

3) 非胚細胞性腫瘍.....91

24. 副睾丸.....91

25. 卵巣.....91

1) 奇形腫および単純性良性嚢腫.....92

2) 未分化胚細胞腫.....93

3) 性早熟をきたす腫瘍.....93

26. 腔.....94

1) ブドウ肉腫.....94

27. 子宮.....95

1) 胎児性腺癌	95	5. 治療	121
II. 泌尿・生殖器	97	6. 予後	122
第1章 概論	篠塚輝治 97	第6章 腎疾患	123
1. 解剖	97	1. 急性糸球体腎炎	小林 収 123
2. 生理	98	2. 慢性糸球体腎炎	132
1) 腎循環と代謝	98	3. ネフローゼ症候群	牧 淳 137
2) 糸球体濾過	99	1) 総論	137
3) 尿細管機能	99	2) 特発性ネフローゼ	143
4) 乳児期の腎機能	102	4. 先天性ネフローゼ症候群	153
第2章 尿の異常尿	篠塚輝治 103	5. 腎結石症	奥田六郎 155
1. 尿排泄障害	103	6. 血管性紫斑病性腎炎	篠塚輝治 158
2. 尿成分の変化	103	7. 腎尿細管転送異常	酒井 糾 162
1) 尿白尿	103	1) 水分再吸収障害症	163
2) 尿酸尿	104	2) ブドウ糖再吸収障害症	164
3) 脂肪尿	104	3) アミノ酸再吸収障害症	164
4) 血尿	104	4) 腎尿細管の磷酸代謝異常症	166
5) アンモニア尿	105	5) 腎尿細管における酸塩基調節障害	167
6) 異常色素	105	6) 腎尿細管機能の多くが障害された疾患	169
7) 血色素尿症	105	8. 急性腎不全	172
8) メラニン尿症	105	1) 急性腎不全の保存的治療	172
第3章 腎・尿路奇形	篠塚輝治 106	2) 急性腎不全を脱却できない 症例における保存的治療	174
1. 腎無発生	106	3) 透析治療	176
2. 腎形成不全および異形成	107	第7章 膀胱疾患	和田博義 179
3. 腎の先天性嚢胞性疾患	107	1. 膀胱外反症	179
4. 尿路閉塞性奇形	108	2. 尿管膀胱開存および嚢腫	179
5. 尿管膀胱接合部, 尿管, 腎盂の閉塞	109	3. 神経因性膀胱	180
6. 水腎症	109	4. 膀胱結石	182
7. 重複腎盂・重複尿管	110	5. 膀胱異物	183
8. 腎臓の位置異常	111	第8章 性器疾患	大田黒 和生 185
第4章 非結核性腎・尿路感染症	奥田六郎 112	1. 男児外性器の異常	185
1. 腎盂腎炎	112	2. 男児性腺の異常	188
2. 腎化膿症	117	3. 女児外性器の異常	190
1) 腎カルブンケルないし腎膿瘍	117	4. 思春期の月経異常	191
2) 膿腎症	118	III. 栄養および代謝性疾患	193
3) 腎周囲炎および腎周囲膿瘍	119	第1章 概論	加藤英夫 193
第5章 腎結核症	奥田六郎 120	1. 栄養所要量と消化吸収	193
1. 本態	120	2. 成長および発育	194
2. 症状	120	3. 母乳栄養と人工栄養	195
3. 検査所見	120	4. 乳幼児の栄養障害	195
4. 診断	121		

5. 乳幼児の代謝障害	195	3. ビタミンD抵抗性くる病	240
第2章 栄養所要量	二木 武 197	1) 真性低磷血症性 ビタミンD抵抗性くる病	240
1. 熱量	197	2) Fanconi 症候群	240
2. 蛋白質	199	3) 腎尿細管性アシドーシス	241
3. 糖質と脂質	201	4) 高磷血症性腎性くる病	241
4. 無機質	202	5) Lowe 症候群	241
5. ビタミン	202	6) シスチン症	242
第3章 成長・発育	船川幡夫 204	4. ビタミンD依存性くる病	242
1. 成長, 発育の概念	204	5. 低フォスファターゼ症	243
2. 成長, 発育の評価方法	208	6. 特発性高 Ca 血症	243
3. 発育の現状とその問題点	211	7. テタニー	243
第4章 乳児栄養	二木 武 216	8. 副甲状腺機能亢進症	245
1. 母乳栄養	216	1) 原発性副甲状腺機能亢進症	245
2. 人工栄養	217	2) 続発性副甲状腺機能亢進症	245
3. 離乳	219	9. 副甲状腺機能低下症	245
第5章 病児の栄養	今村栄一 222	10. 仮性副甲状腺機能低下症	245
1. 症状別の栄養	222	附. 仮性仮性副甲状腺機能低下症	246
2. 治療乳	225	第9章 鉄の代謝および代謝障害	
第6章 食欲不振	今村栄一 229	 浅野清治 247	
1. 食欲	229	1. 鉄の吸収	247
2. 食欲不振の原因	229	2. 鉄の輸送	247
3. 診察の要点	229	3. 鉄の貯蔵	248
4. 乳児期の食欲不振	230	4. Ferrokinetics	248
5. 幼児期の食欲不振	231	5. 鉄の排泄	249
6. 学童期の食欲不振	231	6. 鉄不足	249
7. 食欲不振の治療	231	7. 鉄利用の低下または障害	251
第7章 水・電解質代謝	大原徳明 233	8. 未熟児の早期貧血	251
1. 水・電解質代謝障害	233	9. Hemochromatosis	252
1) 水分	233	第10章 糖尿病	熊谷通夫 253
2) Na	235	1. 本態および病態生理	253
3) K	236	2. 症状	254
4) Ca と P	236	3. 診断	254
5) Mg	236	4. 治療	254
6) 酸-塩基平衡	237	5. 検査	255
第8章 Ca と P の代謝	大原徳明 239	6. 予後	256
1. 代謝および生理	239	第11章 低血糖症	熊谷通夫 257
1) Ca	239	1. 本態	257
2) P	239	2. 症状	258
2. 代謝障害	240	3. 検査	259
1. ビタミンD欠乏症	240	4. 診断	259
2. ビタミンD過剰症	240	第12章 肥満とやせ	熊谷通夫 264

1. 本態	264	8. シスチン尿症	324
2. 症状	266	9. ホモシスチン尿症	326
第13章 アセトン血性嘔吐症		10. その他	328
	加藤英夫 268	第5章 糖質代謝異常	331
1. 本態	268	1. 遺伝性酸性ムコ多糖体代謝異常	
2. 症状	268		鬼沢仁一 331
3. 検査所見	269	2. ガラクトース血症	大塚親哉 336
4. 診断	270	3. 果糖尿症	338
5. 治療	271	4. ペントース尿症	340
第14章 ビタミン欠乏症		5. 蔗糖尿症	341
および過剰症	若生 宏 273	6. 乳糖不耐症	341
1. B群およびC	274	第6章 ピリミジンおよび	
2. A・D・E 欠乏症	282	プリン代謝異常	東 音高 344
IV. 先天性代謝異常	287	1. 遺伝性オロト酸尿症	344
第1章 総論	大浦敏明 287	2. Lesch-Nyhan 症候群	344
1. 先天性代謝異常と遺伝生化学	287	3. キサンチン尿症	345
2. 蛋白合成の調節機構	288	第7章 色素代謝異常	加藤英夫 347
3. 代謝障害の発生機序	288	1. ボルフィリン症	347
4. 先天性代謝異常の治療	289	2. 遺伝性メトヘモグロビン血症	350
5. 先天性代謝異常の予防	292	3. 先天性ビリルビン代謝異常症	351
第2章 たんぱく代謝異常	298	第8章 脂質代謝異常	鴨下重彦 354
1. 血漿たんぱく異常症	有馬正高 298	1. Gaucher病	354
2. ウイルソン病	300	2. Niemann-Pick 病	355
3. 異常血色素症	東 音高 303	3. Wolman 病	357
4. 低フォスファターゼ症	305	4. Gangliosidoses	357
5. 無カタラーゼ血液症	306	5. Faby 病	360
第3章 赤血球代謝異常	石川 昭 307	6. 異染性白質脳ジストロフィー	361
1. 本態	307	7. Krabbe 病,	
2. 産生障害	307	Globid cell leukodystrophy	363
3. 成熟異常	308	8. セロイド・リポフスチン蓄積症	364
4. エネルギー代謝異常	311	V. 内分泌疾患	367
5. 赤血球膜の異常	312	第1章 概論	吉田 久 367
第4章 アミノ酸代謝異常	314	1. 小児期における内分泌異常の特徴	367
1. フェニルケトン尿症	北川照男 314	2. 小児内分泌疾患の種類と頻度	368
2. チロジン症	316	3. 診断	369
3. アルカプトン尿症	317	4. 治療	371
4. 先天性白皮症	318	第2章 下垂体	加藤精彦 375
5. ハートナップ症	多田啓也 319	1. 新生物・腫瘍	375
6. 楓糖尿症	321	2. 下垂体機能低下症	376
7. 白皮症	323	3. 下垂体性巨人症と末端肥大症	379

4. 小人症	381
5. 尿崩症	384
6. 思春期早発症	385

第3章 甲状腺疾患 中島博徳...389

1. 甲状腺機能低下症	389
2. 甲状腺機能亢進症	391
3. 単純性甲状腺腫	393
4. 慢性甲状腺炎	394
5. 甲状腺癌	395
6. その他の甲状腺腫疾患	396

第4章 副甲状腺疾患 中島博徳...399

1. 副甲状腺機能低下症	399
2. 偽性副甲状腺機能低下症	400
3. 副甲状腺機能亢進症	401

第5章 副腎疾患 吉田 久...402

1. 副腎皮質機能低下症	402
1) 急性副腎不全	402

2) 慢性副腎不全 Addison 病	404
---------------------------	-----

3) Addison 病以外の慢性機能不全	405
-----------------------------	-----

2. 副腎皮質機能亢進症405

1) 副腎性器症候群	405
2) Cushing 症候群	408
3) 高 Aldosterone 症	409
4) 原発性高 Aldosterone 症	409
5) 続発性高 Aldosterone 症	409

3. 褐色細胞腫410

4. 副腎の石灰化411

第6章 性腺疾患 大田黒 和生...412

1. 先天性性腺機能低下	412
2. 性腺による仮性思春期早発症	413
3. 女性乳房	414
4. 卵巢囊腫	415
5. 半陰陽	416

第7章 松果体 吉田 久...421

I. 血液疾患と腫瘍

第1章 血液疾患

1. 概 論

1) 小児期の血液疾患の特徴

(1) 発達性要因・年齢集積性

乳幼児期においては骨髄はすべて赤色髄で、出生後の数週間を除き、造血能は十分に活動性である。リンパ球系、細網組織球系は、出生後の抗原刺激によって機能が成熟し、分化して行く。小児期ことに乳幼児期において、末梢血の赤血球系、白血球系が、量的のみならず、機能的にも年齢的推移を示すことは、古くから注目されていたが、骨髄造血およびリンパ-細網-組織球系の総合的な働きについては、なお不明な点が少なくない。

種々の疾病時における血液像の動きは、造血機能の発達の影響の関与が大きい。またこの動きは、生得的なあるいは遺伝的な異常や低弱性 vulnerability および過剰反応性によって修飾される。また新生児期や乳児期の血液異常は、胎児期や周産期の異常によって修飾される。母体・胎児間の相関関係によって発現する血液異常も少なくない。

また先天性ないし遺伝性の血液疾患の多くは、乳児期から幼児前期までに発現することが多い。

したがって、小児期に特徴的な血液異常は、以上のような発達性および先天性の要因の関与が大きい乳幼児期において、著明にあらわれる。学童期を過ぎると、だんだん成人に近い動きを示すようになる。

そのほか血液疾患の発現には、かなり年齢集積性がある。たとえば、鉄欠乏性貧血は、幼児前期と思春期に多い。白血病や再生不良性貧血では0~4歳にピークがある。特発性血小板減少性紫斑病は2~8歳に多く、血管性紫斑病は幼児後期から学童に多い。系統性細網内皮腫症のうち、急性型の Letterer-Siwe 病は乳児に、慢性型の Hand-Schüller-Christian 病は、幼児に発病することが多い。

これらの年齢集積性の背後にある過程を明らかにすることは、小児血液学に課せられた大きな課題である。

(2) 先天性ないし遺伝性血液疾患

生まれたときから存在する血液異常には、家族発生や遺伝性がはっきりしているもの、遺伝子異常による疾患であるが、その子どもだけに出ているもの、遺伝子の関与が明らかでないものなどがある。

早期新生児期に同じような現象像たとえば貧血や血小板減少を呈するものでも、発生病機を異にするものがふくまれており、鑑別は必ずしも容易ではない。また報告家系が少なかったり、早期致命的な異常であつたりすると、遺伝形式をきめるのがむずかしくなる。

遺伝性の溶血性貧血、異常血色素症、血液凝固因子の genetic basis や一般人口頻度については研

究が積みまれ明らかになっているが、先天性の骨髓造血能の低下、再生不良性貧血、白血球機能不全、血小板異常の本態や遺伝形式については研究が少い。

先天性ないし遺伝性血液異常の主なものを表 I-1 に示したが、これらの中には、家族性好酸球増多のように無害無症状なもの、家族性再生不良性貧血のように予後重篤なもの、この中間に位するものと種々の段階がある。また赤血球の G-6-PD 欠損のように、有害な薬物投与によってはじめて溶血症状を呈するものもある。また鎌状赤血球病のようにマラリア抵抗性を示すものもある。

先天性造血機能不全の際に奇形を合併することがある。Fanconi の家族性再生不良性貧血における奇形の合併は最も良く知られている。このほか *benigne Granulozytopenie im Kindesalter* においても奇形の合併が報告されている。これらは、Down 症候群や先天性風疹症候群において、血液異常と奇形を合併することが多いことと考え合せて、発生学的に包括的な説明ができるようになるかもしれない。

近年血液異常における染色体異常の合併が注目されている。21-trisomy である Down 症候群における白血病や類白血病反応の多発、慢性骨髄性白血病における Ph₁ 染色体、Fanconi 貧血における染色体異常などである。これらの染色体異常には先天性のものも、後天性・二次性と考えられるものもあるが、染色体異常と血液異常の結びつきについては、なお研究を要する点が多い。

表 I-1. 先天性ないし遺伝性血液疾患 (A: 常染色体性, G: 性染色体性, D: 優性, R: 劣性)

I. 赤血球系 1. 形成不全 a. pure red cell aplasia (Blackfan-Diamond) b. 先天性再生不良性貧血, 多発奇形合併 (Fanconi) (AR) c. 先天性再生不良性貧血, 奇形の合併なし 2. 溶血性貧血 a. 赤血球の形態異常 遺伝性球状赤血球症 (AD) 遺伝性楕円赤血球症 (AD) b. 遺伝性非球状赤血球性溶血性貧血 (AD) α) Embden-Meyerhof 経路の酵素欠損 β) phosphogluconate 酸化経路の酵素欠損 γ) その他 赤血球封人体症 congenital erythropoietic porphyria 3. 異常血色素の生成 a. Thalassemia (HbF) (AR) b. 鎌状赤血球症 (HbS) (AR) c. その他の血色素異常 (AR) (C, D, E, F, G; H, I, Q: Bart's Hb など) II. 白血球系 1. 白血球の形態異常 Pelger-Huët 家族性核形異常 (AD)	Alder 白血球顆粒異常 (AR) Chédiak-Higashi の顆粒球異常 (AR) 2. 家族性好酸球増多症 3. 好中球減少症 家族性好中球減少症 小児期の良性顆粒球減少症 (Vrtillek-Gasser-Fanconi) 小児遺伝性無顆粒球症 (Kostmann) (AR) Reticular dysgenesis (de Vaal) 4. 白血球の機能異常 (食食能不全) 慢性肉芽腫症 (NADH oxidase 欠損) Myeloperoxidase 欠損症 III. 出血異常 1. 凝血因子の先天性欠損 血友症 A (第Ⅷ因子欠損) (GR) 血友病 B (第Ⅸ因子欠損) (GR) 血友病 C (第Ⅹ因子欠損) (AD) Von Willebrand 病 (AD) その他 (第Ⅴ, Ⅶ因子の欠損など) (AR) 先天性 afibrinogenemia (AR) 2. 遺伝性血小板減少性紫斑病 3. 血小板の質的異常 (血小板無力症) Glanzmann 型 (Sporadic or D) Willebrand-Jürgens 型
---	---

(3) 小児の血液異常における発達性要因

小児ことに幼若な乳幼児期においては、外因性の刺激や病害に対する反応が成人と著しく異なる。この反応性のちがいは、発達生理学的な反応性に原因するが、同様な病害に対して個体差も大きい。発達性要因と遺伝子性要因が複雑にからみ合って年齢特性および個体特性を形成することは血液像の変化においても見られる。

一般に、造赤血球と造白血球においては亢進と抑制、血色素生成においては抑制が、成人におけるより誇張された形で現われる。たとえば、いわゆる von Jaksch-Hayem の乳児の偽白血病性貧血は、病害に対する過剰反応として、末梢血に顆粒球系の類白血病反応と赤芽球の出現を見るに至った二次的な症候である。1940 年頃までの記載では、栄養障害、重症感染症、梅毒、結核、鉄欠乏、溶血性貧血の場合に少なからず認められたというが、近年は稀である。この反応は乳幼児期には全骨髓が細胞髄で常時活動性で、余分の需要に応ずる余裕が少なく、また骨髓あるいは異所性造血巣から、末熟血液細胞が末梢血に入りやすいことが前提になる。

また感染その他の病害に対し、赤芽球や顆粒球系の成熟抑制、分裂指数の低下なども見られ易い。骨髓の赤芽球減少、赤芽球の成熟抑制、血色素生成障害などが一過性の場合には貧血として現われないうですむが、重症感染が長期続くときには、昔感染後の進行性貧血と称されたような像がでてくる。重症感染時に骨髓の顆粒球の左方移動や、前骨髓球・骨髓球の核の多形性、成熟顆粒球の核の過分葉などが成人に比し誇張された形であられる。乳幼児において感染性貧血や、感染症時の顆粒球減少があらわれ易いのは、成熟抑制のため消費に見合う血球生成が不十分なためと解される。

乳幼児期の造血器の反応の過敏性は、おそらく成人同様の造血プロセスの誇張された形の表現であろうが、新生児期の血球は、このほかに機能的な低弱性を示すいくつかの証拠がある。

生後数日間の新生児に水溶性ビタミンKを多量に投与すると Heinz 小体形成性溶血性貧血がおこる。この原因は新生児赤血球の glutathione stability が低いためと解されている。glutathione 不安定性は、赤血球の TPN やブドウ糖の少いことによる。

新生児の好中球の食食能については、成人同様であるとするものや食食能が低下しているとするものがあり見解が一致していない。

(4) 母-胎児の相互関係 Maternal and fetal interaction

母体と胎児は、胎盤を通じ密接な関係にある。母体の循環系と胎児の循環系は、胎盤絨毛において、trophoblastic endothelial junction の僅か二層の細胞によって隔てられている。絨毛の顕微鏡的な損傷によって、胎児血液が母体血中に入り、新生児に軽度ないし中等度の貧血が見られる。

逆に母体の赤血球、白血球や血小板が胎児に移行することがある。

胎盤を通して母体血漿成分である抗体や同種凝集素が、母体から胎児へ移行する。胎児では免疫抗体は、ほとんど産生されないので、新生児が出生時に保有する抗体は、母体から移行したもののみである。免疫グロブリンのうち、IgG のみが胎盤を通過する。A, B 同種凝集素、抗 Rh 抗体、ジフテリアおよびテタヌス抗毒素、麻疹および流行性耳下腺炎ウィルスに対する免疫抗体は胎盤を通過する。

これらは、一方では、生後3ヵ月間の乳児の感染防禦に役立つとともに、他方では母血中に入った

胎児血液によって母児間に成立した免疫感作・抗原抗体関係による重篤な免疫性疾患の原因になる。

胎児から母体に入った不適合血液成分は、母体に抗体産生を誘発する。産生された抗体は胎盤を通過して、胎児血液中に入り、胎児新生児に重篤な免疫性疾患をおこすことがある。

この最も著しい例は、母子血液型不適合による新生児溶血性疾患である。Rh (－) の妊婦は、Rh (＋) の胎児赤血球で感作され、産生された抗体は、胎児血液中に入り、胎児赤血球と結合して、これを破壊し、新生児溶血性疾患をおこす。ABO 不適合の場合も同様である。

先天性血小板減少性紫斑病の中には、母体から胎児への血小板生成抑制因子の移行が認められる例や、また血小板自己凝集素または同種凝集素の見いだされる例がある。これらの凝集素は、生後3ヵ月間に血中から消失する。新生児の好中球減少症にも同様な機転で起こる例があることも報告されている。

2) 小児血液疾患の発現頻度

小児期の血液疾患の発現については、厚生省の患者調査や人口動態死亡によって一部をうかがうことができる。また慢性血液疾患については厚生省小児慢性疾患実態調査成績があるが、かなり大づかみなものである。

中山は、全国の主として300床以上の病院について、入院血液疾患患者の新患者数の調査を行った。昭和48年現在で小児科を有する100床以上の病院は1,256ヵ所あるが、そのうち300床以上の病院のほとんど全部と、100～299床病院の一部（関東と近畿）に昭和45～47年の3年間の新入院患者数の調査を依頼し、いただいた回答を集計したものである（表I-2）。

白血病の小児の死亡数が年間約700人、小児がんにおける登録数が約450人、血友病の一般人口頻度約人口1万に1人（年間出生200万に対し約200）であることからして、重症血液疾患では、半数ちかくをカバーしているものと思われる。鉄欠乏性貧血未熟児貧血や血小板減少性紫斑病、血管性紫斑病のように容易に治療されるものや、自然治癒の傾向のある疾患では、どこでも診療されるので大病院でのカバー率は低いであろう。したがって、本調査は重症疾患では、およそ1/3～1/2ないしそれ以上をカバーし、軽症疾患では1/4～1/3くらいないしそれ以下をカバーしていると思われる。

疾患群についての分布を、表I-3に示したが、多い順に、血管性紫斑病、白血病、低色素性貧血、血小板減少性紫斑病、溶血性貧血、先天性出血異常などがある。

表I-2について、個々の血液疾患の発現について見て見よう。

1. 鉄欠乏性貧血は、0～5歳と6歳以上では後者の方がやや多い。一般人口中血色素量11g/dl以下のものは約5～10%あると見られ、その半数くらいは、鉄剤に反応して血色素の上昇をきたすと見られるところから、ここに出てきた患者数は、ごく一部の中等度以上の貧血者のみであろうと思われる。また出生時体重2kg未満の低出生体重児は、全出生児の1.3%を占め、毎年約5万人いるので、このうちの少くも10%以上は後期貧血を呈するものと思われるので、2. 未熟児貧血の発現数は、表の数よりはるかに多いであろう。

8 新生児溶血性貧血は、年間151となっているが、かなりの黄疸を示す患者は全新生児の0.1%（毎年の出生数200万対2,000人）くらいはあるものと思われるので、一部の重症者のみがここに出

表 1-2. 小児血液疾患新患数調, 昭和 45~47 年の 3 年間

アンケート依頼施設	施 設	アンケート 依 頼 数	回 答 数	回 答 率
	大 学 病 院	52	31	59.6%
一 般 病 院	病床数 500 床以上	40	22	55.0
	300~499 床	158	63	39.8
	100~299 床	74	14	18.9

3 年間の入院新患者数

病 名	3 年間の入院新患数				合 計 年平均	病 名	3 年間の入院新患数				合 計 年平均
	大 学	一 病 院	一 般 病 院	合 計			大 学	一 病 院	一 般 病 院	合 計	
低色素性貧血						33. 先天性免疫不全	49	27	76	25	
1. 鉄欠乏性貧血	382	340	722	241		先天性出血異常					
{ a. 0 歳~6 歳未満	171	142	313	104		34. 血友病 (A・B・C および合併型病)	219	225	444	148	
b. 6 歳以上	194	194	388	129		35. Von Willebrand 病	45	33	78	26	
2. 未熟児貧血 (後期)	57	99	156	52		36. その他の先天性の凝 固因子の欠損	6	19	25	8	
3. その他の低色素性貧血	49	56	105	35		37. 先天性血小板異常症	29	17	46	15	
4. 巨赤芽球形貧血	5	3	8	3		38. その他の先天性出血 異常	11	5	16	5	
溶血性貧血						後天性出血異常					
5. 遺伝性球状赤血球症	38	24	62	21		39. 新生児出血性疾患	153	283	436	145	
6. 先天性赤血球酵素欠損	11	8	19	6		40. 特発性血小板減少性 紫斑病	339	306	645	215	
7. その他の遺伝性非球状 赤血球症	6	5	11	4		{ a. 急性	193	172	365	122	
8. 新生児溶血性疾患	259	195	454	151		b. 慢性	91	84	175	58	
9. 獲得性溶血性貧血	27	14	41	14		41. 症候性血小板減少性 紫斑病	39	48	87	29	
10. その他の溶血性貧血	10	10	20	7		42. 血管性紫斑病	813	1,267	2,080	693	
11. 溶血性尿毒症候群	11	8	19	6		43. 消費性凝血異常症	20	38	58	19	
再生不良性貧血						44. その他の出血異常	75	34	109	36	
12. Pure red cell anemia	215	174	389	130		悪性リンパ腫					
13. 先天性, Fanconi 型	18	8	26	9		45. Hodgkin 病	16	11	27	9	
14. 先天性, 奇形を伴わな い	6	5	11	4		46. リンパ肉腫	46	31	77	26	
15. 特発性再生不良性貧血	2	6	8	3		47. 細網肉腫	25	12	37	12	
16. 二次性再生不良性貧血	132	110	242	81		48. その他	9	9	18	6	
{ a. 薬物, 化学物質に よるもの	19	9	28	9		細網組織球症					
b. その他の原因	9	13	22	7		49. Letterer-Siwe 病	28	16	44	15	
17. 寄生虫性貧血	3	3	6	2		50. Hand-Schüller- Christian 病	18	6	24	8	
18. 出血性貧血	39	42	81	27		51. 好酸球性肉芽腫	12	7	17	6	
19. その他の貧血	53	17	70	23		52. 合併型ないし移行型	7	11	18	6	
急性白血病						53. 悪性ないし白血性	6	8	14	5	
20. 骨髄芽球形	643	633	1,276	425		54. その他	6	3	9	3	
21. 前骨髄球性	198	270	468	156		55. Hypersplenism	21	11	33	11	
22. リンパ性	27	19	46	15		56. その他の血液造血器 の疾病異常	9	9	18	6	
23. 未分化型, Leukoblast 型	214	142	356	119		57. 診断不確実ないし不 明	20	13	33	11	
24. 単球性	161	154	315	105		総 計	3,949	4,195	8,144	2,715	
25. 赤白血病	32	15	47	16							
26. その他	2	4	6	2							
	0	0	0	0							
慢性白血病											
27. 骨髄性	31	13	44	15							
28. リンパ性	0	0	0	0							
29. 顆粒球減少症	31	35	66	22							
{ a. 先天性, 遺伝性	2	2	4	1							
b. 原発性ないし体質性	9	8	17	6							
c. 二次性	16	18	34	11							
30. 類白血病反応	23	16	39	13							
31. 伝染性単核症	46	64	110	37							
32. その他の白血球の異常	17	11	28	9							

表 1-3. 小児血液疾患診療実態調査成績

(昭和 45~47 年, 3 年間の新入院患者数, 主として 300 床以上病院についての調査)

疾 病 分 類	3 年間合計	年 平 均	総数に対する 百分率	順 位
I 低色素性貧血	983	327.6	12.06%	3
II 溶血性貧血	626	208.6	7.68	5
III 再生不良性貧血	339	113.0	4.16	8
IV その他の貧血	165	55.0	2.02	
V 白血病	1,320	440.0	16.20	2
VI 顆粒球減少症	66	22.0	0.81	
VII その他の白血球の異常	177	59.0	2.17	9
VIII 先天性免疫不全	76	25.3	0.93	
IX 先天性出血異常	609	203.0	7.47	6
X 新生児出血性疾患	436	145.3	5.35	7
XI 血小板減少性紫斑病	732	244.0	8.98	4
XII 血管性紫斑病	2,080	693.3	25.54	1
XIII その他の後天性出血異常	167	55.6	2.05	10
XIV 悪性リンパ腫	159	53.0	1.95	
XV 細網組織球症	126	42.0	1.54	
XVI その他	83	27.6	1.01	
総 計	8,144	2714.6	100.0%	

表 1-4. 小児血液疾患患者数

厚生省調査 ¹⁾ 項目	厚生省調査 ¹⁾		血液疾患 調 年 平 均 新入院数	再生不良性 貧血調査 ²⁾	
	受診数	新患者数		年平均 新入院数	現 在 観察中
35. 血友病および類縁疾患	469	94	182		
36. 血小板障害症	124	42	15		
37. 慢性血小板減少症	678	147	58	106.7	157
38. 再生不良性貧血	443	85	113	142.7	227
39. その他の慢性血液疾患	752	271			
40. 白血病	1,087	262	440	413	335
41. 悪性リンパ腫	139	43	53	(急性のみ)	
42. 神経芽細胞腫	152	44			
43. Wilms 腫瘍	112	34			
30~ 34 先天性免疫不全	187	52			

1) 厚生省小児慢性疾患実態調査。

許可病床数が 100 床以上で、小児科を有する医療機関 1,256 か所のうち回答のあった 957 か所分の集計。47 年 1 月 1 日から 3 月 31 日までの間に入院または通院して治療を受けた患者数。

2) 主として 300 床以上の小児科を有する医療機関についての調査 (中山), 回答数 130 カ所。

3) 小児再生不良性貧血患者調査 (中山)。

全国 188 病院に、昭和 45~47 年の 3 年間に入院した再生不良性貧血新患者および 48 年 7 月頃観察中の症例数。

てきているものと思われる。

再生不良性貧血と白血病は、全新患者の約 1/3~1/2 をカバーしているものと思われる。急性白血病のうち、20. 骨髓芽球性、21. 前骨髓球性、22. リンパ性、23. 未分化型の各型の分布について大学病院と一般病院間に差があるが、単に定義のちがいによるもので、実際上の差異があるのではあるまい。

29. 顆粒球減少症、30. 類白血病、33. 先天性免疫不全などは少数見られるのみである。

血友病は年間出生数を男子 10,000 人につき約 1 人約 100 人とする、かなり大病院に集中していることになる。

39. 新生児出血性疾患は年間 145 人になっているが、死因統計では、年間 900~1,000 人あり、急性で大病院で充分な手当てを受けないうちに死亡しているか、種々の新生児期の出血異常がまじって死因統計に出ている疑がある。

40. ITP については、急性：慢性が 2 : 1 くらいになっているが、大病院に慢性型が集ってきているためであろう。

42. 血管性紫斑病は数的に主位を占めているが、全国にはこれに数倍する患者がでているものと思われる。

悪性リンパ腫は、白血病の 1/10 くらいの出現である。ともに、悪性新生物の全国登録と同数くらいになっている。

以上比較的多いものについて述べてきたが、これまで散発的な症例報告しかなかったり、症例報告もごく少なくまれと思われてきた疾患もまれならず出ていることが注目される。4. 巨赤芽球性貧血、6. 先天性の赤血球酵素欠損、11. 溶血性尿毒症候群、13. 14. 先天性再生不良性貧血、43. 消費性凝固異常症、49~54. 細網組織球症、55. hypersplenism などである。これらの疾患の症例は、各医療機関で数年に 1~2 例見られたまま報告されないで埋れているものがかなりあるものと思われるが、集めて、集計されるならば貴重な資料となるものと思われ、関係者の協力が望まれる。

なお厚生省の慢性疾患実態調査の数（表 I-4）を実際の推定患者数と対比すると、血友病および類縁疾患は少なすぎ、血小板障害症や先天性免疫不全は多すぎるのではないかと思われる。白血病や悪性リンパ腫は、年間死亡数と対比し、ほぼ妥当な数のように思われる。

（中山 健太郎）

2. 貧 血

1) はじめに

造血組織の中で幹細胞（Stem cell）から分化した赤芽球は、その後徐々に成熟して網赤血球として流血中にあらわれ、成熟赤血球として生体内での役割を果たし、やがて崩壊してゆく。この間、約 120 日といわれている。

“貧血”とは生体内における血液が健康人に比して減少している状態をさすが、一般には赤血球数、ヘマトクリット値、あるいは血色素量が同年齢の健康小児に比して異常な減少を示した場合に用いら