

新内科学大系

代謝異常Ⅲb

1973年5月25日 第一版



新内科学大系

47 B



代謝異常Ⅲb

山 村 雄 一	阪 大 教 授	織 田 敏 次	東 大 教 授	黒 岩 義 五 郎	九 大 教 授	三 辺 謙	前 慶 大 教 授	山 形 敏 一	東 北 大 名 譽 教 授	中 尾 喜 久	自 治 医 大 学 長	吉 利 和	東 大 名 譽 教 授	浜 松 医 大 学 長
------------------	------------------	------------------	------------------	-----------------------	------------------	-------------	-----------------------	------------------	---------------------------------	------------------	----------------------------	-------------	----------------------------	----------------------------

<監修>



中山書店

卷00全
<医家録>巻目

1977年4月25日 第1刷発行

検印省略

新内科学大系 (全 60 卷)
Handbook of Internal Medicine
(Shin-Naikagaku Taikai)

第 47 卷 B 《代謝異常 IIIb》◎

監 修

吉 利 和
中 尾 喜 久
山 形 敏 一
三 辺 謙
黒 岩 義 郎
織 田 敏 次
山 村 雄 一

発 行

中 山 三 郎 平

発行所

株式会社 中 山 書 店

〔製作〕 株式会社 中山・新内科学大系刊行部

東京都文京区本郷 3 の 14 の 10 (泰生ビル)

TEL. 813-11101 (代表) 郵便番号 113

〔販売〕 東京都文京区本郷 3 の 6 の 12 (太平ビル)

TEL. 815-3511 (代表) 郵便番号 113

〔取引〕 東京都千代田区神保町 2 の 24

TEL. 263-5511 振替東京 196565 郵便番号 101

印刷/三松堂印刷株式会社・凸版印刷株式会社 製本/松岳社青木製本所

用紙/三菱製紙株式会社 表紙/ダイニック株式会社

篠内林大学系

東女医大教授 鎮目和
山形大教授 石川誠
東大講師 鈴木秀
群大教授 和田攻
慶大教授 土屋春
愛媛大教授 国府達
郎

〈編集〉

尾 前 照 雄	九 大 教 授	阿 部 裕	阪 大 教 授	高 安 正 夫	国 立 京 都 病 院 院 長	脇 坂 行 一	滋 賀 医 大 学 院 長	京 大 名 譽 教 授	山 田 弘 三	中 部 勞 災 病 院 院 長	名 大 名 譽 教 授	真 下 啓 明	東 大 教 授	堀 内 淑 彦	東 大 教 授	豐 倉 康 夫	東 大 教 授	小 坂 樹 徳	東 大 教 授	村 尾 覚	東 大 教 授	滝 島 任	東 北 大 教 授	中 村 隆	山 形 大 教 授	白 石 忠 雄	北 大 教 授	村 尾 誠	北 大 教 授
------------------	------------------	-------------	------------------	------------------	--------------------------------------	------------------	---------------------------------	----------------------------	------------------	--------------------------------------	----------------------------	------------------	------------------	------------------	------------------	------------------	------------------	------------------	------------------	-------------	------------------	-------------	-----------------------	-------------	-----------------------	------------------	------------------	-------------	------------------

〈監修協力〉

德臣晴比古	高岡善人	小坂淳夫	木下康民	武内重五郎	東医歯大教授 武内重五郎	増田正典	京府医大教授 増田正典	日比野進	名大名譽教授 国立名古屋病院長 日比野進	上田泰	慈大教授 上田泰	和田武雄	札医大教授 和田武雄
-------	------	------	------	-------	-----------------	------	----------------	------	----------------------------	-----	-------------	------	---------------

〈顧問〉

＜名譽顧問＞

第47卷B

代謝異常Ⅲb

〈問編答〉

著者

阪大内科	藤澤知雄	昭大教授	清水盈行
北大教授	白石忠雄	川崎医大教授 川崎病院部長	高原滋夫
大阪市立桃山 病院副院長	青木隆一	愛媛大教授	須田正巳
愛媛大助教授	斎藤昌之	阪大講師	山本章
阪大内科	石川勝憲	徳大教授	井上五郎
徳大栄養生理	岸恭一	千大教授	奥田邦雄

(執筆順)

目 次

I. アミロイドーシス

藤澤知雄

1. 病型分類	3
2. 病 因	4
3. 実験的アミロイドーシス	6
4. アミロイドの生化学	7
a. アミロイドの構造	7
b. アミロイドの生化学	8
5. 病 理	11
6. 発生頻度	14
a. 人種による差	14
b. 年齢, その他	14
7. 臨床症状と検査所見	15
8. 糖尿病と膵島アミロイド沈着	18
9. アミロイドーシスと加齢	18
10. 家族性アミロイドニューロパチー	19
11. 診 断	20
12. 予後および治療	21

II. 重金属代謝異常

A. 概 論	清水盈行	27
1. 鉄		27
2. 銅		29
a. セルロプラスミン分子の銅の意義		30
b. セルロプラスミンの生体内での役割		30
3. コバルト		31
4. 亜 鉛		32
a. 亜鉛欠乏症		33

2 目 次

b. 治療的投与量と中毒量	33
c. 亜鉛欠乏の生化学	33
d. 肝・脾疾患と亜鉛代謝	34
e. 亜鉛中毒, その他	34
5. マンガン	34
a. 血液中のマンガン	35
b. マンガンの代謝	35
c. マンガン欠乏症状	35
d. マンガン過剰症状	35
6. ニッケル	35
a. 生体内のニッケル	35
b. ニッケルの代謝	36
c. ニッケル中毒	36
7. モリブデン	36
B. 肝レンズ核変性症 (Wilson 病)	清水盈行 39
1. 定 義	39
2. 歴 史	39
3. 疫学的背景	39
4. 臨床症状	39
a. 神経症状	40
b. 肝 硬 変	40
c. 眼 所 見	40
d. 検査所見	40
e. 病理組織	41
f. 病因, 病態生理	42
g. 鑑別診断	44
h. 予 後	45
i. 治 療	45
C. ヘモクロマトーシスおよびヘモシデローシス	白石忠雄 48
はじめに	48
1. 歴史的事項, 発生頻度	49
2. 鉄蓄積性疾患の分類	50

3. 病態と病因	52
a. ガストロフェリン	52
b. 鉄吸収の増加	53
c. 肝硬変症と鉄吸収増加	53
d. xanthine oxidase (キサンチン酸化酵素)	53
e. 鉄と組織障害	54
f. 組織の鉄に対する親和性	54
g. 脾液中の鉄吸収抑制因子	54
h. 胆汁中の鉄吸収促進物質	55
i. 遺伝的素因	55
4. 病理所見	56
5. 臨床症状	56
a. 肝硬変症に関連した症状	57
b. 皮膚症状	57
c. 糖尿病症状	58
d. 循環器症状	58
e. 血液学的所見	58
f. 関節症	58
g. 下垂体との関連	59
h. 腎	59
i. 精神障害	59
j. その他	59
6. 診断および鑑別診断	59
a. 血清鉄・不飽和鉄結合能	59
b. 骨髓ならびに血液所見	59
c. 肝生検所見	59
d. 皮膚の生検	60
e. Fishback 皮内試験	60
f. 胃粘膜の所見	60
g. 尿中のヘモンデリン (Rous' test)	60
h. デスフェリオキサミン (Desferal) 試験	60
i. 肝, 脾, 心臓, その他の機能検査	60
7. 経過と予後	61

4 目 次

8. 治療と予防	61
a. 瀉血療法	61
b. デスフェリオキサミン B (Desferal) による除鉄療法	62
III. その他の酵素欠損にもとづく代謝異常疾患	
A. 無カタラーゼ血液症	高原滋夫 73
概 要	73
1. 研究の動機	74
2. 血液の性状	75
3. 臨床的事項	77
a. 本症にみられる特異な口腔疾患（高原病）の病像	77
b. 口腔疾患の治療	77
c. 口腔疾患の発病機序	78
4. 遺伝的事項	78
5. カタラーゼ蛋白について	80
6. 本症における問題点	82
B. 低ホスファターゼ症	青木隆一 84
1. 概 念	84
2. 歴史的考察	84
3. 病因および病態	84
4. 遺伝形式	85
5. 臨床症状および臨床検査所見	85
6. 診断と鑑別診断	86
7. 経過、予後および治療	86
C. 高ホスファターゼ症	青木隆一 87
1. 痙攣と知能障害を伴う高ホスファターゼ症	87
2. hyperostosis corticalis deformans juvenilis (Swoboda)	87
D. 偽コリンエステラーゼ異常症 （サクサメトニウム過敏症）	青木隆一 88
1. 概 念	88
2. 歴史的考察	88

3. 病因と病型分類	88
a. atypical 遺伝子型 (dibucaine 耐性酵素型)	89
b. silent 遺伝子型	89
4. 臨床症状(検査所見)および診断ならびに鑑別診断	90
5. 治療および発症予防	90
E. 家族性血漿 LCAT 欠損症	青木隆一 91
臨床症状と検査所見	91
F. 酵素 inhibitor 欠乏による酵素異常症	青木隆一 93
1. α_1 -antitrypsin deficiency, 家族性汎小葉性肺気腫, 家族性肝硬変症	93
a. α_1 -antitrypsin (α_1 -AT) の性状	93
b. α_1 -ATD と家族性汎小葉性肺気腫	96
c. α_1 -ATD にみられる肝病変	97
2. C1-inactivator deficiency, 遺伝性血管神経性浮腫 (HANE)	98
a. C1-esterase と C1-inactivator	98
b. 病因および病態	98
c. 臨床所見と診断基準ならびに治療	100
3. antiplasmin 欠乏症	100
G. 薬物中毒性異常	青木隆一 103
1. サクサメトニウム過敏症	103
2. プリマキン過敏症, favism. グルコース-6-リン酸 脱水素酵素異常と薬物性溶血発作	103
a. その歴史と疫学	103
b. 起因薬物と臨床症状	103
c. 溶血の発症機序	105
d. 診断, 治療ならびに予防	105
3. acetophenetidin-induced methemoglobinemia	106
4. 異常ヘモグロビン症における薬物中毒性異常	107
5. イソニコチン酸ヒドラジッドの slow-inactivator と ビタミン B ₆ 性神経障害	107
6. 先天性肝性ポルフィリン症における薬物による 神経系発作の誘発	107

7. 家族性自律神経失調症における薬剤異常反応	108
8. 抗凝固剤クマリンの家族性耐性出現	108
9. 薬剤による高体温と筋硬直の出現	108
10. その他	109

IV. 栄養障害

A. 概 説	須田正巳	113
1. 栄養障害の要因——不変性と可変性		113
2. 内因性の諸相		113
3. 視床下部と体内代謝		114
4. 栄養素の消化管内レセプター		114
5. 中枢神経系による代謝調節		115
6. 摂食のリズムと予知反応		116
7. 食食行動と肥満		118
8. 発育期と栄養障害		118
9. 原点への回帰		119
10. C. D. Williams 女史への讃歌		120
B. エネルギー代謝	須田正巳, 斎藤昌之	122
1. 熱量と自由エネルギー		122
2. 自由エネルギーの捕捉とATP		123
3. 代謝の動態と呼吸商		126
4. エネルギー消費と熱産生		129
5. 基礎代謝と活動代謝		130
6. 摂食行動とエネルギーバランス		134
C. 栄養過多(肥満)	山本 章, 石川勝憲	137
1. 概 念		137
2. 肥満の原因		138
a. 遺伝関係		138
b. 環 境		139
c. 精神的因子		140
d. 活動性(運動)の問題		141
e. 食物摂取調節中枢の障害		141

f. 間脳・下垂体・性腺症候群	143
g. 食生活と肥満	143
h. エネルギー利用効率の問題	143
i. 内分泌異常に伴う secondary obesity	144
3. 肥満症の診断と肥満の判定	145
a. 肥満であるとの診断	146
b. 類型の分類	146
c. 原因の解明	147
d. 修飾因子の解明	147
e. 肥満度と体脂肪量の測定法	147
4. 臨床症状ならびに肥満者における代謝異常	155
a. 臨床症状と所見	155
b. 肥満における代謝異常	156
5. 肥満症の治療	162
a. 症候性肥満および調節性肥満の治療	162
b. 単純性肥満の治療	163
D. 低栄養, 栄養失調	176
はじめに	176
1. るいそう	177
2. 飢 餓	179
a. 体重ならびに体組成の変化	180
b. 尿および血液の変化	183
c. エネルギー代謝および物質代謝	185
d. 生理機能および行動の変化	189
e. 体内エネルギー貯蔵と餓死	190
f. 飢餓に対する適応	191
3. 蛋白質欠乏症候群	192
a. 蛋白質欠乏症の病態生理と適応変化	192
b. 幼児の蛋白質・カロリー欠乏症候群	196

V. ビタミン代謝異常

奥田邦雄

1. 総 論	225
2. ビタミン A	226

8 目 次

a. 欠 乏 症	227
b. 過 剰 症	227
3. B 群ビタミン	229
a. ビタミン B ₁ (thiamine)	229
b. ビタミン B ₂ (riboflavin)	231
c. ニコチン酸およびニコチン酸アミド	232
d. ビタミン B ₆ (pyridoxine, pyridoxal, pyridoxamine)	233
e. パントテン酸	234
f. ビオチン	235
g. その他の B 群ビタミンおよびビタミン様物質	235
4. ビタミン C (ascorbic acid)	243
欠 乏 症	245
5. ビタミン D	246
a. 欠 乏 症	247
b. 過 剰 症	247
c. 治 療	248
6. ビタミン E (tocopherol)	248
7. ビタミン K	249
a. 欠 乏 症	249
b. 過 剰 症	250

索 引	253
-----	-----

plate I	(18')
---------	-------

ヒトアミロイドーシス (図 1-a~f) / ウサギの実験的アミロイドーシス (図 2-a~d)

plate II	(82')
----------	-------

正常血と無カタラーゼ血 (図 1) / 左下大臼歯の歯根部から頬部粘膜への壊疽の進展 (図 2) / 硬口蓋の穿孔 (図 3) / 無カタラーゼ血による血液寒天培地に溶連菌の培養されたもの (図 4)

アミロイドーシス

I