(33)

氏名(生年月日)　吉岡和子（ヨシオカカズコ）
本籍
学位の種類　医学博士
学位授与の番号　乙第475号
学位授与の日付　昭和56年9月18日
学位授与の要件　学位規則第5条第2項該当（博士の学位論文提出者）
学位論文題目　**小人症に関する統計学的研究**
論文審査委員　（主査）教授　鎮目　和夫
（副査）教授　福山　幸夫，教授　小幡　裕

論文内容の要旨

研究目的

わが国における下垂体性小人症，ターナー症候群，軟骨発育不全症の実態を明らかにすることを目的とした．

研究方法

昭和48年1月から昭和53年7月までに東京女子医大病院内科を受診した下垂体性小人症74例，ターナー症候群52例，及び関東地区の病院にアンケート調査を行なつた軟骨発育不全症とその類縁疾患133例について疫学，病因，症状，検査所見，治療の統計学的研究を行なつた．

研究結果

1．下垂体性小人症

特発性下垂体性小人症の男女比は3：1，続発性下垂体性小人症の男女比は2：1，特発性と続発性の比は7.3：1であつた．特発性では出生時胎位異常，仮死が多く周産期異常がその成因として強く関与していることが考えられた．

続発性の原因としては頭蓋咽頭腫が多かつた．骨年齢は歴年齢の33%～96%と低く甲状腺機能低下を伴つたものに特に低いことがみとめられた．低血糖刺激に対して成長ホルモン分泌反応を示したものが74例中3例あつた．尿崩症の合併は特発性で7%，続発性で67%みとめられた．下垂体甲状腺系は71%，下垂体副腎系は52%で機能低下をみとめた．下垂体性腺系では LH-RH 負荷試験で71%で FSH 値低下，95%で LH 低下がみとめられた．成長ホルモン療法で96%に効果をみとめた．

2．ターナー症候群

多くは低身長を主訴とし，異常に気づいた年齢は6歳以下が多かつた．出生時，患者の身長の平均は全国平均の95%，体重の平均は全国平均の81%であつた．同胞中の出産順位に関する有意の傾向はなかつた．異常分娩が45%あり，なかでも未熟児が多かつた．出生時胎位は90%が正常位であつた．性染色体異常のうち78%はモザイク型であつた．11歳以上では血清 LH，FSH 値は高値を示した．抗甲状腺抗体は40%にみとめられ，成長ホルモン分泌能は全例で正常であつた．一部の例に耐糖能異常をみとめた．身長は同年齢平均身長の－3.7～－3.3SDであつた．軽度肥満をみとめた．骨年齢は12歳以前では1年位の遅延であつたが13歳以後では3～12年と著しく遅延していた．55%に母斑をみとめた．

3．軟骨発育不全症及びその類縁疾患

関東地区における調査にもとづき全国の患者数を推計したところ約2,000名となつた．男女比に有意差はなく，10%は遺伝性であつた．27%は異常分娩で出生しており，特に帝王切開が多かつた．出生時，体重，胸囲は正常であつたが身長は低く頭囲は大きかつた．知能は正常であつた．

結論

昭和48年より6年間，東京女子医大病院を受診した下垂体性小人症，ターナー症候群の患者につき検討した結果，ほぼ今までの文献にみとめられている結果をえたが，下垂体性小人症では周産期異常の頻度は従来の報告よりも高かつた．下垂体甲状腺系は50%に機能低下をみとめているが従来の報告である約20%に比し高頻度であつた．また成長ホルモンによる治療中に甲状腺機能低下

の出現したものが21%あった．成長ホルモンのみの治療によって25%は第二次性徴が出現したので成長ホルモンの不足は第二次性徴の発現を遅延させていたものと思われた．

ターナー症候群ではモザイク例が多いことがとくにみとめられた．特徴的とされていた第4中手骨短少は12%にすぎなかつた．

軟骨発育不全症については関東地区における実態調査の結果，全国における患者数が約2,000名と推定された．また男女差はなく，遺伝によるものが10%であつた．低身長の程度は－6～－5.5SD であつた．その他従来の文献とほぼ同じ結果をえた．

論 文 審 査 の 要 旨

本論文は，小人症のうち比較的多い下垂体性小人症，ターナー症候群，軟骨発育不全症につき統計学的研究を行ない我が国におけるこれら疾患患者の実態を明らかにしたものである．

特に成長ホルモン単独欠損症が比較的多いこと，ターナー症候群では染色体異常のモザイク型のものが多いこと，軟骨発育不全症は我が国に約2,000名と推測されること，などの新知見を発表したもので，臨床医学上価値ある論文と認める．

主論文公表誌

小人症に関する統計学的研究

東京女子医科大学雑誌　第51巻　第4号

371～386頁（昭和56年4月25日発行）