特異な臨床像を呈した Bartter 症候群と
その父親にみられた低カリウム血症

東邦大学医学部第四内科

佐久 昭[◇] 木下 真男 里吉宮二郎

A CASE OF BARTTER'S SYNDROME PRESENTING UNUSUAL FEATURES

Akira SAKU, MD, Masao KINOSHITA, MD and Eijiro SATOYOSHI, MD

The Fourth Department of Medicine, Toho University Ohashi Hospital, Tokyo

概要 私共は22才時発熱を伴って四肢麻痺発作で発症した定型的Bartter症候群を経験した。本症の報告は小児例が多く、食塩渴望、発熱、身体発育障害などが臨床の特徴で、成人例にみられる脱力、四肢麻痺、テタニーは少ないとされている。本症例は22才発症ながら小児例に特徴とされる症状をも有しており、また入院当初の動脈血pHは7.350とアシドーシスであつたが、血清カリウム値の上昇とともに7.484と著明なアルカローシスを呈するようになった点など従来の報告にみられない特異な臨床像が認められた。一方本症例の父親に持続性低カリウム血症を認めたが、いわゆるBartter症候群の定義には合致しなかつた。子供に定型的Bartter症候群が認められた低カリウム血症の父子例について、① 低カリウム血症を呈する二つの異なつた疾患がたまたま親子に認められた。② 低カリウム血症を来す同一疾患が親子に存在し、その臨床像として子の方にはBartter症候群が出現した。③ 親子ともBartter症候群である、などの可能性が考えられた。

はじめに

腎の傍糸球体装置の過形成、血漿レニン活性の増加、アルドステロンの分泌過剰、低カリウム血症、代謝性アルカローシス、正常血圧および外因性アンギオテンシンⅡに対する昇圧反応低下を示すものはBartter症候群として知られており、これらすべての条件を満足した症例はすでに本邦でも十数例報告されているが、従来の報告は幼小児例が多く、その臨床像は食塩渴望、発熱あるいは身体発育障害などが特徴的で、成人例にみられる四肢麻痺、脱力、テタニーは少ないとされている。

私共は22才時発熱を伴い四肢麻痺発作で発症した定型的Bartter症候群を経験した。本症例は成人男子としては小柄であり、子供の頃から食塩渴望

があることから、幼児期にすでに本症が潜在していた可能性が考えられるが、成人発症例で小児例の特徴を有しているBartter症候群は従来の報告ではみられない。

また本症例の父親に持続性低カリウム血症が認められたが、臨床的にはBartter症候群の診断基準に適合せず、子供が定型的Bartter症候群を呈した低カリウム血症の父子例について両者の関連性を考察したい。

症 例

患 者： ■■■, 23才, 男子。

主 訴： 四肢の脱力発作。

家族歴： 父65才、持続性の低カリウム血症があり、飲酒による四肢麻痺発作の既往がある。母、兄および弟に特記すべき疾患はない。

既往歴： 幼児期より扁桃炎に罹患し易い。

現病歴： 満期安産で出生し、その後の発育は

〔昭和53年1月17日受稿〕

本稿の要旨は第262回内科学会関東地方会（昭和50年12月13日）で報告した。

順調で学業成績も中等であつたが、身長は低い方であつた。小学校入学前から塩からいものを好み、多飲傾向があり、高校時代には清涼飲料水を1日に1500~2000ml飲んだ。高校卒業後は建設の仕事で現場へ出るため発汗も多かったが、塩分渴望強く梅干しを1日に9個位食べ、水をコップに15~20杯も飲むようになった。

昭和46年8月中旬(22才時)起床時から全身倦怠感、熱感があり、午後から夕方にかけて両側大腿四頭筋、腓腹筋、前脛骨筋部の張つたような感じが出現し、脱力強く立つているのがやつとの状態となつた。下肢は軽度の筋肉痛を伴い、つつばつて屈伸が思うようにできず、触れるとつめたく白つばかつた。

次第に手の脱力も出現し、指を動かすことができなくなった。某病院を受診し過労のためだろうと云われ投薬を受け、これらの症状は徐々に軽快し、約3週間ですっかり改善した。その後は日常生活に全く支障なく経過した。昭和47年3月、両腕に脱力発作が出現し手指が動かなくなつたが、1週間位で症状は自然に改善した。この時も軽度の熱感があり、体温は37°Cであつた。同年5月12日、昼間仕事中に急に両下肢の脱力発作が出現し、14日には全く歩けなくなつた。この時も37°Cの発熱があつたが、上肢の脱力はあまり自覚しなかつた。数日で歩行可能となつたが、階段上昇時下肢に力が入らず、つまずいたり転倒し易かつたため5月20日当科に入院した。

このような四肢の脱力発作は食事、過労などとの関係は特に認められず、感冒その他感染症が先行することもない。飲酒はつき合い程度であり、浮腫、高血圧を指摘されたことはなく、下痢あるいは利尿薬服用の経験もない。

入院時現症：身長152.2cm、体重45.5kgで成人男子としては小柄である。意識は清明で精神状態に異常なく、知能、言語も正常。脈拍は72/分、整で緊張良好。血圧は120/80mmHg。顔貌は正常で貧血、黄疸を認めない。

瞳孔は左右同大、正円で対光、輻輳反射は正常

であり、その他の脳神経にも異常を認めない。両側の扁桃肥大を認めるが、甲状腺腫なく表在性リンパ節も触知しない。胸部では心濁音界正常、心音純で肺に理学的異常を認めない。腹部は平坦、軟、腹壁緊張良好で抵抗、圧痛はない。右肋骨弓下に肝0.5横指触知するが、脾、腎は触知しない。腱反射は両側膝蓋腱反射の軽度の亢進を認めるが左右差なく病的反射を認めない。知覚障害なし。筋萎縮はないが、両側大腿四頭筋、胸鎖乳突筋に軽度の筋力低下がある。握力は右28kg、左30kg(左利き)であつた。下肢に浮腫なくChvostek徴候、Trousseau現象も認めない。

検査成績：主要検査成績は表1に示す通りである。末梢血検査では、入院時赤血球 648×10^4 、血色素量20.5g/dl、ヘマトクリット53%、網状赤血球11‰、白血球6900、白血球像では桿状核球1%、分葉核球71%、好酸球0%、好塩基球0%、単球1%、リンパ球27%である。その後も赤血球数は $547 \sim 681 \times 10^4$ で血色素量は18.6~20.6g/dlであり、赤血球数が 600×10^4 以上を示したのは11回の測定のうち9回であつた。血沈正常。血清電解質では、Kは1.6~1.9mEq/lと常にきわめて低値を示したが、Naは140~150mEq/l、Clも

表1. Clinical examination (1)

Blood		Liver Function		Urine	
Hb	20.5 g/dl	GOT	40	pH	7.0-7.5
Ht	53 %	GPT	33	U.Protein(-)	
RBC	648×10^4	LDH	350	U.Glucose(-)	
WBC	6900	Alk-P-ase	1.65	sediment normal	
		T chol	211		
Electrolytes			Renal Function		
serum		urine	Fishberg 1.010		
Na	140 mEq/l	3.06 g/d	PSP15-25%, total 75%		
K	1.6 mEq/l	1.86 g/d	GFR 146ml/min		
Cl	95 mEq/l	4.66 g/d	RPF 547ml/min		
Ca	4.1 mEq/l	0.29 g/d	BUN 15.5mg/dl		
P	3.1 mg/dl	7.25 g/d	Creatinine 1.4 mg/dl		
Mg	1.4 mg/dl	0.03 g/d			
Electrophoresis		50g GTT blood urine	CPK 348-16.1/U		
T P 8.4 g/dl		before 73 mg/dl (-)			
Alb 71.4 %		30' 122 mg/dl	17KS 3.66mg/d		
α_1 5.1 %		60' 107 mg/dl (-)	17OHCs 4.93mg/d		
α_2 9.2 %		90' 102 mg/dl			
β 7.1 %		120' 98 mg/dl (-)	BSR 1.5mm/h		
γ 7.2 %					
A/G 2.5					

95~105mEq/lと正常範囲であり、Caは4.1~4.9 mEq/l, P 3.1mg/dl, Mgは1.4~1.6mg/dlといずれも正常下界であつた。血液生化学的検査では肝機能正常、総蛋白は8.4g/dl, A/G比は2.5で、血清蛋白分画はアルブミン71.4%, α_1 グロブリン5.1%, α_2 グロブリン9.2%, β グロブリン7.1%, γ グロブリン7.2%と α_2 グロブリンの軽度上昇、 β および γ グロブリンの低下が認められた。耐糖能検査は正常であつた。24時間尿量は1300mlと少い日もあるが概して多尿傾向を示し、最高4300mlの尿量を記録した。pitressin testで尿浸透圧に変化はみられなかつた。新鮮尿のpHは7.0~7.5, 尿蛋白、尿糖は陰性で沈渣は正常であつた。24時間の電解質尿中排泄量はNa 3.06g, K 1.86g, Cl 4.66g, Ca 0.29g, P 7.25g, Mgは0.03g, 腎機能検査では、Fishberg濃縮試験で最高比重1.010と尿濃縮力の低下がみられたが、PSP排泄値は15分25%, totalでは75%, 腎クリアランス試験ではGFR, 146ml/min, RPFは547ml/minと正常であつた。

血清尿素窒素、クレアチニン値は正常範囲であつた。経静脈腎盂撮影の結果、右腎の長径は14cm, 短径は5.5cm, 左腎はそれぞれ13.5cm, 7.0cmで両側腎盂、腎杯の拡張、尿管の蛇行および拡張が認められ水腎症の所見を呈しているが、尿管の狭窄途絶はみられなかつた(図1)。2年後の昭和49年7月に再検した結果では腎盂、腎杯の拡張はいくらか改善がみられている。

選択的腎動脈造影および腹部大動脈造影で異常血管像を認めなかつた。

17-KSは3.66mg/d, 17-OHCS 4.93mg/d, CPKは入院時348単位であつたがその後の検査では16.1単位と正常値であつた。

胸部X線像で心肺に著変を認めない。心電図では低カリウム血症によると考えられる洞性不整脈がみられ、 $V_1 \sim V_6$ ことに $V_2 \sim V_4$ に巨大U波の出現が認められた(図2)。

入院当初の動脈血pHは7.350, 血液ガス分析では CO_2 分圧45.0mmHg, O_2 分圧70.8mmHg, base excess

図1. 経静脈腎盂撮影。両側腎盂、腎杯の拡張、尿管の蛇行、拡張が認められる。

図2. 心電図所見。洞性不整脈, $V_1 \sim V_6$ ことに $V_2 \sim V_4$ に巨大U波が認められる。

-0.8mEq/l, standard bicarbonateは23.6mEq/lと軽度ながらacidosisの所見であつたが、KCl 9 tab, spironolactone 3 tab, triamterene 300mgを約4か月投与し、血清Kが3.1mEq/lとなつた時点では動脈血pHは7.405, CO_2 分圧45.0mmHg, O_2 分圧87.4mmHg, base excess +2.9mEq/l, standard

表 2. Clinical examination (2).

	27/5	21/9	25/9	20/10	23/10	
pH	7.350	7.405	7.445	7.484	7.450	
CO ₂ 分圧	45.0	45.0	43.0	49.0	37.5	mmHg
O ₂ 分圧	70.8	87.4	85.2	81.6	88.2	mmHg
O ₂ 飽和度	77.0	96.4	96.8		97.1	%
Base Excess	-0.8	+2.9	+5.1	+6.0	+2.0	mEq/l
Stand. Bicarb.	23.6	26.8	29.2	29.5	26.1	mEq/l
HCO ₃ ⁻		28.0	40.0	45.1	39.5	mEq/l
urine pH	7.5	7.0	6.95	7.9	7.1	
serum K	1.9	3.1	1.8	2.2	2.3	mEq/l
		↑ NH ₄ Cl		↑ NH ₄ Cl		
plasma renin activity	32.2 ng/ml/h (normal 1.02±0.26)					
plasma aldosterone	70.54 ng/dl (normal 9.1-16.0)					

bicarbonate 26.8mEq/l, HCO₃⁻ 28mEq/l とほぼ正常となり、さらにその1カ月後には血清Kは2.2mEq/lで動脈血のpHは7.484, CO₂分圧49.0mmHg, O₂分圧81.6mmHg, base excess+6mEq/l, standard bicarbonate 29.5mEq/l, HCO₃⁻は45.1mEq/lと著明な代謝性アルカローシスを示した(表2)。

NH₄Cl 1日4.4g宛3日間内服による負荷試験では、K剤投与を中止して行なつた第1回目およびK剤投与下で行なつた第2回目といずれも尿の酸性化現象はみられなかつた。

Radioimmunoassayで測定した早朝臥位での血漿レニン活性は32.2ng/ml/h(同条件にての正常値は1.02±0.26ng/ml/h)で、同じくradioimmunoassayで測定した血漿アルドステロンは70.54ng/

100ml(同じく正常値9.1~16.0ng/100ml)で著明な増加が認められた。

5%ブドウ糖に溶解したangiotensin II点滴静注に対する昇圧反応は図3に示すごとく、同年令の対照で20ng/kg/minを3分静注した時の血圧が142/110mmHg, 30ng/kg/minで160/118mmHgと上昇がみられたが、本症例ではangiotensin II点滴静注前の血圧は124/80mmHgで、その後5ng/kg/min, 10ng/kg/min, 以後10ng/kg/minずつ増量し、70ng/kg/min静注しても血圧は不変で、80ng/kg/minで140/90mmHgとわずかに上昇がみられたが、100ng/kg/minで5分静注しても134/88mmHgと昇圧反応は対照に比し明らかに不良であつた。

腎生検所見: Needleで行なつた腎生検の結果は以下の如くであつた。

昭和47年6月(第1回目左腎)。

糸球体は9個、一般的にうつ血性で毛細管腔はよく開き、係蹄壁は菲薄である。細胞増殖、係蹄壁の肥厚、癒着などを認めない。Bowman腔内に濃厚な蛋白様物質を容れる糸球体1個を認める。JG装置がみられるのは3個であるが、特に過形成を示す所見はなく、むしろJG細胞に空胞化がみられる。尿細管の変化は特徴的で、近位、遠位を問わず上皮が著しく扁平化しそのため腔は拡張して見える。特に近位迂曲尿細管に強い。所々に濃厚蛋白質様物質を容れる尿細管がみられる。

間質は水腫性で概して水様透明の部が多い。間質細胞の腫大はあまり著明でない。従来のKalio penic kidneyの所見とは異なり、尿細管上皮の萎縮、扁平化が特徴的で、腎尿細管性アシドーシスを疑わせる石灰沈着もみられない。

昭和49年7月(第2回目右腎)。

糸球体17個のうち5個にJG装置がみられ、明らかに過形成を示す。糸球体がみられない部でもafferent arterioleと思われる動脈がJG細胞によって覆われているのがみられ、おそらく多くの糸球体においてJG装置の過形成があると想像される。collecting tubuleは数少ないが、epithelial cellはやや増生し淡明腫大し、皮質の尿細管のうち近位尿

図3. Angiotensin IIによる昇圧反応

図4. 腎生検所見. JG 装置の明らかな過形成および空胞状の近位尿細管が認められる.

細管もやや空胞状のものが多く、おそらくカリウム喪失性腎症と考える(図4)。

入院後経過：本症例は入院当初低カリウム血症が持続し、動脈血pHは7.350と軽度ながらアシドーシスの状態にあり、 NH_4Cl 負荷時に尿の酸性化現象がみられないことなどから尿細管性アシドーシスの可能性が考えられた。

しかしながら尿細管性アシドーシスで、理論的には血漿のレニン活性は高くなり得るが、 32ng/ml/h と極端な高値を示すことはなく、また尿細管性アシドーシスは外因性angiotensin II による昇圧反応も正常であることから本症例に該当しないため否定した。

一方本症例では両側の水腎症が認められており、高度の水腎症が持続し、糸球体輸入細動脈の血流を障害すれば、JG細胞の機能亢進、レニンの過剰分泌、アルドステロン増加もあり得るが、この場合にはおそらく高血圧を惹起し、血漿レニン活性は30以上の高値を示すことはないと考え、本症例にみられた水腎症は何らかの原因による二次的現象と判断した。

二度目の腎生検でJG装置の過形成が証明され、外因性angiotensin II による昇圧反応も不良で、血漿レニン活性、血漿アルドステロンはいずれも高値を示し、その後の動脈血pHは7.484と明らかな代謝性アルカローシスを呈し、この時点ですべ

ての条件を満足した定型的Bartter症候群と診断した。

低カリウム血症に対しては、KCl, triamterene, spironolactone をそれぞれ単味あるいはいずれか二者を併用し投与した際には血清カリウム値の改善は思わしくなかつたが、三者を併用してからは漸次上昇し、 3.8mEq/l と正常となり、心電図所見も改善され、四肢脱力発作も出現しなくなり退院した。

尚入院時認められた塩分渴望、多飲、多尿傾向も血清カリウム値が 3.1mEq/l に上昇した頃から改善されている。

又、昭和52年9月、血清カリウム値が 2.8mEq/l 時に測定したprostaglandin E+Aは 2.8ng/ml (正常値 $1.2\sim 1.9\text{ng/ml}$)と高値を示した。

考 案

一般にBartter症候群は小児例が多く、成人発症例に比べ臨床症状に明らかな差異が認められるといわれている。すなわち小児例では成人発症例にみられる筋力低下、四肢麻痺、テタニーは少なく、食塩渴望、発熱などは小児例に特徴的であり、身体発育遅延ないし小人症は成人例ではみられない。

塩分渴望^{1)~4)}はnephron近位部におけるナトリウム再吸収障害によるナトリウム喪失に関係があると考えられており、幼児や小児の症例の大部分にみられるが、成人例での報告はなく、幼小児期に発症し塩分渴望を有するBartter症候群が、その後成長するに従って塩分渴望がどのように変化するかを記載したものはない。

本症例は小学校入学前から塩からいものを好み、高校卒業後は1日9個の梅干しを食している。梅干し1個の塩分含有量は約3gであるから、梅干しだけでも1日27gとなり、日本人の1日平均の塩分摂取量が15g前後であることを考えると、かなり大量の塩分を摂取していることになる。入院後KCl, triamterene, spironolactone投与により、入院時 1.6mEq/l であつた血清カリウム値が 3.1mEq/l に上昇してからは塩分渴望および多

飲傾向は改善されており、その後服薬を忘れ血清カリウムが 1.8mEq/l にまで低下した際にも特に塩分渴望は出現していない。

発熱もまた小児例にしばしば認められる症状であるが^{1)~4)6)7)}、本症例は幼児期より扁桃炎に罹患し易い傾向にあり、22才より出現した3回の低カリウム性四肢麻痺の際に必ず 37°C 前後の微熱を伴っていた。成人のBartter症候群に発熱を伴った症例の報告はないが、誘発因子として作用しているものと思われる。

一方Bartter症候群にみられる身体発育遅延は^{1)~4)8)}慢性のカリウム欠乏によるものと考えられており、カリウム欠乏が乳幼児期から高度にある場合には小児症となる。すなわち身体発育遅延の有無はカリウム欠乏出現の時期とその程度によるわけで、したがって成人発症例では身体発育遅延あるいは小児症はみられない。

本症例で脱力発作がはじめて出現し、低カリウム血症を指摘されたのは22才時であるが、両親および兄弟はいずれも中肉中背であるのに比べ患者は身長 152.2cm 、体重 45.5kg で成人男子としては小柄であることから、本症例のカリウム欠乏状態はすでに小児期あるいは発育期から慢性的に存在し、22才まで全く無症候性に経過した可能性が考えられる。

要するに本症例は四肢脱力発作で発症し、身体発育遅延、食塩渴望、発熱が認められており、これらの観点からは従来指摘されている成人になつてから発症した症例にみられる臨床的特徴と、乳幼児期のBartter症候群にみられる臨床像の両方の特徴が混在していると云える。

Bartter症候群の病因としては、Bartter¹⁾²⁾らは一次的病因をangiotensinに対する血管の昇圧反応の先天性障害に求め、昇圧不十分なためにpressure mediated feedback systemが作動せずJG細胞からのrenin分泌が代償性に増加し、これがangiotensin IおよびIIの産生増加と二次的アルドステロンの分泌増加を招来し、低カリウム性アルカローシスを生ずるとしている。その他にもangiotensin IIの

持続的増加に対するtachyphylaxisによる二次的現象説³⁾⁶⁾⁸⁾、近位尿細管のナトリウム再吸収障害によりナトリウムが喪失し、renin-angiotensin-aldosterone系の機能亢進が本症の病因とする説³⁾⁹⁾¹⁰⁾、JG装置のrenin分泌調節異常説³⁾⁸⁾、先天性ないし後天性の糸球体腎炎様病変説³⁾¹¹⁾あるいは腎からのprostaglandinの過剰産生が関与している可能性¹²⁾¹³⁾など諸説があるが、いずれもすべての症例を説明するには充分ではない。

本症例の病因はともかくとして、本症例の臨床像をみる限りでは、少なくともBartter症候群の基礎的原因是塩分渴望の始まった時期、あるいは小柄な体格ということを考えると小学校入学前にすでに存在していたと想像され、その後ほとんど無症候性に経過し、何らかのtriggerにより22才で四肢脱力症状を呈するにいたつてはじめて本症が確かめられたことになる。従来Bartter症候群の成人例として報告されているものの中には、本症例と同様な経過をたどつた症例の存在する可能性もあり、本症の病因として何らかの先天性の障害の存在が示唆される。

また本症例は入院当初動脈血pHは7.350と軽度ながらアシドーシスを示し、 NH_4Cl 負荷時に尿の酸性化現象がみられなかつたことなどから、尿細管性アシドーシスの可能性も考えられたが、KCl, triamterene, spironolactone投与により血清カリウム値が上昇した時点では動脈血pHは7.484と著明なアルカローシスを呈した。Bartter症候群でこのようにアシドーシスからアルカローシスに移行した報告は全くなく、その原因も不明だが、本症例にみられた特異な臨床像の一つである。

一方、Bartter症候群の大部分は孤発例であるが、家族性発症についてはこれまでも同胞例⁴⁾、双生児例¹⁵⁾の報告があり、その疑いのある症例も散見される^{16)~18)}。しかしこれまでに親子例の報告はない。

本症例の父親はアルコール多飲後に全身の脱力発作が出現したことがあり、 $2.2\sim 2.6\text{mEq/l}$ と持続性の低カリウム血症が認められているが、血圧

は160/90mmHgであり、血漿レニン活性、アルドステロン、動脈血pHは正常で外因性のangiotensin IIによる昇圧反応も正常であつた。またneedleによる腎生検ではJG細胞の過形成は確認できず、したがって本症例の父親はいわゆるBartter症候群の診断基準には全く該当しない。

持続性の低カリウム血症を来す疾患としては原発性および二次性アルドステロン症、尿細管性アシドーシス、Cushing症候群、17β-ヒドロキシラーゼ欠損症、カリウム喪失性腎炎、レニン分泌腫瘍、Fanconi症候群などが知られており、Bartter症候群以外で家族性に低カリウム血症を呈す疾患としてはLiddle症候群、Potter症候群などが報告されているが本症例の父親にはいずれも当てはまらない。

すべての条件を満足する本例Bartter症候群の父親に認められた、持続性低カリウム血症を、どのように解釈するか検討してみたい。可能性としては、① 低カリウム血症を呈する二つの異なつた疾患がたまたま親子に認められ、子の方はBartter症候群であつた。② 低カリウム血症を来す何らかの同一基礎疾患が親子に存在し、その臨床像として子の方にはBartter症候群が認められた。③ 親子ともBartter症候群である、などが考えられよう。①の可能性については低カリウム血症を共通点とする二つの疾患が、親子に別々に発現する確率は皆無とはいえないが、きわめて希といえよう。一方、③の可能性すなわち父親はBartter症候群の診断基準のいずれにも合致しなかつたが、これはこれまでのBartter症候群の報告が圧倒的に若年者に多く、高令者のBartter症候群を多く経験していないためということも考えられる。本症例の父親のごとく長期間低カリウム血症が持続することにより、病態生理に変化を来し、いわゆるBartter症候群の定義とは違つた病態を呈している可能性も否定はできない。勿論②の可能性も充分考えられるが、いずれにしても現時点では推論の域を出ず、今後同様な症例の積み重ねが必要であるが、これまでに親子に発症をみたBartter症

候群の報告はなく、本症の病因論にも関連する問題として興味深い。

結 語

22才時四肢麻痺発作で発症した定型的Bartter症候群を経験した。従来本症の成人発症と小児期発症ではその臨床像に差異があると報告されているが、本症例では両者の特徴が混在していた。また本症例の父親に持続性低カリウム血症が認められ、本症との関連性について言及した。

謝辞 最後に血漿レニン活性および血漿アルドステロンの測定をしていただいた京都大学医学部第二内科河野 剛先生ならびに prostaglandin を測定していただいた東京女子医科大学の角田新一先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Bartter FC, et al: Hyperplasia of the juxtaglomerular complex with hyperaldosteronism and hypokalemic alkalosis. A new syndrome. *Amer J Med* 33: 811, 1962.
- 2) Bryan GT, et al: Hyperaldosteronism, hyperplasia of the juxtaglomerular complex, normal blood pressure, and dwarfism. Report of a case. *Pediatrics* 37: 43, 1966.
- 3) Cannon PJ, et al: Juxtaglomerular cell hyperplasia and secondary hyperaldosteronism (Bartter's syndrome): A reevaluation of the pathophysiology. *Medicine* 47: 107, 1968.
- 4) Gant C, et al: Bartter's syndrome in a four-year-old girl. *J Pediat* 70: 678, 1967.
- 5) 河野剛: Bartter 症候群の概説. *日本臨牀* 31: 168, 1973.
- 6) Imai M, et al: A case Bartter's syndrome with abnormal renin response to salt load. *J Pediat* 74: 738, 1969.
- 7) 吉岡三恵子, 他: 幼児の Bartter 症候群. *日本臨牀* 31: 200, 1973.
- 8) Beilin LJ, et al: Hypokalaemic alkalosis and hyperplasia of the juxtaglomerular apparatus without hypertension or oedema. *Brit Med J* 4: 327, 1967.
- 9) Chaimovitz C, et al: Studies on the site of renal salt loss in a patient with Bartter's syndrome. *Pediat Res* 7: 89, 1973.
- 10) Tomko DJ, et al: Bartter's syndrome. Study of a 52 year old man with evidence for a defect in proximal tubular sodium reabsorption and comments on therapy. *Amer J Med* 61: 111,

- 1976.
- 11) Brackett NC, et al: Hyperplasia of the juxta-glomerular complex with secondary aldosteronism without hypertension (Bartter's syndrome). *Amer J Med* 44: 803, 1968.
 - 12) Gill JR, et al: A characterized by high urinary prostaglandins and a dependence of hyper reninemia on prostaglandin synthesis. *Amer J Med* 61: 43, 1976.
 - 13) Flamenbaum LNW and Ramwell RLP: Prostaglandins and aspirin therapy in Bartter's syndrome. *Lancet* 18: 604, 1976.
 - 14) Trygstad CW, et al: A sibship with Bartter's syndrome: Failure of total adrenalectomy to correct the potassium wasting. *Pediatrics* 44: 234, 1969.
 - 15) Klevit HD: Discussion of normotensive secondary hyperaldosteronism. *J Pediat* 67: 918, 1965.
 - 16) White MG and Houston FS: Bartter's syndrome. A manifestation of renal tubular defects. *Arch Intern Med* 129: 41, 1972.
 - 17) Visser HKA, et al: Mineralocorticoid excess in two brothers with dwarfism, hypokalemic alkalosis and normal blood pressure. *Acta-endocr* 55: 661, 1967.
 - 18) 河野 剛, 他: Bartter 症候群—自験 3 症例の考察. *臨床科学* 8: 1103, 1972.
-