

第25回浜松小児循環器談話会

日 時：2003年3月1日(土)
 会 場：アクトシティ浜松コンgresセンター44会議室
 会 長：伊熊 正光(国立療養所天竜病院第二小児科)

1. 川崎病を3回罹患した1症例

聖隷三方原病院小児科

杉浦 弘, 神田 恵介, 岡西 徹
 小林 悟, 竹内まりな, 幸脇 正典
 渡辺めぐみ, 木部 哲也, 岡田 真人

川崎病の再発頻度は再発1回目3%, 同2回目0.3%, 同3回以上0.2~0.27%と低頻度とされており, また臨床症状の重症度や検査データの値, 冠動脈病変の合併頻度も初発時に比較し重く, 高いとされている。しかし, 3回以上の罹患例の報告は少なく, また初発時との症状や冠動脈病変の比較において有意差が認められないとの報告が多い。今回われわれは4年間に3回の発症を認めた女兒例を経験したので, 文献的考察を加え報告する。

2. γ グロブリン不応川崎病症例の検討 不応例の予知は可能か

共立湖西総合病院小児科

西田 光宏, 田口 智英

γ -gl不応例の予知が入院時に可能か検討した。2002年1月以降の川崎病確診の10例(γ -gl投与4g/kg以上の3例, 2g/kg投与の4例, 1g/kg以下の4例)を対象に, 診断病日, 発症月例, 入院時の原田のスコア, Hb, Alb, CRPについて3群で比較した。

3. 川崎病に対するウリナスタチン療法についての検討

聖隷浜松病院小児科

中島 秀幸, 武田 紹, 水上 愛弓
 松林 正

2001年5月~2002年6月, 当科に入院した26人の川崎病患者をウリナスタチン投与群と非投与群に分け, その後の γ グロブリン静注療法の頻度と使用量, 経過について検討した。ウリナスタチン投与群となった14名のうち8名, 非投与群となった12名のうち7名が経過中に γ グロブリン静注療法の適応となった。冠動脈に関してはウリナスタチン投与群のうち1名, 非投与群のうち2名が軽度拡張を示した。ウリナスタチンにより発熱期間が短縮する傾向があったが有意差はなく, 血液検査に反映されなかった。 γ グロブリン

の追加投与はウリナスタチン非投与群に多かったが, 投与量に有意差は認めなかった。

4. 神経性食思不振症にみられる心合併症

浜松医科大学小児科

山本 雅紀, 岩島 覚, 平野 浩一
 大関 武彦

はじめに: 今回, われわれは神経性食思不振症(AN)13例における心合併症について検討し報告する。

対象: 1995年7月~2003年2月に当院もしくは当院関連病院に入院, または外来通院した摂食障害(DSM-IVによる臨床診断)13名の患者(すべて女兒, 入院12名, 外来通院1名)。

方法: ANと診断時に血液検査, 心エコー等の検査を行い, 異常所見について後方視的に検討を行った。

結果: 心合併症については心膜液貯留を8例(62%), 僧帽弁逸脱を8例(62%)に認めた。心膜液貯留群は, ない群と比較し検査時年齢がより若年(13.6歳 vs 16.4歳, $p=0.040$)で, より低いT3値(52.5 ng/dl vs 87.2 ng/dl, $p=0.019$)を認める傾向であった。僧帽弁逸脱群は, ない群と比較しBMIがより小さく(平均11.9 vs 平均13.6, $p=0.008$), 左室収縮末期径がより小さい傾向であった。

考察: ANに合併する心膜液貯留は低T3症候群と関連がある可能性が示唆された。僧帽弁逸脱はBMIが小さいほど起こりやすい可能性があるという結果で, 左室収縮末期径が小さいと僧帽弁逸脱が起こりやすいという傾向が認められ, 収縮期に僧帽弁が心房側に押し出されやすい状態になっていると推測された。

5. 大動脈弁閉鎖不全症・人工血管狭窄を合併した大血管転位症III型術後の成人女性に対して, 妊娠出産を経て大動脈弁置換術・右室流出路拡大術を行った1例

聖隷浜松病院心臓血管外科

打田 俊司, 初音 俊樹, 立石 実
 小出 昌秋

同 小児科

水上 愛弓, 武田 紹

症例は21歳女性。生後8日目に大血管転位症に対しBASを施行されている。8歳時に心臓カテーテル検査施行, Rastelli手術(Ionesc-Shilly valveを用いた直径20mmの弁付き導管による右室流出路再建)を行った。13歳時に流出路内に圧較差と大動脈弁閉鎖不全出現。徐々に進行していった。

別刷請求先:

〒431-3192 静岡県浜松市半田山 1-20-1
 浜松医科大学小児科
 岩島 覚

20歳時に妊娠。妊娠を安全に継続させ、出産させるために産科・小児循環器科・心臓外科のチームで加療。出産後、大動脈弁置換術・右室流出路再建術の再手術を行い良好な経過を得た。

特別講演

「先天性心臓奇形の病因解明に向けて ノックアウトマウスと遺伝子工学を用いて」

浜松医科大学大学生化学第二講座

三浦 直行

DiGeorge症候群(22q11欠失症候群)は、多彩な症状を持ち、4,000人の生涯に1人の割合で起こる一連の症候群である。この疾患の主症状は先天性心奇形であり、75%の患者に何らかの先天性奇形が認められ、6カ月より前に死亡する患者のほとんどが心奇形のために亡くなっている。患者の細胞遺伝学的研究から、多くの患者は一方の染色体のみの22q11領域に欠失があることが判明している。また、発生工学の発達により、ある遺伝子を欠損させるノックアウトマウスを作製できるようになってきた。われわれは、フォークヘッド遺伝子Foxc2のノックアウトを作製したところ、DiGeorge症候群に似た症状を呈した。一方、ミシガン大学のGlover博士らは先天性リンパ水腫の患者の一部にヒトFoxc2遺伝子に突然変異があることを見出した。これらの事実から、Foxc2ノックアウトマウスがヒト先天性心奇形のモデル動物になることが明らかになった。その他、先天性心奇形に関わる遺伝子についても紹介する。