

2) 心臓死をきたした Werner 症候群の兄妹例

長 賢治・田辺 靖貴
 田辺 恭彦・鈴木 薫 (新潟県立新発田)
 熊倉 真 (病院内科)

Werner 症候群は代表的な遺伝性早老症候群で、思春期より始まる皮膚・眼・筋肉・骨の老化現象に加え、DM・高脂血症などの内分泌代謝異常を高率に合併する。我々は本症候群の兄妹が心臓死をきたした症例を経験したので報告する。

兄妹の両親に血族結婚はなく、同胞4人のうち2人が本症候群であった。

兄は143.5 cm, 32.1 kg. 35歳時に白内障、のち DM, 高脂血症, PSS 様皮膚所見を指摘, 45歳時に本症候群と診断された。その後 ASO を発症した。49歳時に胸痛が出現し、急性心筋梗塞の診断で当院入院したが発症5日目に再梗塞, 心原性ショックのため永眠された。

妹は145 cm, 30 kg. 24歳時に DM を指摘され、本症候群と診断。経過中高脂血症を指摘, 白内障, 脳血栓症を発症。妊娠はしなかった。44歳時に心不全症状と胸痛が出現し、急性心筋梗塞・心筋炎疑いで当院入院したが、発症6日目に心原性ショックのため永眠された。

3) 肥大型心筋症と拡張相肥大型心筋症の Tl, BMIPP, MIBG 心筋シンチグラムについて

渡辺 賢一・宮島 静一
 草野 頼子 (燕労災病院循内)
 広川 陽一 (三之町病院内科)

【目的】肥大型心筋症 (HCM) と拡張相肥大型心筋症 (D-HCM) における心筋脂肪酸代謝と交感神経障害の出現様式を明らかにするため Tl, BMIPP, MIBG の集積低下部位と左室心筋生検像を検討。

【方法】HCM 16例, EF \leq 35%の D-HCM 3例の計19例を対象。SPECT 短軸像16と心尖部1計17領域で各トレーサ集積低下程度を0~3の4段階評価し, defect score を検討。左室心筋生検とも対比。

【結果】① HCM の総 defect score は Tl<BMIPP<MIBG。② D-HCM も同傾向がみられ HCM より集積低下強い。③ 集積低下は前壁中隔接合部, 後壁中隔接合部, 心尖部で多く, D-HCM ではさらに側壁で低下。④ D-HCM は左室心筋細胞肥大と線維化著明。

【総括】① 集積低下は Tl<BMIPP<MIBG で HCM<D-HCM。② D-HCM は HCM より心筋障害が高度。

4) 肥大型心筋症を合併した von Recklinghausen 病の1例

古寺 邦夫・宮北 靖
 貝沼 知男 (新潟労災病院内科)

von Recklinghausen 病は多彩な全身病変をきたす疾患であるが心病変の合併は稀とされている。今回、肥大型心筋症 (HCM) との極めて稀な合併例を経験したので報告する。症例は70歳の女性で幼少時よりカフェ・オ・レ斑があり20歳頃より神経線維腫が多発, 63歳時に検診心電図異常を指摘され HCM が疑われていたが、今回病態再評価を目的に心精査を施行した。断層心エコーで非対称性中隔肥大を認め、左室流出路の連続波ドップラーで140 mmHg 前後の圧較差が推定されたことから HOCM と診断した。合併機序の1つにカテコラミン代謝異常が想定されているが、尿中カテコラミン3分画でアドレナリンが軽度増加していた以外には ^{123}I -MIBG 心筋 SPECT, ^{131}I -MIBG シンチグラムでも明らかな異常を指摘できなかった。臨床的には HCM 無症状例の合併が問題となるため、von Recklinghausen 病患者の診療に当たっては常に心エコーによる HCM のスクリーニングが必要である。

5) AC バイパスにおける動脈グラフト使用の現況と GEA (右胃大網動脈) の造影について

大塚 英明・安宅 謙
 古嶋 博司・青木 芳則 (新潟こばり病院)
 岩崎 康一・大島 満 (循環器内科)
 岡崎 裕史 (同心臓血管外科)

1995年1月~11月の間、当院心臓血管外科における CABG 件数は20例であり、動脈グラフト使用は19例 (95%)、動脈グラフト複数使用5例、GEA 使用1例であった。当科では1991年より主に、若年例、再手術例を対象に GEA 造影を行っておりこれらの経験を述べる。

【対象】GEA 造影件数は20例 (21件) であり男性14例、女性6例。年齢38~75, 平均57歳。再度 CABG 検討5例。【方法】5.2F Cobra 及びラジフォーカスガイドワイヤ (アングル) にて CEA→CH→GDA を選択。ISDN 3ml を注入後、シネ撮影を施行した。【結果】造影位置は、GDA 15件、GEA 2件、CH 3件、SMA 1件であった。GEA の状態は Large 17例、Moderate 2例、Small 0例であったが、動脈硬化による途中閉塞1例があり、この1例 (5%) で GEA 使用不可と判定された。GEA の手術例は2件あり、1例は free GEA graft (他院で