

8. 当科で診断されたWilliams syndromeの心echo所見
(小児科学) 星 明祥、田中こずえ、柏木保代、沼部博直、河島尚志、宮島 祐、武隈孝治、星加明徳

Williams syndrome (以下WS) は、乳児期からの成長・知的発達障害、妖精様顔貌、人なつこい性格に大動脈弁上部狭窄 (SVAS)、末梢肺動脈狭窄 (PPS) などの血管系異常を主症状とする先天奇形症候群である。WSの原因は、7番染色体長腕の11.23に位置するエラスチン遺伝子の部分欠失を含む隣接遺伝子症候群であることが1993年に判明し、現在ではFISH法を用いた確定診断が可能となったため、乳児期早期に診断される者も増えてきている。我々は今回当科で経験した症例の心エコー所見を検討した結果、WSにおける乳児期早期のPPSは加齢とともに軽快し、逆にSVASは出生直後は目立たないが、後に出現することが予想された。乳児期の体重増加不良例や高Ca血症やPPSを認めた場合、心エコーを繰り返し行い、SVASの有無やFISH法によるエラスチン遺伝子の決失を検索することが重要と考えられた。

9. 瘻性斜頸に対する神経血管減圧術 — 片側顔面痙攣との比較 —
(脳神経外科学) 西 達郎、原岡 囊、大岩泰之、大坪 豊、伊東 洋

【はじめに】瘻性斜頸 (ST) は神経血管圧迫症候群の1つとされ、近年外科的治療法の効果が注目されている。今回これらSTに対する神経血管減圧術 (NVD) を行った5例につき、同様の機序で発症すると言われている片側顔面痙攣 (HFS) 22例との比較検討を行った。

【結果】症状が完全に消失した症例はHFS68%、ST50%であった。しかし、ST例では症状の改善に伴い全例で有意な社会生活が行い得る様になった。

【結論】HFSの中で神経が血管により圧迫されて発症するものが80%以上に認められている。一方STは同様の機序に加え、錐体外路性、心因性などの要素もoverlapすることもある。手術成績の差がその事実を示唆していると考えられ、それ故STでは、臨床所見、筋電図所見、血管撮影等より、手術適応を選択すれば極めて有効な治療法と考えられた。

10. 薬物動注により血行障害を来した3例
(形成外科学) 田中 祝、松下博明、松村 一、野本猛美、菅又 章、渡辺克益

今回我々は、動脈注射による血行障害と診断した3例を経験したので、報告する。

症例1は、38才男性。左肘にベンタジン、ヒドロキシジンを混注したところ前腕部に激痛を生じ、軽快しないため2日後当科受診となった。橈骨尺骨動脈の血行障害と、正中神経領域の知覚障害を認め、直ちに手根管尺骨神経管開放、減張切開を施行した。術後血行は回復し、知覚障害も改善したが、手内筋の萎縮を残した。症例2は2歳7カ月女児。右母指基部にフェントインを注入後、母指の循環障害出現したが抗凝固線溶療法により治癒した。症例3は38才男性。左肘にベンジン注射した後、腫脹疼痛にて受診。橈骨尺骨動脈の循環障害と正中神経知覚障害認め、手根管開放、減張切開を施行した。術後何ら機能障害を残すことなく治癒した。

このような動注事故の対策としては、予防的知識と手技の取得はもちろん、薬剤に精通し発生時には速やかな治療が不可欠である。