

Polysplenia 症候群 2 の合併があった。II 型は VSD 3, PDA 2, C-ECD 2, VSD+PDA 1, SV 1, MA 1, TA 1 で Dawn 症候群を 6 例で伴っていた。

この 3 年間で死亡は 4 例で交通事故の 1 例以外は不整脈が原因と思われ、全て I 型であった。中枢神経系合併症としては脳梗塞 2, 脳膿瘍 1, 一過性脳虚血 1, 網膜中心動脈塞栓 1 で脳梗塞の 1 例以外は I 型であった。咯血は 4 例で見られ全て I 型で入院治療している。不整脈は SVT 4, VT 1, VPC 1 で全て I 型であった。検査成績では高ビリルビン血症 (2 mg/dl 以上) 5 例で I 型 4 : II 型 1 と I 型に多かったが、血小板減少 (10 万/mm³ 以下) 6 例 (3 : 3), 高尿酸血症 (8 mg/dl 以上) 12 例 (6 : 6), 蛋白尿 10 例 (6 : 4) と病型での差は見られなかった。外来で測定した酸素飽和度は I 型 76.5 ± 8.0 : II 型 81.6 ± 8.9 と I 型で低く、ヘモグロビンが I 型 20.3 ± 3.8 : II 型 18.7 ± 3.5 と I 型で高い値であった。

20 歳代前半でのチアノーゼ性心疾患の合併症としては、肺血流減少型に重大な合併症が多かったが、チアノーゼの進行が比較的早く結果としての強い多血症も関与している可能性が考えられた。 **0032**

4. チアノーゼ性先天性心疾患患者の高尿酸血症について

社会保険中京病院小児科 藤本 陽子
同 小児循環器科
小島奈美子, 沼口 敦, 大橋 直樹
松島 正氣
愛知県健康福祉部 長嶋 正實

目的：チアノーゼ性心疾患患者の高尿酸血症の臨床的特徴を明らかにし、血清尿酸値に対する尿酸排泄能の関係を明らかにする。

方法：5 歳以上のチアノーゼ性心疾患患者 38 人 (年齢中央値 16 歳, 18 歳以上 21 人) について血清尿酸値, RBC, Ht, Hb, β 2 MG, 利尿剤使用の有無, 痛風発作の有無, 尿蛋白, 尿潜血, 尿中 β 2 MG, 尿中 NAG, 尿酸排泄率 (尿酸クリアランス/クレアチニンクリアランス) などを調べ、高尿酸血症群 (19 人) の特徴を検討した。また先天性チアノーゼ性心疾患患者の血清尿酸値を規定する要因について検討した。

結果：高尿酸血症群の特徴として、多血症, 尿中 NAG, 尿酸排泄率の低下において危険率 1% 以下で有意差が認められた。また 2 例に痛風発作の発症をみた。重回帰分析から尿酸排泄率とコレステロール値が血清尿酸値を規定する要因として重要で、尿酸排泄率が低下するほど血清尿酸値は上昇した。また尿酸排泄率は

尿中 NAG, 血尿, Ht 値と相関がみられ、Ht 値が高くなるほど尿酸排泄率は低下した。また尿酸排泄率は年齢とともに低下する傾向がみられた。

考察：高尿酸血症は先天性チアノーゼ性心疾患患者では頻度が高い合併症である。今回の検討では、高尿酸血症の主因は尿酸排泄の低下であり、低酸素血症による尿細管細胞内の尿酸排泄機構の障害、または多血症による腎血漿流量の低下が原因と推測される。

5. 飛行機による海外旅行を行なった成人チアノーゼ性心疾患の 3 例 **0033**

天理よろづ相談所病院小児循環器科

松村 正彦, 須田 憲治

チアノーゼ性心疾患の飛行機旅行では、酸素飽和度や循環動態の変化、血栓症などが懸念されるが、明確な基準はないようである。

症例 1：28 歳女性。心室中隔欠損, 動脈管開存, アイゼンメンジャー症候群, ダウン症候群。未手術。在宅酸素療法中。安静時の酸素飽和度は 75~78%。国内で 2 回の飛行機搭乗の経験あり。母親がクリスマスチャンで、今回ローマ, フランス (聖地ルルド) への 10 日間の巡礼の旅に出た。外出はすべて車椅子で、歩行は 20~30 m 程度で息切れあり。酸素ボンベは 3 本で、往復の飛行機用に 2 本, 旅行中に 1 本使用した。酸素飽和度は飛行機内では、70% を下回ることなく、旅行中は 60% 台になればすぐに酸素吸入を行ない、最低値は 58% であった。成田からローマまで 10 時間であった。

症例 2：20 歳女性。三尖弁閉鎖, 心室中隔欠損, 肺動脈狭窄, グレン手術後。心室中隔欠損拡大術後。安静時の酸素飽和度は 85~87%。関空からロサンゼルスまで 10 時間であった。

症例 3：20 歳男性。三尖弁閉鎖, 心室中隔欠損, 肺動脈狭窄, グレン手術後, WPW 症候群。安静時の酸素飽和度は 80~82%。関空からオーストラリアまで 8 時間であった。症例 2, 3 とも在宅酸素療法は施行しておらず、酸素ボンベは特に用意しなかった。

いずれの症例も飛行中に十分な水分補給と、適宜ストレッチを行なうことを心掛け、旅行中に特にトラブルはなかった。 **0034**

6. 先天性心疾患における腎の病理組織学的変化

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

佐々木章人, 太田 真弓, 中沢 誠
門間 和夫

先天性心疾患, 特にチアノーゼを伴う心疾患には後