

## 家族性高コレステロール血症の管理について

東京女子医大第二病院小児科 草 川 三 治  
 村 田 光 範  
 藤 田 幸 子

### 〔研究目的〕

小児期からの動脈硬化性疾患の予防が提唱されるようになり、高脂血症の小児がみつかることが多くなってきている。中でも、家族性高コレステロール血症は、虚血性心疾患の発生頻度も高く、小児期からの管理が必要である。現在、ヘテロ接合体性と思われる家族性高コレステロール血症の3家系6人を、おもに食事療法で管理しているが、血清脂質の経時的推移について報告する。

### 〔症 例〕

家系 1 K.F. 7歳男子

4歳時 MCLS 罹患時に、高コレステロール血症を指摘された。父 Y.F. も会社の検診で高コレステロール血症を指摘されている。

表 1 に初診時の血清脂質を示した。TC および LDL-C が高く、II a 型高脂血症と診断した。図 1, 2 に K.F. と Y.F. の血清脂質の推移を示した。LDL-C は、Friedewald の式により算出した。血清脂質は、食事療法により改善してきているが、K.F. は、一時治療中断

表 1 初診時検査所見

	K. F. 4 Y 男	Y. F. 38 Y 男
Total cholesterol (mg/dl)	359	379
Triglyceride (mg/dl)	147	147
HDL-cholesterol (mg/dl)	60.9	45.0
LDL-cholesterol (mg/dl)	268.7	304.6
Phospholipid (mg/dl)	332	338
$\beta$ -Lipoprotein (mg/dl)	633	761
Lipoprotein fraction		
$\alpha$ (%)	31	26
pre $\beta$ (%)	18	19
$\beta$ (%)	51	55
Atherogenic Index	4.9	7.4

時に TC は 387 mg/dl と悪化した。

家系 2 H.O., T.O. 12歳女子、一卵性双胎

H.O., T.O. 11歳時に学校検尿にて尿蛋白陽性で、その時高コレステロール血症を指摘された。蛋白尿については、その後の検索で無症候性蛋白尿と診断された。父 M.O. もやはり検診で高コレステロール血症を指摘され、そのまま放置していたが、昭和57年10月心筋梗塞で入院した。

表 2 は、初診時の血清脂質で、3人とも TC, LDL-C が高く II a 型高脂血症と診断した。図 3, 4 に血清脂質の経過を示した。

家系 3 K.K. 16歳女子

14歳時、甲状腺腫に気づき、その時高コレステロール血症を指摘された。現在、単純性甲状腺腫として経過観

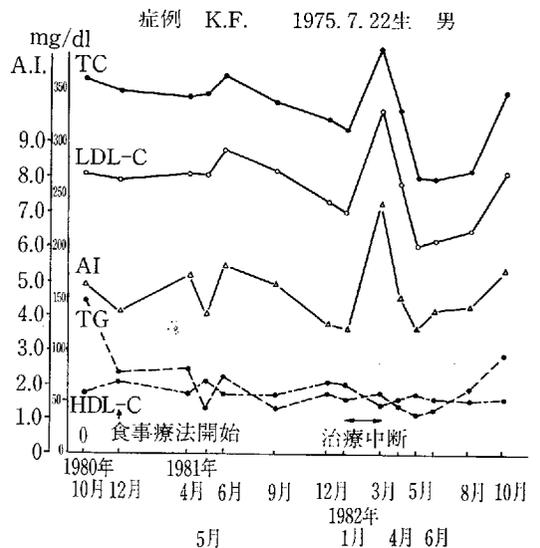


図 1

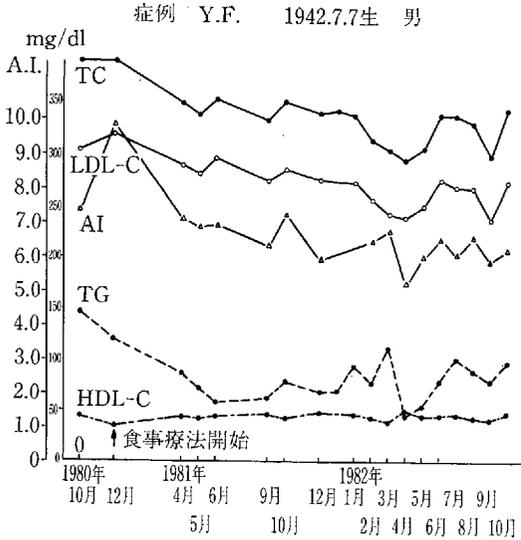


図 2

表 2 初診時検査所見

	T. O. 11Y 女	H. O. 11Y 女	M. O. 46Y 男
Total cholesterol (mg/dl)	290	281	397
Triglyceride (mg/dl)	119	133	95
HDL-cholesterol (mg/dl)	43.8	48.5	47.4
LDL-cholesterol (mg/dl)	224.0	205.9	317.9
Phospholipid (mg/dl)	229	226	308
$\beta$ Lipoprotein (mg/dl)	549	603	1039
Lipoprotein fraction			
$\alpha$ (%)	30	33	28
pre $\beta$ (%)	21	22	23
$\beta$ (%)	49	45	49
Atherogenic Index	5.6	4.8	7.4

察中である。両親とも TC は高い。初診時の血清脂質は K. K., 母の R. K. とも TC, LDL-C とも高く, II a 型高脂血症と診断した。図 5 に K. K. の血清脂質の推移を示した。

〔治療〕

原則的に食事療法を中心に行っている。摂取エネルギーは、必要エネルギーとし、1日のコレステロール摂取量は 300 mg 以下、多価不飽和脂肪酸と飽和脂肪酸の比を 1.0~1.5 とし、できるだけ線維の多い食物をとり、またバランスのよい食事内容とするように指導した。食事療法を始める前と開始後も、時々、食事調査を行い、

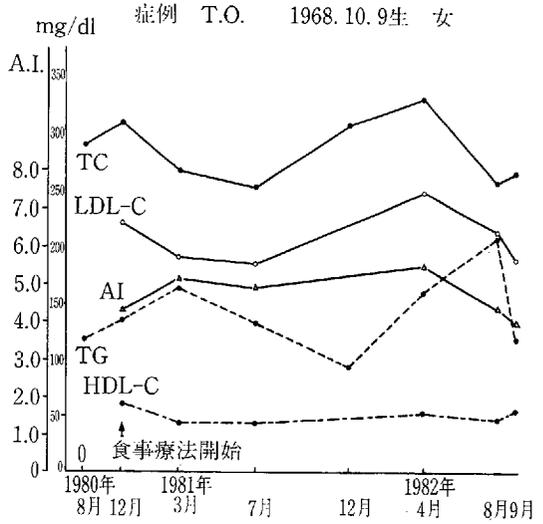


図 3

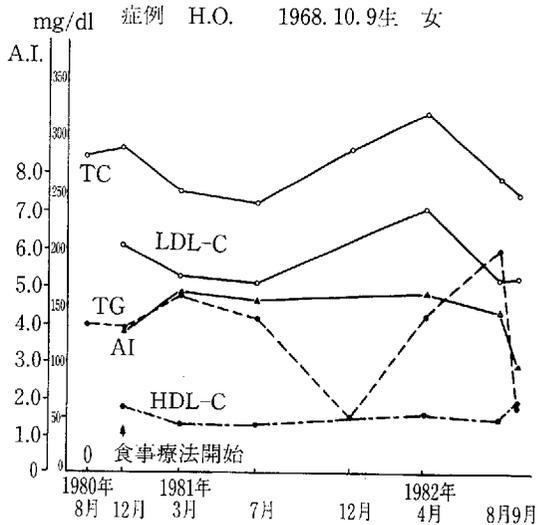


図 4

栄養士が、献立等の相談にのっている。

薬物療法としては、HDL-C の低い症例に対してパンテチンを使用している。

〔まとめ〕

小児期における家族性高コレステロール血症の治療の原則は、食事療法である。今回報告した症例では、TC は、食事療法により約 20% 低下したが、その後は、著明な改善はみられない。症例 K. F. は、一時食事療法を中断したため TC が上昇し、その後の治療で再び改善して

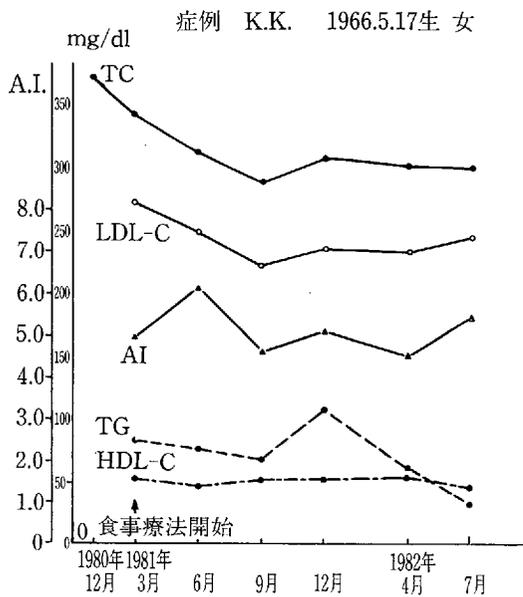


図 5

きていることから、家族性高コレステロール血症の小児では、食事療法の必要性は明らかであり、かつ一生それ

表 3 初診時検査所見

	K. K. 14Y 女	R. K. 42Y 女
Total cholesterol (mg/dl)	341	278
Triglyceride (mg/dl)	83	91
HDL-cholesterol (mg/dl)	52.8	44.6
LDL-cholesterol (mg/dl)	271.6	215.2
Phospholipid (mg/dl)	301	213
$\beta$ -Lipoprotein (mg/dl)	878	690
Lipoprotein fraction		
$\alpha$ (%)	36	13
pre $\beta$ (%)	15	16
$\beta$ (%)	49	71
Atherogenic Index	5.0	5.2

を続けなければならない。それには、本人の自覚も大切であるが、家族の食生活を管理している者（主に母親であるが）の毎日の努力が必要であり、外来管理においては、母親との綿密なコミュニケーションが必要と思われる。また成長期にある小児に対して、どの程度の食事制限をするのか、薬物療法はいつ開始すればよいのか等の難かしい問題が残っている。

## 腎移植後にみられる肥満、高脂血症に対する食事療法の試み

都立清瀬小児病院 熊谷通夫  
伊藤拓  
中原千恵  
長谷川昭

腎不全に伴う合併症のある種のは、透析、移植治療の導入によっても十分には改善されず、特に糖脂質代謝異常は将来の心血管系合併症の risk factor として注目されてきている。我々は腎移植後患者に肥満治療食を投与し、この食事が糖脂質代謝に与える影響を検討した結果、臨床上有益と思われる若干の知見を得た。

### 〔対象及び検討方法〕

移植腎機能が Ccr 30 ml/min/m<sup>2</sup> 以上の31例を対象とし、これを3群に分けた。I群：肥満治療食を腎移植後平均1ヵ月から開始した群（n=6, 男児5, 女児1, 年令5~17才）、II群：肥満治療食を腎移植後平均4ヵ

月から開始した群（n=5, 男児1, 女児4, 年令7~14才）、III群：ad lib diet 群（n=20, 男児12, 女児8, 年令5~17才）。

治療食及び ad lib diet の平均的組成は以下の通りである。

治療食 cal: 80% RDA, 糖質: 50%, 脂質: 30% P/S 比 1.0-2.0, 蛋白: 20%。

ad lib diet cal: 約 110% RDA, 糖質: 60%, 脂質 25%, 蛋白15%。

これらの食事を5ヵ月間投与し、月1回脂質検査、3ヵ月毎に経口糖負荷試験を施行した。



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔研究目的〕

小児期からの動脈硬化性疾患の予防が提唱されるようになり、高脂血症の小児がみつかることが多くなってきている。中でも、家族性高コレステロール血症は、虚血性心疾患の発生頻度も高く、小児期からの管理が必要である。現在、ヘテロ接合体性と思われる家族性高コレステロール血症の3家系6人を、おもに食事療法で管理しているが、血清脂質の経時的推移について報告する。