

第3回 学術集会 シンポジウム 2

日時 2019年10月19日(土) 15:00-15:50

会場 武蔵野大学 有明キャンパス 3号館 302 (第2会場)

座長 長坂博範 (岩手県立胆沢病院 小児科長)

講演1 小児期中性脂肪代謝異常は深刻です 長坂博範 (岩手県立胆沢病院 小児科長)

小児の高TG血症と大人の高TG血症の違いは、後者では食生活、肥満、糖尿病などの後天的背景の関与が多いのに対し前者では遺伝性を含め先天的背景が色濃いことである。また、急激に発育発達していく小児と大人では基礎代謝が違うことから、同じ病気でも時に表現系や予後が大いに異なり、成長に深刻な影響をあたえがちである。

本シンポジウムでは、小児科臨床で経験してきた高TG血症として、Small-for-Gestational Age : SGA児、糖原病I型、シトリン欠損症、LPL欠損症などを、例として紹介する。

講演2 長期間の高脂質食の継続が必要な GLUT1欠損症 の長期経過について 青天目 信 (大阪大学大学院医学系研究科 小児科学) (大阪大学医学部附属病院 てんかんセンター)

グルコーストランスポーター1欠損症 (GLUT1欠損症) は、中枢神経系への糖の取り込みをつかさどる GLUT1 の機能低下により、知的障害や難治てんかん、多彩な運動異常を呈する疾患で、代替エネルギーとしてケトン体を産生するケトン食療法が有効であり、食事療法を生涯維持する必要がある。3年から15年までの長期にわたり、低糖質・高脂質食を摂取した患者13名において、脂質プロフィールを中心に合併症の評価を行った。現時点では、家族歴を有する患者以外には脂質異常症を発症している患者はおらず、ケトン食療法は安全に施行できると考えられた。

