



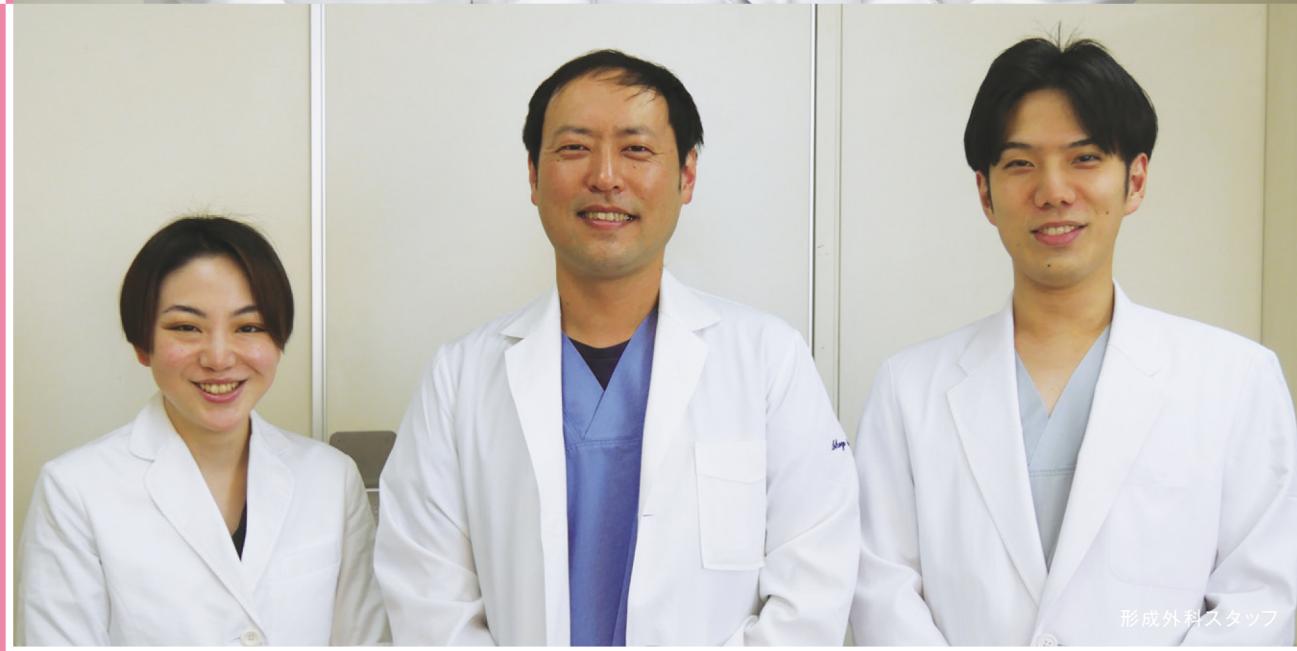
西部病院だより

いこいの森

皮膚科



形成外科



2021年、聖マリアンナ医科大学は創立50周年を迎えました。



Fabry病をご存じですか？

皮膚科ではアトピー性皮膚炎、乾癬、帯状疱疹、蜂窩織炎、皮膚腫瘍など皮膚疾患全般に対応しています。その中で長期にわたり複数家計・複数例の治療経験を持つFabry病について今回はお話ししたいと思います。当院は皮膚科においてFabry病の複数例の治療経験を持つ全国でも数少ない施設の一つです。

Fabry病はX連鎖性の遺伝性糖質代謝異常症です。リソソーム内の α -ガラクトシダーゼA活性(α -GAL)が先天的に欠損または低下し、グロボトリニアオシルセラミド(GL-3)が腎臓、心臓、血管組織を中心に広汎に蓄積し、種々の症状をおこします。発症率は日本人の7000人に1人くらいです。肥大型心筋症の0~11.8%、透析患者の0~3.4%、若年性脳卒中の2.4~4.9%はFabry病によると報告されています。

臨床症状は、古典型では幼児期には四肢疼痛発作や乏汗症や発熱が見られます。徐々に腰背部を中心に多数の被角血管腫を生じ、進行性の腎障害、心肥大、脳血管障害など多彩な症状を呈します。さらに腎不全、心不全、脳血管障害などにより40歳前後で死にいたることもあります。難聴や眼症状の角膜混濁が見られることもあります。遅発型は軽症型で成人になってから発症し、腎、心に限局した症状を呈します。女性ヘテロ型

は症状のないものから古典型の症状まで様々です。

検査所見は α -ガラクトシダーゼ(GLA)活性低下が特徴です。

皮膚、心臓、腎臓などの組織の電顕像で血管内皮細胞のリソソーム内に電子度の密な層板状構造物(zebra bodies)を多数認めます。

治療は酵素補充療法と薬理学的シャペロン療法があります。酵素補充療法は2週間に1回点滴をします。すべての症例に有効です。薬理学的シャペロン療法は内服治療ですが特定の遺伝子変異にのみ有効です。

いろいろな臓器に症状が出るので定期的にそれぞれの科でのフォローが必要になります。

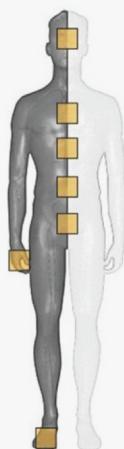
診断には問診が最も重要になります。小児期から生じる症状(手足の痛み、汗が出ないなど)の有無について聞いてください。体幹や手の被角血管腫があるか確認してください。

早期診断・早期治療により合併症なく過ごすことができます。診断までに10年以上かかる例も多いので、疑われる場合は速やかに紹介をお願いします。



皮膚科 部長
村上 富美子

Fabry病臨床症状

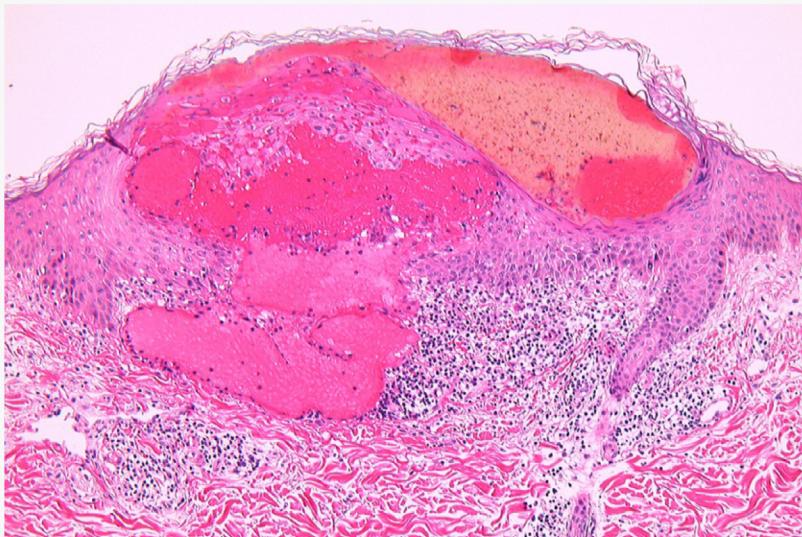


- 脳 → 脳血管障害
- 眼 → 角膜混濁
- 心臓 → 肥大型心筋症
- 腎臓 → 蛋白尿、腎不全
- 消化管 → 腹痛、下痢など
- 皮膚 → 被角血管腫
乏・無汗症**
- 末梢神経 → 四肢末端痛
先端感覚異常

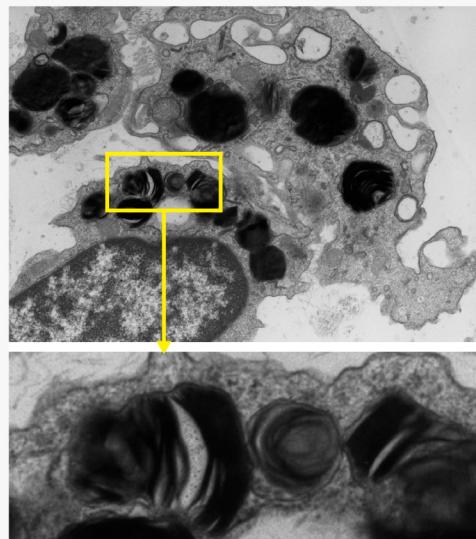
被角血管腫



皮膚病理組織および電顕所見

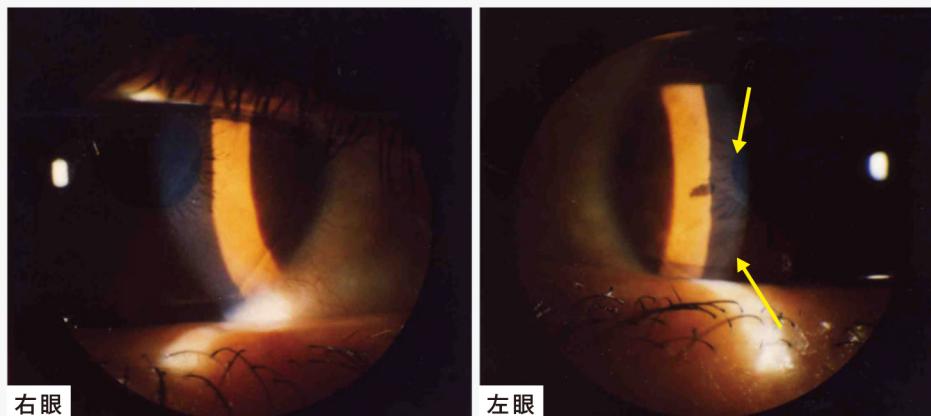


病理組織像：軽度の過角化と血痴、表皮内～真皮乳頭層に毛細血管拡張とともに無構造物質を認め、披角血管腫と考えた。



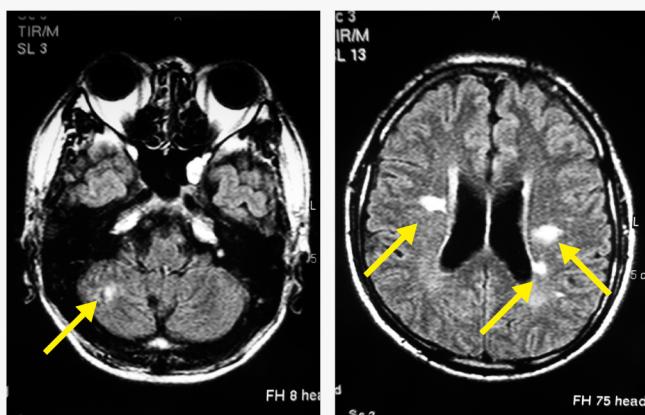
電顕像：血管内皮細胞のリソーム内に電子度の密な層板状構造物 (zebra bodies) を多数認める。

眼症状



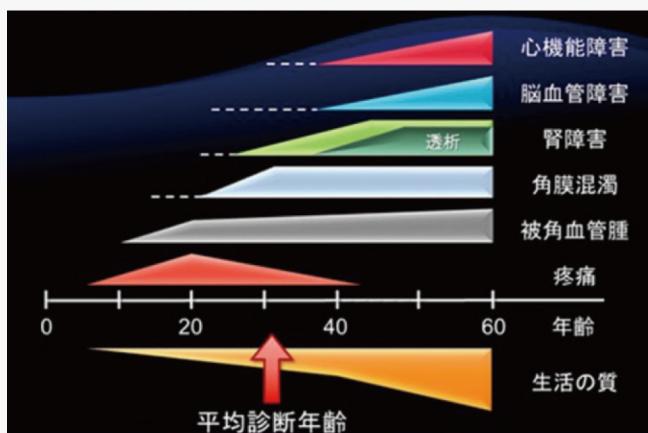
放射状の角膜混濁

頭部MRI所見



右小脳に梗塞変化、軟化巣、両側脳室傍白質に高信号域あり

(古典型) ファブリー病患者の自然経過



FEATURE 形成外科のご紹介



生活の質の向上を目指して

形成外科とは、身体の表面に生じた組織の異常や変形、欠損、あるいは整容的な不満足に対して、あらゆる手法や特殊な技術を駆使し、機能のみならず形態的にもより正常に、より美しくすることによって、みなさまの生活の質 "Quality of Life" の向上に貢献する、外科系基本診療科です。

形成外科の治療対象は多岐にわたりますが、主な対象として、腫瘍、外傷、先天異常、美容外科が挙げられます。当院では美容外科、乳房再建以外のほぼすべての領域をカバーしています。腫瘍は皮膚・皮下の良性腫瘍、皮膚癌、外傷は顔面外傷、顔面骨骨折、熱傷、傷痕などの患者さまをご紹介いただいており、積極的に治療を行っています。特に顔面は整容的・機能的に重要な部分が集中しており、顔面を専門として扱う外科でもあります。生まれつきの病気は、目の変形（先天性眼瞼下垂、睫毛内反など）、耳の変形（副耳、耳前瘡孔など）、手足の変形（多指症、合指症など）などの小児形成外科分野の手術も積極的に行っており、機能的・整容

的改善のみならず、患児の精神的な発育にも良い影響を与えます。眼瞼下垂は身近な疾患ですが、「瞼が下がってきた、

ものが見えにくい、目が疲れる」などの症状が生活の質の低下を招きます。このような症状に対して手術により改善し、社会参加の機会を増やすことにも繋がります。また、治療対象は全身のあらゆる部位に及ぶため、形成外科単独で治療にあたるだけでなく、他の多くの診療科との連携においても、存在意義を發揮する分野であります。

当科は、インフォームドコンセント、医療安全、生活の質 "Quality of Life" の向上を重視して、診療を行っています。患者さまやその御家族としっかり向き合い、綿密なコミュニケーションをとり、満足していただけるよう努めて参ります。

**形成外科 副部長
岩本 承豪**

右下眼瞼皮膚癌



術前

左顔面骨骨折



術前 CT



術後



術後 CT

地域医療に貢献する放射線治療

西部病院の放射線科/画像診断・治療部では、近隣医療施設より紹介を受けて、CT、MRI、核医学などの画像検査を行っています。当院にはその他にもいくつかの高機能装置が導入されていますので、簡単にご紹介いたします。

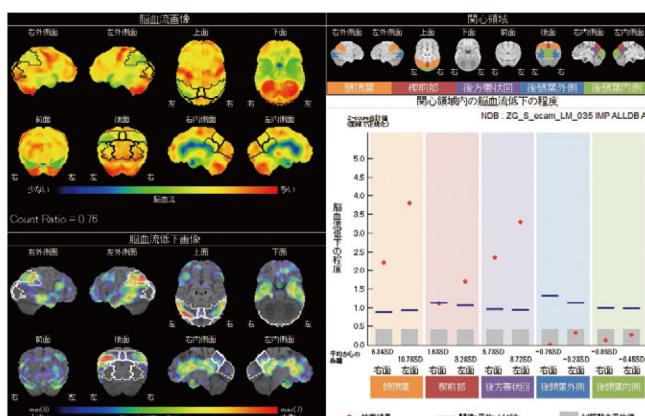
■320列CT: 最短0.275秒/回転であり、心臓CTやCTアンギオに威力を発揮します。新しい機械で、通常のCT検査でも高画質を得ながら被ばく線量を抑えることも可能です。

■MRI: 3T装置では短時間撮影による高分解能画像を得ることが可能。1.5T装置もフルデジタル装置で1.5T装置としては高画質、非造影心臓ドックを施行しています。被ばくがなく造影剤アレルギーの心配もないため体に負担の少ない検査となっています。

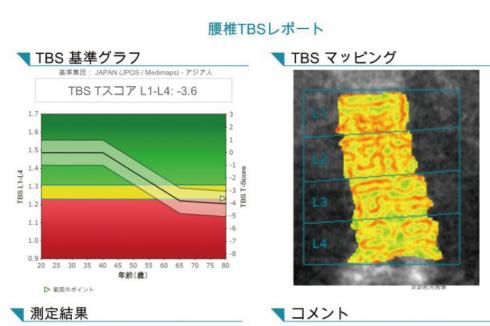
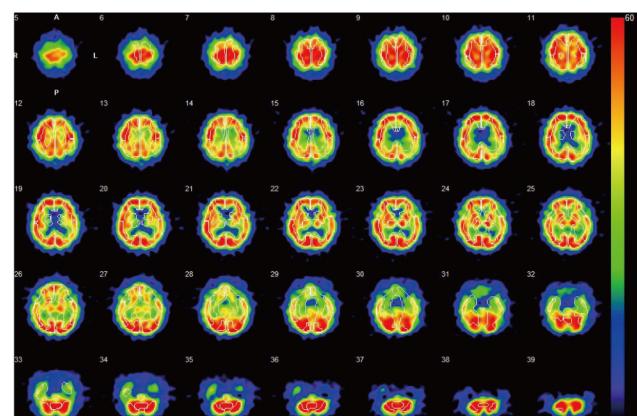
■核医学: SPECT装置を利用し、認知症診療として脳血流SPECT、心筋MIBG検査、ダットスキャンSPECTを施行。アルツハイマー型認知症の早期診断、レビー小体型認知症やパーキンソン病の診断に有用で、かかりつけ医や認知症サポート医の認知症診断に有意義となる画像を提供。

■骨塩定量検査: 骨密度だけではなく骨質(海綿構造指標:TBS)の評価が可能。骨密度が同じなのに、骨が折れやすい人がいます。骨強度は骨密度と骨質によって説明されますが、当院では骨密度にTBSを組み合わせることで正確な骨粗しょう症診断が可能になりました。

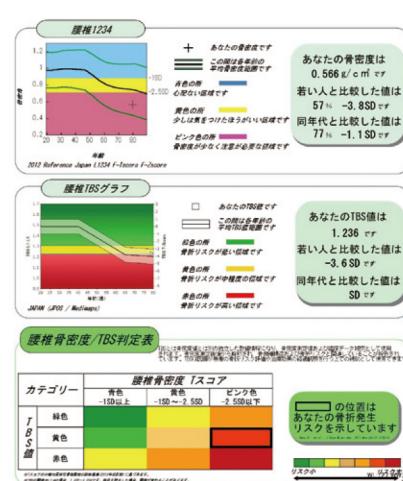
■超音波検査: 通常の腹部検査に加えFibroScan装置があります。FibroScanはプローブからせん断波を発振し伝搬する速度を計測し、肝臓の硬さを推測します。超音波の減衰量から肝臓の脂肪量も評価できます。肝硬変だけでなく脂肪肝や非アルコール性脂肪肝炎(NASH)などの診断にも有用です。



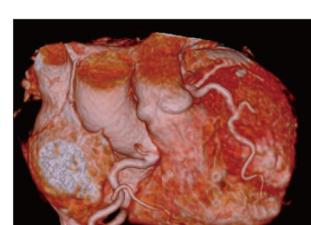
核医学アルツハイマー型認知症



骨密度TBS測定



骨密度TBS測定



Information

正面玄関前ロータリーの安全確保について

以前から、正面玄関前ロータリー内の車路を横断する方が多く、タクシーや送迎車との接触事故が懸念されていました。そのため、ロータリー内に注意喚起のためのゼブラゾーンを設けるとともに、付近に「ロータリー内横断禁止」の表示を設置いたしました。それとあわせて、バス停・タクシー乗り場付近から病院玄関に向かう通路は、カラーコーンで歩道と車路を区分けしています。

なお、正面玄関前はタクシーや送迎車のほかに、緊急車両が駐停車しますので、一般車の駐車はご遠慮ください。

ご来院の皆さんにおかれましては、事故防止のためにご理解とご協力を願います。



本年のみ開学記念日の休日による休診日が変更になります

聖マリアンナ医科大学開学記念日の休日は、例年は10月第2土曜日となっておりますが、2022年（令和4年）については、11月26日（土）に変更となります。当院へのご連絡やご来院の際はご注意ください。

10月8日（土）	第2土曜日	通常診療（午前中）
11月26日（土）	第4土曜日	休診

○印：外来休診日

10月

日	月	火	水	木	金	土
						①
②	3	4	5	6	7	⑧
⑨	⑩	11	12	13	14	⑯
⑯	17	18	19	20	21	㉒
㉓	24	25	26	27	28	㉙
㉔	31					

11月

日	月	火	水	木	金	土
			1	2	③	⑤
⑥	7	8	9	10	11	㉑
⑬	14	15	16	17	18	㉑
㉐	21	22	㉓	24	25	㉖
㉗	28	29	30	31		

※2022年（令和4年）は、「開学記念日の休日」による休診日が11月26日（土）となりますのでご注意ください。



聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院
St. Marianna University Yokohama Seibu Hospital

地域医療支援病院

日本医療機能評価機構認定病院

JCEP（卒後臨床研修評価機構）認定病院



〒241-0811 神奈川県横浜市旭区矢指町1197-1

電話 045-366-1111（代表）

FAX 045-366-1172

URL <https://seibu.marianna-u.ac.jp/>

