

第 87 回日本小児科学会茨城地方会

会長 清水 純一（土浦協同病院）

期日 平成 19 年 11 月 18 日（日）

会場 土浦協同病院（土浦市）

1. ヒトパルボウイルス B19 感染をきたした妊婦における胎児・新生児の経過

筑波大学小児内科¹⁾、同産婦人科²⁾

平木 彰佳¹⁾、梶川 大悟¹⁾、斎藤 誠¹⁾、宮園 弥生¹⁾、鴨田 知博¹⁾、小畠 真奈²⁾、
濱田 洋実²⁾

ヒトパルボウイルス（以下 HPV）-B19 の胎内感染は、胎児水腫を引き起こすことで知られている。我々は過去 5 年間で、妊娠中期に HPV-B19 感染をきたした妊婦を 11 例経験した。児の経過は胎児水腫 4 例、胎児腹水のみ 1 例、無症候性 6 例であった。胎児水腫 4 例のうち 3 例は死亡（子宮内胎児死亡 2 例・人工流産 1 例）し、1 例は胎児輸血を施行し生存した。それぞれの症例についての経過と問題点を検討したので報告する。

2. 頭血腫で発症した血友病 A の 1 例

茨城県立こども病院新生児科¹⁾、同小児科²⁾

北形 仁¹⁾、後藤 昌英¹⁾、室伏 航¹⁾、片山 暢子¹⁾、毛利 陽子¹⁾、新井 順一¹⁾、宮本 泰行¹⁾、小池 和俊²⁾、小林 千恵²⁾、加藤 啓輔²⁾、田草川 彩子²⁾

新生児期に頭血腫を契機に診断された血友病を経験したので報告する。在胎 38 週 2798g で出生した男児。帝王切開で出生し、娩出時に頭頂部を吸引された。日齢 0 より右頭頂部に頭血腫が出現し徐々に増大し日齢 3 に入院した。黄疸、貧血、凝固異常を伴った。入院後も症状の増悪がみられ、凝固検査の結果より先天性凝固異常を疑い治療を開始した。

3. 気胸を合併し治療に難渋した気管支喘息重積発作の 1 男児例

筑波メディカルセンター病院小児科

篠原 宏行、野末 裕紀、今井 博則、齋藤 久子、青木 健、市川 邦男

症例は 14 歳男児。超低出生体重児、慢性肺疾患を経て多発性肺嚢胞を有する。気管支喘息重積発作を発症し、初期からステロイド投与、イソプロテレノール持続吸入などで治療を行ったが、気胸を合併し治療に難渋し、硫酸マグネシウム静注など集学的治療を要した。肺に基礎疾患を持つ児では、予期できない肺合併症により急速に呼吸不全へ進行することがあり、病初期から十分な観察と治療が必要と考えられた。

4. 陽・陰圧体外式人工呼吸器 RTX が無気肺治療に有効であった重症気管支喘息発作の 1 例

土浦協同病院小児科

石黒 利香、細川 奨、黒澤 信行、渡辺 章充、渡部 誠一

アトピー性皮膚炎・気管支喘息で定期通院中の 11 歳女児。2 年ぶりの大発作を起こしメチルプレドニゾロン静注・アミノフィリン持続静注・イソプロテレノール持続吸入で改善せず、人工呼吸管理を要した。4 日間で呼吸器を離脱したものの抜管翌日に両肺の広範な無気肺により酸素化が悪化し、再挿管も検討したが、RTX を用いた肺理学療法により 3 日後には無気肺が改善した。RTX の有用性について文献的考察も含めて報告する。

5. メサラジン、サラゾスルファピリジン内服で悪化した潰瘍性大腸炎の小児例

土浦協同病院小児科

大川 哲平、細川 奨、黒澤 信行、渡辺 章充、渡部 誠一

症例は 12 歳男。持続する下痢・血便にて直腸鏡・生検で潰瘍性大腸炎と診断。メサラジンを開始して軽快したが、注腸造影後に再燃し、メサラジン増量で改善せずむしろ悪化するため、メサラジンを中止し、ステロイドを開始した。ステロイドで寛解後、サラゾスルファピリジンを投与したが、再度増悪した。現在は少量ステロイドとアザチオプリンで寛解を維持している。メサラジン、サラゾスルファピリジンによる副作用と考える。

6. ヘリコバクター・ピロリ菌除菌療法の後に改善を認めた特発性血小板減少性紫斑病の 12 歳男児例と鉄欠乏性貧血の 11 歳女児例

筑波大学附属病院小児科

平井 直実、福島 敬、榎園 崇、鴨田 知博

近年、成人において、ヘリコバクター・ピロリ菌感染と特発性血小板減少性紫斑病や鉄欠乏性貧血との関連が報告されている。当院で経験した特発性血小板減少性紫斑病の 1 例と鉄欠乏性貧血の 1 例は、ともに消化器症状を伴い、尿素呼気試験にて、ヘリコバクター・ピロリ菌感染を確認した。除菌療法を行ったところ、両症例とも消化器症状は改善、血球数も回復し、その後再発を認めていない。

7. Castleman 病の女児例

茨城県立こども病院小児科¹⁾、同小児外科²⁾

田草川彩子¹⁾、小池 和俊¹⁾、鈴木 涼子¹⁾、小林 千恵¹⁾、加藤 啓輔¹⁾、土田 昌宏¹⁾、連 利博²⁾、平井みさ子²⁾、毛利 健²⁾

症例は 12 歳女児。学校検診にて貧血を指摘され、前医受診。小球性貧血と高度の炎症所見上昇、高ガンマグロブリン血症、腹部 CT 上脾門部に径 5cm の腫瘤を認め、精査目的で当院へ転院した。全身の画像検索により Unicentric Castleman disease を疑い腫瘍摘出術を施行。摘出術後は速やかに炎症所見、貧血ともに改善し、術後 10 日目には CRP は陰性化し

た。Castleman 病は小児には比較的稀とされており、病理所見とともに文献的考察を含め報告する。

8. 基礎疾患のない小児に認められた肺膿瘍の1例

筑波メディカルセンター病院小児科

月居 信子、今井 博則、野末 裕紀、齋藤 久子、青木 健、市川 邦男

症例は2歳男児。近医で肺炎と診断され、喀痰培養から黄色ブドウ球菌、肺炎球菌、緑膿菌が検出された。抗生剤を投与して一時改善したが、再び発熱して右胸水も増悪したため当院に紹介された。CTで右中等量胸水と、右下葉に空洞病変が認められ、肺膿瘍と考えられた。穿刺した胸水は浸出性、培養は陰性で、免疫学的検査では異常を認めなかった。PAPM/BPを2週間投与して経口抗生剤に変更した。空洞病変は2ヶ月で消失した。

9. 術中尿管ステント留置困難であった腎盂尿管移行部狭窄症の1例

筑波大学臨床医学系小児外科

瓜田 泰久、小室 広昭、堀 哲夫、楯川 幸弘、工藤 寿美、松原 正樹、金子 道夫

症例は2歳の男児。左腎盂尿管移行部狭窄に対し腎盂形成術を施行した。術前4Fr.カテーテルにて逆向性左尿管造影ができたが、術中に通常留置する4.8Fr.のダブルJカテーテルが下部尿管で先あたりし挿入できなかったため、4Fr.多用途チューブを尿管ステントとしさらに腎瘻造設した。術後早期は左尿管の通過が芳しくなかったが、術後半年では改善し経過良好である。当科で取り扱う小児泌尿器症例の概要と共に報告する。

10. 非典型的経過をとった麻疹の1例

なめがた地域総合病院小児科

太田 哲也、鈴木 直光

症例は12歳男児。発熱、発疹、頭痛にて受診。コプリック斑がみられ、麻疹が疑われた。ワクチン接種歴はなく、1週間前に東京に滞在していた。受診時の麻疹IgM(EIA)は陰性であった。その後発熱は約1週間続き、次第に咳がではじめた。発疹は色素沈着を残したため、再度抗体検査を行い、IgM 9.52と上昇を認め、麻疹と診断した。カタル症状を伴わない非典型的な経過をとったため、ここに報告する。

11. 失神を繰り返し、てんかんとして加療されていたカテコラミン誘発性多形心室頻拍症

筑波大学小児科¹⁾、済生会横浜市東部病院こどもセンター²⁾、国立病院機構鹿児島医療センター小児科³⁾

石川 伸行¹⁾、加藤 愛章¹⁾、岩崎 陽子²⁾、榎本 有希¹⁾、高橋 実穂¹⁾、吉永 正夫³⁾、堀米 仁志¹⁾

10歳女児。6歳から運動や精神的緊張時に四肢硬直を伴う失神があり、てんかんとして診断された。抗てんかん薬を処方されていたが、その後4年間に10数回失神した。運動負荷で

多形心室頻拍が誘発され、リアノジン受容体（RyR2）遺伝子の変異があり、カテコラミン誘発性多形心室頻拍症と確定診断された。運動制限、 β 遮断薬の内服、カテーテルアブレーションで失神は完全に消失した。失神の鑑別診断において運動負荷は重要である。

1 2．二重房室結節と上下心室配列を伴う両大血管右室起始＋心内膜床欠損の 一例

土浦協同病院小児科¹⁾、東京女子医科大学循環器小児科²⁾

細川 奨¹⁾、梶川 優介¹⁾、渡部 誠一¹⁾、藤田 修平²⁾、中西 敏雄²⁾

現在 7 歳女子。診断は右胸心、両大血管右室起始症、完全型心内膜床欠損症。心不全症状が強く、日齢 42 に肺動脈絞扼術を施行。心血管造影、心エコーにて、上下心室配列の診断。2006 年の心カテ施行時に逆伝導の p 波を認め、二重房室結節を疑われた。術後不整脈の危険を考え、電気生理学的検査にて確定し、カテーテルアブレーションを施行。その後グレン手術およびフォンタン手術を施行した。

1 3．茨城県の障害児(者)地域療育等支援事業と当センターの役割

茨城県立こども福祉医療センター小児科

家島 厚、近藤 郁子

茨城県の障害児(者)地域療育等支援事業は、知的障害者施設を中心に平成8年から実施されている。今までは、背景施設の性格上、知的障害者支援に比重が傾く傾向があった。県内で10番目に今年度から当センターもこの事業に加わることになり、肢体不自由児や重症心身障害児(者)の地域支援が前進することとなった。茨城県の福祉システムの中での地域療育等支援事業の位置づけと当センターの半年間の実績について紹介したい。

1 4．短期間に多発性の脳脊髄病変を呈した 4 歳女児

取手協同病院小児科

能勢統一郎、松本 暁子、寺内真理子、伊集加奈子、長妻美沙子、鈴木奈都子、太田 正康

徐々に歩行障害・排尿障害が進行し、当院紹介となった 4 歳女児。入院時、腱反射の亢進、四肢筋力低下、体幹失調がみられ、MRI では多発性の T2WI 高信号領域を認めた。急性散在性脳脊髄炎を疑いステロイドパルス療法を行ったところ、症状は改善し退院となった。2 ヶ月後、右顔面神経麻痺、筋力低下が出現し、再入院となった。MRI では新たな多発性病変を認めた。再度ステロイドパルス療法を施行し、症状は速やかに消失した。

1 5．先天性眼瞼下垂症で見つかった先天性外眼筋線維症 1 型 の 1 例

茨城県立こども病院小児科¹⁾、同放射線科²⁾

鈴木 涼子¹⁾、河野 達夫²⁾、山岡 明子¹⁾、直井 高歩¹⁾、森山 伸子¹⁾

4 ヶ月男児。生下時から両側眼瞼下垂、内斜視がみられ当院を受診した。眼窩 MR 上両側眼位の下方向固定が認められ、上直筋と動眼神経の描出が不良であったことから先天性外眼筋線維症 1 型(CFEOM1)と診断した。本症は常染色体優性遺伝、KIF21A 遺伝子(12p)の変

異が同定されているが、本症例のように画像検査から診断に至った例は稀である。特徴的な画像を供覧し、文献的考察を加え報告する。

16. 大量フェノバルビタール療法が有効であった Aicardi 症候群の1 女児例

茨城県立こども病院小児科¹⁾、茨城県立医療大学小児科²⁾

佐藤 未織¹⁾、森山 伸子¹⁾、山岡 明子¹⁾、直井 高歩¹⁾、岩崎 信明²⁾

3 ヶ月女児。生後2 ヶ月から頻回の単発及びシリーズを形成する非対称性強直発作が出現した。頭部 MRI 上脳梁欠損、脳回形成異常が認められ、Aicardi 症候群と診断した。脳波所見はサプレッション・バーストを呈した。大量 PB 療法を施行したところ発作頻度は減少、脳波所見も焦点性てんかん発射に変容した。乳児期の難治性てんかんに対する大量 PB 療法について文献的考察を加えて報告する。

17. 小児大脳型副腎白質ジストロフィーの1 例

日立総合病院小児科

向井真由美、福島 紘子、諏訪部徳芳、村長 靖、菊地 正広

11 歳男児。学力低下、着衣失行で発症。MRI で後頭葉中心に白質の高信号を認め白質ジストロフィーが疑われた。血中の極長鎖脂肪酸増加、遺伝子検査で ABCD 遺伝子の変異を認め副腎白質ジストロフィーと診断した。左同名半盲、WISCⅢで PIQ40、RapidACTHtest で Cortisol は低反応だった。家族内検索で母妹は保因者、弟は発症前患者であった。小児大脳型副腎白質ジストロフィーの症例に関し文献的考察を加え報告する。