
 地 方 会

第 98 回日本小児科学会茨城地方会

会 長 須磨崎 亮 (筑波大学医学医療系小児科)

期 日 平成 23 年 9 月 11 日 (日)

会 場 筑波大学

1. 歯ブラシによる口腔外傷により顎下膿瘍をきたした 1 例

日立製作所ひたちなか総合病院小児科

井上 紗恵, 佐藤 未織, 小宅奈津子
直井 高歩, 森山 伸子, 永井 庸次

症例は 2 歳 7 か月の男児。歯ブラシをくわえたまま走り、布団の上で転倒した。受傷 6 時間後から発熱が出現し疼痛も伴った。抗生剤内服が開始されたが解熱せず、次第に左顎下の腫脹が増悪したため、受傷 4 日目に当科を紹介された。口腔底にわずかな粘膜下出血痕がみられ、頸部造影 CT で左顎下膿瘍が認められた。抗生剤静注にて軽快した。歯ブラシによる口腔内損傷は重篤な合併症を併発することがあり、文献的考察を加え報告する。

2. 硬膜下膿瘍を合併し、クロラムフェニコールが著効したインフルエンザ桿菌性髄膜炎の 1 例

JA とりで総合医療センター小児科¹⁾、武蔵野赤十字病院小児科²⁾、東京臨海病院小児科³⁾、土浦協同病院小児科⁴⁾

佐塚 真帆¹⁾、宮川 雄一¹⁾²⁾、桜井 牧人¹⁾³⁾
中村 蓉子¹⁾⁴⁾、寺内真理子¹⁾、鈴木奈都子¹⁾
太田 正康¹⁾

1 歳 4 か月女児。第 4 病日に細菌性髄膜炎の診断に至り、第 15 病日頭部 MRI にて硬膜下膿瘍の合併を確認した。第三世代セフェム系・カルバペネム系抗菌薬にて加療を継続したが軽快せず、第 20 病日よりクロラムフェニコール (以下 CP) 投与を開始し速やかに軽快した。細菌性髄膜炎や硬膜下膿瘍で治療に難渋するのは CP 投与も考慮する必要があるが、静注薬は 2011 年 4 月より製造中止となり、今後このような症例が問題になる可能性がある。

3. 長期間の抗生剤投与で手術をせずに寛解に至った A 群 β 溶血連鎖球菌 (GAS) による膿胸の 1 例

土浦協同病院小児科

白久 博史, 岡本 圭祐, 山本 敦子
渡辺 章充, 渡部 誠一

症例は 3 歳女児。発熱 5 日目で前医受診。レントゲンで左の大量胸水が認められ当科紹介。入院にて胸腔穿刺を行い、胸水培養で GAS 膿胸と診断した。当初は排液良好であったが、数日後より改善見られず、3 日目

にドレーンを追加したが、膿瘍内に隔壁形成があり排膿困難だった。内科的治療を選択し、ESR 陰性化を指標に高用量 ABPC と CLDM を 38 日間併用し、第 82 病日に退院。現在発熱なく経過している。文献と合わせ本症例を考察する。

4. 龍ヶ崎地域における小児鼻咽腔培養の状況 (第一報)

龍ヶ崎済生会病院小児科¹⁾、同臨床検査科²⁾

今川 和生¹⁾、稲葉 賢暁²⁾、伊本 夏樹¹⁾

耐性菌の拡大とそれに伴う感染症の難治化の問題は、小児科領域でも終わることのない課題である。2006 年 4 月から 2010 年 12 月まで、57 か月間の当院のデータを提示する。鼻咽腔からの分離菌と耐性菌の特徴および動向について既存の文献データと比較検討し、合わせて気道感染症の起炎菌推定に、鼻咽腔培養が簡便かつ有用であることを示したい。

5. プロカルシトニン は 新生児の重症細菌感染症の早期診断に有効か?

土浦協同病院新生児集中治療科

青木 龍, 菱山 富之, 東 裕哉
森山 剣光, 高橋 孝治, 今村 公俊
朝田 五郎, 清水 純一

従来当科では重症細菌感染症の早期診断に血算、CRP 等を利用した方法を行ってきた。その後プロカルシトニン (以下 PCT) が有効であるとの報告があり 2009 年より約 50 例の診断に利用してきた。今回破水後 40 時間経過し出生した 38 週の成熟児で PCT が高値にもかかわらず自然軽快した 1 例と、在胎 31 週で出生し生後 2 週間で MRSA 敗血症に罹患した際 PCT が測定感度以下で有った症例を経験したので文献的考察をふくめ報告する。

6. ベル麻痺が疑われたが、臨床経過からライム病の確定診断に至った 1 例

筑波大学附属病院小児内科¹⁾、二の宮越智クリニック²⁾、筑波大学小児科³⁾

篠原 宏行¹⁾、高橋 実穂³⁾、大戸 達之³⁾
越智 五平²⁾、須磨崎 亮³⁾

症例は 5 歳男児。顔面右半側がひきつるため当院を受診した。身体所見からベル麻痺が疑われたが、約 1 か月前に山梨県へ行楽に行ってから、発熱と遊走性紅斑を 2 回繰り返していた。臨床経過から、ライム病に伴う神経障害も考慮し、プレドニゾロンと抗生剤を併用したところ、神経症状は速やかに改善した。ライム病抗体陽性だったため、ライム病と確定診断した。ありふれた主訴だが、非常に稀な感染症であるため報告

する。

7. 交換輸血とステロイド療法が有効であった新生児全身型ヘルペス感染症の1例

茨城県立こども病院新生児科

三浦 慶子, 日高 大介, 吾郷 耕彦
梶川 大悟, 藤山 聡, 新井 順一
宮本 泰行

新生児全身型単純ヘルペス (HSV) 感染症は、炎症性サイトカインの産生により多臓器障害をきたす予後不良の疾患である。我々は、日齢8に全身型HSV感染症を疑いアシクロビルの投与を開始し、その後DICと血球貪食性リンパ組織球症の併発を考え、交換輸血とデキサメサゾン投与を行い救命できた症例を経験したので報告する。新生児全身型HSV感染症では、アシクロビル投与と共に早期よりステロイド治療を開始することが重要と考えられた。

8. 当院正常新生児室において急激に発症した重症黄疸の検討

筑波大学小児内科

矢野 恵理, 金井 雄, 西村 一記
齋藤 誠, 宮園 弥生, 須磨崎 亮

2008年1月から2011年8月の間に、当院正常新生児室で管理されていた在胎36週以上の新生児のうち、急激に血清ビリルビン値が上昇し交換輸血基準を超えた13例について検討した。原因が明らかであったのは、ABO不適合の2例のみだった。交換輸血施行例は1例で、その他の症例は輸液と光線療法で速やかに改善した。急激なビリルビン上昇を来した危険因子及び今後の対策について考察する。

9. 肝脾腫、血小板減少を初発症状とした Chediak-東症候群の1例

筑波大学附属病院小児科

今井 綾子, 小林 千恵, 石川 伸行
鈴木 涼子, 福島 紘子, 福島 敬
小野寺雅史, 須磨崎 亮

11か月男児。生来白色調の頭髪、皮膚であった。発熱、下痢を主訴に近医受診、肝脾腫・血小板減少を指摘された。末梢血、骨髓の塗末標本で血球貪食像、細胞質内巨大顆粒を認め、Chediak-東症候群活動期と診断した。VP16を併用した治療に反応し、症状は改善した。本疾患は白子症・易感染性・細胞質内巨大顆粒で特徴付けられる稀な常染色体劣性免疫不全症であり、血球貪食症候群の鑑別疾患の一つである。

10. HLA 半合致移植を行った AML 非寛解期の1例

茨城県立こども病院小児血液腫瘍科¹⁾、筑波大学小児科²⁾

吉見 愛¹⁾, 加藤 啓輔¹⁾, 中尾 朋平¹⁾
鈴木 涼子²⁾, 福島 紘子²⁾, 小林 千恵²⁾
福島 敬²⁾, 小池 和俊¹⁾, 土田 昌宏¹⁾

急性白血病の再発後非寛解例の治療は困難であり、同種免疫効果を期待したHLA不一致移植が選択肢となる。症例は6歳女児。AML第二再発後非寛解。前処置はTBI+Flu+CY+ATG。母からHLA半合致末梢血細胞移植を施行。移植後完全寛解で小学校に復学できたが、移植8か月後に第三再発した。我々にとってHLA半合致移植第1例目である。文献的考察を含め報告する。

11. 窒素ガスを用いた低酸素換気療法による術前管理を行った肺血流増加型先天性心疾患の2症例

筑波大学附属病院小児内科

永藤 元道, 林 立申, 加藤 愛章
高橋 実穂, 堀米 仁志, 須磨崎 亮

肺血流増加型先天性心疾患は適切な肺体血流バランスが重要である。術前に低酸素換気療法を施行した2症例を報告する。症例1は左心低形成症候群で日齢6にNorwood手術を、症例2は単心室、三尖弁閉鎖、大動脈縮窄症で日齢6に肺動脈絞扼術、大動脈弓形成術を施行された。従来の呼吸管理に加え低酸素換気療法を行い、尿量の増加や血中乳酸値の低下が認められた。低酸素換気療法は肺血流増加型心疾患の術前管理に対し有効かつ安全であった。

12. 難治性川崎病に対してインフリキシマブを投与した4例

茨城県立こども病院小児循環器科

石踊 巧, 塩野 淳子, 村上 卓

インフリキシマブは抗TNF- α 製剤で、難治性川崎病の治療薬として注目されている。当院で4例の難治性川崎病に使用した。全例男児。ガンマグロブリン、ステロイドなどに不応で、投与時年齢は2か月から3歳、投与病日は第14から30病日であった。全例有効で、投与に関連した合併症はなかった。巨大冠動脈瘤が1例、一過性冠動脈拡張が2例で認められた。治療前の感染症否定と、治療後の生活管理が問題となった。

13. 当科における単孔式腹腔鏡下鼠径ヘルニア根治術 (SILPEC) の導入

筑波大学附属病院小児外科¹⁾、同臨床医学系小児外科²⁾

五藤 周¹⁾, 新開 統子²⁾, 瓜田 泰久²⁾
藤代 準²⁾, 星野 論子¹⁾, 小野健太郎¹⁾
小室 広昭²⁾

近年、小児においてもより高い整容性を目指した手術法の1つとして、単孔式腹腔鏡手術が注目されている。当科では2010年9月より女児の外鼠径ヘルニアに対する単孔式腹腔鏡下鼠径ヘルニア手術 (SILPEC) を

導入し、2011年7月までに27例に対して施行した。SILPECは見える瘢痕がないため整容性に優れているだけでなく、片側鼠径ヘルニア例の対側検索、処置が可能であることから有用である。

14. ミルクアレルギーによる下痢と敗血症に併発した新生児メトヘモグロビン血症の1例

茨城県立こども病院小児総合診療科¹⁾、同小児血液腫瘍科²⁾、同小児循環器科³⁾

玉井 香菜¹⁾、泉 維昌¹⁾、村松 愛子¹⁾
大橋 洋綱¹⁾、本山 景一¹⁾、菊地 齊¹⁾
加藤 啓輔²⁾、石踊 巧³⁾、村上 卓³⁾
塩野 淳子³⁾、土田 昌宏²⁾

日齢25の男児が下痢と全身性チアノーゼを主訴に受診された。Met-Hb49.6%と異常高値を認めメトヘモグロビン血症と診断され、メチレンブルー静注で速やかに軽快した。血培からは*Streptococcus bovis*が検出され敗血症も合併していた。下痢は加水分解ミルクの使用で改善しアレルギー特異的リンパ球刺激試験でトランフェリン陽性であった。ミルクアレルギーによる腸内細菌環境の変化によりメトヘモグロビン還元能が抑制されたと考えられた。

15. 免疫療法が有効であった小麦アレルギーの1例

筑波メディカルセンター病院小児科

林 大輔、鎌倉 妙、稲田 恵美
野末 裕紀、齊藤 久子、今井 博則
市川 邦男

5歳7か月女児。生後9か月でうどんを食べ全身に発赤・浮腫が出現し、以後小麦を除去していた。5歳7か月で小麦の免疫療法を開始することとし、負荷試験を行ったところ、うどん7.5g摂取で咳嗽と喘鳴が出現した。うどん0.6gの連日摂取を開始し、1~2週おきに1.2~2倍ずつ増量した。口唇腫脹が1回誘発されたが、38週でうどん245gに増量できた。免疫療法は難治性小麦アレルギーの治療となりうると考えられる。

16. 小児における震災のトラウマ反応の臨床的検討

筑波メディカルセンター病院小児科

稲田 恵美、齊藤 久子、鎌倉 妙
山本 由布、林 大輔、野末 裕紀
今井 博則、市川 邦男

2011年3月11日の大震災の後、当科に来院した患者で、症状が震災に起因していると思われた症例について検討した。対象は1歳から11歳までの男児7人、女児3人、計10人。主訴は睡眠障害4人、摂食障害3人、嘔吐2人、四肢麻痺1人であった。入院加療を要したものは3人であった。各症例について症状の出現に影響したと思われる要因、対応、転帰について報告

する。

17. 当地域における東日本大震災後のストレス評価 —発達障害児と定型発達児の比較—

茨城西南医療センター病院小児科

西村 一、長谷川 誠、片山 暢子
鈴木 悠介、野崎 良寛、齊藤 博大

東日本大震災の初日の地震以降、「一人で寝れない」「イライラしている」など多数の相談を受けたため、IES-R(改訂出来事インパクト尺度)により東日本大震災によるストレス評価を行った。調査期間は平成23年4月15日から5月9日。回答数は合計55名。発達障害児と定型発達児について比較検討を行う。

18. 発達障害学童への生活支援 —ライフスキルの観点から—

日立製作所ひたちなか総合病院リハビリテーション科¹⁾、同小児科²⁾

鬼越 美帆¹⁾、森山 伸子²⁾、佐藤 未織²⁾
吉田 尊雅²⁾、直井 高歩²⁾、小宅奈津子²⁾
永井 庸次²⁾

近年、知的な遅れを伴わない発達障害の子供達に対し「ライフスキル」の観点からの支援の重要性が注目されている。2010年4月~2011年5月に当院で言語指導を行ったFIQ80以上の発達障害児50例の知能検査と生活管理能力の一部(物品・時間管理)を後方視的に調査した。全体の6割以上に物品・時間管理の困難が認められ、知的水準と管理能力は必ずしも一致しない可能性が示唆された。文献的考察を加えて報告する。

19. 発達障害児保護者ミーティングの経験

茨城県立こども福祉医療センター小児科

家島 厚、堀田 秀樹

発達障害児の保護者の育児ストレスを軽減することと特性や支援の仕方の学習の場として、発達障害児保護者ミーティングをH22年5月から開始した。隔月で、院内、院外の講師による学習会と保護者同士のミーティングを行った。年度末にアンケート調査も行ったので報告する。

20. 呼吸状態の急変を来した Duchenne 型筋ジストロフィーの2例

筑波大学小児科¹⁾、筑波学園病院小児科²⁾、東埼玉病院神経内科³⁾

城戸 崇裕¹⁾、田中 竜太¹⁾、永藤 元道¹⁾
竹内 秀輔¹⁾、鈴木 悠介¹⁾、大戸 達之¹⁾
牧 たか子²⁾、中山 可奈³⁾、須磨崎 亮¹⁾

Duchenne 型筋ジストロフィー(DMD)では、思春期頃から呼吸機能が潜在的に低下する。同時に咳嗽機能が障害され、窒息や無気肺の出現により呼吸状態が急変する。症例1:15歳男児。非侵襲的陽圧換気を導入されたが、痰が詰まり完全窒息し、重度脳障害を

来し気管切開された。症例2：14歳男児。気管支炎から無気肺を来し、人工呼吸管理を要し抜管に難渋した。DMDの呼吸障害に対する適切な管理について考察する。

第99回日本小児科学会茨城地方会

会 長 菊地 正広 ((株)日立製作所日立総合病院小児科)

期 日 平成24年2月12日(日)

会 場 (株)日立製作所日立総合病院

1. 小児泌尿器科疾患に対する腹腔鏡下手術・検査 茨城県立こども病院小児泌尿器科¹⁾、同小児外科²⁾

矢内 俊裕¹⁾²⁾、川上 肇¹⁾²⁾、藤澤 空彦²⁾
松田 諭²⁾、平井みさ子²⁾、連 利博²⁾

当科で最近2年間に施行した小児泌尿器科領域の腹腔鏡下手術・検査31例について検討した。手術時年齢は4か月～14歳、内訳は多嚢胞性異形成腎(腎摘除)2例、低形成腎・尿管異所開口(尿管摘除)3例、腎盂尿管移行部閉塞(腎盂形成)1例、卵巣腫瘍(腫瘍切除)4例、非触知性精巣(精査)20例、子宮腔無形成(精査)1例であり、後腹膜鏡下腎摘除の2例で腎門部処理が困難なため小切開を要したが、合併症はなく整容性に優れていた。

2. 胃壁に刺入したまち針誤飲の1例

筑波大学小児外科

新開 統子、藤代 準、瓜田 泰久
五藤 周、星野 論子、小野健太郎
増本 幸二

誤飲したまち針が胃壁に刺入した1例を経験したので報告する。症例は8か月男児。母が裁縫中に膝にいた児が咳き込み、まち針がなくなっていた。誤飲を疑って当院紹介。腹部XPで鋭利な異物を胃内に確認。全麻下に上部消化管内視鏡を施行。まち針は胃体上部後壁で胃壁に刺入していた。異物鉗子を用いてまち針の頭をつかみ摘出。摘出後は24時間の絶飲食として経過観察入院とした。経口摂取後に腹痛などの症状を認めず退院となった。

3. 創傷被覆材を中心とした皮膚ケアを行った栄養障害型表皮水疱症の1例

茨城県立こども病院新生児科¹⁾、水戸済生会総合病院皮膚科²⁾

日高 大介¹⁾、雪竹 義也¹⁾、藤山 聡¹⁾
梶川 大悟¹⁾、吾郷 耕彦¹⁾、新井 順一¹⁾
宮本 泰行¹⁾、伊藤 倫子²⁾

表皮水疱症は先天的に皮膚が脆弱で、生後早期から水疱、びらん、潰瘍を形成する遺伝性疾患である。治

療は水疱やびらんに対する対症療法であるが、具体的な対応を記した成書や文献は少なく初期対応に苦慮する。今回われわれは栄養障害型表皮水疱症と診断した症例を経験し、皮膚科医や患者会からの助言・情報を基に、現在主流となっている創傷被覆材(メピレックススライト[®])を中心とした皮膚ケアを行ったので報告する。

4. 低学力のADHDで高校入学が困難と言われた例での薬物療法の重要性

茨城県立こども福祉医療センター小児科

家島 厚、堀田 秀樹

ADHDの中学生では、多動性、衝動性の問題より、不注意に伴う低学力が問題である。高校入試が難しいと言われたADHD例で、高校に入った5例を報告する。広範性発達障害の併発例や知的障害合併例で、不安や不適応の治療より、ADHDへの治療を優先することで、学力の向上を認めた。不注意に伴う低学力に対して、教育のみでの対応では不十分で、薬物療法が重要である。

5. CARSにおいて改善した症例に関する検討

県立医療大学附属病院小児科¹⁾、同臨床心理科²⁾

西上奈緒子¹⁾、中山 純子¹⁾、絹笠 英世¹⁾
稲田 恵美¹⁾、新 健治¹⁾、佐藤 秀郎¹⁾
三河 千恵²⁾、中村多喜子²⁾、柳町 公美²⁾
横田 結花²⁾、岩崎 信明¹⁾

小児自閉症評定尺度(CARS: Childhood Autism Rating Scale)は広汎性発達障害の臨床症状の評価スケールで、標準化がなされている。今回、CARSを複数回施行し総得点が8点以上減少した11例について下位項目を含めて検討した。男10例、女1例、初回施行時の年齢は3歳4か月±2か月、経過観察期間は2年8か月±15か月であった。本法は自閉症状の変化を示す指標としても有用と考えられた。

6. 関連機関が連携したことにより社会的自立が期待される被虐待の1男児例

ひたちなか総合病院小児科¹⁾、同医療ソーシャルワーカー²⁾、那珂キッズクリニック小児科³⁾、茨城県立こども病院小児外科⁴⁾

佐藤 未織¹⁾、森山 伸子¹⁾、小宅奈津子¹⁾
直井 高歩¹⁾、永井 庸次¹⁾、前田真由美²⁾
柏木 玲一³⁾、平井みさ子⁴⁾

在胎25週4日735g、四胎第4子として出生し、声門下狭窄の診断で気管切開術を施行され、1歳3か月に新生児科を退院した。2歳から身長・体重増加の鈍化や皮下出血など虐待を疑わせる所見がみられたが介入には至らなかった。中学進学後に急激に体重が減少したことを契機に特別支援学校への転校、母子分離、気管切開の管理を検討しながら支援ネットワークを築

き、連携を継続した。今春高校を卒業し、就労が予定されている。

7. 痙攣重積を発症した銀杏中毒と思われる2例

茨城県立こども病院小児総合診療科¹⁾、那珂キッククリニック²⁾、北九州市立八幡病院³⁾、日立総合病院¹⁾、北海道医療大学薬学部衛生薬学講座⁵⁾
 菊地 齊¹⁾、鎌倉 妙¹⁾、村松 愛子¹⁾
 本山 景一¹⁾、福島富士子¹⁾、泉 維昌¹⁾
 小野 友輔¹⁾³⁾、柏木 玲一¹⁾²⁾、諏訪部徳芳⁴⁾
 小林 大祐⁵⁾、和田 啓爾⁵⁾

銀杏中毒は食糧難の時代にはしばしばみられていたが、豊食の近年は報告例も少ない。主な症状は痙攣であり、摂取後1~23時間後に出現すると言われている。今回われわれは銀杏中毒により痙攣重積を発症した1例を経験したので過去の症例と合わせて報告する。症例1は基礎疾患に特記すべき事項がない2歳女児。銀杏を約20個摂取し、11時間後に痙攣が群発した。症例2は2歳3か月の男児。熱性痙攣4回の既往があり、脳波異常は認められず。銀杏を約70個摂取し、2時間後に痙攣が群発した。

8. 気道症状出現後に小脳失調を呈した2例

JAとりで総合医療センター小児科

余湖 直紀、前澤身江子、黒神 経彦
 佐塚 真帆、寺内真理子、鈴木奈都子
 太田 正康

[症例1] 4歳男児。発熱、咳嗽の出現後、解熱しないため当院紹介となった。発熱から20日後の頭部MRIで急性散在性脳脊髄炎と診断した。[症例2] 2歳男児。気管支炎の診断で治療後、発語なく、座位保持不能となった。発熱から17日後の頭部MRIのT2強調画像、FLAIR画像から急性小脳失調症と診断した。いずれもステロイドパルス療法後、症状は改善した。感染症罹患後は臥床しがちとなり、小脳失調の発見が困難であった2例を経験した。

9. マクロライド耐性マイコプラズマ肺炎に合併した無菌性髄膜炎の1例

県西総合病院小児科

玉井 香菜、南雲 義之、西村 尚美
 中原 智子

症例は発熱と咳嗽、頭痛を主訴に受診された8歳男児。第2病日に前医でマイコプラズマ肺炎と診断されCAMを投与されたが解熱せず第10病日に当院初診。髄膜刺激症状、髄液所見から髄膜炎と診断。血清マイコプラズマPA抗体は1,280倍、髄液培養・ウイルス分離・マイコプラズマDNA(PCR)は陰性だった。MINO投与のみで中枢神経症状をきたすことなく軽快した。マイコプラズマ肺炎に伴う二次性髄膜炎は稀である。文献的考察を加えて報告する。

10. 当院出生児・入院患者におけるシナジス®接種の現状

土浦協同病院新生児科¹⁾、同産婦人科²⁾、同小児科³⁾

白久 博史¹⁾、伊藤 一之¹⁾、青木 龍¹⁾
 内山 薫¹⁾、高橋 孝治¹⁾、今村 公俊¹⁾
 朝田 五郎¹⁾、遠藤 誠一²⁾、渡部 誠一³⁾
 清水 純一¹⁾

当科ではこれまでシナジス®接種適応のある児に対し、その両親にシナジスに関するパンフレットを配り、接種を推進してきた。今回、2009/7~2011/12に当院で出生し、NICU・GCUに入院せずに退院したシナジス接種適応のある36週未満児(95人)のシナジス接種状況、また当院小児科でのRSウイルス感染による入院患者(330人)の月齢、シナジス適応など、内訳を調査した。各種文献と併せて報告する。

11. 先天性副腎過形成症の女児例 — 遺伝相談の重要性について —

茨城県立こども病院新生児科¹⁾、同総合診療科²⁾

稲田 恵美¹⁾、雪竹 義也¹⁾、吾郷 耕彦¹⁾
 梶川 大悟¹⁾、日高 大介¹⁾、藤山 聡¹⁾
 新井 順一¹⁾、宮本 泰行¹⁾、泉 維昌²⁾

先天性副腎過形成症(CAH)は女児の男性化が問題となるが、母体へのデキサメサゾン投与による胎児治療の有効性がほぼ確立されている。症例は、同胞にCAHがあり妊娠初期に胎児治療の適応があったが、治療を受けずに分娩となり、出生後早期にCAHと診断され治療開始となった。今回のケースの問題点と遺伝相談の重要性について考察した。

12. 重複大動脈弓に対し手術を施行されたフォロー四徴症の1例

茨城県立こども病院小児科¹⁾、同心臓血管外科²⁾

太田 英仁¹⁾、塩野 淳子¹⁾、石踊 巧¹⁾
 村上 卓¹⁾、阿部 正一²⁾、小池 和俊¹⁾

フォロー四徴症の7か月男児。3か月時から喘鳴が出現し、感染を契機に増悪して2回の入院を経験した。また、同時期から無酸素発作が増悪したため、感染の改善を待ち、7か月時、シャント造設術が予定された。術前のCTで重複大動脈弓と気管の圧排、軽度の気管狭窄が認められた。シャント造設術と同時に大動脈弓離断術も施行され、術後無酸素発作は消失し、喘鳴も改善した。当院で手術された血管輪・肺動脈スリング7症例の検討とあわせて報告する。

13. 14歳で血友病と診断された1男児例

ひたちなか総合病院小児科¹⁾、茨城県立こども病院小児血液腫瘍科²⁾

真船 太一¹⁾, 小川 友梨¹⁾, 永井 瑞紀¹⁾
 佐藤 未織¹⁾, 小宅奈津子¹⁾, 直井 高歩¹⁾
 森山 伸子¹⁾, 永井 庸次¹⁾, 小池 和俊²⁾

症例は14歳男児。1年前から鼻出血が増えたことに気付かれていた。右膝関節痛と腫脹を主訴に前医を受診し、明らかな先行感染はなかったが、関節炎を疑われ、関節穿刺が施行された。穿刺液が血性であったため精査目的で当院を紹介された。血液検査上APTTの延長と第VIII因子活性が8%と低値を呈し、軽症型血友病Aと診断した。血友病の軽症型では出血傾向のエピソードに乏しい例も少なくない。文献的考察を加えて報告する。

14. 三酸化ヒ素 (ATO) 単独治療で再寛解導入された再発急性前骨髄球性白血病の1例

茨城県立こども病院小児血液腫瘍科¹⁾, 筑波大学医学医療系小児科²⁾

中尾 朋平¹⁾, 小池 和俊¹⁾, 加藤 啓輔¹⁾
 吉見 愛¹⁾, 小林 千恵²⁾, 土田 昌宏¹⁾

三酸化ヒ素 (ATO) は急性前骨髄球性白血病 (APL) に対する新規分化誘導剤であるが、本邦の小児における報告はきわめて少ない。【症例】初発時5歳の男児。初診時白血球数11,600/μL。PML-RARA産物陽性。FLT3-ITD陽性。JPLSG AML-P05プロトコールにて寛解を得たが、経口レチノイン酸による外来維持療法中に骨髄再発を来した。ATO単剤による再寛解導入療法にて寛解を得られた。文献的考察を含めて報告する。

15. アザチオプリン内服中に汎血球減少症をきたしたIgA腎症の1例

筑波大学附属病院小児内科

永藤 元道, 小林 千恵, 竹内 秀輔
 川上 毅, 矢野 恵理, 篠原 宏行
 鈴木 涼子, 福島 絃子, 福島 敬
 中村みちる, 須磨崎 亮

14歳男児。学校検診で血尿、蛋白尿を指摘されたことを契機にIgA腎症と診断され、以後カクテル療法を施行されていた。アザチオプリン内服開始14日後より汎血球減少を認め18日後に発熱性好中球減少症で入院した。アザチオプリンの中止、抗生剤投与を開始し、翌日に解熱した。骨髄は著明な低形成であったが異型細胞の増加はなく、入院15日目より造血の回復がみられたことから、薬剤性汎血球減少症が強く疑われた。

16. 弛張熱で発症した慢性炎症性腸疾患の3歳男児例

日立総合病院小児科¹⁾, 同消化器内科²⁾, 同病理科³⁾

伊藤 達夫¹⁾, 平木 彰佳¹⁾, 諏訪部徳芳¹⁾
 小宅 泰郎¹⁾, 菊地 正広¹⁾, 鴨志田敏郎²⁾
 杉田真太郎³⁾

弛張熱の精査加療目的で当科入院。入院時には発熱以外の症状を認めなかった。感染症、膠原病、悪性腫瘍の鑑別を行うも診断が得られず、下部消化管造影・内視鏡検査から分類不能型慢性炎症性腸疾患の診断に至った。診断後下痢と血便が出現し、成分栄養とメサラジンで解熱が得られ、アザチオプリンとプレドニゾロンで下痢と血便も改善した。発病時消化器症状を欠いた炎症性腸疾患であり、若干の文献的考察を含めて報告する。

17. 内科的治療で治癒した腎膿瘍の男児例

総合守谷第一病院小児科¹⁾, 筑波大学附属病院小児外科²⁾

今川 和生¹⁾, 林 大樹¹⁾, 平井 直実¹⁾
 城賀本満登¹⁾, 宮崎 貴寛²⁾, 小野健太郎²⁾
 新開 統子²⁾, 増本 幸二²⁾

生来健康な3歳男児。発熱と排尿時痛で当科に紹介され、尿路感染症の診断で入院した。入院後の腹部エコーで左腎上極に4cm大の嚢胞状病変が認められ、膿瘍形成と考えられた。尿培養ではE.coliが検出された。抗菌薬投与で軽快し、穿刺排膿を要することなく膿瘍は縮小し、入院21日目に退院した。小児の尿路感染症に腎膿瘍を合併することは稀であり、本症例では内科的治療で治癒し得たので、文献的考察を含めて報告する。

18. 一般外来の血液培養の実際

茨城西南医療センター病院小児科

野崎 良寛, 齊藤 博大, 鈴木 悠介
 西村 一, 片山 暢子, 長谷川 誠

小児の市中感染における血液培養の有用性を、日本で検討した論文は少ない。当院は西南地域の中心的病院で、重症細菌感染症が疑われ紹介を受けることも多い。市中感染症の初療における血液培養の意義について、2008年11月～2011年10月までに提出した1,197例のうち、陽性であった33例を後方視的に検討した。13例がコンタミネーションと考えられた。血液培養の適応・時期・方法・臨床経過などについて考察した。

19. 発熱と咽頭部痛を主訴に入院し、急性呼吸不全を呈したWegener肉芽腫症の11歳男児例

日立総合病院小児科

平木 彰佳, 森主 絵美, 伊藤 達夫
 諏訪部徳芳, 小宅 泰郎, 菊地 正広

持続する発熱と咽頭部痛を主訴に入院。抗生剤治療が奏功せず、胸痛や喘鳴、呼吸困難が出現した。CTで上下気道の粘膜肥厚と両側主気管支の高度狭窄あり。ステロイドパルス療法後、各症状は劇的に改善し

た. PR3-ANCA 高値であり, Wegener 肉芽腫症と診断した. PSL と CPA の内服で寛解導入療法を開始し, 寛解後は PSL 単独内服に変更し, 軽快退院した. 本疾患の小児例は稀少であり, 文献的考察を含めて報告する.

20. 1型糖尿病と新規診断され, 精査中にバセドウ病との合併例と診断された10歳女児例

龍ヶ崎済生会病院小児科

穂坂 翔, 伊本 夏樹

10歳女児. 4月の学校検尿で尿糖陽性を指摘されたが自覚症状はなく, 近医で尿糖陽性, 高血糖を指摘され当科を紹介受診した. 抗 GAD 抗体陽性であり, 甲状腺ホルモン高値・TSH 低値・TSH 受容体抗体陽性であることから1型糖尿病, バセドウ病の合併例と診断された. ケトアシドーシスや甲状腺中毒症状はなかった. 1型糖尿病の経過中に, バセドウ病や橋本病などを発症するケースは古くから知られているが, 発症時の合併例はまれである. 症例の特徴について文献的考察を加えて報告する.

21. 小児1型糖尿病に対する持続皮下インスリン注入療法 (CSII) の検討

筑波大学附属病院小児科

篠原 宏行, 鴨田 知博, 酒井 愛子
岩淵 敦, 須磨崎 亮

糖尿病治療においてきめ細やかな血糖管理が合併症予防に直結することから, 近年1型糖尿病のインスリン治療として持続皮下インスリン注入療法 (CSII) が徐々に普及してきた. 小児科領域でもインスリン頻回注射法と比較した血糖管理のしやすさやアウトカムに関する報告が増えている. 我々はCSIIを導入した3症例 (1歳・8歳・13歳) を経験したのでその臨床経過を報告するとともにCSIIの特徴や使用方法についても概説する.

22. 清涼飲料水ケトーシスで発症した2型糖尿病の2例

筑波メディカルセンター病院小児科

三浦 慶子, 野末 裕紀, 林 大輔
齊藤 久子, 今井 博則, 市川 邦男

症例は肥満度50%の12歳男児と肥満度35%の15歳男児. 2例とも1か月以上の清涼飲料水の多飲と全身倦怠感, 体重減少があり, 糖尿病性ケトーシス・ケトアシドーシスを発症した. 膝島関連自己抗体は陰性で, 発症時にはインスリン治療を要したが, その後は食事・運動療法で血糖コントロールが可能となった. インスリン非依存の疾患である2型糖尿病だが, 糖毒性が契機になり重篤な病態に陥ることがあり, 早期発見が重要である.

23. 痙攣重積を契機に22q11.2欠失症候群の診断に至った1例

筑波メディカルセンター病院小児科

矢野 恵理, 今井 博則, 三浦 慶子
林 大輔, 野末 裕紀, 齊藤 久子
市川 邦男

症例は1か月男児. 就寝中に突然泣き出し痙攣が出現したが, 数分で消失することを繰り返した. 低カルシウム血症, 高リン血症, iPTH が低値のため原発性副甲状腺機能低下症と診断された. さらに心房中隔欠損症, 小顎, 耳介低位があり, FISH で22q11.2欠失症候群の確定診断に至った. 本症候群は先天性心疾患の合併が高率のため, 多くは新生児期に気づかれる. しかし本症例では異なる経過を辿ったため報告する.

第100回日本小児科学会茨城地方会

会 長 須磨崎 亮 (筑波大学医学医療系小児科)

期 日 平成24年6月17日 (日)

会 場 つくば国際会議場

1. 医教連携によるインフルエンザ疫学調査の実践 霞ヶ浦医療センター小児科

山口 真也

平成18年度から継続して土浦市内の4小学校でインフルエンザに関するアンケート調査を行っている. 毎年1月に, 保護者に対して児童のワクチン接種歴及びその他のリスクファクターをアンケートで聴取し, かつインフルエンザに罹患した児童が学校に提出する欠席報告書に合わせて, 別の質問票によりインフルエンザの型や抗インフルエンザ薬の投与について聴取している. 平成23年度はAH3N2 (香港) とB型の混合流行であったが, 流行株とワクチン株の抗原性の違いが大きかったことが報告されており, 実際に本調査で得られたワクチン有効率も, A型・B型ともに非常に低い結果となった. 教育機関との連携により低コストでこのような疫学調査を実施できるという一つのモデルとして報告する.

2. 腸重積症の疫学調査とロタウイルスワクチン 筑波大学医学医療系小児科

工藤豊一郎

腸重積症は乳幼児に多い疾患であるが, わが国における正確な頻度の統計は乏しい. ロタウイルスをはじめとする腸管感染症が誘因となるとも言われているが, わが国での疫学調査はいまだ不十分である. 一方ロタウイルスワクチンが認可されわが国でも市販されるに至り, このワクチンが新たな腸重積症の原因となるかどうかを調査する必要性が生じた. 初期のロタウイルスワクチンの製品では米国内で腸重積症の増加と製品の回収が経験されていること, 腸重積症は頻度の高い疾患でよく計画された疫学調査でなければ腸重積症

の増加を検出できないことなどから国立感染症研究所と日本小児科学会は疫学調査を開始しつつある。これらの動きについて報告する。

3. 感染症法に基づく感染症発生動向調査事業について

茨城県保健福祉部保健予防課¹⁾、茨城県衛生研究所²⁾

入江ふじこ¹⁾、原 孝²⁾

感染症発生動向調査事業は、感染症法に基づいて全国で実施されている。茨城県では保健予防課と衛生研究所が患者発生情報、病原体情報の収集・分析を行い、結果を国立感染症研究所感染症情報センターに報告するとともに、Web上に公開している。衛生研究所で行う病原体検査の検体は、小児科(7)、インフルエンザ(26)、眼科(2)、基幹(13)の各定点で採取されるが、検体数が非常に少ないのが現状である。今後は特に小児科定点の7疾患(咽頭結膜熱、A群溶連菌咽頭炎、感染性胃腸炎、手足口病、百日咳、ヘルパンギーナ、流行性耳下腺炎)、基幹定点の2疾患(細菌性髄膜炎、無菌性髄膜炎)の検体を確保するために、保健所、衛生研究所と小児科医療機関との間で連携を図ることが重要である。

4. 予防接種での連携について

茨城県医師会

山脇 英範

県医師会の予防接種担当役員として、麻しん予防接種、新型インフルエンザ予防接種、子宮頸がんなどワクチン接種事業に関係してきた経験から、県、市町村、学校、市郡医師会、産婦人科医会などさまざまな分野との連携の重要性を認識した。今後、予防接種の公費負担の推進や接種率の向上のためには、各分野との連携が不可欠である。とくに各市町村の保健センターや市郡医師会との連携がキーとなるが、茨城県では小児科専門医のいない市町村や医師会がある。そこで小児科医会のなかに連携のコアとなる組織を構築し、小児科医が予防接種体制にこれまで以上に積極的に関与できるようにしたい。

5. 発達障害

茨城県立こども福祉医療センター¹⁾、茨城県立医療大学²⁾

家島 厚¹⁾、岩崎 信明²⁾

近年、広汎性発達障害(自閉症)、アスペルガー障害、注意欠陥/多動性障害(AD/HD)、学習障害などのいわゆる「発達障害」に対する関心が高まり、医療・福祉・教育の分野から様々な研究・試みがなされてきている。障害を正しく理解し、薬物療法や行動療法などを含めた適切な援助を行うことが、患児らの生活をより良いものにすると考えられる。本セッションでは主な

発達障害の特徴や対応について概説し、茨城県における発達障害診療システムや精神神経科と共同した啓発活動に関して報告する。

6. 茨城県における小児慢性疾患医療の展開—県央に整備予定の新病院構想—

愛正会小児科¹⁾、同会長²⁾、同水方苑院長³⁾、同常務⁴⁾、同本部⁵⁾

佐藤 秀郎¹⁾、金川 一郎²⁾、伊藤 正³⁾

小林正次郎⁴⁾、上神谷 豊⁵⁾、香川テイ子⁵⁾

県内の新生児医療については高い実績があるが、小児期全般の初期救急を含めた救命救急体制については体系的な整備が課題である。一方、小児慢性疾患患者数は増加傾向にあり、各医療圏で専門的医療が提供されているが、重症児を受け入れることができる病床が不足していること、長期にわたる専門的な医療を必要とする医療機関の提供が課題である。こうした課題の解決の一助とする目的で県央に設置予定の新病院の構想について報告する。

7. 障害を持つ子どもの在宅医療・訪問診療の現状と目指すもの

土浦協同病院小児科

渡辺 章充

当たり前ではあるが、子どもはその父母のもとで暮らす権利をもつ。しかし、日常的に医療ケアが必要な障害をもつ子どもが自宅で家族とともに暮らすには、様々な課題を乗り越えなければならない。それには、医師が病院・医院から外に出て子どもの家庭に入っていくことや、医療だけでなく教育・福祉の現場と心の通じた連携をすることが求められる。養護学校での医療ケア指導、在宅呼吸器療法児への訪問診療など、県内でもその動きは見られている。これまでの活動を振り返り、そして、これからはどのような方向に進むのがより良いことなのか考えたい。そして、障害を持つ子どもへ関わることが、多くの小児科医にとっても当たり前前の業務になることを願いたい。

8. 茨城県における総合周産期母子医療センター間連携の現状と今後

茨城県立こども病院新生児科¹⁾、筑波大学附属病院小児科²⁾、土浦協同病院新生児科³⁾

雪竹 義也¹⁾、齋藤 誠²⁾、新井 順一¹⁾

宮本 泰行¹⁾、宮園 弥生²⁾、清水 純一³⁾

茨城県では、土浦協同病院、筑波大学附属病院、茨城県立こども病院/水戸済生会総合病院の3施設がそれぞれの地域の基幹病院として周産期医療にあたっている。今回は、茨城県の周産期医療システムの現状と、今までに3施設で連携し行ってきた、NCPR(新生児蘇生法)の講習会開催による新生児蘇生法普及事業、テレビ会議のシステムを使用した合同勉強会を紹介す

る。また、今後の提案として、3施設共通データベースの構築による共同研究についての取り組みを紹介する。

9. テレビ会議システムを利用したリアルタイム遠隔超音波診断の試み

茨城県立こども病院小児外科¹⁾、同小児科²⁾、同超音波検査室³⁾、同院内情報ネットワークシステム管理室⁴⁾

連 利博¹⁾、浅井 宣美³⁾、札 保廣⁴⁾
土田 昌宏²⁾

音声画像転送によるリアルタイムエコー診断コンサルトシステムの診療連携の構築を提案する。方法：コンサルトする場合、当院エコー検査室と電話で調整を図った上で、通常インターネット回線で通常のPCを利用して探触子の位置や方向の指導を受けながら診断する。Teamviewerソフトはセキュリティーを担保しつつ、環境により診断可能な動画として転送できる。効果：虫垂炎診断を例にあげると、エコー検査で確実に虫垂炎は鑑別でき、腸炎であれば患者の搬送なしに内科的治療で終わることができ、また、紹介側がCT撮影まで行って確定診断するケースを減らすことができる。この試みは医療機関相互の情報の連携基盤を整備することのみならず、地域の医療全体の質を向上させる。

10. 「小児事故登録センター」の設置の提案

江原こどもクリニック

江原 孝郎

小児事故を登録・検討し公開することは小児死亡の低下につながると考えます。登録制度は小児学会にもありますが、十分に認知されていません。茨城県内の各医療機関から小児事故を登録できる制度の導入を望みます。これにより多くの小児事故の情報が集約でき迅速に対策を取れると思います。茨城県独自の「小児事故登録センター」の設置を望みます。

11. つくば市で発生した竜巻に対する当院の対応

筑波メディカルセンター病院小児科¹⁾、同救急診療科²⁾

今井 博則¹⁾、宮田 大輝²⁾、上野 幸廣²⁾
阿竹 茂²⁾、河野 元嗣²⁾、市川 邦男¹⁾

連休最終日の5月6日に、つくば市北条地区を中心に竜巻が発生し、県内では中学1年生の男児が死亡し42人が負傷した。当院では、救急診療科を中心に、現場にはドクターカー、DMATが出動した。院内でも、救急救命センター長の指示のもとに、ただちに救急患者に対応できる体制がとられた。成人は通常の救急外来を閉鎖したが、小児科は休日の外来担当が2人で、別に病棟担当の常勤医もいる勤務体制になっていたこと、非常時に非番の常勤医を呼び出せるように連絡網

も整備していたことから人員を確保でき、通常の救急外来も継続することができた。地域における災害時の対応を考える話題提供としたい。

第101回日本小児科学会茨城地方会

会 長 泉 維昌（茨城県立こども病院）

期 日 平成24年11月18日（日）

会 場 茨城県立こども病院

1. 胆道拡張症手術における手術創の工夫：乳幼児の臍部小切開アプローチについて

茨城県立こども病院小児外科

矢内 俊裕、藤澤 空彦、松岡 亜記
松田 論、川上 肇、平井みさ子
連 利博

我々は乳幼児の胆道拡張症（CBD）手術において従来の右肋骨弓下切開（C）の他に創部外観の整容性に優れた臍部小切開（U）も採用しているため報告する。【対象と方法】最近2年間に当科でCBD手術を施行した4歳以下の開腹例6例において、C群3例とU群3例（腹腔鏡下手術から開腹術に移行した2例も含む）の2群間で比較検討した。【結果】手術時平均年齢はC群/U群=2.4歳/2.1歳で、平均手術時間はC群/U群=346分/365分であり、手術創の相違による術中・術後の合併症はなかった。

2. 重複尿道の2例

茨城県立こども病院小児外科

矢内 俊裕、川上 肇、藤澤 空彦
松岡 亜記、松田 論、平井みさ子
連 利博

我々は稀な疾患である重複尿道の2例を経験したので報告する。【症例1】1歳、男児。出生後、外尿道口の他に陰茎腹側中部に尿道開口部が認められ、精査で尿道下裂型重複尿道と診断されて紹介。1歳時に背側尿道と腹側尿道の側々吻合様縫合を施行した。【症例2】3歳、男児。3歳時に亀頭包皮炎に罹患した際、亀頭背側冠状溝付近に開口部が認められて紹介。精査にて副尿道型重複尿道と診断し、背側尿道の切除術を施行した。

3. 嘔吐を契機に発見された先天性横隔膜ヘルニアの乳児例

日製ひたちなか総合病院小児科¹⁾、茨城県立こども病院小児外科²⁾

松岡 亮太¹⁾、佐藤 未織¹⁾、小宅奈津子¹⁾
直井 高歩¹⁾、森山 伸子¹⁾、矢内 俊裕²⁾

症例は8か月の男児で、嘔吐後にチアノーゼ・呼吸障害を呈し近医を受診した。胸部X線で嚢胞状の陰影がみられ当科を受診した。再検した胸部X線上、気管の右方偏位および左胸腔内に腸管ガス像が認められ、

左横隔膜ヘルニアと診断した。胃内圧減圧後に呼吸障害は改善し専門医療機関に搬送した。遅発性先天性横隔膜ヘルニアは特異的所見に乏しく、診断が困難な場合もあり念頭に置いておくべき疾患と考えられた。

4. 常染色体劣性多発性嚢胞腎の1例～腹膜透析を導入しない選択～

茨城県立こども病院新生児科¹⁾、同小児科²⁾、同小児泌尿器科³⁾

今井 綾子¹⁾、梶川 大悟¹⁾、竹内 秀輔¹⁾
日高 大介¹⁾、吾郷 耕彦¹⁾、雪竹 義也¹⁾
新井 順一¹⁾、宮本 泰行¹⁾、泉 維昌²⁾
矢内 俊裕³⁾

常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD) は根本的な治療がしばしば困難な疾患であり、児の最善の利益を考えた上で、ご家族が納得できる最良の医療を提供することが望まれる。今回、我々は急速な腎腫大を伴うARPKDの女児に対し、出生前・出生後にご家族と話し合いを繰り返し、ご家族の合意および院内の倫理審査会の審査を基に腎摘出術および腹膜透析を含む積極的な治療は行わず緩和的医療を行った例を経験したので報告する。

5. 病型別にみた夜尿症の治療成績

筑波メディカルセンター病院小児科

野末 裕紀、永藤 元道、稲田 恵美
林 大輔、齊藤 久子、今井 博則
市川 邦男

2006年4月から当院夜尿症外来を受診した児のうち、6歳以上の一次性夜尿症児134名を対象とした。多尿型が45%、膀胱型が28%、混合型が24%、正常型が3%であった。多尿型では初回治療として抗利尿ホルモンが選択され、治療効果が良好であった。膀胱型では抗コリン薬またはアラーム療法が選択され、混合型とともに治療抵抗例が多かった。夜尿に悩む小学生以上の小児には積極的な介入が必要と考えられ、病型に応じた治療選択が有用であった。

6. 小児の急性腎盂腎炎における腹部超音波検査(US)の有用性：当院入院症例での検討

茨城県立こども病院小児総合診療科¹⁾、同検査科超音波検査室²⁾

城戸 崇裕¹⁾、泉 維昌¹⁾、浅井 宣美²⁾
大橋 洋綱¹⁾、福島富士子¹⁾、本山 景一¹⁾
今井 綾子¹⁾、林 大祐¹⁾

腎盂腎炎では急性期に尿検査が陰性でも、尿培養で後日診断が下る例がある。当院で2012年4月から9月の間に腎盂腎炎と診断した入院症例25例(0歳3か月～10歳2か月、中央値1歳7か月)で尿検査と腹部USの後方視的検討を行った。尿所見は陰性だが急性期に腹部USで腎盂腎炎と診断した例が6例あっ

た。膀胱尿管逆流の所見も得られた。小児上部尿路感染における腹部超音波の有用性について文献的考察を加えて報告する。

7. 当科で経験した頸部膿瘍の3例

土浦協同病院小児科¹⁾、同小児外科²⁾

永関 剛¹⁾、前田 佳真¹⁾、山本 敦子¹⁾
繁田 葉子¹⁾、中村 蓉子¹⁾、内山 薫¹⁾
黒澤 信行¹⁾、渡辺 章充¹⁾、渡部 誠一¹⁾
堀 哲夫²⁾

発熱・頸部腫脹を主訴に入院し外科的処置を要した3例を経験したので報告する。症例1は5歳男児。急性甲状腺炎の疑いで治療したが半年後に再発。退院後に梨状窩ろうを指摘。症例2は6歳男児。入院後喘鳴が出現し咽後膿瘍と診断。全麻下に切開排膿。症例3は2か月女児。CTで嚢胞性病変を指摘。穿刺排膿を施行。頸部感染症では急激に呼吸障害が進行すること、先天奇形を背景に持つことから画像診断と外科との連携が必須である。

8. 初発時に骨融解がみられた小児急性リンパ性白血病の1例

筑波大学附属病院小児科¹⁾、同リウマチアレルギー科²⁾、同放射線科³⁾

大黒 春夏¹⁾、小林 千恵¹⁾、玉井 香菜¹⁾
酒井 愛子¹⁾、鈴木 涼子¹⁾、福島 紘子¹⁾
福島 敬¹⁾、杉原 誠人²⁾、岡本 嘉一³⁾
須磨崎 亮¹⁾

5歳女児。右跛行が出現してから約1か月半の経過で両足関節、両手第2指MP関節の腫脹・疼痛へ進展した。第2指節骨近位端に骨融解像がみられMMP3の上昇を認めたことから、自己免疫性疾患を疑われた。関節の腫脹と疼痛はNSAIDsで軽快したが、骨髄検査でCD5・CD10・CD20陽性のリンパ芽球の集簇を認めALLと診断した。多剤併用化学療法で寛解を得て、画像所見も改善した。ALLの初発時に関節痛が出現することは多いが、画像検査で骨融解を伴うことは稀であり、文献的考察を含めて報告する。

9. 卵アレルギー児に対するインフルエンザワクチン接種の安全性

筑波メディカルセンター病院小児科

鈴木 寿人、林 大輔、野末 裕紀
齊藤 久子、今井 博則、市川 邦男

インフルエンザワクチンの接種量に変更になった平成23年度に当院で行った鶏卵アレルギー児に対する同ワクチンの接種、のべ168回(85人)の副反応発生状況を外来診療録を用いて後方視的に調査した。14人に局所反応にとどまる副反応が生じたが、重症な副反応は認められなかった。添付文書中の副反応発生頻度と比較して差はなかった。鶏卵アレルギー児に対す

るインフルエンザワクチンの接種は安全に行うことができた。

10. 当科新生児ガレン大静脈瘤の1例

筑波大学付属病院小児科¹⁾, 同脳神経外科²⁾, 同放射線科³⁾, 同産婦人科⁴⁾

玉井 香菜¹⁾, 金井 雄¹⁾, 藤山 聡¹⁾
加藤 愛章¹⁾, 西村 一記¹⁾, 齋藤 誠¹⁾
高橋 実穂¹⁾, 宮園 弥生¹⁾, 須磨崎 亮¹⁾
小島 真奈⁴⁾, 鶴田和太郎²⁾, 椎貝 真成³⁾
中居 康展²⁾

胎児期発症のガレン大静脈瘤は出生時から全身状態を適切に評価し治療介入を行う必要がある。今回我々は在胎36週6日体重2,717g, Apgar score 8点(1分)/8点(5分)で出生したガレン大静脈瘤 choroidal type の新生児例を経験した。出生時 Neonatal evaluation score は12点で、日齢0と1に経臍動脈で緊急血管内治療が施行された。新生児期の重症度評価と心不全管理を含む治療方針について文献的考察を加えて報告する。

11. 新生児でのインスリン療法における輸液回路へのインスリン吸着予防

茨城県立こども病院新生児科

吾郷 耕彦, 宮本 泰行, 新井 順一
雪竹 義也, 日高 大介, 梶川 大悟
竹内 秀輔, 伊藤 達夫

インスリンは、輸液回路へ吸着しやすいため持続静注における投与量が不均一になりやすい。特に新生児では輸液速度が遅いため、回路への吸着が飽和状態に達するまでに時間がかかり、長期間投与量が変動しやすく、意図せず低血糖を引き起こすことがある。今回、血糖管理に難渋した新生児高血糖3例と、Tween80を含む製剤をインスリンと混注し吸着予防を行った新生児高血糖3例の血糖の変動について比較検討したので報告する。

12. 著明な甲状腺腫と甲状腺機能低下症を認めた Basedow 病母体児の1症例

筑波大学小児内科¹⁾, 筑波学園病院小児科²⁾

前田 仁美¹⁾, 藤山 聡¹⁾, 永藤 元道¹⁾
金井 雄¹⁾, 西村 一記¹⁾, 齋藤 誠¹⁾
宮園 弥生¹⁾, 鴨田 知博¹⁾, 須磨崎 亮¹⁾
田中 磨衣²⁾, 仁井 純子²⁾, 絹笠 英世²⁾
牧 たか子²⁾

母は Basedow 病で高容量のプロピルチオウラシルを内服していたが TSH 受容体抗体は高値であった。児は在胎39週6日, 2,760g で出生し、著明な甲状腺腫と甲状腺機能低下症を認め当院に転院した。レボチロキシンを内服し甲状腺腫と甲状腺機能低下は改善した。新生児甲状腺腫では気道圧迫により出生直後から

呼吸管理を必要とする報告もあり、コントロール不良の Basedow 病母体から出生した児の周産期管理について文献学的考察も加え報告する。

13. 2011年に心停止で入院し、子ども虐待を疑った2例

土浦協同病院小児科¹⁾, 同麻酔科²⁾

山本かずな¹⁾, 前田 佳真¹⁾, 繁田 葉子¹⁾
黒澤 信行¹⁾, 渡辺 章充¹⁾, 渡部 誠一¹⁾
荒木 祐一²⁾, 松宮 直樹²⁾

症例1は10か月男児。両親外出中に同居人が児の異常に気づき救急要請。心停止、搬送先病院で、心拍再開。硬膜下血腫、網膜出血を認め、児相・警察へ通告。第8病日に永眠。司法解剖するも、虐待確定には至らず。症例2は日齢7女児。産科退院の翌朝に自宅で心停止、当院へ搬送。脳死状態で、入院中。同胞虐待例もあり、児相へ通告。病変の医学的診断力を高める努力と特定妊婦への支援体制の整備が必要である。

14. 低身長傾向の背景に摂食障害がみられた2例

茨城県立こども病院臨床心理科¹⁾, 同小児科²⁾,
日立総合病院臨床心理³⁾, 同小児科⁴⁾

稲沼 邦夫¹⁾³⁾, 土田 昌宏²⁾, 平木 彰佳⁴⁾
菊地 正広⁴⁾

低身長傾向がみられた10歳女児と13歳男子。女児は5歳頃に肉を食べて吐いたのを契機に肉と嘔吐に対する恐怖が発現。男子は9歳頃からの反復性腹痛で10歳頃に大便トイレに入りからかわれたことを契機に腹痛になることへの恐怖が発現。双方ともこれらの恐怖で摂食障害となり長年にわたり体重増加不良が続いていた。内分泌機能など検査所見に異常はなく、低身長傾向は摂食障害による慢性的な低栄養状態が影響したものと考えられた。

15. 小児期に食の問題を主訴に来院した症例の検討

(株)日立製作所ひたちなか総合病院小児科

直井 高歩, 佐藤 未織, 小宅奈津子
森山 伸子, 永井 庸次

子どもが食の問題、特に食べられないことを主訴に受診することは珍しいことではない。小児期の場合は、思春期と違い必ずしも摂食障害の診断基準を満たすわけではなく、特定不能の摂食障害とせざるを得ない場合も多い。しかし、その中でもそれぞれの精神病理を把握することは、治療において重要である。そこで、今回我々は自験例を提示することで小児期の細分類を検討し報告するとともに、一般総合病院での制約なども示してみたい。

16. 神経線維腫症1型と発達障害に関する臨床的検討

茨城県立医療大学付属病院小児科

三浦 慶子, 中山 純子, 新 健治
岩崎 信明

神経線維腫症1型(NF1)における認知機能について、近年、欧米において注目されており、学習能力、知能、読字、注意、知覚、実行機能などの問題が多数報告されている。今回、我々はNF1に学習障害を伴った症例を経験したので報告する。また、これまで当院を受診したNF1の15例についても検討したが、明らかな学習障害の合併は少なかった。NF1は小児科診療で気づかれることの多い疾患であり、小児科でも精神運動発達を含めた包括的な検討が必要であると考えられた。

17. 当院における発達障害に対する外来の現状

茨城西南医療センター病院小児科¹⁾、同リハビリテーション科²⁾、同医療相談室臨床心理士³⁾、筑波大学附属病院小児科⁴⁾

鈴木 悠介¹⁾、西村 一¹⁾、矢野 恵理¹⁾
穂坂 翔¹⁾、片山 暢子¹⁾、根本 浩則²⁾
神白 翼³⁾、田中 竜太¹⁾⁴⁾、大戸 達之¹⁾⁴⁾
長谷川 誠¹⁾

発達障害への社会の関心の高まりを受けて、当院でも発達障害に関する受診が増えている。当院では医師、リハビリテーション科、臨床心理士、ソーシャルワーカーなどがそれぞれの専門性を活かし診療に携わっている。我々は診断名の確定だけではなく、児に対する家族やその周囲の環境をどのように支援していくかを重視している。当院の現状を報告する。

18. 縦隔内に縫い針が発見された女児例

筑波大学附属病院臨床心理士¹⁾、同小児科²⁾、JAとりで総合医療センター³⁾、筑波大学附属病院循環器外科⁴⁾、筑波大学法医学教室⁵⁾

新井 励¹⁾、大戸 達之²⁾、永田 幸子¹⁾
酒井 愛子²⁾、榎園 崇²⁾、田中 竜太²⁾
中谷 久恵³⁾、金本 真也⁴⁾、本田 克也⁵⁾
宮本 信也²⁾、須磨崎 亮²⁾

11歳女児。結節性硬化症の既往有り。上腹部痛を訴え近医受診した。縦隔内異物、心タンポナーデの診断で、当院循環器外科で緊急手術となった。受傷機転が不明確であり、小児科転科となった。臨床心理士を中心に、医師、看護師、虐待対策委員会、法医学教室等、多職種で連携して診療をすすめる中で、受傷機転としては自傷行為の可能性が最も疑われた。退院に至る過程と患児への心理学的介入手法を中心に考察した。

19. 2011年秋期以降に当科で経験したマクロライド不応性マイコプラズマ肺炎

常陸大宮済生会病院小児科¹⁾、同臨床検査科²⁾

川又 竜¹⁾、後藤 昌英¹⁾、松本 静子¹⁾
廣木 輝雄²⁾、野崎 靖之¹⁾

近年マクロライド(以下MLs)耐性肺炎マイコプラズマの感染拡大が報告されている。我々は2011年11月~2012年9月に当科を受診し、発熱と咳嗽を認め、胸部エックス線、粒子凝集(PA)法にてマイコプラズマ肺炎と診断した小児78症例において、MLs、トスフロキサシン、ミノサイクリンの有効性を検討した。MLs耐性株の蔓延を反映した独特の傾向を示したので、不応例への対応も踏まえ報告する。

20. 窒息を契機に発症した陰圧性肺泡出血の1例

JAとりで総合医療センター小児科

武井 陽, 寺内真理子, 宮下 智行
中谷 久恵, 菱山 富之, 松村 雄
榎本 啓典, 太田 正康

症例はダウン症候群の12歳男児。甲状腺機能低下を近医でフォローアップされている以外は合併症を認めない。大きな飴玉を飲み込んでしまい、その直後より呼吸苦、チアノーゼが出現し救急要請した。来院時の胸部レントゲン、胸部CTから肺水腫を疑った。抗生剤、メチルプレドニゾロン及び酸素投与を開始した。入院翌日に行った気管支鏡検査で、血性の肺泡洗浄液を吸引し肺泡出血と診断した。その後、呼吸状態は改善し、第6病日に退院した。現在まで再発なく経過している。飴玉を誤飲したことによる陰圧性肺泡出血をきたした12歳男児の症例を経験した。貴重な経験と考え文献的考察を加え報告する。

21. 当院におけるRSウイルス細気管支炎の呼吸管理基準の検討

茨城県立こども病院小児総合診療科

本山 景一, 泉 維昌, 林 大祐
今井 綾子, 城戸 崇裕, 大橋 洋綱
福島富士子, 土田 昌宏

2011年4月~2012年9月の期間に入院加療された70症例を対象に分析を行った。n-CPAPを要したのは18例でいずれもpCO₂60mmHg以上が導入基準であった。気管内挿管を要したのは11例で、pCO₂70mmHg以上、または無呼吸が導入基準であった。人工呼吸器管理開始後も高CO₂血症が遷延した症例は3例あった。n-CPAP開始後に気管内挿管に移行した症例は5例認められた。上記結果に基づき、当院でのRSウイルス細気管支炎の呼吸管理基準について考察した。

22. 胸腹部重症多発外傷を負った心身障害児の1例

筑波メディカルセンター小児科¹⁾、同救急診療科²⁾、茨城県立医療大学小児科³⁾

稲田 恵美¹⁾²⁾、五味詩絵奈²⁾、鬼澤裕太郎²⁾
松本 佑啓²⁾、新井 晶子²⁾、阿竹 茂²⁾
河野 元嗣²⁾、新 健治³⁾

患者は15歳男児。深夜に軽トラックに轢過され、胸腹部重症多発外傷を負った。病歴聴取から乳児期より下肢の麻痺があり、ひとりで道路を這いずり回っていたところ事故に遭ったことが判明した。また知的障害、下肢の変形は、身体所見からの病態把握を極めて難しくさせた。小児の重症多発外傷は多科横断的対応が必要となる。今回、小児科、救急診療科および放射線科の迅速な対応と連携により本児を救命し、社会復帰させることができた。

第102回日本小児科学会茨城地方会

会 長 渡辺 章充 (土浦協同病院小児科)

期 日 平成25年2月17日(日)

会 場 土浦協同病院

1. 腹腔鏡下 Heller-Dor 法にて軽快した食道アカラシアの1例

茨城県立こども病院小児外科¹⁾、同小児泌尿器科²⁾

矢内 俊裕¹⁾²⁾、川上 肇¹⁾²⁾、藤澤 空彦¹⁾
松岡 亜記¹⁾、松田 諭¹⁾、平井みさ子¹⁾
連 利博¹⁾

症例は11歳、男児。2年前～食後の嘔吐がみられ、体重減少も伴い、精査にて食道アカラシアと診断された。上部消化管造影では食道がフラスコ型に拡張しており(最大径35mm: gradeII)、バルーン拡張を行ったが軽快せず、腹腔鏡下 Heller-Dor 法を施行した。食道胃接合部より食道側に5.5cmの筋層切開を、胃側に2.5cmの漿膜筋層切開を十分に行った。術後経過は順調であり、術後5日目に退院となった。

2. 精巣成熟奇形腫に対する腫瘍核出術

茨城県立こども病院小児外科¹⁾、同小児泌尿器科²⁾

矢内 俊裕¹⁾²⁾、川上 肇¹⁾²⁾、藤澤 空彦¹⁾
松岡 亜記¹⁾、松田 諭¹⁾、平井みさ子¹⁾
連 利博¹⁾

精巣奇形腫と術前診断し腫瘍核出術を施行して可及的に精巣組織を温存しえた3症例について報告する。手術時年齢は3歳、8歳、11歳であり、AFP値は全例で上昇なく、USでは小嚢胞や隔壁構造を伴う境界明瞭で内部不均一な精巣内腫瘍が認められた。腫瘍の長径は7mm、17mm、12mmであり、腫瘍核出術を施行し患側精巣を温存しえた。病理組織学的には成熟奇形腫2例、類表皮嚢胞1例であり、術後の再発は認めていない。

3. 小児急性虫垂炎に対し単孔式腹腔鏡補助下虫垂切除術を施行した10例の検討

土浦協同病院小児外科¹⁾、同小児科²⁾、筑波大学

小児外科³⁾

永関 剛¹⁾、堀 哲夫¹⁾、渡部 誠一²⁾
五藤 周³⁾

当科では虫垂炎に対する術式として単孔式腹腔鏡補助下虫垂切除術 transumbilical laparoscopic assisted appendectomy(以下 TULAA)を導入した。今回、2012年に当科で TULAA を施行した急性虫垂炎10例(穿孔例2例)を経験したので報告する。臍窩縦切開でラッププロテクターを挿入後、E・Z トロッカーを3本挿入したE・Zアクセスを装着し腹腔外で虫垂間膜・虫垂根部を処理した。患者の年齢は6~13歳(M±SD=119±32か月)で男:女=4:6、術後経口摂取開始まで1~3日(1.6±0.7日)、術後在院日数は2~5日(3.5±1.3日)であった。全例合併症なく経過良好である。

4. 腸重積症を発症し、超音波併用下整復にて診断された若年性ポリープの1例; 先進部病変の評価法について

茨城県立こども病院小児総合診療科¹⁾、同超音波診断室²⁾、同小児外科³⁾

林 大祐¹⁾、本山 景一¹⁾、今井 綾子¹⁾
城戸 崇裕¹⁾、佐藤 真耶¹⁾、福島富士子¹⁾
大橋 洋綱¹⁾、浅井 宣美²⁾、泉 維昌¹⁾
平井みさ子³⁾、矢内 俊裕³⁾、連 利博³⁾

腸重積症は小児の代表的な急性腹痛症であり、そのほとんどは特発性であるが、約4%の割合で基礎疾患に伴う病変先進部(pathological lead point: PLP)が認められる。今回、腸重積症を発症し、超音波併用下整復にて診断に至った若年性ポリープの1例を経験したので報告する。併せて、当院での2006年7月から2013年1月までの腸重積症患者75例を後方視的に検討し、先進部病変の評価法についても考察する。

5. 腫瘍亜全摘術と経口 dexamethasone pulse 療法が有効であった神経芽細胞腫合併 opsoclonus myoclonus 症候群の1例

筑波大学附属病院小児科¹⁾、ほりかわクリニック²⁾、筑波大学附属病院病理診断科³⁾、同小児外科⁴⁾

甲斐 友美¹⁾、大黒 春夏¹⁾、榎園 崇¹⁾
野崎 良寛¹⁾、多田 有美¹⁾、田中 竜太¹⁾
大戸 達之¹⁾、堀川 紀子²⁾、鈴木 涼子¹⁾
小林 千恵¹⁾、福島 敬¹⁾、里見 介史³⁾
野口 雅之³⁾、瓜田 泰久⁴⁾、増本 幸二⁴⁾
須磨崎 亮¹⁾

1歳0か月の男児。生後11か月時に不規則な異常眼球運動、四肢のミオクロヌス、ふらつきを主訴に当科紹介受診した。胸腹部造影CTにて、第2腰椎の高さで大動脈の左側に径27×16×35mmの傍脊椎腫瘍を指摘された。腫瘍亜全摘術の結果、Neuroblastoma, dif-

ferentiating subtype, low MKI, Favorable Histology と診断された。残存腫瘍に対する化学療法は現時点では行わない方針とし、経口 dexamethasone pulse 療法 $20\text{mg}/\text{m}^2/\text{day} \times 3$ 日間 28 日毎を開始、神経症状は改善傾向である。

6. ロタウイルス胃腸炎に脳梁膨大部病変を有する脳症 (MERS) と小脳炎を合併した 1 例

日立製作所日立総合病院小児科

鎌倉 妙, 平木 彰佳, 諏訪部徳芳
小宅 泰郎, 菊地 正広

ロタウイルス胃腸炎に脳梁膨大部病変を有する脳症 (MERS) と小脳炎を合併した 4 歳男児例を報告する。嘔吐下痢出現後にけいれん群発、意識障害で発症し、小脳症状を伴った。ロタウイルス胃腸炎による MERS で小脳症状を伴う例では、急性期画像所見で異常がなくても回復期に小脳萎縮をきたし後遺症を残すことがあるとされている。本症例は画像上明らかな小脳病変を認めないが、軽度の構音障害を残しており、今後の経過に注意が必要である。

7. 常陸大宮市内の小中高生における頭痛疫学調査

常陸大宮済生会病院小児科

後藤 昌英, 川又 竜, 松本 静子
野崎 靖之

小児における頭痛の実態は明らかでない。常陸大宮市の全小中高生 (計 3,909 名) を対象にマークシートによる質問紙法で疫学的調査を実施した。一次性頭痛の中で片頭痛は 272 名 (7.2%)、緊張型頭痛は 261 名 (6.9%) であった。頭痛による学校での欠席は 66 名 (1.8%)、イライラしているのは 203 名 (5.4%) であった。頭痛のために学校生活に支障を来している生徒は多く、小児頭痛の啓発が重要である。

8. 頭痛を契機に発見された副腎褐色細胞腫の 2 例

日製ひたちなか総合病院小児科¹⁾、茨城県立こども病院小児科²⁾、筑波大学附属病院小児科³⁾

佐藤 未織¹⁾、小宅奈津子¹⁾、直井 高歩¹⁾
森山 伸子¹⁾、村長 靖¹⁾、永井 庸次¹⁾
小池 和俊²⁾、玉井 香菜³⁾

症例 1 は 12 歳女児、症例 2 は 9 歳男児、いずれも頭痛を主訴に来院し、それぞれ 148/90mmHg、165/125 mmHg と高血圧が認められた。ともに腹部エコーで副腎腫瘍が疑われ、尿中カテコラミンの上昇、腹部 MRI、MIBG シンチグラフィの所見から副腎褐色細胞腫と診断された。術前の血圧コントロールに難渋したが、腫瘍摘出術が施行され血圧は正常化した。褐色細胞腫は高血圧における鑑別疾患として重要であり、文献的考察を加え報告する。

9. 慢性 ITP との鑑別に苦慮した May-Hegglin 異常

(MHA) の男児例

茨城県立こども病院血液腫瘍科¹⁾、国立病院機構名古屋医療センター高度診断研究部分子診断研究室²⁾、東邦大学医療センター大橋病院小児科³⁾

伊藤 一之¹⁾、吉見 愛¹⁾、中尾 朋平¹⁾
加藤 啓輔¹⁾、小池 和俊¹⁾、土田 昌宏¹⁾
國島 伸治²⁾、関根 孝司³⁾

初診時 8 か月男児。点状出血、血小板減少 (0.8 万/ μL) で発症。前医で ITP の診断で γ グロブリン治療 ($1\text{g}/\text{kg} \times 2$) が施行されたが血小板増加は 2.1 万/ μL に留まった。当科紹介後、ステロイド投与 (3 か月間) でも改善せず、無治療で経過観察 (3 歳まで 0.5~2.7 万/ μL で経過) された。セカンドオピニオン後の再評価で、巨大血小板、好中球内封入体が認められ May-Hegglin 異常と診断された。遺伝子検査では MYH9 遺伝子 (R702C) 変異が確認された。

10. 感冒を契機に偶発的に見つかった鎌状赤血球症ウガンダ人 5 か月女児の 1 例

筑波大学附属病院小児科¹⁾、筑波メディカルセンター病院小児科²⁾

中村 伸彦¹⁾、鈴木 涼子¹⁾、小林 千恵¹⁾
野崎 良寛¹⁾、前田 仁美¹⁾、酒井 愛子¹⁾
福島 紘子¹⁾、鬼澤裕太郎²⁾、齋藤 久子²⁾
福島 敬¹⁾、須磨崎 亮¹⁾

ウガンダ人 5 か月女児。発熱を契機に血液検査で貧血と溶血所見を指摘された。血液塗抹標本で変形赤血球を、ヘモグロビン電気泳動で異常ヘモグロビンを認めた。ヘモグロビン異常症を疑い精査を進め β -globin 遺伝子 CD6GAG (Glu) \rightarrow GTG (Val) の変異が検出され、鎌状赤血球症 HbSS の診断に至った。国際化した現代においては、人種や出身地を考慮して、本邦では稀な疾患も含めた鑑別診断を進める必要がある。

11. 21 番染色体の部分重複 (iAMP21) を認め予後不良が疑われた急性リンパ性白血病の 1 例

茨城県立こども病院小児血液腫瘍科

横山はるな、加藤 啓輔、伊藤 一之
吉見 愛、中尾 朋平、小池 和俊
土田 昌宏

急性リンパ性白血病 (ALL) の 8 歳男児。初診時白血球数は 3,000/ μL 。FISH 法で RUNX1 を含む領域の増幅である iAMP21 が認められた。寛解導入療法 15 日目と 29 日目の骨髄検査で芽球はそれぞれ 90%、5% 残存していたが、終了時には寛解が得られた。iAMP21 を持つ ALL は、予後が不良であると報告されたが、ハイリスクへの治療で予後が改善される。本邦では報告が少なく貴重な症例と考えられる。

12. 帽状腱膜下出血による出血性ショックをきたした血友病 A の新生児例

筑波大学附属病院小児科¹⁾、総合守谷第一病院小児科²⁾

佐藤 琢郎¹⁾、西村 一記¹⁾、金井 雄¹⁾
藤山 聡¹⁾、齊藤 誠¹⁾、宮園 弥生¹⁾
平井 直美²⁾、城賀本満登²⁾、須磨崎 亮¹⁾

児は在胎38週5日、出生体重3,082g、Apgarスコア8/9点(1分/5分)、吸引分娩で出生した。生後5時間半にショック状態となり、生後7時間に当院へ搬送された。貧血、代謝性アシドーシスを認め、帽状腱膜下出血による出血性ショックと診断し加療したが、日齢3に死亡した。第VIII因子活性が17%と低値であり、血友病Aと診断した。帽状腱膜下出血は重症化することが多く、リスク因子の把握、早期発見が重要となる。文献的考察を加え報告する。

13. 当院におけるアレルギー性紫斑病38例の検討

筑波メディカルセンター病院小児科

永藤 元道、林 大輔、稲田 恵美
野末 裕紀、齊藤 久子、今井 博則
市川 邦男

2008年1月から5年間にアレルギー性紫斑病と当院で診断した症例について後方視的に検討した。対象は38例で、うち入院26例であった。初発症状は紫斑27例(71.0%)、関節痛12例(31.6%)、腹痛9例(23.7%)で、ステロイド使用例は33例(89.5%)であった。再発例は8例(21%)、腎症合併は15例(39.5%)で、ネフローゼ症候群を呈した例は2例(5%)だった。腎症のリスクなども含め文献的考察を加えて報告する。

14. TSC2-PKD1 隣接遺伝子症候群の1例から考える

JAとりで総合医療センター小児科¹⁾、東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科発生発達病態学分野²⁾、東京ベイ・浦安市川医療センター小児科³⁾、神奈川県立こども医療センター遺伝科⁴⁾

中谷 久恵¹⁾、榎本 啓典¹⁾、宮下 智行¹⁾
武井 陽¹⁾、菱山 富之¹⁾、松村 雄¹⁾
寺内真理子¹⁾、菅原 祐之²⁾、保立麻美子²⁾
元吉八重子²⁾、畠井 芳穂³⁾、黒澤 健司⁴⁾
水谷 修紀²⁾、太田 正康¹⁾

結節性硬化症(TS)は、その多くで責任遺伝子内に変異を確認できる常染色体優性遺伝性疾患であるが、稀に遺伝子全体または隣接領域にも欠失を認めることがある。今回我々はTSC2とそれに隣接する領域にヘテロ欠失を認めた症例を経験した。本例には心奇形や漏斗胸、強度近視といったTSでは稀な合併症も認められたことから、同欠失領域には心臓や骨格、結合組織の形成に重要な役割を果たす遺伝子群が含まれることが想定される。

15. 「お別れの時に」小児DNRについての考察

土浦協同病院小児科

渡部 誠一、渡辺 章充、黒澤 信行

小児医療において予後不良児を診療する中で、家族と共に別れを言う機会がある。子どもに別れを告げる両親の悲しみは大きく、DNRをどう話し合うか、どう進めていくか、我々は絶えず悩んでいる。自験例で、DNRを示せなかった例、DNRを家族と話し合ってから同意を得た例、DNRを示すのが早すぎた例を報告し、皆様と議論したい。

16. 軽症頭部外傷入院の乳幼児例の検討

土浦協同病院小児科

山本 敦子、繁田 葉子、白久 博史
青木 龍、内山 薫、高橋 孝治
前田 佳真、南風原明子、梶川 優介
黒澤 信行、渡辺 章充、渡部 誠一

近年、児童虐待への注目が高まり、頭部外傷入院例について脳外科医から小児科医にコンサルトされることも多い。重症例はカンファレンスで検討されるが、軽症例では短期入院でもあり省略されやすい。また小児科医が頭部外傷の成因・経過について知識が不十分であることも問題となる。2007年10月～2012年10月の5年間の当院一般病棟に入院した2歳以下の頭部外傷32例について検討したので報告する。

17. 発熱初日の髄液・血液培養が陰性だった肺炎球菌性髄膜炎の1例

茨城西南医療センター病院小児科

穂坂 翔、矢野 恵理、鈴木 悠介
西村 一、片山 暢子、長谷川 誠

2か月女児が発熱、活気不良を主訴に来院した。髄液所見は正常であったがsepsisを疑い抗生剤治療を開始した。2日後に再検した髄液検査では細胞数増多がみられ、迅速検査で肺炎球菌が検出されたが起原菌は培養されなかった。細菌性髄膜炎のごく初期ではまれに髄液所見が正常であることは知られているが、今回の症例は貴重と考え報告する。

18. 当院における脳低温療法の臨床的検討

筑波メディカルセンター病院小児科

稲田 恵美、野末 裕紀、永藤 元道
林 大輔、齊藤 久子、今井 博則
市川 邦男

当院において過去5年間で脳低温療法を行った児は10例で、年齢は4か月から13歳、心停止・蘇生後脳症6例、その他急性脳症4例であった。神経学的予後は、正常または軽度後遺症が3例、重度後遺症2例、死亡5例であった。心停止後や基礎疾患をもつ症例は特に予後が不良であった。成人や新生児では脳低温療法の有効性が証明されているが、小児における脳低温療法を確立するためには多施設による症例の蓄積が必要で

ある。

19. 当院における新生児低体温療法の現状

茨城県立こども病院新生児科

竹内 秀輔, 伊藤 達夫, 吾郷 耕彦
梶川 大悟, 日高 大介, 雪竹 義也
新井 順一, 宮本 泰行

Consensus 2010 に基づく新しい日本版新生児蘇生法ガイドライン (NCPR ガイドライン 2010) では中等症から重症の低酸素性虚血性脳症 (HIE) の新生児に対する低体温療法が標準治療として推奨された。国際的な標準プロトコールはあるものの、いまだ臨床エビデンスは蓄積しつつある段階である。当院で 2012 年 12 月までの 5 年間に脳低温療法を施行された症例をまとめ、現在の当院での試行状況を報告する。

20. バセドウ病母体から出生した児の管理・治療経験

土浦協同病院新生児科¹⁾, 東京医科歯科大学小児科²⁾

岡本 圭祐¹⁾, 今村 公俊¹⁾, 伊藤 一之¹⁾
内山 薫¹⁾, 朝田 五郎¹⁾, 清水 純一¹⁾
宮井健太郎²⁾, 鹿島田健一²⁾

一般に甲状腺機能亢進症合併妊婦は、全妊娠の約 0.2% と言われており、更に出生した児に治療を要するのは約 1% とされる。新生児バセドウは致命的ともなり得、さらに新生児期、乳児期の甲状腺機能は、精神発達に大きく影響する。この 2 年間にバセドウ病母体から出生した児のうち、治療もしくは経過観察を要したのは 4 症例だった。それらの当科での治療・管理経験を、文献的考察とともに報告する。

21. 哺乳前から血便が出現した新生児ミルクアレルギーの 1 例

茨城県立こども病院新生児科

伊藤 達夫, 雪竹 義也, 竹内 秀輔
吾郷 耕彦, 梶川 大悟, 日高 大介
新井 順一, 宮本 泰行

在胎 39 週の男児。哺乳前から血便が出現し当院 NICU に搬送された。血便は徐々に軽快したため日齢 1 から哺乳を開始したが日齢 11 に大量の下痢とアシドーシスが出現した。特異的 IgE 検査で牛乳 class1, β -ラクトグロブリン class2 でありミルクアレルギーと診断し、加水分解乳に変更したところ症状は速やかに改善した。哺乳前から症状が出現した新生児ミルクアレルギーについて文献的考察を加え報告する。

第 103 回茨城小児科学会

会長 長谷川 誠 (茨城西南医療センター病院小児科)

期 日 平成 25 年 6 月 30 日 (日)

会 場 筑波大学

1. 当院で経験した高度徐脈性不整脈 2 例

JA とりで総合医療センター小児科

松村 雄, 榎本 啓典, 西村 聡
高田 数馬, 武井 陽, 中谷 久恵
宮本 智史, 寺内真理子, 太田 正康

濃厚な家族歴から家族性洞不全症候群と考えられた重篤な洞性徐脈の 9 歳男児 (症例 1) と、ミトコンドリア病の心筋症による III 度房室ブロックを呈した 19 歳女性 (症例 2) を経験した。小児期不整脈は、特発性不整脈が主であり基礎疾患を有することは少ない。本症例のように基礎疾患を有し治療介入が必要である重篤な不整脈は稀なため、文献的考察を加え報告する。

2. 肥満小児に対する運動療法～県西総合病院での取り組み～

県西総合病院理学療法科¹⁾, 同小児科²⁾, 同栄養科³⁾, 筑波大学附属病院小児科⁴⁾, 同茨城県小児地域医療教育ステーション⁵⁾

菊池 敏弘¹⁾, 林 立申⁴⁾, 西上奈緒子²⁾
高木 薫子²⁾, 田中 圭一²⁾, 御子柴卓弥²⁾
田代 祥博²⁾, 鈴木 直美³⁾, 堀米 仁志⁵⁾
中原 智子²⁾

成人期心血管疾患のリスクを減少させるため、小児期から介入し、肥満を改善させることが重要である。一方で小児は発育途中のため、運動習慣の改善を中心とした介入が望ましいと考えられる。我々は 2012 年 10 月から肥満小児に対して、従来の指導に加え、週 1 回の外来運動療法を組み込んだ介入を開始した。その方法、及び介入前後の内臓脂肪量の変化などの短期効果について報告する。

3. 超低出生体重児の先天性サイトメガロウイルス感染症に対する VGCV 治療

茨城県立こども病院新生児科

竹内 秀輔, 林 大祐, 吾郷 耕彦
梶川 大悟, 日高 大介, 雪竹 義也
新井 順一, 宮本 泰行

先天性サイトメガロウイルス (CMV) 感染症は全出生 1,000 人に対して 1 人に神経学的後遺症を残すとされる。先天性 CMV 感染症に対するガンシクロビル (GCV) 投与により聴力や神経学的予後の改善が示され、GCV のプロドラッグであるバルガンシクロビル (VGCV) による治療例も近年報告されている。当院で経験した症候性先天性 CMV 感染症の超低出生体重児に対する VGCV 治療について文献的考察を加え報告する。

4. いわゆる Intrauterine Fetal Brain Death が強く疑われた 1 例

筑波大学小児科¹⁾, 同産婦人科²⁾

原 英輝¹⁾, 宮園 弥生¹⁾, 榎園 崇¹⁾
 金井 雄¹⁾, 藤山 聡¹⁾, 西村 一記¹⁾
 齋藤 誠¹⁾, 大戸 達之¹⁾, 永井 優子²⁾
 小畠 真奈²⁾, 濱田 洋実²⁾, 須磨崎 亮¹⁾

新生児仮死の中には子宮内で既に重度の脳障害を来している例があり, Intrauterine Fetal Brain Death (IFBD) として報告されている. 今回我々は, 分娩1週間前から胎動減少があり, 在胎35週0日に2,087gで緊急帝王切開により出生した重症新生児仮死児で, 日齢4の頭部MRIで基底核の高信号, 脳萎縮を認め, IFBDが疑われた症例を経験した. 文献的考察を交えて報告する.

5. 当院で出生した18トリソミー症例について—2006年以降に出生した10例についての検討—

土浦協同病院新生児科¹⁾, 同小児外科²⁾, 同産婦人科³⁾, 同小児科⁴⁾

横山はるな¹⁾, 朝田 五郎¹⁾, 廣木 遥¹⁾
 木口 智之¹⁾, 山口 洋平¹⁾, 岡本 圭祐¹⁾
 今村 公俊¹⁾, 清水 純一¹⁾, 堀 哲夫²⁾
 島袋 剛二³⁾, 遠藤 誠一³⁾, 坂本 雅恵³⁾
 市川麻以子³⁾, 渡部 誠一⁴⁾, 渡辺 章充⁴⁾
 黒澤 信行⁴⁾, 南風原明子⁴⁾

とりわけ染色体異常症児の診療には両親への説明と同意が不可欠で, 当科でも出生前から児の状態を充分説明し両親の希望にそって各科の協力により治療方針を決定している. 10例の中には, 食道閉鎖症5例, 臍帯ヘルニア1例, 心奇形7例を認め, 胃瘻造設3例, 食道閉鎖根治術1例, 食道banding1例, 気管切開1例を行い, 2例は在宅医療へ移行した. 死亡は24時間以内4例, 新生児期2例, 乳児期3例, 1歳1例であった.

6. 当院における成熟児無呼吸発作56例の検討

茨城西南医療センター病院小児科

矢野 恵理, 片山 暢子, 穂坂 翔
 石川 伸行, 鈴木 悠介, 長谷川 誠

成熟児の無呼吸発作は未熟児と比較して原因疾患が隠れている可能性がある. 2009年1月1日から4年間に入院した成熟児(在胎37~41週, 院内出生)の無呼吸発作症例のうち低出生体重児, 呼吸障害に続発した例を除外した56例を対象として, 診療録を元に母体情報, 入院時の状況, 合併症等について検討した. 合併症は頭蓋内出血8例, 低体温3例, 低血糖4例などを認めた. 無呼吸発作の誘因が明らかでない例が25例あった.

7. 発達障害児におけるWechsler式知能検査の分析

日立製作所ひたちなか総合病院小児科¹⁾, 同リハ

ビリテーション科²⁾

森山 伸子¹⁾, 小宅奈津子¹⁾, 直井 高歩¹⁾
 村長 靖¹⁾, 永井 庸次¹⁾, 鬼越 美帆²⁾
 軍司 良江²⁾

発達障害では就学後に学習面や対人関係の問題が顕在化し, 学校不適応など二次的な障害を併発する場合も少なくない. 2009年1月~2013年3月の間に当院を受診し, 発達障害と診断され継続的にWechsler式知能検査を施行された58名(男児45名, 女児13名)の変化について検討した. 安定した成長の維持には, 問題が顕在化する前に発達に応じた環境調整や支援を継続することが重要と思われた.

8. 小児期発症型筋強直性ジストロフィーの1例

筑波学園病院小児科¹⁾, 茨城県立医療大学小児科²⁾, 茨城県立こども福祉医療センター小児科³⁾

絹笠 英世¹⁾, 中山 智博²⁾, 中山 純子²⁾
 新 健治²⁾, 岩崎 信明²⁾, 佐藤 秀郎³⁾

12歳時に確定診断された小児期発症型筋強直性ジストロフィーの1例を経験した. 小学1年時に学習の遅れを主訴に来院し, 学習障害として経過観察されていた. 7歳時IQ79, 11歳時IQ57と知能低下が進行し, 頭部MRIで白質病変が認められた. grip myotoniaの出現を契機に遺伝子検査にて上記診断が確定した. 小児期発症型筋強直性ジストロフィーの臨床像について, 文献的考察を含め報告する.

9. 小児科神経外来における移行期医療の現状

土浦協同病院小児科

渡辺 章充, 白久 博史, 白井謙太郎
 南風原明子, 山本 敦子, 黒澤 信行
 渡部 誠一

「小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言(案)」が日本小児科学会から公開された. 移行期医療の基本は提言(案)でも示された「いかなる医療を受けるかの決定権は患者にある」「個々の患者の疾患等の特性に合わせた医療システムを選択する」ことであると考えますが, これまで正確な現状把握はしていなかった. そこで過去3年間に小児科神経外来を受診した20歳以上の症例118例の現状分析を行ったので報告する.

10. 当院における小児在宅医療の現状と今後の課題

筑波大学附属病院看護部¹⁾, 筑波大学小児科²⁾, 同小児外科³⁾

田村 恵美¹⁾, 神生 恵子¹⁾, 平野 早苗¹⁾
 岩佐 典子¹⁾, 榎園 崇²⁾, 大戸 達之²⁾
 高橋 実穂²⁾, 福島 敬²⁾, 宮園 弥生²⁾
 須磨崎 亮²⁾, 五藤 周³⁾, 上杉 達³⁾
 瓜田 泰久³⁾, 高安 肇³⁾, 新開 統子³⁾
 増本 幸二³⁾

当院では先天疾患や神経疾患などで在宅での医療行為を必要とするこどもが約150名通院している。在宅人工呼吸管理から自己導尿まで医療的ケアの種類は多岐にわたり、医療依存度の高いこどもも多いが、地域でのサポートは乏しい状況にある。在宅移行により家族の一員として生活する意義と支援体制のシステム構築の必要性を含め、当院の現状と課題について報告する。

11. 総排泄腔遺残に対する造腔術の検討：特に腸管利用造腔術のタイミングについて

茨城県立こども病院小児泌尿器科¹⁾, 同小児外科²⁾

矢内 俊裕¹⁾²⁾, 川上 肇¹⁾²⁾, 中島 秀明²⁾
 坂元 直哉²⁾, 松田 諭²⁾, 平井みさ子²⁾
 連 利博²⁾

6年間に当科で造腔術を施行した総排泄腔遺残症例7例[一期的手術3例(A群), 多段階手術4例(B群)]について検討した。平均手術時年齢はA群が12か月, B群が9歳であり, 総排泄腔が短い(≤3cm)A群では全例にtotal urogenital mobilizationを施行し, 癒痕腔であったB群では全例に代用腔(回腸3例, S状結腸1例)による造腔術を施行した。腸管利用造腔術の施行時期は思春期前が適切と思われた。

12. Cushing症候群を伴う左副腎腫瘍に対し腹腔鏡下手術を施行した1例

茨城県立こども病院小児外科¹⁾, 同小児泌尿器科²⁾, 同小児科³⁾

矢内 俊裕¹⁾²⁾, 松田 諭¹⁾, 中島 秀明¹⁾
 坂元 直哉¹⁾, 川上 肇¹⁾²⁾, 平井みさ子¹⁾
 連 利博¹⁾, 泉 維昌³⁾

症例は12歳の女児。学校検診で尿糖を指摘され近医を受診。ACTH低値(検出感度以下), コルチゾール高値(25μg/dl), 腹部CTでの左副腎腫瘍(径26mm大)が認められ, 当院へ紹介。身長131.1cm(-2.9SD), 体重31.2kg(-1.4SD), 満月様顔貌, 体毛増生がみられ, 左副腎腫瘍によるCushing症候群と診断。腹腔鏡下左副腎摘出術を施行し, 術中・術後の合併症はなかった。病理組織学的には副腎皮質腺腫であった。

13. 腹腔鏡補助下で切除しえた感染性腸間膜嚢腫の1例

筑波大学医学医療系小児外科¹⁾, 筑波メディカルセンター病院小児科²⁾

小野健太郎¹⁾, 三浦真之介¹⁾, 古田 智章¹⁾
 五藤 周¹⁾, 増本 幸二¹⁾, 林 大輔²⁾
 今井 博則²⁾, 市川 邦男²⁾

症例は4歳男児。腹痛, 嘔吐を訴え前医受診し, 腹部CTで感染性腸間膜嚢腫と診断。当科紹介後抗菌薬投与で軽快した。外来経過観察中も嚢胞は残存したため, 8か月後に手術を施行した。腹腔鏡下に嚢胞内容吸引後, 臍部より病変部を体外に出し, 接する小腸を含め切除した。術後は一過性に吻合部狭窄を認めたが, 保存的に改善し術後12日で退院した。待機的腹腔鏡補助下手術により安全に, かつ整容性にも満足できる結果が得られた。

14. 2012/13年シーズンの土浦市4小学校におけるインフルエンザ流行状況の調査並びにワクチン有効率の検討

霞ヶ浦医療センター小児科

山口 真也

毎年土浦市の4つの小学校で行っているインフルエンザのアンケート調査を2012/13シーズンも実施した。対象は2,333名, 全体のワクチン接種率は57.4%, インフルエンザAの罹患率は12.9%, Bは5.2%であった。多変量解析によるワクチンの有効率はA型が45%(95%CI: 20~61%), B型が15%(95%CI: -50~52%)であった。前年度のA型及びB型罹患歴が, 今年度の発症とそれぞれ有意な陰性相関を認めた。

15. 当院で経験した急性巣状細菌性腎炎(AFBN: acute focal bacterial nephritis)の5症例—急性巣状細菌性腎炎と急性腎盂腎炎の臨床症状の相違についての検討—

土浦協同病院小児科

我有 茉希, 山本 敦子, 白久 博史
 南風原明子, 宇田川智宏, 渡辺 章充
 渡部 誠一

AFBNは急性腎盂腎炎との同一のスペクトラムの疾患とされるが, 臨床的症状には相違があると感じることが多い。そこで当科で2011~2013年の2年半で経験した5例6エピソードにつき検討したので報告する。主訴は発熱と消化器症状が多く, 膿尿は1/6例で起炎菌が同定できたのは3/6例だった。陰性例では抗菌薬の先行投与があった。5人とも発熱と消化器症状を認めた。エコーの所見陽性率は5/5であった。VURは1/4にみられた。文献的考察を加えて報告する。

16. 生活習慣に起因したビタミンD欠乏性くる病の3幼児例

筑波メディカルセンター病院小児科¹⁾, 筑波大学小児科²⁾

野末 裕紀¹⁾, 鈴木 寿人¹⁾, 松田 慶子¹⁾
林 大輔¹⁾, 齊藤 久子¹⁾, 今井 博則¹⁾
市川 邦男¹⁾, 鴨田 知博²⁾

症例はすべて2歳女児。主訴は跛行や痙攣で、O脚・X脚などの下肢変形があった。3例ともアレルギーや偏食による食事制限、または外出制限による日光曝露不足があった。血清ALP、PTHの上昇と25OHDの低下があり、レントゲンでくる病所見が認められた。3例ともアルファカルシドールの内服と栄養・生活指導で改善した。生活習慣により本疾患を発症しうるため、日光浴や食事への配慮による予防が重要であった。

17. 甲状腺機能障害の加療中に特発性血小板減少性紫斑病を合併した1例

筑波大学附属病院小児内科¹⁾, 牛久愛和総合病院小児科²⁾, 総合守谷第一病院小児科³⁾

齊藤 博大¹⁾, 平井 直実²⁾, 星野 雄介³⁾
玉井 香菜³⁾, 酒井 愛子¹⁾, 鈴木 涼子¹⁾
小林 千恵¹⁾, 福島 敬¹⁾, 城賀本満登³⁾

症例は5歳時にバセドウ病(甲状腺刺激性抗体陽性)と診断されPTU投与を受けていたが、5年後に甲状腺阻害性抗体陽性となり、甲状腺機能低下症をきたした11歳男児。2012年12月、著明な血小板減少(血小板数0.5万)が出現し、特発性血小板減少性紫斑病(ITP)の合併と診断された。甲状腺機能障害とITPの合併は免疫学的機序からも関連は深く、若干の文献的考察を加えて報告する。

18. 初発時にA群溶血性連鎖球菌敗血症を合併した急性リンパ性白血病の1例

筑波大学附属病院小児内科¹⁾, 土浦協同病院小児科²⁾

鬼澤裕太郎¹⁾, 影山あさ子¹⁾, 今井 綾子¹⁾
齋藤 博大¹⁾, 玉井 香菜¹⁾, 酒井 愛子¹⁾
鈴木 涼子¹⁾, 南風原明子²⁾, 小林 千恵¹⁾
福島 敬¹⁾, 須磨崎 亮¹⁾

4歳男児、発熱と全身状態不良、白血球・血小板減少、CRP高値より重症感染症を疑われ前医に入院した。血液培養でA群溶血性連鎖球菌(GAS)を検出、GASによる敗血症と診断、抗生剤治療を開始された。2日後には解熱、CRPも低下したが、血球減少が遷延し、入院5日目に骨髓検査を施行、急性白血病が疑われた。白血病初発時の末梢血には芽球がみられないこともあり、感染症に伴う一過性の血球減少との鑑別が必要になる。

19. 皮膚病変出現から2か月後に縦隔腫瘍で診断されたランゲルハンス細胞組織球症の4か月女児

茨城県立こども病院小児血液腫瘍科¹⁾, 同小児外科²⁾, 水戸済生会総合病院皮膚科³⁾, 土浦協同病院小児科⁴⁾

鎌倉 妙¹⁾, 吉見 愛¹⁾, 中尾 朋平¹⁾
神崎 美玲³⁾, 山本 敦子⁴⁾, 加藤 啓輔¹⁾
小池 和俊¹⁾, 平井みさ子²⁾, 飯島 茂子³⁾
玉田 昌宏¹⁾

ランゲルハンス細胞組織球症(LCH)は、ランゲルハンス細胞が単クローン性に増殖する腫瘍性疾患であり、多彩な症状を呈する。月齢2より全身に1mm大の出血性丘疹が出現し、近医皮膚科でのステロイド外用治療開始後も徐々に増悪した。月齢4に石灰化を伴う縦隔腫瘍が認められ、当院に搬送された。腫瘍生検の結果、LCHと診断した。寛解導入療法で部分寛解に至った。乳児の難治性皮膚疹の際には、LCHも鑑別に入れる必要があると考えられた。

20. 2回拒絶され、3回目の臍帯血移植で生着した副腎白質ジストロフィーの男児例

茨城県立こども病院小児血液腫瘍科¹⁾, 同小児神経発達科²⁾, 同総合診療科³⁾, 筑波大学小児科⁴⁾

中尾 朋平¹⁾, 加藤 啓輔¹⁾, 吉見 愛¹⁾
小池 和俊¹⁾, 田中 竜太²⁾, 大橋 洋綱³⁾
本山 景一³⁾, 福島富士子³⁾, 泉 維昌³⁾
榎園 崇⁴⁾, 玉田 昌宏¹⁾

副腎白質ジストロフィー(ALD)は胚細胞性ABCD1遺伝子変異により極長鎖脂肪酸が中枢神経と副腎に蓄積する白質変性疾患である。同種造血細胞移植が大脳型は治療選択肢となるが、適応と生着不全が問題となる。我々はALDの7歳男児例を経験した。同種臍帯血移植(CBT)を施行したが拒絶され、3回目のCBTで生着した。生着までに神経症状は悪化した。弟も同一の変異を持ち同種造血細胞移植の準備をすすめている。