

## (1) 小児腸管不全と肝機能障害～栄養管理に注目して

[講師] 田附 裕子 (大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科)

### [要旨]

腸管不全合併肝障害(intestinal failure associated liver disease ; 以下、IFALD と略)は腸管不全(intestinal failure ; 以下、IF と略)の致死かつ重大な合併症である。

IF では、肝臓での脂質代謝異常が関与する上に、長期静脈栄養管理に伴う過栄養/低栄養、必須脂肪酸の欠乏などの肝臓での脂質代謝異常や、腸管細菌叢の異常が誘因となる敗血症、そして、短小腸などの肝臓の循環不全による肝細胞障害など多因性である。特に、新生児・乳児期の IF では、腸管の未熟性や胆汁輸送機構の未熟性や腸内細菌叢の異常などによる胆汁うっ滞を主体とする IFALD が問題となり、幼児、学童以降では脂肪肝を主体とした IFALD が問題となることが多い。

近年、IF 治療においては、腸管リハビリテーションとして、1) 残存する腸管を最大限に利用し、静脈栄養 (parenteral nutrition、以下、PN と略)への依存度を軽減すること、2) 個々の IF 症例の病態を的確に評価し、適切な PN、経腸栄養(enteral nutrition ; 以下、EN と略)を実施すること、3) 短腸症候群や腸管内容のうっ滞に伴う腸内細菌叢の異常と合併する bacterial translocation(以下、BT と略)、敗血症の予防など、IFALD を回避する努力を継続している。

食品として話題となっている $\omega$ 3系の脂肪製品も市販されて摂取することも可能であるが、短腸症やストーマを有する IF 児ではその吸収効率は一定ではない。本邦では、 $\omega$ 6系脂肪製剤しか保険収載されていないが、欧米では $\omega$ 3系脂肪酸高配合脂肪乳剤や、 $\omega$ 6系(リノール酸など)・ $\omega$ 3系(EPA・DHA・ $\omega$ 9系(オリーブオイル)・MCT で構成された脂肪製剤の標準的な利用が行われている。その効果など含め紹介する。

### [略歴]

1994年3月 秋田大学医学部卒業  
1994年6月～ 大阪大学医学部附属病院 第一外科・小児外科 研修医  
1995年6月～ 社会保険紀南総合病院 外科 医員  
1997年6月～ 大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科レジデント  
1998年5月～ 大阪大学大学院大学 小児外科 医員  
2001年2月～ 米国ミシガン大学 小児外科 リサーチフェロー  
2003年2月～ 大阪府立母子保健総合医療センター小児外科 シニア非常勤  
2004年4月～ 大阪大学医学部附属病院 小児外科 医員  
2006年4月～ 兵庫医科大学 第一外科 病院助手・助教  
2008年7月～ 大阪大学大学院大学 小児外科講座 助教  
2009年10月～ 自治医科大学 外科学講座 小児外科部門 講師  
2011年10月～ 大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科 副部長  
2015年1月～ 大阪大学医学部附属病院 小児成育外科 准教授

## [参考文献]

1. 田附裕子、他. 短腸症候群と栄養管理. 小児外科 54(3):289-295、2022
2. 天江新太郎、短腸症候群と $\omega$ 3系脂肪製剤 外科と代謝・栄養 49(1):5-15、2015
3. 和田 基、他、【NST のための小児の栄養管理】IFALD(腸管不全合併肝障害)の病因と治療. 静脈経腸栄養 27(5)1217-1222、2012
4. Kathleen M. Gura、et al. Fish Oil Emulsion Reduces Liver Injury and Liver Transplantation in Children with Intestinal Failure-Associated Liver Disease: A Multicenter Integrated Study. The Journal of Pediatrics 230: 4-54, 2021
5. 米倉竹夫、森下祐次、山下勝治、他.小児短腸症候群の栄養管理.日本静脈経腸栄養学会雑誌.34(1)、11-19、2019

## (2) 発達支援の現場から～NICU卒業生のフォローを中心に～

[講師] 植松 有里佳（東北大学病院 小児科）

### [要旨]

新生児科でのフォローアップ中に、言語発達の遅れやコミュニケーション障害を主訴に、自閉スペクトラム症(ASD)が疑われ、発達支援外来に紹介となる例は多い。当院の新生児科では、以前行われていたさとめんこ事業でのフォローアップ体制を継続しており、NICU卒業後のフォローアップに用いる検査項目として、自閉症評価尺度である PARS-TR (Parent - interview ASD Rating Scale - Text Revision) が含まれていることから、PARS-TR が一定以上高値ということで、ASD が疑われて受診に至る。このような児の多くが、言語発達の遅れやコミュニケーションの困難さを有しているものの、実は ASD の診断基準を満たさない。特徴としては、言語発達の遅れは認められるものの、非言語性のコミュニケーションや対人面での明らかな質的な障害と判断される項目を満たさないことが多いためである。このような児の症状の中には、家庭環境やさまざまな状況を背景として、親子でやりとりをして遊ぶことの難しさがあり、その結果、長時間の映像メディア視聴が常態化しているために生じていると思われる症状も少なくない。当科でこのような PARS-TR 高値の児についての経過を調べたところ、多くは、生活指導により自宅での映像メディア視聴時間が減ることで、非常に短い期間で PARS-TR 値が低下することが示された。

実際に支援の現場では、ほとんどの保護者が、長時間のメディア視聴が良くないことであることを知っている。しかし、子どもに具体的にどのような症状がもたらされるかということまでは、理解していないことが多く、対応方法も分からない。受診に至る前の対策として、「宮城県メディアとの付き合い方マニュアル」というマニュアルとそれに基づく保護者用の資料を作成した。「メディアをやめましょう。」という試みは数多く存在するが、どうやったらメディア視聴をやめられるかということ考えたマニュアルは多くない。本マニュアルは、単にメディア時間を少なくすることを目標としていない。人と関わる楽しみや喜びを感じられる、豊かな人生を送れる子どもたちを育てるために、私たち支援者に今何ができるのかということについてまとめたマニュアルである。ぜひご一読いただきたい。

### [略歴]

2005年3月 弘前大学卒業  
2005年 岩手県立中央病院 初期臨床研修  
2007年 東北大学病院及び関連病院勤務  
2013年 東北大学大学院医学系研究科博士課程修了  
2014年 国立精神・神経医療研究センター神経研究所 疾病研究第5部 流動研究員  
2015年 東北大学病院小児科 特任助手  
2020年 東北大学病院小児科 助教

### **[参考文献・資料]**

- ・ 高橋立子. 超早産児の発達の臨床像-自閉スペクトラム特性から考える発達特性と障害のはざま-認知神経学. 2020年. 22 巻1号 10-17.
- ・ Reid Chassiakos YL, et al. Children and Adolescents and Digital Media. Pediatrics. 2016, 138; e20162593.
- ・ Hirshkowitz, M. et al. National Sleep Foundation's sleep time duration recommendations: methodology and results summary. Sleep Health. 2015, 1; 40-3.
- ・ Numata-Uematsu Y, et al. Attachment Disorder and Early Media Exposure: Neurobehavioral symptoms mimicking autism spectrum disorder J Med Invest. 2018. 65; 280-2.

《参考 web サイト》 [https://www.ped.med.tohoku.ac.jp/howto\\_interact\\_w\\_media.html](https://www.ped.med.tohoku.ac.jp/howto_interact_w_media.html)  
「メディアとの付き合い方マニュアル」で検索すると上記が出てきます。ぜひご覧ください。

### (3) 胎生期の脳の正常発達と疾病

**[講師]** 城所 博之 (名古屋大学医学部附属病院 小児科)

#### **[要旨]**

ヒトの胎児期の脳の発達過程は概ね 5 つの発達のイベントに分けて理解することができる。1) 一次神経形成、2) 前脳の発達、3) 神経細胞の増殖、4) 神経細胞の移動、5) 神経系の組織化である。これらのイベントで起こる現象を正しく理解することは、様々な中枢神経疾患(例えば、二分脊椎、全前脳胞症、小頭症、滑脳症)への理解の一助となる。中でも、5)の神経系の組織化は、神経ネットワークの構築にきわめて重要なイベントであり、最近の研究では、このネットワークの構築の異常が精神疾患あるいは神経発達症(自閉スペクトラム症、注意欠如/多動症など)、てんかんなどと関連することが報告されている。本講習会では、ヒトの早産児から見えてくる様々な脳の形態あるいはネットワークの変容を正常な脳発達の理解とともにご紹介する。

#### **[略歴]**

1998年3月: 名古屋大学医学部医学科卒

1998年4月: 安城更生病院 初期研修医

2003年4月: 埼玉県立小児医療センター未熟児新生児科 後期研修医

2006年4月: 安城更生病院小児科 小児神経科医長

2009年10月: Washington University in St. Louis, Department of Pediatrics,  
Postdoctoral Research Associate

2014年7月: 名古屋大学医学部附属病院小児科 助教

2022年10月: 名古屋大学医学部附属病院小児科 講師

#### (4) 胎児・新生児の(右)心機能

[講師] 増谷 聡 (埼玉医科大学総合医療センター小児科)

##### [要旨]

胎児には天然の ECMO である胎盤がついている、と言われます。では胎児の心不全は、どんなとき、起こるのでしょうか。胎児循環・移行循環・新生児循環、この移行の鍵は何でしょうか。

ところで心機能とは何でしょうか。駆出率でしょうか。それでもだいたいよい感じですが。しかし、同じ収縮性でも駆出率は負荷条件(特に後負荷)で大きく変化します。ということは負荷条件を併せて考えればよいです。本講演では圧容積関係の基本を、手を動かして身に着けます。これにより心室本来の機能(収縮性・拡張性)と負荷条件(前負荷・後負荷)を分けて、そして併せて考えることができます。ストレス・速度関係の理解も深まります。

右室は肺循環を担う心室で、循環移行が円滑に進むと、負荷が減って楽になります。しかし、循環移行がうまくいかない状況は多々あり、右室の働きが殊に大事です。究極の右室後負荷不整合である機能的肺動脈閉鎖、動脈管左右短絡を呈した ductal shock 例、呼吸循環管理の総合力が求められる先天性横隔膜ヘルニアを通じて右室を考えていきます。

負荷と機能の理解は、ワンポイントの循環評価だけでなく、治療の PDCA サイクルの適正化につながると思います。

##### [略歴]

埼玉医科大学総合医療センター小児科教授

埼玉県草加市出身。1968 年生まれ。私立巣鴨中学・高等学校、駿台予備校を経て、1994 年(平成 6 年)、東京大学医学部医学科卒業。東京大学医学部付属病院で計 1 年間・福島県郡山市にある太田西ノ内病院で計 4 年間、小児・新生児医療に従事。1999 年(医者 6 年目)以降は、埼玉医科大学。先崎秀明先生に師事。2004 年から二年半、Wake Forest University の Cardiology (米国ノースカロライナ)に游学。William Little 教授、Che-Ping Cheng 教授のもとで心不全・心機能に関する基礎的研究に従事。

PLASE 研究事務局、PDA J-prep ガイドライン、JEB neo ガイドライン 作成メンバー

専門医: 日本小児科学会、日本小児循環器学会、日本抗加齢医学会

##### [参考文献]

- 1) 増谷 聡: 新生児の血行動態に迫る(第 1-21 回連載) 胎児循環から新生児循環へ. Neonatal Care. 2017-2018
- 2) 増谷 聡: 新生児の心臓超音波検査. 日本周産期・新生児医学会雑誌. 2021;56:661-664.
- 3) 増谷 聡: エコーで診る心機能 一般小児科医～小児循環器医の基本. 日本小児科学会雑誌. 2018;122:601-609.

- 4) 増谷 聡: 【実践-小児の輸液】各病態における輸液の考え方 循環器疾患 急性心不全. 小児内科. 2021;53:569-573.
- 5) 増谷聡, 先崎秀明: 肺側心室としての右室機能不全の心臓カテーテル評価. 日本成人先天性心疾患学会雑誌. 2015;4:36-45.
- 6) Oka S, Kondo U, Oshima A, et al.: Two extremely low birth weight infants who survived functional pulmonary atresia with normal intracardiac anatomy. AJP Rep. 2019;9:e310-e314.
- 7) Miyahara N, Hussein MH, Nishiguchi R, et al.: Paradoxical continuous left-to-right ductal shunt during circulatory collapse due to ductal closure in an infant with duct-dependent systemic circulation. AJP Rep. (*in press*)

