

第 236 回
日本小児科学会宮城地方会

会 長 菊池 敦生

日 時 2023(令和 5)年 11 月 19 日(日)10 時

会 場 星陵オーデトリウム (ハイブリッド開催)

仙台市青葉区星陵町 2-1 東北大学星陵会館内

第 236 回 日本小児科学会宮城地方会 プログラム

◆10:00–10:05 開会の辞 日本小児科学会宮城地方会会長 菊池 敦生

◆10:05–10:35 循環器 座長：矢尾板久雄（東北大学病院 小児科）

1. 早期診断から治療介入に至った総肺静脈還流異常症の1例

宮城県立こども病院 循環器科

○佐藤優真、小澤晃、八木耕平、黒田薫、大軒健彦、川合英一郎、新田恩、木村正人

2. ステロイド投与中に感染性心内膜炎を発症した心室中隔欠損症の1例

宮城県立こども病院 循環器科

○八木耕平、新田恩、黒田薫、大軒健彦、川合英一郎、木村正人、小澤晃

3. 顕著な消化器症状から腸炎として治療された川崎病の1例

東北大学病院 小児科

○穴戸悠華、大田千晴、池田麻衣子、岩淵蒼太、星菜美子、岩澤伸哉

◆10:35–11:05 血液・神経 座長：齋藤秀嘉（宮城県立こども病院 リウマチ・感染症科）

4. 地域施設と連携を取りながら看取った重症心身障害児・医療的ケア児の1例

宮城県立こども病院 神経科¹⁾

同 腎臓科²⁾

大崎市民病院 小児科³⁾

やまと在宅診療所栗原⁴⁾

○川嶋有朋¹⁾、富樫紀子¹⁾、中村春彦¹⁾、児玉香織¹⁾、堅田有宇¹⁾、遠藤若葉¹⁾、乾健彦¹⁾、
萩野谷和裕¹⁾、木越隆晶²⁾、稲垣徹史²⁾、北西龍太³⁾、土屋菜歩⁴⁾

5. 保存的治療で軽快した脊髄硬膜外膿瘍

東北医科薬科大学病院 小児科

○伊師篤子、三浦雄一郎、菊池瑞穂、阿部聖、北沢博、福與なおみ、森本哲司

6. 低補体血症と自己抗体を認めた乳児急性出血性浮腫の1例

国立病院機構仙台医療センター 小児科¹⁾

永井小児科医院²⁾

○田山耕太郎¹⁾、大沼良一¹⁾、藤井佳凜¹⁾、萩野麻緒¹⁾、酒井秀行¹⁾、上村美季¹⁾、渡邊浩司¹⁾、
渡邊庸平¹⁾、千葉洋夫¹⁾、永井幸夫²⁾、久間木悟¹⁾

◆11:05–11:20 休憩

◆11:20–12:00 若手優秀賞候補演題 座長: 森本哲司 (東北医科薬科大学病院 小児科)

7. リンパ球性漏斗下垂体後葉炎により中枢性尿崩症をきたした5歳女児例

仙台市立病院 小児科

○沼田亮介、中川智博、鶴養大輝、佐伯尚美、藤本大、森ひろみ、崔裕貴、加藤歩、近田祐介、
守谷充司、川野研悟、北村太郎、藤原幾磨

8. Eosin-5-maleimide(EMA)結合試験が診断に有用であった遺伝性球状赤血球症による早発黄疸の1例

国立病院機構仙台医療センター 小児科¹⁾

同 臨床検査科²⁾

○藤井佳凜¹⁾、渡邊浩司¹⁾、千葉洋夫¹⁾、萩野麻緒¹⁾、田山耕太郎¹⁾、酒井秀行¹⁾、上村美季¹⁾、
渡邊庸平¹⁾、大沼良一¹⁾、久間木悟¹⁾、伊東貴美²⁾

9. PEX6 遺伝子の新規 variant による Zellweger 症候群

宮城県立こども病院 新生児科

○武蔵堯志、頓所滉平、熊坂衣織、高梨愛佳、内田俊彦、渡邊達也

10. オキサロール軟膏使用により著明な高Ca血症を呈したSADDANの1例

東北大学病院 小児科

○長谷山知奈未、菅野潤子、田山耕太郎、渋谷守栄、川嶋明香、島彦仁、鈴木大、菊池敦生

◆12:00–12:15 休憩

◆12:15–12:45 ランチオンセミナー 座長: 菊池敦生 (日本小児科学会宮城地方会会長)

「酸性スフィンゴリエリナーゼ欠損症(ASMD)の診断と治療」

秋田大学大学院医学系研究科医学専攻機能展開医学系 小児科学講座 教授

高橋 勉先生

共催: サノフィ株式会社

◆12:45–13:10 休憩

◆13:10–14:10 特別講演 座長: 菊池敦生 (日本小児科学会宮城地方会会長)

「こどもの健康と環境の影響を考える – エコチル調査でなにがわかるか –」

東北大学大学院医学系研究科発達環境医学分野 教授

東北大学病院 小児科

大田 千晴先生

◆14:10–14:20 休憩

◆14:20–14:50 感染症 座長：小野頼母（宮城県立こども病院 集中治療科）

11. 川崎病との鑑別を要したツツガムシ病の1例

石巻赤十字病院 小児科

○加納伸介、宇根岡慧、及川嶺、美間健二、石川孝太郎、桑名翔太

12. 新型コロナウイルスの5類移行前後における小児集中治療室の診療実態変化

宮城県立こども病院 集中治療科¹⁾

静岡県立こども病院 集中治療科²⁾

聖路加国際大学 公衆衛生大学院³⁾

○田邊雄大^{1),2),3)}、小野頼母¹⁾、其田健司¹⁾、小泉沢¹⁾

13. FilmArray[®]呼吸器パネルを行った158例の臨床的検討

仙台市立病院 小児科

○藤本大、崔裕貴、沼田亮介、佐伯尚美、鶴養大輝、森ひろみ、中川智博、加藤歩、近田祐介、
守谷充司、川野研悟、北村太郎、藤原幾磨

◆14:50–15:00 表彰式、閉会の辞 日本小児科学会宮城地方会会長 菊池 敦生

※一般演題は口演7分、討論3分、計10分で進行します。時間厳守でお願いします。

※若手優秀演題を2題選出し表彰します。

日本小児科学会/日本専門医機構専門医（新制度）の単位取得について

1) iv 学術業績、および診療以外の活動実績単位

A 学術業績

筆頭演者、第2筆頭発表者、座長は、抄録提出により1単位取得可能です。

B 学会への参加（参加証による証明）

会場での学会参加により1単位取得可能です。

参加証は、受付にてお渡し致します。

webで聴講された方は参加の確認ができませんので参加証をお渡しできません。

2) iii 小児科領域講習聴講単位

【会場で聴講される方】

特別講演（13:10-14:10）の聴講により1単位取得可能です。

特別講演開始前に会場入り口にて入室カードをお渡し致しますので、ご記名をお願い致します。受講証は、講演終了後から学会終了時まで、受付にて入室カードと交換でお渡し致します。

機構の強い指導もあり、講演開始10分後以降には入室カードをお渡しできません。
ご注意ください。

【webで聴講される方】

特別講演を聴講し、確認テストで80%以上の正解を得ることにより1単位取得可能となるよう申請中です。今回は、学会当日のLIVEで聴講された場合のみ取得可能です。オンデマンドでの聴講による単位取得はできませんのでご注意ください。

なお、下記の日程は審査の結果により変更になることもあります。また、審査が通らなかった場合は取得できませんのでご了承ください。詳細は地方会メーリングリストでお知らせ致します。メーリングリストに登録ご希望の場合は27ページを参照ください。

[LIVE]

受講日：学会当日（2023年11月19日（日） 13:10~14:10）

テスト期間：2023年11月21日（火）~12月7日（木）

テスト可能者：特別講演の受講者をzoomのlog機能より確認し、メールアドレスから本人確認ができた方に招待メールを送り致します。なお、特別講演を最初から最後まで聴講された方のみ可能と致します。

[オンデマンド]

今回は受講できません。

<特別講演>

こどもの健康と環境の影響を考えるーエコチル調査でなにがわかるかー

東北大学大学院医学系研究科発達環境医学分野 教授
東北大学病院 小児科
大田 千晴先生

小児疾患の発症には、大きく分けて遺伝要因と環境要因が関与している。出生前から小児期の環境が将来の疾患の原因になるとする考え方は、Developmental Origins of Health and Disease (DOHaD) 学説と呼ばれている。すなわち、化学物質をはじめとする環境因子が子どもの成長・発達に影響を与え、様々な疾患の要因となり、生活習慣病など成人期にわたる問題となる可能性がある。このため、環境省は2011年にエコチル調査と呼ばれる大規模な出生コホート調査を開始した。この調査では全国で10万人の妊婦を3年間にわたってリクルートし、以後12年間にわたって出生児を追跡調査している。主な調査として、対象者への質問票送付による環境・生活習慣情報の聴取、血液や尿から得られる化学物質や代謝物などの情報を解析してきた。全国に15か所の調査拠点があり、宮城県でも東北大学を中心に、大崎・石巻・気仙沼・栗原・登米に地域拠点をもち、9217人を対象として調査を続けてきた。

これまでに全国で合計400本近い論文が成果として挙がっており、東北大学でも近年は毎年10本前後の成果を出している。本講演では、出生コホート調査、エコチル調査、東北大学での成果について概説し、胎内環境・小児期の環境が長期的に子どもの発育・発達・疾患発症にどのように関わるかを考察する。

[御略歴]

2000年東北大学医学部卒業。東北厚生年金病院（現・東北医科薬科大学病院）小児科，北九州市立八幡病院小児救急センター，東北大学病院小児科，気仙沼市立病院小児科，宮城県立こども病院麻酔集中治療科で小児救急・集中治療領域の診療に従事。2008年よりミシガン州立大学生理学講座リサーチフェロー，2014年東北大学で医学博士号取得（学位論文「肺細胞分離法の開発と疾患肺における細胞種特異的解析」），ミュンヘン Comprehensive Pneumology Center（呼吸器疾患研究所）博士研究員を経て，2017年より東北大学病院小児科循環器グループ所属。2022年より現職。

<一般演題>

1. 早期診断から治療介入に至った総肺静脈還流異常症の1例

宮城県立こども病院 循環器科

○佐藤優真、小澤晃、八木耕平、黒田薫、大軒健彦、川合英一郎、新田恩、木村正人

総肺静脈還流異常症 (Total anomalous pulmonary venous return : TAPVR) は左心房に還流すべき全ての肺静脈が、左心房以外の体静脈系に異常に還流し、生後早期に治療が必要な先天性心疾患である。近年、胎児心エコーの普及により先天性心疾患の診断率は上昇している。しかし、TAPVR の全症例が出生前診断を受け、適切な病院で出生しているわけではなく、出生後に新生児搬送となっているのが現状である。今回、産科医院で出生し、早期に診断され、当院にて治療を受けた症例を経験したので提示する。

症例は0歳女児。近医の産科医院で出生し、呼吸障害を主訴に近医小児科に新生児搬送となった。新生児科医の心エコーにてTAPVRが疑われ、出生6時間後に当院に搬送された。同日、修復術が施行され、術後合併症なく経過している。

TAPVR は先天性心疾患の中でも出生前診断が特に難しい疾患群である。2013年1月から2023年9月の間に宮城県立こども病院で治療を受けたTAPVR単独症例は合計30例であったが、そのうち25例が院外出生であった。そのうち、8例がTAPVRを疑われず紹介となった。TAPVRは出生前のみならず出生後も診断に苦慮することが多い。

酸素投与で改善しないチアノーゼの新生児を診察した際にはTAPVRを含めた先天性心疾患を鑑別にあげ、心エコーならびに小児循環器科への相談を検討する必要がある。

2. ステロイド投与中に感染性心内膜炎を発症した心室中隔欠損症の1例

宮城県立こども病院 循環器科

○八木耕平、新田恩、黒田薫、大軒健彦、川合英一郎、木村正人、小澤晃

一般小児における感染性心内膜炎(IE)の発症率は0.34-0.64人/10万人・年と成人より低い。先天性心疾患や免疫防御機構の低下などの合併がある場合は罹患リスクが上がる。今回、ステロイド投与中にIEを発症した心室中隔欠損症(VSD)の一例を経験したため、報告する。

症例は6歳女児。VSDのため、心内修復術を予定されていた。IEでの入院2ヶ月前に特発性血小板減少症を発症し入院。ガンマグロブリン、ステロイド投与を行い改善無く、リツキシマブ投与を2クール行い、血小板数の増加が得られ退院となった。退院翌日より、頭痛、発熱がみられ、ステロイドによる薬剤熱として経過をみていた。発熱が1ヶ月続き、熱源不明のため当科紹介受診した。心エコーで三尖弁に付着する複数の疣贅がみられ、血液培養から *Streptococcus bovis* group が分離され感染性心内膜炎と診断。画像検査にて脳、肺に塞栓を認めたが、無症状であった。抗菌薬の投与を開始し、翌日には解熱得られ、4週間の治療を完遂後、自宅退院した。今後はVSDの心内修復術に加え、三尖弁形成術も行う予定である。

小児科領域の治療でもステロイドを使用する場合は度々みられる。ステロイドがIEの起因となる報告もみられ、先天性心疾患を持つ患児にステロイドを使用した際には、発熱時にIEも鑑別に挙げ検索する必要がある。

3. 顕著な消化器症状から腸炎として治療された川崎病の1例

東北大学病院 小児科

○宍戸悠華、大田千晴、池田麻衣子、岩渕蒼太、星菜美子、岩澤伸哉

川崎病は早期に治療を開始し冠動脈病変を防ぐことが望まれるが、主要症状以外の合併症が顕著である場合は診断に難渋することも少なくない。今回、消化器症状が先行し診断に苦慮した川崎病症例を経験したため報告する。

症例は6歳男児。第1病日に発熱、第4病日から腹痛と左頸部リンパ節腫脹、第5病日に嘔吐と下痢が出現した。第6病日に腹痛があり前医を受診。受診時は眼球結膜充血、左頸部リンパ節腫脹も認めしたが、腹部膨満と圧痛、反跳痛の所見が顕著だった。血液検査で炎症反応上昇とアルブミン、Na、K低下所見があり、腹部造影CTで腸液貯留等の所見からエルシニア腸炎とそれに伴う麻痺性イレウスが疑われ、セフトリアキソンとメトロニダゾールの投与が開始されたが、入院時便培養でエルシニアは検出されなかった。その後も症状が改善せず、第9病日の心臓超音波検査で心嚢液貯留および冠動脈拡張所見があり、不全型川崎病の診断で当院紹介となった。同日に超大量免疫グロブリン静注とアスピリン内服の治療を開始したところ、第11病日に解熱し腹部症状も改善した。冠動脈拡張も改善傾向となったため、第15病日に退院とした。

川崎病患者の2.3%が麻痺性イレウスを併発し、腹部症状が初発症状であった症例も報告されている。全身の中小の血管炎である川崎病の合併症は多彩であり、抗菌薬に反応しない発熱に対しては、川崎病の可能性を考慮しつつ診察することが必要である。

4. 地域施設と連携を取りながら看取った重症心身障害児・医療的ケア児の

1 例

宮城県立こども病院 神経科¹⁾

同 腎臓科²⁾

大崎市民病院 小児科³⁾

やまと在宅診療所栗原⁴⁾

○川嶋有朋¹⁾、富樫紀子¹⁾、中村春彦¹⁾、児玉香織¹⁾、堅田有宇¹⁾、遠藤若葉¹⁾、
乾健彦¹⁾、萩野谷和裕¹⁾、木越隆晶²⁾、稲垣徹史²⁾、北西龍太³⁾、土屋菜歩⁴⁾

重症心身障害児・医療的ケア児は程度の差こそあれ、恒常性の維持に困難さを持っている。時に救命が難しく小児期に看取りとなる方が一定数存在する。しかし、悪性疾患や特定の染色体異常のように正確な予後予測は難しい。今回、当院かかりつけの重症心身障害児・医療的ケア児で、看取りとなる数カ月前から管理の難渋さが目立つようになり、積極的加療から緩和的管理へ方針転換することで家族とよりよい時間を過ごすことができた症例を経験した。症例は5歳、社会的な女児、染色体異常・全前脳胞症を主とし、内分泌、腎臓と複数臓器にまたがる異常を持ち、ベッド上寝たきり、終日人工呼吸器管理、経鼻胃管栄養を行っていた。感染症とそれに伴う浮腫のため頻回の入退院を繰り返していた。諸検討を行い、生命維持に限界があるものと考え、病状説明および家族と相談の上、家庭で過ごす時間の確保を優先する管理を行うこととした。当院から自宅は遠方であり、地域中核病院小児科、在宅診療医を含む地域施設の協力を得た。結果として常識的な医療的介入では得られなかったであろう、穏やかな時間を過ごすことができ、初めての家族旅行へ行き、亡くなるその日まで自宅で過ごすことができた。本人の病態の検討、家族との病状の共有及び意思決定、地域資源との積極的連携を行い、家庭でのより良い時間を確保できたと感じている。本症例を通して、重症心身障害児・医療的ケア児の看取りについて考察する。

5. 保存的治療で軽快した脊髄硬膜外膿瘍

東北医科薬科大学病院 小児科

○伊師篤子、三浦雄一郎、菊池瑞穂、阿部聖、北沢博、福與なおみ、森本哲司

【緒言】脊髄硬膜外膿瘍は易感染性のリスクを持つ中高年に好発する疾患であり、硬膜外穿刺後の合併症としても知られている。そのため小児の発症は稀であり、報告例は少ない。今回、脊髄硬膜外膿瘍をきたした小児例を経験したので報告する。【症例】14歳男子。左腰背部痛と発熱があり、当科外来を受診。腎盂腎炎を疑ってセフメタゾール投与を行うも解熱せず、入院3日目に腰部MRI検査を施行したところ、L1-2レベルに硬膜外膿瘍を認めた。アトピー性皮膚炎の既往があったため、起炎菌としてMRSAを考慮し、バンコマイシンとセフトリアキソンの2剤を併用した治療に変更したところ、翌日より解熱傾向となった。経過中にバンコマイシンが原因と考えられる薬剤性の発熱を認めたため、バンコマイシンからクリンダマイシンへ変更したところ、再び解熱した。入院16日目に施行したMRI検査では膿瘍の縮小を確認した。計6週間の抗菌薬静注での治療を行い、退院の方針とした。【考察】脊髄硬膜外膿瘍は神経障害をきたしてから診断がつく例が少ない。本症例は14歳であり、症状の訴えが明確であったことから、早期に診断し治療介入することができた。本疾患は、治療介入が遅れた場合に脊髄損傷など神経学的後遺症を残すリスクがあることから、熱源不明の場合に本症例も念頭において画像検索を行う必要があると考えた。

6. 低補体血症と自己抗体を認めた乳児急性出血性浮腫の1例

国立病院機構仙台医療センター 小児科¹⁾
永井小児科医院²⁾

○田山耕太郎¹⁾、大沼良一¹⁾、藤井佳凜¹⁾、萩野麻緒¹⁾、酒井秀行¹⁾、上村美季¹⁾、
渡邊浩司¹⁾、渡邊庸平¹⁾、千葉洋夫¹⁾、永井幸夫²⁾、久間木悟¹⁾

【緒言】 乳児急性出血性浮腫 (AHEI) は乳児期に発熱、顔面・四肢を中心とした皮下出血を伴う皮疹、浮腫が出現する疾患であるが、その病態はまだよくわかっていない。今回我々は低補体血症と自己抗体を認めた AHEI 症例を経験したので報告する。

【症例】 生後2か月の女児。2日前に発熱、皮疹が出現したため当院へ紹介となった。皮疹の性状から AHEI の診断でプレドニゾロンを開始した。この際 C3 51 mg/dL、C4 1 mg/dL、CH50 <10 U/mL と低補体血症を認めた。翌日 40°C の発熱があり当院を再診し、CRP 8.0 mg/dL と上昇していたことから入院となった。抗生剤にて解熱したが、低補体血症は持続し、抗核抗体が陽性であったため新生児ループス (NLE) を疑い検査を行ったところ、抗 SS-A 抗体 10.0 U/mL、抗 SS-B 抗体 19.5 U/mL、抗 RNP 抗体 4.0 U/mL だった。しかし、母の自己抗体は陰性であった。皮疹は約1週間後に消失した。その後、核の左方移動を伴う類白血病反応がみられ抗生剤で軽快した。

【考察】 本症例は当初 NLE を疑ったが、母の自己抗体は陰性で NLE は否定的であった。このため早発性の自己免疫疾患、または類白血病反応を認めたことから C4 欠損症を疑い現在精査を進めている。AHEI の病態はまだ明らかになっておらず、本症例のように自己免疫的機序により発症する例も含まれるのではないかと考えられた。

7. リンパ球性漏斗下垂体後葉炎により中枢性尿崩症をきたした5歳女児例

仙台市立病院 小児科

○沼田亮介、中川智博、鵜養大輝、佐伯尚美、藤本大、森ひろみ、崔裕貴、加藤歩、
近田祐介、守谷充司、川野研悟、北村太郎、藤原幾磨

【緒言】後天性中枢性尿崩症の原因は、感染症や自己免疫疾患、腫瘍、外傷など多岐に渡る。今回リンパ球性漏斗下垂体後葉炎により中枢性尿崩症をきたした一例を経験したので報告する。

【症例】5歳女児。3ヶ月前から多飲多尿が出現し、前医を受診した。幼稚園のクラス替えによる精神的なストレスの影響と考えられていたが、症状改善なく精査目的に当院紹介となった。下垂体単純MRI検査では下垂体後葉のT1高信号域の消失と下垂体茎肥厚を認めた。悪性腫瘍の鑑別のため下垂体造影MRI検査が行われ、下垂体実質から下垂体茎の均一な造影効果を認め、リンパ球性漏斗下垂体後葉炎が疑われた。AFPや遊離β-hCGの上昇は認めなかった。水制限試験で尿浸透圧は上昇せず、バソプレシン負荷試験で尿量の減少と尿浸透圧の上昇を認めたことから、中枢性尿崩症と診断された。下垂体前葉ホルモンの分泌は保たれおり、デスマプレシン口腔内崩壊錠で治療中である。

【考察】リンパ球性漏斗下垂体後葉炎は自己免疫学的機序による下垂体の慢性炎症性疾患である。確定診断には下垂体生検が必要であるが侵襲が大きいため下垂体茎肥厚の経時的な画像上の改善で臨床診断される場合が多い。また悪性腫瘍との鑑別が重要であり、特発性尿崩症とされていた症例で数ヶ月～数年後に胚細胞腫などが発見されることもある。中枢性尿崩症と診断した場合には慎重な経過観察と経時的な頭部MRI画像フォローが必要である。

8. Eosin-5-maleimide (EMA) 結合試験が診断に有用であった遺伝性球形赤血球症による早発黄疸の 1 例

国立病院機構仙台医療センター 小児科¹⁾
同 臨床検査科²⁾

○藤井佳凜¹⁾、渡邊浩司¹⁾、千葉洋夫¹⁾、萩野麻緒¹⁾、田山耕太郎¹⁾、酒井秀行¹⁾、
上村美季¹⁾、渡邊庸平¹⁾、大沼良一¹⁾、久間木悟¹⁾、伊東貴美²⁾

【背景】 遺伝性球形赤血球症 (HS) は新生児の早発黄疸や重症黄疸の原因となりうるが、家族歴不明の場合に早期診断が難しい。今回、EMA 結合試験により早期診断に至った HS による早発黄疸の 1 例を経験したので報告する。

【症例】 症例は在胎 39 週 1 日、出生体重 3240g の女児。吸引分娩で出生し、Apgar スコアは 1 分 8 点、5 分 9 点であった。母は A 型 Rh(+)、不規則抗体陰性であり、貧血や胆石等の既往はなかった。生後 21 時間で TB12.5mg/dl に上昇し早発黄疸のため多方向照射による光線治療を開始した。DB 0.16mg/dl と間接ビリルビン優位であり、児は A 型 Rh(+)、直接 Coombs 試験陰性、Hb 15.6g/dl、網状赤血球 10.2%、末梢血塗抹検査で小型球形赤血球を認め HS による早発黄疸を疑った。生後 2 日目に施行した赤血球浸透圧抵抗試験では典型的な HS の所見を示さなかったが、EMA 結合試験で 62.9%と有意な低下を認め HS と診断した。日齢 6 に光線治療を終了した。貧血は徐々に進行し、月齢 2 には Hb 5.1g/dl に低下したため濃厚赤血球輸血を行った。

【結語】 本症例は赤血球浸透圧抵抗試験では診断がつかず EMA 結合試験により生後早期に HS と診断した。赤血球浸透圧抵抗試験は手間がかかり、10-20%程度の偽陰性がある。これに対し EMA 結合試験は簡便で感度、特異度が共に高く、非常に有用であった。

9. *PEX6* 遺伝子の新規 variant による Zellweger 症候群

宮城県立こども病院 新生児科

○武蔵堯志、頓所滉平、熊坂衣織、高梨愛佳、内田俊彦、渡邊達也

【はじめに】 *PEX* 遺伝子変異によるペルオキシソーム形成異常症の Zellweger 症候群 (ZS) は、常染色体潜性遺伝疾患で肝不全や呼吸機能低下のため乳児期に死亡する。有病率は 50 万人に 1 人とされているが、今回創始者効果が予想される *PEX6* の新規 variant による ZS を経験した。

【症例】 39 週、体重 1,870g の女児。両親は非血族婚。妊娠 30 週に子宮内発育遅延と大腿骨長の短縮を指摘された。鉗子分娩で出生し Apgar スコア 1 (1 分)、4 (5 分) であり、重症新生児仮死のため搬送された。大きな大泉門と耳介低位を認めたが、筋緊張低下が持続し低体温療法を行った。治療後も低緊張であり呼吸補助や経管栄養を要し精査を開始した。脳 MRI で大脳皮質形成異常を認め、超音波検査で両側の多発腎嚢胞と脈絡叢嚢胞があり、単純 X 線写真で膝関節内点状石灰化を呈した。血液検査では遷延する肝機能障害と血中極長鎖脂肪酸の上昇を認めた。遺伝子解析で *PEX6* に c. 71del のホモ接合体新規 variant があり ZS と診断した。在宅医療を目指したが日齢 93 に永眠した。保因者診断で両親に同 variant を認めた。

【考察】 本症例は *PEX6* の新規 variant であったが、c. 71del によりフレームシフトが生じ病的意義は高いと考えられる。稀な疾患の新規 variant のホモ接合体は珍しいが、保因者診断の結果を考慮し創始者効果が予想される。

10. オキサロール軟膏使用により著明な高 Ca 血症を呈した SADDAN の 1 例

東北大学病院 小児科

○長谷山知奈未、菅野潤子、田山耕太郎、渋谷守栄、川嶋明香、島彦仁、鈴木大、菊池敦生

【背景】SADDAN (severe achondroplasia with developmental delay and acanthosis nigricans) は線維芽細胞増殖因子受容体 3 型 (Fibroblast Growth Factor Receptor Type 3: FGFR3) の機能獲得型変異による重度の軟骨無形成症であり、四肢の短縮、黒色表皮腫、前頭部の突出や発達遅滞、てんかんを特徴とする。【症例】17 歳男児【現病歴】入院数日前からけいれんが頻発し、受診時、Ca 14.3 mg/dL と高 Ca 血症を認め緊急入院となった。【経過】問診より、ビタミン D 含有の外用薬であるオキサロール軟膏を多量に使用していたことが判明したためこれを中止とし、Ca フリーの輸液と Ca 経口摂取を制限し、徐々に血中 Ca 濃度は正常化し、症状も改善した。【考察】入院前、オキサロール軟膏を 6～12 g/回 (マキサカルシトール 25 μ g/g) 程度全身に塗布していたが、経皮吸収のみならず塗布部位を掻いた指を児が舐めていたためにオキサロール軟膏が経口からも吸収され高 Ca 血症を来したと考えられた。本症例のマキサカルシトール血漿中濃度は 11.8 pg/mL と高値で、重症心身障碍児や乳幼児においてビタミン D 外用薬の使用時に留意が必要と考えられた。

11. 川崎病との鑑別を要したツツガムシ病の1例

石巻赤十字病院 小児科

○加納伸介、宇根岡慧、及川嶺、美間健二、石川孝太郎、桑名翔太

【緒言】 ツツガムシ病は発熱、発疹、ダニの刺し口を主要三徴候とするリケッチア感染症で、農作業や林業に従事することが感染機会となるため20歳未満の報告例は少ない。適切な治療が行われないと播種性血管内凝固をきたし、致命的になることがあり、小児例では無治療での死亡率が約11%とされる。今回、われわれは川崎病との鑑別を要したツツガムシ病の小児例を経験したので報告する。

【症例】 症例は6歳女児。第1病日に発熱し、第3病日に両側頸部リンパ節腫脹、全身性に小紅斑が出現した。第7病日に不全型川崎病として前医に入院し、大量ガンマグロブリン療法、アスピリン内服による治療が行われたが解熱せず、第7病日に精査・加療目的に当院転院となった。転院時、体温41.3℃、結膜充血、口唇発赤、硬性浮腫はなく、背部にダニの刺し口と思われる皮疹を認めた。ツツガムシ病が疑われたため歯牙黄染の副作用などを家族に説明し、同意を得た上でミノサイクリン投与開始したところ翌日には解熱し、発疹も徐々に消退した。ツツガムシIgM抗体陽性を認め、ツツガムシ病と確定診断した。

【考察】 発疹を伴う発熱症例は非常に多く、その鑑別疾患は川崎病を含め多岐にわたる。小児のツツガムシ病は比較的まれだが、無治療では致命的になることもある。そのため早期診断・早期治療が大切であり、刺し口が診断の一助となるため全身診察が重要となる。

12. 新型コロナウイルスの5類移行前後における小児集中治療室の診療実態変化

宮城県立こども病院 集中治療科¹⁾
静岡県立こども病院 集中治療科²⁾
聖路加国際大学 公衆衛生大学院³⁾

○田邊雄大^{1),2),3)}、小野頼母¹⁾、其田健司¹⁾、小泉沢¹⁾

【背景・目的】新型コロナウイルス(COVID-19)が感染症法上の5類に移行したことで様々なウイルス感染症が増加し、小児医療の実態は様変わりした。5類移行前後における小児集中治療室(PICU)の診療変化は全国的にも不明であるために、PICU入室患者疫学の変化を探索した。

【方法】宮城県立こども病院PICUのデータベースから、ウイルス感染が契機と推察される呼吸器感染(誤嚥性肺炎含む)・神経疾患(有熱性痙攣重積・急性脳症)などの患者数を抽出した。

【結果】2023年1月1日～8月31日までのPICU入室数は225例であった。2023年8月までの入室頻度はパンデミック以前の入室頻度(年間300-330例)と同程度であった。ウイルス感染が契機と推察される入室は2023年1月1日～5月7日:7例(呼吸器感染:5例、神経疾患:2例)、2023年5月8日～8月31日:30例(呼吸器感染:19例、神経疾患:10例、その他:1例)と、5類移行後に増加していた。呼吸器感染・神経疾患はいずれも2020～2022年に減少していたが、2023年5月以降の発症ペースはいずれも2019年以前と同水準であった。

【結語】COVID-19の5類移行により、集中治療管理を要するウイルス感染症は増加傾向にあったが、2019年以前の診療実態に戻りつつある。5類移行前後の疫学変化は、いつか再び発生するパンデミックで有益な情報になるだろう。小児医療における経験を多角的に検証・記録する必要がある。

13. FilmArray®呼吸器パネルを行った 158 例の臨床的検討

仙台市立病院 小児科

○藤本大、崔裕貴、沼田亮介、佐伯尚美、鵜養大輝、森ひろみ、中川智博、加藤歩、近田祐介、守谷充司、川野研悟、北村太郎、藤原幾磨

FilmArray®呼吸器パネル（FARP）は、一度に数多くのウイルス・細菌の検査が可能であり、呼吸器感染症の原因検索に有効である。FARP を利用し当院の近年における呼吸器感染症において、重症化した原因ウイルス・細菌を検討し報告する。2022/1/1 から 2023/8/31 までに当院に入院となった 0～15 歳未満の患者で FARP を実施した 158 例を対象に呼吸器管理が必要となった原因ウイルス・細菌について考察した。158 例のうち FARP が陰性かつ最終診断が呼吸器疾患以外の例や痙攣重積などの治療目的の挿管例を除外した 121 例を対象とした。検出されたのはアデノウイルス、RS ウイルス、新型コロナウイルス、従来型コロナウイルス、パラインフルエンザウイルス（3 型/4 型）、ヒトメタニューモウイルス、ライノ/エンテロウイルス、パラ百日咳菌であった。呼吸器管理を要した 11 例の内訳（混合感染を含む）はアデノウイルス 2 例、パラインフルエンザウイルス（3 型/4 型）5 例、ヒトメタニューモウイルス 1 例、ライノ/エンテロウイルス 3 例、RS ウイルス 3 例、新型/従来型コロナウイルス・パラ百日咳菌 0 例であった。年齢は 3 か月未満 1 例、3 か月～12 か月 4 例、1～2 歳未満 2 例、2～10 歳未満 3 例、10 歳以上 1 例であった。重症化が予測される原因ウイルスの場合は呼吸器管理も念頭において診療に臨む必要がある。

<優秀演題賞 歴代受賞者(敬称略)>

第 215 回 (H25・春)

堅田有宇 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

埴 淳美 (東北大学病院 小児科)

第 216 回 (H25・秋)

窪田祥平 (石巻赤十字病院 小児科)

松原容子 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 217 回 (H26・春)

内田 崇 (宮城県立こども病院 総合診療科)

鈴木菜絵子 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 218 回 (H26・秋)

伊藤貴伸 (仙台赤十字病院 総合周産期母子医療センター 新生児科)

岩瀬愛恵 (仙台市立病院 小児科)

第 219 回 (H27・春)

阿部雄紀 (大崎市民病院 小児科)

相原 悠 (仙台市立病院 小児科)

第 220 回 (H27・秋)

鈴木智尚 (仙台市立病院 小児科)

三浦舞子 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 221 回 (H28・春)

佐藤優子 (坂総合病院 小児科)

目時嵩也 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 222 回 (H28・秋)

西條直也 (いわき市立総合磐城共立病院 小児科)

佐々木都寛 (八戸市立市民病院 小児科)

＜若手優秀演題賞 歴代受賞者(敬称略)＞

第 223 回 (H29・春)

楠本耕平 (宮城県立こども病院 集中治療科)

星 雄介 (宮城県立こども病院 消化器科)

第 224 回 (H29・秋)

荒川貴弘 (仙台市立病院 小児科)

三浦拓人 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 225 回 (H30・春)

鈴木智尚 (宮城県立こども病院 新生児科)

中川智博 (仙台市立病院 小児科)

第 226 回 (H30・秋)

篠崎まみ (宮城県立こども病院 消化器科)

中村春彦 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 227 回 (R1・春)

中川智博 (仙台市立病院 小児科)

宇根岡慧 (宮城県立こども病院 新生児科)

第 228 回 (R1・秋)

佐藤大二郎 (東北大学病院 小児科)

戸恒恵理子 (岩手県立中央病院 小児科)

第 229 回 (R2・春)

篠崎まみ (東北大学病院 小児科)

熊坂衣織 (東北大学病院 小児科)

第 230 回 (R2・秋)

黒田 薫 (東北大学病院 小児科)

中川智博 (東北大学病院 小児科)

第 231 回 (R3・春)

頓所滉平 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

宮森拓也 (宮城県立こども病院 リウマチ・感染症科)

吉田一麦 (東北大学病院 小児科)

第 232 回 (R3・秋)

鈴木俊洋 (東北大学病院 小児科)

成重勇太 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

第 233 回 (R4・春)

齋藤 大 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

矢内 敦 (宮城県立こども病院 集中治療科)

第 234 回 (R4・秋)

大槻俊文 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

岩渕蒼太 (仙台市立病院 小児科)

第 235 回 (R5・春)

頓所滉平 (国立病院機構仙台医療センター 小児科)

山西智裕 (宮城県立こども病院 総合診療科・消化器科)

日本小児科学会宮城地方会 若手優秀演題賞審査方法

1. 賞の目的

日本小児科学会宮城地方会では、2013年春の第215回学会より、優れた研究発表に対し「優秀演題賞」の表彰を始めた。2017年春の第223回学会より、名称を「若手優秀演題賞」と改め、受賞者の条件を定めることにより、若手研究者の育成を図ることを目的とする。

2. 審査対象

地方会開催時年度で、卒後6年以内の発表筆頭演者とする。

3. 審査方法

運営委員会の協議の結果、今回から当日の発表審査の選出方法が変更になっています。

1) 若手優秀演題候補の選出

演題抄録から、運営委員および外部査読委員が事前に若手優秀演題候補を4～5題選出する。

- a) 事前に審査対象者の抄録を運営委員および外部査読委員に送付し、5段階評価で対象演題を採点する。
- b) 採点基準は下記の通りとする。
 - ・対象演題の5%程度を5点
 - ・対象演題の15～20%程度を4点
 - ・対象演題の40～50%程度を3点
 - ・対象演題の15～20%程度を2点
 - ・対象演題の5%程度を1点
- c) 対象演題の共同演者に採点者が含まれていた場合は、同演題を採点対象から除外する。
- d) 平均得点の上位4～5題を若手優秀演題候補として選出する。

2) 若手優秀演題賞の選出

当日、若手優秀候補演題の発表から若手優秀演題賞を選出する。

若手優秀候補演題を1つのセッションとして発表する。セッション座長は、運営委員会アドバイザーから選出する。

- a) 当日、審査対象演題の発表を運営委員および外部査読委員が、優れている発表者2名を投票する。
- b) 対象演題の共同演者に採点者が含まれていた場合も、同演題を採点対象とする。
- c) 当日の採点結果をもとに会長が受賞者を選出する。

4. 表彰

受賞者には賞状と金3万円を学会当日に贈呈する。

[査読者一覧]

運営委員

菊池 敦生	東北大学病院
今泉 益栄	宮城県立こども病院
虻川 大樹	宮城県立こども病院 (外部査読委員兼任)
久間木 悟	国立病院機構仙台医療センター (外部査読委員兼任)
呉 繁夫	宮城県立こども病院
笹原 洋二	東北大学病院
永井 幸夫	永井小児科医院
藤原 幾磨	仙台市立病院 (外部査読委員兼任)
森本 哲司	東北医科薬科大学病院
梅林 宏明	宮城県立こども病院
渡邊 庸平	国立病院機構仙台医療センター
小泉 沢	宮城県立こども病院
桜井 博毅	宮城県立こども病院
花水 啓	花水こどもクリニック
高橋 怜	りょうべビー&キッズクリニック
三浦 雄一郎	東北医科薬科大学病院
植松 貢	東北大学病院
菅野 潤子	東北大学病院
埴田 卓志	東北大学病院
入江 正寛	東北大学病院
内田 奈生	東北大学病院
岩澤 伸哉	東北大学病院

外部査読委員

金城 学	八戸市立市民病院
三上 仁	岩手県立中央病院
饗場 智	山形県立中央病院
鈴木 保志朗	いわき市医療センター
伊藤 健	石巻赤十字病院
北西 龍太	大崎市民病院
浅田 洋司	仙台赤十字病院
大原 朋一郎	みやぎ県南中核病院

日本小児科学会宮城地方会会則

第1章 総則

第1条 本会は日本小児科学会宮城地方会と称する。

第2条 本会は小児医学の進歩、発達及び知識の普及を図ると共に、会員相互の親睦を図ることを目的とする。

1. 学術講演会の開催。
2. 各種の団体、機関との連絡を図り、社会の福祉に寄与する事。
3. その他必要と認めた事業。

第3条 本会は事務局を東北大学医学部小児科教室に置く。

第2章 会員

第4条 本会は小児医学に関心を有する医師で宮城県在住の者及び県外居住者の希望者をもって構成する。但しその他学会の主旨に賛同する者は、いずれかの運営委員の推薦を得て、本会会員となることが出来る。

第5条 会員になろうとする者は、氏名、現住所及び勤務する者は勤務先を記し、当該年度の会費を添えて、事務局へ申込むものとする。会員で前項に変更を生じた時は、速やかに事務局に届け出なければならない。

第6条 退会しようとする者は、その旨を事務局へ届け出なければならない。但し既納の会費は返付しない。

第3章 役員

第7条 本会に次の役員を置く。

会長 1名、運営委員 若干名、監事 2名

第8条 本会に名誉会員若干名を置くことが出来る。名誉会員は本会に特に功労のあった会員のうちから会長の推薦を受け、総会の承認を経て決定される。名誉会員は会費を納入しない。

第9条 (1) 会長は全会員の投票により決める。任期は4年とし、任期を全うするよう努める。但し再任は妨げない。

(2) 運営委員は総会において会員の互選で決める。

(3) 運営委員長は会長がこれを兼ねる。

(4) 運営委員・監事の任期は2年とする。但し再任は妨げない。

(5) 運営委員事務局代表交替時は、運営委員会で選出、会長の指名をもって選任されることとする。任期は2年とする。但し再任は妨げない。

第10条 (1) 運営委員は、運営委員会を組織し、庶務、会計、渉外連絡、プログラム作成その他、本会の運営に関する事項を協議、処理し、総会に報告する。監事は、会計を監査する。監事は運営委員会を構成しないが、運営委員会にオブザーバー参加はできる。

(2) 運営委員会は、委員長が必要に応じて召集する。

(3) 運営委員会には、事務局代表および事務局主務を置く。事務局主務は第10条(1)に関する実務を中心的に行い、事務局代表はそれを統括する。

(4) 運営委員に欠員がでた場合には、運営委員会の推薦により、補充する。任期は前任者の残りの任期とする。但し再任は妨げない。

(5) 会長より任期途中の辞意の希望があった場合および職務を執行し得ないと判断された場合には、事務局代表が運営委員会を収集する。第9条(1)を優先するが、やむを得ず辞任が認められた場合には、新任の会長選出までは事務局代表が会長職を代行する。会長選出までの期間の決定は運営委員会で行う。

(6) 運営委員会アドバイザーは日本小児科学会代議員とする。

第4章 学会

第11条 (1) 地方会：運営委員会の議を経て、会長がこれを開催する。

(2) 北日本小児科学会：当番年度においては当地方会がその主催、運営にあたる。

(3) 学会における学術発表者は会員とする。ただし会員以外で入会の希望なしに演題申し込みがあった場合に演題を採択の可否はその都度、運営委員会のプログラム作成部門で事前に審議する。初期研修医に関しては、所属施設の小児科指導医が共同演者となっている場合にかぎり入会の有無にかかわらず演題を採択する。

第5章 総会

- 第12条 (1) 当該年度第1回の学会の際、会長が総会を開催する。必要に応じ運営委員会の議を経て、臨時総会を開催することが出来る。
- (2) 総会は会員現在数の1/10以上を以て成立する。
- (3) 総会の議事は、出席会員の過半数を以て決する。
- (4) 総会の議長は出席会員の中から互選する。

第6章 会計

第13条 本会の会計年度は毎年4月1日に始まり、翌年3月31日に終り、経費は会費その他の収入によって支弁する。ただし運営委員会の認めるものを会費免除とする。

第14条 会員は毎年会費7,000円を納入する(令和5年度より)。会費の額の変更は総会の議を経るものとする。

第15条 総会において、庶務、会計の報告を行う。

第7章 会則変更

第16条 本会会則は総会の議を経て変更することが出来る。

附則

(1) 本会会則は昭和44年11月8日より施行する。

(2) 平成7年6月24日一部改訂。

(3) 会費は3年以上滞納の場合は退会とする。

(4) 平成20年6月7日一部改訂。

(5) 会費免除対象者として第8条(名誉会員)のほか、海外への留学者、海外からの留学生、初期研修医とする(平成20年6月7日)。

(6) 平成30年7月1日一部改訂(第4条、第9条(1)、第10条(1)(3)(4)(5)、第11条(3))

(7) 令和4年6月19日一部改訂(第9条(5)、第10条(6)追加)

(8) 令和5年6月25日一部改訂(第14条 会費7,000円とする)

日本小児科学会宮城地方会運営委員 (R5 年)

(敬称略)

<u>会長 (運営委員長)</u>	菊池 敦生 *
<u>運営委員会事務局代表</u>	今泉 益栄 *
<u>運営委員会事務局主務</u>	岩澤 伸哉
<u>運営委員会会計</u>	入江 正寛
<u>運営委員会アドバイザー</u> (日本小児科学会代議員)	虻川 大樹 *、久間木 悟 *、呉 繁夫、笹原 洋二 *、 永井 幸夫、藤原 幾磨、森本 哲司 *
<u>運営委員会プログラム委員</u> (勤務)	梅林 宏明、渡邊 庸平、小泉 沢、桜井 博毅
(開業)	花水 啓、高橋 怜
(東北大学)	植松 貢、菅野 潤子、埴田 卓志、内田 奈生 (岩澤 伸哉、入江 正寛)
(東北医科薬科大学)	三浦 雄一郎
<u>監事</u>	岡田 美穂、新妻 秀剛

注：* の6名は、北日本小児科学会幹事を兼任する。

メーリングリスト参加のお願い【重要】

日本小児科学会宮城地方会メーリングリストは、現在 347 名の地方会会員にご登録頂いております。

今後、地方会のご案内やプログラム、WEB 開催時の参加方法、日本小児科学会の単位取得については、メーリングリストを用いてお知らせ致します。未登録の方は、登録をお願い致します。

WEB 開催時も特別講演の聴講により日本小児科学会の小児科領域講習単位を取得できるよう申請する予定です。WEB での単位取得のための特別講演聴講には、メーリングリストの登録アドレスを用いて、参加者の確認を行う予定です。

今後の地方会の事務運営上、多くの会員の皆様にメーリングリストの会員になっていただきたいと存じます。個人情報の問題もありますので、東北大学小児科宮城地方会事務局の岩澤が管理者となります。

日本小児科学会宮城地方会
事務局主務 岩澤 伸哉

◆メーリングリストへの参加方法◆

- (1) お名前、勤務先、勤務先住所を記したメールを、
メーリングリストに登録したいメールアドレスで作成する。
- (2) メールの件名を「メーリングリスト参加希望」とする。
- (3) 作成したメールを下記アドレス（宮城地方会事務局）へ送る。

chihokaiped-ikyoku@ped.med.tohoku.ac.jp

- (4) 登録済みをお知らせする返信メールが届く。

(返信メールが届くまでに数日要します)

以上の手続きで、登録は完了です。

尚、既に参加されている方はお申込み不要です。

謝辞

この度、第236回日本小児科学会宮城地方会を開催するにあたり、多くの企業・団体の方々にご支援をいただきました。ここに厚く御礼申し上げます。

第236回日本小児科学会宮城地方会
会長 菊池 敦生

<ご協力企業一覧>

- ◆ アストラゼネカ株式会社
- ◆ ヴィアトリス製薬株式会社
- ◆ 江崎グリコ株式会社
- ◆ 株式会社 東北共立
- ◆ サノフィ株式会社
- ◆ CSL ベーリング株式会社
- ◆ 日本新薬株式会社
- ◆ ノボ ノルディスク ファーマ株式会社
- ◆ ファイザー株式会社

2023年10月19日現在

次回 第 237 回宮城地方会開催予定

2024（令和6）年6月23日（日）

於 星陵オーデトリウム（予定）