**09.器官系別試験対策５**

**成長・発達系Ⅱ**

はじめに

もはや恒例化した（？）過去問を担当先生毎に再編集する作業を、夏休み中に行いました。新しい過去問の保管場所「スカイ・ドライブ」も整理が完了しましたので、年度毎の問題が必要な場合はそちらをダウンロードして頂くことになります。

本書では08,07年度に出題された全問題と、06〜01年度に出題された問題の中から08、07年度にも担当している先生の出題問題を掲載しました。

本書の特徴

担当の先生毎に現存する過去問を整理し直しています。

また、複製問題であるため、完全に複製されている問題から問題として成立していないものまで様々でしたので、「完全複製問題」と「部分複製問題」に分類し、部分複製問題の内問題として成立していないものは僭越ながら著者が推測し（メモが存在するものはそれを参考に）復元しています。

**（石井先生範囲）**

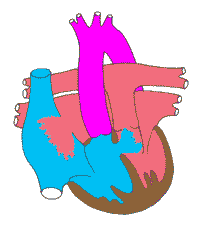
**〜授業のPoint!〜**

**＜新生児期に発生する先天性心疾患＞**

* **新生児期に発生する先天性心疾患**

動脈管、卵円孔が生存に深く関与している。

* 完全大血管転位症
* 大動脈縮窄複合
* 大動脈弓離断
* 肺動脈弁閉鎖症
* 総肺静脈還流異常症
* 左心低形成症
* 総動脈幹症
* エプスタイン奇形（重症型）
* **完全大血管転位症（☆）**



概念：大動脈が右室、肺動脈が左室から起始する心奇形。

分類：

* Ⅰ型：肺動脈と大動脈の血管転位（心室中隔欠損を伴わない）

　　　 循環を動脈管に完全に依存している型である。

* Ⅱ型：Ⅰ型＋心室中隔欠損

　　　 心室中隔欠損により動脈血と静脈血がmixingされる為、緊急性を

　　　 要さない。

* Ⅲ型：Ⅱ型＋肺動脈狭窄

症状・診断：

* 新生児早期チアノーゼ
* 胸部X-P：卵形心陰影
* 心電図：右室肥大、両室肥大
* 心エコー図

治療：

* BAS（バルーンカテーテルによる心房中隔裂開術：卵円孔の開裂）
* プロスタグランディン投与
* Jatene手術（肺動脈と大動脈＋冠動脈を付け替える）
* **大動脈縮窄複合**

概念：大動脈縮窄症に有意の心内奇形を合併した場合の心奇形。

　　　下肢の血流は動脈管によってのみ担保されている為、動脈管閉鎖が生

　　　じると下肢血流低下（腎動脈の血流低下）から腎不全を起こす。

　　　心室中隔欠損を合併する場合が多く、これとの鑑別が大切である。（大

　　　動脈縮窄複合の場合は早急な手術が必要）

* 大動脈縮窄複合の手術を行うと心不全症状は改善する為、心室中隔欠損の手術は3〜4ヶ月後に行えば良いことになる。

症状・診断：

* 右心不全症状：頻脈、多呼吸、肝腫大、多汗、体重増加不良
* 下肢チアノーゼ
* ショック
* 胸部X-P：心拡大、肺血流量増加

治療：

* プロスタグランディン投与
* １期的心内修復術
* ２期的心内修復術
* **大動脈弓離断症**

概念：大動脈縮窄複合において完全に大動脈弓が離断し、下肢の血流が完全

　　　に肺動脈からの血流に依存したもの。

* **肺動脈弁閉鎖症**

概念：右室と肺動脈の交通が遮断された状態で、三尖弁は開存し二心室を持

　　　つが、左右心室間の交通は持たない心奇形。

　　　右心系の異常であり、肺動脈からの血流が無い為、動脈管を介した逆

　　　行性の血流（大動脈→肺動脈）により辛うじて生存が保たれている状

　　　態である。

症状・診断：

* 生後数時間から数日でチアノーゼ、多呼吸が発生
* 胸部X-P：肺血管陰影の減少、心拡大
* 心電図：右軸偏位、右室肥大

治療：

* プロスタグランディン投与
* 体-肺動脈短絡術（BTシャント）
* 右室流出路拡大、肺動脈弁切開

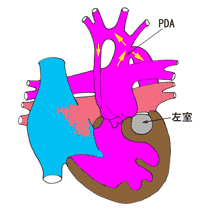
**Point!**

**体-肺動脈短絡術（BTシャント）**

鎖骨下動脈と肺動脈を直径4 mmのバイパス人工血管で連結し、肺血流量を増加させることを目的とする。（人工動脈管を形成）

根治手術ではなく姑息手術であり、根治手術では肺動脈狭窄解除を行う。

* **左心低形成症候群**



概念：新生児の最も重症な先天性心疾患で、左室、大動脈低形成を伴う大動

　　　脈弁の閉鎖を生じた心奇形。

症状・診断：

* 軽度のチアノーゼ、多呼吸
* 心音：Ⅰ,Ⅱ音の亢進、心尖部にⅢ音聴取
* 胸部X-P：心拡大、肺血管陰影の増強
* 心電図：右軸偏位、右室肥大

治療：

* プロスタグランディン投与：動脈管を十分に開存
* 一酸化窒素吸入：肺血流の増加を抑制

　　　　　　　　PG作用により肺血管も同時に拡張する為、肺血流量増大

　　　　　　　　から心不全を起こす危険性がある。窒素投与により肺血

　　　　　　　　流を抑え、心不全を予防する。

* 外科的治療

第１期手術：ノーウッド手術（Norwood手術）

第２期手術：グレン手術（Gleen手術）

第３期手術：フォンタン手術（Fontan手術）

* 両側肺動脈絞約術
* BAS（バルーンカテーテルによる心房中隔裂開術：卵円孔の開裂）
* **エプスタイン奇形（重症型）**

概念：三尖弁付着異常と右室壁非薄化により、三尖弁閉鎖不全、右室機能不

　　　全を生じる心奇形。

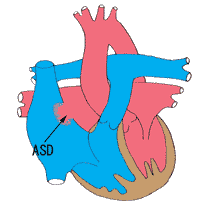
　　　肺動脈弁が通常より奥に位置し、右房化右室（右室低形成）が特徴で

　　　ある。出生直後の高肺血管抵抗時に右室前方拍出が出来ず、新生児期

　　　初期にチアノーゼが生じる。

　　　種々の程度がある疾患であるが、重症型では動脈管に依存している。

* **心房中隔欠損症（ASD）**



概念：心臓の発生初期の心房中隔の形成不全に起因し、左房と右房が孔で開

　　　通した心疾患。

先天性心疾患の型：非チアノーゼ型

新生時期の症状：乏しい（精神運動発達、呼吸数、心拍数共に正常）

血行動態：左→右シャントが生じる為、右心系（RA、RV）に容量負荷が生じ

　　　　 る。左心系に負荷が掛からない為、初期においては症状が出難い。

　　　　 重症化すると肺高血圧からアイゼンメージャー化（Eisenmenger化）

　　　　 し、右→左シャントに発展する。

予後：自然閉鎖することは無く、次第に孔は拡大する。

　　　孔の拡大による大量の左→右シャントは、肺血流増大を生じ肺高血圧

　　　症へと進展しアイゼンメージャー化（Eisenmenger化）を来す。

心音所見：Ⅱ音固定性分裂

心雑音所見：駆出性収縮期雑音（相対的肺動脈弁狭窄）

　　　　　　→孔が拡大すると拡張期ランブル（相対的三尖弁狭窄）

心電図所見：不完全右脚ブロック

胸部X-P所見：

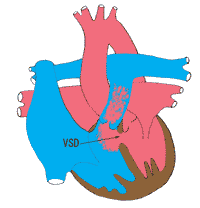
○突出部位

* 右第２弓：RA容量負荷
* 左第２弓：PA容量負荷
* 左第４弓：RV容量負荷（LV容量負荷ではないことに注意）

　○肺血管陰影の増強

治療：

* 手術による孔の閉鎖
* アイゼンメージャー化例では手術禁忌（肺高血圧症増悪の為）
* **心室中隔欠損症（VSD）**



概念：室中隔に欠損孔が開いている状態であり、心室での左→右シャントに

　　　より体循環への心拍出量の低下と肺循環への肺血流量の増加を招く点

　　　が特徴的な疾患。

　　　新生児に最も多い先天性心疾患（1/100〜1/150）であり、多くは生後１

　　　週間以内に心雑音で発見されるが、幼児期に高頻度で自然閉鎖する。

先天性心疾患の型：非チアノーゼ型

新生時期の症状：ダウン症候群（21トリソミー）の合併症として生じる場合

　　　　　　　　があり（合併率：30％前後）、その場合は精神運動発達、

　　　　　　　　体重等に異常（不良）が見られる。

血行動態：左→右シャントとなり、体循環への心拍出量の低下と肺血流量の

　　　　　増加を招く。心拍出量の低下を代償する為、左心肥大が生じ、放

　　　　　置すると左心不全に発展する。

　　　　　また、肺血流量の増加はやがて肺高血圧に発展し、放置すると右

　　　　　室圧の増大からEisenmenger化を来たす。

予後：放置するとEisenmenger化し予後不良。

心雑音所見：全収縮期雑音

　　　　　　→孔が拡大すると拡張期ランブル（相対的僧帽弁狭窄）

心電図所見：左室・左房負荷

胸部X-P所見：

○突出部位

* 左第３弓：LA容量負荷
* 左第２弓：PA容量負荷
* 左第４弓：LV容量負荷

　○肺血管陰影の増強

治療：

* 幼児期には自然閉鎖もあるので、軽症例では合併症に注意し経過観察
* 手術による孔の閉鎖（感染性心内膜炎、大動脈弁閉鎖不全を合併時）
* アイゼンメージャー化例では手術禁忌（肺高血圧症増悪の為）

**Point!**

**Eisenmenger症候群**

概念：左→右シャントを有する心奇形において、肺動脈の閉塞によって肺血

　　　管抵抗が体血管抵抗を凌駕した結果、右→左シャントを来した病態。

血行動態：肺血流量の増大は、肺小動脈の硬化による肺血管抵抗の増加をも

　　　　　たらし、肺高血圧を招く。 その結果、肺血管抵抗が体血管抵抗を

　　　　　凌駕すると右→左シャントへと進展する。

症状：

* 呼吸困難
* チアノーゼ
* ばち指
* 多血症

心雑音所見：Graham Steel雑音

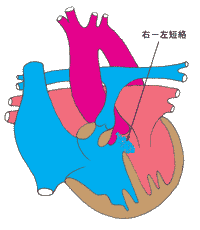
　　　　肺高血圧に起因する機能的な肺動脈弁閉鎖不全によって聴取される

　　　　拡張期逆流性雑音。

心電図所見：右室肥大

胸部X-P所見：肺動脈主幹部の拡大と肺野血管陰影の減弱

* **ファロー四徴候（Fallot四徵症）**



概念：以下の4つの条件を備えている先天性心疾患であり、右→左シャント

　　　によるチアノーゼ並びに肺血流の減少が病態の特徴。

　　　特に肺動脈弁の狭窄の度合いが疾患の重症度を決定する。（肺血流の

　　　減少により肺の成熟が障害される為）

　　　・心室中隔欠損

　　　・肺動脈狭窄（弁、漏斗部）

　　　・大動脈騎乗

　　　・右室肥大（肺動脈弁狭窄による右室への圧負荷）

先天性心疾患の型：チアノーゼ型

血行動態：心室中隔欠損と肺動脈狭窄の為、右室圧が左室圧を凌駕し、右室

　　　　　内の血液の一部が心室中隔欠損を通って大動脈に流れる右→左シ

　　　　　ャントを生じ、結果チアノーゼを呈する。

　　　　　容量負荷は掛からない為、心不全を来すことはない。

　　　　　肺血流量が減少する病態である為、肺血流を増加させる動脈管開

　　　　　存が救命的に作用している。

症状：

* ばち指
* 無酸素発作・発作性多呼吸（低酸素血症による）

＊生後6ヶ月頃から排便後、食事後に意識喪失が生じる。

心雑音所見：駆出性収縮期雑音（肺動脈狭窄）

心電図所見：右軸偏位

胸部X-P所見：

○木靴型 boot-shaped, wooden shoe

* 左第２弓陥凹
* 左第４弓拡大

○肺血管陰影の減弱

治療：

○内科的治療：

* β遮断薬（発作性多呼吸に対する治療）

○外科的療法：

* 姑息手術（体肺動脈短絡術 Blalock-Taussig operation）：

大動脈と肺動脈にシャントを形成し、症状の軽減（肺血流維持、チアノーゼ軽減）と肺血流の増大による肺血管床及び左室の発育促進を目的とする。

* 根治術（肺血管床の発達した1歳前後に行う）

**Point!**

**循環器で必要な略語**

SVC：上大静脈　　　　　　　　 　PV：肺静脈

IVC：下大静脈　　　　　　　　 　LA：左心房

RA：右心房　　　　　　　　　　　MV：僧帽弁

TV：三尖弁　　　　　　　　　　　LV：左心室

RV：右心室　　　　　　　　　　　AV：大動脈弁

PV：肺動脈弁　　　　　　　　　　Ao：大動脈

PA：肺動脈

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：08年度→1 , 2、08年度（再）→3 , 4、07年度→2〜7、**

**06年度→8 , 9、06年度（再）→2 , 3、02年度→9**

1. **小児で聴診可能な心音を答えよ。（☆）**

* 正常心音

Ⅰ音：房室弁閉鎖音。（心室収縮期の開始）

僧帽弁と三尖弁の閉鎖によって生じる。（主成分はほとんどが僧帽弁

閉鎖音）

　　　聴診部位：心尖部、第４肋間胸骨左縁

Ⅱ音：半月弁閉鎖音。（心室拡張期の開始）

半月弁の閉鎖により生じる。大動脈弁閉鎖音（２A）と肺動脈弁閉鎖

音（２P）より成り、２Aが先行する。

聴診部位：第2肋間胸骨左縁、第3肋間胸骨左縁

Ⅲ音：心室の急速充満期（拡張早期）に心房から心室に血液が流入する振

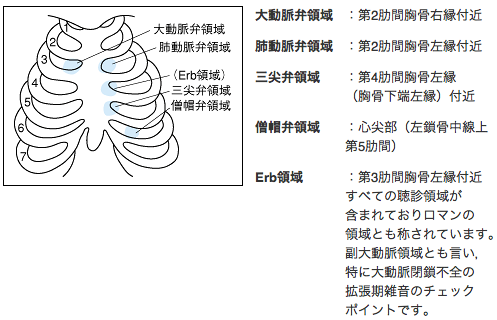
　　　動により生ずる低調音。

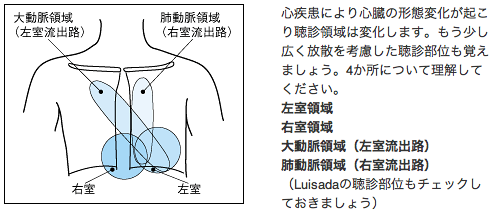
　　　幼児、学童期には正常Ⅲ音も聴取可能である。

　　　病的Ⅲ音は心不全時、心循環血液量が増加している状態（大き

　　　な左右シャント疾患、僧帽弁閉鎖不全症等）で聴取される。

　　　聴診部位：心尖部付近（ベル型で聴取）

****

****

1. **川崎病で冠動脈瘤が生じた場合の薬物療法について述べよ。また、川崎病の急性期の治療について述べよ。（☆☆）**

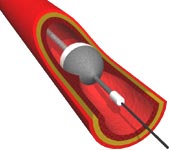
* 冠動脈瘤が生じた場合の治療（薬物療法以外）
* ステント留置術
* バイパス術（長期開存性が保証される左右内胸動脈を選択）
* バルーン血管形成術
* ロータブレーター（Rotablator）

**Point!**

**ロータブレーター**

表面に細かいダイヤモンドチップをコーティングしたラグビーボール状のデバイスが、超高速回転することによりプラークを粉砕する。

石灰化病変等の比較的硬い組織は削れるが、柔らかい正常な血管壁等は弾かれ削れない原理となっており、削り過ぎの間違いが起こり難く、安全である。ステント内の再狭窄等にも適応される。



* 冠動脈瘤が生じた場合の治療（薬物療法）
* 抗血栓療法：アスピリン（少量）

→血栓形成の抑制

* 抗凝固療法：ワーファリン

→血栓形成の抑制

* 巨大冠動脈瘤形成例（8 mm以上）ではワーファリン＋アスピリンの投与を行う。
* 急性期の治療

炎症のコントロール（免疫系：血管炎の消炎、血管内皮細胞の保護、サイトカインストームの遮断）と冠動脈瘤のコントロール（循環系：抗血栓療法、抗凝固療法）に治療の主眼が置かれる。

* 抗炎症作用：免疫グロブリン（2000 mg/kg/1day~2day点滴静注）

→冠動脈瘤予防効果：血管炎の消炎、血管内皮細胞の保護、サイトカ

　インストームの遮断（但し、免疫グロブリン不応例が10〜15％存在）

* 抗血栓療法：アスピリン（少量）

→血栓形成の抑制

* 抗凝固療法：ワーファリン

→血栓形成の抑制

**Point!**

**川崎病**

疫学・頻度：近年1万人を超え、年々増加傾向を示す。（罹患率の上昇）

好発年齢：6ヶ月〜1歳代（特に4歳以降は減少）

病因：不明（抗原と宿主、両方の因子が発症に関与していると考えられる）

病態：免疫細胞の活性化、血管炎

症状：

・発熱：38℃以上の発熱が５日以上継続。抗菌薬、通常の解熱剤は無効。

・眼球結膜充血

・硬性浮腫（四肢末端）：１週間以後の回復期には膜様落屑が生じる。

・口唇・口腔所見：口唇の紅潮、口腔咽頭粘膜のびまん性発赤、イチゴ舌

・サイトカインストーム：中小動脈の血管炎（→冠動脈瘤に移行）

この疾患のPoint!は冠動脈瘤が形成されるか否かという点である。

冠動脈の内弾性板破壊

↓

冠動脈瘤の形成（50％）

↓一度形成された冠動脈瘤が、血栓形成前に血管内膜の増殖（肥厚）を生

↓じ、血管造影上では正常化する現象が生じる。（Regression）

血栓形成

↓

石灰化（及び心筋梗塞）

1. **新生児・小児の心不全の原因（３つ）と症状を述べよ。（☆☆）**

* 心不全の原因
* 心臓ポンプ機能の規程因子の破綻
* 前負荷（容量負荷）
* 後負荷（圧負荷）
* 心筋収縮力
* 心拍数

いずれか１因子或いは複数の因子の破綻により心不全が発症。

* 血行動態の不良
* 心不全の症状
* 体重増加不良
* 哺乳困難（１回の哺乳量減少）
* 多呼吸、陥没呼吸
* 発汗し易い
* 元気がない
* 不機嫌
* その他（肋骨が浮いている、体表色が悪い（栄養不良））

**Point!**

**小児心不全症状の詳細（大人の心不全と症状が異なるので注意！）**

* 心機能障害による症状
* 体重増加不良（大人の場合は浮腫により増加）
* 心拡大：心胸郭比（CTR ）乳児＝60％以上　乳児期以降＝53％以上
* 頻脈：新生児＝160回/min以上　年長児＝100回/min以上
* 肺鬱血による症状
* 多呼吸：新生児＝60回/min以上　年長児＝40回/min以上
* 肺性ラ音：新生児・乳児では出現し難く、出現時には手遅れである。
* 哺乳困難
* 全身鬱血による症状
* 肝腫大：2 cm以上に腫大し硬い。（正常肝は軟らかい）
* 頸部静脈怒張：肝臓による代償作用と頸静脈が短い為、新生児・乳児

　　　　　　　 では出現し難い症状。

* 末梢性浮腫：肝臓が代償性に腫大する為、新生児・乳児では出現し難

　　　　　　 い症状。

**小児心不全の治療**

* 内科的治療方針
* 外科的治療に向け、病態の改善・安定化を図る。
* 長い余命期間を見込んだ治療戦略を立てる。
* 治療内容
* 酸素投与
* 体位（半坐位：Fowler体位）
* 保温
* 薬物療法

強心剤：ジギタリス

カテコールアミン：ドパミン、ドブタミン

利尿薬：β遮断薬導入を支える薬剤

・フロセマイド（ループ利尿薬）、

・スピノラクトン（抗アルドステロン剤）

血管拡張剤：前・後負荷の軽減

・ACEI（アンジオテンシン変換酵素阻害薬）

・ARB（アンジオテンシン受容体拮抗薬）

β遮断薬：心保護治療

　　　　（容量調節が難しく、過剰使用では心筋収縮抑制作用が前面

　　　　　に出る）

**Point!**

**β遮断薬導入を支える薬剤**

・利尿薬

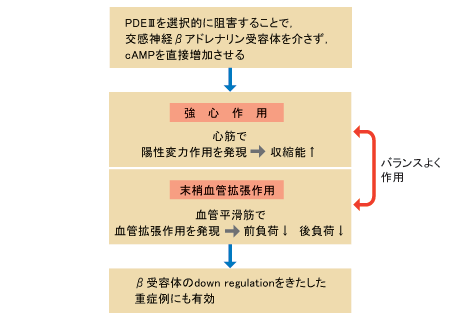
・PDEⅢ阻害薬

**PDEⅢ阻害薬**

交感神経β受容体を介さず、cAMPを直接増加させ以下様に作用する。

・心筋収縮能の増強（収縮能↑）

・末梢血管拡張作用（前負荷↓、後負荷↓）



* 外科的治療

それぞれの疾患に基づいた手術法を採用する。

1. **動脈管依存性先天性心疾患の内科的治療について述べよ。**

動脈管の閉鎖を阻害する目的ではプロスタグランディン投与を行い、動脈管の閉鎖目的では高濃度酸素投与、インドメタシンの投与を行う。

**Point!**

**動脈管の開放・閉鎖に関与する因子**

* 動脈管開放
* プロスタグランディン
* 動脈管閉鎖
* 高濃度酸素投与
* インドメタシン

1. **病歴の取り方で大切だと思われることについて述べよ。**

* 診察前
* 待合室での症状（連続的な咳、喘鳴等）
* 診察室に入ってくる際の様子
* 診察時（基本事項）
* 非言語的コミュニケーション（表情や振る舞い）を大切にする
* Open-ended questionとClosed question（Yes or No）を適切に使い分ける
* 患児や家族の訴えについて、促進、明確化と方向付け、確認をその都度行う
* 共感を伝える技法（反映、正当化、協力関係、尊重）を用いる
* 症候に関する7項目（部位、性状、重症度、時間的経過、状況、修飾要因、随伴症状）を漏れなく聴取する
* 出来うる限り医学用語の使用は避け、分かりやすい言葉で説明する
* 診察時（小児診療において大切な項目）
* 家族歴（血族結婚、遺伝性疾患の有無、家系図の作成）
* 妊娠中の母体の状態
* 周産期の状況
* 既往歴
* 予防接種歴
* 成長・発達歴（成長曲線の作成）
* 生活環境

1. **動脈管依存性の先天性心疾患を４つ挙げよ。**

・完全大血管転位症

・大動脈縮窄複合

・大動脈弓離断（大動脈縮窄複合の極型）

・肺動脈弁閉鎖症

・左心低形成症

・総動脈幹症（卵円孔に依存）

・エプスタイン奇形の重症型

1. **小児の心音の構成について知るところを述べよ。（☆）**

* 正常心音

Ⅰ音：房室弁閉鎖音。（心室収縮期の開始）

僧帽弁と三尖弁の閉鎖によって生じる。（主成分はほとんどが僧帽弁

閉鎖音）

　　　聴診部位：心尖部、第４肋間胸骨左縁

Ⅱ音：半月弁閉鎖音。（心室拡張期の開始）

半月弁の閉鎖により生じる。大動脈弁閉鎖音（２A）と肺動脈弁閉鎖

音（２P）より成り、２Aが先行する。

聴診部位：第2肋間胸骨左縁、第3肋間胸骨左縁

Ⅲ音：心室の急速充満期（拡張早期）に心房から心室に血液が流入する振

　　　動により生ずる低調音。

　　　幼児、学童期には正常Ⅲ音も聴取可能である。

　　　病的Ⅲ音は心不全時、心循環血液量が増加している状態（大き

　　　な左右シャント疾患、僧帽弁閉鎖不全症等）で聴取される。

　　　聴診部位：心尖部付近（ベル型で聴取）

**Point!**

**先天性心疾患と心音（授業で触れたものを記載）**

心房中隔欠損（ASD）：Ⅱ音の固定性分裂（呼気、吸気共に同様に分裂）

　　　　　　　　　　　収縮期雑音

心室ポンプ機能異常（心不全等）：Ⅲ音性ギャロップ

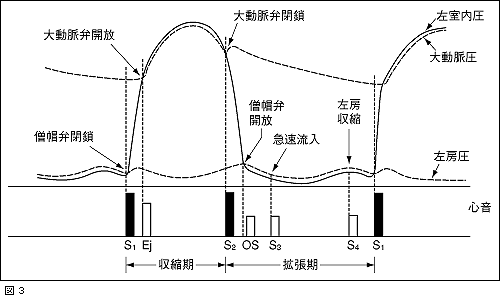
心室の拡張不全（肥大型心筋症等）：Ⅳ音性ギャロップ

動脈管開存症：連続性雑音

大動脈弁閉鎖不全症（AR）：拡張早期雑音

**Point!**

**心音と心機能**

****

1. **乳児期に見られる心不全徴候を４つ挙げよ。**

＊問題３参照。

1. **川崎病の診断基準に挙げられている臨床症状を６つ答えよ。（☆）**

・５日以上継続する発熱（治療により５日未満で解熱したものを含む）

・両側眼球結膜の充血

・口唇、口腔所見：口唇の紅潮、イチゴ舌、口腔咽頭粘膜のびまん性発赤

・不定形発疹

・四肢末端の変化：

　急性期：手足の硬性浮腫、掌蹠ないし指趾先端の紅斑

　回復期：指先からの膜様落屑（まくようらくせつ）

・急性期における非化膿性頸部リンパ節腫脹

上記６主要症状の内、５つ以上の症状を伴うものを本症とする。

但し、６主要症状の内、４症状しか認められなくても、経過中に断層心エコー法もしくは、心血管造影法で、冠動脈瘤が確認され、他の疾患が除外されれば本症とする。

1. **肺血管陰影が増強する疾患３つと、減弱する疾患２つの名前を挙げよ。**

* 肺血管陰影増強が生じる疾患
* 心房中隔欠損
* 心室中隔欠損
* 左心低形成症候群
* 肺血管陰影減少が生じる疾患
* ファロー四徴症（Fallot’s Tetralogy）
* 肺動脈弁閉鎖症

**予想問題１**

**小児先天性心疾患を、チアノーゼを呈する疾患と呈さない疾患に分類し、それぞれ知るところを述べよ。（☆）**

○チアノーゼあり

・完全大血管転位症

・大動脈縮窄複合

・大動脈弓離断

・肺動脈弁閉鎖症

・総肺静脈還流異常症

・左心低形成症

・総動脈幹症

・エプスタイン奇形（重症型）

・ファロー四徴候

○チアノーゼなし

・心房中隔欠損症

・心室中隔欠損症（軽症例）

＊それぞれの疾患の詳細は「授業のPoint!」を参照のこと。

**（野々山先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

* **ワクチンの種類**
* 生ワクチン

ワクチン：ポリオ、麻疹、風疹、おたふくかぜ、水痘、黄熱、BCG

内容：病原性を弱めたウイルスや細菌等を接種し感染症を起こさせるもの。

* 不活化ワクチン

ワクチン：日本脳炎、インフルエンザ、狂犬病、B型肺炎、A型肺炎、

　　　　　DPT（百日咳）、コレラ、肺炎球菌、ワイル病秋やみ

内容：大量に培養されたウイルスや細菌等集めて精製した後、加熱やホル

　　　マリン等の薬剤を用いて処理し、病原体の活力を失わせて不活化し

　　　たもの。

* 不活化ワクチンは子供の場合、複数回接種が必要。
* トキソイド

ワクチン：ジフテリア、破傷風、DT（ジフテリア、破傷風）、はぶ

内容：病原体が増殖する過程で産生される毒素（トキシン）をホルマリン

　　　で処理し、免疫原生を失わせず無毒化したもの。

**予想問題１（☆☆☆）**

**定期予防接種と任意予防接種に使用されるワクチンを挙げなさい。**

* 定期予防接種

一類疾患：ジフテリア、百日咳、破傷風、ポリオ・麻疹（混合ワクチン）、

　　　　　風疹、日本脳炎、BCG

二類疾患：インフルエンザ（65歳以上）

* 任意予防接種

おたふくかぜ、水痘、B型肝炎、A型肝炎、肺炎球菌感染症、ワイル病秋やみ

その他の定期接種で対象年齢の枠外に行うもの

**（野渡先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

* **新生児の基本知識（時期）**

新生時期：生後28日（４週）未満

乳児期：１歳まで

早期産：36週6日以前

正期産：37週0日〜41週6日

過期産：42週以降

* **正常新生児**

出生体重：平均約3000 g（胎生30週：1500 g）

身長：約50 cm

生理的体重減少：10％以内（実際は5〜8％）

生後１ヶ月の体重：生下時より約1000 g増加（１日平均30 g以上）

* **新生児のバイタル**

呼吸数：40〜50回/分（多呼吸：60回/分）

頻脈：120〜130回/分（正常：100回/分以上）

体温：36.5〜37.5℃

* **哺乳**

時間：生後6時間頃より開始、3時間毎に１日8回。

量：10 mlから開始し、10 mlずつ増量。

必要カロリー：120 kcal/kg/day

ミルクのカロリー：70 kcal/100ml

* **新生児の反射**

原始反射

（吸啜（きゅうけつ）反射、把握反射、モロー反射、バビンスキー反射）

* **新生児の分類**

低出生体重児：出生体重2500 g未満

極低出生体重児：出生体重1500 g未満

超低出生体重児：出生体重1000 g未満

* **胎児発育曲線上からの新生児分類**

AFD（Appropriate For Dates）：在胎週数に見合った出生体重

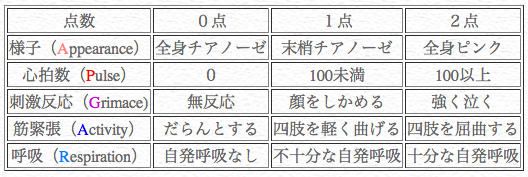
HFD（Heavy For Dates）：在胎週数より高い出生体重

LFD（Light For Dates）：在胎週数より低い出生体重

* **Apgar score（アプガースコア）**

概念：新生児の状態を評価する基準。

表記：apgar score 生後１分/生後５分



生後１分と生後５分後を測定する。10点満点で評価する。

１分後の値：出生前の状態を反映

５分後の値：出生後の予後を反映

7点以下を仮死（蘇生術必要）、3点以下を重症仮死（人工換気必要）とする。

* **新生児医療の原則**
* 保温
* 栄養
* 感染予防
* 最小限の接触（minimal handling）
* **母乳**

利点：

* 感染防御因子（分泌型IgA、ライソザイム、ラクトフェリン）
* 簡便、経済的
* 心理的に好影響

＊未熟児の超早期授乳：消化粘膜を母乳で被い感染予防を行う。

欠点：

* ビタミンK欠乏
* その他（母乳性黄疸（害ではない）、成人T細胞白血病ウイルス感染、母乳

　　　　不足を気付き難い）

* **母乳不足**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | 哺乳時間 | 哺乳間隔 | 体重増加 | 便量（便秘） |
| 正常 | 20分以内 | 3時間毎×8回 | 30 g | 正常 |
| 異常 | 長い（母乳不足の為） | 1時間 | 少ない | 少ない |

　＊野渡先生範囲は、授業プリントの空欄の答えから出題されます。

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：08年度→1、08年度（再）,07年度→2、04年度（再）→3**

**02年度→4**

1. **以下の（　　）に適語を記入しなさい。**
2. **呼吸窮迫症候群（RDS）に特徴的な症状として、うなるような症状である（　1　）がある。**
3. **真性メレナは（　2　）欠乏による出血傾向が生じる。**
4. **未熟児動脈管開存症（PDA）の治療は、（　3　）投与である。**
5. **黄疸の重症例で、中枢神経障害があるものは（　4　）と呼ぶ。**
6. **新生児の中枢神経疾患合併症は（　5　）と（　6　）である。**
7. **新生児の細菌性感染症の起因菌は（　7　）と（　8　）である。**
8. **IUGRの合併症のうち、最も重要なものは（　9　）である。**
9. **新生児、多呼吸で肺水の吸引遅延が起こり、帝王切開が原因の１つとして挙げられる疾患は（　10　）である。**
10. **在胎週数40週、出生体重1800 g、アプガースコア3/6。出生直後より呼吸障害を認め、全身および口腔内に胎便が認められた。最も考えられる疾患は（　11　）である。**

**解答**

**１）**呻吟（しんぎん）**７）**大腸菌

**２）**ビタミンK　　　**８）**B群溶連菌

**３）**インドメタシン　　　　**９）**低血糖

**４）**核黄疸　　　　　**10）**新生児一過性多呼吸

**５）**頭蓋内出血　　　　　　**11）**胎便吸引症候群

**６）**脳室周囲白質軟化症

1. **RDS（呼吸窮迫症候群）の原因、症状、胸部X-P所見、治療を述べよ。**

* RDS（呼吸窮迫症候群）

症状：多呼吸（60回/分以上）、陥没呼吸、呻吟（しんぎん）、チアノーゼ

原因：未熟性に伴う肺サーファクタントの欠乏（肺胞虚脱）

胸部X-P：

* 網状顆粒状陰影（すりガラス様陰影）

→胸部X-P：肺野全体が白くすりガラス様陰影となり心陰影が不明な像。

* 気管支透亮像（エアーブロンコグラム）

→胸部X-P：肺野全体が白く気管支のみが浮き出る像。



治療：酸素投与

* 人工換気（PEEP、CPAP（軽症時））
* 人工サーファクタントの気管内投与
* 全身管理（保温、輸液、アシドーシスの補正）

1. **以下の（　　）に適語を記入しなさい。**
2. **（　1　）は幽門部の輪状筋の肥厚が原因となり、生後２～３週より発症する。症状は…（略）**
3. **（　2　）は突然に発症する腹痛による間欠的啼泣をきたし、いちごゼリー状の粘血便が特徴で、治療としては…（略）**
4. **（　3　）ウイルスは、乳児冬季下痢症の原因である。**
5. **新生児の生理的体重減少は（　4　）％以内である。**
6. **母乳を与えると欠乏し易い（　5　）は新生児メレナの原因となる。**
7. **（　6　）は症状として、多呼吸、陥没呼吸、チアノーゼ、胎便による汚染を来たし、治療としては胎便の除去、人工サーファクタントによる…（略）**
8. **（　7　）は肺胞水の吸収遅延により起こり、帝王切開児に多い。症状としては多呼吸を示す。**
9. **新生児遷延性肺高血圧症は…（中略）…肺血管抵抗上昇を示し、動脈管、卵円孔を介しての（　8　）シャントが認められる。**

**解答**

**１）**　　　　　**５）**ビタミンK

**２）**　　　　　**６）**胎便吸引症候群

**３）**　　　　　**７）**新生児一過性多呼吸

**４）**10％　　**８）**右左シャント

1. **新生児メレナの病態、診断、治療について知るところを述べよ。**

* 新生児メレナ

新生時期の生後１日〜数日にみられる吐血や下血等の消化管出血のこと。

症状：吐血、下血（新鮮な血便）

原因：ビタミンKの欠乏による出血傾向（凝固因子Ⅱ,Ⅶ,Ⅸ,Ⅹの欠乏）

治療：ビタミンKの投与

予防：ビタミンKの投与（出生直後、退院時、１ヶ月検診時Vit Kを投与）

**（中村先生範囲）**

**完全複製問題：08,03年度, 06,04年度（再）→1、08年度（再）→2、**

**07年度→3、02年度→4**

1. **小児特発性ネフローゼ症候群について知るところ（①好発年齢　②症状　③治療）を述べよ。（☆☆）**

診断基準：高度蛋白尿（夜間蓄尿で40 mg/hr/m2以上）

　　　　　＋低アルブミン血症（血清アルブミン2.5 g/dl以下）

* ステロイド感受性ネフローゼ症候群：

プレドニゾロン連日投与4週以内に寛解に至るもの。

* 再発：

寛解後、蛋白尿40 mg/hr/m2以上或いは試験紙法で早朝尿蛋白100 mg/dl以上を3日間示すもの。

原因：不明（免疫細胞（T細胞）の機能異常）

病態：血漿の膠質浸透圧の減少、血液濃縮、二次性高アルドステロン血症

好発年齢：4〜6歳（中村先生は2〜5歳）が最も多い

性別：男児に多い

症状：血尿、高血圧、腎機能障害（この３つは一過性症状）

　　　浮腫、蛋白尿

　　　副腎皮質ホルモン（ステロイド）反応性が高い。（90％）

　　　寛解と再発（徐々に再発期間が延長）を繰り返し、成人までに治癒

　　　する。（平均病期は５年程度）

検査：尿蛋白＞1000 mg/m2/day（補体値は正常）

病理所見：糸球体の微小変化を示す微小変化型が多い（85％）

予後：

* 再発無し（35％）
* 数回の再発（35％）
* 頻回再発（30％）

ステロイド依存型、ステロイド抵抗型、頻回再発型では腎生検を行い確定診断した後、副腎皮質ステロイドとの併用でシクロスポリンの投与を行う。

しかし、シクロスポリンの長期投与（2年以上）は慢性腎障害を引き起こす恐れがあり注意が必要である。

その他の使用薬剤としてシクロフォスファミドが挙げられるが、効果はあまりなく、累積投与量が300 mg/kgを超えると性腺障害（無精子症、無月経）、骨髄抑制（特に白血球減少）等の副作用が生じる為、慎重な投与が求められる。

治療：

* ステロイド剤の投与
* その他薬剤の投与：免疫抑制剤、アルブミン製剤、利尿剤
* 食事療法：塩分制限食、（水分制限）
* 安静にする必要はない。

合併症：

* 感染症：菌血症、敗血症、原発性腹膜炎、蜂窩織炎、

　　　　 低γグロブリン血症、低オプソニン血症

* 血栓症：凝固因子の増加、AT-3の減少
* 栄養障害
* ステロイド、免疫抑制剤の副作用：成長障害（小児）等

1. **ステロイドの副作用を重大と思われるものから順に挙げよ。（☆☆）**

* 成長障害
* 骨粗鬆症
* 血栓症（通常静脈血栓）
* 易感染性
* 糖尿病
* 肥満
* 多毛（初期）、脱毛（後期）
* 眼疾患（白内障、緑内障）
* ステロイド性精神病
* 筋萎縮
* 消化性潰瘍（胃潰瘍、消化管粘膜出血、腸穿孔）

**Point!**

**副腎皮質ステロイド療法の副作用**

眼：緑内障、白内障

皮膚：創傷・術症の治癒遅延、皮下出血、皮下組織萎縮、皮膚菲薄化、

　　　皮膚線条、多毛

筋：ミオパチー、筋萎縮

骨格：骨粗鬆症

消化器系：消化性潰瘍（特に胃潰瘍、消化管粘膜出血、腸穿孔）

中枢神経系：精神障害、異常食欲亢進（→肥満）、不眠、脳圧亢進、痙攣、

　　　　　　てんかん様症状

循環系：高血圧、浮腫、低カリウム血症

代謝系：糖尿病、高脂血症、成長抑制（小児）、月経異常

内分泌系：間脳・下垂体・副腎系の抑制

　　　　（医原性腎不全、副腎クリーゼ、ステロイド離脱症候群の発症）

血管系：血栓症

血液系：白血球（特に好中球）増加、好酸球・リンパ球の減少

免疫系：免疫反応の抑制、各種感染症の誘発・増悪

1. **小児ネフローゼ症候群の尿中にタンパクが漏れる機序について、授業解説に基づき説明せよ。**

糸球体基底膜が障害されタンパク選択性の低下が生じることにより、尿中にタンパクが漏出する。

* charge-barrierの障害

正常では糸球体毛細血管の壁は陰性に荷電している為、陰性に荷電したタンパクは通過し難い。

例えばアルブミンは陰性に荷電している為、正常尿では殆ど濾過されないが、charge-barrierの障害により尿中に増加する。

* size-barrierの障害

size-barrierの障害によってグロブリンが尿中に増加し、 selectivity index は低下する。

**Point!**

**Selectivity index**

アルブミンと大きさが近いトランスフェリンとIgG との尿中比のこと。

タンパク透過の選択性の指標として用いられる。

1. **先天性腎尿路奇形について知ることを述べよ。**

* 本年度授業での取り扱い無し。

**予想問題１**

**原発性ネフローゼ症候群の原因となる組織型を挙げよ。（☆）**

・微小変化型ネフローゼ症候群

・膜性腎症

・IgA腎症

・巣状糸球体硬化症

・膜性増殖性糸球体腎炎

・管内増殖性糸球体腎炎

・半月体形成性糸球体腎炎（Ⅰ,Ⅱ,Ⅲ型）

他

**（上田先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

**○吸気性喘鳴（☆☆）**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | クループ | 急性喉頭蓋炎 | 気管（支）異物 |
| 季節 | 冬 | 通年 | 通年 |
| 年齢 | 3ヶ月〜3歳  （特に1歳前後） | 3〜6歳 | 1〜3歳 |
| 症状 | 急性  犬吠様咳嗽  嗄声  吸気性喘鳴 | 突然  高熱  流涎  咽頭痛  吸気性喘鳴 | 突然  激しい咳嗽  呼気性喘鳴  吸気性喘鳴 |
| 病態 | 声門下浮腫  パラインフルエンザ | 喉頭蓋腫脹  インフルエンザ菌 | 異物誤嚥 |
| 喉頭X線 | 正面像  wine bottle sign or pencil sign | 側面像  cherry red epiglottis |  |
| 胸部X線 |  |  | ホルツクネヒト徴候 |
| 治療 | エピネフリン吸入 | 抗菌薬  挿管（気管切開） | 気管支鏡異物摘出 |
| 経過 | 良好 | 最重症 | 繰り返される肺炎 |

* wine bottle sign or pencil sign（ワインボトルサイン・ペンシルサイン）：

正面像において気道陰影が左右対称性に細くなった像。



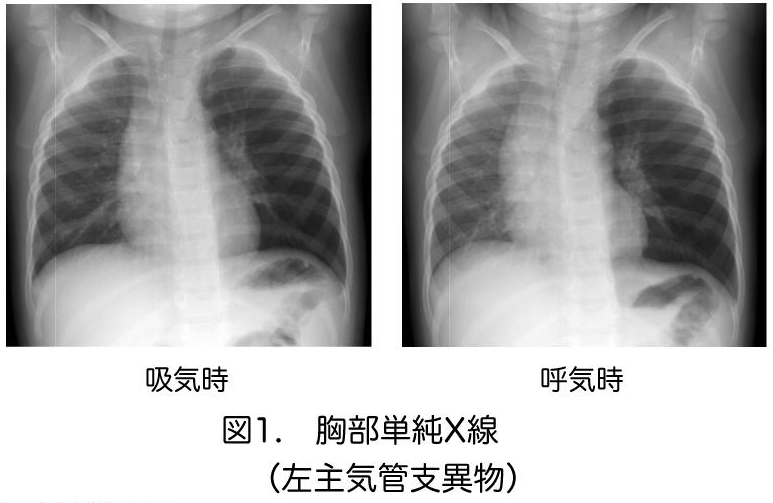
* cherry red epiglottis（サクランボ状に発赤した喉頭蓋）：

呼気相の喉頭ファイバーで見られる、喉頭蓋のサクランボ状発赤。



* ホルツクネヒト徴候（Holzknecht徴候）：

呼気相と吸気相の胸部X-Pにおいて縦隔陰影が吸気時に患側、呼気時に健側に移動する現象。



**○呼気性喘鳴（☆☆）**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 急性細気管支炎 | 小児喘息（アトピー型） |
| 年齢  アレルギー歴 | 1歳以下（特に6ヶ月）  なし（冬季に好発） | 3歳以上  あり（家族歴あり） |
| 原因 | RSウイルス | 吸入アレルゲン  IgEの上昇 |
| 発熱 | 軽微 | なし |
| 主な病態 | 細気管支粘膜の浮腫性肥厚 | 気管支平滑筋収縮 |
| 胸部X線 | 両肺野過膨張 | 両肺野過膨張 |
| 治療 | 酸素、加湿、適切な輸液 | 気管支拡張剤、ステロイド |
| 抗ヒスタミン剤  抗菌薬 | 禁忌  効果なし | 禁忌  効果なし |
| 経過 | 1〜2週間で改善 | 反復する |
| 合併症 | Air Leak syndrome  無気肺 | Air Leak syndrome  無気肺 |

* Air Leak syndrome：気胸、縦隔気腫、皮下気腫、心嚢気腫

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：08,05年度→1、07年度→2、06年度（再）→3 , 4、**

**01年度→5**

1. **喘鳴をきたす疾患２つ以上挙げ、そのうち２つを呼気性と吸気性に分類しそれぞれ説明せよ。（☆☆）**

* 吸気性喘鳴：上気道、咽頭に問題

□舌根部膿腫

□喉頭軟化症（☆）

概念：

喉頭構成組織の脆弱や余剰が原因で、同組織が吸気相に気道内腔へ引き込まれ狭窄を呈す。

症状：

・生後2ヶ月〜3ヶ月頃からの喘鳴の増強

　＊生後2ヶ月〜3ヶ月頃は呼吸の増強に対し、気管・気管支は未だ適

　　度な剛性が未熟である為、胸郭や気管内腔の圧変化により内腔が潰

　　れてしまう。

・陥没呼吸

・体重増加不良

・睡眠障害

診断：

喉頭内視鏡による、吸気時の喘鳴と吸気時の喉頭の変形が一致することを確認。

治療：1歳頃までに多くは自然寛解し、吸気性喘鳴が消失。

・経過観察（患児の経口哺乳による体重増加が十分な場合）

・気道管理（気管切開等）

・レーザー形成術

□クループ症候群（☆☆）

概念：喉頭及びその周辺の炎症性浮腫により引き起こされる上気道（特

　　　に声門下）狭窄（閉塞）症状を来す症候群。

原因：

・非感染性（アレルギー性）

・感染性：ウイルス性、

　　　　　細菌性（急性喉頭蓋炎、喉頭ジフテリア、細菌性気管支炎）

最も多いウイルス性グループについての詳細

好発年齢・性別：3歳までで90％以上を占め、男児に多い

病因：

・パラインフルエンザ

・アデノインフルエンザ

症状：

・気道狭窄弱：犬吠様咳嗽、嗄声（声帯付近まで炎症が生じる為）、

　　　　　　　吸気性喘鳴

・気道狭窄強：陥没呼吸（上気道狭窄が悪化すると強度を増す）、

　　　　　　　　　　チアノーゼ

　　　　　＊呼吸困難症状：過呼吸、鼻翼呼吸、陥没呼吸、チアノーゼ

検査所見：

・咽頭部X-P：声門下浮腫（声門付近先細り像）

治療：

・輸液、十分な加湿、酸素投与

・エピネフリンの吸入：声門下粘膜の浮腫を改善

・ステロイドの経口投与：声門下粘膜の浮腫を改善

・抗菌薬

・気道確保：重症例では気管内挿管、気道切開

経過：良好

□気道異物（☆☆）

概念：気道に留まった状態の外来性固形物。

好発年齢：1〜3歳

病因：

・低年齢：食物

・高年齢：おもちゃ等

症状：生命に危険を及ぼすものは喉頭異物と気管異物である。

・チョーキングサイン（Universal choking sign）

・陥没呼吸

・チアノーゼ

上気道異物

・鼻腔異物：局所の疼痛、遷延する鼻汁

・喉頭異物：喉頭裂傷によりクループ様症状

　　　　　　窒息（感染兆候のない突然の上気道閉鎖）

下気道異物（診断が困難で長期の経過をとる場合あり）

・気管異物：気道閉塞、窒息

・気管支異物：突然の激しい咳嗽、吸気・呼気性喘鳴

　　　　　　＊窒息は生じない

　　　　　　異物に大きさによる症状変化：

　　　　　　・大：患側の無気肺

　　　　　　・中等度：患側の肺過膨張（呼気時）

　　　　　　・小：所見無し

検査所見：

・問診（最も大切であり疑わなければ診断不可能）

喉頭異物

・喉頭X-P：異物の陰影

気管・気管支異物

・ホルツクネヒト徴候（Holzknecht徴候）

・気管支内視鏡検査（確定診断）

治療：酸素投与と安全で確実な方法（除去術）による異物の摘出。

・鼻腔異物：鼻鏡による異物の摘出

・喉頭異物：喉頭鏡による異物の摘出

　　　　　　緊急気管切開（気道閉鎖症状がある場合）

・気管・気管支異物：気管支鏡による異物の摘出

気道閉塞解除法：

・乳児：背部殴打法×５回＆胸骨圧迫×５回

・小児：ハイムリッヒ法

　　　（１歳以下では臓器損傷（肝臓、脾臓）の恐れがある為行わない）

経過：繰り返される肺炎

□急性喉頭蓋炎（☆☆）

概念：喉頭蓋の急激な炎症性浮腫により上気道に狭窄又は閉塞症状を来

　　　す疾患。

好発年齢・性別：3歳〜6歳に好発し男児にやや多い

病因：殆どがインフルエンザ菌b型

症状：

・急激な発熱、咽頭痛、頭痛で発症

・流涎（息が吸えず、唾液も飲み込めない）

・吸気性喘鳴

・スニッフィングポジション（Sniffing position）

検査所見：

・咽頭ファイバー（呼気相）：喉頭外のサクランボ状発赤

・咽頭部X-P：喉頭蓋腫脹、気管拡張（吸気できる領域まで）

・咽頭培養：原因菌の特定

治療：

・気管内挿管：自発呼吸を保ちながら（仰臥位で行う為、窒息状態にな

　　　　　　　る危険性）、熟練者が挿管を担当。

　　　　　　　チューブは喉頭蓋が腫れている為細い物を使用。

・インフルエンザ菌b型（Hib）ワクチン

・抗菌薬

注意事項：以下の様な行為は狭窄の悪化を助長する為避ける。

・患児に恐怖感、不安感を与える行為（親から離す等）

・不用意な処置（舌圧子の使用等）

経過：最重症

* 呼気性喘鳴：下気道（気管、気管支）に問題

□気道異物（気管・気管支異物）

□急性細気管支炎

概念：細気管支を中心とした下気道の急性炎症で、気道狭小化や閉塞を

　　　来す。（気道上皮細胞壊死、リンパ球浸潤、粘膜浮腫、粘液分泌＆

　　　細胞残渣）

好発年齢：冬季、1歳以下（特に6ヶ月前後）

病因：

・RSウイルス（45〜70％）

病態：

・気道上皮障害

・気道粘膜浮腫性肥厚（気管支攣縮）

・粘液・細胞老廃物の貯留

症状：

・漿液性鼻汁、鼻閉（先行）

・咳嗽

・呼気性喘鳴

・哺乳不良

・多呼吸

・陥没呼吸

・チアノーゼ（重症例）

・呼吸不全

・無呼吸（3ヶ月未満児では少ない）

・発熱（軽微）

　＊38.5℃以上の発熱は少ない

検査所見：

・聴診：呼気性喘鳴

　　　　重症時には増強するが、閉塞すると軽症時と同様殆ど聞こえな

　　　　くなるので注意。

・胸部X-P：両肺野過膨張

・血液検査：低酸素＆高炭酸ガス血症（白血球数と分画は正常）

治療：

・酸素

・加湿

・適切な輸液

・吸引

・吸入

・人工呼吸管理

　・NPPV、陰性換気療法（非侵襲的（非挿管））

　・人工換気（侵襲的（挿管））

治療禁忌：

・抗ヒスタミン剤の投与

・抗菌薬（禁忌ではないが、無効）

経過：1〜2週で改善

合併症：

・Air Leak syndrome（気胸、縦隔気腫、皮下気腫、心嚢気腫）

・無気肺

□気管支喘息

概念：呼気性喘鳴を伴う呼吸困難を繰り返す疾患。

好発年齢：3歳以上（家族歴あり）

分類：

・アトピー型：小児はこちらが多い（90％）

　　　　　　　環境性アレルゲンにIgE抗体を作る体質のある喘息。

・非アトピー型：大人はこちらが多い

　　　　　　　　環境性アレルゲンにIgE抗体を作らない体質の喘息。

病因：

・吸入アレルゲン（ダニ、ハウスダスト等）

・気道過敏性

・アトピー体質（即時型アレルギー反応（IgE抗体）を起こす体質）

病態：

・気管支平滑筋収縮

・気管支粘膜が腫脹

・痰粘液栓形成

・気管壁リモデリング

症状：

＊発熱は生じない

検査所見：

・胸部X-P：両肺野過膨張

治療：

・気管支拡張剤

・ステロイド

治療禁忌：

・抗ヒスタミン剤の投与

・抗菌薬（禁忌ではないが、無効）

経過：反復する

合併症：

・Air Leak syndrome（気胸、縦隔気腫、皮下気腫、心嚢気腫）

・無気肺

**Point!**

**急性細気管支炎と小児喘息の狭窄原因**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 急性細気管支炎 | 小児喘息 |
| 粘膜浮腫 | ＋＋＋ | ＋ |
| 気道分泌物 | ＋＋ | ＋ |
| 気管平滑筋の収縮 | 無し | ＋＋＋ |

1. **症例問題**

**３ヶ月男児。無呼吸を主訴に来院。**

**頭部後屈-頤挙上法を施行し気道を確保したところ、わずかながら自発呼吸がみられた。その呼吸は1分間に5.6回で不規則であった。全身にはチアノーゼがみられる。**

**あなたの手元に道具は全部そろっているものと仮定して、この患児にどのような処置、および検査を行うか順を追って述べよ。**

1. **三ヶ月の乳児が母親の付き添いで、急患で来院した。まず行うことは何か。（５択だが選択肢の再現なし）**
2. **１歳の時にアトピー性皮膚炎の既往あり。**

**現在10歳で呼気性喘鳴、皮膚握雪感、呼吸困難で来院。この疾患について正しいものを２つ選べ。**

1. **原因は蕎麦（そば）が多い。**
2. **キサンチン誘導体で治療する。**
3. **X-Pで過膨張して見える。**
4. **喘鳴の低下は発作軽快のサインである。**
5. **皮下気腫を認める。**
6. **低体重・早期出生児（所謂、未熟児）の未熟性に起因する問題点、および、その合併症と治療について知るところを述べよ。**

**予想問題１**

**小児肺炎の原因菌、特徴を述べ、２つの原因（マイコプラズマとブドウ球菌）で生じる小児喘息を対比させてそれぞれ説明しなさい。（☆☆）**

小児肺炎の原因菌：

・黄色ブドウ球菌

・インフルエンザ菌

・肺炎球菌

・マイコプラズマ

・クラミジアトラコマティスChlamydia trachomatis（新生児産道感染）

・クラミジアニューモニアChlamydia Pneumoniae

小児肺炎の特徴：

・乳児期の細菌性肺炎は急速に悪化し易い。

・強い全身症状を伴う場合は、菌が同定されなくても細菌性肺炎を考える。

・原因菌判明前、不明瞭な場合は、少なくとも肺炎球菌、インフルエンザ菌、

　黄色ブドウ球菌の３種をカバーできる抗菌薬を投与する。

・小児の場合、必ずしも呼吸症状を伴う訳ではなく、腹痛、腹部膨満、嘔吐等

　の消化器症状のみを呈する場合もある。

小児肺炎の起因菌マイコプラズマと黄色ブドウ球菌の比較：

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | マイコプラズマ | 黄色ブドウ球菌 |
| 年齢 | 年長児 | 乳児（2歳以下に多い） |
| 症状 | 激しい乾性咳（夜間増強）  全身状態は比較的良好 | 湿性咳、呼吸困難  全身状態は極めて悪い |
| 聴診 | 乏しい（時に正常）  ラ音（±） | 湿性ラ音 |
| 検査 | WBC：殆ど変化なし  CRP：増加  赤沈：増加  寒冷凝集反応：陽性  血漿抗体価：有意上昇 | WBC（好中球）：増加  ＊減少すると重症化  CRP：増加  分離培養 |
| 胸部X線 | スリガラス状（間質影）  胸水 | 浸潤影  膿胸、膿気腫  肺気胞（pneumatocele） |
| 治療 | マクロライド系抗菌剤投与  テトラサイクリン系抗菌剤投与 | 抗菌剤投与（MRSA）  胸腔ドレナージ（必要応） |
| 経過 | 2〜3週間で軽快 | 重篤（死亡する場合もある） |
| 合併症 | 発疹、髄膜炎、ITP、肝機能障害 |  |
| 確定診断 | ペア血清  （マイコプラズマ抗体価） | 血液・胸水・組織培養 |

**（岩崎先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

**○点頭てんかん（WEST症候群）（☆☆）**

概念：生後4ヶ月から1歳頃の乳児期に発症する予後不良のてんかん。

病因：多様

・症候性（胎内感染症、先天性脳奇形、先天性代謝異常症（Vit B欠乏症等）、新

　　　　　生児頭蓋内出血、頭部外傷等）

・潜在性（症候性と思われるが病因が不明）

・特発性（明らかな器質的病変が無い）

症状：

・月齢でシリーズ形成した点頭発作

・ヒプスアリスミア（脳波の不整波）

・精神運動発達遅滞

治療：

・抗てんかん薬（AED）の内服

・ACTH（副腎皮質刺激ホルモン）療法（筋肉注射）

・ケトン食

予後：

症候性例ではACTHで一時的にコントロール出来ても再発することも多く、年齢が進むとLennox-Gastaut症候群に変容する場合も多い。

Lennox-Gastaut症候群に変容すると難治性である。

**○痙攣重積（☆☆）**

概念：

・痙攣発作が30分以上持続した状態

・痙攣発作を繰り返し30分以上意識が完全回復しない状態

部分発作はしばしば全身化するので緊急処置が必要であり、神経学的後遺症（永久的なニューロン傷害）の可能性が高く予後不良である。（特に小児の場合）

**○熱性痙攣（☆☆）**

概念：38℃以上の発熱に伴って生じる痙攣発作で、中枢神経系感染症（脳炎、

　　　髄膜炎、急性脳症）や他の原因（代謝異常、電解質異常等）が無いもの。

分類：

・単純型熱性痙攣

・複合型熱性痙攣

単純型と複合型の比較：

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 単純型熱性痙攣 | 複合型熱性痙攣 |
| てんかんの家族歴 | なし | あり |
| 分娩外傷その他の脳障害の原因となる疾患 | なし | あり |
| 発症年齢 | 生後6ヶ月〜満6歳未満 | 6ヶ月以下、6歳以上 |
| 発作の持続時間 | 最高20分以内 | 20分以上 |
| 痙攣の性状 | 全身性  左右対称性 | 部分的  左右非対称性 |
| １回の発作での痙攣回数 | １回のみ | ２回以上頻発 |
| 発作終了後の意識障害、一時的片麻痺  （トッド麻痺） | なし | あり  （4〜5時間で回復） |
| 明らかな神経症状  発育障害 | なし | あり |

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：08年度→1、07年度→2、06年度→3、06年度（再）→4、**

**05,04,03年度→5**

1. **奇形について以下の（　　）に適語を記入しなさい。**
2. **癒合不全とは（　1　）、神経管吻側閉鎖の失敗、（　2　）、頭側神経管閉鎖不全、（　3　）、尾側神経管閉鎖不全のことである。**
3. **腹側誘導による疾患には（　4　）があり、単一の脳室、単眼症を伴う。**
4. **妊娠中の脳出血や、梗塞による疾患には（　5　）、（　6　）がある。**
5. **形成障害には（　7　）、（　8　）、（　9　）、（　10　）がある。**

**解答**

**１）**脳組織・頭蓋低形成**６）**水無脳症

**２）　　　　　　　　　　　 ７）**滑脳症

**３）　 ８）**裂脳症

**４）**全前脳症**９）**厚脳回症

**５）**孔脳症**10）**異所性灰白質

1. **脳性麻痺の病型分類と治療について述べよ。**

* 脳性麻痺

受胎から生後４週までの間に生じた脳の非進行性病変に基づく、永続的な、しかし変化しうる運動及び姿勢の異常。

概略：

* 運動（姿勢保持を含む）機能障害のこと
* 知能機能に障害は示さないが、脳障害が広範であると、様々な障害を合併する。（認知障害、知能障害、けいれん、視力障害、聴力障害等）

原因（危険因子）：

受胎から生後４週まで（脳の発育途上にある時期）に、損傷因子が働いたと考えられる。

* 周産期前の原因：低酸素状態、早発黄疸、薬剤、アルコール、タバコ

　　　　　　　　 感染症（風疹、サイトメガロウイルス（CMV）、単

　　　　　　　　 純ヘルペスウイルス（HSV）等）

* 周産期の原因：多胎妊娠、早産による骨盤位分娩、

　　　　　　　 低出生体重児（2000 g以下）、

　　　　　　　 新生児仮死（apgar 1分後4点以下）

* 周産期後の原因：髄膜炎、脳炎（ウイルス性、細菌性）、頭部外傷

異常所見：

* 正常発達からの遅れ
* 原始反射の残存、姿勢反射の異常

原始反射

・Moro反射（4ヶ月で消失）

・緊張性迷路反射（5〜6ヶ月で消失）

・非対称性緊張性頸反射（2〜3ヶ月で消失）

・Galant反射（2ヶ月で消失）

・陽性支持反応（4ヶ月頃に消失）

* 左右非対称

病型分類：

* 痙直型（約50％）
* 同時収縮
* 相反性抑制の障害
* 連合反応の増強
* しゃがみ姿勢
* 鋏姿勢
* 尖足（内反、外反）
* 不随意運動型（約20％）
* 動揺性の筋緊張（低緊張〜過緊張）
* 原始反射の残存
* 正常な姿勢保持が困難
* 失調型（約10％）
* 持続的な姿勢制御の不全
* 協調運動障害
* 筋緊張は（低緊張〜）正常
* 弛緩型
* 混合型
* 痙直型と不随意運動型との混合

治療：一次的な障害（脳病変によるもの）より二次的な障害・合併症（成

　　　長過程で生じる変形・拘縮、劣悪な親子関係等）を防ぐことに主眼。

* 乳児期
* 早期療育
* 合併症の治療
* 幼児期、学童期
* リハビリテーション
* 補装具
* 内科的・外科的治療
* 合併症の治療

1. **てんかんの原因と分類を述べよ。**

* てんかん

原因：

* 特発性：明らかな器質病変がない
* 症候性：何らかの器質病変がある
* 潜因性：症候性と思われるが病因が不明

分類：

* 部分発作：片側大脳半球の一部の皮質が過剰に活動。原則として意識は

　　　　　保たれるが、隣接する運動野に症状が拡大する事があり、両

　　　　　半球に及ぶと意識消失が生じることもある。

* 全般発作：異常な放電が瞬時にして両側大脳半球を巻き込み、正常の意

　　　　　識活動が突如として中断されるもの。よって、運動症状や脳

　　　　　波所見も同側同期性を示す。

* 単純発作：意識障害を来さないもの
* 複雑発作：意識消失を来すもの

1. **以下の（　　）に適語を記入しなさい。**
2. **てんかん重積の文章**

**発作が（　1　）していて、（　2　）を含めて（　3　）持続する。予後は（　4　）である。（　5　）後遺症を残す。致死率は（　6　）％である。**

1. **憤怒痙攣の文章**

**（　7　）に好発し、（　8　）の後に全身の硬直がある。（　9　）所見は正常である。**

**解答**

**１）**頻発**６）**10％

**２）**間欠期の意識障害**７）**乳児期

**３）**30分以上持続**８）**大啼泣

**４）**不良**９）**脳波所見

**５）**神経学的

1. **以下の言葉を用いて、てんかんについて説明せよ。**

**（潜因性・部分発作・痙攣重積・点頭てんかん・ACTH療法・**

**Lennox-Gastaut症候群・欠神発作）**

＊点頭てんかんの説明として記述。（部分発作と痙攣重積が入っていない）

生後4ヶ月から1歳頃の乳児期に発症する予後不良のてんかんとして、点頭てんかんがある。

病因は多様であり、症候性（胎内感染症、先天性脳奇形、先天性代謝異常症（Vit B欠乏症等）、新生児頭蓋内出血、頭部外傷等）、病因の明らかでない潜在性、特発性のものもある。

症状は、月齢でシリーズ形成した点頭発作、ヒプスアリスミア、精神運動発達遅滞が特徴的である。

治療は抗てんかん薬（AED）の内服が挙げられるが、有効でない場合はACTH（副腎皮質刺激ホルモン）療法が行われる。

症候性例ではACTHで一時的にコントロール出来ても再発することも多く、年齢が進むとLennox-Gastaut症候群に変容する場合も多い。

Lennox-Gastaut症候群は難治性てんかんの一つで、強直発作が主体であり、他に欠神発作等多様な発作のタイプを示す。

**（田久保先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

**○成長ホルモンの作用（☆☆）**

* 成長促進作用
* IGF-Ⅰ産生（肝臓等）→細胞増殖促進作用、成長促進作用

　　　　　　　　　　　ex.軟骨細胞の増殖（細胞分裂）、蛋白合成促進

* 骨端部軟骨細胞の分化
* 蛋白合成促進
* 代謝作用
* 抗インスリン作用→アミノ酸の温存（血糖上昇による糖新生の低下）
* 脂肪分解作用→遊離脂肪酸（FFA）→エネルギー等
* その他の作用
* 免疫促進作用
* 電解質の再吸収亢進

**○低身長の原因（☆☆）**

* ホルモン分泌の異常：
* 成長ホルモン分泌不全性低身長症
* 甲状腺機能低下症
* 性早熟症（性ホルモン過剰による骨端閉鎖）
* 染色体の異常：
* ターナー症候群
* プラダーウィリー症候群
* 小さく産まれたことが関係しているもの：
* SGA性低身長
* 内臓の病気等による代謝異常：
* 脳腫瘍（脳下垂体圧迫）
* 心疾患
* 肝疾患
* 慢性腎不全（Ca吸収不全）
* ムコ多糖症
* アミノ酸代謝異常症
* 軟骨や骨の異常：
* 軟骨形成症
* 軟骨無形成症
* 特発性：
* 体質性低身長
* 家族性低身長
* 原発性低身長
* 社会・精神的要因：
* 愛情遮断性低身長

**○尿崩症（中枢性と腎性の鑑別点）（☆☆）**

* 腎性尿崩症

ADHに対する腎臓の反応性低下（腎集合管ADH受容体の反応性低下）により、尿濃縮能が低下する。

原因：殆どが遺伝性

* ADH受容体遺伝子の変異
* アクアポリン2（AQ2）遺伝子の変異

頭部MRI像：正常（T1強調像：下垂体後葉の高信号）

バソプレッシン試験（ADHを点滴投与し反応を観察）：変化なし

* 尿は薄い
* 尿量減少は生じない

治療：サイアザイド系利尿薬

　　　根治療法は無く、サイアザイド系利尿薬でNa排泄を促し、近位尿細

　　　管からNaと水の再吸収を期待する。（実際には効果薄い）

* 中枢性尿崩症

脳下垂体におけるADHの分泌不全により、尿濃縮能が低下する。

原因：続発性の他に特発性、家族性（ADH遺伝子の変異）

* 脳腫瘍
* サルコイドーシス

・炎症（髄膜炎、脳炎等）

頭部MRI像：異常（T1強調像：高信号消失）

バソプレッシン試験（ADHを点滴投与し反応を観察）：

* 尿が濃くなる
* 尿量減少

治療：ADH製剤（デスモブレシン（DDAVP））点鼻

　＊臨床症状に違いはない

臨床症状：

・口渇

・多飲

・多尿（尿量：3 L/day以上（多くは5〜10 L/day））

・低張尿（尿比重：1.010以下　Uosm＝50〜150 mOsm/kg）

**○ビタミンD欠乏性くる病（☆☆）**

　概念：ビタミンD欠乏により、骨基質の石灰化不全が生じ、骨変形と成長障

　　　　害を主徴とする骨疾患。

　原因：

* 食事・生活習慣によるもの
* 母乳影響
* 紫外線照射不足
* 食物アレルギー等に対する食事制限、偏食
* ビタミンD吸収障害、腎疾患

　病態：活性型ビタミンD産生のもととなるビタミンDが不足する為に起こる。

　　　 ビタミンD作用が欠乏すると、腸管からのCa吸収に障害が生じ、カル

　　　 シウム代謝不全から低カルシウム血症を生じる。

更に、低カルシウムによる二次性の副甲状腺機能亢進が加わることによ

　　　 り血中リン濃度も低下し、くる病となる。

　症状：

　・O脚、X脚

　・肋骨念球

　・低身長

　・痙攣、テタニー（低Ca血症による）

　診断：

　・血清アルカリフォスファターゼ上昇

　・PTH高値

　・血中25OHD低値

　治療：

　・活性型ビタミンD（1α(OH)D3：0.01〜0.1μg/kg/day）の内服

**○偽性副甲状腺機能低下症（☆☆）**

　概念：副甲状腺分泌機能は正常だが、副甲状腺ホルモン（PTH）に対する腎臓・

　　　 骨の不応症（受容体機能異常）により、副甲状腺機能低下症に類似した

症候（低Ca血症、高P血症）を来した病態。

　　　 腎臓、骨のPTH標的細胞における異常部位によりさらにⅠa〜c型、Ⅱ

　　　 型に分類される。

　分類：

　・偽性Ⅰa型：G蛋白活性低下

　・偽性Ⅰb型：レセプター異常

　・偽性Ⅰc型：アデニル酸シクラーゼ作用異常

　・偽性Ⅱ型：cAMP産生以降の異常（詳細不明）

　症状：

　・副腎機能低下症

　・オルブライト徴候（Albright徴候）

　　知能低下、低身長、肥満、円形顔貌、第4,5中手足骨短縮、全身痙攣発作

　　四肢筋のひきつれ

　・血中PTH↑、Ca↓、P↑（尿細管P再吸収率上昇）

　治療：活性型ビタミンD3投与

**Point!**

**エルスワース・ハワード試験（Ellsworth-Howard試験）**

　外因性に投与したPTHに対する尿中cAMP、P排泄量の変化により、偽性Ⅰ

　型とⅡ型を鑑別する。

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  | cAMP反応 | リン酸反応 | Gs蛋白活性 | Albright徴候 |
| 正常 | ＋ | ＋ | 変化なし | — |
| 偽性Ⅰ型 | — | — | 低下or変化なし | ＋ |
| 偽性Ⅱ型 | ＋ | — | 変化なし | — |

**○思春期早発症の中枢性と末梢性の鑑別点（☆☆）**

* 中枢性思春期早発症

種々の原因で、視床下部-下垂体-性腺系が成熟し、ゴナドトロピン（LH、FSH）が産生され、LH/FSH共に上昇し、性ホルモン分泌が増加、二次性徴が異常早期に出現した状態。

病因：

・女児：特発性が最も多い

・男児：器質性（脳腫瘍等）が多い

* 末梢性思春期早発症

精巣や卵巣そのものが性ホルモンを過剰産生しており、ネガティブ・フィードバック機構で、LH/FSHは感度以下に低下した状態。（LHRH非依存性）

病因：

* 女児：卵巣腫瘍
* 男児：精巣腫瘍、副腎腫瘍

症状：早期に思春期スパートが生じ急激な骨成熟を来たす為、早期に骨端

　　　線が閉鎖し最終身長は低身長に終わる。

治療：原疾患の治療と性腺抑制療法

**○性腺機能低下症の原因となる染色体異常疾患（☆☆）**

* Prader-Willi症候群

染色体：15番染色体の異常

　　　（部分欠損、片親性ダイソミー（インプリンティング））

主症状：

* 新生時期のフロッピーインファント（筋緊張低下）
* 低身長
* 高度肥満
* 知能低下
* Turner症候群

染色体：45染色体モノソミー（45X0）

主症状：

* 奇形徴候
* 低身長
* 性腺異形成（索状卵巣、子宮低形成）

主合併奇形：

* 肥満
* 心奇形（大動脈弁狭窄等）
* 馬蹄腎
* 中耳炎
* 側腕症
* 甲状腺機能異常

治療：

* 成長ホルモン注射
* エストロゲン補充
* カウフマン療法（卵巣・黄体ホルモン併用）

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：08年度→1 , 2、08年度（再）→3、07年度→4**

1. **先天性副腎皮質過形成症について以下の問に答えなさい。（☆☆）**
2. **各酵素の欠損症について、それらの特徴的症状を挙げよ。**

○21-水酸化酵素（P450C21）欠損症（最も多い（90％））

　・塩喪失型（完全欠損）：塩喪失、男性化

　・単純男性型（不完全欠損）：男性化

○副腎皮質リポイド過形成（プラダー症候群）

　・副腎皮質機能不全、性腺機能不全

○17α-水酸化酵素（P450C17）欠損症

　・性腺機能不全、高血圧

○17,20-リアーゼ欠損症

　・性腺機能不全

○11β-水酸化酵素（P450C11）欠損症

　・男性化、高血圧

○3β-水酸化ステロイド脱水素酵素（3β-HSD）欠損症

　・弱い男性化（女児）、不十分な男性化（男児）

1. **代表的酵素欠損症を挙げ、その病型診断、症状等を述べよ。**

21-水酸化酵素欠損症

概念：副腎皮質ホルモンの生合成に関与する酵素（P450C21）の欠損に

　　　よりコルチゾールの産生低下が生じる疾患。

　　　その結果生じるネガティブ・フィードバック作用による抑制が

　　　減弱し、下垂体前葉からのACTH分泌亢進、それによる副腎皮

　　　質過形成が生じる。

病態：P450C21の欠損によりホルモン産生カスケードはそれ以上下流に

　　　行くことが出来ず、結果17-OHP（17OHプロゲステロン）が高

　　　値を示す。

　　　P450C21の酵素活性の残存の程度により病型が決定される。

　　　○単純男性化型：

　　　　酵素の不完全欠損により、僅かに酵素活性が残存（酵素活性

10％）する為、増加したACTHによりアルドステロン、コル

　　　　チゾールはある程度分泌される為、塩喪失症状は示さない。

　　　　症状：

　　　　・男性化症状：

　　　　　・女児：生下時より女性仮性半陰陽

　　　　　　　　（陰核肥大、陰唇融合、多毛等）

　　　　　・男児：幼児期より思春期早発症状

　　　　　　　　（陰茎肥大、恥毛発現）

　　　　　・骨端線早期閉鎖による低身長

　　　○塩喪失型：

　　　　酵素の完全欠損により、アルドステロン、コルチゾールが産

　　　　生されず塩喪失症状と男性化症状の両方を示す。

　　　　症状：

　　　　・塩喪失症状：

　　　　　・低Na血症

　　　　　・高K血症

　　　　　・脱水

　　　　　・低血圧

　　　　　・代謝性アシドーシス

　　　　　・低血糖（糖代謝が行われない為）

1. **小児看護の役割を４つ挙げ説明せよ。（鳥居先生範囲）（☆☆）**

* 苦痛や恐怖の緩和と疾病管理、健康増進
* 過ごし易くなる様な手助け
* 成長発達の理解・促進
* 子供の意志決定の手助け
* 自己管理の促進
* 看護者に十分な知識、観察、判断が必要
* 日常生活の援助
* 成長発達に応じた日常生活の手助け
* 社会生活出来る様な仕付け
* 家族への支援
* 家族の不安・ストレスの軽減
* 家族の変化に応じた支援
* 子供を一員とする「家族単位の健康」と考え、家族全体の満足度を高める支援

**Point!**

**小児看護**

小児の健康生活への援助が目的。

* 健康上問題を持つ小児への援助
* 健康な小児であるための援助

1. **症例問題（思春期早発症）（☆☆）**

**３歳６か月　男児。　身長の成長の促進が気になって受診。**

**身長：＋2.3SD。**

**早朝に頭痛がみられる。（成長曲線のグラフあり）**

**外性器所見：両側の精巣容量が60 ml、うぶ毛程度の恥毛を認める。**

1. **手根骨のレントゲン写真で考えられる所見を述べよ。**

手根骨の数：

正常では暦年齢＋１個＝４個であるが、これ以上の数が見られる。

1. **医師はこの児の外性器を診察し、異常と判断した。その根拠を診断基準なども考慮して述べよ。**

・精巣容量の増加

・恥毛の発現

精巣容量はTannerの分類で評価される。男性ホルモン産生能を保持する大きさは4 cc以上である為、この値以上であった可能性がある。

1. **この患児で考えられる病態・疾患は何か。また、ほかに鑑別すべき高身長を来す疾患・病態を挙げよ。**

思春期早発症

鑑別疾患：巨人症、クラインフェルター症候群

1. **症例問題（思春期早発症）（☆☆）**＊問題３と同問題。

**３歳６ヶ月男児。**

**最近、身長の伸びが著しく、成長曲線を書いてみたところ＋2.5SDであった。**

**昨日より頭痛があり、また今朝から傾眠傾向になったため来院。**

**男児をみたところ、両側精巣容量が6 mlで、外陰部にうぶ毛のような恥毛がみられ、体毛の増強もみられた。**

**Na：129 mEq/l　K：3.5 mEq/l　ECF浸透圧：259 mOsm/kg等**

**（成長曲線のグラフあり）**

1. **手根骨のレントゲン写真で考えられる所見を述べよ。（手根骨の数等）**
2. **医師はこの児の外性器を診察し、異常と判断した。その根拠を診断基準なども考慮して述べよ。**
3. **この患児で考えられる病態・疾患は何か。また、ほかに鑑別すべき高身長を来す疾患・病態を挙げよ。**
4. **頭痛、傾眠、Na、K、浸透圧から考えられる病態を述べよ。また、輸液を行うときの注意点を述べよ。**

＊本年度授業での取り扱い無し。

**（小林先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

* **小児の体液生理の特徴**
* 体成分内での水分の占める割合が大きい、
* 体液の出納量が大きい。

＊出生後〜１歳は特に大きく、細胞外液の1/3は１日で入れ替わる

* 腎機能が未熟である。

＊尿を希釈できるが、濃縮し難い

　→Na、K、N、蛋白質等を排泄する際、成人より多くの水を必要とする

* **栄養必要量の決定（エネルギー）**
* 体重に対して体表面積が大きい為、基礎代謝が大きい。
* 成長に必要なエネルギー量が存在する為、体重当たりの必要エネルギー量が成人に比べ大きい。

0〜1歳：90〜120 kcal/kg

1〜7歳：75〜90 kcal/kg

7〜14歳：60〜75 kcal/kg

成人：30〜35 kcal/kg

* **栄養必要量の決定（蛋白質）**

小児では同時に投与するエネルギーが大きい程、窒素の利用効率が良く、腎臓に負担をかけない為にも「非蛋白エネルギー/窒素 比」を200〜250と十分に高く保つことが必要。

**Point!**

**非蛋白エネルギー/窒素 比**

定義：

* 窒素1 g＝蛋白質（アミノ酸）6.25 g（蛋白質の約16％）
* 糖質1 g＝4 kcal/g
* 蛋白質1 g＝4 kcal/g
* 脂質1 g＝9 kcal/g

計算法：

非蛋白エネルギー量＝（必要エネルギー量）—（必要蛋白質量×4 kcal/g）

窒素量＝必要蛋白質量/6.25 g

∴非蛋白エネルギー / 窒素 比＝非蛋白エネルギー量 / 窒素量

* **栄養必要量の決定（脂質）**

乳児期には脂肪エネルギー比を45％に高く保持し、5〜6歳へと成長に従ってエネルギー比も20％以上30％未満になる。

* **栄養投与経路の選択**
* 経腸栄養（EN）

消化管が一部でも機能している場合は経腸栄養を選択する。

これは、腸を使用することで腸機能、免疫機構、生体防御機能を落とさない様にする為である。

経路の選択：

・嚥下に関わる障害のみ

　→経食道管投与・経鼻胃管投与

・食道機能が不十分

　→胃ろう

・胃の障害（胃内容の逆流を含む）

　→腸ろう

適応：

・嚥下、吸啜障害

・上部消化管の閉塞・通過障害

・外科的手術前後の栄養管理

・重症外傷、熱傷時

・腸管不全-短腸症候群・炎症性腸疾患・難治性下痢・腸管機能異常症

・肝不全・腎不全等による代謝障害改善目的

・糖尿病や先天性代謝異常に伴う、必須栄養基質の補充や有毒な代謝産物

　の産生予防（蛋白質、脂質等の食事だけではカバー出来ないものをEN

　で補う）

禁忌：

・腸管の閉塞により腸管が使用できない場合

・消化吸収障害の強い場合

・消化管の出血・虚血

・消化管ろう

・重症膵炎

・腸炎による重症の下痢で腸管の安静が必要な場合

・多臓器不全・ショック

・汎発性腹膜炎

栄養剤の種類：

・半消化態（食品、薬剤）：食物をミキサーし経口し易くしたもの。

　食品：メイバランスHP

　薬剤：ラコール・エンシュア

　適応：

　・消化管手術の腸管前処理（幼児期以降）

　・消化管手術後の静脈栄養からの離脱（幼児期以降）

　・幼児期以降の消化吸収機能障害の補助栄養（経口摂取し易い為）

・消化態（薬剤）：成分まで栄養素を分解したもの。

　薬剤：エレンタール、エレンタールP（小児期の栄養剤はこれのみ）

　適応：

　・消化管手術後の腸管前処理（乳児期）

　・消化管手術後の静脈栄養からの離脱（乳児期以降）

　・十二指腸以下の投与時（特に細経のチューブ使用時）

　・重症の消化吸収障害（小腸ろう、短腸症候群）

　消化態と半消化態の違い（主要点のみ）：

　・脂肪エネルギー比

　　消化態：9％

　　非消化態：20〜30％

　　消化態は腸に負担を掛けないように脂質量を必要最低限にしている。

　・浸透圧

　　消化態：520 mOsm/l

　　非消化態：350〜430 mOsm/l

　　消化態は人工物である為、浸透圧が高い。（負担軽減の為、水で薄める）

* 静脈栄養（PN）

消化管が機能していない場合は静脈栄養を行う。

適応：

・消化管手術術後

・胆道閉鎖、胆道拡張症術後

・消化吸収能の機能的・器質的障害の治療

・悪性腫瘍の化学的療法後

・炎症性腸症候群（潰瘍性大腸炎、クローン病）の活動期

・集中的な呼吸循環管理を要する疾患

栄養剤の種類：

○末梢静脈栄養：短期間の使用に限定される。

　利点：

　・挿入が容易

　・挿入時の合併症が少ない

　・感染による重篤な合併症（敗血症）が殆ど無い

　欠点：

　・投与する薬液の糖濃度、浸透圧、pHに関係した静脈炎を起こし易い

　・長期の留置が困難

　・長期使用の場合、頻繁な穿刺が必要（感染、侵襲（痛み）の負担）

○中心静脈栄養：長期間の使用ではこちらを選択。

利点：

・高張液使用による高エネルギーの栄養投与が可能

・高張液使用により水分制限が可能

・長期間の使用が可能

欠点：

・カテーテル挿入に静脈麻酔や全身麻酔が必要

・挿入時に重篤な合併症を起こす可能性がある

・カテーテル留置後に感染等の重篤な合併症を招くことがある

　（患児は免疫抵抗力が落ちていることが多い）

* **代謝的合併症（静脈栄養施行時）**
* 肝障害・胆汁鬱滞
* トランスアミラーゼの上昇
* 必須脂肪酸欠乏症：長期末梢静脈栄養では生じ易い。
* リノール酸、α-リノレン酸、アラキドン酸の欠乏

→魚鱗成長皮膚炎（皮膚の乾燥、痒み（特に口周囲））

　対処法として静脈栄養時に微少量（0.1 g/kgを1時間）の脂肪乳化剤を

　投与する。（黄疸のチェックを怠らないように）

* 微量元素欠乏症
* 亜鉛（Ze）：成長障害、味覚障害、脱毛
* 銅（Cu）：好中球減少、くる病
* セレン（Se）：心筋症、筋肉のツリ

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：08年度（再）,07年度→1**

1. **小児栄養アセスメントについて、対象、検査項目、検査内容等を詳しく説明せよ。**

対象：

* 10％以上の短期間の体重減少
* 標準体重曲線の5パーセンタイル以下の体重
* 身長体重比の低パーセンタイル

H/A（height for age）：同年齢の標準身長に対する患児の身長との比

　　　　　　　　　　→慢性の栄養障害を表す

W/H（weight for height）：同身長の標準体重に対する患児の体重との比

　　　　　　　　　　　 →急性の栄養障害を表す

* 代謝必要量の増加（熱傷・手術・腹膜炎等）
* 未熟児
* 不十分な栄養摂取の既往

これらの１項目でも該当すれば栄養療法を行う。

検査項目：

* 栄養摂取の評価
* 臨床所見
* 身体計測指標
* 血液尿検査指標
* 免疫学的指標
* その他の特殊検査

検査内容：

○感染症の有無を確認

* レチノール結合蛋白（RBP）

基準範囲：1.7〜5.6 mg/dl

血中半減期（日）：0.5

* プレアルブミン（PA）

基準範囲：22.0〜40.0 mg/dl

血中半減期（日）：1.9

＊CRPも同時上昇する。

○鉄代謝の有無を確認

* トランスフェリン（Tf）

基準範囲：190〜300 mg/dl

血中半減期（日）：7

＊同時にHb等も評価する。

○長期栄養障害の指標

* アルブミン（Alb）

基準範囲：3.8〜5.2 g/dl

血中半減期（日）：21

腎疾患・肝障害があると変動する。（他検査も必要）

生後６ヶ月でこのレベルになり、その後、成人より少し高めを推移する。

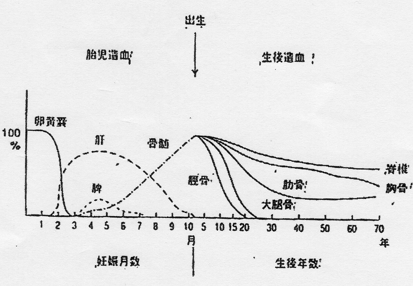
3.0〜3.5 g/dl以下で何らかの栄養障害を疑う。

**（中舘先生範囲）**

**完全複製問題：08年度（再）,05,04年度→1、07,06年度,04年度（再）→2、**

**03年度（再）→2 , 3（どちらか選択）、02年度→3**

1. **胎生期から出生までの造血器の変化について、図を用いて説明せよ。（☆☆）**



妊娠1〜2ヶ月：卵黄嚢

妊娠2〜10ヶ月：肝臓（一部脾臓も関与）

出生前後：骨髄

出生後：脊髄、胸骨、肋骨

胎児造血は最初の2ヶ月程を卵黄嚢が担い、その後肝臓と脾臓が造血を行う。妊娠8ヶ月位を境に骨髄による造血に切り替わり、出生後は脊髄、胸骨、肋骨が造血能を担っている。大腿骨や脛骨も出生後造血を担うが、いずれも20歳代前後には退化し行われなくなる。

1. **小児の貧血について原因に基づいて分類を説明し、代表的疾患を挙げよ。（☆☆）**

○赤血球の産生障害

・再生不良性貧血

・鉄欠乏性貧血

・巨赤芽球性貧血（Vit B6,B12、葉酸の欠乏）

・癌細胞の骨髄浸潤

・骨髄異形成症候群

○循環赤血球の破壊亢進（溶血）

　□溶血性貧血

　・赤血球膜の異常：遺伝性球状赤血球症、遺伝性楕円赤血球症

　・ヘモグロビンの異常：鎌状貧血、地中海貧血、不安定Hb症

　・赤血球酵素の異常：G6PD、PK欠乏症

　□赤血球以外の異常

　血液中の赤血球抗体による貧血：

　・自己免疫性溶血性貧血

　・新生児溶血性貧血（Rh因子、ABO型不適合等）

　血管の障害による溶血性貧血：

　・溶血性尿毒症症候群

　病原体、薬物、化学物質：

　・ウイルス

　・寄生虫

　・マラリア

　・ペニシリン

　・ビタミンK

　・その他（毒物等）

○出血

・外傷による血管損傷

・腸管の病変（消化管からの出血）

　痔出血が最も多く、他に腸管の病変（ポリープ、メッケル憩室、横隔膜

　ヘルニア等）がある。

・出血素因（鼻出血、性器出血）

1. **小児白血病の診断基準について知るところを述べよ。**

* 本年度授業での取り扱い無し。

**（柴山先生範囲）**

**予想問題１**

**クレチン症の病態、症状、原因、治療について知るところを述べよ。（☆）**

先天性甲状腺機能低下症（クレチン症）

概念：胎児期又は周産期に生じた何らかの病因による甲状腺ホルモン産生不足

　　　又は作用不良によって起こる疾患。

原因：

原発性：甲状腺そのものに原因

・異所性甲状腺（最も多い）

・無甲状腺、甲状腺低形成

・甲状腺ホルモン合成障害（甲状腺腫性：過剰なTSHの為に腫大）

・TSH受容体遺伝子異常（機能喪失型）

中枢性：視床下部、下垂体に原因

・TSH単独欠損症

・下垂体前葉ホルモン複合体欠損症

・TRH欠損症

・TRH受容体欠損症

**Point!**

**TSHの作用**

・甲状腺ホルモンの産生分泌の促進

・甲状腺組織の成長

病態：甲状腺ホルモンは成長・発達に不可欠であり、ホルモン不足により全身

　　　の細胞の代謝が低下し、全身で様々な症状を呈する。

　　　特に中枢神経系の分化・成長が盛んな胎児期・新生児期・乳児期におけ

　　　る甲状腺ホルモンの欠乏は重篤な精神発達遅滞を招き不可逆的である。

症状：特徴的なものはない。

・遷延性黄疸

・2日以上の便秘

・臍ヘルニア（腹筋の未発達）

・体重増加不良

・皮膚乾燥

・活動不活発

・巨舌（口からはみ出る）

・嗄声（泣き声のかすれ）

・手足の冷感

・浮腫

・小泉門開大（0.5×0.5 cm以上）

・甲状腺腫

・その他：過産期（42週以上）、出生時体重（4 kg以上）、呼吸障害、

　　　　　末梢チアノーゼ、低体温（34.5℃以下）

＊高コレステロール血症は新生児の甲状腺機能低下症では見られない。

検査：新生児マススクリーニング検査（生後4〜7日）にてTSH高値

　　　→精密検査へ

診断：

・症状（チェックリストによる評価）

・甲状腺機能検査（TSH、free T4、free T3）

・大腿骨遠位端骨核の有無と大きさ（未出現、未成熟）

・甲状腺超音波検査（甲状腺組織の有無、存在部位の確認の為）

治療：検査終了後治療を開始する。（病型診断は時間が掛かるので幼児期以降）

・合成サイロキシン（I-T4）の内服（脳はT4以外、細胞内に取り込めない）

予後：早期に治療すれば良好（治療は一生継続）

**（坂東先生範囲）**

**〜授業のPoint!〜**

* **Ⅰ〜Ⅳ型アレルギー**
* Ⅰ型アレルギー

機序：狭義の即時型アレルギー反応。

　　　肥満細胞や好塩基球に結合したIgEと外来抗原との間に生じた抗原抗

　　　体反応によってもたらされるアレルギー反応。ロイコトリエンの放出

　　　が誘導され、血管透過性の亢進や平滑筋収縮が起こる。

　　　一度感作が成立すると発症は急激だが、感作が成立するまでは感作物

　　　質の再暴露が必要であるので感作期間が必要である。

病態生理：

初回の抗原侵入

↓

IgE抗体の産生：粘膜表面やリンパ節において、樹状細胞（DC）より抗原提

　　　　　　　 示を受けたTh細胞の補助によりB細胞はプラズマ細胞に分

　　　　　　　 化し、IgE抗体を産生

↓

肥満細胞の活性化：肥満細胞がIgEによって抗原と架橋されると、肥満細胞

　　　　　　　　　の代謝系が活性化

↓

肥満細胞から化学伝達物質が放出：ヒスタミン、ロイコトリエン等が分泌

↓

化学伝達物質による炎症反応：血管透過性亢進、気管支平滑筋収縮、

　　　　　　　　　　　　　　粘液産生の亢進、白血球走化

代表疾患：

・局所性：アレルギー性鼻炎、気管支喘息、アトピー性皮膚炎、蕁麻疹

・全身性：アナフィラキシー・ショック

* Ⅱ型アレルギー

機序：抗体による細胞障害型アレルギー反応。

　　　IgGやIgM抗体が、自己の基底膜等の自己抗原と反応することにより

　　　自己の細胞を破壊する形態のアレルギー反応。

代表疾患：

・Goodpasture症候群

・自己免疫性溶血性貧血：ABO型不適合輸血

　　　　　　　　　　　　新生児溶血性貧血（Rh不適合型）

・自己免疫性水疱症：天疱瘡、水疱性類天疱瘡

* Ⅲ型アレルギー

機序：免疫複合体が組織に沈着し、組織を破壊するタイプのアレルギー反応。

　　 免疫複合体は補体を活性化し、活性化された補体は細胞膜を破壊し、肥

満細胞からヒスタミン等の化学伝達物質を放出させ、血管透過性を亢進

する。

これにより血漿成分の滲出、白血球の浸潤が生じ、血液凝固系が活性化

され線維素の析出が生じる。

この様にして、免疫複合体の沈着する組織に炎症性の組織障害が生じる。

代表疾患：

・血清病

・免疫複合型糸球体腎炎

・アレルギー性気管支肺アスペルギルス症

* Ⅳ型アレルギー

機序：遅延型アレルギー反応。

　　　抗体の関与なしに、主に抗原に対するT細胞の反応によりもたらされ

　　　る組織障害。抗原の侵入から数日を経て発症する。

　　　MHC2を持つ専門的抗原提示細胞より抗原提示を受けたT細胞は、種々

　　　のサイトカインを放出し、 マクロファージや好中球の浸潤、血管透過

　　　性亢進による血漿の滲出、線維芽細胞の増殖等による組織障害が起こ

　　　る。また、活性化マクロファージは、さらにIL-1やTNF-αを分泌し、

　　　反応を増幅させる。

代表疾患：

・多発性硬化症

・Ⅰ型糖尿病

・ツベルクリン反応

・サルコイドーシス

・アレルギー性接触性皮膚炎

・GVHR（移植片対宿主反応）

**〜過去出題問題〜**

**完全複製問題：07年度→1、06年度→2 , 3、05年度→2 , 4、04年度→5**

**04年度（再）→6、03年度→2 , 4**

1. **症例問題**

**相模原市在住の14歳女児A。**

**２日目より、熱感、咽頭痛、筋肉痛、疲労感があった。**

**この２日、学校に行けず、習い事、塾も休んでいる。**

**今日こどもクリニックに来院。**

**看護士による問診で、**

**母：「熱があって、一昨日から学校に行けていません。」**

**看護士：「わかりました、お母さん。Aさん、自分でしゃべることが**

**出来ますか？」**

**A：「咽がしみて、ものが咽を通りません。頭が重い感じがして、気**

**持ち悪い感じがします。」**

**一通りの問診を経て、看護士が「最近はやっているのよね。同じような症状の人をこの前もみたわ。」と言って、診察室へ案内した。**

**さて、この患児にたいして行う問診、検査で重要なものを５つ標記し、その理由も述べよ。**

1. **次の小問に答えなさい。**
2. **次の病気の原因病原体を記せ。**

* **伝染性紅斑**
* **猩紅熱（しょうこう熱）**
* **流行性耳下腺炎**
* **突発性発疹**
* **ヘルパンギーナ**
* **急性灰白髄炎**
* **咽頭結膜炎**

1. **小児の髄膜炎の起因菌を３つ挙げよ。**
2. **免疫の成熟図で、５つ矢印が入っている。**

**この５つの場所が障害されるとどうなるか。また、それぞれの疾患で知ることを記せ。（☆☆）**

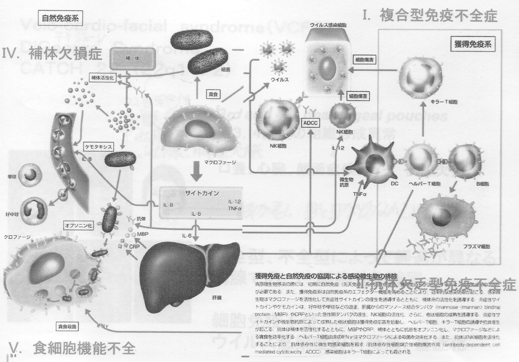
**・ADA欠損症**

**・Bruton型無γグロブリン血症**

**・X連鎖SCID**

**・慢性肉芽腫症**

**・Wiskot-Aldrich**

****

原発性免疫不全症候群

Ⅰ：複合型免疫不全症

疾患：X連鎖SCID、ADA欠損症、Omenn症候群

Ⅱ：抗体欠乏型免疫不全症（全体の45％を占め、最も頻度が高い）

疾患：XLA、選択的免疫グロブリン欠乏症、IgG subciass deficiency、

　　　IgA欠損症、CVID、乳児一過性低γグロブリン血症

Ⅲ：その他の定義された免疫不全症

疾患：Wiskot-Aldrich症候群、Ataxia telangiectasia、

　　　シェディアック・東症候群（Chediac-Higashi症候群）、

　　　ディジョージ症候群（DiGeorge症候群）

　　　Hyper IgE症候群（Job症候群）

Ⅳ：補体欠損症

Ⅴ：食細胞機能不全

疾患：慢性肉芽腫症（CGD）（X連鎖型、常染色体劣性遺伝型（AR））

1. **下記に該当する先天性免疫不全について、それぞれの代表疾患・病態・症状・検査・治療法について述べよ。**
2. **T細胞が欠損しているもの**
3. **B細胞が欠損しているもの**
4. **両方欠損しているもの**
5. **生後六ヶ月の乳児、来年の春に家族でアフリカへ行き、２～３年滞在する予定である。三種混合のワクチンをすでに一度接種した。**

**残りの半年間であなたがどのような予防接種をするか計画を立てよ。**

1. **γグロブリン製剤が有効な疾患を３つ挙げ、その作用機序について書きなさい。（但し、重症感染症を除く）**