

P9-89

当院で経験したPFAPA症候群の3例について

熊本赤十字病院 小児科

○藤崎 修、星出 龍志、辛島 真美、谷口 慎治、
田村 博、永田 裕子、樋泉 道子、持永 将恵、
平井 克樹、村上 真紀、右田 昌弘、西原 重剛

PFAPA症候群とは、1.Periodic Fever (周期性発熱) 2.Aphthous stomatitis (アフタ性口内炎) 3.Pharyngitis (咽頭炎) 4.Cervical Adenitis (頸部リンパ節腫脹) を4主徴とする原因不明の疾患であり、非遺伝性の自己炎症性疾患であると考えられている。元々は1987年にMarshallらによって報告され、Marshall症候群との呼称で呼ばれていた。1989年にPFAPAとして疾患群が提唱され、1999年にThomasらにより診断基準が確立された比較的新しい疾患である。本症候群は主に5歳以下の幼児に発症し、4~8歳頃までに後遺症を残さず自然治癒する予後良好の疾患で、周期的に発熱や上記症状を繰り返すが、無熱期には症状も検査所見も正常を示す。発熱は39~40℃台の高熱が突然出現し、3~6日間持続するのが一般的である。約1~2カ月程度の周期をもって規則的に発熱することが最大の特徴である。原因は特定されていないがTNF- α やIL-6等のサイトカインの関与が示唆され、サイトカイン調節機能の異常が誘因と考えられている。治療としては扁桃摘出術やシメチジン、ステロイド剤の投与が有効と言われている。今回我々は周期的に発熱や咽頭炎を繰り返し、抗生剤に対する反応は乏しかったがステロイド剤が著効を示した本症候群3症例を経験したため報告する。3症例とも抗生剤投与には反応を見せなかったが、ステロイド投与にて速やかな解熱を認めた。PFAPA症候群は新しい概念であり診断に至っていない例が多く隠れていると想像されるが、適切な診断によって外来治療が可能となり、頻回の入院による患者の経済的・心理的・社会的負担を軽減することが可能であるため本疾患に対する知識を持つことは患者および医療者の双方の利益となりうる。

P9-91

積極的治療を行わず改善した可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎(MERS)の1例

前橋赤十字病院 小児科

○清水 真理子、田中 健佑、井上 文孝、三原 大輔、
後藤 智紀、柴 梓、矢吹 拓、鈴木 道子、松井 敦

【症例】8歳男児。発熱、頭痛、嘔吐が出現し、翌日(第2病日)に、髄膜炎の疑いで入院となった。痙攣の既往なし、家族歴、発達歴に異常なし、内服歴なし。
【現症】体温39.3度、血圧103/64mmHg。活気不良、意識清明。理学所見、神経学的所見に異常なし。
【検査】血液:Na130mEq/L、WBC 13700/ μ l (Seg.85.4%)。胸部Xp、頭部CT:異常なし。髄液:細胞数168/3 (リンパ球:多核球153:15) m^3 。髄液ウイルス分離:陰性。
【経過】髄膜炎の診断でABPC、CTR、ACVで治療を開始した。第3病日に意識消失を伴わない両上肢の間代性痙攣を10秒間認めた。血液検査ではNa124mEq/Lと低Na血症の進行を認め、頭部MRI(拡散強調像)では脳梁膝部、膨大部及び両側半卵円に高信号域を認めた。MERSを疑い、痙攣が短時間の1回のみで意識障害も認めなかったため、輸液での電解質補正を行い慎重経過観察とした。第4病日のMRI再検でも病変は拡大せず、第9病日には画像所見は消失した。脳波異常は認めなかった。発熱は約10日続いたが、解熱後は徐々に活気も改善した。
【考察】可逆性の脳梁膨大部病変を有する脳炎/脳症(clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion; MERS)の1例を経験した。最近の報告では、脳梁病変に加え対称性の皮質下白質病変を認める群も同様の特徴を示すとされている。本症例も脳梁膝部・膨大部・両側半卵円に病変を示したが、積極的治療を行わず画像所見は消失し、臨床的にも後遺症なく軽快した。

P9-90

当院における7シーズンのパリーブズマブ投与の経験

名古屋第一赤十字病院 小児科

○鈴木 千鶴子、兵藤 玲奈、横塚 太郎、齋藤 明子、
安田 彩子、鬼頭 修

RSウイルス(RSV)感染は、NICU退院後の乳児が下気道感染に罹患し、重症な呼吸障害で再入院することが知られている。今期RSV予防のパリーブズマブ導入後7年目を経過した。本年は投与のまとめと、RSVとインフルエンザについて検討した。
【対象】当院NICUに入院した又は紹介された早産児で、保護者の同意が得られたパリーブズマブ対象者と、5期からCHD例も検討した。
【結果】第1期 02年度は投与人数/投与対象例は63/173人(36%)で、投与例にRSVによる再入院例はみられなかった。
第2期 03年度は80/181人(44%)で、投与例にRSVによる再入院例はみられなかった。
第3期 04年度は131/198人(66%)で、1例の軽症RSV再入院例があった(再入院率0.8%)
第4期 05年度は118/157人(75%)であった。RSV再入院2例の内、1例は軽症、他の1例は呼吸管理を要した(再入院率1.7%)
第5期 06年度は114/148人(77%)であった。RSVによる再入院1例(再入院率0.9%)は、輸液だけで軽快した。CHDは28名に投与し、RSV再入院4名(14%)で、うち1名は重症呼吸障害で死亡した。
第6期 07年度は118/125人(94%)で、投与例中5名の再入院(再入院率4.2%、6名のRSV罹患)があったが、比較的軽症であった。CHDは32名に投与し、1名(2.6%)が罹患したものの再入院はみられなかった。
第7期 08年度は129/134人(98%)で、RSV再入院例はなかった。CHDは16名に投与したがRSV罹患はみられなかった。今期小児全般のRSV流行は9月に始まり、年末迄コンスタントにみられたが少数であった。1月からはインフルエンザの発生が優勢となり、RSV感染はみられなくなった。
【結論】パリーブズマブ導入後のRSV感染による再入院率は、7年間で早産児9/1116(0.8%)、CHD5/76(6.6%)で、幸い早産のRSV重症例は少なかった。今期RSVによる再入院はみられなかった。

P9-92

基礎疾患のない幼児に発症したインフルエンザ菌による筋膿瘍の1例

前橋赤十字病院 小児科

○清水 真理子、田中 健佑、井上 文孝、三原 大輔、
後藤 智紀、柴 梓、矢吹 拓、鈴木 道子、松井 敦

筋膿瘍は比較的稀な病態であり、小児の筋膿瘍の報告は少ない。基礎疾患のない1歳児に発症したインフルエンザ菌による筋膿瘍を経験したので報告する。
【症例】1歳9ヶ月女児。主訴は発熱、歩行困難。右足の痛みを訴え、午後より発熱した。翌日、発熱が続き、両下肢の痛みを訴え、立ち上がろうとしなくなり紹介入院となった。既往歴、家族歴、発達歴に特記事項なし。
【現症】38.0度、活気、機嫌不良。咽頭発赤以外に、特記すべき理学的所見なし。股関節、膝関節の熱感、腫脹はなく可動性良好で、おむつ交換時の啼泣なし。血液検査では、WBC21300/ μ l(好中球70%)、CRP13.1mg/dl、筋逸脱酵素、骨逸脱酵素の上昇は認めず。股関節~膝MRI:股関節以下に異常なし。【経過】血液培養施行後、抗生剤治療を開始した。速やかに解熱し歩行困難も3日でほぼ消失した。血液培養からはインフルエンザ菌が検出された。Gaシンチでは、L5腰椎右後方に高度の集積を認めた。腰椎MRIではL5椎体右後方の傍脊柱筋にT2高信号の炎症性変化を認めた。骨髄炎所見はなく筋膿瘍の好発部位である腸腰筋には変化はなかった。傍脊柱筋膿瘍の診断で治療を続行した。1ヵ月後のMRIでは著明な改善を認めた。
【考察】筋膿瘍は、糖尿病など易感染状態を基礎に発症することが多いとされているが、小児では基礎疾患のない例も比較的多く報告されている。起炎菌は黄色ブドウ球菌、部位は腸腰筋が最多で、発熱、腰痛が初発症状として多い。インフルエンザ菌による小児の筋膿瘍の報告は検索しえた範囲ではなかった。発熱、歩行障害をきたす児には本疾患も念頭におく必要があり、腰部を含めた画像診断が有用である。特に本症例のような低年齢児は疼痛部位を正確に訴えられないため、診断が困難であると考えられた。