

P9-85

川崎病と診断されたエルシニア感染症の1例

熊本赤十字病院

○石津 良子、辛嶋 真実、平井 克樹

症例は7歳女児。急性胃腸炎の診断で近医に入院になるも、発熱が5日間持続し全身の紅斑・口唇の発赤が出現したため川崎病が疑われた。アスピリンの内服で経過観察とされていたが発熱9日目になっても解熱せず、冠動脈輝度の上昇が疑われて当院紹介入院となった。来院時も強い腹痛と下痢が持続していた。発熱9日目よりγグロブリン療法を施行したところ、発熱11日目に解熱した。しかし同日から乏尿性の間質性腎炎による急性腎不全を発症した。同時に腹部エコーで腸管膜リンパ節の著明な腫大を認め、エルシニア感染症が疑われた。便培養結果は陰性であったが、抗体価陽性であり、腸管外エルシニア感染症及び川崎病の診断となった。エルシニア感染症はスーパー抗原を産生するきっかけとなり得る感染症であり、川崎病発症の原因の一つであると言われている。強い腹部症状を呈する川崎病患者を診察した場合にはエルシニア感染症も鑑別疾患として考えられる。過去に報告された細菌感染症に伴い発症したと考えられる川崎病症例と併せて、本症例について考察する。

P9-86

X連鎖無ガンマグロブリン血症の1男児例

熊本赤十字病院 小児科¹⁾、はまゆう療育園 小児科²⁾

○齊藤 宏和¹⁾、右田 昌宏¹⁾、谷口 慎治¹⁾、辛嶋 真実¹⁾、
蔵田 洋文¹⁾、中島 光一朗¹⁾、持永 将恵¹⁾、
平井 克樹¹⁾、村上 真紀¹⁾、西原 重剛¹⁾、
星出 龍志²⁾

症例は6歳男児。4歳時に細菌性髄膜炎罹患し、6歳時に滲出性中耳炎を繰り返して、3回の入院歴がある。感冒症状で外来受診した際に、既往歴から免疫不全を疑い、γグロブリンを測定した結果IgG:3mg/dl, IgA:7mg/dl, IgM:30mg/dlとγグロブリンの著明な低下を認めた。富山大学に患者リンパ球表面マーカーおよび単球におけるBTK蛋白の発現、BTK遺伝子のsequencingの解析を依頼した。患者リンパ球表面マーカーでは、CD19, CD20に関しては陽性の細胞がほとんどなく、B細胞がほとんど存在しなかった。単球におけるBTK蛋白の発現解析では、コントロールではBTK蛋白の発現は98%であったが、患児のBTK蛋白の発現は72%と低下していた。また、BTK遺伝子のsequencingでエクソン11のAがGになっており、ミスセンス変異を認めた。

Bruton型無γグロブリン血症はB細胞における蛋白チロシンキナーゼBtk (Bruton型チロシンキナーゼ) 異常による骨髄におけるBリンパ球発達の障害があり、末梢血液中のB細胞が減少し重度の低γグロブリン血症を呈する病態である。遺伝形式はX連鎖伴性劣性遺伝で、50万人に1人と推定される疾患である。Bruton型無γグロブリン血症は乳幼児期に診断されることが多いとされているが、それ以降でも重篤な感染症で発症する症例が多数存在し、家族歴が明らかとなっている症例は37%であり、意外と少ない。重症感染や反復感染を起こすなど通常の経過とは異なる症例ではγグロブリンの検査を怠らないことがXLAの診断に重要である。

P9-87

経肛門的直腸切断術によるHirschsprung病根治術の経験

大津赤十字病院 小児外科

○岩崎 稔

【はじめに】Hirschsprung病は排便困難や高度の腹部膨満を呈し、注腸検査、直腸・肛門反射試験、直腸粘膜生検にて新生児や乳児に診断されると、人工肛門を造設したのち、開腹手術による根治術を行ってきた。約10年前より、ultrashort segment aganglionosisやshort segment aganglionosisの場合、経肛門的ソアベ式根治術を行なうようになり、さらに腹腔鏡を併用した経肛門的ソアベ式根治術も行なわれ、現在ではS状結腸までの腸管無神経節症の場合、一期的に経肛門的ソアベ式根治術が主流になりつつある。今回、当院で最近経験したshort segment aganglionosisに対し、経肛門的ソアベ式根治術を施行した2症例を報告する。

【症例1】患児は1歳1か月の女児で、出生後まもなくより腹部膨満を呈し、腹部単純Xp写真で大腸全域に高度の拡張を認めるも、連日のガス抜き、洗腸、流腸にて腹部膨満の増悪は認めず、次第に処置の間隔も一定化し、生後51日に当院を退院した。当科外来にて洗腸、ガス抜きを指導し、注腸検査にて最終的な治療方針を決定した。

【症例2】患児は1歳8か月の男児で、生後より排便困難を呈し、肛門刺激、流腸を施行するも、高度の排便困難を主訴に当科外来を受診され腹部単純Xp写真では大腸全域にわたる高度の腸管拡張を認めた。当科外来にて洗腸、流腸を指導し注腸検査後に手術治療方針を決定した。

【考察】Hirschsprung病の治療は、(1) 生後まもなくに人工肛門を造設し、1歳ごろに根治手術を施行する。(2) 慢性便秘症として対応され確定診断が遅れ、人工肛門を造設することなく、開腹手術にて根治手術を行なうことが主流であった。short segment aganglionosisの場合、経肛門的直腸切断術を行なうことで、排便機能は術後早期から急速に改善し合併症もなく順調に回復した。Hirschsprung病のshort segment aganglionosisの場合、経肛門的直腸切断術は乳児や幼児に対する有効な治療手段と考える。

P9-88

高LDH血症から成熟Bcell-ALLの診断に至った1例

熊本赤十字病院¹⁾、熊本市立熊本市市民病院²⁾

○寶亀 亮悟¹⁾、中島 光一朗²⁾、三角 祥子¹⁾、
右田 昌宏¹⁾、西原 重剛¹⁾

【はじめに】小児白血病は発熱・貧血・血小板減少などを呈することが多いが、これらの症状が乏しく血清LDH高値より、Bcell-ALLの診断に至った1例を経験したので報告する。

【症例紹介】11歳男児。2週間続く発熱を主訴に当院夜間救急外来を受診。リンパ節腫大(-)・肝脾腫大(-)・出血斑(-)。WBC 8690/ μ l, Hb 11.8g/dl, Plt 26.3万/ μ lとほぼ正常だが、LDH 2137U/Lと異常高値を認めたため入院。

【経過】第2病日腹部エコー施行するも、腫瘍性病変認めず。第3病日LDH 2515U/L, 尿酸11.4mg/dl, sIL-2R 3090u/ml。第6病日造影CTで左腎に腫瘍を認め、第9病日MRIで両側腎に多発結節を認めた。第10病日PETで腎臓・脾臓・脊椎を中心に全身の骨への集積(+)。第11病日骨髄穿刺施行し、細胞数152000/ μ l・腫瘍細胞91.2%・表面マーカーの解析より成熟Bcell-ALLの診断に至った。化学療法を開始し、現在完全完解状態である。

【考察】白血病の臨床症状としては発熱・顔面蒼白・出血傾向・食欲不振・全身倦怠感などの非特異的な症状が多い。また血液所見ではWBC上昇又は低下・Hb低下・Plt減少・高LDH血症などが認められる。本症例は末梢所見には異常を認めず、固形腫瘍を念頭に検査を進めたところ白血病の診断に至った非常にまれな症例である。

【結語】今回、初診時LDH高値のみで白血病の診断に至った1例を経験した。LDHは臓器特異性はないが、小児では比較的疾患に限られる。小児でLDH異常高値を認めた場合、小児悪性腫瘍も鑑別にあげ精査を行うべきである。