

Abstracts

重症複合免疫不全症における気胸

Pneumothorax in patients with severe combined immunodeficiency

星野 顕宏 他

●**背景** 気胸を有する乳児のほとんどは基礎疾患を有している。ニューモシスチス肺炎 (PCP) は重症複合免疫不全症 (SCID) 患者でしばしば認められる。本研究ではSCID患者におけるPCPに関連した気胸の臨床像を明らかにすることを目的とした。

●**方法** 遺伝子診断したSCID患者のうち気胸の合併を認めた4例を対象として、診療録を後方視的に検討した。

●**結果** 全例がPCPに罹患したことがきっかけでSCIDの診断に至った。全例が重症呼吸不全のため人工換気が必要とした。1例のみが人工換気を離脱し、造血幹細胞移植を施行して生存

した。2例は呼吸不全のために死亡、1例は移植後早期合併症のために死亡した。

●**結論** PCPと気胸の合併はSCID患者で認められることがあり、予後が不良である可能性がある。乳児における気胸に対しては、呼吸管理をすると共にSCIDに合併したPCPも念頭に入れた基礎疾患の速やかな検索が必要である。

(Pediatr. Int. 2014; 56:510–514: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

発熱性好中球減少症に対する2次療法としてのmeropenem
および免疫グロブリン療法の効果の検討Effect of meropenem with or without immunoglobulin as second-line therapy
for pediatric febrile neutropenia

小林 良二 他

●**背景** Meropenem(MEPM)は発熱性好中球減少症に対して広く使用されており、過去の小児例の報告ではその有効率は50～75%とされている。一方、免疫グロブリン製剤の静注療法(intravenous immunoglobulin, IVIG)もまた細菌感染症に対して抗生剤と併用することが広く行われているが、小児の発熱性好中球減少症におけるその有効性を報告した論文はみられない。今回われわれは発熱性好中球減少症の2次療法としてMEPMおよびIVIGの有無による比較試験を施行したので報告する。

●**方法** 61人、146回の小児発熱性好中球減少症患者が第一選択薬(2008年8月～2010年4月: cefozoplan vs cefepime, 2010年4月～2012年4月: cefepime vs piperacillin/tazobactam)にて無効とされMEPMもしくはMEPM+IVIG群にランダム化された。

●**結果** MEPMはIVIGの有無にかかわらず2次治療として

144回の発熱エピソードに対して68.1%の有効率であった。MEPMおよびMEPM+IG群の有効率はそれぞれ66.3%および70.5%であった。血清IgG値が500 mg/dl未満の症例を抽出して解析するとMEPM群では62.5%であるのに対してMEPM+IG群では81.3%と高値であったが、症例数が少ないこともあり有意差は得られなかった。

●**結論** 今回の解析からMEPMは小児発熱性好中球減少症に対して2次治療としても有効であり安全であることが判明した。またIVIGの併用は血清IgG値の低い症例には有効である可能性が示唆された。

(Pediatr. Int. 2014; 56:526–520: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

Abstracts continued

急性リンパ性白血病治療中の縦断的栄養評価 Longitudinal nutritional assessment in acute lymphoblastic leukemia during treatment

東山 幸恵 他

●背景 小児がん患者の栄養状態は、化学治療を完全に遂行し、予後を改善するために重要である。しかし、急性リンパ性白血病 (ALL) を含めた小児がん治療中の栄養評価の縦断的研究は、未だ限られている。

●方法 2007年4月～2010年3月の間に、入院治療を受けた23名の初発ALL患者 (男児; 19名、女児; 4名、診断時の年齢中央値、4.5歳) を対象とした。入院時、および各化学療法コース開始前、終了後の身体計測、血清アルブミンを経時的に測定した。身体計測値から、Body mass index (BMI) zスコアとWaterlow分類のW/H (体重身長比; Weight for Height) を算出した。

●結果 入院時、BMI-z スコアでは2名 (8.7%) が低体重、5名 (21.7%) が高体重であり、W/Hでは5名が低体重、3名 (13.0%) が高体重と診断された。治療経過中、栄養不良 (低体重ある

いは高体重) 患者の割合は、両指標とも有意の変化はなかった。一方、両指標の絶対値は、聖域療法終了後に有意に低下した。血清アルブミン値3.2g/dl未満の低アルブミン血症は診断時、2名に見られた。治療中の経過では、寛解および再寛解導入療法後にアルブミン値の低下が著明であった。

●結論 BMI z-スコア、W/Hおよび血清アルブミン値を用いたALL治療中の栄養評価は全体としては一定の傾向を示したが、患者ごとのバラつきも観察された。今後治療のコースごとに、今回用いた栄養評価の指標を含めて個々の患者の栄養評価を経時的に行うことが課題である。

(Pediatr. Int. 2014; 56:541–546: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

LAMP法を用いた遺伝子検出による肺炎マイコプラズマ感染症の診断 Genetic point-of-care diagnosis of Mycoplasma pneumonia infection using LAMP assay 角谷 不二雄 他

●背景 小児の下気道感染症の主要な原因である肺炎マイコプラズマ (MP) に対する適切な抗生剤選択には病初期の迅速な診断が必要である。

●方法 小児市中下気道感染症を対象とした当院単独の前方視的検討。発熱日を第一病日とした。第一部では、191名を対象にLAMP法と血清抗体価による初診時の診断の信頼性を、培養とペア血清抗体価からの確実な診断例と比較し検証した。第二部ではLAMP法陽性者117名の臨床的特徴を評価した。

●結果 第一部では31名が確実なMP感染症であった。感度、特異度、陽性的中率、陰性的中率はそれぞれ、LAMP法が96.8%、100%、100%、99.4%、EIAが38.7%、76.9%、24.5%、86.6%、PA法が19.4%、93.1%、35.3%、85.6%であった。第二部で、発熱があった106名のうち、第1病日に5名、第2病日に22名、第3病日に22名、第7病日までに100名が診断された。平均診断日は発熱後3.5±2.1日であった。初診時陰性者 (第2–3病日4

名) も第5–6病日で陽性化した。24名で陰転日を確認できた。7名は第7病日までに陰転したが、2名で1か月以上要した。

●結論 LAMP法は、初診時のMP下気道感染症診断に関して、EIAおよびPA法に比べ信頼性が非常に高く有用である。LAMP法によるMP下気道感染症の診断は、ほとんどが第7病日までに可能であり、PCR法に匹敵する成績であった。ただし、病初期の偽陰性例や無症状で陽性が持続する例もあり注意が必要である。当院では当日夕方に結果が出て、入院例では同日中に適切な治療を開始できる。LAMP法は一般病院でも導入可能な遺伝子的point-of-care diagnosisを可能とする検査法である。

(Pediatr. Int. 2014; 56:547–552: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

Abstracts continued

先天性横隔膜ヘルニアを合併したFontan手術適応患者の予後：
わが国における全国調査よりOutcome of congenital diaphragmatic hernia with indication for
Fontan procedure

塩野 展子 他

●背景 Fontan手術が必要な心疾患では、肺機能は治療適応を決定する重要な因子である。そのため、肺低形成を合併する先天性横隔膜ヘルニア(CDH)では、Fontan手術は難しいとされるが、その予後は不明である。先天性心疾患(CVM: cardiac vascular malformation)を合併したCDH例のうち、心臓根治術にFontan手術が必要なFontan手術適応疾患 患者の現状とその予後を明らかにすることを目的とした。

●方法 2006年～2010年に出生したCDHを対象とした全国調査、614例のデータをもとに研究をおこなった。そのうちCVMを合併した76例(12.4%)を対象とし、それらをFontan手術適応疾患群と非適応疾患群の2群にわけて、その予後を比較検討した。Fontan手術の適応となる疾患は、機能的な単心室である。

●結果 心疾患合併76例のうち、Fontan手術適応群は16例(21.1%)で、これはCDH614例全体の2.6%であった。16例のうち、

左室流出路閉塞(LVOTO)がない症例は、明らかに90日生存率が良かった(71.4% VS 0.0%, $P=0.0007$)。Fontan手術適応群と非適応群の両群において、予後に関して差は認められなかったが、染色体遺伝子異常・奇形症候群の22例を除いた後の解析では、90日生存に関してFontan適応群で有意に不良であった(62.5% vs 28.6%, $P=0.0271$)。Fontan適応群16例中、心疾患に対する手術施行は4例でいずれも姑息手術にとどまり、Fontan手術実施は0例だった。

●結論 Fontan手術適応の心疾患を合併したCDH患者は稀である。その中でも、LVOTOを合併した患者は、きわめて予後が不良であった。

(Pediatr. Int. 2014; 56:553–558: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

子宮内胎児発育不全によって変動した臍帯血の遺伝子発現プロファイリング

Intrauterine growth restriction modifies gene expression profiling
in cord blood

吉田 丈俊 他

●背景 不当軽量児(以下SGA児)は出生後の罹病率や死亡率が増大するだけではなく、成人期に心血管系疾患・2型糖尿病、などのメタボリック症候群に罹患しやすいことが明らかになっている。このメカニズムについては不明な点が多く、今回我々はSGA児において子宮内でどのような変化が生じているのかを調べるために、臍帯血の遺伝子発現の変化を調べた。

●方法 臍帯血の遺伝子発現を10人のSGA児と10人の相当体重児(以下AGA児)を対象としてマイクロアレイを使用して比較検討した。この2群間で発現量に差を認めた遺伝子群をパスウェイ解析によってどのような疾患と関連性があるのかを調べた。マイクロアレイのデータは定量性RT-PCRによって発現量が再確認された。

●結果 AGA児と比較して、SGA児では775個のプロープが発現上昇、936個のプロープが発現低下していた。これらのプロープのうち1149個は遺伝子としてすでに同定されていた。

このSGA児において発現変動が見られた多くの遺伝子がパスウェイ解析によって心血管系疾患や2型糖尿病に関連していることが分かった。マイクロアレイのデータと定量性RT-PCRの発現量とは良い相関関係を認めた。

●結論 SGA児において臍帯血のいくつかの遺伝子は胎児期に発現量が変化していた。これらの発現が変化した遺伝子群は、メタボリック症候群に深く関与しているものであった。臍帯血の遺伝子発現の変化と成人期にメタボリック症候群になりやすい体質との因果関係を明らかにするためには、SGA児を遺伝的要因と出生後の環境的要因の両方の側面から長期間経過観察する必要がある。臍帯血の遺伝子発現解析は胎児期の遺伝子変化を調べる非侵襲的で有用な方法だと思われる。

(Pediatr. Int. 2014; 56:559–565: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

Abstracts continued

臍帯血サイトカインを用いた慢性肺疾患発症予測に関する検討 Predicting onset of chronic lung disease using cord blood cytokines

高尾 大士 他

●背景 子宮内感染に起因する慢性肺疾患（CLD）の発症を早期に予測するマーカーとして、臍帯血interleukin（IL）-6、IL-8の有用性について検討した。

●方法 絨毛膜羊膜炎（CAM）を有する極低出生体重児80例を、CLDを認めたCLD群（42例）とCLDを認めなかった非CLD群（38例）の2群に分類し、それぞれの臨床背景や臍帯血IL-6、IL-8について比較検討した。

●結果 CLD群は非CLD群に比し人工換気期間や入院期間が有意に長く（ $p<0.05$ ）、IL-6、IL-8ともに有意に高値であった（ $p<0.01$ ）。IL-6、IL-8についてそれぞれCLD発症に関するReceiver operating characteristic curve（ROC曲線）を描出

したところ、CLDの発症を予測するIL-6のcut off値は48.0pg/mlで感度76%、特異度96%、IL-8のcut off値は66.0pg/mlで感度71%、特異度82%であった。

●結論 胎内での炎症性サイトカインへの暴露が、子宮内感染に起因するCLD発症の重要な因子と考えられているが、臍帯血中のIL-6、IL-8を測定することでその発症を予測することが出来ると考えられた。

(*Pediatr. Int.* 2014; 56:566–570: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

けいれん重積型急性脳症におけるシクロスポリン療法の有効性に関する検討 Cyclosporine for acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion

渡辺 好宏 他

●背景 けいれん重積型急性脳症（二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症：Acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD)）は、急性脳症の中で最も頻度が高く、神経学的後遺症を残す率が高いが、現時点で有効な治療法はない。シクロスポリン療法（CsA）は、急性脳症における高サイトカイン血症と関連するアポトーシスを抑制し、細胞障害・組織障害の進行を阻止することが期待されている。本研究では、AESDに対するCsAの有効性について検討することを目的とした。

●方法 対象は2004年1月から2012年12月までの期間に横浜市立大学附属市民総合医療センターに入院し、AESDと診断された症例とし、診療録を用いて後方視的に検討した。対象を2011年3月以前のAESD症例でCsAを投与されていないA群と、2011年4月以降のAESD症例でCsAを投与されているB群に分類した。頭部MRI所見は拡散強調画像の信号異常の局在により、前頭葉優位型、片側大脳半球型、びまん性型の3群に分類した。神経学的予後の判定は発症後6カ月の時点で行い、Pediatric Cerebral Performance Category scale（PCPC）および

Pediatric Overall Performance Category scale（POPC）を用いて評価した。

●結果 対象症例は男児が5例、女児が9例の全14例であり、A群が8例、B群が6例であった。PCPCの結果は、A群では、1点が3例、2点が2例、3点が3例であり、B群では、1点が4例、2点が1例、3点が1例であった。症例全体（ $p=0.293$ ）および前頭葉を除いた症例（ $p=0.180$ ）のいずれにおいても、両群間で有意差を認めなかった。POPCの結果は、A群では、1点が2例、2点が3例、3点が3例であり、B群では、1点が4例、2点が2例であった。症例全体（ $p=0.072$ ）では、両群間で有意差を認めなかったが、前頭葉を除いた症例で比較した場合、 $p=0.020$ と両群間で有意差を認めた。

●結論 CsAは前頭葉優位型を除いたAESD重症例に対しての有効な治療法であると考えられた。

(*Pediatr. Int.* 2014; 56:577–582: Original Article)

© 2014, Wiley-Blackwell

この和文抄録は医学中央雑誌で検索できます。