

G-21 日本人プラダー・ウィリ症候群 177 例における周産期と新生児期の特徴について

獨協医科大学埼玉医療センター 小児科

大戸佑二, 村上信行, 秋山裕紀, 今谷魁志, 新田結子, 平尾 憲, 鈴木大樹, 湯浅尚紀, 島崎聡一, 深谷悠太, 尾野花純, 森田 翼, 田中慎一郎, 宮山千春, 小野裕子, 板橋 尚, 神津 享, 元木京子, 白石昌久, 新田晃久, 松原知代

【背景】Prader-Willi 症候群 (PWS) は新生児期に筋緊張低下, 哺乳不良, 外性器低形成を呈し, これらの症状から新生児期に診断されることが多い。しかし, 診断が遅れることで体重管理ができず, 肥満が顕著になる症例もいまだに多く存在する。これまで海外では周産期や新生児期の PWS の特徴の報告はあるが, 日本人 PWS における周産期歴や新生児期の特徴をまとめた報告は一つもない。

【目的】PWS 患者の周産期歴, 新生児期の特徴を明らかにする。

【対象と方法】当院に通院中の PWS 患者 177 例 [10 歳 6 か月 (5 歳 3 か月 - 16 歳 9 か月), 男 95 例, 女 82 例, 欠失型 115 例, 母体片親性ダイソミー (UPD) 54 例]。周産期歴 (不妊治療, 妊娠高血圧や妊娠糖尿病, 羊水過多や羊水過少, 胎動の低下の有無, 出産時の母体年齢, 出産方法) や新生児期 (出生週数, 出生時身長・体重, アプガースコア, 筋緊張低下や哺乳障害, 呼吸障害や先天性心疾患の有無) について後方視的に検討した。数値は中央値 (四分位範囲) で表記した。

【結果】不妊治療歴ありは 20/158 例 (12.7%), 帝王切開での出生は 104/172 例 (60.5%) だった。欠失型では 9/106 (8.5%), UPD では 9/48 (18.8%) と UPD で不妊治療歴が多かった ($p < 0.05$)。妊娠高血圧症は 4/169 例 (2.4%), 妊娠糖尿病は 5/169 (3.0%) に合併し, 羊水過多が 22/163 (13.5%), 羊水過少が 7/1163 (4.3%) で羊水過多を多く認めた。胎動の記載があった 132 例では 76.5% に胎動低下がみられた。初産では胎動低下の有無不明も多かった。出産時の母体年齢は, 欠失型が 32 歳 (28-35 歳) に対し, UPD では 39 歳 (36-41 歳) と UPD で出産時年齢が高かった ($p < 0.001$)。出生週数は 39 週 0 日 (37 週 6 日 - 40 週 5 日), 出生時身長 47.5 cm (46.0-49.0), 体重 2,476 g (2,180-2,710), アプガースコア (1/5 分值) が 8/9 (6-8/8-9), 筋緊張低下 98.8%, 哺乳障害は 89.3% だった。呼吸障害は 33.1%, 先天性心疾患は 7.0% に認めた。出生時の母体年齢の比較で欠失型と UPD で有意差を認めたが, それ以外では遺伝子型による違いは認めなかった。

【結論】今回の報告は既報と同様, PWS では帝王切開出生例が多く, UPD は母体の高年齢が関連していた。

G-22 学童における呼吸機能検査の有用性に関する検討

獨協医科大学 小児科学

吉原伸弥, 安藤裕輔, 寺師義英, 中山幸量, 宮本 学, 高柳文貴, 加藤正也, 中山元子, 吉原重美

【目的】近年, 小児期の呼吸機能低下が COPD (chronic obstructive pulmonary disease) や ACO (Asthma and COPD overlap) の発症に関連する報告が増えている。本邦で, 一般小児へ呼吸機能検査を施行した報告はない。演者らは, 厚生労働省の「アレルギー疾患対策都道府県拠点病院モデル事業」として, 栃木県を対象に呼吸機能低下児童の実態調査を実施したため, その結果を報告する。

【対象】栃木県内の 14 校を選出し, 保護者の同意が得られた各校の小学 3 年生を対象とした。

【方法】事前の Web アンケートおよび各学校でスパイロメータを使用し呼吸機能検査 (1 次健診) を実施した。FEV_{1.0%} < 80%, PEF < 65%, V (・) 50 < 65%, V (・) 25 < 60% のいずれかを示した児童に呼気中一酸化窒素 (FeNO) も測定し, 要精査とした。当科外来 (2 次健診) にて再度スパイロメータ, FeNO 測定, 胸部単純 X 線検査, アレルギーに関連する血液検査を施行した。

【結果】アンケートの結果は喘息と診断されたことのある児が 752 名中 137 名 (18.2%) であった。1 次健診を受けた 960 名中, 正常者は 875 名, 測定不能者が 9 名, 要精査者が 76 名 (7.9%) であった。2 次健診は要精査者 76 名中, 65 名が当院受診した。65 名の内訳は, 喘息が 26 名 (40%), 通年性アレルギー性鼻炎が 7 名 (10.8%), 季節性アレルギー性鼻炎が 10 名 (15.4%), 慢性肺疾患が 1 名 (1.5%), 診断不明が 17 名 (26.2%), 正常者が 4 名 (6.1%) であった。

【考察】上記の結果から, 一般の児童に呼吸機能異常者が存在したため, 学童における呼吸機能検査の有用性が高いことが示された。演者らは, 今後, 呼吸機能低下児童を早期発見し, 適切な評価・治療介入をするために, 全国的に小学 3 年生での呼吸機能検査の導入が必要であると考え。