

## 1-1

## 治療開始後3ヶ月でセレン・カルニチン低下によると思われる心不全を呈した多臓器不全の1例

松戸市立病院 小児外科

照井 慶太、小松 秀吾

14歳男児。来院時、著明な腹部膨満・胆汁性嘔吐を呈し、多臓器不全・ショック状態であった。手術所見にて、腸管は径20cm大に拡張し、2cm大に腫大した虫垂を認めたため、急性虫垂炎による敗血症・麻痺性腸閉塞と診断した。術後、多発性消化管穿孔を認め、Treitzから20・80cmの部位に2箇所腸瘻を造設し、TPN管理を開始した。治療開始後3ヶ月の時点で、頻脈が継続していたため心エコー検査を施行したところ、心駆出率37%と心機能低下を認めた。この時、血漿中セレン8.3 μg/dL、総カルニチン30.7 μmol/Lと、軽度の低下を認めた。亜セレン酸Na静脈内投与(100 μg/日)及び、腸瘻間の60cmの腸管を用いてL-カルニチン経腸投与(2g/日)を開始したところ、3週後には心駆出率68%と改善を認めた。TPN管理が比較的短期間でも、児の病態によっては微量元素欠乏をきたす可能性があると思われた。

## 1-2

## セレン欠乏を来した短腸症候群の1例(多価不飽和脂肪酸の抗酸化物質としてのセレンの意義)

昭和大学 小児外科グループ  
 藤が丘病院 小児外科<sup>1)</sup>  
 横浜市北部病院 こどもセンター<sup>2)</sup>  
 昭和大学病院 小児外科<sup>3)</sup>

千葉 正博<sup>1)</sup>、真田 裕<sup>1)</sup>、川野 晋也<sup>1)</sup>、  
 中神 智和<sup>1)</sup>、鈴木 孝明<sup>2)</sup>、鈴木 淳一<sup>3)</sup>、  
 小池 能宣<sup>3)</sup>、土岐 彰<sup>3)</sup>

【目的】セレン(Se)欠乏を呈した短腸症候群症例を経験したので臨床経過を報告する。

【症例】1歳6ヶ月男児。腹壁破裂のため手術が行われ、残存小腸が30cm、残存大腸が20cmとなった。術後に軽度の炎症反応が遷延し、度々麻痺性腸閉塞症状が見られた。血液生化学検査で、WBC、CRPの上昇とCK、NOxが上昇しており、血清Se濃度も感度以下であった。昭和大学臨床試験審査委員会の承認のもと、亜Se酸の投与を開始した。血清Se濃度が10.3 μg/Lとなった前後より、炎症反応は消失し麻痺性腸閉塞症状は見られなくなった。血液生化学検査ではNOxの正常化、血中脂肪酸分画ではγ-リノレンサン、ジホモγ-リノレンサン、ω3脂肪酸の構成比率の上昇が見られる様になった。

【結語】長期に静脈栄養や成分栄養管理されている小児例ではSe欠乏症を起こす危険性が高く、それに伴い種々の症状が見られる場合があるため注意を要する。

## 1-3

### 在宅中心静脈栄養管理を行っている ヒルシュスプルング病類縁疾患の1例 ーセレンの外来投与に関してー

県立広島病院 小児外科

大津 一弘、鬼武 美幸、上田 祐華

満期正常分娩女児、出生時体重3045g。生後2日、新生児イレウスにて開腹し回腸人工肛門造設したが、機能せず。病理学的にヒルシュ類縁疾患と診断、生後18日にトライツ靱帯から50cmの空腸に人工肛門造設した。その後Broviacカテーテルを留置、洗腸管理開始、経口摂取はEDPとMCTミルクを交互に30mL/回で投与可能となり生後4ヶ月で在宅中心静脈栄養管理に移行した。在宅でのTPN製剤は患児の自宅近くの調剤薬局に調剤を御願ひし、微量元素製剤は毎週1週間分処方するTPN製剤の初日分だけに混注し投与。セレンの血中濃度は現在の経口摂取では維持できず、セレン製剤を追加すべく調剤薬局に問い合わせたところ、当院院内製剤のセレンは薬事法上は薬剤ではなく混合注射不可能とされ、外来で月1回程度の脂肪製剤投与にあわせて、院内製剤のセレン投与を行い管理を試みている。当院のセレン投与の現状を報告する。

## 1-4

### 当院におけるセレン使用経験

国立成育医療研究センター 外科

鈴東 昌也、黒田 達夫、北野 良博、  
森川 信行、田中 秀明、藤野 明浩、  
武田 憲子、松田 諭、山根 裕介

セレンは人体に必須の微量元素であり、その欠乏に気づかれないまま経過すると、拡張型心筋症による心不全などの重篤な症状を引き起こすことが懸念されている。小児においては、短腸症候群や嚥下困難を来たすような重症心身障害児などで、長期経静脈栄養または長期経腸栄養中、セレン欠乏症を生じたとする報告がある。われわれは、短腸症候群やhirschsprung病類縁疾患など、小腸不全でセレン欠乏のリスクが高いと考えられる症例に対して、血清セレン値の定期的測定を行っている。実際に低値を示した5症例に対しては、セレン製剤内服投与を行い、血清セレン値の改善を認めた。現在に至るまで、当院でセレン欠乏症を疑わせる不整脈などの特徴的な臨床症状を来たした症例は経験しておらず、一定の予防効果は得られているのではないかと推測される。当院におけるセレン使用経験について報告し、若干の文献的考察を含めて報告する。

## 1-5

## 中心静脈栄養施行中の小腸不全患児における血清セレン濃度と心機能の検討

宮城県立こども病院  
外科<sup>1)</sup>、循環器科<sup>2)</sup>

天江 新太郎<sup>1)</sup>、佐藤 智行<sup>1)</sup>、中村 恵美<sup>1)</sup>、  
田中 高志<sup>2)</sup>、小澤 晃<sup>2)</sup>、新田 恩<sup>2)</sup>

【目的】セレン欠乏において最も懸念されるのが、心筋症の発生である。今回、長期中心静脈栄養施行中の小腸不全患児を対象に血清セレン濃度と心機能(左室短縮率:%FS、左室駆出率:EF)について検査を行い検討した。

【症例】男児2例(症例1:2歳男児, hypoganglionosis、症例2:15歳, 超短腸症候群)、女児3例(症例3:2歳, 超短腸症候群、症例4:1歳, MMIHS、症例5:8歳, MMIHS)。中心静脈栄養の施行期間はいずれも1年以上であり、経静脈的なセレンの投与は行っていない。

【結果】症例3はセレン欠乏状態であったが、4例では低セレン血症であった。各症例のセレン濃度( $\mu\text{g}/\text{dl}$ )は、症例1:5.3、症例2:4.9、症例3:1.0以下、症例4:3.6、症例5:10.3であった。心臓超音波検査における%FSとEFは全例正常範囲内であった。

【結論】全例において血清セレン濃度の低下が認められたが、明らかな心機能への影響は認められなかった。

## 1-6

## 在宅中心静脈栄養施行患児に対する経静脈的セレン投与の臨床的効果

大阪大学 小児成育外科学<sup>1)</sup>  
大阪大学 医学部附属病院薬剤部<sup>2)</sup>

上原 秀一郎<sup>1)</sup>、曹 英樹<sup>1)</sup>、大割 貢<sup>1)</sup>、  
和佐 勝史<sup>1)</sup>、大石 雅子<sup>2)</sup>、福澤 正洋<sup>1)</sup>

【はじめに】長期の中心静脈栄養(TPN)施行時にはセレン(Se)欠乏症が問題となるが、現在市販されている輸液製剤にはSeは含まれていない。我々は在宅TPN施行患児に対し、院内製剤により経静脈的Se投与を行っている。その臨床効果について報告する。

【対象と方法】対象は2009年度に当科外来でSe処方を行った21例。Se濃度を測定し、低下している症例に対し当院薬剤部で濃セレン製剤200 $\mu\text{g}/\text{A}$ を調製し投与した。投与量は乳幼児50 $\mu\text{g}/\text{日}$ 、年長児100 $\mu\text{g}/\text{日}$ 、成人200 $\mu\text{g}/\text{日}$ の連日経静脈的投与とした。

【結果】Se濃度は投与前、2.1-8.9(平均5.2) $\mu\text{g}/\text{dl}$ と低下していたが、投与後は9-16.2(平均13.2) $\mu\text{g}/\text{dl}$ となった(正常値15.5~27.0 $\mu\text{g}/\text{dl}$ )。Se欠乏やSe中毒と思われる症状は認めていない。

【結語】Se投与により適正な濃度で維持することができた。今後、血清Se測定やSe製剤の保険適応拡大が望まれる。

## 2-1

### 術後5年でビタミンB12欠乏を来たした短腸症候群の1例

山梨県立中央病院  
小児外科<sup>1)</sup>、小児科<sup>2)</sup>

尾花 和子<sup>1)</sup>、大矢知 昇<sup>1)</sup>、木村 朱里<sup>1)</sup>、  
本名 浩子<sup>2)</sup>、黒田 格<sup>2)</sup>

症例は在胎35週、2206gで出生した女児。新生児期および2ヶ月時に小腸捻転による小腸壊死・穿孔をきたし、広範囲腸切除術により残存空腸47cm、回腸2cmの短腸症候群となった。回盲弁は温存された。体重増加不良や肝障害などを併発、1歳3ヶ月まで経静脈栄養を併用したが、退院後は経口摂取も順調で、体重増加もみられていた。5歳時に身長・体重はともに標準であったが、血液検査を行ったところ、赤血球数287万/mm<sup>3</sup>と低下を認め、Hb11.3g/dl、MCV114.0fl、MCH39.2pgと赤血球恒数は大球性高色素性を呈していた。血中ビタミンB12は60pg/mlと低下していたが、舌炎や末梢神経障害などの随伴症状はみられず、葉酸も正常値であった。ビタミンB12製剤を連日経口投与したところ、3ヶ月後には赤血球数は改善し、赤血球恒数も正球性正色素性となった。残存回腸が短いため通常の食事摂取のみではビタミンB12欠乏をきたしたものと考えられ、ここに報告する。

## 2-2

### 短腸症候群に尿路結石を合併した一例

埼玉県立小児医療センター  
小児泌尿器科<sup>1)</sup>、小児外科<sup>2)</sup>

高澤 慎也<sup>1,2)</sup>、多田 実<sup>1)</sup>、小林 堅一郎<sup>1)</sup>、  
内田 広夫<sup>2)</sup>、川嶋 寛<sup>2)</sup>、五藤 周<sup>2)</sup>、  
田中 裕次郎<sup>2)</sup>、佐藤 かおり<sup>2)</sup>、  
宮川 亨平<sup>1,2)</sup>

短腸症候群の症例では腸からのシュウ酸吸収量が増えるため、シュウ酸カルシウムによる尿路結石がしやすいことが報告されている。

症例は15歳の男児。およそ1年前に腸回転異常症、中腸軸捻転となり壊死小腸を切除した。残存小腸はおよそ5cmであった。高カロリー輸液と経口摂取を併用して栄養管理を行っていたが、CVカテーテル感染を繰り返し管理に難渋するため当院小児外科に紹介となった。入院1ヶ月後に肉眼的血尿を認め、腹部CTにて両側腎盂と右尿管に結石を認めた。尿pH 6.0、尿中シュウ酸167.1mg/dayでありシュウ酸カルシウム結石と診断した。低脂肪、シュウ酸制限食とし、クエン酸ナトリウム／カリウム内服にて保存的に治療を行なっている。現在も結石は残存しており、腎後性腎不全予防のため経尿道的結石破砕術を予定している。

本疾患に対する治療および、結石発生の予防について文献的考察を加えて報告する。

## 2-3

## natural killer cell活性の異常低値を呈したhypoganglionosisの1例

千葉県こども病院 小児外科

東本 恭幸、中田 光政、南郷 容子、  
四本 克己、岩井 潤

症例は木村手術を施行した5才10か月のHypoganglionosisの女児。術後、イレウス症状はないものの経口摂取が進まないためTPNを行っていたが、CRBSIを契機に血球貪食症候群(HPS)を発症した。プレドニン投与で改善するも、投与量漸減で再燃したためデカドロンとネオオーラルに変更した。このときのnatural killer cell (以下NK) 活性は0%であった。その後重篤な脳症を呈したためデカドロン単独投与に変更した。ステロイド投与の影響で経口摂取量が増加するとNK活性は次第に回復し、ビタミンC・E、CoQ10等の内服も追加したところ約4ヵ月後には40%と正常化した。7才6ヵ月の現在、米粥と卵しか食べないためHPNを継続中であるが、HPSの再燃なく経過している。NK活性は、強い酸化ストレスやビタミンE・亜鉛の欠乏などで低下するとされる。若干の文献的考察を加えて臨床経過を報告する。

## 2-4

## 短腸症候群による電解質異常(低Mg血症に伴う低K血症)に対し間歇的皮下注で補充を行っている1例

群馬県立小児医療センター 外科

山本 英輝、西 明、土岐 文彰、  
黒岩 実、鈴木 則夫

静脈路確保困難な短腸患者に対し、間歇的皮下注による電解質補充を行い外来管理が可能となった1例を報告する。

症例は現在19歳のHirschsprung病類縁疾患患者。高カロリー輸液は不要。低K血症のため末梢より補充を行うも一時的な改善しか見られず、後にこの原因が低Mg血症によるものと判明し、MgとKの点滴補充を末梢より行っていた。しかし、末梢確保が困難となり、唯一開存していた左内頸静脈にCVを留置したが、1ヶ月で感染し抜去となった。静脈路確保が極めて困難となったが補充は必要なため、間歇的にMgとKを皮下注射(週2回、1日6時間)することとした。これにより低Mg血症に伴う症状は改善した。注射時に若干の痛みがあるものの合併症はなく、外来通院管理が可能となった。

短腸のため電解質異常を呈する患者で、かつ静脈路確保困難な症例では、間歇的皮下注も治療の選択肢として考慮する必要があると思われた。

## 2-5

### Hypoganglionosis 長期経過観察中に低リン血症、低マグネシウム血症を発症した1成人例

九州大学大学院 医学研究院  
小児外科学分野<sup>1)</sup>  
福岡大学 医学部外科学講座  
呼吸器・乳腺内分泌・小児外科<sup>2)</sup>

永田 公二<sup>1)</sup>、江角 元史郎<sup>1)</sup>、  
手柴 理沙<sup>1)</sup>、増本 幸二<sup>2)</sup>、田口 智章<sup>1)</sup>

症例は30歳男性。ヒルシュスブルング病類縁疾患 (Hypoganglionosis) の診断で、3歳までに3度の人工肛門造設術を施行した。3歳4ヶ月時には、Martin法によるpull through (残存小腸75cm) を施行した後、18歳時に皮下埋め込み型ポートカテーテル挿入した。30歳の現在までに4度のポートカテーテル交換をおこなっている。以後、脱水と時折認める低カリウム血症に対して、補液および電解質補正を在宅静脈栄養で行っていた。

就職し、社会活動が盛んになっていたが、下痢を契機として、起床時より両上下肢のしびれ、舌の感覚障害、複視を主訴に当院救急外来を受診した。リン及びマグネシウムの吸収障害と診断し、活性型ビタミンD、酸化マグネシウムの内服およびMg, Pの点滴補正を開始した。

Hypoganglionosis 長期経過観察例においては、腸管からの吸収障害による微量元素やビタミンの欠乏、様々な電解質異常が生じることがあり、診断・治療に難渋することも多い。本症例の経過とともに文献的考察を含め報告する。

## 3-1

### 乳酸菌最優勢菌叢を経て嫌気性菌最優勢菌叢を誘導し、中心静脈栄養から離脱が可能になった短腸症候群の一例

東京大学 小児外科

金森 豊、杉山 正彦、古村 眞、寺脇 幹、  
小高 哲郎、鈴木 完、高橋 正貴、岩中 督

乳児期早期に原因不明の心停止を起こし、その後多発腸管穿孔から短腸症になった。また、腎不全を合併し、腹膜透析、血液透析の後腎移植をおこなった。術後腸炎が遷延し、中心静脈栄養主体に管理されていた。4歳時に当科紹介受診し、*Bifidobacterium breve* Yakult株と*Lactobacillus casei* Shirota株投与を開始した。当初は常在好気性菌優勢腸内細菌叢 (phase I-a) であったが、治療開始3カ月後に、投与した乳酸菌最優勢菌叢 (phase I-c) が誘導され、治療開始1年後には、常在嫌気性菌最優勢菌叢 (phase III) が誘導された。治療開始して1年10カ月後に中心静脈カテーテル感染を契機に、点滴を中止して経口摂取のみとなった。現在は、経口摂取のみで1年が経過し通学中である。乳酸菌最優勢菌叢 (phase I-c) は、それ自体は生体にとって必要十分な菌叢ではないが、嫌気性菌の生着を誘導する意味では重要な前段階である可能性がある。

## 3-2

## 短腸症候群患児におけるシトルリンの位置づけについて

鹿児島大学医学部歯学部附属病院  
小児外科

武藤 充、加治 建、向井 基、山田 和歌、  
野村 未緒子、松藤 凡

【はじめに】近年シトルリン (CIT) と小腸機能との関連が注目され、短腸症候群患児では栄養管理において重要なマーカーと考えられつつある。今回は、経腸栄養とCITの関連を考察し、報告する。

【症例】出生前診断された小腸閉鎖女児。在胎37週1日、2920 g、正常経膈分娩で出生した。先天性に100 cmの短小腸で、小腸閉鎖および肛門側回腸捻転壊死のため再建後は空腸35 cm、回腸25 cm (回盲弁は残存) となった。経腸栄養開始時は身長48.5cm、体重2630 g、TP/alb = 4.2/2.8、CIT = 7.7 nmol/mlであった。中間期に各々 51.0 cm、3260 g、3.9/2.6、18.5を示し、Full strengthに達した時点で54.6 cm、4400 g、5.2/3.8、37.8であった。

【まとめ】CITは小腸のadaptationと相関して増加しており、今後さらに臨床応用が期待されると思われる。

## 3-3

## 肝機能障害を合併した短腸症候群で生体肝移植後に脳死小腸移植を施行した1例

東北大学大学院 小児外科

山本 聡史、和田 基、佐々木 英之、  
風間 理郎、西 功太郎、福澤 太一、  
田中 拓、工藤 博典、仁尾 正記

【症例】9歳11ヶ月男児。日齢4に中腸軸捻転による大量腸管切除を施行 (残存小腸は約7cm)。以降在宅静脈栄養管理がなされていたが、7歳時に体重増加不良、腹水、汎血球減少を伴う肝機能障害を認め、小腸移植を考慮した精査目的に当科紹介となる。初診時体重は14.5kgでるいそうと著明な腹部膨満を認め、上部消化管内視鏡では食道胃静脈瘤あり。CTでは腹水多量、脂肪肝、脾腫、胃静脈瘤が認められ、肝生検でnonalcoholic steatohepatitis (NASH) の診断であった。胃瘻造設し間欠的TPNおよび経腸栄養剤の持続注入等で肝機能障害は一時的に改善した。しかしその後CVカテーテル感染や下血を繰り返すうちに肝機能障害が進行。異時性に肝移植及び小腸移植を行う方針となり、先行して父親をドナーとした生体肝移植を施行し、今回脳死小腸移植を施行した。本症例の肝病態の推移を中心に報告する。

## 3-4

### エタノールロック療法はカテーテル関連合併症を減少させるか？

自治医科大学 小児外科

田附 裕子、前田 貢作、柳澤 智彦、  
馬場 勝尚、辻 由貴、中神 智和

近年、中心静脈カテーテル関連合併症の管理において、エタノールロックによりカテーテル感染をコントロールする方法が報告されている。我々は、カテーテル挿入ルートが減少し、入れ替えが困難な在宅中心静脈栄養離脱直前の症例に対して、エタノールロック療法を行っているのでその経験を報告する。

【症例】 Closed Gastroschisis術後の短腸症候群(残存小腸15cm)のため、在宅中心静脈栄養・胃瘻栄養を継続している12歳女児。短腸症候群に伴う水様便が出現するため1日500~1000ml程度の輸液が必要である。10歳以降3回のカンジダによるカテーテル敗血症を経験した。今後使用可能なカテーテル挿入ルートはほとんど残っていないため、在宅中心静脈栄養を完全離脱できるまで、カテーテル感染を予防するためにエタノールロック療法を開始した。外来では、週に1回、カテーテル関連の発熱が疑われた際は3日間行った。エタノールロック導入後、発熱時の入院期間は約2週間(-2カ月)から約1週間と短期化している。

## 3-5

### 潰瘍性大腸炎活動期における栄養療法に関する検討

埼玉医科大学 小児外科

甲斐 裕樹、大野 康治、林 信一、  
森村 敏哉、里見 昭

【目的】 潰瘍性大腸炎では、腹痛や下痢により食事摂取量は減少し、さらに腸病変による消化吸収の障害や蛋白漏出の合併により、栄養状態は大きく低下する。過去5年間に当科に入院加療を要した潰瘍性大腸炎患者につき、その臨床経過と施行された栄養療法を後方視的に検討する。

【方法および結果】 過去5年間に加療目的にて入院した潰瘍性大腸炎患者は13人(男児8人/女児5人)、発症時の平均年齢は12.3歳であった。入院中に経腸栄養剤を用いた症例は2例、また手術とは関係なくCVカテーテル挿入による静脈栄養を選択した症例は5例であった。血便のコントロールが不良であると判断した4例に対しては、鏡視下大腸全摘が施行された。

【考察】 潰瘍性大腸炎の治療は多種にわたるが、大腸全摘以外には根本的な治療法は確立されていない。活動期における経腸栄養剤や経静脈栄養法の適応を文献的考察を加え報告する。