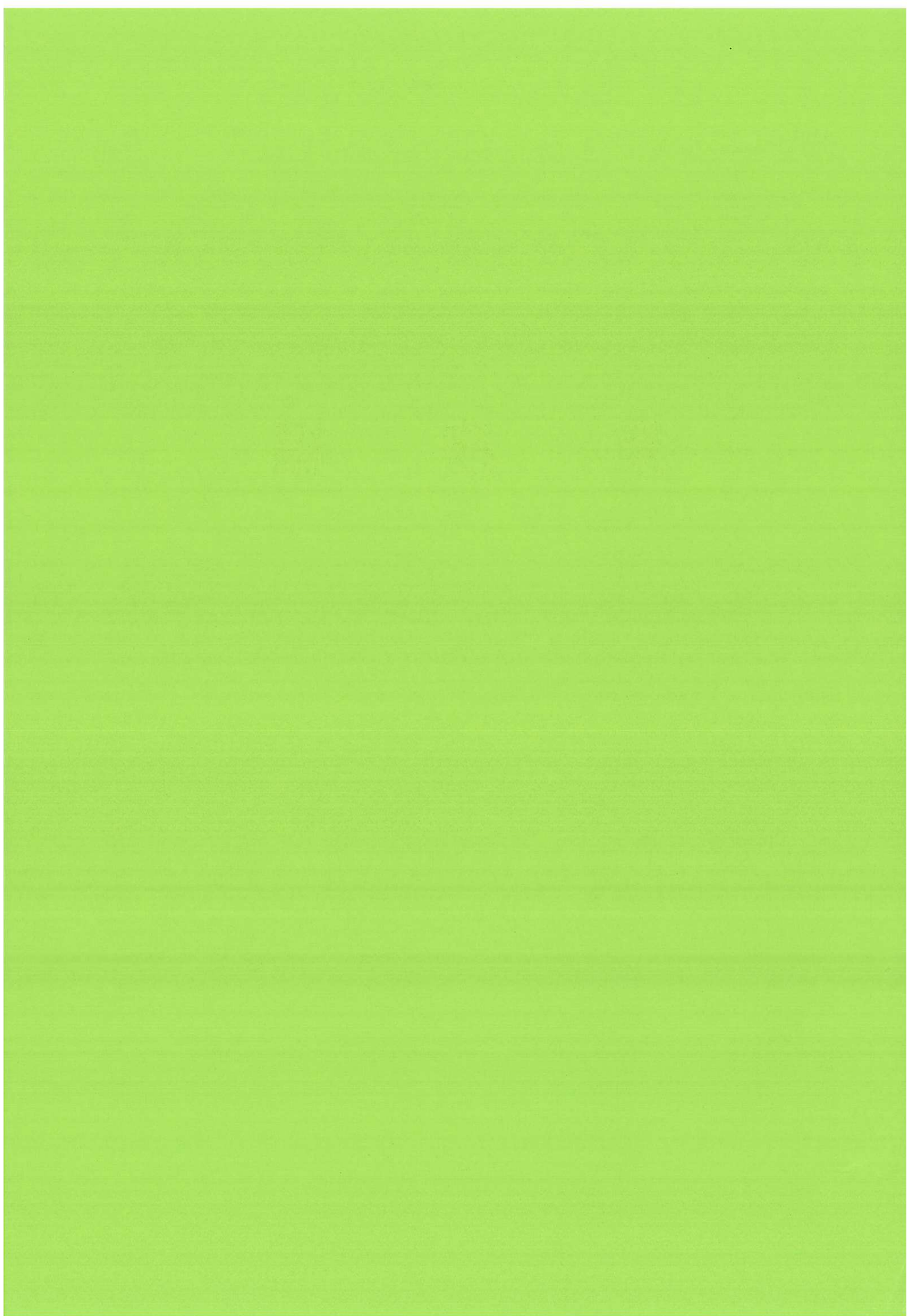


業 務 編



第1章 診療各科

<入院患者疾患別内訳>

国際疾患分類別、年齢別、性別、退院患者延数（平成30年度）

年齢		計		～4週	4週～1年	1年～3年	3年～6年	6年～12年	12年～	平均在院日数	死亡患者数
疾病分	計	計	7,411	412	791	1,370	1,365	2,029	1,444	12.1	45
		男	4,119	229	454	784	734	1,137	781	11.7	27
		女	3,292	183	337	586	631	892	663	12.6	18
I 感染症および寄生虫症		計	135								
		男	84	4	10	14	20	24	12	15.5	1
		女	51	2	7	6	8	17	11	15.5	1
II 新生物	悪性	計	665								
		男	342	0	14	39	108	112	69	24.5	5
		女	323	0	3	29	101	144	46	20.5	2
	良性	計	414								
		男	187	6	25	56	35	38	27	9.0	0
		女	227	2	22	104	37	44	18	5.5	0
III 血液および造血器の疾患ならびに免疫機構の障害		計	353								
		男	173	0	7	33	51	53	29	8.3	1
		女	180	0	5	7	66	48	54	6.6	0
IV 内分泌、栄養および代謝疾患		計	328								
		男	243	7	6	7	15	124	84	4.4	0
		女	85	5	4	3	27	31	15	9.5	0
V 精神および行動の障害		計	27								
		男	12	0	1	5	1	3	2	6.4	0
		女	15	0	1	2	1	3	8	7.5	0
VI 神経系および感覚器の疾患	てんかんの発作性障害	計	169								
		男	87	0	16	19	16	16	20	16.2	0
		女	82	0	11	24	15	23	9	14.2	0
	脳神経麻痺疾患	計	137								
		男	82	2	12	14	9	28	17	24.1	1
		女	55	0	6	7	7	22	13	15.1	0
VII 眼および付属器の疾患		計	192								
		男	102	0	4	12	27	52	7	4.5	0
		女	90	0	3	15	24	41	7	3.3	0
VIII 耳および乳様突起の疾患		計	63								
		男	33	0	0	3	11	16	3	3.5	0
		女	30	0	1	9	6	7	7	3.9	0
IX 循環器系の疾患	脳血管疾患	計	21								
		男	9	1	1	0	2	5	0	11.1	2
		女	12	0	0	2	5	3	2	11.8	0
	その他の脈管疾患	計	114								
		男	60	8	12	6	3	13	18	15.4	7
		女	54	3	6	11	4	6	24	22.6	3
X 呼吸器系の疾患	インフルエンザおよび肺炎	計	65								
		男	37	1	4	7	7	15	3	12.5	0
		女	28	0	1	3	11	8	5	17.4	1
	気管支炎その他	計	236								
		男	137	0	15	25	41	40	16	12.2	0
		女	99	4	9	23	21	23	19	16.6	0
XI 消化器系の疾患	ヘルニア	計	236								
		男	114	0	6	51	35	16	6	3.0	0
		女	122	1	8	24	55	28	6	3.5	0
	イレウスその他	計	668								
		男	376	2	12	32	28	88	214	7.9	0
		女	292	2	10	9	23	93	155	5.4	0
XII 皮膚および皮下組織の疾患		計	60								
		男	35	1	5	10	12	3	4	5.7	0
		女	25	0	4	9	2	4	6	6.0	0
XIII 筋骨格系および結合組織の疾患	川崎病	計	62								
		男	40	0	9	14	12	5	0	15.5	0
		女	22	0	8	5	8	0	1	13.7	0
	関節障害その他	計	449								
		男	185	0	3	1	22	89	70	14.0	0
		女	264	0	3	22	24	97	118	5.5	1

				計	男	女	～4週	4週～1年	1年～3年	3年～6年	6年～12年	12年～	平均在院日数	死亡患者数
XIV 腎 尿 路 性 器 系 の 疾 患				計	431	男 296 女 135	1 0	34 17	44 13	66 25	85 45	66 35	10.0 9.8	0 0
XVI 周産期に発生した主要病態	L S	F F	D D	計	139	男 70 女 69	68 66	2 3	0 0	0 0	0 0	0 0	69.3 92.1	4 1
				早 期 産 児	計	6	男 4 女 2	4 2	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	54.7 91.5
	H 巨	F 大	D 児	計	0	男 0 女 0	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	0 0	0.0 0.0	0 0
	そ の 他			計	105	男 65 女 40	56 35	2 0	3 4	2 0	2 0	0 1	25.7 41.9	1 1
XVII 先天奇形、変形および染色体異常	神		経	計	39	男 23 女 16	7 3	5 1	3 1	2 4	5 6	1 1	24.3 21.9	0 0
				眼	計	14	男 9 女 5	0 0	3 0	0 2	2 0	3 1	1 2	3.7 4.6
	耳	計	54	男 30 女 24	0 0	8 8	14 11	2 1	4 2	2 2	3.7 3.0	0 0		
	顔 面 ・ 頸 部			計	27	男 10 女 17	0 1	3 1	1 5	3 4	3 5	0 1	2.7 5.7	0 0
	循 環 器 系			計	485	男 279 女 206	26 25	64 50	82 50	34 21	40 37	33 23	17.3 15.4	0 3
	呼 吸 器 系			計	15	男 7 女 8	1 1	2 1	1 1	0 2	1 2	2 1	11.0 42.1	1 1
	唇 口	蓋	裂 裂	計	139	男 75 女 64	2 2	33 26	14 17	2 4	22 10	2 5	8.7 7.9	0 0
	消 化 器 系			計	124	男 71 女 53	13 10	30 20	9 7	11 7	6 4	2 5	23.9 18.3	0 1
	性 器			計	194	男 192 女 2	0 1	4 0	98 0	47 1	37 0	6 0	3.7 16.5	0 0
	尿 路 系			計	88	男 51 女 37	0 0	13 11	15 14	9 5	10 5	4 2	7.5 5.8	0 0
	筋 ・ 骨 格			計	299	男 151 女 148	5 4	47 32	39 37	21 28	26 32	13 15	9.7 14.2	0 0
	皮 膚	・	そ の 他 形	計	192	男 66 女 126	4 2	11 20	35 51	6 24	5 22	5 7	17.7 4.6	0 1
	染 色 体			計	12	男 8 女 4	5 4	1 0	1 0	1 0	0 0	0 0	42.6 31.5	3 0
XVIII 症 状 常 徴 候 所 お よ び 見				計	215	男 112 女 103	3 4	8 8	31 22	16 23	41 27	13 19	26.3 7.8	1 1
XIX 損 傷 ・ 中 毒 お よ び 影 響				計	436	男 261 女 175	2 4	22 27	46 37	55 37	106 51	30 19	5.5 8.8	0 1
XXI 健康状態に影響をおよぼす要因および保健サービスの利用				計	3	男 1 女 2	0 0	0 0	0 0	0 0	1 1	0 1	5.0 3.5	0 0

注1) 病名は退院要約の主病名によった。

注2) 疾病分類はICDによった。

注3) 年齢は入院時のものとした。

<内科系診療部門>

総合診療科

2016年12月の新病院移転に伴い、当センターでは本格的な救急および集中治療が稼働開始となり、総合診療科は設立当初からの役割や業務内容が大幅に見直されることになりました。そして2017年4月の消化器・肝臓科の標榜開始（総合診療科からの分離・独立）により、ついに臓器別専門性をもたない業務内容となりました。これらのことは、外来および入院患者の内容や人数に如実に現れています。当科のマンパワーが大幅に削られたため、主たる業務として救急・集中治療部門の後方支援およびフォロー中の complex medical care 児の救急・入院対応を重視することにしました。当科のポリシーについて、総合診療（general pediatrics）という漠然とした概念から、病院総合診療（pediatric hospital medicine）へのシフトを推進させました。

外来患者

外来初診患者（当科扱いの救急患者を含む）の総数は277人でした（表1）。前年度からの減少分155人（約36%）の内訳は、ほとんどが消化器症状（腹痛、便秘等）および「その他」でした。消化器・肝臓科の周辺医療機関への認知が進んだことが大きく、「その他」の減少分は一次～二次医療機関で十分対応可能な症状でした。すなわち、他科ではなく当科で担当すべき患者さんおよび医学的問題点に絞られてきたと考えられます。

紹介元の内訳は、以下のとおりです；院外220人、院内39人、救急15人、乳幼児健診3人。救急患者の多くは、そのまま入院となりました。主訴あるいは紹介目的は頭痛、腹痛、発熱のいずれかが多く、不定愁訴が多いのも特徴と言えます。一般病院の総合内科のような、「とりあえず総診」として紹介され、その後専門診療科に内部紹介となる事例も多くありました（表2。消化器・肝臓科および代謝・内分泌科が最多でした）。疾患としては、起立性調節障害に代表される自律神経異常、慢性頭痛や慢性便秘（いずれかのオーバーラップを含む）が目立ちました。全体的に経過が長期化した事例が多く、出来るだけ丁寧に評価および治療を施した上で落ち着いてから、紹介元にフォローをお返しするようにしています。

入院患者

入院患者は総数181人と、前年度から65人（26%）減となりました（表3）。入院経路（表4）の55%がHCU/PICUからであり、昨年度から一般病棟のベッドコントロールが全体的に困難となったため、適切な転科転棟が叶わなくなった事情も大きく影響しています。

旧病院時代と同様に、基礎疾患をもつ患者の急性悪化が多く、入院の発端となった発熱や呼吸困難の治療だけでなく栄養等の全身管理を同時に要しました。以前からそのような患者の入院リピート率が高かったのですが、状態悪化のリスク管理をすすめた結果、（一部の患者を除き）リピーターは減少しました（表5）。当科入院期間は2週間以内が6割以上となっており、今後も効率的なベッドコントロールへの寄与を目指します。

1. 総括

専門性が特化した診療科が揃っている当センターとして、その中には含まれない患者群

は結果的に以下の通りになりました；外来はコントロール不良の一般的症状あるいは不定愁訴、入院は重症心身障害児および被虐待児、そこに新病院では外傷後の（外科系領域外）フォローも加わりました。

その他、上記の数には含まれていませんが、他の診療科（主に外科系）に入院中の患者の管理（感染症や栄養等）の依頼も多く、いい意味での「持ちつ持たれつ」の関係性が保たれています。最も多くの接点を持つ集中治療科ともども、この場を借りて厚く御礼を申し上げます。

2018年度は後期研修を修了したレジデントは居らず、常勤医師3名（うち小児科医2名）および後期研修医（1年目）が1人ずつローテーションのみという陣容でした。フェロー（後期研修修了以降）の募集には人が集まりませんが、上記の患者層や業務内容では若い小児科医が関心を持ちにくいのは自明であり、ただでさえインセンティブが乏しい総合診療科の当センターに於ける存在意義が問われるところです。常勤医3人でこれだけの多彩な業務内容で多くのハイリスク患者を相手に出来ることは限られておりますし、継続性の保証は難しいところです。今後は第3次医療機関としての立場を意識し、2次医療機関との連携の強化を進めつつ、病院総合医としての活動を重視していきたいと考えております。

（田中 学）

スタッフ

田中 学（科長兼副部長、小児科専門医、日本小児神経学会専門医）

杉山正彦（副部長、日本外科学会専門医、日本小児外科学会専門医、がん治療認定医）

後藤文洋（医長、日本小児科学会専門医）

表1 外来初診患者 (277人)

消化器症状（腹痛、便秘、吐気）	32
肝機能障害	6
哺乳不良、摂食の問題	15
呼吸障害、無呼吸、気管支喘息	28
発熱、不明熱	7
頸部等の腫瘍，リンパ節腫脹	22
その他の部位の炎症	11
胸痛	4
頭痛	21
めまい，立ちくらみ	4
倦怠感、起立性調節障害	20
けいれん	10
成長障害、体重増加不良	14
発達の遅れ、発達障害疑い	15
頭囲拡大	3
アレルギー	0
被虐待児	1
外傷	8
その他	56

表2 依頼先の院内診療科（重複あり）

消化器・肝臓科	11
代謝・内分泌科	5
耳鼻咽喉科、発達外来	各4
整形外科、遺伝科、神経科	各3
形成外科、精神科	各2
感染免疫科、外科、脳神経外科、眼科、皮膚科、泌尿器科	各1

表3 入院患者内訳 (181例)

呼吸器疾患(35)	上気道炎	4	重症心身障害児(73)	呼吸器疾患	31
	気管支炎・肺炎・膿胸	23		消化器疾患	10
	RSV感染症 7			神経疾患	4
	hMPV感染症 5			尿路感染	9
	クループ症候群	2		その他感染症	2
	気管支喘息	2		検査	6
	喉頭軟化症	2		在宅管理指導	7
消化器疾患(27)	無呼吸症候群	2	術前術後管理	3	
	急性胃腸炎	12	その他	1	
	周期性嘔吐症	10	外傷(8)	被虐待児症候群	3
	胃食道逆流症	1		脳震盪	1
	紫斑病	1		高次機能障害	1
	消化管アレルギー	1		その他	3
	胆道拡張症	1	その他(12)	鉄欠乏性贫血	1
肝機能異常	1	熱中症		1	
急性脳症	7	腎血管性高血圧		1	
けいれん重積	6	横紋筋融解		1	
その他	1	膿性帯下		1	
感染症(12)	尿路感染	6		薬物誤飲	1
	リンパ節腫脹・リンパ節炎	2		検査	3
	菌血症・敗血症	2	在宅管理指導	3	
	その他	2			

基礎疾患：染色体異常（21トリソミー、4pモノソミー、18トリソミー、16番染色体短腕トリソミー、18番環状染色体症候群）、ミトコンドリア病、メロシン欠損型筋ジストロフィー、ミオチューブラーミオパチー、副腎白質ジストロフィー、MCAP症候群、Antley-Bixler症候群、Lowe症候群、Pierre-Robin症候群、Treacher-Collins症候群、Angelman症候群、Leigh脳症、Compomelic dysplasia、脊髄性筋萎縮症1型、PIGA遺伝子異常、全前脳胞症、キアリ奇形、脊髄髄膜瘤、Dandy-Walker症候群、Scimitar症候群

表4 入院・転入経路

PICU, HCU	100
緊急	52
予定	25
転科	2
GCU	2

転科2件は、いずれも感染免疫科。GCU2件は、MRSAによる病棟閉鎖により、在宅指導・調整依頼。

表5 2回以上の入院症例数

2回	10
3回	6
4回	3
5回	4

表 6 入院期間

1～10 日	106
11～20 日	44
21～30 日	14
31～60 日	11
61～90 日	4
91 日以上	2

表 7 転帰

自宅	160
転科	5
PICU, HCU	5
転院	5
施設(乳児院等)	5
入院中	1

総合周産期母子医療センター新生児科

2018年度総入院数は331人(前年比-21.9%)であった。総入院数減少は新生児病棟(NIU, GCU)の感染防御対策のために2018年11月末より2019年2月末まで新生児集中治療室NICUを、2019年3月中旬まで新生児回復室GCUを閉鎖し、環境整備、消毒、スタッフの教育などを行ったため、この期間新規ハイリスク新生児の受け入れを中止していたためである。入院の内訳は、在胎週数が未熟で出生体重の小さい超低出生体重児(出生体重1000g未満)が37人(前年度より-17人)、極低出生体重児(出生体重1000-1500g未満)が44例(前年度より+8人)、低出生体重児(出生体重1500-2500g未満)が101例(前年度より-164人)であった。超・極低出生体重児は合わせて総入院数の24.5%であった。在胎期間別内訳は22-24W:15例、25-27W:19例、28-30W:24例、31-33W:54例、34-36W:59例、37W以上:160例であった。重症新生児仮死や遷延性肺高血圧症、胎便吸引症候群、重症新生児仮死などの出生体重2500g以上の児は149例で総入院数の45.0%であった。

さいたま赤十字病院産科からの入院は166件で、総入院数の50.2%であり、分娩立会い件数は149件で総入院数の45.0%であった。院外からの新生児搬送入院は165件で、新生児ドクターカーによる院外新生児搬送件数は45件であった。

埼玉県遠隔胎児診断支援システムを活用し、先天性心疾患・先天性外科疾患が胎児診断され当センターNICUに入院した児は54例であった。特に当センターでの胎児診断が広報されてから2018年度後半は胎児診断症例が増加した。特に先天性心疾患に関してはNICU入院後に治療介入が必要だった症例は49例と増加し、埼玉県内全域の総合・地域周産期産科および新生児施設から紹介されていた。

特殊治療としては人工換気療法157件(入院患児の47.4%)、サーファクタント補充療法59件、一酸化窒素吸入療法16件、脳低温療法13件、脳平温療法12件、血液透析3件、ECMO 1件、であった。

死亡数は12例で剖検率は58.3%であった。染色体異常・奇形症候群などで死亡したのは10例(18torisomy:2例、18torisomy:1例、TAM胎児水腫:2例、ポッター症候群:1例、バチルスセレウス敗血症:2例、先天性横隔膜ヘルニア:2例)で、それ以外で死亡したのは2例(重症仮死)であった。死亡率:在胎期間別22-24W;6.7%(1/15)、25-27w;0.0%:出生体重別~499g;0.0%、500-999g;5.7%、1000-1499g;4.5%(2/44)。

2018年度在籍常勤医(12名):清水正樹(総合周産期母子医療センター長、新生児科部長兼科長)、川畑 建(副部長、NICU病棟長)、菅野雅美(副部長、GCU病棟長)、閑野将行、閑野知佳、佐伯久子、今西利之、小林早織、芳賀光洋、柏 直之、西岡真樹子、稲毛由佳、角谷和歌子、常勤的非常勤(4名) (清水 正樹)

出生体重別入院数

入院数	出生体重						合計
	~499g	500~999g	1000~1449g	1500~1999g	2000~2499g	2500g~	
2018	5	32	44	53	48	149	331
2017	1	53	36	57	60	217	424
2016	1	14	26	40	53	238	372
2015	0	16	22	67	77	250	432

在胎期間別入院数

入院数	在胎期間						合計
	22-24W	25-27W	28-30W	31-33W	34-36W	37W～	
2018	15	19	24	54	59	160	331
2017	19	24	34	55	53	239	424
2016	6	12	11	21	55	266	371
2015	4	8	10	53	81	276	432

出生体重別・在胎期間別死亡率

2018年度	22-24W	25-27W	28-30W	31-33W	34-36W	37W～	合計
入院数	19	24	34	55	53	239	424
死亡数	1	3	0	0	2	3	9
死亡率	5.3%	12.5%	0.0%	0.0%	3.8%	1.3%	2.1%

2018年度	～499g	500～999g	1000～1449g	1500～1999g	2000～2499g	2500g～	合計
入院数	1	53	36	57	60	217	424
死亡数	0	3	2	1	1	2	9
死亡率	0.0%	5.7%	5.6%	1.8%	1.7%	0.9%	2.1%

超低出生体重（出生体重 1000g 未満）の主な治療および退院時予後（2018 年度）

在胎週数	n	院外出生	CLD28	CLDステロイド	CLD36	PDA手術	晩期循環不全	IVH1-2	IVH3-4	PVL	敗血症	NEC	FIP	難聴	ROP治療	死亡数	HOT導入
22-23w	9	0	9	3	10	3	4	4	4	0	4	2	1	0	2	1	2
24-25w	10	2	10	3	11	2	10	5	3	0	3	0	1	0	0	0	2
26-27w	10	3	9	1	11	1	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	2
28-30w	4	0	4	0	2	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	1	0
30w-	2	1	2	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1

主な治療および剖検率

	2015	2016	2017	2018
人工呼吸換気	211	181	182	157
STA補充療法	82	57	75	59
NO吸入療法	18	11	16	16
脳低体温療法	18	26	13	13
血液透析	2	3	5	3
ECMO	0	2	1	1

主な先天性疾患（2018 年度）

先天性心疾患		先天性外科疾患	
大血管転位症	5	消化管閉鎖	12
両大血管右室起始症	5	横隔膜ヘルニア	3
大動脈縮窄症/大動脈離断	9	臍帯ヘルニア	2
総動脈幹症	1	CCAM	1
左心低形成	0	総排泄腔遺残	1
単心室症	4	髄膜瘤	2
大動脈弁閉鎖	2		
肺動脈弁閉鎖	4		
三尖弁閉鎖	3		
総肺静脈還流異常	1		
Ebstein奇形	1		

剖検率	
2018	58.30%
2017	25.0%
2016	50.0%
2015	45.5%

代謝・内分泌科

平成 30 年度の初診患者数は 555 名：前年比-58(院外 370 名：-73, 院内 185 名：+15), 再来患者数は 9,531 名：前年比+246, 入院患者数は 320 名：前年比-16 であった。今年度は、前年度に比べて初診患者数は減少したものの、院内からの紹介患者数は増加していた。また、再来患者数も増加していた。入院患者数は前年度に比べてわずかに減少した。

外来：初診の主訴・病名は、低身長（発育障害を含む）236 名、乳房腫大 31 名、甲状腺機能低下症：38 名、新生児マス・スクリーニング関連 49 名（TSH27 名、 17α -OHP3 名、タンデム関連 5 名、ガラクトース 8 名）、思春期早発症（疑いも含む）46 名、肥満 24 名、骨系統疾患 22 名（軟骨無形成症 8 名、骨形成不全症 6 名、骨粗鬆症 5 名、その他 3 名）、甲状腺機能亢進症 11 名、性腺機能低下症 10 名、糖尿病 6 名、等であった。今年度の外来患者の大きな特徴は骨系統疾患で紹介となった患者数が多かったことである。軟骨無形成症の有力な治療が進んでいることなどが原因と考えられた。それ以外はほぼ例年どおりであった。

入院：低身長精査 37 名、ムコ多糖症 2 型 3 名（延べ 154 回の入院）、糖尿病 13 名（1 型 7 名、2 型 6 名）、骨形成不全症等の治療のべ 18 名、甲状腺機能亢進症 4 名、先天性甲状腺機能低下症 3 名、思春期早発症の精査 23 名、新生児マススクリーニングの代謝関連の精査 9 名、等の入院があった。今年度の入院はほぼ例年どおりの傾向であった。また、ムコ多糖症の 1 日入院が延べ 154 回と全体の約 48.1%を占め、割合としては最も多かったことも例年どおりであった。

今年度も貴重な症例を経験することができたので、日本小児科学会に報告した 1 例を紹介する。「育児放棄の母より出生し診断に苦慮した新生児マススクリーニング C5 高値の 1 例」という内容である。わが国では 5 年前から新生児マススクリーニングにおいてタンデムマス法を用いて、20 種程度の疾患をスクリーニングし、予防可能な疾患の早期発見、早期治療に役立っているのはご存知のとおりである。そのなかで、C5 高値はイソ吉草酸血症の発見契機となるが、母体へのピボキシル基含有抗生物質の投与も新生児 C5 高値の原因となる。今回、日齢 8 の女兒が新生児マススクリーニングにおいて C5 高値を指摘され、精査となった。しかし、イソ吉草酸血症ではなく、当初は原因が明らかではなかった。児童相談所を通して、母親の内服状況を確認したところ、母親は耳鼻咽喉科からピボキシル基含有抗生物質の投与を受けていたことが判明した。以上より、母のピボキシル基含有抗生物質の内服による低カルニチン血症と診断した。今回の症例は 2 つのことが教訓的であった。1 つは、母の育児放棄という社会的背景が診断を困難にしていたこと、もう 1 つは周産期医療への関わりが少ない診療科に対しては、妊婦へのピボキシル基含有抗生物質使用に伴う危険性をさらに啓発していく必要があることが考えられた。

最後に、平成 30 年 2 月より行っている、ライソゾーム病等の新生児オプショナルスクリーニングについて紹介させていただく。ポンペ病、ムコ多糖症 I 型、副腎白質ジストロフィー、原発性免疫不全症などでは、新生児早期の診断が有効であることが報告され、新生児マススクリーニングが検討されている。米国ではすでに広く行われつつあり、有効であるとされている。そこで我々は、国立成育医療研究センター、埼玉医大小児科、千葉県こども病院代謝科と共同で、まず、ポンペ病、ムコ多糖症 I 型、ファブリー病の 3 疾患を対象に、オプショナルスクリーニングとして開始することとした。一般社団法人 CReARID（希少疾患の医療

と研究を推進する会)を立ち上げ、埼玉県、千葉県、東京都、神奈川県のご協力いただいた病院で出生した新生児を対象に、両親の同意のもと、有料で検査を行った。検査はかずさ DNA 研究所で行い、1 か月健診の際に結果をお返しすることとしている。埼玉県では6つの病院にご協力いただいている。平成31年3月末までに、6872件の検査を行った。現在のところ、上記疾患の確定診断がついた症例はいない。今後検査数を増やすとともに、平成31年4月からは対象疾患を増やす予定である。将来的にこれら希少疾患と診断された児においては大きな福音となることが予想される。

(望月 弘)

平成30年度の科員は下記のとおりである。

望月弘 (副病院長, 日本小児科学会専門医, 日本内分泌学会専門医・指導医)

会津克哉 (科長兼部長, 日本小児科学会専門医, 日本糖尿病学会専門医)

河野智敬 (医長, 日本小児科学会専門医, 日本内分泌学会専門医・指導医、臨床遺伝専門医)

田嶋朝子 (医長, 日本小児科学会専門医)

萩原秀俊 (防衛医大からの研究生, 日本小児科学会専門医, 平成30年9月～)

消化器・肝臓科

2018年度、消化器・肝臓科は岩間達、南部隆亮、原朋子と吉田正司の4名で診療を行った。

表に入院となった疾患名と患者数、消化器内視鏡検査の詳細を示す。

消化器内視鏡の検査数は446件であった。全体の検査数は前年度と比較し増加したが、大腸内視鏡検査は1件減少した。これまで炎症性腸疾患と機能性消化管障害の鑑別のために大腸内視鏡検査を行ってきたが、2017年12月に保険収載となった糞便中のカルプロテクチンの測定で代用することが多くなり、大腸内視鏡の検査数が減少した。経皮的肝生検は12件施行した。

2018年2月に当科の取り組みがメディアで紹介され新規紹介患者が大幅に増加した。その多くは機能性消化管障害であったが、内科的治療に抵抗性の患者が一定数存在した。その中の数名は一定期間病棟に入院し、その間病院に併設しているけやき特別支援学校に通学した。医療者のみでなく教育関係者が関わる中で患者本人が抱える心理社会的問題を明らかにできた事例を経験した。

研究活動においては、国内外の学会での研究発表のほか、多施設共同の臨床研究を英文誌に投稿している。

研修医教育については当院採用の後期研修医4名および埼玉赤十字病院の初期研修医2名が臨床研修を行った。その中で研修中に経験した症例や臨床研究を国内学会で発表した。

(岩間 達)

表1 消化管内視鏡検査（445件）

種類	N
上部消化管内視鏡検査	228
大腸内視鏡検査	179
カプセル内視鏡検査	28
内視鏡的逆行性胆道造影検査	5
小腸バルーン内視鏡検査	5

表2 上部消化管内視鏡の適応と結果

適応	N	結果	N
腹痛精査	69	機能性消化管障害	105
嘔気・嘔吐、反芻、おくび精査		異常なし	42
炎症性腸疾患精査	16	逆流性食道炎（フォロー含）	19
消化管出血精査	14	胃・十二指腸潰瘍（フォロー含）	10
異物誤飲	10	異物誤飲	
逆流性食道炎フォロー	7	胃・食道静脈瘤（フォロー含）	
消化管潰瘍フォロー		胃炎・十二指腸炎	8
胃食道静脈瘤フォロー	6	ポリポーシス症候群（フォロー含）	5
ポリポーシス症候群精査		好酸球性食道炎（フォロー含）	4
ポリポーシス症候群フォロー	5	クローン病	3
嚥下障害	4	胃腫瘍	2
炎症性腸疾患フォロー	3	食道狭窄	
重複胃フォロー	2	食道裂孔ヘルニア	
貧血精査		急性胃粘膜病変	
胃食道静脈瘤精査	1	消化管アレルギー	
EDチューブ挿入		胃ポリープ	1
蛋白漏出性胃腸症疑い		非特異的食道炎	
消化管出血フォロー			
アルカリ誤飲フォロー			
蛋白漏出性胃腸症フォロー			
好酸球性食道炎疑い			
胃腫瘍術後フォロー			

表3 下部消化管内視鏡の適応と結果

適応	N	結果	N
潰瘍性大腸炎フォロー	60	潰瘍性大腸炎（フォロー含）	71
血便精査	38	異常なし	20
下痢	22	機能性消化管障害	17
クローン病フォロー	14	クローン病（フォロー含）	16
腹痛	8	若年性ポリープ	12
ポリポーシス症候群精査	6	GVHD	8
不明熱精査		超早期発症炎症性腸疾患（フォロー含）	5
ポリポーシス症候群フォロー	4	非特異的腸炎	
痔瘻・肛門周囲膿瘍精査	3	ポリポーシス症候群（フォロー含）	
超早期発症炎症性腸疾患フォロー		リンパ濾胞過形成	
成長障害・体重減少精査	2	サイトメガロウイルス腸炎（フォロー含）	4
腹部膨満		細菌性腸炎疑い	3
消化管出血精査		好酸球性胃腸炎	2
GVHD疑い		腸管ベーチェット病（フォロー含）	1
ベーチェット病フォロー	1	消化管アレルギー	
蛋白漏出性胃腸症フォロー		IgA血管炎	
消化管アレルギーフォロー		蛋白漏出性胃腸症	
IgA血管炎疑い		便秘症	
虚血性腸炎フォロー		粘膜脱	
多発潰瘍フォロー			
摘便目的			

表4 カプセル内視鏡の適応と結果

適応	N	結果	N
炎症性腸疾患精査	10	クローン病(フォロー含)	11
炎症性腸疾患フォロー	8	異常なし	
ポリポース症候群精査	4	うつ滞性腸炎(フォロー含)	3
小腸潰瘍フォロー	3	IgA血管炎	1
ポリポース症候群フォロー	1	蛋白漏出性胃腸症	
蛋白漏出性胃腸症フォロー		潰瘍性大腸炎	
IgA血管炎フォロー			

表5 小腸バルーン内視鏡の適応と結果

適応	N	結果	N
消化管出血精査	2	蛋白漏出性胃腸症	2
蛋白漏出性胃腸症精査		うつ滞性腸炎	1
貧血精査	1	メッケル憩室	
蛋白漏出性胃腸症フォロー		異常なし	

参考

外来新規紹介人数	351
----------	-----

表6 入院患者数内訳(入院人数のべ640)

病名	N
潰瘍性大腸炎	229
機能性消化管障害	126
クローン病	48
大腸ポリープ	16
超早期発症炎症性腸疾患	15
嘔吐精査	14
逆流性食道炎	13
急性/慢性膵炎	11
ポリポーシス症候群/ポリポーシス症候群疑い 血便精査	
消化管アレルギー/消化管アレルギー疑い	10
胃食道静脈瘤/胃食道静脈瘤疑い	9
急性肝炎/肝不全 慢性肝疾患	
消化管出血/消化管出血疑い 異物誤飲/消化管異物	8
周期性嘔吐症	7
炎症性腸疾患疑い	6
総胆管結石 胃・十二指腸潰瘍	
IgA血管炎	5
便秘症・便塞栓 好酸球性消化管疾患 蛋白漏出性胃腸症/蛋白漏出性胃腸症疑い	
新生児・乳児肝炎 胃腸炎	4
胃炎/急性胃粘膜病変	
腸管気腫症	3
家族性地中海熱/家族性地中海熱の疑い 感染性腸炎 メッケル憩室 糖原病	
重複胃精査/重複胃術後 うっ滞性腸炎	
膵胆管合流異常症	2
胆道閉鎖症 腸管ベーチエット病	
その他	9

腎臓科

平成30年度は、常勤とレジデント合わせて6名にて、外来（腎臓、透析：月曜～金曜日）7188名（新患236名）入院の診療（入院人数：258名、延べ人数3514名）をおこなった。全身麻酔下の74件で、その内訳は微小変化27例、巣状分節性糸球体硬化症3例、IgA腎症8例、紫斑病性腎炎8例、膜性増殖性糸球体腎炎7例、膜性腎症3例、ループス腎炎9例、ANCA関連腎炎1例、間質性腎炎2例等であった。外来患者数、入院患者数ともに前年度比で増加しており、特に紹介患者数の増加が顕著であった。腹膜透析を行っている末期腎不全患者は7名であった。移植後患児のフォローは、定期外来（第三月曜日）にて東京女子医大腎臓小児科教授の服部元史先生がされた。

また急性血液浄化療法は合計4人で、PICUにてMEや集中治療科の医師と共同で施行した。夜尿外来は、木曜日の午前、金曜日の午前、午後を2名（藤永、西野）が担当した。アラーム療法の指導は看護部にも協力していただいた。患者数は1627名（新患66名）であり、いずれも昨年度より増加していた。

藤永周一郎（科長兼副部長、小児科学会専門医、指導医、日本腎臓学会専門医・指導医、日本小児腎臓学会代議員、日本夜尿症学会常任理事）

櫻谷浩志（11B病棟長、医長、小児科学会専門医、平成31年2月まで）

仲川真由（医長、小児科学会専門医、平成31年3月より櫻谷医長と交代）

渡邊佳孝（医長、小児科学会専門医）

梅田千里（レジデント、小児科学会専門医）

富井祐治（レジデント、小児科学会専門医）

西野智彦（レジデント）

（仲川 真由）

感染免疫・アレルギー科

平成 30 年度の外来患者数は 4,404 名、新患は 270 名、入院患者数は 521 名、平均在院日数は 7.2 日であった。平成 29 年度と比べて外来患者数は 251 名増（新患数は 81 名増）で、入院患者数は 49 名減少、平均在院日数は 1.2 日減少した。

- 1) 感染免疫・アレルギー科は、日本リウマチ学会の教育施設に認定されており、また昨年度に小児リウマチ学会の「小児リウマチ中核施設」の候補施設にも指定されている。現在全国で 58 施設が認定されており県下全域から紹介患者をうけている。若年性特発性関節炎・高安動脈炎・ベーチェット病・乾癬性関節炎・若年性皮膚筋炎・多発血管炎性肉芽腫症・関節リウマチ・クリオピリン関連周期性症候群などの多岐にわたる疾患に対する生物学的製剤の使用を行っている。最近では IL-17 や IL-5 を標的とする生物製剤が使用可能になっており、この方面での発展が期待される。その他の免疫抑制剤も積極的に使用し、一方で感染症対策も十分に配慮しながら、診療を行っている。薬物療法で治療効果不十分の重症例においては、腎臓科の協力のもと、積極的に血漿交換・白血球除去療法を行っている。さらに治療効果の判定や病態解明のために、サイトカイン測定を行っており、治療方針決定の際のバイオマーカーとして役立っている。
- 2) 川崎病については、重症例や難治例を多く受け入れ、ステロイドやシクロスポリンに加え、生物学的製剤（レミケード）の投与や集中治療科や腎臓科の協力のもと血漿交換療法も行っており冠動脈瘤の合併を未然に防いでいる。しかし紹介時にすでに冠動脈瘤を合併している症例も少なくないため近隣医療機関とのより密な連携が今後の課題である。
- 3) 先天性サイトメガロウイルス感染症に対する抗ウイルス治療を行う日本でも数少ない施設である。さらに定量的 PCR によるウイルス量や薬剤部の協力により血中濃度モニタリングなどの細やかな管理を行っている。当院耳鼻咽喉科とも協力し県内外から数多くの患者の受け入れを行っている。
- 4) 日本小児感染症学会認定指導医（専門医）教育研修施設にも認定され、研修プログラムを開始している。この施設は全国で 25 施設に限られ、関東地区では 9 施設、埼玉県では当院が唯一の認定施設である。当科の診療する感染症は、肺炎、リンパ節炎など市中感染症から、感染性心内膜炎や抗酸菌感染症、慢性活動性 EB ウイルス感染症などの重症疾患まで多岐にわたる。他科からのコンサルテーションにも対応し、その内訳は一般感染症（一般病棟・外来）166 件、重症感染症（小児集中治療室・新生児集中治療室）174 件、免疫不全感染症 97 件、計 437 件であった。
- 5) アレルギー専門医教育研修施設に認定されており、アレルギー疾患においても、救急科・集中治療科と協力しながら、食物負荷試験をおこなっている。また重症気管支喘息患者に対するオマリズマブ（遺伝子組換え）を導入し一定の効果を得ている。
- 6) 感染対策チームや抗菌薬適正使用支援チームに属し、中心的な役割を担っている。当院は入院 1 件あたり感染管理加算 490 点、抗菌薬適正使用支援加算 100 点が算定されており、院内の感染対策と抗菌薬適正使用に関して、定期的なモニタリングの継続と現場へのフィードバック、各科との調整、院内のシステム改善等について積極的に取り組んでいる。
(菅沼栄介)

スタッフ

- 菅沼 栄介 (科長兼副部長 日本小児科学会専門医
日本小児感染症学会暫定指導医)
- 川野 豊 (副部長 日本小児科学会専門医 日本アレルギー学会指導医
日本リウマチ学会専門医、日本臨床免疫学会免疫療法認定医)
- 佐藤 智 (医長 日本小児科学会専門医、日本アレルギー学会指導医
日本リウマチ学会指導医)
- 上島 洋二 (医長 日本小児科学会専門医、日本臨床免疫学会免疫療法認定医
日本リウマチ学会専門医)
- 古市 美穂子 (医長 日本小児科学会専門医、日本小児感染症学会暫定指導医)
- 大西 卓磨 (医員 日本小児科学会専門医)
- 武井 悠 (レジデント 日本小児科学会専門医)

血液・腫瘍科

外来患者は新患 214 名（表 1），入院は延べ 908 名（実数 261）であった（表 2）。平成 30 年度も外来新患者数は前年度に引き続き増加傾向となった。病院移転後の紹介患者数の増加は明らかである。外来初診患者は ALL 23 名，AML 8 名，悪性リンパ腫 3 名，神経芽腫は 7 名であった。脳外科初診が主であるが、脳腫瘍が 14 名と増加している。セカンドオピニオンの患者が 12 名あった。当センターが小児がん拠点病院に指定されたこともあり、セカンドオピニオンは増加傾向にある。平成 30 年度は造血幹細胞移植を 24 例で行った。（表 3）。移植ドナー別では非血縁者 11 例，血縁者 3 例，自家 10 例であった。非血縁の中では臍帯血が 8 件ともっとも多かった。平成 30 年度は 8 例の死亡があった。死後の病理検査は 1 例で行われた。

（康 勝好）

スタッフ紹介

- 康 勝好 （科長兼部長、日本小児科学会専門医/指導医、小児血液・がん専門医/指導医、日本がん治療認定医機構がん治療認定医/指導医、日本血液学会認定血液専門医/指導医、日本造血細胞移植学会認定医）
- 荒川ゆうき （医長、日本小児科学会専門医/指導医、日本血液学会認定血液専門医/指導医、小児血液・がん学会専門医、日本がん治療認定医機構がん治療認定医、日本造血細胞移植学会認定医）
- 森麻希子 （医長、日本小児科学会専門医/指導医、日本血液学会認定血液専門医/指導医、日本がん治療認定医機構がん治療認定医、小児血液・がん学会専門医）
- 磯部清孝 （医長、日本小児科学会専門医、日本血液学会認定血液専門医、日本がん治療認定医機構がん治療認定医）
- 福岡講平 （医長、小児科専門医/指導医、血液専門医/指導医、小児血液・がん専門医/指導医、がん治療認定医、造血細胞移植認定医）
- 柳 将人 （医員、日本小児科学会専門医）
- 野口隼 （レジデント、日本小児科学会専門医）
- 須川正啓 （レジデント、日本小児科学会専門医）

表1 外来初診患者内訳（下記の他、セカンドオピニオン12例）

ALL（急性リンパ性白血病）	23		再生不良性貧血および類縁疾患	1	
AML（急性骨髄性白血病）	8		貧血その他良性血液疾患	63	
TAM（一過性骨髄異形成）	3		特発性血小板減少性紫斑病		17
MDS（骨髄異形成症候群）	3		鉄欠乏性貧血		7
CML（慢性骨髄性白血病）	0		溶血性貧血		6
その他の白血病	0		伝染性単核症		2
悪性リンパ腫	3		血友病		3
神経芽腫	7		好中球減少症		3
その他の固形腫瘍	52		血球貪食症候群		7
胚細胞腫瘍		5	その他		18
ランゲルハンス組織球症		6	副腎白質ジストロフィー	1	
肝腫瘍		1	その他良性疾患	50	
脳腫瘍		14	リンパ節炎		3
網膜芽種		2	骨髄/末梢血幹細胞提供者		4
骨肉腫		3	その他		43
腎芽腫		1			
血管腫		17		214	
リンパ管腫		0			
その他		3			

表2 入院患者内訳（括弧内は実数）

	一般病棟
ALL（急性リンパ性白血病）	287 (63)
AML（急性骨髄性白血病）	76 (19)
MDS（骨髄異形成症候群）	24 (6)
CML（慢性骨髄性白血病）	2 (1)
その他の白血病	8 (5)
悪性リンパ腫	31 (12)
神経芽腫	92 (19)
横紋筋肉腫	10 (5)
脳腫瘍	152 (27)
その他腫瘍性疾患	86 (31)
再生不良性貧血及び関連疾患	17 (9)
血友病ないし関連疾患	7 (4)
特発性血小板減少性紫斑病	35 (11)
その他良性血液疾患	78 (46)
造血細胞移植ドナー	3 (3)
計	908 (261)

表3 造血幹細胞移植 (2018年度)

症例	年齢	性	移植日	診断	移植種類	ドナー
1	0	F	2018/4/4	ALL	臍帯血	非血縁
2	12	M	2018/4/24	CAEBV	骨髄	非血縁
3	8	F	2018/4/26	AML	臍帯血	非血縁
4	13	M	201/4/27	GCT	末梢血	自家
5	4	M	2018/6/29	MLDS	骨髄	血縁
6	4	F	2018/7/3	ALL	臍帯血	非血縁
7	10	F	2018/7/4	ALL	臍帯血	非血縁
8	7	F	2018/8/30	ALL	臍帯血	非血縁
9	11	F	2018/9/11	GCT	末梢血	自家
10	11	F	2018/10/3	GCT	末梢血	自家
11	11	F	2018/11/5	GCT	末梢血	自家
12	10	F	2018/11/7	AML	臍帯血	非血縁
13	3	M	2018/11/7	NBL	末梢血	自家
14	3	M	2018/11/22	NBL	末梢血	自家
15	19	M	2018/12/12	LBL	末梢血	血縁
16	4	F	2018/12/7	免疫不全	骨髄	非血縁
17	9	F	2018/12/19	EWS	末梢血	自家
18	1	M	2019/1/4	NBL	末梢血	自家
19	2	M	2019/1/21	免疫不全	骨髄	血縁
20	3	F	2019/1/29	AML	臍帯血	非血縁
21	17	F	2019/2/15	MDS	骨髄	非血縁
22	8	M	2019/2/21	ALD	臍帯血	非血縁
23	3	M	2019/2/25	NBL	末梢血	自家
24	7	M	2019/3/15	MBL	末梢血	自家

ALL：急性リンパ性白血病， AML：急性骨髄性白血病， NBL：神経芽腫
 EWS：Ewing肉腫， ALD：副腎白質ジストロフィー， CAEBV：慢性活動性EBウイルス感染症
 MDS：骨髄異形成症候群， MLDS：Down症候群関連骨髄性白血病
 LBL：リンパ芽球性リンパ腫， GCT：(頭蓋内)胚細胞腫瘍， MBL：髄芽腫，

遺伝科

遺伝科では、1) 遺伝診療、2) 遺伝性疾患に対する精密診断、3) 遺伝性疾患の原因解明と治療に向けた共同研究の推進の3つの柱で診療を行っている。

1. 遺伝診療

1) 個別外来：本年度の初診患者 422 人の疾患内訳を表 1 に示す。

2) 集団外来

ダウン症候群総合支援外来 (DK 外来)、種々の先天異常症候群についての集団外来 (表 2) を継続している。また、第 13 回埼玉県ダウン症家族会連絡会を開催し 6 団体が参加した。

2. 遺伝検査室での遺伝性疾患の精密診断

遺伝性疾患の精密診断として、染色体・FISH 診断、遺伝子解析 (シーケンス、MLPA)、染色体マイクロアレイ検査、次世代シーケンス解析を行なっている。

3. 遺伝性疾患の原因解明と治療にむけた共同研究の推進

骨系統疾患 (理化学研究所) の共同研究を継続している。さらに厚生労働省難治性疾患克服研究事業として、ヌーナン症候群 (東北大学)、染色体微細欠失重複症候群 (藤田医科大学)、先天異常症候群 (慶応大学)、ダウン症候群に関する共同研究なども行なっている。

(大橋 博文)

スタッフ

大橋博文	(科長兼部長 日本小児科学会専門医、臨床遺伝専門医・指導医)
清水健司	(副部長 日本小児科学会専門医、臨床遺伝専門医)
大場大樹	(医員 日本小児科学会専門医)

表 1. 2018年度 遺伝科初診

Achondroplasia	1	16p11.2 microdeletion	1	Meningocele	1
Alagille syndrome	1	18 trisomy	4	Mucopolysaccharidosis	1
Angelman syndrome	6	21 trisomy	82	Muenke syndrome	2
Antley-Bixler syndrome	1	21 trisomy mosaic	3	Neurofibroma isolated	1
Autism spectrum disorder	2	22q11.2 deletion syndrome	9	NF1	17
Beare-Stevenson cutis gyrata syndrome	1	Ring chromosome 22	1	NF1 mosaic	8
Beckwith-Wiedemann syndrome	1	47,XXX	1	NF1+COL4A3 disorder	1
Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus	1	Turner syndrome	1	NOG related symphalangism spectrum disorder	1
CALS	4	Klinefelter syndrome	1	Noonan related	1
Cantu syndrome	1	Klinefelter syndrome mosaic	1	Noonan syndrome	6
CFC syndrome	1	balanced chromosomal translocation	1	Oculo-auriculo-vertebral spectrum	1
CHARGE syndrome	2	Coffin-Lowry syndrome	1	Oculo-dento-digital syndrome	1
Chiari malformation	1	Coffin-Siris syndrome	2	Osteogenesis Imperfecta	3
Chromosomal abnormality		Connective tissue disorder s/o	1	Otocephaly	1
1p interstitial deletion	1	Cornelia de Lange syndrome	1	Peter's anomaly	2
1p36 deletion syndrome	1	Costello syndrome	1	Pfeiffer syndrome	1
1q partial duplication syndrome	1	Crouzon syndrome	1	PHPIb	1
2p24.2p24.1 microdeletion	1	Cutis verticis gyrata	1	Pierre-Robin sequence	2
2q deletion	1	Diastrophic dysplasia	1	Polymicrogyria, frontoparietal	1
2q distal trisomy	1	Dibetic embryopathy	1	Potter sequence	1
UPD2,+mar (2q11.1q12.1duplication)	1	Dystrophinopathy	3	Prader-Willi syndrome	3
4p monosomy	2	Ehlers-Danlos syndrome	3	Rubinstein-Taybi syndrome	2
4q interstitial deletion	1	ELN related disorder	2	Russell-Silver syndrome	3
6q trisomy/9p monosomy	1	Frontonasal dysplasia sequence	1	Schwachman-Diamond syndrome	1
7q monosomy/10p trisomy	1	Geleophysic dysplasia	1	Short stature familial	1
8q monosomy	1	Goltz syndrome	1	Smith-Magenis Syndrome	3
8q+/9p-	1	Gorlin syndrome	1	Sotos syndrome	3
UPD 8	1	Greig cephalopolysyndactyly syndrome	2	Stickler syndrome	1
9p monosomy	1	Hearing loss GJB2	1	Sturge-Weber syndrome	1
9p trisomy	1	Hemihyperplasia	2	Treacher Collins syndrome	1
9p trisomy/7p distal monosomy	1	Hunter syndrome	1	Tuberous sclerosis complex	6
9q34 duplication	2	Hypophosphatasia	1	Upper limb fracture	1
9 trisomy mosaic	1	Isolated macrocephaly	1	USP9X mutations	1
10p terminal deletion	1	Jacobsen syndrome	1	VACTER association	4
10p21.1 deletion/11q24.1-q24.2 deletion	1	Kabuki syndrome	12	von Hippel Lindau disease	1
del(10)(q26)	1	Kallman syndrome s/o	2	WAGR + Potocki-Shaffer syndrome	1
12p interstitial deletion	1	Kartagenar syndrome	2	WAGR syndrome	1
13q deletion	1	LADD syndrome	1	Weaver syndrome	1
13 trisomy	2	Legius syndrome	2	Williams syndrome	13
14 trisomy mosaic	1	Marfan syndrome	3	X linked hydrocephalus	1
15q tetrasomy	2	MCA/MCA+DD	104	Prenatal hemorrhage	1
15q21.3q26.3 duplication	1	MCAp	1	Oligodontia	1

計

422

表2. 2018年度 先天異常症候群集団外来

疾患	テーマ	参加家族	うち県外
ルビンシュタイン・テイビ症候群	疾患概要と健康管理	10	3
ピット・ホプキンス症候群	疾患概要と健康管理	6	4
カブキ症候群	社会福祉制度について (MSW)	20	14
アンジェルマン症候群	疾患概要と健康管理	10	1
22q11.2欠失症候群	22 Hurt Clubの活動について (家族会)	12	0
9p重複/9トリソミーモザイク	疾患概要と健康管理	12	4
ブラダー・ウィリー症候群	味覚体験～変化するうま味を感じてみよう～ (栄養部)	13	6
ラッセル・シルバー症候群	疾患概要と健康管理	10	5
コフィン・ローリー症候群	疾患概要と健康管理	2	1
ウィリアムズ症候群	ウィリアムズ症候群の心血管疾患について (循環器)	19	7
スミス・マゲニス症候群	疾患概要と健康管理	8	4
ソトス症候群	作業療法の視点からみたソトス症候群の発達 (幼少期を中心に) (作業療法)	13	6
ヌーナン症候群	低身長と成長ホルモン治療について (代謝内 分泌科)	17	3
	合計	152	58

循環器科

平成 30 年度の入院患者および外来新患の内訳は表 1 および表 2 に示す通りである。入院患者数は 578 名で、過去最多の昨年度より 35 名増加している。総合周産期母子医療センター開設に伴い新生児の入院が増えたこと（昨年度は一時期、感染症問題で閉鎖時期があった）、集中治療系の病棟が開設し重症患児の受け入れがスムーズになったこと、などが原因と考えられる。外来新患数は昨年度一時的に減少したが、今年度は 737 名で昨年度より 100 名増加した。胎児診断の精度が向上し無害性心雑音の紹介が減ったことなどから、昨年度は新患数が減少したと考えられた。今年度は、胎児診断が安定してきたことにより、新患の絶対数が増加したと考えられる。

先天性心疾患、特に重症心疾患の入院は増加しており、手術件数・カテーテル件数（特に治療件数）は増加している。入院数増加に伴い、病院全体としてベットコントロールの問題が出ている。

心臓カテーテルの件数は 320 件と増加し、特にインターベンションカテーテル（カテーテル治療）は 83 件でこの 2 年間で 31 件増加した。Amplatzer 閉鎖栓（心房中隔欠損・動脈管開存）の治療が安定してきたこと、重症患児が増加しそれに伴いカテーテル治療が増加したことなどが原因と考えられる。また、さいたま赤十字病院との医療連携で、成人に対する心房中隔欠損のカテーテル治療が開始された。2019 年度には、脳梗塞の予防として卵円孔開存に対するカテーテル治療も予定されており、さらに症例数が増えることが期待される。

検査部門では、心臓超音波検査・経食道心エコー検査が増加し、特に胎児心エコー検査は飛躍的に増加している。周産期センター稼働に伴い、胎児心エコーの重要性がさらに増している。

また、心臓検診は昨年同様 50000 人以上行っている。さいたま市の一部（大宮・与野地区）にも積極的に関わり、精度の高い検診を目指している。

（星野 健司）

表 1. 入院患者疾患別内訳

入院患者数	578
先天性心疾患	544
不整脈	11
川崎病	14
その他	9
(死亡)	7

表 2. 外来新患疾患別内訳 (併科を含む)

外来新患数	737
先天性心疾患	340
不整脈	56
川崎病	58
症候群	27
その他	270

重複 14

表 3. 心臓カテーテル検査症例内訳 320件

心室中隔欠損	33
心房中隔欠損	19
動脈管開存	20
房室中隔欠損	24
肺動脈弁狭窄	4
肺動脈狭窄	5
大動脈弁狭窄	15
僧帽弁狭窄・閉鎖不全	4
兩大血管右室起始	18
修正大血管転換	7
川崎病 (冠動脈瘤あり)	13
肺動脈性肺高血圧症	2
ファロー四徴症	38
総肺静脈還流異常	9
完全大血管転換	25
肺動脈閉鎖 (純型)	12
総動脈幹遺残	9
単心室	16
大動脈縮窄複合	11
大動脈弓離断	6
三尖弁閉鎖	5
左心低形成症候群	9
その他	16

表 4. インターベンションカテーテル 83件

血管拡張術:大動脈	3
血管拡張術:肺動脈	8
血管拡張術:静脈	2
血管拡張術:Stent	3
血管拡張術:人工血管	3
肺動脈弁形成術	2
大動脈弁形成術	3
動脈管塞栓術(コイル)	11
動脈管塞栓術(Amplatzer閉鎖栓)	6
心房中隔欠損閉鎖術(閉鎖栓)	13
体肺側副血管コイル塞栓術	17
ステント留置術	2
心房中隔裂開術	12

Stent拡張+心房中隔裂開術:2例

神経科

平成 30 年度の神経科は、日本小児神経学会専門医と日本てんかん学会専門医資格の両者
を取得した常勤医 5 名（保健発達部所属 2 名を含む）と、小児科専門医資格を既得のレジ
デント 2 名、合計 7 名のスタッフで診療にあたりました。平成 30 年度の神経科外来初診者
数は、下表の如く 607 名と 24 名、3.8%の微減でした。主訴・診断名別では、てんかんを
はじめとして広く多様な疾患に分布しておりました。なお、新病院移転後、救急診療科が
救急患者の初療にあたり、重症患者に関しては集中治療科が診療にあたるため、それに引
き続き一般病棟に転棟するとともに、神経科に転科となった症例は下記の初診患者数に含
んでおりません。入院患者数は、268 名で 36 名、15.5%の増加でした。新病院移転後、全
診療科がフル稼働して 2 年目であり、救急診療科、集中治療科が、救急診療の垣根を下
げ、間口を広げ、多くの患児を受け入れていることによりもたらされている数字に思われ
ます。入院患者の内訳を見るとてんかん、中でも West 症候群の入院が 42 人と過去 5 年間
で最多でした。平成 29 年度が 34 人で、それ以前はほとんどが 1 年で 10 人程度であったこ
とを考えると著しい増加です。West 症候群の知的障害を軽減するためには、通常の抗てん
かん薬内服ではなく、初期より ACTH 療法、Vigabatrin 療法といった強力な治療が不可欠
です。しかし、それらの治療は、重篤な副作用のリスクを有するため特定の医療機関でし
か対応できないため、当センターに集中していると推定されます。さらに、Vigabatrin 内
服に必要な ERG 検査の再評価のための入院による増加も含まれていると思われま
す。平成 28 年度より、厚生労働省ではてんかん地域診療連携体制整備事業を立ち上げていることを
鑑み、当センターを小児のてんかんセンター化し広報していくことで、さらに紹介患者の
受け入れが進展できる可能性は高く、今後のセンター化を目指していく必要性を感じてお
ります。

恒例のてんかん教室は、平成 30 年 11 月 17 日に開催し、参加者 59 名にのぼりました。
神経科の代田淳朗医師が『てんかんとおくすり』、外来看護の矢澤早苗看護師が『てんかん
と付き合いながら成長していけるように！～年齢に合わせた薬の管理～』について講演し
ました。参加者からは、配付資料もわかりやすく、落ち着いた語り口で、たいへんわかり
やすかったと好評を得ました。

埼玉県立小児医療センター神経科の教育、広報活動において、患者と養育者への教育、広
報活動としてのてんかん教室とならんで重要なもう一つの柱が、小児神経科医のすそ野拡大
と育成を目的とした小児神経学セミナーです。東京慈恵会医科大学小児科との合同で、2018
年 6 月 30 日に開催しました。第 11 回を迎えた今回の内容は、①東京都立北療育医療センタ
ー 小児科 南谷幹之による『OT, ST がオーダーできない医療機関での発達障害診療』、②慈恵
医大附属病院 小児科 伊藤研 による、『明日から役立つ熱性けいれんの鑑別と対応』
③埼玉県立小児医療センター神経科 松浦隆樹による、『問診、観察、身体所見で探る病巣

診断 -動画を交えて-』, ④埼玉県立小児医療センター神経科 代田惇朗による『急性脳症・自己免疫性脳炎のみかた』, ⑤東京慈恵会医科大学附属葛飾医療センター小児科 樋渡えりかによる『てんかん重積 ～評価と治療介入～』の5講演で構成致しました。参加者は43名にのぼりましたが, 参加者からは積極的な質問は乏しく, その後の懇親会の参加者もほぼ講師のみであり, 今後の当センターレジデントへの応募等において意義は不明瞭でした。積極的な参加者が集うセミナーにするためにも, 講師, 会場, 日程のみならず, 合同開催を含め抜本的な改定の必要を痛感しました。

神経科では日常診療の充実を図るとともに, 小児神経学セミナーをより良いものにアップデートし, 様々な講演活動, てんかん教室などを通じ, 医療関係者, 及び一般の方々も含めて正しいてんかん, 小児神経疾患の知識の普及にも取り組み, 埼玉県のてんかん診療, 小児神経疾患診療の質の向上に貢献したいと思います。さらに, 私も含めたスタッフ全体がレベルアップできるように, 今後も学会などを通じ日々研鑽を積んで参りたいと存じます。

末筆ながら, 上述のてんかん教室の成功は, ボランティアで参加している外来看護師, 看護助手, 保健発達部スタッフに依存しており, この場をお借りし看護部と保健発達部スタッフの皆様に, 重ねて御礼申し上げます。

(浜野 晋一郎)

平成30年度神経科診療スタッフ

浜野 晋一郎	(部長兼科長, 小児科専門医, 小児神経専門医, てんかん専門医)
小一原 玲子	(医長, 小児科専門医, 小児神経専門医, てんかん専門医)
松浦 隆樹	(医長, 小児科専門医, 小児神経専門医, てんかん専門医)
平田 佑子	(医長, 小児科専門医, 小児神経専門医, てんかん専門医)
池本 智	(医員, 小児科専門医, 小児神経専門医, てんかん専門医)
代田 惇朗	(レジデント, 小児科専門医)
久保田 淳	(レジデント, 小児科専門医)
～2018年9月	
野々山 葉月	(レジデント, 小児科専門医)
2018年10月～	

平成 30 年度神経科外来初診患者 607 名

: 神経科関連外来初診 (神経科+発達外来) 合計 1242 名

神経科外来 初診患者主訴・診断名別分類

痙攣性疾患とその疑い	202	転換性障害など, 精神科系疾患	22	
てんかん	163	チック	11	
(うち West 症候群)	(10)	慢性頭痛	33	
熱性けいれん	35	失神・起立性調節障害	11	
新生児けいれん	2	発達障害	精神運動発達遅滞 (染色体、遺伝子異常含む)	59
発作性動作誘発性 ジスキネジア	2	自閉スペクトラム症・ADHD	36	
感染・免疫 関連疾患	急性脳炎・脳症	3	脳性麻痺	43
多発性硬化症	1	脳形態異常	7	
筋疾患	10	(うち脳形成異常)	(5)	
(うち重症筋無力症)	(2)	(うち水頭症)	(0)	
脊髄前角-末梢神経	7	(その他)	(2)	
(うち顔面神経麻痺)	(3)	頭蓋内腫瘍	1	
(うち脊髄性筋萎縮症)	(0)	睡眠障害・夜驚症	13	
脳梗塞	1	むずむず足症候群	4	
頭部外傷	1	その他	116	
先天代謝異常症	0			
変性疾患の疑い	0		アセスメント外来	147
神経皮膚症候群	26		発達外来	635
(うち神経線維腫症)	(12)	神経科関連	自閉症スペクトラム障害	284
(うち結節性硬化症)	(4)	保健発達部門	知的障害	174
(そのほか)	(10)		その他	177

けいれん性疾患	110
てんかん	107
(うち West 症候群を含むてんかん性スパズムを呈するてんかん)	(42)
熱性けいれん, その他の機会関連性発作	3
急性脳症・脳炎 (うち自己免疫性脳炎 10, ADEM 5)	22
神経免疫性疾患 (うち多発性硬化症 8, 重症筋無力症 8, CIDP 20)	37
代謝性疾患・脳変性疾患	3
神経皮膚症候群	2
重複障害児の感染症	36
重複障害児の筋緊張亢進	0
重度障害児の社会的事情による入院 (レスパイト等)	1
筋疾患	7
筋疾患児の気道感染症	0
末梢神経障害	2
脳脊髄血管障害	1
転換性障害	11
その他 (精査入院 7, 睡眠障害 5, 運動麻痺 5, 歩行障害 3)	36