2011 G1

イヤーノート、病気がみえる、エビデンスに基づく小児科、100%小児科、各科目授業プリントを使いました。

- (1) 小児の先天奇形とウイルス。組み合わせでで間違ったもの
 - (a) 風疹 白内障
 - (b) トキソプラズマ PDA
 - (c) パルボウイルス 胎児水腫
 - (d) 単純ヘルペスウイルス 小頭症
 - (e) CMV 聴力障害

- a:風疹は経胎盤感染で白内障、感音性難聴、動脈管開存が特徴的。
- b:トキソプラズマは経胎盤感染で網脈絡膜炎、小頭症、脳内石灰化、肝脾腫などが特徴的。
- c:パルボウイルスは経胎盤感染で非免疫性胎児水腫となり、心不全、羊水過少をきたす。
- d:この問題自体が国家試験の過去問で、そこではbが答えとされていたので、×にした。産道感染なので先天奇形は関係ないのでは?昔は経胎盤感染が TORCH 症候群と言われ一括りにされており、この中に HSV も入っていたため、HSV 感染で小頭症をきたすとされていたが、現在は HSV は経胎盤感染をきたすことはほとんどなく、HSV で小頭症はきたさないと思う。
- e:サイトメガロウイルスは経胎盤感染で小頭症、脳内石灰化、網脈絡膜炎、感音性難聴。

- 2. 妊婦に投与した物質と児への影響の組み合わせで間違ったもの
 - a. アルコール 小頭症
 - b. ヘパリン 出血傾向
 - c. アミノ配合体 聴力障害
 - d. テトラサイクリン 歯の変色
 - e. バルプロ酸 二分脊椎

- a: 胎児性アルコール症候群では小頭症や発育遅延がみられる。
- b:ヘパリンに胎盤通過性はない。ワーファリンは胎盤通過性があり、妊婦には禁忌。
- c:アミノグリゴシドは胎児の感音性難聴、腎障害をきたす。
- d:テトラサイクリンは歯牙黄染、骨や歯の発育異常をきたすので妊婦は禁忌。
- e:バルプロ酸は二分脊椎を生じる。妊婦の葉酸不足でも二分脊椎となるので注意。

- 4. 新生児で正しい所見は?
- a. 平均呼吸数 50/min
- b. 平均心拍数は 100/min
- c. 収縮期血圧 50~80
- d. 肝を二横指触れれば異常を認める
- e. 心雑音があれば心疾患がある

$\langle \triangle c \rangle$ a と c で割れてました。

- a:呼吸数の正常値は40~50回/分。
- b:平均心拍数は 130~140 回/分
- c:収縮期血圧は60~80mmHg
- d:正常な新生児でもしばしば肝臓をふれる。脾臓をふれたら異常。
- e:機能性心雑音は正常な新生児で聴取される。

- 5. 正しいのはどれか?
- a. 外腸骨動脈は閉鎖孔を通る。
- b. 卵巣動脈は腹部大動脈から分岐する。
- c. 子宮動脈は総腸骨動脈から分岐する。
- d. 大腿動脈は内腸骨動脈から分岐する。
- e. 臍動脈索は基靱帯を構成する。

- a:外腸骨動脈はソケイ靱帯の下を通る。内腸骨動脈からの分枝である閉鎖動脈が閉鎖孔をとおる。
- b:卵巣動脈は左右ともに腹部大動脈から分岐する。
- c:子宮動脈は内腸骨動脈から分岐する。
- d:外腸骨動脈がソケイ靱帯を超えると、大腿動脈という名前になる。
- e: 臍動脈索は臍動脈の遺残物で、基靱帯とは関係ない。
- 6. 疾患と症状の組み合わせで間違っているものを選べ。
- a. Frohlich 症候群-肥満
- b. Sheehan 症候群 弛緩出血
- c. Asherman 症候群一過多月経
- d.Chiari-Frommel 症候群-乳汁漏出症
- e. Stein-Leventhal 症候群-多囊胞性卵巣症候群

<c>

- a:Frohlich 症候群は視床下部の腫瘍・炎症・外傷など器質性病変により肥満と視床下部性性腺機能低下を来たしたもの。
- b:Sheehan 症候群は分娩時の出血過多によって、下垂体低下症をきたしたもの。
- c:Asherman は子宮体性無月経。
- d:Chiari-Frommel 症候群はプロラクチン分泌亢進による無月経・乳汁漏出。
- e: Stein-Leventhal 症候群は多嚢胞性卵巣症候群のうち、男性化、肥満を伴うもの。

【補足:bは、「Sheehan症候群の症状は弛緩出血である」というように受けとれ、不適切な出題のように感じますが、cが明らかに誤り。】

8. 17 歳女性。主訴は原発性無月経。158cm、48kg。乳房の発育は正常。恥毛、腋毛も正常。外性器は正常女性型。膣は完全に欠損している。

〈検査結果〉染色体;46XX。エコー;子宮は瘢痕化。卵巣と卵管は正常。FSH、LH、E2 は正常範囲内。 原因はどこか?

- a:尿生殖洞
- b:Wolf 管上部
- c:Wolf 管下部
- d:Muller 管上部
- e:Muller 管下部

<e>

男性では Y 染色体上の SRY により、セルトリ細胞、ライディッヒ間質細胞が形成され、セルトリ細胞から MIS (ミュラー管抑制因子) が分泌され Muller 管は退縮する。女性では退縮せずに残り、Muller 管は卵管、子宮、膣上部を形成する。

【補足:原発性無月経の定義は「満 18 才を迎えても初経が起こらないもの」であるので本症例の表現は(再現が正しければ)あまり適切ではありません。しかし今の世の中、無月経を 18 歳まで放っとく人はなかなかいないので、厳密な意味での原発性無月経はなかなか診断されなくなっているようです。ちなみに症例は Rokitansky-Kuster-Hauser 症候群。】

- 9. 外陰部潰瘍をきたすものはどれか。
- a:淋病
- b:カンジダ
- c: トリコモナス
- d:クラミジア
- e:ヘルペス

<e>

- a:強い下腹部痛、発熱、膿性帯下をきたす。
- b:外陰部掻痒感、酒かす様帯下がみられる。
- c:外陰部掻痒感、黄色の泡沫状帯下がみられる。トリコモナスは白血球よりやや大きい。
- d:淋病と似た症状をきたすが、淋病よりも軽い。漿液性帯下が見られる。
- e:kissing ulcer と呼ばれる。局所の激しい痛みで排尿困難・歩行困難となることがある。

- 10. クラミジアで起こることはどれか?
- a. 卵管性の不妊になる

b.

c.

d.

e. 性交の2日後に症状がでる

<a>>

- a:繰り返す炎症により、卵管内腔や卵管周囲に癒着が生じ、精子の通過が障害される。
- e:性交の2日後にでるのは淋菌

- 11 子宮内膜症にみられないものは?
- a 不妊
- b月経痛
- c 排便痛
- d 性交痛
- e 無排卵
- <e>両側卵巣に必ずでるわけではないので無排卵は一般的な症状ではない
- a, e:チョコレートのう胞によって排卵が妨げられ、不妊の原因となりうる。
- b, c, d: ダクラス窩と直腸の癒着により、子宮と直腸が固定されることによる痛み。

- 12. 子宮頚部上皮内癌について正しいものはどれか。
- a:未婚女性には発生しない
- b:基底膜を超えて3mm以内
- c:リンパ管の浸潤をきたす
- d:円錐切除標本で確定診断する。
- e:準広範子宮全摘の適応となる。

<d>

- a:妊娠・出産回数がリスクファクターではあるが、未婚女性に発生しないわけではない。
- c:上皮内癌とは、基底膜を超えない癌のこと。
- d:子宮癌は組織診で確定診断となる。上皮内癌なら円錐切除がそのまま治療となる。
- e;準広範子宮全摘は I a2 期での適応。上皮内癌は円錐切除。

- 14. 原発性無月経の患者に LH-RH 試験を行った結果、LH と FSH の前値はいずれも著しく高く、かつ過剰反応が認められた。障害部位はどこか。
- a 視床下部
- b下垂体
- c 卵巣
- d副腎
- e 子宮

<c>

LH-RH 負荷前にゴナドトロピン高値より、視床下部、下垂体は正常。

また、フィードバックがかかってないと思われるため、卵巣に障害があると考えられる。

- 15. 子宮内膜について正しいものはどれか。
- a. 機能層は筋層に接している。
- b. 基底層は月経期に剥脱する。
- c. 月経期は機能層が剥脱する。
- d. 増殖期にはグリコーゲンが増える。
- e. 分泌期にはらせん動脈が見られない。
- 〈c〉 子宮内膜が機能層(緻密層、海綿層)、基底層に分かれる。機能層が月経に伴い、脱落。
- a:筋層に接しているのは基底層
- b:基底層は脱落せずに残る。
- d:分泌期にプロゲステロンが子宮内膜腺に働きかけ、グリコーゲンに富む分泌物が増える。
- e: らせん動脈は増殖機や分泌期に増生する。

16.28 歳女性, 二年前の分娩後持続する無月経と挙児希望のため来院した。分娩時に前置胎盤による大量出血でショック状態となり、輸血と帝王切開術をうけた。産褥期は順調であったが乳汁分泌は全く見られなかった。ゲスターゲン投与で性器出血は見られず kaufmann 療法で性器出血がみられた、副腎皮質や甲状腺機能の低下は認められない。

頭部X線でトルコ鞍の拡大はない。

適切な治療薬はどれか

- a:エストロゲン
- b:クロミフェン
- c:ブロモクリプチン
- d:ゴナドトロピン
- e:LHRH
- 〈d〉 分娩後の大量出血による無月経であり Kaufmann 療法で性器出血が見られる(つまり、2 度無月経)ことから、Sheehan 症候群をきたしたと考えられる。Sheehan 症候群は下垂体前葉壊死による機能低下が本態であるため、重度の Sheehan 症候群だと ACTH や TSH の低下も見られる。本症例では副腎皮質や甲状腺機能低下も見られず比較的軽度であると考えられる。

また、本症例では挙児希望があることから Kaufmann 療法ではなく、ゴナドトロピン療法を選択するべきである。

- 17、不妊不育の原因と治療で組み合わせ違うもの
- a 黄体機能不全-hCG 投与
- b高プロラクチン血症-ブロモクリプチン投与
- c 抗リン脂質抗体陽性-夫リンパ球免疫療法
- d 抗精子抗体陽性-体外受精・はい移植
- e 頚管無力症-頚管縫縮術

$\langle c \rangle$

- cは正直よくわからないけどc以外が明らかに正解だから良いのではないか。
- a: 黄体機能不全は黄体からのプロゲステロン分泌不全により。 黄体期の短縮をきたすもの。 プロゲステロンを補充したり、排卵を誘発したりする。
- b:プロラクチンはドパミンによって抑制されるため。
- c: 昔は夫リンパ球免疫療法を行っていたが、現在はやらないらしい。
- d: 抗精子抗体陽性かどうかは、Huhner テスト、精子不動化試験にて判定する。
- e:頚管無力症に対して頚管縫縮術を行うことで、早産を予防する。

【補足:cの夫リンパ球免疫療法は原因不明習慣流産に対して行われるもの。適応やプロトコールは施設によって異なりますが、夫から血液を採取しリンパ球のみを選別、妻に皮下注射するものです。(つまり輸血の一種。)メタアナリシスで有効性が確認できておらず、アメリカではFDAが免疫療法を実施しないように勧告しています。日本においても、盛んに行われているとは言い難い状況です。機序についても諸説あり解明されていませんが、赤ちゃんに対する免疫寛容の誘導を目的として始められたようです。抗リン脂質抗体症候群のように自己抗体陽性の場合、症状が悪化することがあり禁忌となります。

一方、抗リン脂質抗体が原因の不妊症に対してはヘパリンやステロイドなどが用いられます。以上から正解は $c_{\rm o}$ 】

- 18. 乳汁漏出を示すのはどれか。
- a. Cushing 症候群
- b. Frohlich 症候群
- c. Sheehan 症候群
- d. Kallman 症候群
- e.Chiari Frommel 症候群

<e>

- a:Cushing 症候群はコルチゾールの過多状態である。乳汁漏出はきたさない。
- b: Frohlich 症候群は視床下部の腫瘍・炎症・外傷など器質性病変により肥満と視床下部性性腺機能低下を来たしたもの。
- c:問題 18 の解説を参考にしてください。
- d:Kallman症候群は視床下部の神経核の欠損によってGnRHの合成が障害される疾患で性腺機能低下、 嗅覚障害をきたす。
- e:分娩後に起こる乳汁漏出症候群。
- 19. BBTが2相性で無月経なのは?
- a:Turner 症候群
- b:Frolich 症候群
- c:Asherman 症候群
- d:Sheehan 症候群
- e:Rokitansky Kuster Hauser 症候群
- 〈c、e〉 原発性無月経なら e. 続発性無月経なら c。
- BBT はエストロゲンとプロゲステロンによって制御されているので
- a:Turner 症候群は卵巣性無月経。体温は一相性。
- b:Frolich 症候群は視床下部性無月経。体温は一相性。
- c:Asherman は子宮性無月経。体温は一相性。
- d:Sheehan 症候群は下垂体性無月経。体温は一相性。
- e:Rokitansky Kuster Hauser 症候群は子宮性無月経。体温は二相性。

【補足:解説のとおりなんですが、ここの解答2つだったかな?再現が不十分の可能性もあります。 卒業試験(2011年)は、問題文に指示がなければ解答は必ず1つということになっています。2つ選ぶ場合は必ず問題文に指示があります。3つ以上選ぶ問題や正しいものすべて選ぶ問題は出題されませんでした。あくまでも2011年の場合ですが。】

- 21. 正しいものを選べ
- a:MAS は過期産児において胎児発育>未熟児
- b:過期妊娠において胎児発育が良好であれば羊水過小になることは少ない
- c:過期妊娠の最も懸念すべきは胎児機能不全である
- d:過期産児の周産期死亡率は高いため、より早期の分娩誘発が必要
- e:分娩予定日が不明であっても、過期妊娠は US で診断が可能である

<a>>

- a:MAS(胎便吸引症候群)では、胎内で十分に成長しすぎて便がでてしまったイメージ。
- b:過期妊娠では胎盤機能低下が起こり、羊水過少をきたす。
- c:はっきりとした記述はないが、MAS が最も懸念すべき。胎便による羊水混濁に胎児機能不全を合併すると MAS の発生率が高くなるため、注意。
- d:胎児に問題がなければ分娩誘発を行わないときもある。
- e:US から妊娠週数を判断できるのは妊娠早期~中期であって、過期妊娠の時期には不可能。
- 22 視床下部の反応性をみるものは?
- a:TRH 負荷試験
- b:Gn(LH)-RH 負荷試験
- c:ゴナドトロピン負荷試験
- d:デキサメサゾン抑制試験
- e:大量エストラジオール負荷試験

<c>

- a:下垂体の反応をみる。巨人症の検査などで用いる。
- b:これも下垂体の反応をみる。
- c: ゴナドトロピンを投与することで無月経の原因が視床下部なのか下垂体なのかを調べる。
- d:Cushing 症候群での下垂体の反応をみている。
- e: なんの検査なのかわかりませんでした。すみません。

【補足:解答はe?

ゴナドトロピン放出ホルモン (GnRH) 負荷試験でゴナドトロピン (LH, FSH) の反応を見る。ゴナドトロピン負荷試験で性ホルモンの反応を見る。

eの大量エストラジオール負荷試験はエストロゲン衝撃負荷試験とも呼ばれもの。大量のエストロゲンを負荷することでポジティブフィードバックが起こり、視床下部から GnRH 分泌が亢進します。続いて下垂体から LH/FSH が分泌され排卵を誘導します。この検査に無反応の場合、視床下部の反応低下が考えられます。】

- 23 乳汁漏出無排卵の原因検索と関係ないのは
- a:薬物使用
- b:高TSH 値
- c:TRH 負荷
- d:高プロラクチン値
- e:Gn (LH) -RH テスト

<e>

無月経・乳汁漏出症候群の鑑別のために、①服薬中の薬剤②甲状腺機能検査③頭部画像検査を行う。 a: 三環系抗うつ薬などが原因で生じうる。

- b:TRHがプロラクチン分泌を促進するので高 TRH→高 TSH となればアリかもしれない。
- c:TRH がプロラクチン分泌を促進するのでアリなのでは。
- d:高プロラクチンで無月経・乳汁漏出を引き起こす。

【補足:乳汁漏出と血中 PRL 濃度には相関が認められないとされています。つまり乳汁漏出を認めても血中 PRL 濃度が正常である症例も存在します。血清 PRL 濃度正常の乳汁漏出性無月経に潜在性高 PRL 血症があり、TRH 負荷試験によって診断します。従って c は正しい。解答は e。】

25. 28 歳初産婦、妊娠経過中異常は認められなかった。妊娠 39 週 5 日に陣痛発来し入院した。160 cm、63 kg、妊娠中の体重増加は11 kg。子宮底長 34 cm、腹囲 90 cm。児頭は骨盤入口部固定、子宮口3 cm開大、頸管の硬さは軟らかい。入院後陣痛は増強し、子宮口10 cm開大、sp+2 cmで自然破水した。矢状縫合は横径に一致、先進する小泉門は母体の左に触れた。その後さらに陣痛は強まったが4時間経過しても分娩の進行は見られなかった。再び内診したところ児頭の所見は不変だった。早発一過性徐脈を認める。診断は?

a 軟産道強靭 b 前期破水 c 児頭骨盤不均衡 d 低在横定位 e 胎児性難産

$\langle d \rangle$

- a: 頸管は成熟していて、子宮筋腫などの器質的病変も見られないため、考えにくい。
- b:子宮口が全開大してから破水しているので、適時破水。
- c:児頭骨盤不均衡ならsp+2までいかない。
- d: 矢状縫合は横径に一致していて、先進する小泉門は母体の左に触れたことより、第二回旋がまだ起こっていないと考えられる。
- e:妊娠39週より、まだ過期産ではなく、胎児性難産も考えにくい。

- 28. 双合診で正しいものはどれか
- a. 月経時は行えない
- b. 膀胱を充満して行う
- c. 正常な卵菅は菅状に触れる
- d. 正常な子宮は手拳大に触れる
- e. 内診指と腹壁上の外診手で行う

<e>

- a:行える。
- b:診察前に必ず排尿させる。
- c:正常な卵管は触れない。
- d:正常な子宮は鶏卵大
- e:各臓器の大きさ、位置、硬さ、可動性、圧痛の有無、腫瘤の性状を見る。

- 29. 更年期障害で認められるのはどれ?
- a. LH 低值
- b. FSH 高値
- c. エストラジオール高値
- d. エストリオール高値
- e. プロゲステロン高値

a, b:エストロゲンによるフィードバックがかからないのでゴナドトロピンが高くなる c, d, e:低値となる。

- 30. 子宮口全開大、先進部は出口部 (胎児心拍図が示される、陣痛のあとすぐに 50 から 60bpm 減少、鋭い波形)
- a. 分娩が遷延しているので、陣痛促進が必要
- b. 遅発一過性徐脈なので鉗子分娩
- c. 遅発一過性徐脈なのでカイザー
- d. 変動一過性徐脈なので鉗子分娩
- e. 変動一過性徐脈なのでカイザー

<a>

これだけだと分娩時間もわからないため、なんとも言えないが、おわったあとにaを選んでいたひとが多かった気がする。

【補足: CTG は子宮収縮からやや遅れて徐脈が起こり、それぞれの徐脈の形はほぼ相同でした。しかし、心拍数減少の開始から最下点までが30秒以内の急速な低下を示していたように記憶しています。従って遅発一過性徐脈ではないと考えられます(たぶん)。高度変動一過性徐脈の定義を満たしていたかどうかまでは覚えてません(すいません)。いずれにせよ、一過性徐脈の鑑別のためには数値も覚えるべきでしょう。変動一過性徐脈でも各波形が比較的uniformな場合もあるわけですし。また、子宮口全開大かつ先進部が出口部なのでカイザーではなく鉗子分娩の適応。自分はdを選んだ記憶があります。遷延分娩の定義は記憶していたのでaは除外できたはずなんですが、どうだったかな、、、、。自信はありません。】

- 32. 正しいものを選べ。
- a:初乳は成乳に比較して糖質が多い。
- b:初乳は成乳に比較して脂質が多い。
- c: 初乳は成乳に比較して蛋白質が多い。
- d:初乳の分泌は産褥2週目まで続く。
- e: 初乳は成乳に比較してカロリーが高い。
- <c> a, b, c, e:初乳と成熟乳の違い
- ① 初乳>成熟乳:蛋白質、IgA
- ② 初乳<成熟乳:糖、脂肪
- d:分娩後数日間に分泌される母乳を初乳。10 日以降に分泌される母乳を成熟乳と言い、この間の母乳を移行乳という。

- 33. 正しいものを選べ。
- a:非妊時、子宮は手掌大である。
- b:卵巣は鶏卵大である。
- c:卵巣は円靭帯で子宮に固定される。
- d:卵巣は固有卵巣索で骨盤壁に固定される。
- e:ダグラス窩は子宮の後ろにある。

< e >

- a: 非妊時の子宮は鶏卵大。
- b:卵巣は触れない。
- c:卵巣は固有卵巣索で子宮とつながっている。
- d:卵巣は卵巣提索で骨盤とつながっているが、固定されているわけではない。
- e:ダグラス窩穿刺をするときは後膣円蓋から穿刺する。

- 34. 癒着胎盤の原因として誤っているものはどれか
- a:初產婦
- b:前置胎盤
- c:帝王切開術の既往
- d:人工妊娠中絶の既往
- e:子宮筋腫核出術の既往
- <a> 子宮内を荒廃化させてしまうことが癒着胎盤のリスクファクター (子宮内手術など) なので、初産婦ではおこりにくい。

- 35 子宮体癌について正しいもの
- a.30~40歳に好発
- b. 未経産婦に多い
- c. 初期症状は性交時痛が多い
- d. 扁平上皮癌が多い
- e. エストロゲン療法が有効である

40~60歳代に好発する、エストロゲン依存性の腺癌なので、エストロゲンにさらされている期間が 長いと起こりやすい。初発症状は不正性器出血が多い。

- 36. 若年性皮膚筋炎に特徴的な症状
- a. 光線過敏
- b. 腎障害
- c. 口腔内アフタ
- d. ヘリオトロープ疹
- e. 口腔内乾燥

<d>>

皮膚筋炎の皮疹の特徴として、ヘリオトロープ疹(眼瞼に紅斑)、ゴットロン徴候(手背に紅斑)が 見られる。悪性腫瘍(特に胃癌)の合併が多いので、皮膚筋炎をみつけたら悪性腫瘍の検索も重要。 a:光線過敏は SLE の所見。

- b: 腎障害は SLE のループス腎炎、強皮症の強皮症腎など。
- c:口腔内アフタはベーチェットなど。
- e:口腔内乾燥はシェーグレン症候群。

【補足:素直に選べば解説通り d。一方、小児の皮膚筋炎は光線過敏が特徴的なようです。成人の皮膚筋炎でも光線過敏を呈する場合はありますが、、、。もしかしたら a が答えかも。なお、本問題はおそらく過去問からの出題。試験資料館の 2007 年 G1 も参照あれ。】

- 37. 伴性劣性無ガンマグロブリン血症について正しいのはどれか
- a. 細胞性免疫の異常である
- b. 末梢血 B 細胞数は正常である
- c. 扁桃、リンパ節は低形成となっている
- d. 肺炎球菌、黄色ブドウ球菌に感染することが多い
- e. ウイルス性肝炎にかかることは少ない

$\langle c, d \rangle$

- c,dともに合っていると思うので選べませんでした。
- a:無ガンマグロブリンなので液性免疫の異常。
- b:B細胞が減少し、末梢血ではほとんどなくなる。
- c:抗体が産生されないため、乳児では扁桃が小さく、リンパ節も発達も遅い。
- d:特に莢膜をもつインフルエンザ菌や肺炎球菌、ブドウ球菌などに罹りやすい。
- e: ウイルス性肝炎では抗体が上昇することより、ウイルス感染だが液性免疫が関わっていると考えられるので、ウイルス性肝炎にも罹りやすい。

【補足:1つ選ぶ問題だった覚えがあるので、再現ミスの可能性もあります。c,dともに正しい。】

- 39 学童期に多い疾患
- a. 百日咳
- b. 川崎病
- c. 2型DM
- d. 熱性けいれん
- e. 溶連菌腎炎

 $\langle e \rangle$ a と答えがわれていたが、百日咳は学童期にもみられるが、特別多いと言えるのかは疑問。溶連菌腎炎は、A 群 β 溶連菌感染から 1 週間後に乏尿、血尿などの腎症状がでる。保存的療法で十分なことが多いが、感染が続いていると疑われる場合はペニシリン投与。

【補足:aについて感染症動向調査を見ると、学童期の発症は10%ちょっとといったところ。これを多いと捉えるかは微妙。成人発症が増加していることは周知のところ。】

40.2 語文を話すようになるのはいつか。 a1 歳 b1 歳 6 カ月 c2 歳 d2 歳 6 カ月 e3 歳

<c>2歳2語文と覚える。

a:9~12か月で1語(ママ)

b:12~15 か月で3語(3単語)

c:2歳2語文(ママ、オンモ)

d, e:3 歳で名前・年齢を言える。



- 41次のうち1~4歳の死亡原因の1位で正しいものはどれか。
- a 悪性新生物
- b. 不慮の事故
- c. 突然死症候群
- d. 先天奇形·染色体異常

〈b〉小児外科の冊子にあった気がする。

追記:最新のデータは先天奇形となっている。念のためチェックを。

【補足:

表1 男の子の死亡原因(人口10万対)

平成 21 年

年齢	第1位	第2位	第3位	第 4 位	第 5 位
0 歳	先天奇形等 484 人(88.2%)	呼吸障害等 214 人(39.0%)	乳幼児突然死 症候群 85 人(15.5%)	不慮の事故 71 人(12.9%)	出血性障害等 51 人(9.3%)
1~4 歳	不慮の事故	先天奇形等	恶性新生物	心疾患	肺炎
	91 人(4.2%)	75 人(3.4%)	37 人(1.7%)	37 人(1.7%)	25 人(1.1%)
5~9歳	不慮の事故	悪性新生物	心疾患	先天奇形等	肺炎
	95 人(3.3%)	56 人(1.9%)	20 人(0.7%)	15 人(0.5%)	11 人(0.4%)
10~14 歳	不慮の事故 61 人(2.0%)	恶性新生物 49 人(4.6%)	自殺 34 人(1.1%)	その他の新生物 22 人(0.7%)	心疾患 16 人(0.5%)
15~19	不慮の事故	自殺 297 人(9.7%)	悪性新生物	心疾患	脳血管疾患
歳	348 人(11.3%)		96 人(3.1%)	52 人(1.7%)	19 人(0.6%)

表 2 女の子の死亡原因(人口10万対)

平成 21 年

年齢	第1位	第2位	第3位	第4位	第 5 位
0 歳	先天奇形等 413 人(79.3%)	呼吸障害等 147 人(28.2%)	乳幼児 突然死症候群 59 人(11.3%)	不慮の事故 51 人(9.8%)	出血性障害等 48 人(9.2%)
1~4 歳	先天奇形等	不慮の事故	悪性新生物	心疾患	肺炎
	85 人(4.1%)	58 人(2.8%)	50 人(2.4%)	27 人(1.3%)	17 人(0.8%)
5~9歳	悪性新生物 55 人(2.0%)	不慮の事故 43 人(1.6%)	心疾患 20 人(0.7%)	その他の新生物 18 人(0.7%)	インフルエンザ 16 人(0.6%)
10~14	悪性新生物	不慮の事故	自殺	心疾患	その他の新生物
歳	46 人(1.6%)	32 人(1.1%)	21 人(0.7%)	13 人(0.5%)	
15~19	自殺 160 人(5.5%)	不慮の事故	恶性新生物	心疾患	脳血管疾患
歳		108 人(3.7%)	47 人(1.6%)	19 人(0.6%)	13 人(0.6%)

足し算すると先天奇形の方が多いんですね。(単純に足し算していいのかは置いといて、、、。) ちなみに小児外科の資料は平成18年のもので、不慮の事故が最多となっています。

- 42 2 歳女、咳などの上気道症状なし。38℃、尿検査白血球 150、蛋白 1+。 必要ない検査は?
- a. CRP
- b. 細菌培養
- c. 腹部エコー
- d. レノグラム
- e. pANCA. cANCA

<e>

過去問既出。尿路感染を疑うべきなので ANCA は必要ない。

- a,b:感染を疑っているので、確認したい。
- c, d: VUR→水腎症など、腎臓の形態的、機能的状態をみたい。
- 43. 小児のネフローゼ症候群について正しいものを選べ
- a. 特発性ネフローゼ症候群は50%程度
- b. 高コレステロール血症は診断基準の必須項目ではない
- c.
- d.
- e.

- a:特発性ネフローゼ症候群がほとんど。
- b:ネフローゼ症候群の必須項目はタンパク尿と低蛋白血症。

- 44. クレチン症で誤っているのはどれか?
- a. 巨大舌
- b. 甲状腺腫
- c. 黄疸遷延
- d. 臍ヘルニア
- e. 抗 TSH レセプター抗体陽性

<e>

クレチン症の本態は甲状腺機能低下による代謝低下である。放っておくと精神発達遅滞が起こるが、 新生児マススクリーニングで早期発見早期治療を行えば予後は良好である。

- a, b: ムコ多糖の局所沈着によっておこる。
- c: 黄疸の代謝・分解速度が低下することによっておこる。
- d:機序は不明だが、合併しやすい。
- e:バセドウ病。クレチンではTSH上昇、T4低下をスクリーニングで用いる。

45 感冒症状後、下肢麻痺+感覚の低下。その後発熱、後部硬直がみられ、挿管。ステロイドパルスで軽快した。ふらつきを残すのみ。髄液細胞(単核球)350、タンパク 150. オリゴクローナルバンド 陰性

- a. 細菌性髄膜炎
- b. MS
- c. ADEM
- d. PML
- e. SSPE

$\langle c \rangle$

- a:細菌性髄膜炎ならば髄液は多核球が優位に上昇。
- b:MS ならばオリゴクローナルバンド陽性となるはず。
- c: ADEM は中枢神経系を急性かつ単相性に冒す炎症性脱髄性疾患。本症例に一致。
- d:PML は JC ウイルス感染が原因。免疫抑制状態で発症する。
- e:麻疹感染から数年後に発症。性格変化などが初発であり、症状が異なる。

10 か月の男児。満期出産、仮死分娩。体幹皮膚に白斑を2つ認める。1 カ月前から「頭部前屈し、両上肢を挙上した後、蹄泣する」動作を数秒間反復する発作が起こるようになった。1 日に数回ある。脳波でヒプスアリスミアを認める。

問題46この患児の基礎疾患はどれか?

- a. 脳膿瘍
- b. 結節性硬化症
- c. 神経線維腫症1型
- d. 神経線維腫症2型
- e. von Hippel-Lindau 病

- a:脳膿瘍ならば、巣症状がでるはず。
- b:結節性硬化症の葉状白斑がみられる。結節性硬化症は West 症候群も合併しやすい。
- c:神経線維腫症 I 型の皮膚症状はカフェオレ斑。
- d:神経線維腫症II型は両側聴神経腫瘍が特徴。
- e: von Hippel-Lindau 病は血管腫が多発する病変。

48 (47 と連問)

8 歳男児、姉が原因不明の劇症肝炎で 15 歳で死亡している。AST、ALT 高値、黄疸みられず T-bi10. 8mg/d1、トリグリセライド 80mg/d1 くらい、総コレステロール 200mg/d1 くらい。HBsAg 陰性、HCVAb 陰性、 $Cu12 \mu g/d1$ くらい(正常 $68\sim128$)、セルロプラスミン低値。

治療として誤っているものはどれか

- a. 低銅食
- b. ヒスチジン銅
- c. 肝移植
- d. トリエンチン
- e. D-ペニシラミン

〈b〉連問だが47で疾患名を聞かれて、48でその疾患の治療(Wilson病の治療)を答えるような問題だったはず。D-ペニシラミンが標準治療なので、銅をキレートしたい→ヒスチジン銅では逆に血中濃度上昇してしまうので誤り。塩酸トリエンチンはD-ペニシラミンに抵抗性の患者に使う。

余談だが、Wilson 病と Menkes 病で意見が若干われていた。Menkes だったら伴性劣性遺伝、毛髪の 異常などが書かれていると思われる。 49 四肢チアノーゼ 筋緊張 OK 泣く HR180 呼吸 60 Apgar スコアは?

→9

0点 1点 2点

身体が淡紅色

心拍数 60 未満^[3] 60 以上、100 未満 100 以上

反射 反応しない 強く泣く

弱く泣き出すくしゃみやセキがでる

筋緊張 弛緩している 少しだけ四肢を動かす 活発に四肢を動かす

呼吸数 呼吸しない 弱い、または、不定期 強く呼吸する

- 50. 母乳栄養について誤っているのはどれか。
- a. 母乳栄養児では黄疸が遷延しやすい。
- b. 母乳栄養児は鉄欠乏性貧血になりやすい。
- c. 初乳中の IgM が新生児の免疫能を高める。
- d. 母乳は牛乳より乳糖、不飽和脂肪酸が多い。
- e. 母乳はビタミンKが少ないため出血傾向になりやすい。

<c>

- a:母乳にはグルクロニダーゼ抱合を阻害する働きがあり、間接ビリルビンが上昇する。
- b:特に、離乳が遅くなると鉄欠乏性貧血になりやすい。
- c:初乳には IgM は入っていない。 IgA。
- d:母乳は乳糖、アルブミン、不飽和脂肪酸が多い。
- e:ビタミン K シロップを補充する。

- 51. ワクチン接種について正しいものを選べ。
- a. インフルエンザワクチンは勧奨接種ではない。
- b. 破傷風は根絶されたので、ワクチン接種勧奨の必要はない。
- c. 近年、結核罹患者数が少なくなってきたので、ワクチンを勧奨接種とする必要はない。
- d. 生ワクチン接種後すぐにアレルギー反応が生じることが多い。
- e. 生ワクチン連続接種の際は少なくとも4週間以上間隔をあける。

<e>

生ワクチンは4週間以上、不活化ワクチンは1週間以上あける。

勧奨接種とは、国としてこの病気を防ぎたいから、ぜひ受けてくださいと強く勧めているもので、子どもにとってリスクの大きい三種混合、BCG、ポリオ、麻しん風しん(MR)混合、日本脳炎の5つの予防接種と65歳以上のインフルエンザ。書いたけど勧奨接種は覚える必要はないと思う。

それよりも生ワクチンか不活化ワクチンかを覚えるべき

生ワクチンの覚え方は100%小児科とかに載っているのでチェック。

- 52. 新生児黄疸について正しいものを選べ。
- a. 照射する光の波長は赤外線に近い。
- b. 神経毒性を持つのは抱合型ビリルビンである。
- c. 黄疸のピークは生後24時間である。
- d. 照射時、児に投与する水分量は少量にする。
- e. 照射療法の適応は出生時体重によって判断する。

<e>

- a: 照射する光は青白いので、紫外線に近い。
- b: 抱合型ビリルビンは水溶性であり、血液脳関門を通過しない。よって、神経毒性は生じにくい。
- c:新生児生理的黄疸は生後2日からみられ、4~5日でピーク、2週以内で消失。
- d: 光線療法では代謝が亢進し、水分不足に陥りやすい。
- e:適応は出生時体重、日齢、ビリルビン濃度で決定する。

55.44 歳初産 30 週で出生 2300g の児。眼裂斜上、鼻根部扁平、翼状頚、手掌の猿線がある。正しい ものを選べ。

- a. 寿命は 2~3 歳である。
- b. 染色体の欠損が原因である。
- c. 父親の年齢が関係がある。
- d. 正常の精神発達が期待できる。
- e. 心内膜欠損などの心奇形が多い。
- <e>Down 症。ここに書いてある中だと猿線が一番特異的なのではないか。 高齢出産であることも根拠になると思う。
- a:18や13トリソミーよりも予後がよく、長生きする。
- b:Down 症は21トリソミーであり、染色体の欠損ではない。
- c: 母親の高齢による染色体不分離が原因として有力。
- d:精神発達遅滞は必発。

- <56>腎尿細管疾患について、不適切なものはどれか。
- a. Liddle 症候群・・・・・・・・・低血圧
- b. 腎性尿崩症・・・・・・・・ 低浸透圧尿
- c. Gitelman 症候群・・・・・・・・低マグネシウム血症
- d. Bartter 症候群・・・・・・・・代謝性アルカローシス
- e. 尿細管性アシドーシス (I型)・・腎石灰化

<a>>

- a:Liddle 症候群は Na 再吸収チャネルが勝手に回って高 Na 血症になっている。
- b:腎性尿崩症は ADH レセプター機能不全による低浸透圧の多尿。
- c:Gitelman 症候群はサイアザイド感受性 Na-C1 共輸送体の異常。
- d:ループ利尿薬感受性 Na-K-2C1 共輸送体の異常。Mg は正常。
- e:シェーグレン症候群に合併しやすい。

- 57.1型糖尿病について正しいものを答えなさい。
- a. MODYは1型糖尿病に含まれない。
- b. 合併症は小児期まで発症することはない。
- c. 治療の基本は運動療法と食事療法である。
- d. ケトアシドーシスが初発症状として現れることはない。
- e. GAD 抗体は 20%に陽性である。

$\langle a \rangle$

- a:その他の糖尿病というジャンルに含まれる
- b:血糖コントロール状況による。
- c: I 型はインスリンの絶対的欠乏があるので、インスリン補充が基本。
- d:これも血糖コントロール状況による。
- e:8割。

- 58. 胸骨左縁第2肋間に連続性雑音を聴取する疾患はどれか
- a. 動脈管開存症
- b. 心房中隔欠損症
- c. 心室中隔欠損症
- d. ファロー四徴症
- e. 総肺静脈環流異常症

<a>

- a連続性雑音は、ほかに Valsalva 洞静脈瘤破裂、大動脈中隔欠損症など
- b: Ⅱ 音の固定性分裂が特徴。
- c:全収縮期雜音。
- d:PSによる収縮期駆出性雑音などがみられる。
- e:ASD 合併によるⅡ音の固定性分裂など。

59. 生後 6 γ 月の男児。首がすわらないことを主訴に来院した。仰臥位で蛙肢位(frog posture)。呼気時に前胸部の陥没を認める。腹部所見なし。四肢腱反射消失。血清 CK 20 IU/1。正しいものはどれか。

- a. 男児に多い
- b. 舌の線維束攣縮
- c. てんかんを伴う
- d. 早期から関節拘縮をきたす
- e. 知的障害を伴う
- Werdnig-Hoffmann 病では脊髄前角細胞に病変があるため。下位運動ニューロン障害による症状がみられる。Floppy infant の代表的疾患。
- a:男女比は1:1
- c, e: 運動神経細胞の異常なので、てんかんや知的障害は伴わない。
- d:筋緊張の低下、筋萎縮はおこる。CKは正常。

- 62. 1歳6か月の男児。肝腫大を指摘され受診した。肝臓を右肋骨弓下に4cm触知する。 検査所見:AST 85単位、ALT 138単位、空腹時血糖 40mg/d1、尿酸 8.5mg/d1 考えられる疾患を選べ。
- a. 慢性肝炎
- b. Wilson 病
- c. Hunter 病
- d. 糖原病 I 型
- e. 非アルコール性脂肪肝炎 (NASH)

<d>>

- a, b, e: 尿酸上昇が説明できない。
- c:Hunter 病ならば特徴的な顔貌がみられるはず。
- d:腫大、低血糖、尿酸上昇より考えられる。

- 63. 小児下痢に関して誤っているものを選べ。
- a. 代謝性アシドーシスをきたす
- b. ロタウイルスは夏に多い
- c. ロタウイルスは黄色便になる

- a:下痢による代謝性アシドーシスをきたす。
- b:冬に多い。
- c: 白色水様便が特徴だが、黄色便にもなる。
- 65. 空気感染対策が必要なのは??
- a. EBV
- b. 麻疹
- c. アデノウイルス
- d. A群レンサ球菌
- e. ムンプス

他に結核、水痘。特に結核の場合の管理は重要で、陰圧個室に入院してもらい、患者にはサージカルマスク、医者は N95 マスクを着用する。

- 66. 骨腫瘍について誤っている組み合わせは
- a. 孤立性骨囊腫 長管骨·骨幹端
- b. 骨肉腫 長管骨・骨幹端
- c. 軟骨種 指趾骨·肋骨
- d. (転)移性骨種 乳癌・肺癌
- e. 骨肉腫 指趾骨·肋骨

<e>骨肉腫が2か所もあったかわからない。骨肉腫は若年で発症した場合、成長痛と誤診されて、手遅れとなることがあるので要注意。

- 67. いとこ同士のカップルが遺伝カウンセリングに来た。正しいものを選べ。
- a. いとこ結婚は勧めない
- b. 先天性難聴の可能性が増える
- c. 染色体異常の合併が増える
- d. 遺伝病の頻度増加しない
- e. 常染色体優性遺伝の疾患は減少する
- いとこ同士でうまれる子供は常染色体劣勢疾患の発症の確率が増える。
 先天性難聴は優性、劣性の両方があるため先天性難聴の可能性は増えると考えられる。
- 68. 常染色体優性遺伝はどれか。
- a. 血友病 A
- b. 骨形成不全症 I 型
- c. ガラクトース血症
- d. フェニルケトン尿症
- e. メープルシロップ尿症
- 〈b〉遺伝形式は常染色体劣勢遺伝が多い。常・優と伴性劣性を覚えて残りは常・劣と考える。
- a,c:伴性劣性
- d, e:常染色体劣性

- 69. 先天性 X 染色体劣性遺伝の遺伝形式について正しいものはどれか。
- a. 男性発症者の娘の保因率は100%である。
- b. 男性発症者の息子は罹患する。
- c. 女性保因者の娘の保因率は100%である。
- d. 女性保因者の息子は発症しない。
- e. 女性保因者の弟の発症率は75%である。

$\langle a \rangle$

- b:Y 染色体が遺伝するので、発症しない。
- c:保因率は50%である。
- d:50%の確率で発症する。
- e:50%で発症する。

- 70. 先天代謝異常について正しいものはどれか
- a. 低血糖ではショ糖を静注する
- b. リソソーム病に対する有効な治療法はない
- c. 高アンモニア血症は急速に是正しない
- d. 高フェニルアラニン血症は放置すると致死的である
- e. 高ガラクトース血症の治療には乳糖を除去したミルクを用いる

<e>

- a. 低血糖ではすぐに吸収させたいので、単糖類を摂取させる。
- b. 骨髄移植が一応ある。
- d:精神発達障害はきたすが、生命予後は悪くない。
- e:ガラクトース血症では、母乳栄養は禁忌で、乳糖除去食とする。

71.22 才男性、幼児期より 10 個程度のカフェオレ班をみとめていた。皮下結節もみとめられたため 2 個生検したところ、どちらも神経線維腫であった。合併しやすいのはどれか。

a.

- b. 視神経膠腫
- c. 頭蓋内石灰化
- d. West 症候群
- e. 単純性顔面血管腫

幼児期からのカフェオレ斑より、神経線維腫症I型である。

- c, d: 結節性硬化症の特徴。
- e:Sturge-Weber 症候群の特徴。

72 伴性劣性遺伝の疾患を選べ

- a. Hurler 症候群
- b. Marfan 症候群
- c. Hungtington 舞踏病
- d. Lesch-Nyhan 症候群
- e. 筋緊張性ジストロフィー

 $\langle d \rangle$

a:常染色体劣性

b, c, e:常染色体優性

- 73 クラインフェルターについて正しいものを選べ
- a. 心奇形ある
- b. 背が低いと否定できる
- c. 600人に一人
- d. 出生時に診断可能

<c>

- a:心奇形をきたすのは Turner 症候群。
- b:四肢が長く高身長であることが多いが、低いからといって否定はできない。
- c: 男児 500 人に 1 人らしい。ほぼ近いのでこれで良いのでは。
- d:不妊のカップルのパートナーとして産婦人科を訪れ、発見されることもある。

- 74 誤ったものを選ぶ。
- a. 臍帯ヘルニアは手術が必要である。
- b. 肥厚性幽門狭窄症は直ちに手術が必要である。
- c. ソケイヘルニアは手術が必要である。
- d. 臍ヘルニアは手術が必要である。
- e. 停留精巣は6ヶ月ほど経過観察したのちに手術を行う。

⟨b⟩_°

- a:手術が必要。腹膜破裂と臍ヘルニア(でべそ)の違いも抑えておきたい。
- b: とりあえず硫酸アトロピンで解除可能か確認する。不可能なら Ramstedt 手術
- c:一応カントンがなければ用手完納もあるが、手術が必要と考えたほうが良い。
- d:でべそは基本的に手術しない。
- e:6 カ月待って下降しなかったら、悪性化や不妊の恐れがあるので精巣固定術を行う。

【補足:解説通りなら b, d が答えとなるはずですが、、、。b の肥厚性幽門狭窄症にはまず、脱水と代謝性アルカローシスの補正が必要。硫酸アトロピンも考慮します。その後 Ramstedt 手術。d の臍ヘルニアは2歳頃までに約90%が自然治癒します。2歳を過ぎても治らないようであれば外科的に治療。ちなみに成人の臍ヘルニアは稀ではあるが診断されたら ope。ということで d は \triangle か。b は誤り。】

75、生後2時間の新生児。前腹部臍部から薄い半透明の膜に包まれた臓器の脱出が認められた。胎生29wに超音波検査をした際、腹部に異常を指摘された。36wに帝王切開にて出生。出生時体重2600g。

(画像:臍帯からの腹腔内臓器の脱出が見られる。欠損孔は明らかに 5cm 以上で、羊膜および腹膜により被覆された腸管・肝が観察される)

この疾患は次のうちどれか

- a. 臍ヘルニア
- b. 臍帯ヘルニア
- c. 臍帯内ヘルニア
- d. 臍腸管瘻
- e. 腹壁破裂

〈b〉過去問に画像があった気がする。

臍帯ヘルニアは腹壁の発育異常や生理的ヘルニアの還納障害が原因となる。心奇形や横隔膜ヘルニアなどの重症合併奇形をきたしやすい。現在は一度の手術で脱出臓器をすべて腹膜内に還納する一期的手術を行うことが多い。

【補足:肝臓が脱出していれば臍帯ヘルニアとして良い。】

- 77. 小児癌の晩期障害について、誤った組み合わせを選べ。
- a. アルキル化剤 二次癌
- b. 腹部照射 卵巢機能障害
- c. シスプラチン ― 腎障害
- d. ブレオマイシン 肺線維症
- e. アドリアマイシン ― 聴力障害

<e>

- a:二次発癌の副作用を持つ薬剤はアルキル化剤とエトポシド。
- b:卵巣は分化度の低い細胞が多いため、放射線に弱く、不妊となる恐れがある。
- c:シスプラチンは重篤な腎障害をきたすので、大量の補液と同時に投与する。
- d:ブレオマイシンは精巣腫瘍のBEP療法などに用いられる。
- e:アドリアマイシンは心毒性をきたす。蓄積毒性のため、注意。

79.4 歳女児。 2歳頃から軽度腹痛あり。昨日より腹痛嘔吐が見られ、眼瞼軽度黄疸もみられる。腹部の触診では、上腹部に径 5 センチ大の腫瘤が認められるが、肝腫、脾腫ともに触知しない。WBC:15600、 T. Bi 13.5、アミラーゼ 324

(別紙で胆道拡張症の画像あり)

- a. 肝芽腫
- b.wilms 腫瘍
- c. 胆道閉鎖症
- d. 胆管拡張症

$\langle d \rangle$

学士試験でも出ていた問題。先天性胆道拡張症は女児に好発。3 主徴は発熱・黄疸・腹部腫瘤であり、本症例ではすべて満たす。放っておくと胆管癌になるので、拡張胆管をすべて切除して肝管-空腸吻合術を行う。

- 80. 子供で下血をきたす疾患はどれか。
- a. 大腸ポリープ
- b. 大腸憩室
- c. 門脈圧亢進症
- d. メッケル憩室
- e. 内痔核

$\langle d \rangle$

メッケル憩室は回盲部から 10 c m 口側の腸間膜と反対側に生じる真性憩室であり、胎生期の卵黄管が遺残したもの。

- a,b:好発年齢は40歳以降。
- c: 門脈圧亢進によって痔核をきたせば下血もありえるが、小児でおこることは考えにくい。
- d:胃細胞の迷入によって下血する。
- e:内痔核も小児で起こることは考えにくい。

【補足: そもそも、下血とは主に上部消化管からの出血により黒色便あるいはタール便がみられることであり、血便とは肛門近くからの出血により新鮮血が排出されることなので、本間はこの区別が全く考慮されていません。

また、小児外科のテキストには「下血を主訴とする疾患」として章立てられており、そこに腸重積・メッケル憩室・腸管重複症・ポリープ・ポリポーシス・肝前性門脈圧亢進症が挙がっています。従って、a/c/d は正解とせざるを得ないでしょう。出題者の意図を汲めば d が正解となるのでしょうが。正解以外の4つは「子供で下血をきたすことはない」と言い切れるのだろうか。いずれにしろかなりの悪問。】

- 81 Wilms 腫瘍について、誤っているもの。
- a. 5 歳までに 90%以上が発症する。
- b. WAGR 症候群に発症しやすい。
- c. Denys-Drash 症候群に発症しやすい。
- d. α フェトプロテインが診断に有用である。
- e. Beckwith-Wiedemann 症候群に発症しやすい。

<d>>

- a:5 歳以下に好発。
- b:WAGR 症候群(Wilm's 腫瘍、無虹彩症、泌尿生殖器奇形、精神発達遅滞)
- c:Denys-Drash 症候群は腎不全、Wilm's 腫瘍、泌尿生殖器奇形を合併した症候群。
- d:AFP が上昇するのは肝芽腫。
- e:Wilm's 腫瘍に臍帯脱出、巨舌、巨体を合併する症候群。
- 82.6 ヶ月の男児。嘔吐を主訴に来院した。以前より、気管支炎にて通院している。生下時は39週、3079g、自然分娩。時々嘔吐するが、現在全身状態はよい。哺乳機能も良好で、げっぷが上手にできる。寝ているときに、口元からゴロゴロとした音がする。

最も考えられる診断はどれか?

- a 腸回転異常症
- b胃食道逆流症
- c 横隔膜ヘルニア
- d 肥厚性幽門狭窄症
- e 先天性十二指腸閉鎖症

- a:生後7日前後に胆汁性嘔吐がみられるはず。
- b:寝ていると症状が出やすいのは胃食道逆流症だと思う。気管支炎も胃液逆流によるものかもしれない。
- c:肺低形成がおこりもっと緊急性が高い。
- d:肥厚性幽門狭窄症ならは生後2~3週で噴水状嘔吐がみられる。
- e:低出生体重児に合併しやすいし、症状をもっと早くでるので、不適。

【補足:食道カラシアとよばれる状態のこと。(食道アカラシアではない。)正解はb】

- 83. 精巣捻転症について正しいのはどれか?
- a 精巣捻転症と確定診断がついたときだけ緊急手術とする
- b精巣捻転症と診断がついたら数日後に固定術を行う
- c精巣捻転症と診断がつかなくても、疑いがあれば緊急手術とする

<c>

精巣捻転症は、精巣や精索の捻転によって急激な血行障害をきたし、精巣が壊死にいたる疾患。急激な陰嚢内激痛で発症する。カラードプラで血流の途絶を確認したり、精巣を挙上すると痛みが増強する(Prehn sign)ことを確認したりして、診断に至る。6時間以内に整復が必要なので、疑いがあれば緊急手術。

84. 低出生体重児に関して a1000g 以下を超低出生体重児という b1500g 未満 1000g 以上を低出生体重児という c1500g 以上 2000g 以上を低出生体重児という d2000g 以上 2500g 未満を超低出生体重児という e2500g 以上 3000g 未満を低出生体重児という

<a>>

低出生体重児(Low birth weight infant:LBWI)···出生体重 2500g 未満。 極低出生体重児(Very low birth weight infant:VLBWI)···出生体重 1500g 未満。 超低出生体重児(Extremely low birth weight infant:ELBWI)···出生体重 1000g 未満

- 86. 正しいものを一つ選べ。
- a. Meckel 憩室は症例の一部に異所性胃粘膜を伴う。
- b. 先天性十二指腸閉鎖症は新生児期に PD を行う。
- c. 壊死性腸管炎の原因は CMV である。
- d. 肝前性門脈圧亢進症では肝硬変を伴うので肝移植が必要である。
- e. 腸回転異常症の中腸捻転症は、注腸造影によって整復可能である。

<a>>

- a: 異所性胃粘膜を伴うと、下血を生じ、Tc シンチで陽性となる。
- b:PDではなく、狭窄部の十二指腸を切除したのち、十二指腸-十二指腸吻合を行う。
- c:壊死性腸管炎は新生児の腸管の未熟性によっておこるので、CMV は関係ない。
- d:肝硬変が起こるのは肝後性門脈圧亢進症。
- e:緊急回復術にて軸捻転の解除+Ladd 靭帯の切離+腸間膜切離を行う。

87. 正しいのはどれか?

- a. 先天性腸閉鎖症は灰白色便、黄疸を生じる。
- b. 新生児期の腸管多量切除は短腸症候群にならない。
- c. 幼児の非胆汁性噴水上嘔吐は壊死性腸炎を示唆する。
- d. 新生児の胆汁性嘔吐、血便は経過観察でよい。
- e. 小児の単発性過誤種性ポリープはほとんど癌化しない。

<e>

- a:灰白色便、黄疸を生じるのは先天性胆道閉鎖症。
- b:生後に著しく伸びるわけではないので、短腸症候群になりうる。
- c: 非胆汁性噴水上嘔吐は肥厚性幽門狭窄症の症状。
- d:腸回転異常症の中腸軸捻転を疑い、緊急手術となりうる。

- 88. 正しいものは?
- a. セルトリは FSH の支配を受けている
- b. ライディッヒはテストステロンの支配を受けている
- c. 精子形成は精管内で起こる
- d. セルトリは精管の間質に存在する

$\langle a \rangle$

- a:FSH はセルトリ細胞に作用して精子形成を促進する。
- b: ライディッヒ細胞はテストステロンを分泌する。
- c:精子は精細管で形成され、精巣上体を通過しているうちに成熟する。
- d:間質に存在するのはライディッヒ細胞。

- 89. Potter 症候群にみられないものはどれか
- a. 両足内反
- b. 両手内反
- c. 肺低形成
- d. 両眼隔離
- e. 片側水腎症

$\langle e \rangle$

Potter 症候群は胎生期に発生異常による両側腎無形成。腎無形成によって羊水過少が生じ、それによる胎児呼吸様運動が減弱するため、肺低形成が生じる。a~d は羊水過少によって胎児が子宮壁で圧迫され、四肢の変形や両眼解離が起こる。

- 90. 生後一ヶ月の乳児、出生時の体重 3480 g。一ヶ月検診で中等度の腎盂尿管拡張が認められた。身体所見・尿所見に異常はない。発熱なし。尿路感染症の既往はない。機嫌はよい。この時点での正しい対応は?
- a 膀胱 CT
- b 経過観察
- c 腹部 MRI
- d抗菌薬の予防投与
- e DMSA シンチ
- 〈e〉 無症候性水腎症の治療方針について。まずは Grade 分類が大事なので載せておきます。

grade 0:腎盂が確認できない

grade 1:軽度に腎盂を認める

grade 2:拡張腎盂は腎内に限局。腎盂拡張はない

grade 3:拡張腎盂は腎外まで進展。腎杯も拡張(腎杯拡張がないものは grade 2)

grade 4:腎盂腎杯の拡張高度。実質の厚さは菲薄化

Grade1,2 ならば排尿時膀胱尿道造影や核医学による分腎機能をみて経過観察、Grade3,4 なら排尿時膀胱尿道造影や分腎機能をみて手術適応かを確認する。

どちらにせよまずは分腎機能を見たいので、DMSA シンチを行う。

- 91 嚢胞腎について誤っているものを選べ
- a. 脳動脈瘤を合併することがある。
- b. 腎囊胞とは全く別のものである。
- c. PKD遺伝子が関係する。
- d. 成人では常染色体劣性遺伝である。
- e. 腎不全に至り、血液浄化療法が必要になることもある。

<d>>

- a:肝・肺・膵にも嚢胞を形成し、高血圧性心疾患や脳動脈瘤の合併も多い。
- b:別のもの。
- c:成人型では16番染色体PKD1、4番染色体にPKD2が原因遺伝子として確認されている。
- d:成人発症のものは、常染色体優性遺伝。50歳代で血液透析が導入される。小児発症のものは常染色体劣性遺伝。小児発症のものは予後が悪く、早期(10歳までにほとんどが)に死亡。
- e:腎不全になった場合、透析療法・腎移植を考慮にいれる。

- 92 精腺分化異常で誤りを選べ
- a. 真性半陰陽では精巣と卵巣をもつ
- b. 精巣女性化症候群では精巣は存在しない
- c. ターナーは女性様体型である
- d. XX男は性腺は精巣、内性器・外性器は男性型である
- e. 先天性副腎過形成では女児の外陰部は男性化を示す

- a: 男性の性腺である精巣と、女性の性腺である卵巣の両方をもっている先天異常をいうこれには、
- ①片方の性腺は精巣で、もう一方は卵巣である場合、②片方は精巣と卵巣が併存し(卵精巣)、もう一方は精巣か卵巣である場合、③両方の性腺とも卵精巣である場合の3パターンがある。
- b:性染色体はXY型であるが、アンドロゲンレセプター異常により、外性器は女性型を示す。SRYは正常に働くため、精巣自体は存在する。
- c:ターナー症候群は性染色体がXO型で、低身長、心奇形などを合併する女性。
- d:XX男性はY染色体の断片のみ転座しておりSRYがあるため、精巣、男性型の内性器、外性器は存在する。
- e: 先天性副腎皮質過形成ではアンドロゲン過剰になり、男性化徴候をしめす。
- 93 小児に対する泌尿器科の検査と疾患の組み合わせで誤っているものは
- a. 後部尿道弁-膀胱尿道鏡
- b. 精巣捻転-ドプラエコー
- c. 先天性水腎症-利尿レノグラム
- d. 膀胱尿管逆流症-排尿時膀胱尿道造影
- e. 尿道下裂-DMSA腎シンチ

<e>

- a:後部尿道弁は男児の尿路通過障害の代表的な疾患。尿道鏡で確定診断を行う。
- b:精巣捻転はドプラエコーにて血流の途絶を確認する。
- c: 先天性水腎症は利尿レノグラムで分腎機能をみて、治療方針を決定する。
- d:膀胱尿管逆流症は排尿時膀胱尿道造影で確定診断。
- e:DMSA腎シンチは腎皮質障害や分腎機能を調べるのに使う。

- 94 膀胱尿管逆流症で正しくないのは?
- a. 自然消退することがある
- b. 後部尿道弁が合併することがある
- c. 治療にステロイドが使われることがある
- d. 抗生剤の予防投与をすることがある
- e. DMSA腎シンチで腎瘢痕を認めることがある

$\langle c \rangle$

- a:low grade、低年齢、片側ならば自然消失しやすい。
- b:後部尿道弁は尿路通過障害により、小児の水腎症、続発性膀胱尿管逆流の原因となる。
- c,d:VURの治療法は外科的療法と保存療法に分けられる。外科的療法としてはPolitano-Leadbetter 法やCohen法、保存療法としては、予防的抗生剤投与などがあげられる。
- e:DMSA腎シンチでの瘢痕の程度によってVURにおける逆流腎の障害の程度が分類される。

- 95 組み合わせで間違っているものを選べ。
- a. 下大静脈後尿管-左側に多い。
- b. 重複尿管-Glenn-Anderson法
- c. 尿管異所開口-=Weigert-Meyerの法則
- d. 後部尿道弁-~法
- e. 腎盂形成術-Politano-Leadbetter法
- 〈再現が正確ならa,b,eは少なくとも間違い〉
- a:解剖学的に下大静脈が右にあるため右に多い
- b:Glenn-AndersonはVURの逆流防止術
- e:Politano-LeadbetterはVURの尿路再建術
- 私の記憶だと重複尿管→Weigert-Meyerがあってこれを選んだ気がする。

【補足:「間違いを選べ」ではなく「正しいものを選べ」です(1つ)。重複尿管→Weigert-Meyerの法則が正解。】

- 96 正しい組み合わせを選べ
- a. 異所性尿管-男子に多い
- b. Bartter症候群-高カリウム
- c. 女児尿管異所開口-精巣上体炎
- d. 海綿腎-血尿や石灰化で見つかる
- e. 常染色体優性嚢胞腎-出生直後に見られる

<d>>

- a: 男児ではきわめてまれ。女児では膣前庭や膣に開口するため、持続的な尿失禁をきたす。
- b:Bartter症候群は傍糸球体装置のレニン産生細胞の過形成をきたし、RAA系が亢進し、低カリウム血症をきたす。
- c:女児に精巣はないのであり得ない。
- d:腎錐体部に小嚢胞が多発し、集合管が嚢胞状に拡張する。小嚢胞に尿がたまり、石灰化をきたす。 本来は無症状だが、感染や結石を合併すると症状が出現する。
- e: 常染色体優性嚢胞腎は成人型であり、40歳代から症状がみられる。
- 97 妊婦への使用を控えた方が良い抗菌薬はどれか。2つ選べ。
- a. セフェム系
- b. ペニシリン系
- c. マクロライド系
- d. アミノグリコシド系
- e. テトラサイクリン系

<d, e>

アミノグリコシドは先天性難聴、テトラサイクリンは歯牙黄染が見られる。

- 98 チアノーゼを呈する疾患2つ
- a. PDA
- b. ASD
- c. VSD
- d. TOF
- e. TAG

⟨d, e⟩

右⇒左シャントの起こる疾患を選ぶ。

- a:PDAは大動脈⇒肺動脈のシャントなので左⇒右。
- b:ASDは左心房⇒右心房のシャントなので左⇒右。
- c:VSDは左心室⇒右心室のシャントなので左⇒右。
- d:TOFは右心室⇒左心室のシャントなので右⇒左。
- e: TAGは I 型ならば右心房⇒左心房のシャント、II・III型ならば右心室⇒左心室のシャントがあり、どちらにせよ右⇒左。

- 99 神経芽腫について正しいものを2つ選べ
- a. (忘れたけど、過去問にあった選択肢で間違いのもの)
- b. 自然退縮するものがある。
- c. MIBGシンチが診断に有効である。
- d. AFPが上昇する
- e. 肺転移が見られる

⟨b, c⟩

- b:神経芽腫は1歳以前のものは自然退縮しうる。
- c:交感神経由来であるため、MIBGが診断に有用。
- d:AFPが上昇するのは肝芽腫。
- e:骨や眼窩に転移する。

- 100. 気道異物について正しいものを2つ選べ。
- a1~3才の幼児によく見られる
- b異物としてはコインが多い
- c症状は突然の咳嗽と呼吸困難
- d左の気管支に多い
- e縦隔は吸気に健側、呼気に患側に偏位する

⟨a, c⟩

- a: 3歳以下や高齢者に多く、乳幼児ではピーナッツや硬貨、成人では義歯が多い。
- b. ピーナツが多い
- c:豆類ではさらに周辺に炎症がおこり、気管支を閉塞することがある。
- d. 右気管支の方が分岐角度が小さいので、右の方が多い。
- e:気管支異物ではHoltzknecht signというX線所見が特徴的。呼気時にくらべ、吸気時に縦隔が患側に偏位置する。