

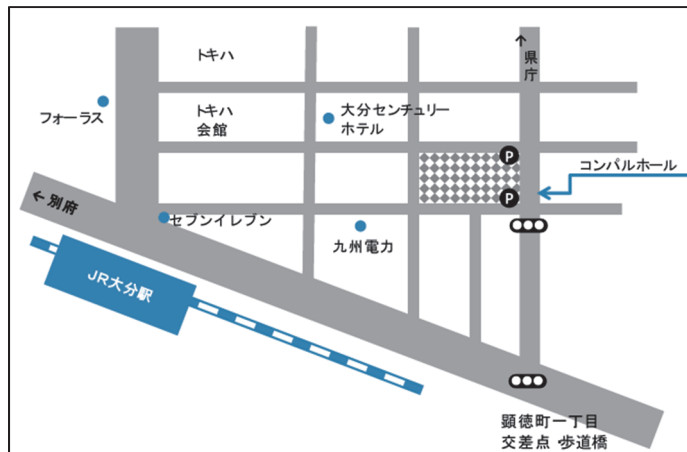
# 第1回日本小児内分泌学会 九州・沖縄地方会

日時 平成30年2月11日(日曜日)  
午前10時30分～午後5時00分

会場 コンパルホール 3階 多目的ホール  
大分市府内町1丁目5-38  
電話 (097) 538-3700 (代)

会場地図: コンパルホール <http://www.compalhall.jp/>

【TEL】 097-538-3700 JR大分駅(府内中央口)より徒歩8分、タクシー3分



連絡先: 日本小児内分泌学会 九州・沖縄地方会事務局(大分大学医学部小児科内)  
〒879-5593 大分県由布市挾間町医大ヶ丘1丁目1番地  
TEL: 097-586-5834 FAX: 097-586-5839  
Eメール: k-ihara@oita-u.ac.jp

### 【開催概要】

学 会 名 第1回日本小児内分泌学会 九州・沖縄地方会  
当番世話人 井原健二 (大分大学医学部小児科学講座)  
会 期 2018年2月11日(日) 10:30~17:00 (世話人会 10:00~10:30)  
会 場 コンパルホール  
〒870-0021 大分県大分市府内町1丁目5番38号  
Tel 097-538-3700 Fax 097-534-4049  
事務局 大分大学医学部小児科  
〒879-5593 大分県由布市挾間町医大ヶ丘1丁目1番地

### 【参加者へのご案内】

1. 会費3,000円(学生・初期研修医は無料):領収書と参加証を発行します
2. 日本内分泌学会 単位取得講習会: 2単位(参加者) ただし必須対象外
3. プログラム構成:一般演題のみ  
    カテゴリー(A) 診断・治療確定した症例  
    カテゴリー(B) 未診断例・治療に難渋している症例  
    (A) 15分(10分以内の症例提示+5分の議論)  
    (B) 25分(10分以内の症例提示+10分の議論+指定発言5分)  
    (B)の指定発言者は5分程度のスライドプレゼンと討議を加えてください。

### 【抄録】

本文字数は全角200字までです。漢字ひらがなカタカナはすべて全角、数字・英字は半角で表示ください。  
半角2文字は全角1文字と数えます。200字を大幅に越えた場合、再提出をお願いする場合があります。  
所属は次の様に略記を統一します。

大学:産業医科大学・久留米大学・福岡大学・九州大学・佐賀大学など

診療科:小児科・小児外科・新生児科など

医学部:医学部まで(医学科は略、他は適宜)

大学院:〇〇大学大学院〇〇研究科〇〇分野 など

「〇〇大学法人」「〇〇病院機構」「〇〇行政法人」は略する。

開業医は「〇〇市」と医院所在地名をつける。

I 世話人会 10:00～10:30  
日本小児内分泌学会 九州・沖縄地方会

II 開会の挨拶とタイムスケジュール等の説明 10:30～10:45  
当番世話人 井原健二

III 一般演題 : カテゴリー(A) 診断・治療が確定した症例 10:45～12:15  
座長: 都 研一 先生 (福岡市立こども病院内分泌・代謝科)  
澤田 浩武 先生 (宮崎大学医学部看護学科)

A1. 頭蓋咽頭腫術後の Growth without GH の一例 (10:45～11:00)  
江藤潤也  
佐賀県医療センター好生館小児科

症例 8 歳 9 か月 女児。7 歳 3 か月 時、頭痛、嘔吐、多尿を契機に頭蓋咽頭腫と診断され、開頭腫瘍摘出術を施行。以後、DDAVP とヒドロコルチゾン、LT4 の補充を行われている。成長率の低下はなく、身長は-1SD 程度で推移。易疲労感、集中力低下、視床下部性肥満、体温調節障害を顕著に認める。8 歳 5 か月 時の GH 分泌刺激試験で GH 頂値 < 0.03 ng/ml と GH 分泌はなく、Growth without GH であった。本症例の経過を報告する。

A2. 脳梁欠損に口渇中枢障害を伴う高ナトリウム血症を合併した女児例 (11:00～11:15)  
岡田健太郎、小松なぎさ、平井克樹、右田昌宏  
熊本赤十字病院小児科

-3.1SD の低身長と高 Na 血症 (159 mEq/L) のある 9 ヶ月 女児。1 日尿量は 2000 ml/m<sup>2</sup> と多尿の定義は満たさず、口渇感も欠如していた。しかし血清浸透圧に比し ADH は低値で、血清浸透圧 > 尿浸透圧、DDAVP 投与で尿浸透圧の上昇があり、下垂体後葉の高信号は正常に描出されたが脳梁形成不全を認めた。以上から脳梁欠損に口渇中枢障害を伴った部分型尿崩症により高ナトリウム血症を生じたと診断した。

A3. 新生児期に過成長症候群を疑った、Costello 症候群の 1 例 (11:15～11:30)  
笹岡大記、佐々木聡子、古賀信彦、吉村和子、廣瀬伸一  
福岡大学病院小児科

11 か月 女児、39 週、51.5cm、3849g (HFD) で出生。呼吸障害、高インスリン性低血糖症、重度の胃食道逆流による哺乳摂食障害、心房頻拍が次々に出現し治療に難渋した。当初、過成長症候群を精査していたが、特徴的の症状、色黒の皮膚、緩い手足の皮膚、顔貌異常などから低身長で知られる Costello 症候群を疑った。HRAS 遺伝子検査で遺伝子異常があり、診断に至った。大きく産まれた児でも低身長、成長障害を来す疾患を考慮する必要がある。

- A4. 2歳時にけいれん発作で発症した高インスリン性低血糖症の1例 (11:30～11:45)  
宇藤山麻衣子<sup>1</sup>、麻田智子<sup>1</sup>、松山美静代<sup>1</sup>、澤田浩武<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>宮崎大学医学部附属病院小児科、<sup>2</sup>宮崎大学医学部看護学科

在胎41週0日、身長50.0cm、体重3220gで出生。2歳頃からけいれん様発作を反復し、2歳2ヶ月時に当科受診。身長-0.23SD、体重+1.0SD、発育発達に明らかな異常はなかった。血液検査でGlu 42 mg/dL、インスリン 7.6 μU/ml、HbA1c 3.8%、高インスリン性低血糖症の所見を認め、腹部MRIで臍形態に異常を認めなかった。ジアゾキサイド内服により低血糖は改善し、けいれん発作も消失している。

- A5. リポ蛋白リパーゼ遺伝子ヘテロ接合体変異のみが同定された、 (11:45～12:00)  
急性膵炎を合併した高トリグリセライド血症の二例  
池上朋未<sup>1,2</sup>、山本幸代<sup>1,3</sup>、後藤元秀<sup>1,4</sup>、久保和泰<sup>2</sup>、山口崇<sup>5</sup>、村野武義<sup>6</sup>、  
武城英明<sup>6</sup>、楠原浩一<sup>1</sup>

<sup>1</sup>産業医科大学医学部小児科、<sup>2</sup>北九州総合病院小児科、<sup>3</sup>産業医科大学医学部 医学教育担当教員、<sup>4</sup>宇部興産(株) 総務・人事室健康管理センター、<sup>5</sup>東邦大学医療センター佐倉病院糖尿病内分泌代謝センター、<sup>6</sup>東邦大学医療センター佐倉病院臨床検査部

急性膵炎を合併した高TG血症の2例にLPL遺伝子ヘテロ変異のみが同定され、臨床像や脂質プロファイルとの間に乖離がみられた。9歳女児ではLPL蛋白量正常で活性軽度低下。機能獲得型変異であるS447Xヘテロ変異を認めた。ベザフィブラート内服で高TG血症再燃なく、LPL inhibitorの存在なども考えられた。8歳男児はLPL蛋白量、活性とも著明低値を示したがY61Xヘテロ変異のみ判明した。今後は家族解析を含めた検討が必要である。

- A6. 併存疾患を有した1型糖尿病患児2例における遺伝学的検討 (12:00～12:15)  
大山紀子、桜井百子、大久保一宏、石井加奈子、トカン・ヴラッド、戸田尚子、  
白石暁、石村匡崇、大賀正一  
九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野

**【症例1】**女児。8歳時にもやもや病を発症。11歳時に脳外科入院中に高血糖に気づかれ、精査で1型糖尿病・橋本病の合併が判明した。

**【症例2】**女児。5歳時に1型糖尿病を発症。11歳時の定期受診でCK高値を認め、精査で皮膚筋炎と診断された。

**【考察】**1型糖尿病にもやもや病や自己免疫疾患を併存する報告は散見される。共通の病態生理として遺伝的素因の関与が推測され、HLAを中心とした遺伝的素因について考察する。

- IV 昼食(ドラッグインフォメーション)・休憩 12:15～13:00

V 一般演題： カテゴリー(B)未診断例・治療に苦渋している症例 13:00～15:30  
座長： 中村 公俊 先生（熊本大学医学部附属病院小児科）  
井原 健二 先生（大分大学医学部小児科）

B1. 高レニン性高血圧症に合併した高 PTH 血症 (13:00～13:25)  
～これって原発性副甲状腺機能亢進症？～  
宮下雄輔、坂本理恵子、間部裕代、中村公俊  
熊本大学医学部附属病院小児科

【背景】原発性副甲状腺機能亢進症(以下 PHPT)はまれに高レニン性高血圧を合併する。その際は副甲状腺摘出術を行うことによって血圧コントロールが可能となることがある。【症例】高レニン性高血圧症でフォロー中の 13 歳女児。原因精査で血管造影を行うも、血管狭窄や腫瘍病変を疑う所見を認めず。血液検査で PTH 70 pg/ml 前後、Ca 10.0 mg/dl 前後で軽度高値。MIBI シンチを行ったところ、甲状腺左葉中極背内側に点状の集積があり PHPT が疑われた。しかし、25-OHD 10-15 ng/ml、FECa 0.9%と低値であり骨シンチも異常ない。本症例は PHPT なのか皆様のご意見をお伺いしたい。

【指定発言】 溝田 美智代 先生（今村総合病院小児科）

B2. 著明な高 Na 血症の鑑別に苦慮した、Fanconi 症候群を伴う (13:25～13:50)  
ミトコンドリア呼吸鎖異常症の一例

桜井百子<sup>1</sup>、石井加奈子<sup>1</sup>、大久保一宏<sup>1</sup>、トカン・ヴラッド<sup>1</sup>、大山紀子<sup>1</sup>、戸田尚子<sup>1</sup>、一宮優子<sup>1</sup>、  
木下恵志郎<sup>1</sup>、賀来典之<sup>1</sup>、西山慶<sup>1</sup>、黒川麻里<sup>1</sup>、石崎義人<sup>1</sup>、吉浦孝一郎<sup>2</sup>、大賀正一<sup>1</sup>

<sup>1</sup>九州大学大学院医学研究院成長発達医学分野 <sup>2</sup>長崎大学原爆後障害医療研究所人類遺伝学

症例は現在 2 歳男児。10 か月時に発育発達遅滞を主訴に来院。低リン血症、低カルニチン血症、汎アミノ酸尿より Fanconi 症候群と診断し治療を開始した。精査で難聴と肝機能障害も認めた。全エクソーム解析により BCS1L 遺伝子の複合ヘテロ変異を同定し、ミトコンドリア呼吸鎖異常症と診断した。経過中に意識障害を伴う著明な高 Na 血症をきたし、尿糖による浸透圧利尿、Na 含量の多い薬剤、経管栄養の中断、口渇中枢異常等が複合的な要因として考えられた。

【指定発言】 伊達木 澄人 先生（長崎大学小児科）

B3. 先天性副甲状腺機能低下症として加療中に低 Mg・P 血症、下垂体・性腺・ (13:50～14:15)  
腎機能低下など多彩な症状を呈している 21 歳男性例

齊木玲央<sup>1,2</sup>、西岡淳子<sup>1</sup>、喜多村美幸<sup>1</sup>、八ツ賀秀一<sup>1</sup>、松本孝子<sup>1</sup>、古賀靖敏<sup>1</sup>

<sup>1</sup>久留米大学小児科、<sup>2</sup>飯塚病院小児科

先天性副甲状腺機能低下症としてアルファロール加療中、低 Mg・P 血症、成長ホルモン分泌不全性低身長、性腺機能低下症など多彩な症状を呈し、酸化マグネシウム、成長ホルモン、テストステロン内服等で治療されていた。20 歳時、偶然精査する機会があり、慢性腎不全、高尿酸血症、左感音性難聴、右停留精巣、下垂体低形成が明らかになった。多彩な所見を有する本症例の病態解明に難渋しており、今回未診断症例として提示する。

【指定発言】 金城 さおり 先生（沖縄県立中部病院小児科）

- B4. クモ膜のう胞に視床下部性副腎皮質機能低下症を合併した 12 歳女児 (14:15～14:40)  
～検査、加療についての検討～  
前田美和子、佐藤亮介、井原健二  
大分大学医学部小児科

症例は 12 歳女児。10 歳時、頭痛精査の頭部CTでクモ膜のう胞を指摘された。11 歳、頭痛、嘔気嘔吐、倦怠感が持続し当院受診。早朝コルチゾール低値、インスリン負荷試験低反応から視床下部性副腎皮質機能低下症と診断した。MRI や髄液検査で圧排所見はなく、クモ膜のう胞との関連は証明できていない。HDC 補充、片頭痛の治療を行っているが、症状は持続している。

【指定発言】 大久保 一宏 先生（九州大学小児科）

- B5. 経過観察中の自然消退後に再燃した乳房腫大の 5 歳男児例 (14:40～15:05)  
川越倫子<sup>1,2</sup>、山本幸代<sup>1,3</sup>、後藤元秀<sup>1</sup>、河田泰定<sup>1</sup>、楠原浩一<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>産業医科大学医学部小児科、<sup>2</sup>戸畑総合病院小児科、<sup>3</sup>産業医科大学医学部 医学教育担当

両側の乳房腫大を主訴に受診した 5 歳男児。乳房は左右とも軽度の腫大し、右乳頭下には中心性腫瘤を認め、エコー上乳腺と思われた。成長・発達に問題なく、外性器を含め理学所見に異常はなかった。一般血液検査に特記所見なく、内分泌検査ではDHEA-Sが低下。尿ステロイド分析ではアルドステロン代謝物を除く全般で著明な低値を認めた。外因性を疑ったが該当する食品や薬品はなかった。数か月後自然消退したが、6 歳時に再燃した。

【指定発言】 佐々木 聡子 先生（福岡大学小児科）

- B6. 血糖管理に難渋した初発 1 型糖尿病の 2 歳男児例 (15:05～15:30)  
浅井完<sup>1</sup>、河田泰定<sup>1</sup>、後藤元秀<sup>2</sup>、川越倫子<sup>2</sup>、山本幸代<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>九州労災病院小児科、<sup>2</sup>産業医科大学医学部小児科

症例は 1 型糖尿病の 2 歳男児。多飲、多尿にて近医受診。高血糖 HI にて、紹介入院となった。来院時は糖尿病性ケトアシドーシス状態、HbA1c 11.9%。生食点滴、インスリン持続注射で治療開始。4 入院日に SAP へ変更した。血糖は徐々に下がったが、十分でなかった。特に食後高血糖は、抑えられなかった。投与方法を食前 30 分のスクエアウェーブボーラスに変更したところ、食後血糖が急激に改善した。インスリン投与方法について検討する。

【指定発言】 石井 加奈子 先生（九州大学小児科）

- VI 一般演題 : カテゴリー(A) 診断・治療が確定した症例 15:40~16:40  
座長: 山本 幸代 先生 (産業医科大学小児科)  
ハツ賀 秀一 先生 (久留米大学小児科)

- A7. 25(OH)VD の評価におけるピットフォール: 季節性、PTH、基準値に関連して (15:40~15:55)  
鈴木秀一、虫本雄一、河野敦子、都研一  
福岡市立こども病院内分泌・代謝科

日本人幼児におけるビタミン D の充足度を検討するため、平成 29 年 1 月から 12 月までに 3-5 歳児 98 名で 25(OH)VD を測定した。25(OH)VD 低値基準である 20 ng/ml 以下の児は 50 名(51%)、15 ng/ml 以下の児は 18 名(18%)に認められた。しかし iPTH 高値であった 2 例を除き、顕性のビタミン D 欠乏状態とは言えなかった。半数近くの児はビタミン D 欠乏と判定される可能性があり、25(OH)VD 値の解釈には、季節性、PTH、基準値の設定など複数の因子を考慮する必要がある。

- A8. 不適切 TSH 分泌症候群(SITSH)が疑われた一例 (15:55~16:10)  
関祐子、永留祐佳、柿本令奈、玉田泉、森田智、大坪喜代子、溝田美智代  
鹿児島大学病院小児科

SITSH は甲状腺ホルモンが高値にも関わらず TSH は抑制されず正常~高値を示す病態である。症例は 8 歳女児で乳児一過性高 TSH 血症の経過中、7 歳時より SITSH を疑う病態となった。甲状腺機能亢進症状はなく、TPOAb、TgAb、TRAb が陽性であった。甲状腺ホルモン不応症の遺伝子変異は認めなかった。FT4 の測定系を変更しところ正常であり、偽の SITSH と診断した。FT4 と TSH の乖離がある際は測定系を変えて再検し、真の SITSH であるかどうかを確認する必要がある。

- A9. 甲状腺機能低下を契機に診断した脳腫瘍の 15 歳男児例 (16:10~16:25)  
浅井完<sup>1</sup>、河田泰定<sup>1</sup>、荒木俊介<sup>2</sup>、山本幸代<sup>2</sup>、高橋麻由<sup>3</sup>、西澤茂<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>九州労災病院小児科、<sup>2</sup>産業医科大学医学部小児科、<sup>3</sup>産業医科大学医学部脳神経外科

症例は 15 歳男児。全身倦怠、体重減少のため、前医受診。甲状腺機能低下、高脂血症を認めた。理学的所見では、軽度浮腫を認めた。TSH 1.14、fT3 2.36、fT4 0.64 ↓、T.cho 226、TG 352 であった。中枢性甲状腺機能低下と考え、頭部 CT を施行。播種性脳腫瘍を認め、Germinoma 疑いで、大学病院転院。精査結果 Germinoma 確定、尿崩症、副腎機能不全、性腺機能低下も認めた。化学療法、放射線療法施行し、寛解となった。

- A10. ケルビズムに対する抗 RANKL モノクローナル抗体(デノスマブ)の使用経験 (16:25~16:40)  
渡辺聡<sup>1</sup>、伊達木澄人<sup>1</sup>、井隆司<sup>2</sup>、朝比奈泉<sup>2</sup>、森内浩幸<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>長崎大学病院小児科、<sup>2</sup>長崎大学病院口腔外科

抗 RANKL モノクローナル抗体であるデノスマブは、破骨細胞の分化増殖、活性化を抑制し強力な骨吸収抑制作用を有する。今回、下顎骨から広範囲に進行する巨細胞増殖症ケルビズムの 10 歳男児例に対してデノスマブの投与を行った。初回投与後 2 週間の血清 Ca 値は低下傾向だったが、その後は正常化し Ca、ビタミン D 製剤は漸減可能であった。デノスマブ投与時は、低 Ca 血症だけでなく顎骨壊死を起こすこともあり、歯科との連携が重要である。

- VII 日本小児内分泌学会理事会からのメッセージ 16:40～16:55  
理事長 大藪 恵一 先生  
財務委員長 長谷川 行洋 先生
- VIII 閉会の挨拶（懇親会の案内など） 16:55～17:00  
当番世話人 井原 健二