

解答は解答用紙に記載すること（各問題 配点 2 点）

【1】新生児マススクリーニングについて正しいものはどれか？

- 1) 現在岐阜県で行われている新生児マススクリーニング疾患は 6 疾患である。
- 2) 対象疾患のうち最も頻度が日本人で高いのはフェニルケトン尿症である。
- 3) ボイトラー法はガラクトース血症のための検査である。
- 4) 現在新生児のうち 70%程度がこのスクリーニングを受けている。
- 5) 生後 0 日の新生児で採血が行われている。

【2】フェニルケトン尿症について誤っているものを 1 つ選べ。

- 1) フェニルアラニン水酸化酵素の異常である。
- 2) 治療しないと確実に知的障害やけいれんを起こす。
- 3) 特徴的なのは、赤毛色白であるが、これはメラニン合成がうまくいかないためである。
- 4) 治療はフェニルアラニン除去ミルクを用いてフェニルアラニン除去食を行う。
- 5) BH4 に反応するフェニルケトン尿症もあり BH4 が治療に用いられている。

【3】以下のなかで誤っているのはどれか？2 つ選べ

- 1) 百日咳の咳は、スタッカートと言われる痙咳とその後の吸気性笛声（Whooping）を繰り返すレプリーゼというのが特徴である。
- 2) 喉頭軟化症では呼気性喘鳴が強い。
- 3) 細気管支炎は生後 1 歳前には稀な疾患である。
- 4) クループ症候群では犬吠様咳嗽、唸声が認められる。

【4】Reye（ライ）症候群について誤っているのはどれか？2 つ選べ

- 1) インフルエンザ時のアセトアミノフェン投与がリスクをあげる。
- 2) 2 相性の経過をとる。
- 3) 肝機能障害をきたさない。
- 4) 脂肪酸代謝異常症が Reye 症候群で発症する可能性がある。
- 5) 肝臓は脂肪肝を呈する。

【5】誤っているのはどれか。

- a 数染色体異常は、染色体不分離により発生する。
- b 常染色体異常症は、性染色体異常症より重症である。
- c 同一の染色体領域であれば、トリソミーはモノソミーより重症である。
- d 染色体構造異常は、卵子形成過程より精子形成過程における発生が多い。
- e 染色体異常症の三大症状は、子宮内発育遅延、精神遅滞、多発奇形である。

【6】ダウン（Down）症候群について正しいのはどれか。

- a 平均寿命は 50 歳に近い。
- b 先天性心疾患を 9 割に認める。
- c 18 番染色体のトリソミーである。
- d 正常核型とのモザイク型が最も多い。
- e 父年齢の増加に伴い出生頻度が増加する。

【7】次の記述について不適切なものを選択しなさい。

- (a) 子どもの体重は1年で出生時の3倍になるので、1歳時の平均体重は約9～10kgである。
- (b) 生後6ヶ月児は仰臥位で自分の足を持ち、なめることが一般的に見られる。
- (c) 乳幼児健診は児童福祉法に基づき、保健所が実施する。
- (d) 児童虐待について、主たる虐待者は、継母や実父以外の父親である。
- (e) 麻疹・風疹混合ワクチン（MR ワクチン）の接種は、定期の予防接種として実施されている。

1 (a) (b) 2 (b) (c) 3 (c) (d) 4 (d) (e) 5 (a) (e)

【8】次の医療費公費負担制度などに関する組み合わせのうち、適切なものはどれか。

- | | |
|-----------------------|-----------------|
| (a) 未熟児養育医療 | — 出生体重 2500g 未満 |
| (b) 小児慢性特定疾病 | — 重症筋無力症 |
| (c) 障害者自立支援医療（育成医療） | — 児童福祉法 |
| (d) 障害者自立支援医療（精神通院公費） | — 障害者総合支援法 |
| (e) 乳幼児医療費助成 | — 市町村 |

1 (a) (b) 2 (b) (c) 3 (c) (d) 4 (d) (e) 5 (a) (e)

【9】健康乳幼児の運動、言語発達につき適切なものはどれか。正しいものを2つ選べ。

- (1) 首がすわるのは2ヵ月頃である。
- (2) 空腹で泣くようになるのは3ヶ月頃である。
- (3) 一人で座れるようになるのは6～7ヶ月頃である。
- (4) 18ヶ月では有意語がでていないことが多い。
- (5) 3語文を言えるようになるのは36ヶ月ころである。

【10】母乳栄養児に不足しやすいのはどれか。正しいものを2つ選べ。

- (1) 鉄
- (2) カルシウム
- (3) たんぱく質
- (4) ビタミンK
- (5) 必須脂肪酸

【11】新生児の呼吸障害について正しいものを選べ。

- 1) 新生児一過性多呼吸は、肺胞における肺水の呼吸遅延によっておこる。
- 2) 新生児呼吸窮迫症候群は、肺のサーファクタント欠乏によって起こる。
- 3) 胎児期の肺は、生後呼吸開始まで肺胞が収縮した状態になっている。
- 4) 新生児の胎便吸引症候群でみられる胎便は、黄色である。
- 5) 呻吟は、吸気時に聴取される。

a (1) (2) b (1) (5) c (2) (3) d (3) (4) e (4) (5)

【12】新生児の診察において正しいものを選べ。

- 1) 呼吸数が50回/分以上は、多呼吸である。
- 2) 産瘤は圧迫するとへこみ、骨縫合をこえない。
- 3) 産瘤は分娩時の児の先進部に生じる。
- 4) 出生時には、骨縫合は閉鎖していない。
- 5) 肝を触知することはない。

a (1) (2) b (1) (5) c (2) (3) d (3) (4) e (4) (5)

【13】 次の内、正しい組み合わせを選びなさい。

- 1) 動脈管は酸素に反応して拡張する。
- 2) 壊死性腸炎は正期産児よりも早産児で合併しやすい。
- 3) 肺サーファクタントが十分に産生されると肺胞の表面張力は小さくなる。
- 4) 脳室周囲白質軟化症は精神発達遅滞が必発である。

- A. 1, 2, 3, 4
B. 1, 2, 4
C. 2, 3
D. 2, 3, 4

【14】 次の内、正しい組み合わせを選びなさい。

- 1) 脳室周囲白質軟化症の予防に低体温療法は有効である。
- 2) 脳室周囲白質軟化症の診断には超音波検査もしくはMRIが有用である。
- 3) グリア増生が盛んな、脳室周囲の動脈の灌流境界に脳室周囲白質軟化症が発症しやすい。
- 4) 胎児循環では動脈管を介して主に肺へ血流を送っている。

- A. 1, 2, 3, 4
B. 1, 2, 4
C. 2, 3
D. 2, 3, 4

【15】 自己炎症性疾患について、正しい組み合わせはどれか？

- ア. メバロン酸キナーゼ欠損症（MKD）は、ワクチン接種が発熱発作の誘因になる。
イ. 家族性寒冷自己炎症症候群（FCAS）は、常染色体劣性遺伝である。
ウ. PFAPA 症候群では、精神発達遅延がみられる。
エ. TNF α 受容体関連周期性症候群（TRAPS）は、発熱期間が1-2日と短いことが特徴である。
オ. クリオピリン関連周期熱症候群には、抗ヒトIL-1 β モノクローナル抗体製剤が著効する。

1. ア、イ 2. ア、オ 3. イ、ウ 4. ウ、エ 5. エ、オ

【16】 小児期の膠原病・リウマチ性疾患について誤っているものはどれか？

- 1) 全身型若年性特発性関節炎では、抗シトルリン化ペプチド（CCP）抗体が高率に検出される。
- 2) 抗CADM140抗体陽性の皮膚筋炎患者では、重篤な間質性肺炎の合併がみられる。
- 3) 中枢神経（CNS）ループスでは、髄液中のIL-6が高値を示す。
- 4) 全身型若年性特発性関節炎では、血清中のIL-18が著増する。
- 5) 膠原病に起因する発熱時には一般的に血漿プロカルシトニンが高値を示す。

- a (1) (2) b (2) (3) c (3) (4) d (4) (5) e (1) (5)

【17】 正しいものを2つ選べ。

1. 中枢性思春期早発症（性早熟症）で無治療の場合、最終身長は高身長となることが多い。
2. 女兒において、9歳以下での初経は、思春期早発症（性早熟症）が疑われる。
3. Turner 症候群は、常染色体異常がある。
4. Turner 症候群で無治療の場合、思春期以降に血中ゴナドトロピンは高値を示す。
5. 21-水酸化酵素欠損症と診断され、染色体検査で46, XXであり、外性器の男性化（陰核肥大など）を認める症例においては、生後直ちに陰核形成術を行う。

【18】正しいものを2つ選べ。

1. 成長ホルモン分泌不全性低身長で無治療の場合、骨年齢が促進し、骨端線が早期に閉鎖することで低身長をきたす。
2. Turner 症候群の低身長に対して、成長ホルモン治療は有効である。
3. 先天性副腎皮質過形成の新生児マススクリーニング検査は、血中 17-OH プロゲステロンの上昇で判定する。
4. 先天性副腎皮質過形成では、ACTH（副腎皮質刺激ホルモン）の分泌低下により、皮膚の色素沈着がみられる。
5. 偽性副甲状腺機能低下症では、PTH（副甲状腺ホルモン）は低値を示すことが多い。

【19】子どもの感染症の特殊性に関して正しいものを2つ選びなさい。

1. 成人に比べ急性症が多い
2. 成人同様に特異的な症状を示すことが多い
3. 成人に比べ、診断のための検体採取は容易である
4. 各種検査の正常値は成人と同じと考えてよい
5. 成人に比べ、使用できる抗菌薬が制限されている

【20】ウイルス感染により引き起こされる感染症を2つ選びなさい。

1. 結核
2. 麻疹
3. 川崎病
4. 水痘
5. 百日咳

【21】年齢依存性てんかんについて正しい組み合わせはどれか？

- ア. 大田原症候群は、1歳過ぎに発症することが多い。
イ. WEST 症候群では、てんかん発作時に脳波検査でヒプスアリズムを認める。
ウ. レノックス・ガストー症候群には、欠神発作がみられることがある。
エ. 点頭てんかんでは、ACTH 療法が試みられる。
オ. 結節性硬化症は、常染色体劣性遺伝形式の遺伝性疾患である。

1. ア、イ 2. ア、オ 3. イ、ウ 4. ウ、エ 5. エ、オ

【22】熱性けいれんについて誤っているものはどれか？

- 1) バロプロ酸ナトリウムが第一選択薬である。
- 2) けいれんは、左右対称性の全身性强直間代けいれんである。
- 3) 突発性発疹による発熱で誘発される頻度が高い。
- 4) 通常けいれん発作は10分以内に終息する。
- 5) 精神運動発達の遅れを認めることが多い。

- a. (1)(2) b. (2)(3) c. (3)(4) d. (4)(5) e. (1)(5)

【23】正しいものを選べ。

- 1) てんかん発作とは神経細胞の異常な興奮によって生じる筋のけいれん以外の発作を含まない。
- 2) 単純性熱性けいれんと診断された児はすべて重篤な脳障害を生じる
- 3) 低血糖または抗血糖のどちらもけいれんの原因となる
- 4) けいれん発作中には、割り箸などを口に挟むなどの方法で、舌を噛むことを防止せねばならない。

【24】正しいものを2つ選べ。

- 1) 脳波は主に脳皮質の活動をみる代表的な検査であるが、異常の局在を判定できない。
- 2) VEP は視覚性機能、ABR は聴覚性脳幹機能をみる代表的な生理検査である。
- 3) 神経伝導速度は脱髄性疾患では異常値を示さない。
- 4) 脳波から睡眠の段階は把握できる

【25】下線について誤っているものを一つ選べ。

- 1) インフルエンザ菌はグラム染色陰性である。
- 2) インフルエンザ菌は小児の急性喉頭蓋炎、髄膜炎の原因となりやすい。
- 3) インフルエンザ菌の夾膜多糖体をもつ株は、血清型により a, b, c, d, e, f に分類され特に d 型は組織侵襲性が高い。
- 4) インフルエンザ菌のワクチンには夾膜多糖体成分の他にアジュバンドとして破傷風菌の成分が含まれている。
- 5) 過去にはアンピシリン（ABPC）に耐性を持つ株のみが問題であったが、近年はペニシリン結合タンパクに変異を来したβラクタマーゼ非産生性 ABPC 耐性株が増えて問題となっている。

【26】下線について誤っているものを一つ選べ

- 1) 肺炎マイコプラズマ（Mycoplasma pneumoniae）は細胞壁を持たない。
- 2) マイコプラズマ肺炎では湿性咳が特徴である。
- 3) マイコプラズマ肺炎のレントゲン所見ではすりガラス様陰影がみられる。
- 4) マイコプラズマに有効なマクロライド系薬は 23S リボソーム RNA のドメイン V に結合し蛋白合成を抑制する。
- 5) マイコプラズマ肺炎の診断にはペア血清を用いた血清診断が有用である。

【27】次のうち誤っているものはどれか

- a) 血中に最も多く含まれている免疫グロブリンは IgG である。
- b) IgM は胎盤を通過しない。
- c) IgM は感染の初期に産生される。
- d) IgG には IgG1 から IgG4 まで、4 つのサブクラスが存在する。
- e) ツベルクリン反応は即時型の過敏反応である。

【28】次のうち誤っているものはどれか。

- a) 抗体産生不全症では細菌に対して易感染性を示す。
- b) SCID では T 細胞機能も B 細胞機能も障害されている。
- c) 毛細血管拡張性運動失調症では進行性の小脳失調が認められる。
- d) 免疫グロブリンの補充により IgA も増加する。
- e) 高 IgM 症候群はクラススイッチの障害が原因である。

【29】正しいものはどれか？

- a: 乳児であっても AED は使用可能である。
- b: 一人法での小児の BLS の胸骨圧迫：換気は 15：2 である。
- c: 小児の心停止の原因は呼吸原性が多く、蘇生には呼吸の確立が重要である。
- d: 小児の二次救命処置では、見た目の体重から投与する薬剤の量などを決定するよりも、身長から体重や薬剤量などを割り出すことができる目安テープなどを活用するといひ。
- e: 前を歩いている小児が突然倒れて、心肺停止に至った。あなたは一人で歩いており、周囲には複数人が歩いている。救命のために、まず最初にあなたが行うべき行動は、換気を開始することである。

1 : a, b, e 2 : a, c, d 3 : b, c, d 4 : a, c, e

【30】下記のうち正しいもの2つを選べ。

- ① 基本的には救急車で来院する患者が重症であるため、診療を先に行う必要がある。
- ② 小児の死因が不慮の事故が多いが、日本でも小児外傷チームが発展しており予後の改善が明らかとなってきた。
- ③ 小児外傷と成人外傷のアプローチは根本的に異なる。
- ④ 軽微な外傷でも虐待の可能性を考える必要がある。
- ⑤ SIDS（乳幼児突然死症候群）の原因は不明であり予防が最も大事である。

【31】ネフローゼ症候群を呈しやすいのはどれか。

- ①糖尿病性腎症
- ②アミロイドーシス
- ③急性尿細管壊死
- ④急性糸球体腎炎
- ⑤全身性エリトマトーデス（SLE）

a. 1, 2, 3 b. 1, 2, 5 c. 1, 4, 5 d. 2, 3, 4 e. 3, 4, 5

【32】4才7ヶ月男子。周産期、家族歴に特記すべき事なし。発達歴は、頸定4ヶ月、独歩13ヶ月、2才頃から、有意語が出はじめて、ことばは増えたが、母親は、一方通行の会話が多いことを気にしていた。7才の兄の家庭学習を見ていて文字に興味を示し、教えていないのに漢字を書くようになった。幼稚園では、大人とは遊べるが同年代の子どもとうまく遊べないことを心配して受診。身体所見、神経学的所見に異常はない。頭部MRI異常なし。血液生化学検査に異常なし。PARS 評定幼児期ピーク得点は10点であった。

この患者に関して正しいものはどれか。

- 1) 想像力が、知能の割に発達しにくい。
- 2) 親子間の愛着形成の失敗によって発症する。
- 3) ひきこもる。
- 4) 脳波異常の合併率が、一般より高い。
- 5) 話しことばの裏を読むのが苦手（文字通りの理解になりやすい）。

【33】注意欠陥/多動性障害（AD/HD）との鑑別が必要な疾患は以下のうちどれか。

- (1) 甲状腺機能亢進症
- (2) 視床下部過誤腫
- (3) 副腎白質ジストロフィー
- (4) 前頭葉てんかん

a. (1)(3)(4) b. (2)(3) c. (1)のみ d. (1)–(4)のすべて

【34】無酸素発作をきたすのはどれか？

- a. 完全型新内膜床欠損症
- b. Eisenmenger 症候群
- c. Fallot 四徴症
- d. Ebstein 奇形
- e. 総肺静脈還流異常症

【35】動脈管が救命的役割を果たすのはどれか？

- a. 総肺静脈還流異常症
- b. 動脈管開存
- c. 心室中隔欠損
- d. 肺動脈弁閉鎖不全
- e. 大動脈離断

【36】1型糖尿病に関する記述で正しい組み合わせを選びなさい。

- 1) 子供、若年成人に多くみられる
- 2) 自己抗体（GAD 抗体、IA-2 抗体等）を高率に有する
- 3) 急激に発症しケトアシドーシスを起こすケースも比較的多くみられる
- 4) 経口血糖降下剤が著効しやすい
- 5) 体型は肥満型が典型である

- a) 1)2)3) b) 1)2)5) c) 1)4)5) d) 2)3)4) e) 3)4)5)

【37】日齢3の新生児。皮膚の黄染が増強した。在胎37週、出生体重2800g、経膈分娩で出生した。妊娠中に明らかな異常は指摘されていない。1回当りの哺乳量は30g前後であり、活発に活動している。血液型A型、Rh(+)、両親の血液型は母A型Rh(+)、父A型Rh(+)で、児の現在の総ビリルビン値は18mg/dlである。最も適切な治療法はどれか。

- a. 母乳中止
- b. 肝庇護薬投与
- c. 免疫グロブリン投与
- d. 光線療法
- e. 交換輸血

【38】新生児で低血糖を来しやすいのはどれか。3つ選択してください。

- a. 子宮内発育遅延
- b. 仮死
- c. 低体温
- d. 貧血
- e. 高ビリルビン血症

【39】Coombs&Gel 分類について誤っているものはどれか。

- (1) 接触性皮膚炎は主にⅣ型に分類される。
- (2) Ⅰ型反応にはIgAが関与する。
- (3) 特発性血小板減少性紫斑病はⅢ型に分類される。
- (4) Ⅱ型反応には補体が関与する。
- (5) ツベルクリン反応はⅣ型に分類される。

- a. (1), (2) b. (1), (5) c. (2), (3) d. (3), (4) e. (4), (5)

【40】小児のアレルギーについて誤っているものはどれか。

- (1) 小児気管支喘息の大発作の目安はSpO₂が91未満である。
- (2) タクロリムス軟膏は小児のアトピー性皮膚炎の治療に用いられている。
- (3) 乳児のアトピー性皮膚炎には痒みは伴わないと考えられている。
- (4) 小児の食物アレルギーの診断にはパッチテストが最も有用である。
- (5) 小児気管支喘息の中等症持続型の長期療法の第一選択は吸入ステロイドである。

- a. (1), (2) b. (1), (5) c. (2), (3) d. (3), (4) e. (4), (5)

【41】小児白血病の治療について正しいものを選びなさい。

- (1) 現在、小児 ALL の 80-90%が治癒されている。
- (2) ALL の治療は寛解導入療法の後、維持療法に進むのが一般的である。
- (3) 1 歳未満、10 歳以上の ALL は低リスク群である。
- (4) 中枢神経白血病を予防するため、全脳放射線照射を行う。
- (5) ALL の治療は、約 2 年必要とする。

a. (1), (2) b. (1), (5) c. (2), (3) d. (3), (4) e. (4), (5)

【42】神経芽腫について正しいものを選びなさい。

- (1) 小児の固形がんでは最多で、我が国では年間 200-250 例発生する。
- (2) 尿中神経特異的エノラーゼ (NSE) が腫瘍マーカーとなる。
- (3) 乳児期に発症する神経芽腫は予後不良である。
- (4) MYCN 遺伝子はがん抑制遺伝子である。
- (5) 高リスク神経芽腫の無病生存率は 50%前後である。

a. (1), (2) b. (1), (5) c. (2), (3) d. (3), (4) e. (4), (5)

【43】1 から 5 の中で誤っているものを一つ選べ

- 1) 腸重責症の 3 主徴として腹痛、嘔吐、血便があるが、初診時には症状がそろわない場合もある。
- 2) 症例は 1 歳未満の乳児が半数以上を占め、男女比は 2:1 で男児に多い
- 3) メッケル憩室は病的先進部となることがある。
- 4) 腸重責症を疑った際に通常のグリセリン浣腸は診断に有用である。
- 5) 全身状態不良、または腸管壊死が疑われる重症ではまず非観血的整復を試み、整復が困難な場合に外科的対応とする。

【44】生後 4 週の男児、嘔吐を主訴に来院した。生後 10 日頃から時々溢乳を認めていたが、次第に噴水状の嘔吐となった。右上腹部に示指頭大の腫瘤を触れる。正しいのはどれか。二つ選べ。

1. 無胆汁性嘔吐である。
2. 代謝性アシドーシスを伴う。
3. 腹部 X 線単純写真で double bubble sign を認める。
4. 注腸造影で結腸が全般に細い。
5. 幽門筋切開術が有効である。

【45】膜性腎症（膜性糸球体腎炎）で正しいのはどれか。

- ① 血清補体価は正常である。
- ② 高頻度にネフローゼ症候群がみられる。
- ③ 尿蛋白の選択性の悪いものが多い。
- ④ 血尿が顕著である。
- ⑤ 数年以内に尿毒症となるものが多い。

a. 1, 2, 3 b. 1, 2, 5 c. 1, 4, 5 d. 2, 3, 4 e. 3, 4, 5

記述問題 2 問 （それぞれ 配点 5 点）

【46】点頭てんかんについて、原因、診断（臨床的特徴・けいれん及び脳波の特徴などを含む）、治療法について述べよ。

【47】あなたは、ある村で開業している診療所の医師である。母親が「この子は、寝るときにびくつきがあるのです。先生、大丈夫でしょうか？」と、6 ヶ月の男の子をつれて受診しました。あなたはどのようにしますか？問診の中でどんなことを確認し、どんな点に注目して診察を行いますか？その後、母親にどのような話をすべきでしょうか？（患者の母にわかりやすいように記述してください）