

正解

- 【1】 C 【2】 C 【3】 D 【4】 B 【5】 B 【6】 B 【7】 B 【8】 B 【9】 D 【10】 A 【11】 C
【12】 B 【13】 A 【14】 C 【15】 C 【16】 B 【17】 D 【18】 A 【19】 C 【20】 A 【21】 B 【22】 E
【23】 E 【24】 B 【25】 B 【26】 C 正期産児は37週から42週未満
【27】 C 成熟児では足底にシワを認める 【28】 A 心拍のみの1点
【29】 E 啼泣を促す刺激は足底と背部をさする方法が推奨される
【30】 A 日齢1の母乳性黄疸でここまでビリルビンは上昇しない
【31】 C ビリルビン値が18-20mg/dlを超えており交換輸血の適応あり
【32】 E 予定帝切と臨床経過、酸素投与に反応しているので一過性多呼吸がもっとも考えられる
【33】 B まず持続陽圧呼吸 (CPAP) を試して、それでも改善なければ挿管して人工換気施行
【34】 D A, C, E はRDS, Bは胎便吸引症候群 【35】 B 新生児に全身強直性発作は稀である。微細発作が多い。
【36】 A 【37】 A 【38】 E 【39】 E 【40】 B
【41】 E 乳幼児の肺容量は体格に比して小さいので、呼吸困難に陥りやすい。
【42】 E 汗テストは、cystic fibrosisの診断に用いられる。
【43】 E 好酸球にもIgE受容体はあるが、低親和性。 【44】 E 好酸球は、サイトカインやロイコトリエンなどを産生する。
【45】 C 【46】 D 【47】 A レントゲン写真で腫大した喉頭蓋を認め、症状と合わせ喉頭蓋炎と診断できる。クループの鑑別診断リストにはあるが、犬吠様咳嗽は通常は認めず、それ以外の列挙した症状を呈する。頻度の高い起因菌は、我が国ではインフルエンザ桿菌であり、ワクチンの普及した国では、肺炎球菌の頻度が増加している。
【48】 B NSAID以外は、IgEを介して起ると言われている。
【49】 D バチ指は長期間にわたる低酸素状態によって起る。急性発作を繰り返す喘息では、それ以外の所見で発作の重症度を評価する。
【50】 D 昨今副作用 (けいれん、その後の後遺症) が問題視されているアミノフィリンは、乳幼児には「初期治療」として用いない。
【51】 D 腎芽腫 (Wilms 腫瘍) を合併しやすいのはBeckwith-Wiedemann 症候群である。
【52】 B AはAngelman 症候群、Cは18トリソミー、DはPrader-Willi 症候群、Eは13トリソミーの特徴である。
【53】 B 【54】 B 白内障はガラクトース血症で見られ、フェニルケトン尿症では毛髪異常を認める。
【55】 E 【56】 B 【57】 A X連鎖リンパ増殖症候群は重症伝染性単核症が特徴であり、慢性エンテロウイルス脳炎はX連鎖無ガンマグロブリン血症の特徴である。
【58】 B 重症間質性肺炎を発症しており、家族歴や検査所見から重症複合免疫不全症が疑われる。間質性肺炎の原因としてニューモシスチス肺炎またはサイトメガロウイルス肺炎が疑われる。根治的治療として造血幹細胞移植が考えられる。
【59】 E 輪状紅斑はリウマチ熱の主症状のひとつである。
【60】 D 紫斑は両側下腿に対称性に認めることがほとんどである。
【61】 B 【62】 A 【63】 B 【64】 E 【65】 A 【66】 C 【67】 E 【68】 E 【69】 B 【70】 E
【71】 A 【72】 D 【73】 C 【74】 D 【75】 B 【76】 B 【77】 A 【78】 D 【79】 E 【80】 B
【81】 A 小児に多くみられるI型糖尿病は膵Langerhans 島β細胞の破壊のため、インスリンが絶対的に不足しており、インスリン投与が不可欠である。一方、II型糖尿病は、成人に発症する糖尿病の大部分を占めるが、小児期にも認められる。多くは肥満症を伴っており、食事療法と運動療法で大部分が治療可能である。近年、超速効型インスリンを食事前に使用するようになり、カーボカウンティングによる食事前のインスリン量の調節の有効性が認められてきている。食後の血糖上昇は大部分が炭水化物に影響されるので、食事時の炭水化物量に注目した考え方である。食事時の炭水化物量から必要インスリン量の推定できるが、脂肪や蛋白質の多い食事の場合は、食事前のインスリンだけでは食後の血糖上昇を調整できない場合もあり、総エネルギー量や栄養バランスを無視しないカーボカウンティング法が求められる。
【82】 B 暁現象とは、早朝にインスリンの効果が悪くなり、朝食前には高血糖になる病態である。
【83】 E 低血糖時は、経口摂取が可能な状態であれば、グルコースや糖分を多く含んだジュースなどをとらせるが、意識が低下している場合は、無理に経口摂取をさせずに救急病院での処置を急ぐ。また、日頃から重症の低血糖発作時のために、主治医より家族にグルカゴンの自己注射の指導をされている場合は、救急車が到着するまでに、家族の人が注射を行い、救急病院への搬送を待つ。

【84】 B ガラクトース血症は血中のガラクトース高値、ホモシスチン尿症は血中のメチオニンの高値、メープルシロップ尿症は血中のロイシン高値、フェニルケトン尿症は血中のフェニルアラニン高値、先天性副腎過形成は血中の17-ヒドロキシprogesterone高値であることから、これらの物質をマススクリーニングで測定している。

【85】 E Wilson病では毛髪異常はみられない。Menkes病では頭髪は低色素で縮れていて折れやすいことが特徴である。

【86】 C Morquio症候群はムコ多糖症の疾患の一つである。高度の骨格異常、角膜混濁、難聴などを認めるが、知能は正常である。

【87】 C 21水酸化酵素欠損症の主な症状は、17 α -ヒドロキシprogesterone (17-OHP) から11-デオキシコルチゾールへの変換ができず、コルチゾールの欠乏をきたすことによるACTHの過剰による副腎の過形成、皮膚の色素沈着、17-OHP、21-デオキシコルチゾールの過剰、デオキシコルチコステロン (DOC)、アルドステロンの欠乏による塩類喪失、副腎性男性ホルモンの過剰による男性化である。

【88】 B 新生児の診察では、先天性甲状腺機能低下症の症状として、活動性低下、哺乳力低下、便秘、臍ヘルニア、黄疸の遷延、巨舌、皮膚乾燥、四肢冷感、浮腫、小泉門開大などに注意しなければならない。

【89】 E 成長ホルモン分泌不全性低身長は約10%は脳腫瘍などの器質的な原因によるもので、残りの大部分は病因が不明であり、特発性と呼ばれる。出生時身長や体重は正常なものが多い。症状は、低身長のほかに性発育不全や低血糖発作を認めることがある。知能は正常である。特発性の場合、低身長が明らかとなるのは幼児期以降が多いが、器質的なものでは、発症時期は一定しない。

【90】 C Turner症候群は、成長障害（低身長）、性発育不全をきたす女性の代表的性染色体異常症である。病因的にはX染色体短腕のモノソミーに由来し、多くは、46,Xの核型をとる。糖尿病や慢性甲状腺炎（橋本病）を合併することがある。

【91】 E 【92】 B 【93】 E 【94】 E 【95】 B 【96】 C 【97】 C 【98】 A 【99】 C 【100】 B

【101】 B 【102】 B 【103】 D 【104】 E 【105】 C 【106】 E 【107】 C 【108】 A 【109】 A 【110】 E

89. Bも正解