

小児科

1. スタッフ

科長（兼）教授 大菌 恵一

その他、教授 2 名、准教授 1 名、講師 6 名、助教 19 名、
医員 35 名、病棟事務補佐員 1 名

（兼任を含む。また、助教は特任を含む。）

2. 診療内容

腎骨代謝、内分泌、血液腫瘍・免疫、臨床神経、神経代謝・臨床遺伝、発達障害・睡眠、栄養発育、循環器、新生児、臨床ウイルスの 10 臨床グループによる診療を行っている。高度な専門性を保ちつつ総合的な視点を持つこと、病気のみを対象とするのではなく、病める小児を全人格的に扱うことが当科の目標である。専門グループ診療により「治らない病気から治る病気へ」とめざす先進医療を追求するとともに、グループを越えた患者ケアを実践している。小児医療センターの中心となる診療科として、他科・多職種と連携し、小児医療の質と患児の QOL の向上を目指している。なお、新生児に関しては総合周産期母子医療センターのページを参照のこと。

3. 診療体制

(1) 外来診察スケジュール

		月	火	水	木	金
1 診	午前	一般（腎骨）	神経代謝	内分泌	一般	一般
	午後	発達障害	新生児	睡眠 発達障害	1ヶ月健診	XP（偶数月） すこやか
2 診	午前	神経	神経	神経	神経	神経
	午後	神経	神経	神経		神経
3 診	午前	循環器	血液・免疫	一般 ワクチン	循環器	血液・免疫
	午後	循環器	血液長期	神経	循環器	神経・ 神経特殊
4 診	午前	栄養発育	一般 栄養発育	栄養発育	在宅栄養	新生児
	午後		内分泌	胆道閉鎖		新生児
5 診	午前	神経代謝	腎・骨代謝	腎・骨代謝	腎・骨代謝	新生児
	午後	神経代謝	内分泌			新生児
6 診	午前	循環器	栄養発育	発達障害	循環器	神経 発達障害
	午後	循環器	行動観察検査 免疫治療	発達障害 発達相談	循環器 1ヶ月健診	発達相談
7 診	午前	内分泌 糖尿病 睡眠	神経	神経	血液・免疫	思春期 内分泌 発達障害
	午後	発達検査	神経	発達検査	循環器	成長フォロー すこやか
10 診	午前		腎・骨代謝	栄養発育	神経 腎・骨代謝	神経
	午後		神経代謝	循環器検査 胆道閉鎖	循環器	発達相談

(2) 病棟体制

- 1) 病床数 48 床、NICU 9 床、GCU18 床
- 2) 受持医：専攻医 8 名、各グループ病棟担当医 16 名、病棟ライター 1 名、研修担当教員 1 名、病棟医長 1 名。

4. 診療実績

(1) 外来診療

1) 腎骨代謝グループ

主要疾患患者数：慢性糸球体腎炎 77 名、ネフローゼ症候

群 45 名、慢性腎不全 24 名、先天性尿路奇形 120 名、骨系統疾患 251 名、その他の腎・泌尿器疾患 95 名

2) 内分泌グループ

主要疾患患者数：間脳下垂体疾患と成長障害 442 名、甲状腺疾患 230 名、性腺疾患・思春期の異常 124 名、副腎疾患 29 名、小児がん経験者フォロー 268 名、糖尿病・低血糖 36 名、副甲状腺疾患・カルシウム代謝異常 54 名、脂質異常症 18 名、その他 33 名

3) 血液腫瘍・免疫グループ

主要疾患患者数：白血病 50 名、固形腫瘍 78 名、脳腫瘍 30 名、膠原病 10 名再生不良性貧血 5 名、特発性血小板減少性紫斑病 15 名、先天性免疫不全症 15 名、癌ワクチン 2 名

4) 臨床神経グループ

主要疾患患者数：てんかん 600 名、GLUT 1 欠損症 26 名、先天性 GPI 欠損症 6 名、結節性硬化症 42 名、色素性乾皮症 19 名、神経筋疾患 70 名、その他 475 名

5) 神経代謝・臨床遺伝グループ

主要疾患患者数：リソソーム病 70 名、糖尿病 34 名、ミトコンドリア病 18 名、ウィルソン病 12 名、副腎白質ジストロフィー 10 名、フェニルケトン尿症 9 名、脂肪酸代謝異常症 4 名、有機酸代謝異常症 8 名、尿素サイクル異常症 4 名、その他 46 名

6) 発達障害・睡眠グループ

主要疾患患者数：自閉症スペクトラム障害 198 名、注意欠陥多動性障害 53 名、学習障害 9 名、チック 7 名、不安障害 2 名、強迫性障害 2 名、場面緘黙 2 名、家庭内暴力 2 名、閉塞性睡眠時無呼吸症候群 31 名、中枢性無呼吸 3 名、概日リズム障害 11 名、パラソムニア 5 名、レストレスレッグズ症候群 5 名、不眠症 6 名、過眠症 5 名、もやもや病 1 名、終夜睡眠ポリグラフ検査は 79 件施行。

7) 栄養発育グループ

主要疾患患者数：胆道閉鎖症 103 名、肝移植後（胆道閉鎖症含む）97 名、Wilson 病 25 名、シトリン欠損症 19 名、B 型/C 型慢性肝炎（母子感染予防込み）62 名、胆汁うっ滞性疾患 22 名、その他の肝胆道疾患 58 名、炎症性腸疾患 30 名、その他の消化管疾患 48 名、在宅栄養管理 23 名、肥満・やせ 29 名、先天性表皮水疱症 6 名

8) 循環器グループ

主要疾患患者概数：先天性心疾患 650 名、川崎病 15 名、不整脈 50 名、心筋症 90 名、肺高血圧症 30 例、心移植後 35 名、肺移植後 3 名、その他 50 例

9) 新生児グループ

府下・京阪神からのハイリスク妊娠・胎児診断症例のフォローアップを行う新生児フォロー外来、一ヶ月健診、ダウン症外来などを行っている。

10) 臨床ウイルスグループ

造血幹細胞移植・臓器移植後などの免疫不全児や、心疾患、アレルギーなどの疾患をもつハイリスク児の予防接種のコンサルトを受けている。

(2) 入院診療

平成 29 年度の新入院患者の総数 1,216 名（うち 223 名が緊急入院）、退院患者の総数 1,195 名（うち死亡退院 3 名）であった。

1) 腎骨代謝グループ

- ・慢性腎炎・難治性ネフローゼの腎生検・治療、慢性腎不全管理、腹膜透析導入
- ・骨系統疾患の精査、治療

入院診療実績患者数(人) (診療グループ別)

血液腫瘍・免疫グループ		腎臓・骨代謝グループ	
固形腫瘍	77	ネフローゼ症候群	9
脳腫瘍	6	慢性腎炎症候群	18
白血病	97	慢性腎不全	5
再生不良性貧血	3	骨形成不全症	59
自己免疫疾患	1	その他の骨系統疾患	26
先天性免疫不全	11	糖尿病・内分泌疾患	42
その他	15	その他	15
計	210	計	174
臨床神経・発達障害睡眠・神経代謝グループ		循環動態グループ	
てんかん	115	単純先天性心疾患	28
不随意運動	8	複雑先天性心疾患	91
神経筋疾患	14	成人先天性心疾患	20
その他神経疾患	62	心筋症	20
自閉症スペクトラム症	10	心移植後	55
睡眠異常	80	肺高血圧症	29
神経代謝・遺伝疾患	133	不整脈	4
		その他	6
計	422	計	253
栄養・消化器・内分泌グループ			
消化管疾患	62		
内分泌疾患	36		
胆道閉鎖症・肝移植後	19		
肝疾患	29		
その他	13		
計	159		

2) 内分泌グループ (腎骨代謝グループ・栄養発育グループの共同診療)

- ・負荷試験を含む各種の内分泌機能検査
- ・糖尿病の教育入院、小児がん経験者長期フォロー
- ・先天性・後天性内分泌疾患の評価及び治療入院

3) 血液腫瘍・免疫グループ

- ・JCCG (日本小児がん研究グループ) 臨床試験への積極的参加を通じて、本邦の小児血液がんに対する標準的治療の確立に貢献している。骨髄非破壊的前処置による造血幹細胞移植の開発、小児がんに対する免疫治療の開発により有害事象の少ない質の高い医療の提供、また積極的にAYA (Adolescent and Young Adults) 世代に対する治療もおこなっており、疾患に固形腫瘍が多いことから外科系診療科とも連携している。
- ・放射線治療科、小児外科、整形外科、眼科等と連携して多岐にわたる小児がんに対する集学的治療。

4) 臨床神経グループ

- ・北摂地域の小児神経高次診療施設として、診断・診療の困難な各種小児神経疾患の診療
- ・てんかんセンター小児部門として脳磁図・PET、長時間脳波などのマルチモダリティを駆使したてんかん焦点解析や、てんかん外科手術適応の判定、新規抗てんかん薬・ケトン食療法の導入
- ・グルコーストランスポーター1欠損症、先天性 GPI 欠損症の臨床研究
- ・小児筋疾患の組織学・生化学・分子遺伝学的手法を組み合わせた診断

5) 神経代謝・臨床遺伝グループ

- ・リソソーム病への酵素補充療法、基質抑制療法の実施。髄注による酵素補充療法、中枢移行性酵素補充療法、シヤペロン療法の治験実施

6) 発達障害・睡眠グループ

- ・自閉症に対するパッケージ入院精査指導プログラム、ADOS, ADI-R などの自閉症精密評価検査、実行機能評価検査の実施。学習障害の評価。超早期自閉症療育の開始。ペアレントトレーニング。閉塞性睡眠時無呼吸症候群を初めとする小児睡眠関連疾患患者に対する技師監視下の終夜ポリソムノグラフィ。過眠の評価入院 (昼間の眠気の客観的評価: 反復性睡眠潜時検査・24 時間脳波・発達評価)。

7) 栄養発育グループ

- ・重症肝障害・小腸機能不全の内科的治療管理及び小児外科・移植外科と共に肝移植・小腸移植周術期の管理を行っている。上下部消化管内視鏡検査を行い、炎症性腸疾患などの精査加療に取り組んでいる。

8) 循環器グループ

- ・心筋症、肺高血圧症、重症心不全の難病治療に重点をおき、移植・再生医療を含めた高度な内科的治療に取り組む。胎児診断、新生児心疾患への対応を継続。成人先天性心疾患の内科への移行を推進。

(3) 先進医療

- 1) 小児悪性腫瘍臨床試験の実施: 小児白血病研究会 (JACLS) 事務局、日本小児白血病リンパ腫研究グループ (JPLSG)、小児固形腫瘍共同機構、小児悪性神経腫瘍に対する免疫療法企業治験等
- 2) 各種の骨系統疾患・代謝性骨疾患に対する遺伝子解析、バイオマーカーの開発
- 3) 点頭てんかんへの新しい治療プロトコルの開発
- 4) 遺伝カウンセリング (遺伝子診療部にて) 臨床遺伝専門医・認定遺伝カウンセラー・臨床心理士による年間約 700 件の遺伝カウンセリングと 100 件を超える羊水の出生前診断、NIPT の実施
- 5) 小児肝移植・心臓移植・肺移植に関する移植適応評価、周術期管理及び術後の長期フォロー
- 6) 進行性家族性肝内胆汁うっ滞症に対するフェニル酪酸による医師主導治験を始めとした難治性胆汁うっ滞性疾患の新規治療法開発を目的とした臨床研究
- 7) 疾患特異的 iPS 細胞とゲノム編集をもちいたダウン症候群の病態解析と創薬開発研究
- 8) 遺伝疾患の Exome 解析による原因遺伝子の同定
- 9) 先天性 GPI 欠損症に対するビタミン補充療法

5. その他

(1) 施設認定

日本小児科学会、日本血液がん学会、日本内分泌学会、日本小児神経学会、日本周産期・新生児医学会、日本てんかん学会、日本人類遺伝学会、日本遺伝カウンセリング学会、日本小児循環器学会、小児心臓移植施設、日本感染症学会、臨床遺伝学会、非血縁者間造血細胞移植認定診療科 等

(2) 専門医・指導医数

日本小児科学会専門医 51 名・指導医 16 名、日本小児神経学会専門医 8 名、日本内分泌学会 内分泌代謝科(小児科)専門医 5 名・指導医 2 名、日本血液学会専門医 2 名・指導医 2 名、小児血液・がん専門医 2 名・指導医 2 名、日本てんかん学会専門医 3 名・指導医 3 名、臨床遺伝専門医 4 名、ICD 1 名、日本周産期・新生児学会専門医 2 名・指導医 1 名、日本小児循環器学会専門医 1 名、日本移植学会認定医 1 名、日本造血細胞移植学会認定医 2 名、日本がん治療認定医 2 名、小児栄養消化器肝臓学会認定医 2 名、日本肝臓学会認定肝臓専門医 1 名