

発生頻度は希である。私達は、最近、本症例を経験したので、過去に経験した1例を加えて、症例報告を行った。いずれも胎児診断は下せなかったが、文献上の検討を踏まえると、診断のポイントは、強い羊水過少症、胎児腎無形成、両足結合、単一臍帯動脈であると思われた。

## 9 術前に気管内挿管, sedation 管理下にて気胸気腹を呈した横隔膜ヘルニアの一例

内藤美智子・新田 幸壽・内藤 真一  
永山 善久\*・坂野 忠司\*・大石 昌典\*  
山崎 明\*

新潟市民病院小児外科  
同 小児科\*

胎児 echo で横隔膜ヘルニアと診断、母体搬送、翌日帝王切開。在胎週数 39 週 2 日 3268g 生直後より HFO, sedation 管理。胸腹部 X-P で縦隔の右方偏位、左胸腔内に腸管ガス像を認め、左横隔膜ヘルニアと診断。全身及び呼吸状態良好で待機手術可能と判断。しかし、その後胸腹部 X-P 上気縦隔・気胸・気腹を認めた。

日齢 3 で手術施行。横隔膜欠損孔径は 4.5cm × 1 cm。胸腔内脱出臓器は小腸、脾臓、上行・横行結腸及び胃噴門側 1/3、腸回転異常症を合併。肺からの air leak はなく、消化管穿孔も認めず。横隔膜欠損孔は、一次修復可能と考え縫合閉鎖。

術後 X-P 上、左肺の良好な拡張を認め、術後 13 日目で抜管。術後経過良好で、術後 45 日目に退院。

気縦隔より気胸気腹を呈した横隔膜ヘルニアの一例を経験したので報告した。

## 10 肝内胆管減少症が疑われた閉塞性黄疸の男児例

内藤万砂文・広田 雅行

長岡赤十字病院小児外科

症例は生後 1 ヶ月の男児。灰白色便、閉塞性黄疸が出現、腹部エコーで胆嚢が描出されたが黄疸の改善がみられないため、55 生日に試験開腹術を施行した。術中胆道造影で肝外胆管を認め十二指

腸への通過も良好であったが、肝内胆管は左右肝管からの分枝が極めて細かった。肝組織所見では胆汁うっ滞が著明で、portal area に胆管はみとめられなかった。「肝内胆管減少症」と診断し、胆嚢外瘻造設のみで手術を終了した。術後も閉塞性黄疸が持続していたが、106 生日より黄疸の低下傾向がみられ、130 生日には黄疸が消失した。本例は肝内胆管が遅れて発育した症例と考えられた。

## 11 横隔膜ヘルニア、長期待機の 2 例

大沢 義弘・近藤 公男・平山 裕

太田西ノ内病院小児外科

横隔膜ヘルニアの手術は術前安定化 (72 時間以上) を計ってからの待機手術が一般化しつつあるが、いつまで待機していいものか、定説はない。また、実際に待機して安定化の得られない時、いつまで、その間更に悪くなったら、と不安は尽きない。

昨年、待機期間を比較的長く (11, 7 日) 取るを得なかった 2 症例を経験した。

症例 1 : 3178g, 帝切, AaDO<sub>2</sub> 641mmHg, 待機中、喀痰が多くチューブ閉塞あり肺炎も併発、結局 9 生日以降に安定化が得られ 11 生日手術 (左全欠損にパッチ閉塞)。

症例 2 : 2820g, AaDO<sub>2</sub> 667mmHg, 始め安定しつつあったが、肺炎もあり 5 生日以降に安定し、7 生日手術。いずれも生存。

## 12 出生前診断された先天性肺嚢胞性疾患の一例 — 周産期管理を中心に —

飯沼 泰史・窪田 正幸・八木 実  
金田 聡・木下 義晶・山崎 哲  
石井 史郎\*・松永 雅道\*・竹内 一夫\*  
永田 裕子\*

新潟大学附属病院小児外科  
同 周産母子センター\*

症例は 0 生日の男児。胎生 26 週、近医にて羊水過多と左胸腔内腫瘤性病変を指摘され、超音波、MRI にて Stocker 分類 3 型の CCAM と診断され

た。経膈分娩にて体重3170gで出生、生後17分でHFO管理を開始した。生後2時間よりPPHNとなり、さらに生後8時間で両側気胸となったが、胸腔ドレナージにてStabilization行いつつ第3生日にCCAMの診断で手術を行った。手術所見では左下葉と上葉S3の肺分画症と診断した。術後経過中、右肺は術後第1病日と第9病日に再度気胸となり、胸膜癒着療法を施行し改善した。12病日よりTube feedingを開始したが、17病日ころから左右の乳び胸となった。乳び胸は保存的治療にて30病日ころには改善したが、徐々に全身の浮腫が進行し呼吸管理に難渋したが、54病日に呼吸器から離脱、72病日に退院した。

## II. 特別講演

「胎児期尿路閉塞の腎発生への影響について」

聖マリアンナ医科大学小児外科

北川博昭

## 第1回新潟遺伝子治療セミナー

日時 平成13年9月29日(土)  
午後1時～5時  
会場 医学部附属病院  
MINCS新病棟3階

### I. 研究発表

#### 1 *In vivo* electroporationによるpCAGGS-Epoのラットの筋肉への導入と持続発現

丸山 弘樹・安宅 謙・樋口 昇  
伊藤 由美・風間順一郎・下条 文武  
長谷川 進\*・須川 誠\*\*・樋口 正人\*\*  
根市 知宏\*\*・宮崎 純一\*\*\*

新潟大学第二内科

同 血液浄化部\*

中外製薬\*\*

大阪大学大学院分子治療学\*\*\*

#### 2 心筋炎モデルラットへのIL-10導入について

渡辺 賢一・Mirrl Wahed・馬 梅蕾  
井上 幹雄・斎藤 由紀・仲沢 幹雄\*  
小玉 誠\*\*・埜 晴雄\*\*  
相澤 義房\*\*・下条 文武\*\*\*  
丸山 弘樹\*\*\*・宮崎 純一\*\*\*\*

新潟薬科大学臨床薬理学

新潟大学保健学科\*

同 第一内科\*\*

同 第二内科\*\*\*

大阪大学大学院分子治療学\*\*\*\*