

〔症例〕13歳女児。浴槽内溺水状態で発見 CPR を受け救急搬送された。

【現症】CPAであったが心拍再開。神経学的には深昏睡，両側瞳孔散大，対光反射，睫毛反射，OCR消失，四肢は逃避反応なし。背部に2度の熱傷を認めた。

【入院後経過】CTにて両側基底核部，後頭葉に低酸素脳症による低吸収域を認め，胸部レントゲンにてARDS所見を認めた。低体温療法を開始し，day3よりバルビタール療法も併用した。day8で平坦脳波となり，バルビタール療法中止，復温を開始した。day10と11に臨床的脳死判定を行った。深昏睡，瞳孔固定，対光反射，角膜反射，毛様脊髄反射，睫毛反射，前庭反射，眼球頭反射，咽頭反射，咳反射はいずれも認めず，脳波は平坦であった。ARDSの為無呼吸テストは行わなかった。以上より臨床的脳死と診断した。

【脳死後経過】高カロリー輸液を145日間，通常の輸液を284日間行った。呼吸は人工呼吸器CMV modeで管理した。血圧低下に対しCatecholamineの持続投与を173日間，尿崩症に対しピトレシンの持続投与を370日間行った。ARDSに対し呼吸管理とFOY，ステロイドホルモンの投与を，DICに対しFOY，FFPならびに血小板輸血を行った。全経過429日にて腎機能障害で死亡された。

【結論】

- ①低酸素脳症による臨床的脳死判定後418日間生存した13才小児例を報告した。
- ②呼吸器管理下にCatecholamine，ピトレシンの投与とARDS，DICに対する治療を行ない，長期生存を得た。
- ③1984年竹内基準が作成された当時と異なり，近年小児では脳死期間の延長が期待される。6歳未満となっている除外年齢の引き上げが必要と思われる。

7 吸引分娩後の急性硬膜下血腫で発症した血小板無力症の1例

本道 洋昭・河野 充夫・川崎 浩一
小倉 憲一・菊池 文平・三谷 裕介*
尾上 洋一*

富山県立中央病院脳神経外科
同 小児科*

我々は吸引分娩後の硬膜下血腫にて発症した血小板無力症の稀な1例を経験したので報告する。

家族歴に血族結婚なし。父親38歳，母親38歳で，妊娠13週～36週までtoxoplasma IgM抗体陽性にて，アセチルスピラマイシンを内服していた。平成15年10月19日（在胎38週6日），吸引分娩にて出生。出生体重は2820g，Aps 8/9。皮膚蒼白，多呼吸あり。翌日，頭囲拡大を認め，頭部US上頭蓋内出血を疑い，NICUに入室。大泉門は3×3cmで膨隆あり。皮膚蒼白，頭血腫・顔面うっ血あり。呼吸は58/分，陥没呼吸で，心臓に収縮期雑音あり。脈拍は162/分。瞳孔不同や麻痺は認めず。CTで左急性硬膜下血腫と基底槽にくも膜下出血の所見あり，MAP，FFP，血小板を輸血しながら，緊急開頭血腫除去を行った。約1か月後の11月13日，水頭症に対する右脳室腹腔短絡術を施行。術中，頭皮からさらさら出血し，止血が容易でなかった。術後は貧血が著明で，CTで脳室内出血を認めたが，血小板数は正常値だった。翌日，出血時間を測定すると10分以上と延長しており，血小板輸血にて3分と正常化した。この時点で血小板機能異常を強く疑った。同日，左脳室ドレナージを施行。11月27日血小板輸血を行って，ドレナージを抜去した。シャント機能は保たれたまま，12月7日元気に退院した。

11月26日（日齢38）の血液検査は血小板39万/ μ l（MPV 12.7fL），出血時間6分30秒，第Ⅷ因子105%，Ⅷ因子様抗原191%，vWF活性148%，第13因子活性104%。血小板凝集能はリストセチンでは正常反応を認めたが，ADP，エピネフリン，コラーゲンでは無反応で，フローサイトメトリー法（大阪大学）では血小板膜上に存在するインテグリン α IIb β 3の発現は正常者の5%以下であった。以上から，血小板無力症

