

院した。四肢短縮，小顎，内眼角贅皮，耳介低位・低形成，鼻根部平坦，強角膜症，小眼球症，低位鎖肛等を認めた。また外性器は正常女性型であったが染色体は46XYであった。汎血球減少を認めたため，Fanconi 貧血を疑い，マイトマイシンCによる染色体脆弱性試験を行ったが陰性であった。骨髓は低形成であり，MDSとして矛盾しなかった。また骨所見に特異的なものを認めなかった。現在，性逆転現象の面から遺伝子検査を検討中である。

2 新生児機能的腸閉塞の1例

高地 貴行・岡崎 実・内山 聡
佐渡総合病院小児科

2 生日女児。主訴は腹部膨満，胆汁性嘔吐。周産期障害なし。妊娠週数 37 週 5 日，骨盤位，帝王切開で出生。哺乳不良のため，2 生日で 10.5 % の体重減少を認めた。初回胎便の排泄は認めたが徐々に排便量は減少し，腹部膨満，胆汁性嘔吐が出現。高度脱水があった。立位単純 X 線で腸管拡張，鏡面像を認めた。直腸ガスは認めなかった。グリセリン浣腸で胎便排泄はみられなかった。6 倍希釈ガストログラフィンによる注腸造影で小腸に閉塞部位を認めたが，カニ爪状所見，caliber change，small left colon などはなかった。2 回目の注腸で閉塞部位は解除され，通過部位に一部陰影欠損を認めた。胎便栓排泄はなく，イチゴゼリー状の血液の混入を認めた。その後イレウス症状の再燃や血便はなかった。脱水により生じた腸管の一部膜様癒着を注腸で剥離した可能性もあるが，原因は示されず。胎便関連性腸閉塞症，良性一過性新生児非器質性腸閉塞症の範疇に含まれると考えられた。

3 MN 式血液型不適合による溶血性貧血が遷延した 1 例

臼田 東平・大石 昌典・永山 善久
坂野 忠司・山崎 明

新潟市民病院新生児医療センター

稀な MN 式血液型不適合で重症溶血性貧血が遷延した一例を経験した。本症例は在胎 35 週 5 日，2630g，アプガールスコア 9/9 にて出生した。全身蒼白で，Hb 7.5g/dl，T.bil 4.4mg/dl，直接クームス試験陰性，間接クームス試験陽性，抗 M 抗体が検出された。宗教上の理由から輸血ができず，大量 γ グロブリン，エリスロポエチン投与で治療を開始した。5 日間の光線療法では黄疸はコントロール可能であったが貧血は進行し，日齢 10 には Hb 4.0g/dl，網状赤血球は 0.1 % まで減少した。骨髓検査では赤芽球系の亢進を認め， γ グロブリン反復投与とステロイドにより加療し，Hb は日齢 28 の 3.3g/dl を最低値に改善した。日齢 41 には抗 M 抗体が陰性化し，日齢 47，Hb 8.7g/dl で退院した。本症例は約 1 ヶ月間抗体が残存し，網状赤血球も減少し，重症貧血が続いた。抗 M 抗体は交換輸血をしない場合，長期に渡り残存し，溶血性貧血を遷延させることが判明した。

4 最近経験した先天性サイトメガロウイルス感染症の 2 例

高木 偉博・松下 充・石井 史郎
倉林 工・高桑 好一・田中 憲一
小野塚淳哉*・山崎 肇*・佐藤 尚*
松永 雅道*・内山 聖*

新潟大学大学院医歯学総合研究科
産婦人科

新潟大学大学院医歯学総合研究科
小児科*

症例 1 は子宮内胎児発育遅延，発育停止にて選択的帝王切開術で出生。出生時に肝脾腫，出血斑，血小板減少が認められた。また，下腿に血管腫を認めた。

DIC スコアは白幡の基準で 4 点（確診）。血管腫による Kasabach - Merritt 症候群が原因であれ