

## 2) 肛門狭窄を合併し診断に手間取ったヒルシュスプリング病の一例

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11日の男児。1999. 7. 11, 40週1日で正常分娩, 3570 g. 腹満のため1生日に某院入院。出生後30時間胎便排出なく, GEにて排便あるもその後も腹満増悪をくり返した。11生日当院入院となる。翌12生日, GE時のとびちる排便に気づき直腸診施行。小指の先端も入らず「肛門狭窄」を疑った。Hegar 拡張器によるブジーを開始した。14生日には腹満消失し, 経口摂取も順調となり, 26生日退院し母による指ブジーと1日2回のGEを行った。70生日に腹満増強, ミルク摂取不良のため入院。下部大腸の拡張がみられたが, 便培養にて病原性大腸菌 O8 が検出され FOM 投与し76生日に退院。80生日に再び腹満増強, ミルク摂取不良にて入院。Xpにて結腸の拡張著明で脱気が有効であった。注腸にてS状結腸に caliber change を認め, 直腸粘膜生検で Ach-E 染色陽性線維の増生著明, 直腸肛門反射陰性で Hirschsprung 病と診断された。89生日に退院となり, 外来にて脱気, GEの保存的治療で体重増加を待ち, 2000. 7. 12に経肛門式根治術を施行した。術後6ヶ月の現在まで良好な経過が得られている。本症例は定型的な経過の Hirschsprung 病であったが, 肛門狭窄と病原性大腸菌感染のため確定診断が遅くなってしまった。

## 3) 右はどうしたら? 横隔膜ヘルニア3例

大沢 義弘・近藤 公男(太田西ノ内病院)  
杉山 彰英(小児外科)

'95年以降, 本症に対し待機手術の方針で治療し, 手術施行11例中9例を救命した。術死の2例は CoA 合併例(術後7日)と, 右側の全欠損, パッチ閉鎖例(同10日)であった。

しかし, 最近経験した右側の2例は, 出生直後からの田村のプロトコールによる治療でも stabilization できず, 手術不能のまま死亡した(生後6時間, 5日)。

結局, 左側10例は心奇形合併1例を除き救命し得たが, 右側3例はいずれも死亡した。これら3例はいずれも重症型ではあったが, 救命し得る方法, ECMO, NO 等で救命し得たかにつき検討したい。

## 4) 診断に苦慮し治療に難渋した Hirschsprung 病類縁疾患の超低出生体重児の一例

松澤 幸恵・細田 和孝  
五十嵐宏三・吉田 宏(鶴岡市立荘内病院)  
伊藤 末志(小児科)

壊死性腸炎発症の諸条件を備えもった超低出生体重児に, 腹部膨満, 腹壁色不良, また腹部 Xp 上 fixed gas がみられたため壊死性腸炎発症を疑ったが, 病理所見上 Hirschsprung 病類縁疾患と診断された短腸症候群を経験した。栄養管理や感染に難渋したが, 最後は敗血症により命を失った。腹部膨満が強い時は, 緊急手術ができる準備の上で注腸検査を行うことが重要であり, また, 成分栄養剤, 止痢剤, ビタミン, 亜鉛などのミネラル投与が短腸症候群の栄養管理で有効と考えられた。本症例の最後は腸粘膜の萎縮のため bacterial translocation が起きていた可能性が高い。

## 5) 新潟市民病院における極低出生体重児の消化器疾患の短期予後

辺見 伸英・山崎 明  
坂野 忠司・永山 善久(新潟市民病院)  
大石 昌典・小田 良彦(小児科)  
新田 幸壽・内藤 真一(同小児外科)  
荒井 洋志

1988年から1999年に当院の新生児医療センターに入院した極低出生体重児(1000g以上1500g未満)の消化器疾患の短期予後について検討した。

極低出生体重児の消化器疾患の症例数は12例で死亡数は6例だった。先天性心疾患, 染色体異常の合併例を除くと死亡例は2例のみだった。2例中1例はヒルシュスプリング病広範囲無神経節型で重症消化器疾患だった。もう1例も手術時には既に消化管穿孔を起こしていた。在胎週数・低体重の未熟性だけでなく, 染色体異常・心疾患の合併が短期予後を左右していると考えられた。

## 6) 胎児期エコーで発見された先天性尿路奇形とその問題点

山崎 恒・大久保総一郎  
佐藤 尚・松永 雅道(新潟大学)  
内山 聖(小児科)

現在当科でフォローしている尿路奇形患児の中で, 胎児エコーで発見された13例を呈示し, 現状とその問題点について報告した。多嚢胞性異形成腎5例, 腎盂尿管移

行部狭窄 4 例, 重複腎盂尿管 1 例, 尿管膀胱移行部狭窄 1 例, 前部尿道弁 1 例, 総排泄腔遺残 1 例であった. 前部尿道弁および総排泄腔遺残の 2 例は腎機能障害を呈していた.

一般に下部尿路閉塞は腎機能予後が悪く, エコーによる腎尿路異常の検出率は高いが, 胎児治療の時期, 方法はまだ確立されたものではない. また, 小児末期腎不全調査報告では 1998 年の新規症例の 29%, 既存症例の 36% を先天性尿路奇形が占めている. 従って, 胎児期早期により正確な診断を下すこと, 胎児新生児治療の確立が必要である. 腎尿路奇形は小児慢性腎不全の大きな要因の一つであり, 適切な診断, 治療, 管理により腎不全の進行を防止, 抑制していく必要があると考えられた.

7) 二分脊椎児療育の予後と問題点

新田 初美・東條 恵 (新潟県はまぐみ小児療育センター小児科)  
 畠山 征也・本間 政文 (同 整形外科)

1975 ~ 2000 年受診の二分脊椎 102 人 (男 50, 女 52) (麻痺レベルは, 胸髄 1・腰髄上部 14・下部 35・仙髄 52) を調査した. 脳外科・整形外科・泌尿器科の他に近年は小児科他多科が関連していた. 移動能力は麻痺レベルで規定されるが, 3 才台までに 88% が個々の最高移動能力に達していた. 入所は排尿訓練が最も多く, 褥瘡は繰り返す傾向にあった. 就学以上の 42 人 (小学 13・中学 2・高校 9・卒後成人 18) のアンケート調査では, 情報の多くは「日本二分脊椎症協会」からであり, 関連各科の連携が求められており, 早く欲しかった情報として排泄の管理の仕方が上げられていた. 排泄の自己管理は小学高学年から 2/3 で可能であった. 経過中, 肥満 (45%) と運動機能の低下 (26%) が問題であった. 二分脊椎では, 早期から多科連携のもと, 長期的見通しを持った一貫した親子教育が必要であり, コーディネーター機能の必要性を再認識した.

8) 当院 NICU の最近の傾向と問題点

— Periventricular leukomalacia 発症に関する出生前因子の検討 —

松永 雅道・佐藤 尚 (新潟大学)  
 和田 雅樹・内山 聖 (小児科)  
 永田 裕子・相田 浩 (同 産婦人科)  
 田中 憲一

今年度, 当院 NICU で 3 例の PVL を経験した. そこで, PVL 症例の背景を, 主に早期破水との関連を中心に検討した. 対象は, 1997 年から 2000 年までに入院した, 在胎 34 週未満児のうち先天異常を除いた 156 例である.

過去 4 年間での PVL 発症は 8 例であった. PVL 群の破水期間は非 PVL 群に比し, 統計学的に有意に長期であった. また, 母体の炎症マーカーとして, 主に評価されている CRP と白血球数については PVL 群と非 PVL 群で全く差を認めなかった.

当科では在胎 27 週以降なら生存が高率に見込めることから, 現時点では, 27 週未満の破水に関しては分娩抑制を行い, 27 週以降なら分娩の方向とする事が一つの方法として考えられた. また, 母体の CRP や白血球数では PVL の予測が困難であり, 羊水中のサイトカインが簡便かつ短期間に測定できれば, それを元に個々の症例で分娩時期の検討が可能ではないかと推測している.

9) 胎児乳糜腹水の一例

東野 昌彦・永田 裕子  
 加勢 宏明・石井 史郎 (新潟大学)  
 高桑 好一・田中 憲一 (産科婦人科学教室)

[症例] 症例は 27 歳の初産婦, 妊娠 26 週に超音波上胎児腹水を指摘され当科紹介. 各種血液検査, 超音波, 超音波ドップラー, 胎児心エコー所見より胎児水腫は否定され, fetal isorated ascites と診断した. 経過中, 胎児腹水は増大傾向を示したが, 胎児は well-being と判断された. 妊娠 36 週に確定診断, 減圧目的で胎児腹水穿刺を施行. 腹水正常から胎児先天性乳糜腹水との診断を得た. 妊娠 37 週, 男児 4818 g を帝王切開分娩. 出生後, NICU・小児外科にて外科的治療を含む集中治療を必要とした. [考察] 先天性胎児乳糜腹水は比較的稀な疾患であるが, 近年, 出生前診断例が増加している. 超音波による胎児水腫の除外, 腹水穿刺にて診断は比較的容易であるが, 新生児集学的治療が可能な施設での分娩が望まれる.