

腫 Stage IVs と診断した。乳児神経芽腫プロトコール RegimenD2 (×1/3) に準じ、第1病日に VCR, CPM を投与し、第2病日に 3Gy の肝照射を行った。第4病日には肝腫大の軽減を認め、第5病日に THP-ADR と 1.5 Gy の照射を追加した。その結果 Tumor lysis syndrome を併発し、さらにアシドシスの進行から肺高血圧・肺内右左シャントを合併し、最終的に敗血症により第7病日に死亡した。剖検所見では、副腎及び肝に浸潤性に花冠細繊維型の神経芽腫と多量のグラム陰性桿菌を認めた。本症は Overtreatment で結果的に死亡した症例であるが、新生児期発症の Stage IVs 症例は必ずしも予後良好とは言えず、治療に難渋することも多い。本症例の反省点を含め文献的考察を加えて報告する。

9) 他の消化管閉鎖を合併した食道閉鎖症の2例

奥山 直樹・山際 岩雄
大内 孝幸・杉本 努
高橋 令子・加藤 博久 (山形大学)
島崎 靖久 (第二外科)

他消化管閉鎖症合併の食道閉鎖症 (EA) 2 例を経験した。症例1は EA に十二指腸閉鎖症 (DA) を合併、出生当日まず胃瘻作成、DA 根治手術を施行、翌日 EA 一次的根治手術施行した。症例2は EA, 十二指腸狭窄症 (DS), 鎖肛, 多指症, 脊椎奇形を認め、VATER 症候群と診断した。出生当日胃瘻作成せず、EA 一次的根治手術、生後1日に DS 根治手術、及び人工肛門を作成した。

当科は EA に対し胃瘻作成なしの一次的根治手術を基本術式とするが、症例1は胃液、胆汁の逆流を認め、胃の減圧を第一に考え胃瘻作成した。症例2の鎖肛は病型診断不可能であった。他消化管奇形合併鎖肛の大半が高位型との報告があり、病型不明のまま人工肛門を作成した。2例とも術後経過良好である。

10) 発作性上室性頻拍で発症し、多発性心臓内腫瘍を合併した結節性硬化症の一例

沼野 藤人・小田切徹州
山崎 肇・吉田 宏 (鶴岡市立荘内病院)
伊藤 末志 (小児科)

発作性上室性頻拍を契機に結節性硬化症と診断した新生児例を経験した。頻拍発作を繰り返し、心エコーで多発性心臓内腫瘍を認めた。その存在から頭部 CT を施

行したところ、多発性脳室上衣下結節を認め、結節性硬化症と確定診断し得た。現在、患児の全身状態は安定しているが、心臓腫瘍の一つが右室流出路にあるため、肺動脈狭窄をきたしており、その嵌頓が懸念される。さらに、本症は各臓器での腫瘍性病変の出現年齢が異なっており、今後の症状の出現、進展に十分注意する必要がある。

11) 大動脈縮窄症の手術における誘発電位モニタリング—脊髄障害による対麻痺予防のための試み—

高橋 昌・渡辺 弘
羽賀 学・篠原 博彦 (新潟大学)
林 純一 (第二外科)
佐藤 誠一・矢崎 諭
桑原 厚 (同 小児科)
飛田 俊幸 (同 麻酔科)

大動脈縮窄症手術後の虚血性脊髄障害は、重大な術後合併症である。しかし、新生児、乳幼児に対する術中脊髄障害のモニタリングは未だ確立されていない。そこで術後対麻痺の危険が高い側副血路の乏しい症例に対して、我々の施設では術中に体性感覚誘発電位 (SEP), 運動誘発電位 (MEP) のモニタリングを試みている。今回、誘発電位モニタリングが有効であったと思われる興味深い症例を経験したので報告する。症例は4カ月男児。出生直後から多呼吸認め、大動脈縮窄症、心室中隔欠損症の診断で当科紹介入院した。大動脈の単純遮断による縮窄解除術中に SEP, MEP とも完全に消失したため、急ぎ遮断解除、再還流を行い SEP, MEP の回復が確認され、術後対麻痺の発症を認めなかった。大動脈縮窄症手術時の虚血性脊髄障害の指標として、誘発電位モニタリングの有用性が示唆された。

12) 胎児母体間輸血症候群に ABO 血液型不適合を合併した1例

白田 東平・鳥越 克己
沼田 修・佐藤 尚
鈴木 博・樋浦 誠 (長岡赤十字病院)
井埜 晴義・金子 詩子 (小児科)
須藤 寛人・児玉 省二
安達 茂實・安田 雅子
網倉 貴之・萬歳 淳一 (同 産婦人科)

症例は第2子男児。在胎38週3日、2,570g, Apgar 5分7点、誘発分娩にて出生した。全身蒼白、Hb 5.7g/dl と高度の貧血を認め NICU 入院した。母体血中のへ

モグロビン F が 2.4% と上昇し、 α フェトプロテインは 8844.9 ng/ml と著明な高値を認めたため胎児母体間輸血症候群と診断した。児の血液型は B 型、母親は O 型で、不規則抗体は陰性であった。児の血液と B 型赤血球濃厚液とは交差適合試験にて適合せず、B 型血液での部分交換輸血は不可能であった。母体の IgG 型抗 B 抗体の優位な上昇より ABO 血液型不適合と診断し、O 型赤血球濃厚液と O 型洗浄赤血球に AB 型新鮮凍結血漿をあわせた合成血液とで部分交換輸血を施行し、救命しえた。胎児母体間輸血症候群と ABO 不適合の合併は稀と思われ報告した。

13) 出生後早期に死亡した先天性肺リンパ管拡張症の 3 例

唐澤 環・廣川 徹	(新潟市民病院 新生児医療センター) (同 病理部)
大石 昌典・永山 善久	
坂野 忠司・山崎 明	
小田 良彦	
岡崎 悦史	

【はじめに】過去 9 年間に経験した先天性肺リンパ管拡張症の 3 例を報告する。内 1 例は同胞も本症で死亡していた。

【症例】

<症例 1> 男児。在胎 40 週 6 日。出生体重 3605 g。生後 10 時間で死亡。兄も本症にて、他施設で生後 14 時間で死亡。

病理所見；右肺の不完全分葉。胸膜下から肺実質にかけてびまん性に高度のリンパ管拡張を認めた。

<症例 2> 男児。在胎 38 週 1 日。出生体重 2232 g。生後 21 時間で死亡。

病理所見；左肺は 3 葉に分葉。肺実質のびまん性のリンパ管拡張に加え、肺の著明な鬱血と血管の拡張増生を認めた。

<症例 3> 女児。在胎 37 週 6 日。出生体重 2320 g。生後 8 時間で死亡。

病理所見；胸膜下から細気管支周囲に渡るリンパ管拡張を認めた。また左心低形成症候群を認めた。

いずれの症例も、出生直後より高度の全身チアノーゼを来し、胸部レントゲンで両側びまん性の顆粒状陰影を認めた。人工換気を含む全ての治療に反応せず 24 時間以内に死亡した。

【考察】先天性肺リンパ管拡張症は比較的稀な疾患とされているが、我々は一施設で 9 年間に 3 例の本症を経験した。生後早期より高度チアノーゼを呈し、治療に抵抗

する症例の場合、本症の可能性も考慮すべきであると考ええる。

14) 裂脳症を合併した超低出生体重児の一例

内山亜里美・和田 雅樹	(新潟大学) (小児科)
松永 雅道・内山 聖	
安達 博・佐藤 孝明	(同 産婦人科)
菅谷 進・高桑 好一	
田中 憲一	

裂脳症は胎生初期の大脳皮質の形成異常に由来し、脳の表層から側室にかけて脳組織が欠損し、その欠損部が灰白質に覆われているものをいう。我々は裂脳症を合併した超低出生体重児の一例を経験した。症例は在胎 26 週 1 日、出生体重 800 g (AFD) で出生したが、新生児期に左視床出血を発症した。呼吸循環状態は良好で、出血の拡大は認めなかった為、経過観察を行った。その後の頭部エコーで皮質下白質に low echoic lesion を認め、113 生日の頭部 MRI にて、裂脳症、左視床萎縮、右小脳萎縮と診断した。同時に施行した頭部の MR angiography では明らかな血管奇形は認めなかった。なお、本児は皮膚型の新生児ヘルペス感染症を合併したが、ヘルペス感染の時期は前期破水後と考えられ、裂脳症との関連は否定的である。現在、修正 3 カ月で神経、運動発達はほぼ正常と考えられるが、今後慎重な経過観察が必要と思われる。

II. 特別講演

「胎児医療と実験周産期学」

順天堂大学医学部産婦人科教授

桑原慶紀先生