

3) DiGeorge 症候群の1例

伊東 達雄・土田 正仁 (新潟県立中央病院)  
丸山 茂・須田 昌司 (小児科)  
広渡 愛 (水原郷病院)  
 (小児科)

低 Ca 血症にともなう痙攣で発見され、FISH 法により染色体22q 11.2 部位の部分モノソミーを証明しえた DiGeorge 症候群の1例を報告した。リンパ球のサブセットでは著明に成熟 T リンパ球の減少を認め、B リンパ球も軽度減少しており、免疫能の高度の低下が考えられた。積極的な免疫能の再建が必要な症例と考えられたが、早期より重症の感染症を繰り返し、生後4か月で間質性肺炎を併発し、同疾患に伴う呼吸不全のため141生日目に死亡した。同疾患に関しては今後も、病期より施行できる有効な治療法の確立が待たれる。

4) 新生児期完全大血管転位症の手術症例の検討

金沢 宏・中澤 聡 (新潟市民病院)  
山崎 芳彦 (心臓血管外科)

1993年4月から完全大血管転位症 (TGA) 17例を経験した。I型 (VSD-) 11例、II型 (VSD+) 6例であった。9例は出生当日にチアノーゼを主な原因としてNICUに搬入されたが、うち3例は挿管人工呼吸管理がなされていた。BASは14例に行ない、lipoPGE<sub>1</sub>はI型の10例に投与された。ショック、徐脈で搬入され、心エコー下でBASを施行した1例はMOFのため手術に到達できず死亡したが、他の症例は根治手術に至った。I型10例中9例はJatene手術を2~18生日に施行し7例の生存を得、II型6例では低体重で手術した2例を失い、Jatene手術例15例中11例が生存している。現在は早期に診断・治療を開始でき、状態を改善できれば、手術により高率に生存しうる状況にあると考えられる。

5) 新生児医療センター開設以来10年間の新生児医療の推移

山崎 明・大石 昌典  
岩谷 淳・永山 善久 (新潟市民病院新生児医療センター)  
坂野 忠司・小田 良彦

1987年4月の当院新生児医療センターの開設より1996年までの10年間の新生児医療の推移を、主として死因について検討した

入院数は年間230名から290名で、死亡率は5%から

12%で平均8.4%であった。死因としては超低出生体重児、染色体異常、先天性心疾患が多くを占めていたが、年次の推移としては仮死による死亡がやや減少している他、近年慢性肺障害による死亡の出現が目された。超低出生体重児の死亡数には、はっきりとした減少は認められず、全体の死亡率は25%で、年度別では12.5%から44%にわたっていた。又、近年にいたってもNECを含む感染症による死亡が常に一定程度認められ、反省させられた。慢性肺障害による死亡は1993年より出現し4年間で5人 (5/22=23%) であった。1000g~1499gの超低出生体重児の死亡は毎年0~4名存在したが、多くは染色体異常などの生存不能例であった。

6) ECMOによりヘモクロマトーシスを呈した1例

井埜 晴義・松永 雅道  
許 重治・内山 聖 (新潟大学小児科)  
富田 雅俊・本田 晃 (同産婦人科)  
田中 憲一

症例は0生日の女児。胎便吸引症候群、新生児遷延性肺高血圧症と診断され、出生13時間後からECMOを7日間施行した。また、ECMO施行中の総輸血量は1590mlに及んだ。ECMO開始翌日より暗赤色、6595 IU/lとLDHの上昇及び貧血の進行を認めた。ECMOによる回路内の溶血を考え、ハプトグロビン1000単位を投与した。

その後、BUN、Cre、尿中β2MG、尿中NAGの上昇を認め、腎尿細管障害による急性腎不全が疑われた。皮膚色素沈着、肝腫大、血清フェリチン値4550 ng/mlと著明な高値を認めた。溶血により生じた遊離ヘモグロビン中の鉄が沈着し、臓器障害を起こしたと考えられ、続発性ヘモクロマトーシスを疑った。治療として、デスフェラルを投与し、諸症状は改善傾向を示した。

ECMOの合併症として考慮すべき疾患と思われた。

7) Meconium peritonitis の2症例

高木 偉博・関塚 直人  
八幡 哲郎・村川 晴生  
渋谷 伸一・長谷川 功  
高桑 好一・田中 憲一 (新潟大学産婦人科)

目的) 最近経験した胎児胎便性腹膜炎の2症例を報告し、その典型的な画像所見および、経過について検討する。

症例1) 妊娠24週にてエコーにて胎児腹水及び異常腸管像を指摘された症例。経過を観察してゆく過程で腸管壁の肥厚は著明になってゆく一方で腹水は26週には消失した。

症例2) 29週より腸管の拡張が指摘された症例。腸管の壁の肥厚および拡張像がみられたが腹水は全経過を通して指摘できなかった。

両症例ともに出生後の開腹所見は胎児胎便性腹膜炎および小腸閉鎖であった。

結論) 胎児の腹部エコーで腸管壁の肥厚、腸管の拡張、腹水等の所見を認めた場合、診断の一つとして、胎児胎便性腹膜炎を考慮する必要があるが、特徴的な所見の一つである腹水は、初期にのみ認められるか、または、出現しない可能性があるため、腹水が存在しなくても胎児胎便性腹膜炎は否定できない。

#### 8) 先天性腸閉塞症32例の検討

新田 幸壽・内藤 真一(新潟市民病院)  
山崎 哲(小児外科)  
大石 昌典・坂野 忠司  
永山 善久・山崎 明(同 小児科)  
花岡 仁一・竹内 裕  
徳永 昭輝(同 産婦人科)

過去9年間に十二指腸閉塞8例(狭窄3例)、空腸閉塞12例(狭窄1例)、回腸閉鎖12例の計32例の先天性腸閉塞症を経験した。うち12例で胎児診断がなされた。

腸閉塞の成因として空腸閉鎖では、腸重積1例・腸軸捻転1例、回腸閉鎖では腸重積5例・腸軸捻転1例が術中所見より考えられた。また回腸閉鎖では12例中8例に胎便性腹膜炎の合併を認めた。

手術は、病型に応じて行った。即ち十二指腸閉鎖ではダイヤモンド吻合を5例に行い、回腸閉鎖では拡張盲端を切除して口径差の少ない部で端々吻合を行った。口側の拡張部を切除することが出来ない高位空腸閉鎖では、盲端先端を丸くくり抜き端々吻合を行ったが、通過障害があり平均約3週間経口摂取が不能であった。

32例中5例を失った。18トリソミー2例、大動脈離断症1例で、他に墜落分娩の2例は術前状態が悪く救命出来なかった。

#### 9) 著明な亜鉛欠乏症状を示した広範囲無神経節症の1例

飯沼 泰史・岩淵 眞  
内山 昌則・松田由紀夫  
内藤万砂文・八木 実(新潟大学小児外科)  
許 重治・松永 雅道(同 小児科)  
本田 晃・富田 雅俊(同 産婦人科)

症例は37週、2850gの女児。生後30時間ころより腹部膨満出現、2生日に先天性腸閉鎖の診断で手術を施行した。手術所見では結腸から上部空腸におよぶ広範囲無神経節症で、Treitz 靱帯より34cmに人工肛門を造設、TPN管理とした。人工肛門よりの腸液廃液量は200~300gに達し、40病日頃より口唇、体幹、四肢全体に著明な皮膚びらんが出現し、全身状態も不良となった。血清亜鉛濃度は正常範囲であったが、この皮膚症状は大量の腸液損失に伴う亜鉛欠乏と診断し、微量元素製剤の増量、硫酸亜鉛製剤を投与したところ、皮膚症状は著明に改善し、全身状態は改善した。

## II. 特別講演

「周産期医療をめぐるバイオエシックス」

東京女子医科大学母子総合医療センター教授

仁志田 博 司 先生

### 第68回新潟内分泌代謝同好会

日時 平成9年9月20日(土)

午後3時30分より

場所 新潟東映ホテル

2階「朱鷺」

#### I. 一般演題

##### 1) 低血糖改善後に痙攣発作が頻発し脳波異常を示した SPIDDM の一例

田村 紀子・百都 健(新潟市民病院)  
野崎 兼吉(同 第二内科)  
(同 神経内科)

症例は36歳女性。既往歴、家族歴に特記すべきことなし。現病歴、23歳発症の SPIDDM。インスリン治療に