

にまれである。今回、妊娠中毒症に多発性硬化症を合併し診断が困難であった症例を経験したので報告する。
【症例】 F.M 30歳 1妊1産 前回妊娠経過は異常なし。今回、他院にて妊娠管理。26週に入り妊娠中毒症状出現し、同院入院管理となる。しかし、尿閉、肝機能上昇、嘔気、食欲不振の消化器症状も出現し27週に当科搬送となる。入院時、嘔気、食欲不振、喀痰、咳嗽など消化器、呼吸器症状高度。また、尿閉、頸部の感覚異常があり、内科、神経内科にコンサルトし原因検索した。また、妊娠中毒症による高血圧(入院時168/106)に対しMgSO₄使用した。胎児評価は問題なかった。上部消化管内視鏡、頸部MRI、頸部縦隔CT、各種感染症など精査中、29週で意識消失発作が出現。また、肝機能も肝庇護剤使用にもかかわらずGOT 907, GPT 396と上昇し帝王切開とした。術後、病態について検討したところ、頸部MRIの所見、および臨床症状から多発性硬化症が最も疑われステロイドのパルス療法を行った。呼吸器症状は嚥下喀痰排出障害によるもの、肝機能上昇、意識消失は中毒症に伴うものと思われた。

4) 肝臓の線維化により死亡したダウン症候群の2例

松永 雅道・犬尾 成孝	
内山 亜里美・内山 徹	
小川 洋平・斉藤 なか	
細田 和孝・和田 雅樹 (新潟大学)	
内山 聖	(小児科)
大滝 雅博・金田 聡	
飯沼 泰史・八木 実 (同)	
内山 昌則・岩渕 真 (小児外科)	
安達 博・佐藤 孝明	
菅谷 進・高桑 好一 (同)	
田中 憲一 (産婦人科)	

特異的顔貌、幼若白血球の著明な増加、肝腫大等より、一過性骨髄増殖症候群を伴ったダウン症候群と診断し、肝の線維化のために死亡した2例を経験した。剖検では、2例ともに著明な肝臓の線維化と骨髄線維症を認めた。ダウン症候群で急性巨核芽球形白血病を発症した際に、骨髄線維症を来すことはよく知られており、肝の線維化にも同様の機序が働いていると考えられている。ダウン症候群に合併する一過性骨髄増殖症候群は、血液学的には予後良好とされているが、2例とも、肝不全によって死亡しており、決して予後の良い疾患とは考えられなかった。今回、このうちの1例に肝の線維化を抑制することを目的として少量 Ara-C を投与したので、文献的考察を併せて報告する。

5) 当院 NICU における長期入院についての検討

永山 善久・大石 昌典	
廣川 徹・坂野 忠司 (新潟市民病院新生児)	
山崎 明	医療センター
新田 幸壽	(同 小児外科)

新生児医療の進歩や周産期医療体制の整備により、我が国の新生児死亡率は世界最低を維持しているが、新生児医療の現場では病児の集中による慢性的な病床不足が問題になっている。病床不足の要因の一つである長期入院の実態について検討したので報告する。

対象期間は1988年1月から1998年12月までの11年間とした。NICU 総入院数は2813例であり、6か月以上の長期入院例は64例(2.3%)あった。そのうち、57例はNICU内での入院であり、6例は小児科病棟、1例は小児外科病棟へ転棟した例であった。12か月以上の入院例は11例(0.4%)あり、6例がNICU内であった。

原因疾患としては、超低出生体重児・慢性肺疾患が70%を占めていたが、12か月以上の入院に限ると、その頻度は45%と減少し、気道病変、奇形、神経筋疾患の占める割合が増加した。

当院においては、長期入院例の転棟等はスムーズに行われていたが、今後は長期入院例も考慮した周産期医療体制の整備が必要と考えられる。

6) 当科における先天性心疾患の検討

—1990年から1999年の10年間の調査—

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

1990年から1999年までの10年間に当科を受診し、先天性心疾患と診断された患児は175名であった。1980年から1989年までの調査では、158名であり若干の増加を認めた。

病型別頻度では心室中隔欠損症が100例で全体の57.1%と最も多く、全国調査とはほぼ同様な傾向であった。染色体異常をはじめとする先天異常に合併したものは、全体の14.9%で、このうちダウン症候群が13例で最も多かった。死亡例は17例で全体の9.7%を占めた。そのうち非手術死亡率は6.9%で前回調査の10.3%と比較し有意に低下した。

当科の主診療圏にはほぼ相当する鶴岡保健所管内における患児の平均発生率は0.91%で、前回の調査の0.58%と比較し有意に増加した。学校心臓病健診では、後に閉