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，頚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MgSO 4使用した．胎児評価は問題なかった．上部消化管内視鏡，頚部 MRI，頚部縦隔 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，頚部 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
内山　聖
（新潟大学小児科）
大滝　雅博・金田　聡
飯沼　泰史・八木　実
内山　昌則・岩渕　眞
（同小児外科）
安達　博・佐藤　孝明
菅谷　進・高桑　好一
田中　憲一
（同産婦人科）

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性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
山崎　明
（新潟市民病院新生児医療センター）
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
伊藤　末志
（鶴岡市立荘内病院小児科）

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

鎖術を必要とした心房中隔欠損症が3例見つかり，その重要性を再認識した．

そして，小児科医，産科医を含めた周産期における早期発見が今後ますます重要になっていくものと思われた．

7）純型肺動脈閉鎖にガイドワイヤー穿孔によるバルーン肺動脈弁形成術（PTPV）を施行した1例

廣川　徹・坂野　忠司
大石　昌典・永山　善久（新潟市民病院新生児医療センター）
山崎　明・小田　良彦
金沢　宏・篠永　真弓（同　心臓血管外科）
小村　昇（同　麻酔科）

私達は，新生児期に，純型肺動脈閉鎖の児に対して，ガイドワイヤーで肺動脈弁を穿孔させ，その後 PTPV に成功した1例を報告する．症例は2000年2月9日在胎38週3日　体重3134 g Apgar 9 C/S，某産婦人科で出生した．顔貌より Down 症候群が疑われ，心雑音を聴取し，次第にチアノーゼが出現してきたため，先天性心疾患が疑われ，当科を紹介され，同日入院した．心エコーにて肺動脈閉鎖，動脈管開存，心房中隔欠損と診断し，lipoPGE 1の投与を開始した．右室容積は大きく，肺動脈閉鎖は膜性であり，また左右肺動脈は非常に細かった．今後の治療計画も考慮にいれたうえで，ガイドワイヤー穿孔による PTPV を選択し，2月15日（日齢6）全身麻酔下で施行した．P弁輪径の120％まで拡張することができた．術中は特に大きな合併症も認めず，術後は SpO 2，血圧の低下が一時みられたが，その後の経過は順調である．

8）出生24時間でジャテーン手術（Lecompte法）を開始した TGA の1例

金沢　宏・篠永　真弓
氏家　敏巳・中澤　聡（新潟市民病院心臓血管外科）
吉谷　克雄
山崎　芳彦（同救命救急センター）
廣川　徹・坂野　忠司
山崎　明（同　小児科）

症例は男児．40週4日3505 g で出生．出生直後からチアノーゼ，多呼吸が見られ紹介入院した．2D エコーで TGA（I）と診断，同日心臓カテーテル検査，BAS を行った．一時 SpO 2は80％となったが急激に20％まで低下，緊急手術を行った．手術開始まで約23時間．第5病日に人工呼吸器から離脱したが，肺高血圧による右心不全が進行し12病日再挿管し，心不全治療を行った．28日間の人工呼吸管理を必要としたが，肺高血圧は低下，心不全は軽減した．出生24時間で緊急に手術を行った TGA の1例を救命したので報告した．

9）低位鎖肛，ヒルシュスプルング病，大動脈縮窄症を合併した1例

高橋　一臣・山際　岩雄
箕輪　隆・奥山　直樹
大内　孝幸・加藤　博久（山形大学第二外科）
島崎　靖久

低位鎖肛，ヒルシュスプルング病，大動脈縮窄症を合併し，鎖肛根治術後，早期にヒルシュスプルング病の診断が可能であった1例を経験したので報告する．

症例は生後1日，男児．鎖肛を認め，出生翌日に当科に搬送された．倒立位単純X線で，直腸のガスは I line より肛門側に達していた．また，結腸の著明な拡張を認めたが，直腸は狭小であった．coverd anus complete の診断で同日緊急手術を施行した．手術時，直腸内に胎便はほとんど認められなかった．

術後，腹部膨満，便秘が持続，倒立位単純X線，術中所見から，ヒルシュスプルング病合併を疑い，第12病日，注腸造影を施行，下行－S状結腸移行部に caliber change を認め，ヒルシュスプルング病と診断し，第15病日に移行部口側に人工肛門を造設した．生後5ケ月で Duhamel 法による根治手術を行い，良好な経過をとっている．大動脈縮窄症に対しては，生後42日で extended end to end anastomosis を行った．

鎖肛にヒルシュスプルング病が合併した場合は，診断が遅れる傾向にある．頻度は低いが，ヒルシュスプルング病の合併を念頭においたX線の読影，注腸造影，生検などが必要であると考えられた．

10）絞扼性イレウスを否定できず緊急手術を行った新生児症例の2例

内藤万砂文・広田　雅行（長岡赤十字病院小児外科）
鳥越　克己・沼田　修
佐藤　尚・桑原　厚
樋浦　誠・臼田　東平
井埜　晴義・金子　詩子（同　小児科）

【はじめに】新生児期の絞扼性イレウスは手術時期を失すると救命できても一生不良な QOL を余儀なくさ