

15年間を5年ずつ3期に分けると、その生存率は前期で10/17 (58.8%), 中期で16/22 (72.7%), 後期で16/18 (88.9%) であり、短期的予後は確実に改善している。生存率改善の要因としては、サーファクタント補充療法を中心とした呼吸管理の進歩、母体搬送の増加に伴う院内出生の増加(後期の院内出生率は100%に達した。)、在胎24~26週を中心とした帝王切開率の増加などがあげられる。現在でも当科の生育限界は在胎24週と考えられ、いかにして24週以降まで分娩を回避するかという、産科的早産管理が重要である。

#### 4) Joubert 症候群の一例

辺見 伸英・早藤 新一	（新潟大学 小児科学教室）
赤坂 紀幸・和田 雅樹	
松永 雅道・須藤 正二	
許 重治・内山 聖	
高柳 健史・本多 晃	（同 産婦人科学教室）
田中 憲一	

Joubert 症候群は、小脳虫部低形成とともに異常呼吸、異常眼球運動、運動失調、精神運動発達障害を主徴とする疾患として Joubert らによって報告された稀な症候群である。今回我々は、本症候群と思われる1例を経験したので報告する。

症例は在胎32週時の胎児 MRI で小脳虫部低形成を指摘され、正常産、正常経産分娩で出生した男児。兄は他医で Dandy Walker 症候群と診断されている。出生後異常呼吸、筋緊張低下を呈し、出生後の CT, MRI でも小脳虫部低形成を認めたため Joubert 症候群と診断された。その後異常眼球運動に気付かれた。現在は出生後よりみられた異常呼吸は軽減したが、無呼吸を1日数回認めている。今後在宅療法をするにあたっては自宅でのモニタリングが必須であると考えられる。また、本症例では胎児 MRI 所見が出生後早期の診断に有用であった。

#### 5) 低フォスファターゼ血症の1例

長谷川 聡・井埜 晴義	（長岡赤十字病院 小児科）
樋浦 誠・朴 直樹	
松永 雅道・桑原 厚	
須藤 正二・矢崎 諭	
沼田 修・鳥越 克己	（同 産婦人科）
岡村真由美・永田 裕子	
安田 雅子・安達 茂實	
児玉 省二・須藤 寛人	

在胎26週3日胎児エコーで四肢短縮症を指摘され、出

生後早期に致死的な経過をとった女児例を経験した。血清アルカリフォスファターゼ (ALP) 値が16 IU/l と低値であり、低フォスファターゼ血症と診断した。家族歴として、両親は「はとこ婚」であり、第一子も四肢短縮症を認め死産となっている。

本症は組織非特異型 ALP 遺伝子の異常により引き起こされる常染色体性劣性形式の遺伝性代謝疾患である。特徴的な身体所見、レントゲン所見に加え、血清 ALP 値の低下、ALP の基質であるフォスフォエタノールアミン等の増加を認め、診断は比較的容易である。確立された治療法のない本症においては、出生前診断の重要性が指摘されている。

#### 6) West 症候群を発症した低酸素性虚血性脳症の一例

松澤 幸恵・木下 悟	（県立中央病院 小児科）
鈴木 啓子・丸山 茂	
須田 昌司	（厚生連村上病院 小児科）
菅野かつ恵	

West 症候群は頻発する infantile spasms, 精神運動発達の停止あるいは退行, hypsarhythmia といわれる特徴的な脳波所見を主徴とする症候群である。最近 MRI や SPECT により、West 症候群の病態が明らかにされつつある。今回我々は、重症仮死で出生し、出生直後より強直痙攣を認め、あらゆる抗てんかん薬に治療抵抗性だった児が、生後4カ月より West 症候群を発症した女児を経験した。脳波は初期には suppression を呈していたが、後に suppression-burst → hypsarhythmia と変化し特徴的だった。SPECT では前頭葉から白質にかけての血流低下を認め、MRI では脳室周囲の白質病変を認めた。前頭の白質をも含む広範囲の白質病変が West 症候群の発症に重要と考えられた。

#### 7) 壊死性腸炎が原因と思われる多発性結腸狭窄の一例

鈴木 孝明・新田 幸壽	（新潟市民病院 小児外科）
内藤 真一	
伊東 達雄・磯部 賢諭	（佐渡総合病院 小児科）
高見 暁	

壊死性腸炎の合併症として腸管狭窄などがみられることがある。今回われわれは、成熟児の壊死性腸炎後に発生したと思われる、多発性結腸狭窄の一例を経験したの

で報告する。症例は在胎40週 3072 g 自然分娩にて出生した男児。生後3日より粘血便を認め、新生児メレナの疑いで2週間の保存的療法で症状軽快した。生後38日頃より便の悪臭が強くなり、生後47日目に重症腸炎となり当科初診。注腸造影にて下行結腸下端に狭窄部がみられ、横行結腸に人工肛門を造設した。その後注腸造影で3ヶ所の結腸狭窄がみられ、生後10ヶ月で左半結腸切除術を施行した。狭窄の原因は新生児壊死性腸炎と思われる。新生児早期の消化管出血の原因として壊死性腸炎も念頭に置き、疑わしき場合は症状改善後も注腸検査を含めた定期的な follow up が必要と思われる。

#### 8) ミノマイシンの胸腔内散布が有用であった先天性乳び胸の1例

飯沼 泰史・岩渕 真  
内藤万砂文・八木 実 (新潟大学)  
山崎 哲 (小児外科)  
大関 一・土田 正則 (同 第二外科)  
許 重治・松永 雅道 (同 小児科)

症例は生後20日の女児。10日より哺乳力低下、多呼吸、陥没呼吸が出現し近医入院した。精査にて右先天性乳び胸と診断され当院 NICU へ入院した。胸腔ドレーナージ・TPN 管理を22日間施行したが改善無く、44日に胸管結紮術を施行した。しかし経口摂取開始後乳び貯留を再度認め、胸部レ線所見の増悪も認めた。そこで胸膜癒着を促進させる目的で14及び18病日にミノマイシン (30 mg/5 ml) を胸腔内に注入した。注入後の経過は良好で痛みもなく呼吸状態も安定し41病日に退院した。現在退院後5ヶ月経過したが、再発なく経過良好である。

#### 9) 生後早期に Duhamel-endoGIA 法による一次的根治術を行った Hirschsprung 病の2例

鈴木 律子・山際 岩雄  
小幡 和也・竹田 文洋  
大内 孝幸・高橋 伸政 (山形大学)  
外田 洋孝・島崎 靖久 (第二外科)

症例1は4生日の男児。在胎38週 2978 g にて出生。short segment type の Hirschsprung 病と診断し36生日、体重 3220 g で、endo-GIA (挿入部径14mm) を用いた Duhamel 変法を施行した。術中手技に困難は認められず、術後経過も良好であり、6病日より経口摂取を開始し、11病日には輸液を中止することができた。生後9カ月の現在、体重 9200 g、1日3~4回の自

然排便を認めている。症例2は、1生日の男児。18生日、3720 g にて同様の手術を施行し、良好な経過を得た。endo-GIA を用いた Duhamel 変法は新生児期を含めた出生後早期に一次的根治術が可能であり、有用であると考えられた。

#### 10) 本院で経験した先天性食道閉鎖症の合併奇形と治療

大沢 義弘・近藤 公男 (太田西ノ内病院)  
鈴木 律子 (小児外科)

近年、本症の治療成績も向上し、それにつれ治療方針 (特に手術方針) にも変化がみられる。今回我々は一地方病院における本症の治療につき、合併奇形とのかかわりから検討した。

'94年以降経験した本症は9例で、全例日齢0日に来院し、未熟児は6例 (2000 g 以下3例であった。全例合併奇形を伴い、VATER 連合 (1500 g)、同及び18トリソミー (1600 g)、臍帯ヘルニア及び18トリソミーの各1例は二期手術 (腹部食道バンディング、食道吻合) とした。それ以外は一期手術 (原則として胃瘻造設後) を行った。18トリソミーの2例 (前者は肥厚性幽門狭窄も合併) 以外死亡例はない (発表時)。

## II. 特別講演

### 「新生児 ECMO の最近の知見」

愛知県心身障害者コロニー中央病院小児外科部長  
長 屋 昌 宏 先生