

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、lipoPGE₁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。