

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

て、コントロール不良。合併症は神経障害のみ。2年前より無自覚低血糖をおこしていた。1997年7月3日、低血糖昏睡で当院救急外来へ搬送された。来院時 JCS 200, 全身発汗。下肢深部腱反射亢進と病的反射あり。ブドウ糖注射し血糖が200台になっても昏睡が持続し、痙攣が出現。抗痙攣剤などを用いても5時間痙攣が出現、消退した。翌日には病的反射は消失した。5日後には意識は回復したが、脳波異常と瞳孔不同が認められた。CTでは入院直後、脳全体がlowだったが翌日には正常化した。今後の経過観察が必要と思われる。

2) Wolfram 症候群の一例

大野 司 (長岡中央総合病院 神経内科)  
八幡 和明 (同 内科)

29歳男性。両親がいとこ婚。15歳検診で DM を発見され内服薬でコントロールされていたが、次第に C-peptide 低下し、22歳よりインシュリン開始。26歳視神経萎縮指摘。27歳より嗅覚低下。知能正常範囲。嗅覚脱失。対光反射消失、近見反射あり。膝腫試験やや拙劣。抗 GAD 抗体陰性。mtDNA 3243 変異なし。下垂体、甲状腺、性腺機能正常。頭部 MRI で OPCA を思わせる脳幹の著明な萎縮。神経伝導速度正常。膀胱造影で pine tree appearance。Apnomonitor で25秒無呼吸。Wolfram 症候群は稀な疾患で小児期 IDDM で発見されることが多いが本例のように緩徐に IDDM に移行し、神経症状が徐々に出現し診断に至る例があり留意すべきと思われる。

3) 多嚢胞性卵巣症候群におけるインスリン抵抗性の意義

村川 晴生・鈴木 美奈  
本多 晃・富田 雅俊  
八幡 哲郎・山本 泰明  
倉林 工・長谷川 功  
田中 憲一 (新潟大学産婦人科)

【目的】今回我々の施設では多嚢胞性卵巣症候群 (以下 PCOS と略す) 症例に耐糖能検査を行いクロミフェンに反応しない排卵障害とインスリン抵抗性の関連を検討した。【対象】PCOS 診断基準を満たす38例とした。全例 75g グルコース負荷試験から空腹時血糖 (FBS)、空腹時インスリン値 (IRI)、血糖およびインスリン分泌総面積 (AUCg, AUCi) を算出した。【成績】A :

クロミフェン反応あり (25例), B : クロミフェン反応なし (13例) の2群に分類し検討した結果血中テストステロン値と AUCi が B 群において有意に高値であった。クロミフェン無効症例予測のための AUCi の最適 cut off 値は  $6,000 \mu U \times \text{min/ml}$  と判定した (敏感度 : 78.7%, 特異度 : 76.4%)。【結論】PCOS 症例の排卵誘発では、視床下部に作用するクロミフェンが無効な症例はインスリン抵抗性に伴う排卵障害を念頭におき検査を進めていく必要がある。PCOS に伴うインスリン抵抗性の予測には耐糖能検査による評価の必要性が示唆された。

4) GAD 抗体強陽性のインスリンを必要とした糖尿病, II 型偽性副甲状腺機能低下症, 頻回の低血糖発作を合併したバセドウ氏病の一例

鈴木 克典・他, 内分泌  
班一同 (新潟大学第一内科)

バセドウ病, インスリンを必要とした糖尿病, II 型偽性副甲状腺機能低下症 (PsH), 頻回の低血糖発作を次々と合併した症例を経験した。今までに PsH に糖尿病とバセドウ病の合併した報告はない。症例は29歳のバセドウ氏病女性で、一年半放置した後に GAD 抗体強陽性のインスリンを要したインスリン非依存型糖尿病を合併し、その後に II 型 PsH を合併した。GAD 抗体や HLA から自己免疫機序が関与し、将来インスリン依存型への移行が予想される糖尿病であることが考えられる。II 型 PsH は、PTH 作用が cAMP 産生のステップまでは正常でそれ以降の異常が想定されている。本症例は多の自己免疫疾患合併から、II 型 PsH の原因は PTH の標的細胞内のある物質に抗体が存在することでも説明できる可能性がある。本症は PTH が低下を示さなかったことから、PTH レセプター側に対する抗体の作用が示唆された。

5) Propylthiouracil (PTU) による無顆粒球症の一例 : G-CSF の効果

阿部 暁・松原 麻貴  
町田 静生・田村 紀子 (新潟市民病院)  
百都 健 (内分泌代謝科)

【症例】46歳女性。1992年に甲状腺機能亢進症と診断され、チアマゾール (MMI) 投与にて1995年に治療終