

11) 多発性関節拘縮症を合併した Currarino 症候群の2例

新田 幸壽	・内藤 真一	(新潟市民病院)
大石 昌典	・永山 善久	(小児外科)
坂野 忠司	・山崎 明	(同 新生児医療)
小田 良彦		(センター)
花岡 仁一	・竹内 裕	(同 産婦人科)
徳永 昭輝		(同 脳外科)
清野 修		(新潟大学)
飯沼 泰史		(小児外科)

Currarino (1981) は、直腸肛門奇形、仙骨異常、仙骨前腫瘍の三徴が、発生学的に胎生初期の同時期に起こるとして ASP association として報告したが、その後 Pankevich (1933年) は、三徴以外に骨盤の形成異常を伴うことが多いとして Pelvic floor dysplasia を追加して、PFASP 症候群とすることを提唱した。

今回我々は、偏側の下肢形成異常、関節拘縮、患側腎無形成などを伴った PFASP 症候群の2例を経験したので報告する。

症例1は、胎内発育不良、胎児腹水があり、33週0日、1372g、帝王切開術にて娩出された女児。外陰部異常(単肛)があり、右下肢の形成不全・関節拘縮・運動知

覚麻痺を認めた。総排泄型鎖肛と診断し、造影を施行したが造影剤の腸管外漏出と脊髓腔が造影された。二分脊椎と仙骨前の巨大な髄膜瘤、水頭症を認めた。症例2は39週、2544g、正常分娩にて出生の女児で右下肢の形成不全(外側列欠損)と拘縮、肛門腔前庭瘻、腰仙椎の異常、二分脊椎、髄膜瘤、骨盤形成異常を認めた。

12) NICU 内手術の2例

大沢 義弘	・近藤 公男	(太田西ノ内病院)
池上 博彦		(小児外科)
		(同 小児科)

最近の新生児外科の治療成績の向上に NICU の果たす役割は極めて大きい。そして、手術に際して NICU と手術室間の搬送時にいくつかの危険性が危惧される重症の児には NICU 内での手術が推奨されている。

今回我々は、NICU 内で手術を行わざるを得なかった重症の2例(壊死性腸炎、超低出生体重児例と先天性横隔膜ヘルニア例)を経験し、救命した。これらの経験により、NICU 内手術に対する評価とその適応につき考察した。