

諸種奇形を伴える単眼児例

東京医科大学産科婦人科学教室（主任 藤原幸郎教授）

花岡知々夫 吉野 昭 中井 才扛

宜保 好彦 白田 実 中島 政元

緒 言

単眼症及び鼻欠損併有嗅脳欠如症は *Otocephalie*, *Tricephalie* と共に頭部の奇形の一部門をなすもので、単眼症としての記載は1832年 *Huschuke* を以て嚙矢とすると称せられる¹⁾。

本邦においては池田²⁾、佐藤³⁾、富田⁴⁾、勝⁵⁾⁶⁾、下平⁷⁾、久世⁸⁾、饒平⁹⁾、三谷¹⁰⁾¹¹⁾、今野¹²⁾ 等の10数例の報告が見られるが顔面には奇形のうち、眼部にみられるものは単眼症、潜伏眼、無眼球小眼球等があり、その内単眼症は稀有なる高度奇形とされている。

本症例に合併した海豹肢症については先に高橋等¹³⁾により報告し、その原因がサリドマイド服用に起因するものと推定したが、この種奇形症例の如き複合奇形が森山¹⁴⁾によつて82.0%と報告され複合奇形の多いことを述べているが、単眼症との複合奇形例は未だ見当らない。

我々は妊娠10カ月で分娩予定日 (Negel 氏法) よりも18日遅れて帝切を施行した結果、単眼症＋上肢海豹肢症＋右側耳介奇形＋外耳道欠損＋両側欠指 (3指) ＋陰唇肥大の他に、病理解剖を行つたところ、各種内臓奇形を伴つた症例を経験したので報告する。

I. 症 例

患者は26年4カ月、1回経産婦で生来健康にして特記すべき既往症なく、22才で健康なる男子と結婚し、初産23才で女子を娩出、分娩・産褥共に異常なく経過し、又児にも何等異常を認めなかつた。家族歴に於ても本人及び夫の知る限り特に血族者に奇形その他遺伝関係は認められず昭和36年9月9日入院、最終月経は4月12日より4日間て妊娠6カ月の正常妊娠と診断された【分娩予定日：37, 1, 19, (Negel), 37, 1, 26 (Hata)】。

妊娠初期軽度の“つわり”、症状のためイソミン錠 (総量250mg)を服用の他は妊娠経過中特に奇形の原因と思われる母体の外傷、梅毒、ビールス性疾患等は無く順調であつたが、妊娠9カ月中旬より腹部各所に於て臍帯雑音が聴取出来、次第に雑音は高度となつてきた。分娩予定

日より18日経過した昭和37年2月6日入院時所見は、子宮底38cm、腹囲93cmで波動をふれ第2頭位にして児頭は未だ骨盤入口に固定せず児心音は右下腹部に聴取出来るがやや微弱且つ不正であり、更に臍帯雑音を強く聴取した。そこで妊娠10カ月兼臍帯巻絡兼羊水過多症の疑い及び分娩予定日超過の診断を下し、患者が生児を強く希望するため帝王切開術を施行した。

帝王切開時羊水量は約3000ccで頸部、腹部に各1回の臍帯巻絡を認めたが手術は出血量約400ccで順調に終了した。

II. 児所見

i) 全身所見：胎児は身長49cm、体重2.785grの女児で、顔面に著明な奇形を認める他、外見上、右側耳介及び外聴道の欠損、上肢及び外陰部の異常を認める。毳毛は伸側及び背中に存在し、胎脂は顔面及び腋窩に見られる。頭囲29.5cm、頭髪3cmである【写真(I)参照】。

ii) 顔部：顔面に於ては鼻を欠如するかわりに、正中線前額に当る部に、吻(*probosis*)の形成があつて長さ2cmのポリープ状突起を有し、よく移動する。先端はやや膨大し硬度は弾力性柔軟である。このポリープ状突起直下に過拇指頭大菱形眼窠1コが認められ、この中に両眼癒着症を形成し、通常鼻の存在する処は全く平坦で、口裂は2.2cmにして異常はない【写真(II)参照】。

iii) 耳部：左側耳部には異常はないが右側耳介及び外聴道の欠損が認められる【写真(IV)参照】。

頭部及び顔部に於けるレントゲン像所見は写真(III)の如くである。

iv) 上肢：上肢は所謂海豹状奇形 (*phocomelia*) を呈し両指とも欠指を認め3指より成る。【写真(IV)及び(V)参照】レントゲン撮影によれば写真(VI)の如くで両側前腕骨の欠損があると思われる。

v) 外陰部：外陰部は女性器であるが小陰唇が異常に肥厚して居る【写真(VII)参照】。内性器は膣、子宮、卵巣が正常に存し異常なく半陰陽ではない。

vi) 下肢：異常は認められず【写真(VIII)参照】。

III. 剖検所見

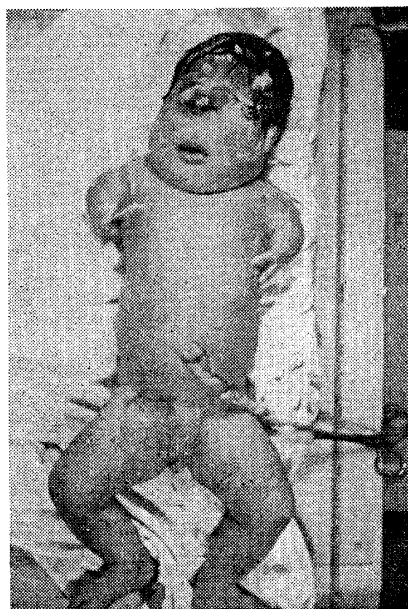
心臓は、所謂 *Truncus communis* で直径約4mmの心中隔の欠損、ボタロー氏管の欠損等が存在する他、直径約5mmの卵円孔の開存が見られ、その他両側肺の分葉不全と胆嚢及び胆嚢管の欠損が認められる。

頭部は馬蹄形脳半球癒着症の形成が見られる。

胎盤は575grで異常ないが右側臍動脈の欠損を認める。

顕微鏡的所見としては肺・肝・脾等に異常が認められ、肺臓に於ては肺鬱血と肺出血巣が認められ〔写真(IX)参照〕、肝臓は肝脂肪変性を呈し〔写真(X)参照〕、脾臓に於ては脾鬱血の所見が得られた〔写真(XI)参照〕。

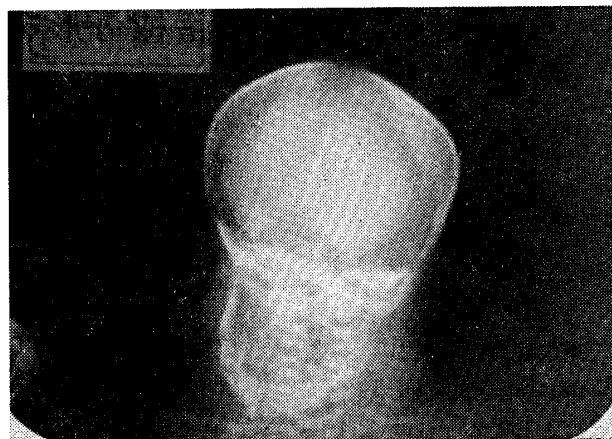
写真(I) 全身



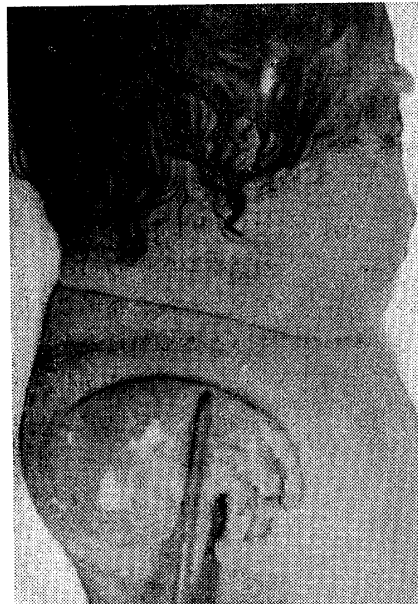
写真(II) 顔部



写真(III) 頭・顔部レントゲン像



写真(IV) 右側上肢
指は3指よりなり、右側耳介及び外聴道の欠損を認める。



写真(V) 左側上肢

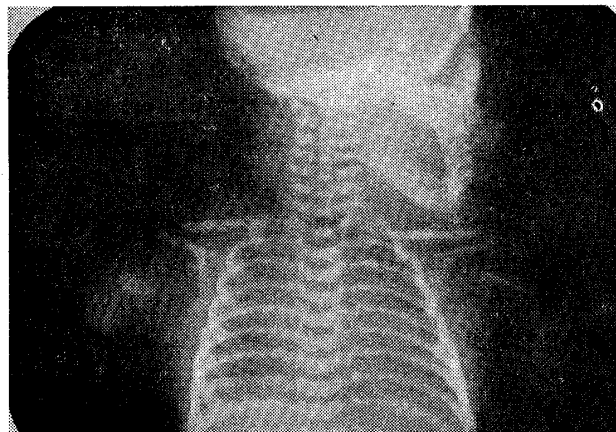


昭和41年5月1日

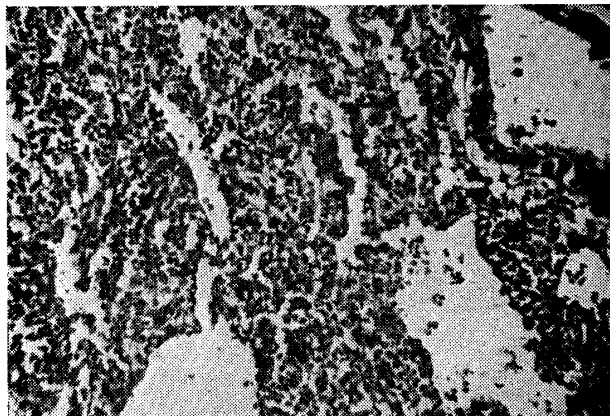
花岡他

469—87

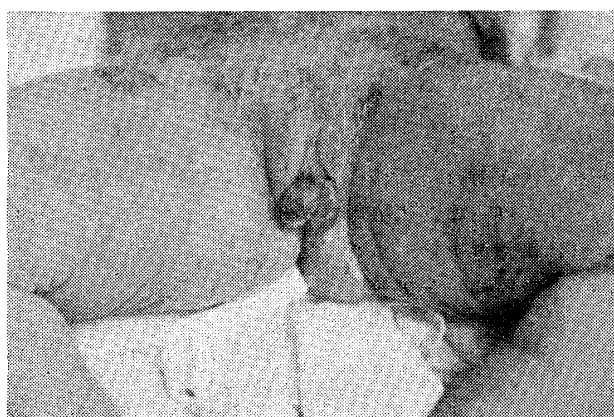
写真(VI) 上肢レントゲン像



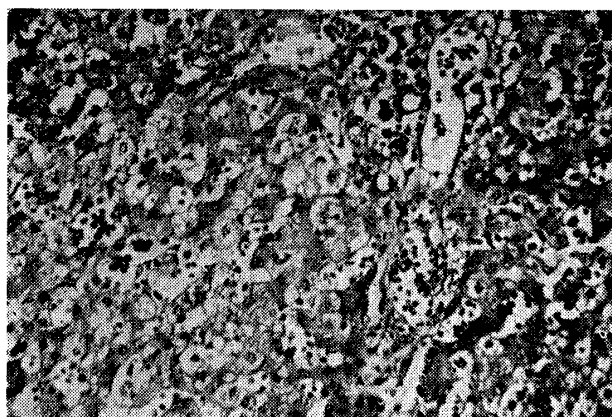
写真(IX) 肺臓



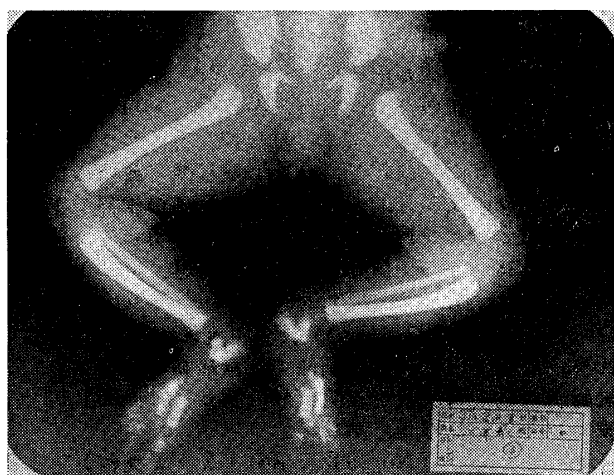
写真(VII) 外陰部



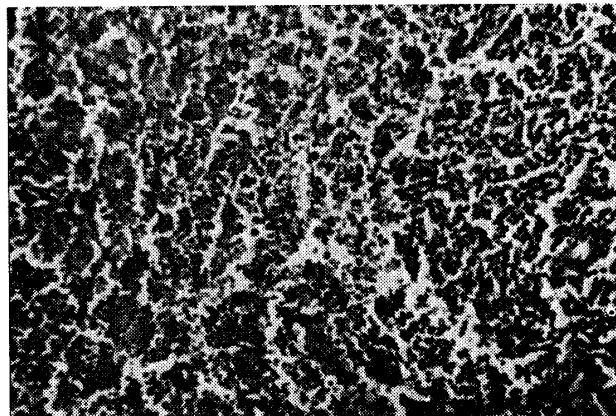
写真(X) 肝臓



写真(VIII) 下肢レントゲン像



写真(XI) 脾臓



考 按

先天性外表奇形の発生頻度は Rose 0.75%, 三谷 0.92%, 竹内 0.9%, 原 0.27%, Schwarzer 0.22%, Chausier 0.5%であり, Delee Greenhill によれば新生児の1%でその内大部分は脳水腫, 頭蓋穹隆の發育障害のあるもので, このうち単眼症はまず1万例の分娩中1例の割合と考えてよい様で¹⁾, 三谷等¹⁵⁾は新生児の0.012%であるといっている. 我々の教室に於ては過去5年間(1960~1964)の分娩5,240例中1例である¹⁹⁾.

羊水過多の合併については約20%の頻度¹⁶⁾といわれ, 三谷¹⁾は単眼症に5,500 ccの羊水過多を認めた例を挙げて居り, 本症例では約3,000 ccの羊水量を伴って居る.

奇形児の予後については Delee, Greenhill¹⁷⁾によれば奇形児の50%は自然流産するといわれ, 単眼症に於てもしばしば未熟児として生れるか, 死産する場合が多く, このことは単眼児妊娠中の経過を見ても一般の奇形児と同様妊娠中種々の異常を伴うためか, 多くは妊娠特続日数は短縮され, 児の全体の發育も不良なる場合が多いのではないと思われる. しかし本例では分娩予定日を超過すること18日で帝切により身長49cm, 体重2,785 grの生児を得, 娩出後約60分間生存し得たことは珍しい症例といえよう.

更に生後の処置の可良なる際には, 種々なる内・外奇形を伴った症例は別として比較的長く生存する場合もあり Shön の6週間, Paum は実に10年間も生存した例について報告しているが, これらは極く稀有に属すると思われる.

単眼症の発生については全く遺伝因子によるとする Szendi Blasius の前脳胞發育抑制説や, 従来諸家が最も考慮内に置いて来た Darest の眼胞分離障害説等が挙げられるが, 確説はなく, 実験奇形学の発達に伴って遺伝的要因によって現われる先天異常は全体の10%程度であろうと考えられて居る今日¹⁸⁾上記の如き諸説が一体どの様な原因によって惹き起されるかが, 今後, 生活環境の複雑化とともに検討すべき問題であろうかと考えられる.

今野等¹²⁾は7カ月の女性単眼児につき, 前脳胞の發育抑制を考え, 寺崎¹⁶⁾は8カ月の単眼症を報告し Darest の説を考慮に入れてはいるが結核の既往の存するところにより, 結核との関係も無視出来ずとし, 本症の原因は尚不明と論じ, 加来²⁰⁾も一般的に奇形原因を胚種性欠陥, 環境の影響, 栄養, 前置胎盤, 外妊時, 放射線の影響, 風疹, オーム病, 糖尿病, 梅毒, アルコール中毒等をあげている.

本症例は鼻欠損と正中線前額に象鼻様肉突起の存在する点よりして前脳胞の發育抑制が考えられるがその病歴よりして次の如き環境要因が重大であろうと考慮される. すなわち ① 胎児の奇形成立の限界期 critical period of Teratogenesis にサリドマイドを投与した事実(イソミン錠: 総量 250mg). ② 夫が内科医師である関係上, レントゲン治療に従事した経歴のあること等であり, 特に本単眼症は海豹肢症を合併して居る点等とあいまって前者の要因は最も注目を要すると思われる. その他臍帯血管の異常, 羊水過多症等の合併も挙げられるが奇形発生の要因はなお複雑であり今後更に検討を加える問題であると共に, 特に妊娠初期の種々なる環境要因に就いては一層の考慮を払うべきであると考ええる.

結 論

分娩予定日より18日経過した1回経産婦に帝切を行った結果, 単眼症+上肢海豹肢症+右耳介奇形+外耳道欠損+両側欠指+陰唇肥大の他に, 各種内臓奇形を伴った特異なる症例を報告し, その病歴よりして環境要因が重要な役割をもつと考え, 更にその問診に当つては慎重に取扱う必要があると思う.

本症例の要旨は第26回日産婦学会関東連合地方部会総会及び第2回日本先天異常学会に於て発表した

終りに御指導を賜った故秦教授並びに高橋助教授, 病理大高教授に, 又御校閲を頂いた藤原教授に深謝します.

参考文献

- 1) 三谷: 日本産婦人科全書. 第27巻(Ⅱ). — 2) 池田: 東北医学会雑誌. 第10巻. 補冊. (昭2). — 3) 佐藤: 東京医事新誌. 第2574号. (昭4). — 4) 富田: 近畿婦人科学会雑誌. 第12巻(昭4). — 5) 勝: 近畿婦人科学会雑誌. 第12巻, 第6号(昭4). — 6) 勝: 近畿婦人科学会雑誌. 第13巻, 第5号(昭5). — 7) 下平: 臨床産婦人科. 第7巻, 第6号. — 8) 久世: 臨床産婦人科. 第9巻, 第7号. — 9) 饒平: 臨床産婦人科. 第9巻, 第8号. — 10) 三谷: 日産婦誌. 第31巻, 第13号. — 11) 三谷: 日医大誌. 第12巻, 第4号. — 12) 今野他: 産婦の世界. 第3巻, 第12号. — 13) 高橋他: 産婦の世界. 第16巻, 第2号. — 14) 森山: 産婦の世界. 第16巻, 第2号. — 15) 三谷他: 産と婦. 第11巻, 第7号. — 16) 寺崎: 産婦の実際. 第8巻, 第7号. — 17) Delee, Greenhill: Principles and Practise of Obstetrics. p. 500. — 18) 大倉: 産婦の世界. 第16巻, 第2号. — 19) 花岡他: 日産婦誌(第17回日産婦学会総会講演要旨), 第17巻, 第8号. — 20) 加来: 産と婦, 第21巻, 第12号.

(No.1942 昭41・2・1 受付)