

診 療

Lower Celosomia の合併奇形と出生前診断

大阪府立母子保健総合医療センター産科

有澤 正義 今井 史郎 末原 則幸

竹村 喬 倉智 敬一

大阪府立母子保健総合医療センター病理

中山 雅弘

Congenital Anomalies Associated with Lower Celosomia and their Prenatal Diagnosis

Masayoshi ARIZAWA, Shirou IMAI, Noriyuki SUEHARA,

Takashi TAKEMURA and Keiichi KURACHI

*Department of Obstetrics, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal
and Child Health, Osaka*

Masahiro NAKAYAMA

*Department of Pathology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal
and Child Health, Osaka*

Key words: Lower celosomia • Prenatal diagnosis • Lung hypoplasia • Single umbilical artery •
Short umbilical cord

緒 言

臍帯ヘルニアのうち lower celosomia は合併奇形が多岐にわたって重篤であることが多く、可及的早期にそれと診断し得ることが臨床上重要である。今回, lower celosomia の一症例を出生前診断したので報告する。

また、過去 6 年間に当センターで経験した 7 例の lower celosomia についても検討したので報告する。

症 例

家族歴 特記すべきこと無し。母31歳，父34歳
血族結婚無し。

既往歴 特記すべきこと無し。

母の妊娠歴 2回経妊2回経産，2児とも健康。

今回，妊娠34週に近医より内臓脱出疑いで，当センターに紹介される。当センターの初診時超音波断層法により，臍帯ヘルニア（図1），側弯（図2），胸郭の低形成（図3），単一臍帯動脈（図4），短い臍帯（超音波断層法による計測で11.5cm）が

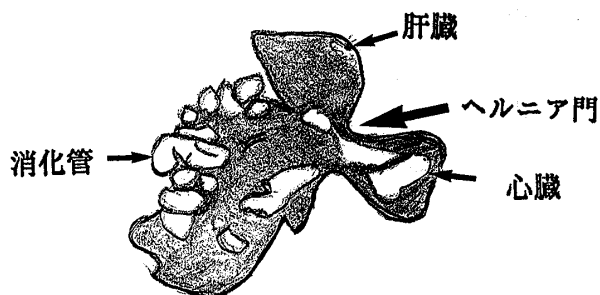


図1 臍帯ヘルニア

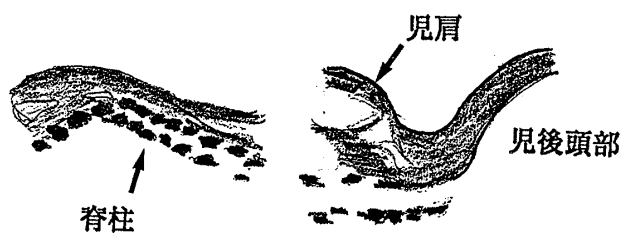


図2 側弯



図5 児の全身像

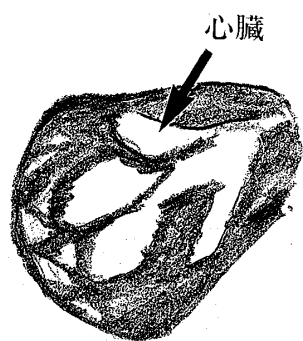


図3 胸郭の低形成

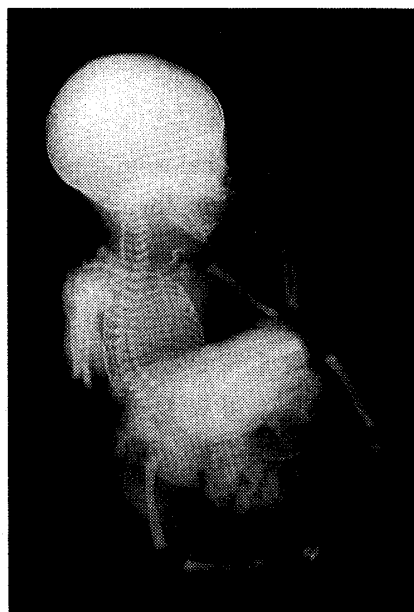


図6 児のレントゲン像

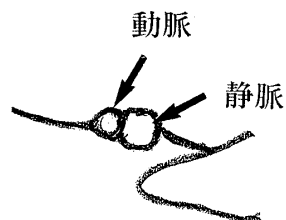


図4 単一臍帯動脈

認められた。また、超音波計測では、児頭大横径7.5cm (29w0d 相当), 大腿骨長5.1cm (28w0d 相当) と intrauterine growth retardation (胎児の推定体重が標準偏差¹⁾の-1.5SD 以下のもの-IUGR と略す) も認められたので lower celosomia と診断した。妊娠36週に経膈自然分娩となった。児は体重1,465g, 身長32.7cm の男児であつた。Apgar score は1分後2点, 5分後0点

表 1 当センターにおける lower celosomia

	分娩 週数	出生 体重	SD	性別	膀胱 異常	腎臓(右) (左)	性器(内) (外)	鎖肛	結腸の長さ	下肢 欠損	肺体重比	側弯	単臍 動脈	臍帯長 (cm)
症例 1	32W	1,389g	-1.4	女	膀胱 腸裂	正常 正常	重複子宮 重複陰	+	欠 損	-	0.0048	+	+	8
症例 2	29W	1,460g	-1.6	男	膀胱 腸瘻	無形成 正常	右睾丸欠損 正常	+	約15cm	+	0.0060	+	+	4
症例 3	27W	1,004g	-1.9	男	膀胱 腸瘻	正常 正常	位置異常 位置異常	+	ごくわずか	-	0.0073	+	+	10
症例 4	27W	874g	-2.0	男	膀胱 腸瘻	正常 無形成	位置異常 位置異常	+	S 状結腸ま で存在	+	0.0024	+	+	5
症例 5	32W	1,220g	-1.7	女	正常	正常 正常	卵巣位置異常 陰閉鎖	-	正 常	-	0.0040	+	+	8
症例 6	34W	1,726g	-1.1	女	低形 成	多嚢胞腎 正常	卵巣卵管子宮 腔低形成	+	正 常	-	0.0087	+	+	3
症例 7	36W	1,428g	-2.8	男	膀胱 腸裂	水腎症 多嚢胞腎	停留睾丸 陰茎低形成	+	ごくわずか	-	0.0059	+	+	13

で死因は呼吸不全のためであつた。また、児の臍帯ヘルニアは超音波断層法と同様で、広範囲の腹壁欠損を伴っていた(図 5)。分娩後の児のレントゲン写真でも、右側弯が確認された(図 6)。それ以外の合併奇形として、解剖所見で肺低形成(肺/体重比が0.012未満のもの³⁾)、単一臍帯動脈、両側虫垂、嚢胞腎、膀胱腸裂、鎖肛、停留睾丸、外性器奇形が認められた。

当センターで経験した lower celosomia に合併する奇形として Duhamel は膀胱外反症・膀胱腸裂・結腸形成不全を報告している。当センターでは過去 6 年間で 7 例経験した(表 1)。今回報告した症例は表 2 の症例 7 である。膀胱外反症の合併は症例 5 を除き 6 例に認められた。膀胱腸裂または膀胱腸瘻は 5 例に合併していた。後腸形成不全として鎖肛は 6 例、結腸形成不全は 5 例認められた。下肢欠損は 2 例に認められ、その他の奇形として全例に単一臍帯動脈、過短臍帯(中山らの定義による²⁾)が認められた。

また、合併症として肺低形成、側弯は全例に、IUGR は 5 例に認められた。

考 察

Duhamel は臍帯ヘルニアの発生を胎生皺襞の閉鎖異常という概念で説明した。それによると腹壁形成には 4 葉の皺襞がありそれらが上下左右から合わさつて臍帯輪を形成すると説明されている(図 7)⁴⁾。またこれら皺襞の形成不全が起ることによつて生じた体壁の異常を celosomia と呼

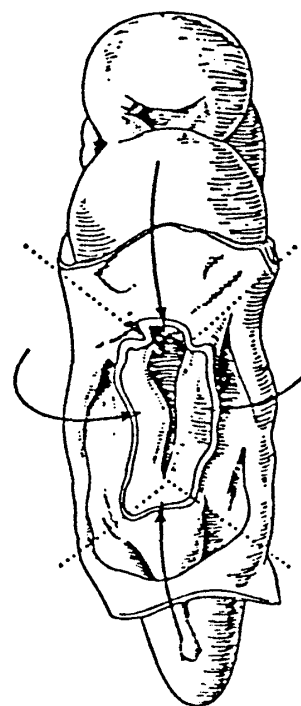


図 7 前体壁の形成による体腔の閉鎖

び、さらにそれを upper, middle, lower の 3 群に分類しその中で合併奇形も区分している(表 2)。当センターでの検討では、いままで文献上報告されていなかった lower celosomia の合併奇形として単一臍帯動脈、過短臍帯が、合併症として肺低形成、側弯、IUGR が明らかとなつた。単一臍帯動脈や過短臍帯の合併については皺襞閉鎖が障害される部位の近くに原始臍輪があるためであろうと考えられる。肺低形成については羊水量は減少傾向であるが、ある程度は保たれており腎無形成単

表2 臍帯ヘルニア30例の合併奇形

Exomphalos		No. of Cases
Upper celosomia	Exomphalos, defect of sternum, diaphragm, pericardium and heart...	0
	Exomphalos, diaphragmatic hernia and ectopia cordis abdominalis	2
	Exomphalos and diaphragmatic hernia	2
Middle celosomia	Exomphalos alone	24
Lower celosomia	Exomphalos and bladder exstrophy	1
	Exomphalos, hindgut agenesis, vesicointestinal fissure and bladder exstrophy	1

(Duhamel⁴⁾による)

独によるものとは考えにくく、側弯による胸郭の異常や大きな臍帯ヘルニアによる横隔膜異常なども関係していると推測される⁵⁾。また、側弯の原因については混合型の脊柱奇形もあるが、図7に示すように脊柱奇形がなく弯曲しているだけのものもある。その他の原因としては、ヘルニア囊の重さによるものも考えられるが明らかではない。IUGRの合併についてはこのような高度の奇形のために合併するのではないかと想像される。

結 語

膀胱腸裂、膀胱外反、後腸形成不全を合併した

lower celosomiaの1例を経験した。lower celosomiaはいままで報告されていた奇形以外に単一臍帯動脈、過短臍帯、肺低形成、側弯、IUGRが高率に合併することを指摘した。lower celosomiaの診断とその予後を推定するためにこのような合併奇形や合併症の有無を検索することが大切であり、その出生前診断に超音波断層法は有用であると考えられた。

稿を終えるに当たり御指導と御校閲を賜りました大阪府立母子保健総合医療センター、周産期第三部、廣瀬 修先生、中田 健部長、大阪大学小児外科、岡田 正教授に深甚な謝意を表します。

文 献

1. 青木嶺夫, 山田基博: 胎児発育の診断. 産婦治療, 47: 547, 1983.
2. 中山雅弘, 今井史郎, 倉智敬一: 臍帯異常の超音波診断と病理. 産と婦, 55: 61, 1988.
3. Bennington, J.L.: Major Problems in Pathology. Perinatal Pathology, 177. W.B. Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto, Mexico City, Rio de Janeiro, Sydney, Tokyo, 1984.
4. Duhamel, B.: Embryology of exomphalos and allied malformations. Arch. Dis. Childh., 38: 142, 1963.
5. Page, D.V. and Stocker, J.T.: Anomalis associated with pulmonary hypoplasia. Am. Rev. Respir. Dis., 125: 216, 1982.

(No. 6454 昭63・10・4 受付)