

診 療

先天性乳糜性腹水症の1例

名古屋第一赤十字病院産婦人科

浅田 美佐 石川 薫 山口 一雄 三輪 茂美
 柴田 均 藤村 由美 伊藤 誠 呉 明超
 宮崎 俊英 木村 隆 可世木成明 風戸 貞之
 須之内省三

A Case of Congenital Chylous Ascites

Misa ASADA, Kaoru ISHIKAWA, Kazuo YAMAGUCHI,
 Sigemi MIWA, Hitoshi SHIBATA, Yumi FUJIMURA,
 Makoto ITOH, Ming Chao WU, Toshihide MIYAZAKI,
 Takashi KIMURA, Shigeaki KASEKI, Sadayuki KAZETO
 and Shozo SUNOUCHI

*Department of Obstetrics and Gynecology,
 The Japanese Red Cross Nagoya First Hospital, Nagoya*

Key words: Congenital chyloperitoneum • Prenatal diagnosis

緒 言

先天性乳糜性腹水症は極めて稀な疾患であり、現在までのところ出生前診断の報告は見あたらない。最近著者らは超音波断層法による経時的観察と胎児腹水穿刺により先天性乳糜性腹水症を推測し得た1例を経験したので、胎児腹水の鑑別診断についての文献的考察を含め報告する。

症 例

28歳。0妊0産。家族歴、既往歴に特記すべき異常なし。今回妊娠は、妊娠初期に切迫流産徴候を認めたほかは経過順調であつたが、妊娠30週2日に超音波断層法スクリーニングにて羊水過多、胎児腹水を指摘され、当科に紹介入院となつた。

入院時の超音波断層像を図1に、他の検査所見を表1に示した。超音波断層像では羊水過多、胎児腹水とその中を浮遊する大網、陰嚢水腫が認められたが、他の胸水・皮下浮腫などの胎児水腫所見や胎児腹水中石灰化像は認められず、表1に示した検査所見も参考とし、暫定的に胎児胎便性腹膜炎の初期を疑った。妊娠30週3日に羊水検査お

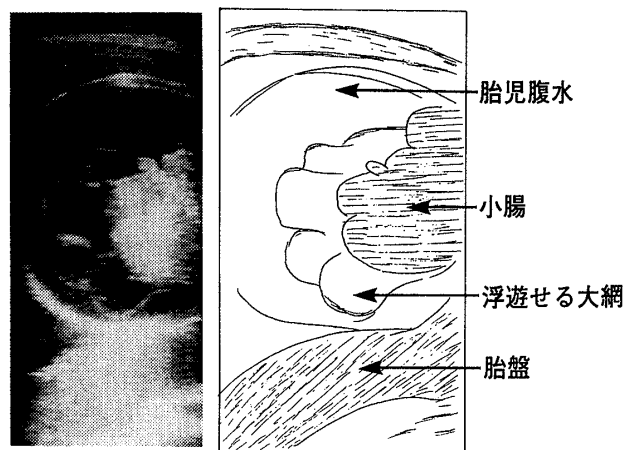


図1 入院時超音波断層所見

よび早産抑制のため行なつた羊水穿刺の結果は、羊水 α -フェトプロテイン1,320ng/ml, Foam stability index 47, 染色体培養46XYであつた。

その後NST, 超音波パルスドップラー法などにてFetal well beingを、確認しつつ、またRitodrine点滴静注にて早産抑制を図りつつ、経時的に超音波断層法で経過観察した。3週間経過して

表1 入院時検査成績

血液検査所見	
血液型	A型, Rh(D)陽性
間接クームステスト	陰性
空腹時血糖	98mg/dl
血清 α -フェトプロテイン	358ng/dl
Kleihauer-Betke テスト	0%
TORCH	陰性
CTG 所見	
NST	reactive

表2 先天性乳糜性腹水症の原因疾患

1. 特発性（原因不明）
2. 乳糜輸送リンパ管系の奇形（狭窄，閉塞，欠損，原発性腸リンパ管拡張症，腸間膜リンパ管囊腫）
3. 乳糜輸送リンパ管系以外の奇形（総腸間膜症，腸回転異常症など）
4. 腫瘍（腸間膜リンパ腫，後腹膜リンパ腫，悪性腫瘍）
5. 炎症（先天性梅毒など）

表3 胎児腹水の原因疾患

1. 免疫性，非免疫性胎児水腫（心血管系奇形など）
2. 腎尿路系奇形（尿路閉鎖奇形など）
3. 悪性腫瘍
4. 消化管奇形（胎便性腹膜炎など）
5. 肝胆系奇形（肝硬変など）
6. リンパ管系奇形（先天性乳糜性腹水など）
7. 特発性（原因不明）

も胎児胸水や皮下浮腫の出現はなかつたが，胎児腹水は増加傾向にあり，しかも石灰化像や消化管拡張肥厚像も出現せず，胎児胎便性腹膜炎は否定的となつた．そこで妊娠33週6日に超音波映像下に胎児腹水穿刺を施行したところ，腹水中総蛋白2.9g/dl，リンパ球多数であつた．この結果および前述の超音波断層像所見経過より，ここに至つて胎児乳糜性腹水症が出生前診断として最も考えられた．妊娠34週5日前期破水を来し，胎児肺成熟は確認されていたため，早産抑制治療は中止とした．この時超音波断層法により胎児腹部径は12×12cm あつたため，躯幹娩出困難の予防と出生直後の呼吸障害除去を目的に，再度の腹水穿刺を施行し，腹水約250ml 排液後に経膈分娩とした．

児は2,940gの男児でApgar スコア1分後5点であり，直ちに気管内挿管した．その後NICUにて腹水130ml 穿刺排液し呼吸状態は安定したため，翌日呼吸管理より離脱した．先天性乳糜性腹水症を考えていたため，初めは静脈栄養とし，腹水貯留傾向がなくなつたところで哺乳（母乳）を開始した．しかし腹水再貯留が認められ再度腹水穿刺施行したところ，腹水は乳糜性であり，総蛋白3.0g/dl，albumin 2.2g/dl（この時血清総蛋白4.6g/dl），腹水中脂肪球認められ，トリグリセライド113mg/dlで，出生前診断通りの先天性乳糜性腹水症と確定診断された．児は現在再び中心静脈栄養で管理中である．

考 案

先天性乳糜性腹水症は極めて稀な疾患であり，1877年 Winiwater¹²⁾による最初の記載以降1985年までの間にわずか36例の報告を見るにすぎない⁶⁾¹⁰⁾．原因は表2に示した通りで²⁾出生時腹水は

漿液性であり，哺乳により摂取した長鎖トリグリセライドがカイロミクロンとなつて初めて腹水は乳糜色を呈するという特色もあり²⁾，出生前にこれを診断することは困難であると考えられてきた．

しかしながら，近年の超音波画像診断法および胎児穿刺技術の発達により，胎児胸水を主徴とする類縁疾患の先天性乳糜胸をその胸水性状も参考とし，出生前診断したとする報告は多く見られるようになつて来ている⁴⁾⁵⁾⁸⁾．本例では経時的超音波断層法による観察に加え，胎児腹水性状の分析により，先天性乳糜性腹水症を出生前より推測し得たので，以下胎児腹水の出生前鑑別診断を中心として，これについて述べる．

まず，一般に胎児腹水を示す疾患としては表3のようなものが挙げられる⁷⁾⁸⁾．このうち，腹水のみを主徴とする本例では，胸水なども伴い全身性浮腫を示す免疫性や非免疫性胎児水腫はまず否定された．次に，腎尿路系奇形は随伴する羊水過少がないことなどにより，また悪性腫瘍は形態学的に腫瘍像はなかつたことにより否定された．そして，最も鑑別診断で考慮したものであるが，胎児胎便性腹膜炎は経時的超音波断層法により腹水中の石灰化像が現われないことにより否定され¹⁾，残るものとして先天性乳糜性腹水症が強く示唆さ

れるに至った。

そこで胎児腹水穿刺を行ない、先天性乳糜性腹水症の出生前診断の補完を試みた。ちなみに類縁疾患である先天性乳糜胸の出生前診断では胎児胸水の性状で、高蛋白で細胞成分ではリンパ球主体であることが重要な所見とされている⁴⁹⁾。胎児腹水の性状については、いまだその詳細は明らかでないが、Mir et al.⁹⁾は35例の胎児腹水の内、27例の新生児に出生直後腹水穿刺を行ない、その性状につき報告している。それによると、腹水中総蛋白2.7g/dl以上のものは乳糜性腹水症の全例のほか、心性、腎性、胎児胎便性腹膜炎の一部であつたとしている。本例では在胎33週において胎児腹水中総蛋白は2.9g/dlであり、先天性乳糜性腹水症に合致する性状であつた。

胎児治療を含めた的確な周産期管理は、症候の診断にとどまらず、原因疾患を同定し、その病態を把握して初めて可能となる³⁾。そのためには、超音波断層法による詳細な観察に加えて、今後は胎児穿刺による胎児血液や胎児体腔貯留液の生化学的分析も重要性を増すものと予見される。今回は経時的超音波画像診断と胎児腹水分析より先天性乳糜性腹水症を出生前より予測し、出生直後より腹水穿刺排液による呼吸の確立と、栄養補給を計画的に行なつた1例を経験したので、主に胎児腹水の鑑別診断を中心に文献的考察も加え報告した。

文 献

1. 石川 薫, 松澤克治: 新生児外科領域疾患の出生前診断の経験. ①胎児仙尾部奇形腫. ②胎便性腹膜炎. 厚生省心身障害研究報告書, 小児期の主な健康障害要因に関する研究班, 昭和61年度研究業績, 341, 1981.
2. 河合 栄: 腹水と乳糜性腹水. 新小児医学大系 11c (小林 登ら編), 87, 中山書店, 東京, 1981.
3. 下川 浩: 非免疫性胎児水腫からみた胎児治療の実施とその意義. 日新生児会誌, 27: 769, 1987.
4. Benacerraf, B.R., Frigoletto, F.D. and Wilson, M.: Successful midtrimester thoracentesis with analysis of the lymphocyte population in the pleural effusion. Am. J. Obstet. Gynecol., 155: 398, 1986.
5. Brodman, R. F.: Congenital chylothorax. N.Y. State J. Med., 553: 75, 1975.
6. Cochran, W.J., Klish, W.J., Brown, M.R., Lyons, J.M. and Cutis, T.: Chylous ascites in infants and chylidren: A case report and, literature review. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr., 4: 668, 1985.
7. Gribetz D. and Kanof A.: Chylous ascites in infancy; with a report of a case with vitamin A absorption study. Pediatr., 7: 632, 1951.
8. Machin, G.A.: Diseases causing fetal and neonatal ascites. Pediatr. Pathol., 4: 195, 1985.
9. Mir, N.A. and Perman, M.R.: Non-immune fetal ascites: An appraisal of etiology and outcome a clinical and pathological review of 35 cases. Asia Oceania J. Obstet. Gynaecol., 13: 287, 1987.
10. Vain, N.E., Swarner, O.W. and Cha, C.C.: Neonatal chylothorax: A report and discussion of nine consecutive cases. J. Pediatr. Surg., 15: 261, 1980.
11. Vasko, J.S. and Tapper, R.I.: The surgical significans of chylous ascites. Arch. Surg., 95: 355, 1967.
12. Winiwater, A.: Mitte Lungen aus dem Kronprinz Rudolpk Kinderspitale in Wien. Jahrb. Kinderh., 11: 160, 1877.

(No. 6473 昭63・11・8受付)