

診 療

Amniotic band syndrome の一例

—その発生機序を中心に—

熊本大学医学部産科婦人科学教室 (主任: 岡村 均教授)

片渕 秀隆 松井 和夫 伊藤 昌春

大場 隆 藤崎 俊一 岡村 均

A Case of Amniotic Band Syndrome

—In View of the Pathogenesis—

Hidetaka KATABUCHI, Kazuo MATSUI, Masaharu ITOH,

Takashi OHBA, Shun-ichi FUJISAKI and Hitoshi OKAMURA

Department of Obstetrics and Gynecology, Kumamoto University Medical School, Kumamoto

(Director : Prof. Hitoshi Okamura)

Key words: Amniotic band syndrome • Anomaly • Pathogenesis

緒 言

Amniotic band syndrome は, 2,000から15,000の分娩に一例と頻度は低いとされているが²⁾, 決して稀有な疾患でないことが最近明らかにされつつある⁹⁾¹¹⁾. 本症候群は種々の部位で発症し, その奇形の程度にも差がみられるため, 往々にして出生後ですら正しい診断がなされずに見過ごされ, 次回妊娠に向けて適切な指導が行われないことがあると推測される⁹⁾¹¹⁾.

今回われわれは, 腹壁欠損の胎児に遭遇し, 病理解剖学的検索の末, 本症候群と診断され, その発生機序を考えるうえで興味ある所見を得たので若干の文献的考察を加えて報告する.

症 例

1. 母親

母親は25歳1カ月の0回経妊0回経産の主婦で, 初経は14歳, 月経周期は35日型整順, 期間6日間で経時障害はない. 24歳7カ月で結婚し, 家族歴・既往歴に特記すべき事項はない.

現病歴: 1987年10月6日より5日間を最終月経とし以後無月経となり, 同年12月8日, 近医を受診し妊娠9週0日と診断された. 以後妊娠16週ま

での定期検診では, とくに異常所見は認められなかった. 1988年3月4日(妊娠21週3日), 同医における定期検診時の超音波断層法にて, 胎児腹部の描出不可能を指摘された. 同年3月11日(妊娠22週3日), 胎児の精査を目的にて当科を受診し, 超音波断層法にて腹壁破裂を疑い, 3月15日(妊娠23週0日), 当科入院となつた. なお, 今回の妊娠経過中, 羊水穿刺術は施行されておらず, 腹部強打の既往や薬物服用・喫煙・飲酒の習慣もなかった.

入院時所見: 身長157.0cm, 体重43.2kg, 体温37.0℃, 血圧106/50mmHg, 脈拍72/分整, 尿蛋白(—), 尿糖(—), 下肢に浮腫は認められなかった. 子宮底長16cm, 腹囲74cm, Bishop pelvic scoreは0点であつた.

血液型O型Rh(+), HBs抗原(—), 梅毒血清反応(—), 抗ATLA抗体(—), その他の血液生化学的検査に異常は認められなかった. 経腔的超音波断層法では, 胎児は骨盤位で, 大横径42mm, 大腿骨長26mm, 心音は整で, 羊水量は正常であつた. 胎児躯幹の縦断像で, 腰部から下肢方向へ延びた腫瘤が突出し, その表面を覆う腹壁は

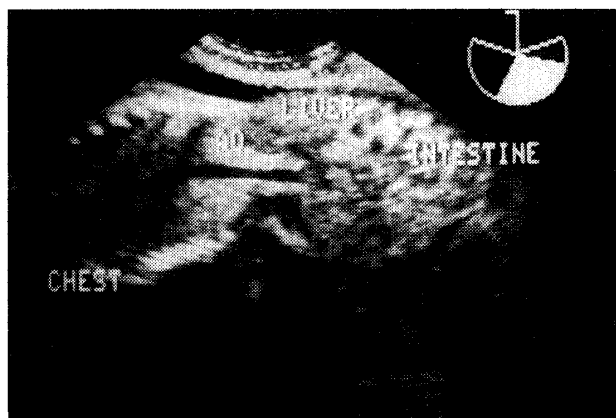


写真1 経腔的超音波断層法
CHEST：胸壁，AO：大動脈，LIVER：肝臓，
INTESTINE：腸管

みられず，その内部には大動脈が胸部より連続して入り，さらに肝臓や腸管を思わせる部位が認められた（写真1）。

入院経過：超音波断層法の所見から，胎児出生前診断として腹壁破裂を疑った。妊婦および家族と相談のうえ，母体の精神的動揺を考慮し，妊娠継続不可能と判断した。1988年3月17日（妊娠23週2日），ラミナリア桿挿入にて子宮頸管の開大を試み，プロスタグランディンE₁誘導体プレグランドイン腔坐剤を合計3mg使用し，経腔的に胎児の娩出をみた。

母体の産褥の経過は良好で，同年3月19日，産褥2日目にて退院となつた。

2. 患児

患児は娩出時すでに死亡しており，娩出後40分にて病理解剖を行つた。

肉眼所見：児の体重は355g，身長21.5cm，胎盤の重量は80gといずれも妊娠週数範囲の数値であつた。児の外表は，腹壁が完全に欠損し，胃・肝臓・腸管が脱出していた（写真2）。腹部に相当する部分には膜様物がみられ，胎盤の胎児側を被覆する卵膜と連続し，短くなつた臍帯がその内側に強固に付着していた（写真3）。臀部以下は躯幹の長軸に対し左側へ90度回転し，左側臀部が欠損，左側下肢は萎縮変形していた。内部臓器は，横隔膜および左側の腎臓が認められなかつた。胎盤胎児側は，卵膜の一部が剝離し，剝離面は粗造を呈



写真2 胎児および胎盤。胎児腹部と胎盤が連続し，胃・肝臓・腸管が脱出している。



写真3 胎児腹部。欠損した腹壁に膜様物がみられ，その内側に短くなつた臍帯（U）が付着している。

していたが，母体側にはとくに異常は認められなかつた。その他の内部諸臓器には，重量の異常や構造異常は認められなかつた。

組織学的所見：胎盤胎児側の卵膜の剝離部分は，顕微鏡学的に卵膜を構成する羊膜が絨毛膜より剝離し翻転していた。胎盤の剝離面はフィブリンが析出し，リンパ球を中心とした炎症細胞の浸潤が観察され，胎盤胎児側は広い範囲で羊膜が欠落していた（写真4）。胸壁から連続する膜様部分は，重層する扁平上皮から一層の立方上皮で構成される羊膜への移行像が認められた（写真5a, b）。

その他，多臓器にわたつてうつ血と出血の所見がみられ，右側の肺門部および延髄に浮腫，左側肺動脈に血栓形成が観察された。

以上，剖検診断を表1に要約した。

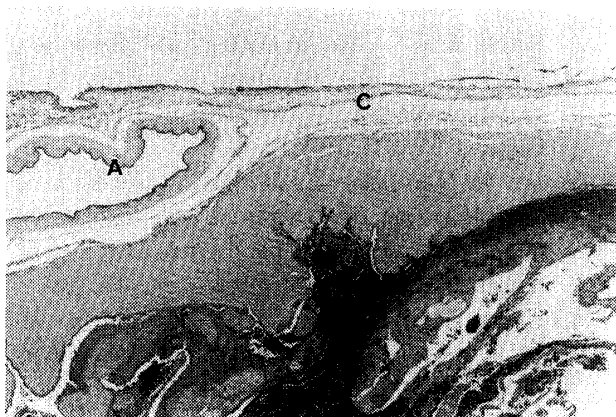


写真4 胎盤胎児側。卵膜を構成する羊膜(A)が絨毛膜(C)より剥離・翻転している(H & E染色, ×10)。

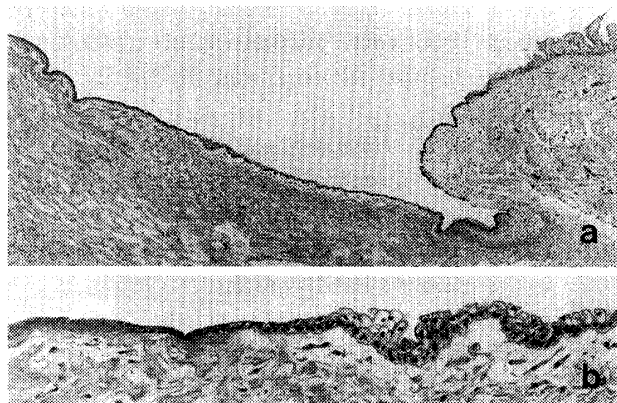


写真5 a: 胸壁から連続する膜様部分。重層する扁平上皮から羊膜への移行像がみられる(H & E染色, ×10)。

b: aの移行部の拡大像(H & E染色, ×50)。

表1 剖検診断の要約

剖検診断: Amniotic band syndrome

1. 死産児(妊娠23週2日; 355g)
2. 腹壁欠損
3. 左側臀部欠損
4. 左側下肢萎縮変形(体軸より左側へ90度回転)
5. 卵膜・腹壁癒着
6. 卵膜・臍帯癒着
7. 横隔膜欠損
8. 左側腎欠損
9. 羊膜剥離+慢性絨毛膜炎
10. 出血: 肺, 肝, 脾, 小腸, 大腸, 右側腎, 右側副腎, 膀胱
11. うつ血: 肺, 胃, 小腸, 大腸, 右側腎, 胎盤
12. 浮腫: 右側肺門部, 延髄
13. 左側肺動脈血栓形成
14. 髄外造血: 肝

死因: 循環不全

考 案

Amniotic band syndrome は、いまだその発生機序が確立していない現在、本邦での呼称も一定せず、羊膜索症候群、羊膜癒着、ADAM(amniotic deformities, adhesions, mutilations) 複合あるいは先天性絞扼輪症候群と呼ばれている。本症候群は、手指や足趾の部分欠損から、頭部、顔面、胸部、腹部、四肢等の大欠損や変形、さらにはそれらの重複した形で出現する⁹⁾。

本症候群の発生機序に関しては、種々の説が提示されているが、主に二つの説が挙げられる。一つは個体発生の非常に早い時期(妊娠3週以前)に、胚板に何らかの障害が起こり、体茎や羊膜に欠損を生じたとする Streeter の内因説である¹²⁾。この説によると、胎児の欠損部にみられる索状物は欠損の完成する段階で形成されたもので、その原因ではないと結論づけられているが、その後、病理組織学的検索の報告からその矛盾点が指摘されている⁵⁾。もう一つの説は、何らかの原因で卵膜を構成する羊膜が絨毛膜から剥離し、发育段階にある胎児に癒着した結果、器官や組織の发育が障害されたとする Torpin の外因説で¹³⁾、最近ではこの説が広く受け入れられている^{3)4)6)~8)}。

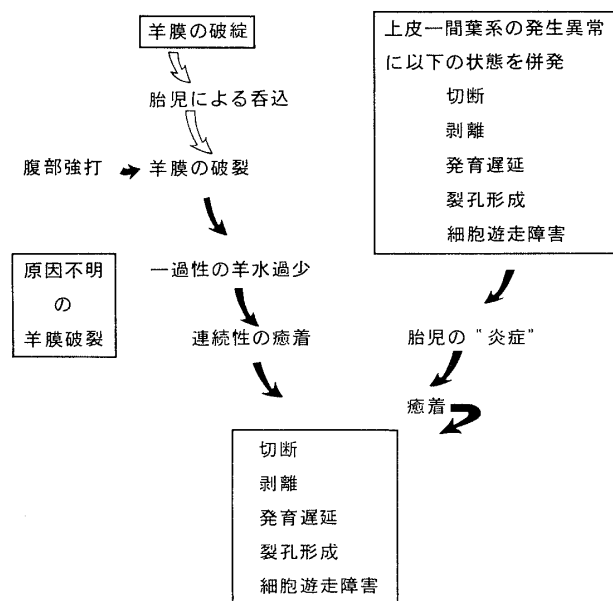


図1 Amniotic band syndrome の発生機序 (Perrin E.V.D.K. 著「PATHOLOGY OF THE PLACENTA」より抜粋)。

Perrin は、この説を基に本症候群の発生過程に二つの経路を立て、系統的に論じている¹⁰⁾(図1)。すなわち、1) 多くは原因不明の羊膜破綻に端を発し、一部は偶然出現した羊膜片を胎児が吞込んだり、腹部の強打や羊水穿刺術・絨毛生検術のために羊膜破裂が生じた結果、一過性の羊水過少を来し、胎児と羊膜の連続性の癒着が形成される。2) 胎児の上皮-間葉系の発生異常に種々の病態を併発した結果、胎児に“炎症”がみられ、その治癒過程で胎盤との間に癒着が形成される。この過程を経て、發育しつつある器官や組織が二次的に切断・剥離・發育遅延・裂孔形成・細胞遊走障害を起こし、多彩な構造異常が発生する。この説を裏付ける組織学的所見として、(1) 羊膜と絨毛膜の解離および炎症所見、(2) 羊膜と胎児組織との連続性、の二つが挙げられる。今回のわれわれの症例でも、両所見が観察され、Torpin の外因説を示唆する症例と考えられる。

さらに、今回の症例では腹壁欠損が主な構造異常であることから、ヒト胎児の発生学から推察し¹⁾、妊娠7週頃に原因不明の羊膜の破裂が生じた結果発生した amniotic band syndrome の一例と考えられる。

文 献

1. 石川 薫, 藤村由美, 大脇正哉, 西日出郎, 浅井保正, 風戸貞之, 須之内省三: 羊膜索症候群の出生前診断. 産婦の実際, 34: 1869, 1985.
2. Grausbord, G., Bernstein, R., Pinto, M.R. and Jenkins, T.: Amniotic band syndrome and conditions simulating disruption malformations. S. Afr. Med. J., 65: 331, 1984.
3. Herrman, J. and Opitz, J.M.: Studies of malformations syndrome of man. IV. Naming and nomenclature of syndromes. Birth. Defects, 10: 69, 1974.
4. Higginbottom, M.C., Jones, K.L., Hall, B.D. and Smith, D.W.: The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. J. Pediatr., 95: 544, 1979.
5. Ito, M., Onitsuka, Y., Matsui, K., Fujisaki, S. and Maeyama, M.: Craniofacial defects associated with amniotic band syndrome: A case report. Int. J. Gynaecol. Obstet., 24: 43, 1986.
6. Keller, H., Neuhauser, G., Durkin-Stamm, M. V., Kaveggia, E.G., Schaaff, A. and Sitzmann, F.: ADAM complex (Amniotic deformity, adhesion, multilations)—A pattern of craniofacial and limb defects. Am. J. Med. Genet., 2: 81, 1978.
7. Miller, M.E., Graham, J.M., Higginbottom, M.C. and Smith, D.W.: Compression-related defects from early amnion rupture: Evidence for mechanical teratogenesis. J. Pediatr., 98: 292, 1981.
8. Miller, M.E., Higginbottom, M. and Smith, D. W.: Short umbilical cord, its origin and relevance. Pediatrics, 67: 617, 1981.
9. Ossipoff, V. and Hall, B.D.: Etiologic factors in the amniotic band syndrome: A study of 24 patients. Birth. Defects, 13: 117, 1977.
10. Perrin, E.V.D.K.: Pathology of the placenta. 100. Churchill Livingstone, New York, Edinburgh, London, and Melbourne, 1984.
11. Smith, D.W. and Jones, K.L.: Early amnion rupture spectrum. In Recognizable Patterns of Human Malformations, 3rd ed. 488. W.B. Saunders Co., Philadelphia, London, Tronto, Mexico City, Rio de Janeiro, Sydney, Tokyo, 1982.
12. Streeter, G.L.: Focal deficiencies in fetal tissues and thier relation to intra-uterine amputations. Contrib. Embryol. Carneg. Instit., 22: 1, 1930.
13. Torpin, R.: Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands. Am. J. Obstet. Gynaecol., 91: 65, 1965.

(No. 6694 平1・9・5受付)