

診 療

出生前診断された胎児内胎児の1例

倉敷成人病センター産婦人科

(*現：宮崎医科大学産婦人科教室)

稲森 美香* 小林 靖明 西内 敏文 安藤 正明
山崎 史行 本山 洋明 吉岡 保

Prenatal Diagnosis of Fetus in Fetu—A Case Report

Mika INAMORI, Yasuaki KOBAYASHI, Toshihumi NISHIUCHI, Masaaki ANDO,
Fumiyuki YAMASAKI, Hiroaki MOTOYAMA and Tamotsu YOSHIOKA
Division of Obstetrics and Gynecology, Kurashiki Medical Center, Okayama

Abstract A fetus in fetu was prenataly diagnosed in a 29 years old primipara. At 37 weeks of gestation, a tumor including spinal like structure was found in a fetal abdominal cavity at routine ultrasound examination. At 40 weeks of gestation, a male infant weighing 3,542 g was delivered vaginally. The tumor was resected surgically on the 26th day after birth. The tumor was situated in the left retroperitoneal cavity, and was encapsulated in the amnion like membrane. The extracted tumor looked like an incomplete fetus. A histological study revealed mature tissue such as skin, bone, muscle, neural fiber, teeth and glandular structure.

Key words : Fetus in fetu · Prenatal diagnosis

はじめに

胎児内胎児は100万の出産に1例の頻度とされる稀な先天奇形であり、本邦ではMEDLINEによって検索した限りでは1927年の後藤¹⁾による報告以来50例の報告があるにすぎない。胎児内胎児と奇形腫との区別に関しては通常、胎児内胎児は腫瘍の中に脊柱が存在し、奇形腫には脊柱が存在しないとされている^{2)~6)}。しかし、近年カラードプラーの進歩により、腫瘍内の血流についても観察することができるようになり、胎児内胎児と奇形腫の病理学的な区別には、脊柱の有無が絶対条件であるかどうかについても明確なものになってきている⁴⁾⁵⁾。

今回、我々は胎児腹部腫瘍として発見し、出生後、腫瘍摘出術を施行し、病理検査で胎児内胎児と確定診断した症例を経験したので報告すると共に、その発生病理学的な面から検討した。

症 例

患者：29歳，初妊婦。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

月経歴：初経12歳，30日型，整順。

妊娠経過

最終月経は平成8年10月28日より6日間であった。12月16日当科初診。子宮内に胎嚢を確認した。12月25日定期検診にて胎児心拍動を認めた。その後は母児共に何の異常も認められず順調に経過していた。平成9年6月30日(妊娠34週6日)の定期検診までは超音波検査は行っていたが、胎児の腹部腫瘍は確認できておらず、その時まで見過ごしていたものと考えられる。7月21日(妊娠37週6日)に超音波検査により初めての腹部腫瘍に気づいた。胎児自身の発育は良好であり、腹部腫瘍のほかに奇形は認めなかった。

図1は妊娠37週6日に施行した超音波検査所見である。胎児上腹部に7.6×7.0×6.1cm大の充実性

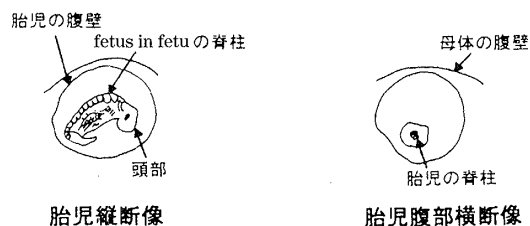
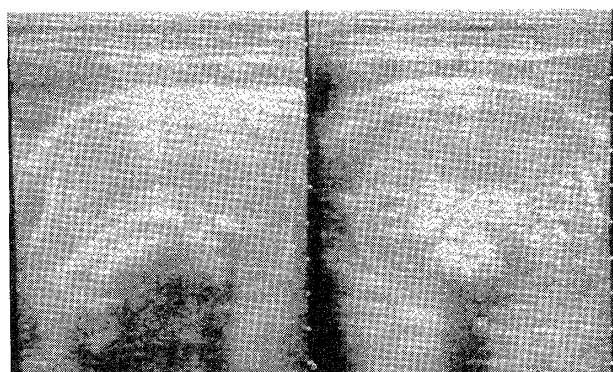


図1 妊娠37週6日の胎児超音波像

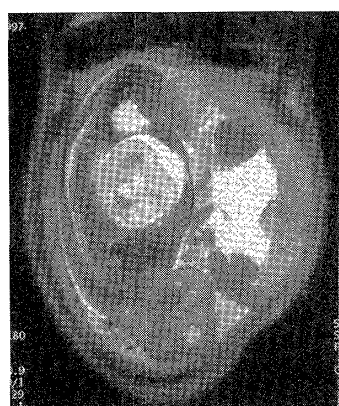


図2 MRIの冠状断像

で内部エコーが不均一な腫瘤を認め、その内部に脊柱と思われる構造物を認めた。さらにMRIを行い精査した。図2に示すごとく、胎児腹部にT₁強調画像で低信号、T₂強調画像で高信号を主体とする8.6×7.0×9.3cm大の腫瘤を認めた。腫瘤の下方は膀胱に接しており、また腫瘤によって胎児左腎は背側に圧排されていた。さらに、内部には脊椎様構造物を認めた。以上の所見より胎児内胎児と出生前診断した。その後の妊娠経過には異常を認めず、平成9年8月8日(妊娠40週3日目)3,542gの男児を経膣分娩した。児のアプガースコアは1分値9点、5分値10点であった。全妊娠経過を通じて浮腫や羊水過多症、妊娠中毒症などは認めら

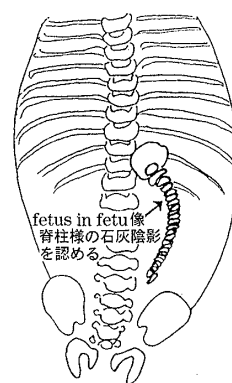
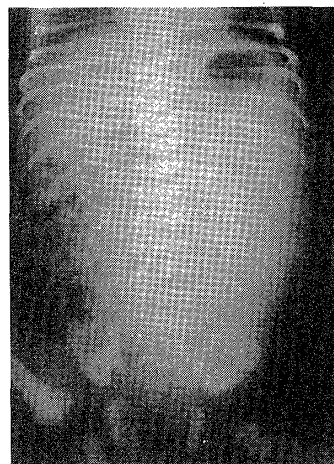


図3 新生児腹部X線写真

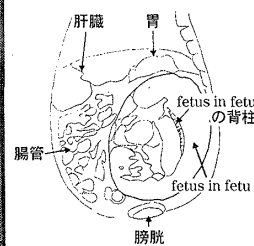
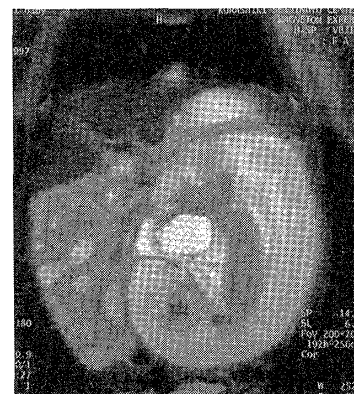


図4 新生児MRIの冠状断像

れなかった。

新生児

新生児は出生直後よりすぐ啼泣し、四肢の運動も異常なく、腹部膨隆は認められるも、他の外表奇形は認められず、血液生化学検査にも異常所見は認められなかった。触診上は左上腹部に表面平滑で可動性のない弾性硬の腫瘤を触知した。腹部X線撮影では腫瘤に一致して脊椎様構造物を認めた(図3)。出生後に施行したMRI検査では新生児の左腹部に、上方は胃に接し下方は膀胱上縁にまで達する8.0×7.3×9.8cm大の境界明瞭な腫瘤を認めた。腫瘤により脾臓は右前方へ圧排され、左腎は背側へ圧排されていたが、水腎症は認めなかった。内部はT₁強調画像で低信号、T₂強調画像で高信号が主体であるが、中央部に脊椎様、下方に大腿骨様構造物を認めた。脂肪成分はMRI画像上は認めなかった。以上の所見より新生児の後腹膜

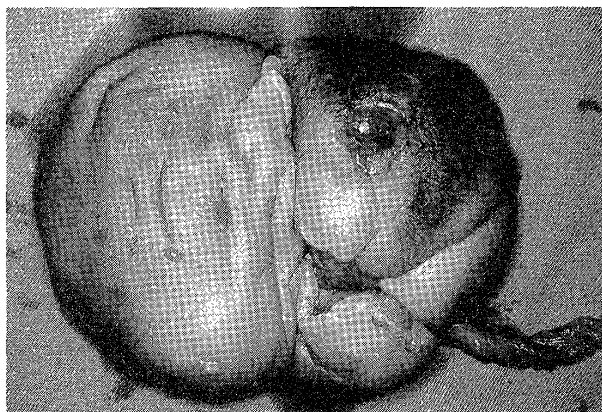


図 5-1 摘出腫瘍



図 6 脊椎と脊髄

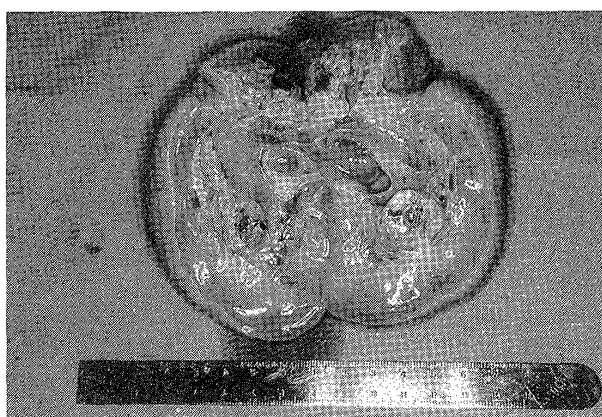


図 5-2 摘出腫瘍剖面像

腔に存在する胎児内胎児と診断した(図4)。手術は川崎医科大学小児外科に依頼し、9月3日(日齢26)に腫瘍摘出術を施行した。腫瘍は左後腫膜腔に存在し、左腎を下方に、左副腎を上方に圧排していた。腫瘍には下行大動脈の左腎動脈より5mm程度下方より細い動脈が流入しており、静脈は腎静脈、副腎静脈と交通していた。摘出腫瘍は6.5×7.5×10.0cm大で重量332g、表面はぬるぬるした被膜にて覆われており、これを切開すると胎児様の腫瘍が認められた。腫瘍の表面は皮膚で覆われ、毛髪、指を有する四肢様の突起を認めた(図5-1)。被膜の一部は索状物となって胎児様腫瘍の腹部と思われる部分と連絡していた。剖面では内部に脊椎および脊髄を認めた(図5-2)。組織学的には皮膚に覆われた腫瘍で、内部には歯牙、骨、軟骨や腸管上皮、成熟した神経組織、骨髓組織を包む骨組織を認め、脊椎の組織構築を示していたところより、

病理学的にも胎児内胎児であることが証明された(図6)。また腫瘍内には心筋組織は認められず、性別も明らかでなかった。術後は良好に経過し、術後10日目に退院した。

考 察

Potter⁷⁾は胎児内胎児はよく成熟した奇形腫であり、奇形腫と双生児の移行型であるとした。これに対しNicholson²⁾は胎芽は独立した個体であるが、奇形腫はあくまでも宿主の一部であり、胎芽と異なり決して固有の閉鎖した血管系をもつことはなく、分化した大脳組織、脊柱、腎臓、生殖腺、横紋筋などが証明されることが少ないと述べている。さらにWillis³⁾は胎児は発生学的に原始線条の時期を経たもののみが脊柱を形成するという観点から、奇形腫はいかに高度に分化した組織を有していても、脊柱などの調和のとれた配列を示す身体器官をもつまでに分化することはないと述べており、胎児内胎児は原始線条の時期を経た一卵性双生児の一方が他方に寄生的二重体として封入されたものとしている。Lord⁸⁾はWillis³⁾の説に従い、報告例の再検討から、①proved case(確定例): X線又は剖検で脊椎を確認し、さらに他の骨や分化した臓器を有するもの、②probable case(疑例): 脊椎様又は脊椎骨様構造をX線や剖検で認めるもの、③possible case(可能例): 図解やX線写真が不十分、標本の記載が詳細でないものの3つに分類している。現在では一般的にWillisの説³⁾により奇形腫との鑑別がなされ、Lordの分類⁸⁾により報告されることが多い。胎児内胎児の性

別が同定されたものは少なく、また同定されたもののほとんどの例は host と胎児内胎児の性別は一致している⁹⁾。しかし、不一致の報告もみられ、二卵性双胎による胎児内胎児も存在することが示唆される⁹⁾。本症例は病理学的に脊柱を有していることが証明されており、Willis の定義による胎児内胎児 proved case であった。なお、今回の例では性別は同定し得なかった。好発部位についてはほとんどの症例が本症例と同様、後腹膜腔に存在するが、頭蓋内、陰嚢内、腸間膜、尾仙骨部、後縦隔に認められた報告もある⁹⁾¹⁰⁾。

胎児内胎児が出生前に診断された例は比較的少なく、報告例のうち多くの症例が出生後の新生児期に発見されている。超音波や MRI 等の画像診断装置の進歩に伴って、胎児内胎児が比較的妊娠の早い時期に出生前診断がなされてもよさそうに考えられる。しかし、文献上、最も妊娠早期に発見されたものは de Lagausie et al.⁴⁾の発表した妊娠21週であり、そのときの腫瘍の大きさは5.0cm で画像診断では仙骨部の奇形腫とされた。この腫瘍は妊娠29週で12.2×9.8cm と大きくなり、羊水過多の症状が出てきている。この症例には腫瘍内に単房性の偽心臓組織があり、腫瘍自身の心拍動を認めており、その心拍数は88拍/分で胎児自身の心拍数である140拍/分と違っていたために、妊娠早期に腫瘍を発見することができたという特殊例である。この症例では、妊娠37週で帝王切開が行われており、その際の腫瘍の大きさは12.0cm であった。この症例には脊柱が認められておらず、彼らは胎児内胎児は病理学的にはよく分化され、一層高度に臓器化された奇形腫の複合体ではないかという説⁴⁾を発表している。

妊娠早期に発見された症例としては妊娠28週に診断された3例⁵⁾¹¹⁾¹²⁾が報告されており、そのうちの1例⁵⁾は妊娠28週では腫瘍径は4.0cm であったが、妊娠40週で出生した時には腫瘍径は8.0cm になっていたと報告されている。もう1例¹²⁾は妊娠28週での腫瘍径は3.5cm であり、他の1例¹¹⁾は妊娠28週の出生前診断時における腫瘍径の記載がなく、出生時に6.0×4.8×2.0cm であったと報告されている。その他、妊娠29週における診断例が1例⁹⁾

あり、この症例の腫瘍径は3.0cm であった。その他の症例は、いずれも妊娠36週以降に発見されたもののばかりであり、胎児内胎児の発見は心拍動や血流がない場合には妊娠末期になることが多い。

胎児内胎児の存在が母体に与える影響は、文献を調べた限りにおいては比較的少ないと考えられた。すなわち、全世界からの60の報告例からは羊水過多症が3例⁴⁾⁶⁾¹³⁾にみられたのみである。一方、胎児に対する影響としては妊娠8カ月の症例で横隔膜ヘルニアを合併していた児において、腫瘍(胎児内胎児)が増大して、それがヘルニア裂孔から心臓を圧迫して、子宮内胎児死亡になったという症例¹⁴⁾が報告されている。しかし、この症例では胎児死亡の原因が、この腫瘍の増大によるものかどうか不明とされている。この症例における腫瘍の大きさは6.0×5.0×4.0cm で脊椎様組織を認めていた。その他、胎児に対する影響としては水腎症を合併した例が1例報告⁶⁾されているにすぎない。また長期間体内に腫瘍があった例としては、後腹膜に存在した腫瘍径20.0cm の胎児内胎児を47歳で摘出するまで、全く無症状であった男性の報告例¹⁵⁾がある。近年、カラードプラーの進歩により、腫瘍の中に心臓が確認できた例¹⁶⁾や偽心臓様組織をもった例⁴⁾、腫瘍の中に血流が確認された例⁹⁾、また380g の腫瘍の中に病理学的に完全な羊膜と臍帯が証明できた3歳児の例¹⁷⁾などが次々と報告されるようになってきて、胎児内胎児の発生病理についての解明もすすんできている。

しかしながら、今までの報告例では胎児内胎児と奇形腫の臨床的な経過の相違について述べられたものはみあたらない。未分化の部分の多い腫瘍と分化度の高い腫瘍とでは血管分布に違いがあると考えられるので、カラードプラーを用いて腫瘍の発育経過を詳細に follow することにより、胎児内胎児と奇形腫との鑑別診断や、さらにはその予後についても推測可能になるものと思われる。

一般的には胎児内胎児は奇形腫と異なり、腫瘍性増殖や悪性化することはないといわれているが、悪性化したとされる症例も報告されている¹⁸⁾。この例¹⁸⁾は術前から高アルファプロテイン血症を呈しており、腫瘍を完全摘出した4カ月後

に、腫瘍が存在した後腹膜腔に malignant teratoma (york sac tumor) が発生した。摘出した胎児内胎児の腫瘍をあらためて病理学的に検索すると、腫瘍の中に york sac の component が存在することが判明した。

これらの症例からみてもわかるように、奇形腫と胎児内胎児の鑑別については、はっきりした脊柱をもたなくても、単房性の心臓を有し拍動していた例⁴⁾や、歯牙、脳、胸骨、腸管、精巣などがあっても脊柱がない例の報告⁶⁾があり、Willis³⁾が定義したように、脊柱の存在が胎児内胎児の診断に不可欠なものであるということに関して異論が出されている。胎児内胎児が奇形腫と病因論的に同一のものなのか、異質のものであるかについてはさらに症例を増やして検討すべき問題である。

手術をしていただくと共に、ご指導いただきました川崎医科大学小児外科学教室・青山興司教授に感謝いたします。

本論文の要旨は第22回日本産科婦人科学会岡山地方部会(1997, 岡山)にて発表した。

文 献

1. 後藤七郎. 後腹膜における奇形腫. 臨床医学写真図譜7 東京: 東京医学写真協会 1927
2. Nicholson GWP. The histogeny of teratoma. J Pathol Bact 1926; 32: 365—386
3. Willis RA. The structures of teratoma. J Pathol Bact 1935; 40: 1—36
4. de Lagausie P, Cocci SND, Stempfle N, Truong QD, Vuillard E, Ferkadji L, Aigrain Y. Highly differentiated teratoma and fetus in fetu. A single Pathology? J Pediatr Surg 1997; 32: 115—116
5. Hanguinet S, Damry N, Heimann P, Delaet MH, Perlmutter N. Association of fetus in fetu and two teratoma: US and MRI. Pediatr Radiol 1997; 27: 336—338
6. Montgomery ML, Lillehe C, Acker D, Benacerraf BR. Intra-abdominal sacrococcygeal mature teratoma or fetus in fetu in the third trimester fetus. Ultrasound Obstet Gynecol 1998; 11: 219—221
7. Potter EL. Pathology of the fetus and the newborn. Chicago: The Year Book Publishers, 1957; 142—198
8. Lord JM. Intra-abdominal fetus in fetu. J Pathol Bact 1956; 72: 627—641
9. 大門勝史. Fetus in fetu—出生前診断と報告例の検討—産科と婦人科 1988; 55: 2113—2120
10. 平澤雅敏, 兼古 稔, 村木専一, 宮本邦俊, 久保良彦. 胎児内胎児の一例, 一本邦報告例50例の発生学的・病理学的検討—日小外会誌 1996; 23: 532
11. 川田清弥, 三宅 進, 西原正純, 藤田 浦. 胎児内胎児の一例. 周産期医学 1988; 18: 1597—1600
12. 伊藤 滋, 徳田桐子, 大月審一, 大村 勉, 広瀬修, 小谷信行, 上野孝毅, 久米一弘, 永田 新, 梅津 隆. 胎児内胎児の一経験例. 小児科診療 1993; 46: 2041—2044
13. Suda I, Shiratori H, Nakamura Y. Antenatal diagnosis of fetus in fetu. Asia Oceania J Obstet Gynaecol 1986; 12: 353—356
14. 砂堀公司, 岸田秀夫, 埴岡 豊, 平岡仁司, 藤原篤, 日高惟登. Fetus in fetu (胎児内胎児) の一例. 産と婦 1978; 97: 1187—1190
15. Dagradi AD, Mangiante GL, Serio GE, Musajo FG, Menestrima FV. Fetus in fetu removal in a 47-years-old man. Surgery 1992; 112: 598—602
16. Kim OH, Shinn KS. Postnatal growth of fetus in fetu. Pediatr Radiol 1993; 23: 411—412
17. Kang YK, Suh YL, Kim CW, Chi JG. Fetus in fetu, a case with complete umbilical cord and fetal sac. Pediatric Pathology 1994; 14: 411—419
18. Hopkins KL, Dickson PK, Ball TL, Ricketts RR, O'shea PA, Abramowsky CR. Fetus in fetu with malignant recurrence. J Pediatric Surgery 1997; 10: 1476—1479

(No. 8030 平10・8・24 受付, 平11・5・10 採用)