

診 療

口腔内に発育した未熟奇形腫(上顎体)の出生前診断の試み

¹⁾松阪市民病院産婦人科²⁾三重大学医学部産科婦人科学教室³⁾国立三重中央病院澤村 茂樹¹⁾ 伊東 雅純²⁾ 永田 光英³⁾ 豊田 長康²⁾

Prenatal Evaluation of Immature Teratoma (Epignathus) Growing Up in the Oral Cavity

Shigeki SAWAMURA ¹⁾, Masazumi ITO ²⁾, Mitsuhide NAGATA ³⁾ and Nagayasu TOYODA ²⁾¹⁾Department of Obstetrics and Gynecology, Matsusaka Municipal Hospital, Mie²⁾Department of Obstetrics and Gynecology, Mie University School of Medicine, Mie³⁾Department of Obstetrics and Gynecology, National Mie Chuo Hospital, Mie

Abstract We present a case of immature teratoma (epignathus) detected at 24 weeks of gestation. The tumor, which remarkably produced AFP, was growing within the fetal oral cavity, and the lower jaw and other components were destroyed or elongated. It was difficult to differentially diagnose it from cervical teratoma by echogram but it was possible by MRI. Remarkable fetal hydrops and polyhydramnios had appeared, and the status of the fetus was evaluated by fetal vessel-flow velocimetry. It was expected that rescue of the fetus would be quite difficult, and the vaginal route was selected as the mode of delivery.

Key words : Epignathus · Magnetic resonance imaging (MRI) · Echogram · Hydrops fetalis · Alpha-fetoprotein (AFP)

はじめに

気道近傍を占拠する胎児腫瘍に関しては、出生後に腫瘍の治療を開始するとしても、出生時に気道確保可能か否かを評価する必要がある。今回、各種検査法を用いて胎児診断を試みた、口腔内に限局して発育した未熟奇形腫「上顎体」の1例を経験したので報告する。

症 例

母親：K. Y., 28歳, G2P0C0.

既往歴：24歳時、子宮外妊娠にて右卵管摘出術施行。

現病歴：妊娠4週より前医にて妊婦検診を受けていた。妊娠20週まで胎児異常は指摘されなかったが、妊娠24週0日、妊婦検診にて胎児異常を指摘され、紹介となった。翌日来院し、胎児の頭部に隣接する腫瘍性の腫瘍像および著明な羊水過多症が認められ、同日入院となった。

入院および分娩経過：腹部単純Xp写真では、胎児の顔面骨下部～頸部の前方に位置する石灰化

を伴う腫瘍を認めた。胎児下顎骨は同定が困難であった(写真1a)。経時的に超音波検査を施行し、胎児・腫瘍発育を監視したが、24週以後腫瘍の発育はほぼ停止していた。腫瘍内部は高輝度と低輝度が混在し、発生部位は同定しえなかった(写真1b)。胎児水腫が26週3日より認められ、高度に進行していった。臍帯動脈・胎児中大脳動脈・胎児下行大動脈・胎児下大静脈の血流を測定し、胎児循環動態を評価した(表1)。連日施行したNSTでは、胎児心拍数基線は140bpm台で細変動がきわめて乏しかった。妊娠25週3日、ジアゼパム0.25mg母体静脈内投与のもとにMRIを施行した。胎児顔面部～上胸部に隣接する径8cmの充実性腫瘍を認めた。腫瘍内部は充実性部分と嚢胞性部分の混在を示し、充実性部分は上顎を中心に接していた。全身の皮膚、特に下顎部皮膚には高度の胎児水腫が認められた。正中断面ではトルコ鞍内に腫瘍茎があった(写真1c, d)。

妊娠27週2日、臍帯穿刺により胎児採血を施行

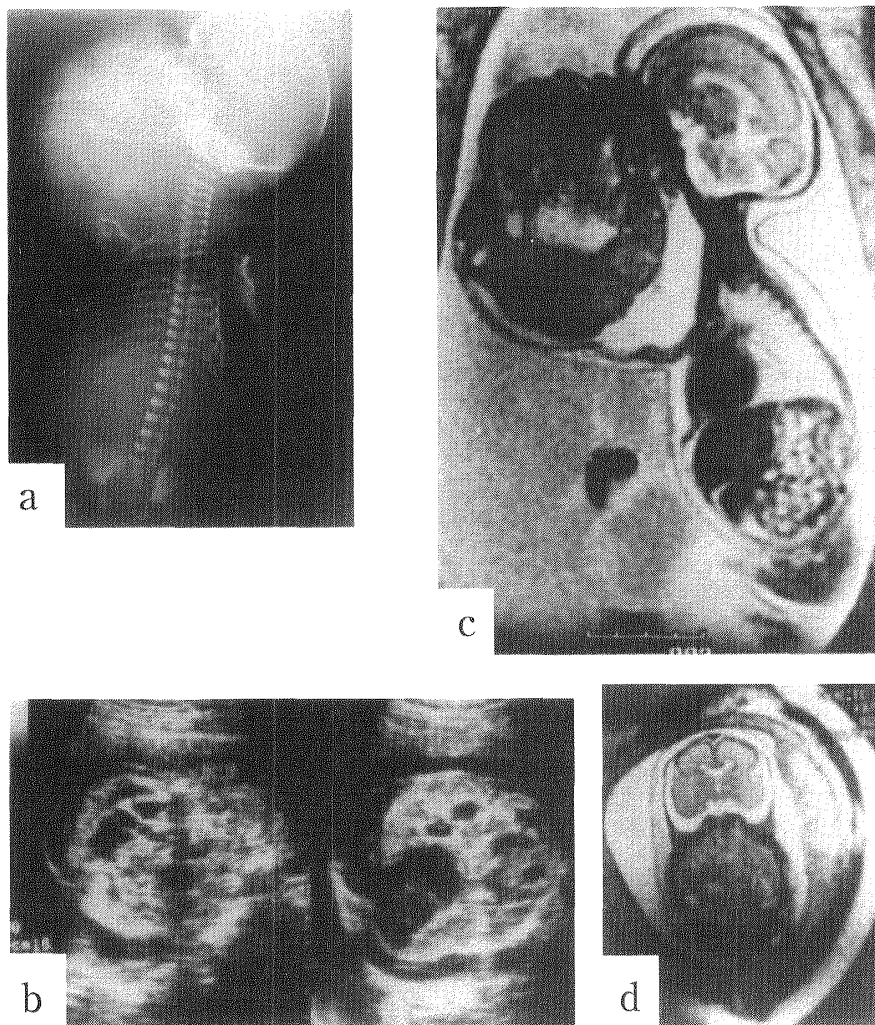


写真 1

- a. 単純 Xp：胎児顔面骨～頸部前方に位置する巨大な腫瘍像が認められる。内部には石灰像がみられる。
- b. 超音波：頭部・頸部と腫瘍の境界は不明瞭である(左)。内部は混合性の成分で、頸部奇形腫に酷似していた(右)。
- c. MRI(縦断像)：腫瘍の充実性部分は上顎に隣接している。頸部～下顎部位には著明な水腫が認められる。内部は solid & cystic pattern を示している。
- d. MRI(横断像)：トルコ鞍に腫瘍茎があるのがわかる。

し、血液像・生化学検査・染色体検査を行った(表2)。また羊水過多症のため、妊娠25週3日および27週2日に羊水穿刺を行い、それぞれ1,100ml, 1,500ml 濃茶褐色の羊水を排液した。この際の羊水に加えて妊娠母体血、出生時臍帯血に対し、腫瘍マーカーを測定した(表3)。

積極的治療は困難と判断、自然経過観察とした。妊娠28週2日、子宮頸管の開大を認め、同日自然陣痛発来し、硬膜外麻酔施行下に経膈分娩となった。児には分娩中に高度の徐脈がみられ、出生時無呼吸のまま出生、直後に心拍停止した。会陰切開術は施行せず、頸管・会陰裂傷とも発生しなかった。児の Apgar score は 1 点(1分)、0 点(5分)で体重2,168g、身長36cm の女児であった。胎盤重量は640g、臍帯長36cm、羊水混濁はなかった。著明な胎児水腫および頭血腫を認め、外観から眼球は同定できなかった。鼻梁は同定でき、口腔内は腫瘍により占拠されていたが、下顎を伸展させ

ると頸部は正常であった。下顎骨がほぼ完全に破壊され、皮膚が著明に伸展していた(写真 2a)。

病理解剖所見：

肉眼所見；脳下垂体は同定しえず、腫瘍は視床下部と視交叉間で接続し、下垂体洞を経て右上顎洞を通り硬口蓋より突出していた(写真 2b)。径 8.5cm で表面平滑な被膜が存在し、内部は暗褐色～乳白色の多様な外観を呈していた(写真 2c)。

組織所見；腫瘍にはケラトヒアリン、軟骨、平滑筋、呼吸器、消化器、神経組織などの成分がみられたが、全体に幼弱傾向が強く、未熟奇形腫(imature teratoma)と診断された(写真 2d)。幼弱な腺腔を形成している部分が多かった(写真 2e)。

考 察

上顎体(epignathus：nasopharyngeal teratoma とほぼ同義語)は頭蓋咽頭管より発生する腫瘍であり、その成分は上皮性組織より構成される。胎児の状態が良好である場合は気道確保により救命

表1 胎児発育と胎児循環動態

	25 週 1 日	26 週 3 日	27 週 2 日
BPD (mm)	65.3 (+ 0.3SD)	66.0 (- 0.6SD)	
FTA (mm ²)	37.12 (+ 0.9SD)	50.77 (+ 2.8SD)	
FL (mm)	41.8 (- 0.6SD)	44.7 (- 0.7SD)	
EFBW (g)	900 (+ 0.2SD)	1,163 (+ 1.1SD)	
UmA RI	0.906	0.939	逆流あり
PAoVmax (m/s)	0.672	1.518	1.140
PLI	0.765	1.380	0.860
MCA RI	0.703	測定しえず	0.857

UmA：臍帯動脈 PAo：下行大動脈 PLI：下大動脈 preload index MCA：中大脳動脈

表2 臍帯静脈血（妊娠 27 週 1 日）

血液検査	正常値*	症例	生化学検査	
WBC (cells/mm ³)	4.4×10^3	$12.6 \times 10^3 \uparrow$	Na	138 mEq/l
RBC (cells/mm ³)	3.5×10^6	$2.49 \times 10^6 \uparrow$	K	4.0 mEq/l
Hb (g/dl)	13.5	10.9 ↓	Cl	109 mEq/l
Hct (%)		34.5	Ca	10.8 mg/dl
Plt (cells/mm ³)	252×10^3	$109 \times 10^3 \downarrow$	TP	2.0 g/dl
血液ガス	正常値**	症例	Alb	1.3 g/dl
pH	7.38	7.377	BUN	10 mg/dl
pCO ₂ (mmHg)	43	43.2	Crea	0.7 mg/dl
pO ₂ (mmHg)	27	37.8 ↑	GOT	60 U/l
HCO ₃ (mmol/L)	25.2	24.8	GPT	15 U/l
tCO ₂ (mmol/L)	25.2	26.1	LDH	393 U/l
sO ₂ (%)		86.4	Alk-p	22 U/l
染色体検査			T-Bil	1.1 mg/dl
			Glu	85 mg/dl
			Amy	60 U/l
46XX 異常なし			CRP	0.14 mg/dl

*正常値は Forestier (1986) による。 **正常値は Longo (1987) による。

例が多く報告されるようになってきた。腫瘍の伸展方向が重要で、口腔外へ突出する例に生存例が多く報告される^{1)~5)}一方、腫瘍が下方進展し口腔内に限局する例は少なく、気道確保が困難である⁶⁾⁷⁾。頭蓋内に伸展する場合もあり、その場合救命はさらに困難である⁸⁾⁹⁾。

本症例は、妊娠24週に初めて、頭頸部に発生した大きな腫瘍塊を検出したものであり、胎児救命の可能性を探るべく種々の検査により胎児診断を試みた。気道確保の可否に関しては腫瘍の付着部位の同定が必要であった。超音波検査では付着部位は確認しえず、腫瘍が口腔内に限局して発育したため、むしろその形態は頸部奇形腫に酷似していた。MRI では、付着部位が同定でき、単純 Xp 写真の石灰化所見と併せて「上顎体」を推定診断

した。子宮鏡検査も検討したが、侵襲的かつ実験的という理由より見送られた。腫瘍の出生前治療という観点からは、腫瘍針生検を施行する必要もあったかと思われる¹⁰⁾。

腫瘍の補助診断のひとつに、腫瘍マーカーの測定が挙げられる。羊水が濃茶褐色を呈していたのは、羊水に被膜を介して隣接していた腫瘍からの出血、もしくは腫瘍産生成分の漏出があったためと推測される。また、病理組織診断では腺腔構造が多い胚腫瘍であり、このため羊水中の AFP は著しく増加していたと考えられる。AFP は、妊娠母体血中でもカットオフ値を大きく超えており、本腫瘍の性格を決定するうえで、最も有用なマーカーと思われた¹¹⁾¹²⁾。羊水中では、胎児血や母体血に移行し難い CEA や SCC も含めて、測定したす

すべての腫瘍マーカーが上昇していた。今後症例を集め胎児腫瘍に対する腫瘍マーカーのカットオフ値が決定されれば、特に羊水に隣接する腫瘍の場合、羊水穿刺という手段で有用な腫瘍補助診断ができる可能性がある。

心臓内奇形腫のほか、上顎体や仙骨奇形腫でも胎児水腫が合併する場合があります。予後不良となる^{13)~16)}。本症例の胎児採血では、軽度の汎血球減少および低アルブミン血症がみられるのみで、胎

児貧血による胎児水腫は考えにくい。奇形腫より胎児水腫に至る機序は、急速に増大する腫瘍を栄養するため、腫瘍血管が発達し胎児の心拍出量が増大し、その結果として心不全より胎児水腫が引き起こされるとの説が有力であり、本症例もこれに相当すると思われる¹⁷⁾。腫瘍による胎児の嚥下運動制限の結果発症したと推測される羊水過多症のため、NSTでは胎児心拍変動の減少すなわち交感神経系の反応の低下とは断定しえなかった。

胎児の well-being の評価に関しては、超音波血流測定が有用であった。臍動脈血流では、拡張終期血流速度が低下し、resistance index (RI) が上昇し、さらに拡張期血流の途絶や逆流がみられた。これは重度の胎児水腫にみられるもので、胎児の鬱血性心不全ならびに胎盤間質の浮腫により胎盤の血管床が圧迫されて血管抵抗が増加するためと推定されている¹⁸⁾。胎児中大脳動脈は、妊娠24週においては拡張終期血流速度が通常より上昇し、RIは低下していたが、妊娠27週においては、正常範

表3

検体	母体血	羊水	羊水	臍帯血
採取時	25週0日	25週3日	27週2日	28週2日
CEA (ng/ml)	0.7	143.1	175.2	
AFP (ng/ml)	1,837.3	171,749.4	133,529.5	156,575.2
CA19-9 (U/ml)	5.1	759.1	1,064.8	
CA125 (U/ml)	47.3	5,005.4	5,018.8	
SCC (ng/ml)	1.0	249.0	546.0	
TPA (U/l)	79	15,920	55,300	161

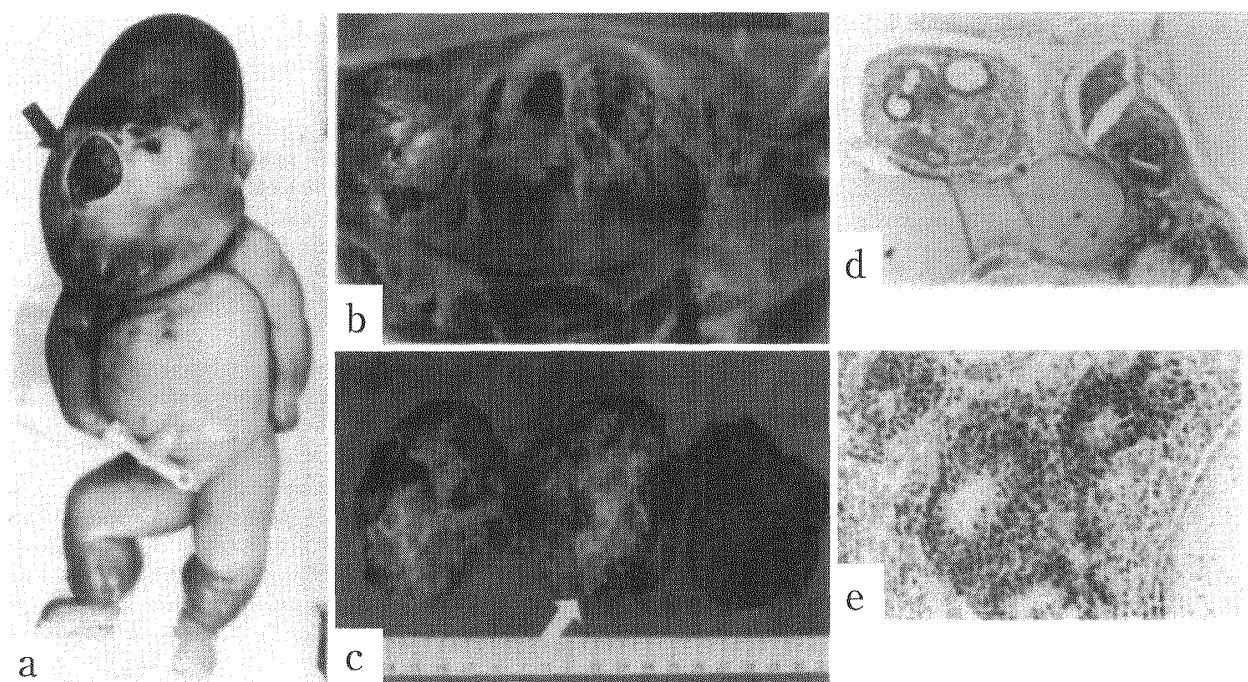


写真2

- 娩出された胎児：著明な胎児水腫および頭血腫があり、外面から眼球は同定できなかった。鼻梁は同定でき、口腔内に径8.5cmの腫瘍がはまりこんでいた(矢印)が、顎を押し上げると頸部は正常であった。下顎骨がほぼ完全に破壊、皮膚が著明に伸展し、一部びらん状を呈した。
- 腫瘍が右上顎洞に充滿している(矢印)。
- 腫瘍の剖面像、表面平滑な被膜の内部は、暗褐色～乳白色の多様な外観を呈していた。矢印は、腫瘍基があった部分を指す。
- 組織像(×40)：表皮成分、軟骨、消化器、神経組織成分などが混在しており、全体に幼弱化が強い。
- 組織像(×200)：腺腔を形成している。

囲内になっている。胎児採血による血液ガス所見でも正常であり、脳虚血の危険は低かったと思われる。胎児下降大動脈の最高血流速度は、妊娠25週で多少低下しているものの、実際に胎児水腫が観察されだす妊娠26週以後は正常範囲内になっており、胎児水腫による胎児心拍出量の低下はあまりみられなかった。preload index は、0.765, 1.380, 0.860といずれも異常値を呈しており、鬱血性心不全を伴った胎児水腫に特異的な重要な項目である。

以上の検査により、胎児の状態は高度の胎児水腫のため極めて不良であり、出生時の気道確保も困難と判断し、自然経過をみた結果として、経膈分娩となった。頭血腫の形成をみたものの経膈分娩可能であったのは、柔軟な腫瘍が下顎部分に侵入し腫瘍を含む頭蓋の前後径が小さくなったためであった。腫瘍の上気道閉塞は明瞭で、迅速な気管切開による気道確保の可能性はあったものの、腫瘍の顔面破壊および胎児水腫のため救命するのは不可能と思われた。

結 語

妊娠24週に初めて検出した、羊水過多症および胎児水腫を来した「上顎体」の症例を報告した。腫瘍の形態をMRIにより詳細に検討し、胎児口腔内に限局して増大したため、気道確保が困難と考えられた。腫瘍は著明なAFP上昇を来しており、特に羊水に反映していた。胎児は著明な胎児水腫を来しており、胎児の状態を胎児血流計測より予後不良と判断した。自然経過をみていたところ、妊娠28週に経膈分娩にて母体を損傷することなく娩出し、児はその直後に死亡した。

文 献

- Contemporary management of a potentially lethal fetal anomaly: a successful perinatal approach to epignathus. *Obstet Gynecol* 1976; 76: 962—966
- 三好恵理子, 北村征治, 木内恵子, 福光一夫, 永井小夜. 新生児上顎体の麻酔経験. *麻酔* 1999; 48: 884—887
- Demajumdar R, Bhat N. Epignathus: a germ-cell tumour presenting as neonatal respiratory distress. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 25: 47: 87—90
- 松野あずさ, 成松英智, 金谷憲明, 住田臣造, 岩崎 寛, 並木昭義. 複雑な口腔内多発奇形を持つ新生児の麻酔経験. *麻酔* 1997; 46: 1114—1117
- Oliveira-Filho AG, Carvalho MH, Bustorff-Silva JM, Sbragia-Neto L, Miyabara S, Oliveira ER. Epignathus: report of a case with successful outcome. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 520—521
- Abendstein B, Auer A, Mark E, Desch B, Tscharf J. Epignathus: prenatal diagnosis by sonography and magnetic resonance imaging. *Ultraschall Med* 1999; 20: 207—211
- Yapar EG, Ekici E, Gokmen O. Sonographic diagnosis of epignathus (oral teratoma), prosencephaly, meromelia and oligohydramnios in a fetus with trisomy 13. *Clinical Dysmorphology* 1995; 4: 266—271
- Gull I, Wolman I, Har-Toov J, Amster R, Schreiber L, Lessing JB, Jaffa A. Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 13: 271—273
- Smith NM, Chambers SE, Billson VR, Laing I, West CP, Bell JE. Oral teratoma (epignathus) with intracranial extension: a report of two cases. *Prenat Diagn* 1993; 13: 945—952
- Morinura Y, Hoshi K, Ishida T, Endo C, Sato A. Cytology of a fetal immature teratoma: Intrauterine aspiration for prenatal diagnosis. *Acta Cytol* 1997; 41: 1240—1241
- Bruhwyler H, Mueller MD, Rabner M. Ultrasound diagnosis of epignathus in the 17th week of pregnancy. Case report and review of the literature. *Ultraschall Med* 1995; 16: 238—240
- Adze G, Pagbe JJ, Yomi J, Mbakop A, Juimo, Edzoa T. Benign giant epignathic teratoma in the newborn. Apropos of an unusual clinical case. *J Chir (Paris)* 1994; 131: 316—321
- Robert LA, Gary FS, Sanford S, Hervert HD, Mitchell SG. Fetal pharyngeal teratoma-another cause of elevated amniotic fluid α fetoprotein. *Am J Obstet Gynecol* 1984; 15: 432—433
- Froberg MK, Brown RE, Maylock J, Poling E. In utero development of a mediastinal teratoma: a second-trimester event. *Prenatal Diagnosis* 1994; 14: 884—887
- Perez AA, Sanchis N, Barbal A, Artes MJ, Domene J, Chirivella M, Baamonde A. Non-immunological hydrops fetalis and intrapericardial teratoma: case report and review. [Review] [20 refs]. *Prenatal Diagnosis* 1995; 15: 859—863.
- Inoue M, Kubota A, Hasegawa T, Hata S, Takahashi E, Kawahara H, Suehara N, Okada A. Antenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma with hydrops fetalis; a case report. [Review] [17 refs]. *European Journal of Pediatric Surgery* 1994; 4: 125—127
- Shipp TD, Bromley B, Benacerraf B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face. *Journal of Ultrasound in Medicine* 1995; 14: 673—678
- Legarth J. Umbilical artery doppler flow-velocity waveforms in rhesus-isoimmunized fetuses before and after fetal blood sampling or transfusion. *J Clin Ultraound* 1994; 22: 43—47

(No. 8101 平11・12・14受付, 平12・3・13採用)