

P2-463 妊娠中に発症した劇症1型糖尿病の一例

福岡大¹, 同総合周産期母子医療センター², 同産婦人科³, 同産婦人科⁴, 同産婦人科⁵
野尻剛志¹, 吉里俊幸², 小濱大嗣³, 長沼康子⁴, 瓦林達比古⁵

[緒言]劇症1型糖尿病は糖尿病性ケトアシドーシス(DKA)を初発症状とし、妊娠中に発症すると母児共に予後不良である。妊娠27週で胎児心拍数異常を伴う本症を発症し、迅速な治療により母児共に良好な経過をとった症例を報告する。[症例]37歳、経妊3回経産0回、既往歴なし。父が2型糖尿病。妊娠25週までは尿糖陰性であった。27週4日より口渇が出現、2日後に動悸、全身倦怠感を認め、前医を受診。CTG上一過性頻脈を認め、子宮収縮は3分毎であった。塩酸リトドリン点滴静注(50μg/分)を開始。投与1時間後に遅発一過性徐脈、心拍数基線細変動消失(LOV)を認めた。血糖値389mg/dlであり、糖尿病、non-reassuring fetal statusの診断で当センターに緊急搬送された。入院時、血糖値530mg/dl、尿糖(3+)、ケトン(4+)、動脈血pH:7.186, BE:-23.9mmol/lでDKAと診断。リトドリン投与を中止、硫酸マグネシウム(0.5g/分)に変更した。CTG上LOVが持続するも、母体救命優先と考え、生理食塩水、K、インスリン持続静脈投与を開始。8時間後に血糖値250mg/dl、動脈血pH7.298となり、胎児一過性頻脈を認めた。血中C-peptide:0.12ng/ml、抗インスリン抗体(-)、抗GDA抗体(-)であった。38週0日、分娩誘導後、2,887gの女児を出産。児は神経学的異常を認めず、産褥19日に母児共に退院した。[考察]初発症状発現後2日の経過でDKAとなり、リトドリン投与で増悪し、胎児non-reassuring fetal statusをきたした。胎児心拍数異常は母体アシドーシスの改善につれて正常となり、出生後、児に神経学的異常は認めなかった。本症例ではDKA発症後、母体高血糖、アシドーシスの治療を最優先し、迅速に対応したことが母児ともに良好な結果となった。

P2-464 Fetus in fetu の一例

神奈川県立こども医療センター
斉藤圭介, 佐藤 綾, 武井美城, 橋本 栄, 平吹知雄, 山中美智子

Fetus in fetu は胎児様構造を呈する非常に稀な先天性腫瘍であり50万分娩あたり1例の頻度といわれている。脊柱の存在がその定義であり、しばしば四肢や他の臓器の形成も伴い、後腹膜腔に好発する。1絨毛膜性2羊膜性双胎のうち片側胎児の対側胎児内への寄生によるものという説と高度に分化した奇形種という説があり議論が分かれている。今回我々は胎児様腫瘍を2個含むfetus in fetuの症例を経験したので報告する。症例は31歳、初産婦、自然妊娠。妊娠25週の妊婦健診時、超音波検査上胎児腹部腫瘍を指摘されて当科紹介となった。26週初診時の超音波検査では胎児の後腹膜腔、左腎臓と横隔膜の間に充実性部分(径38mm)を含む径43mm大の嚢胞性腫瘍を認め、奇形種が最も疑われた。腫瘍は増大傾向を示し、長管骨様及び脊柱管様構造物が確認されるようになった。妊娠35週のMRI検査で不整形軟部腫瘤に一部脳実質や脊柱管を思わせる構造を認めfetus in fetuが強く疑われた。腫瘍径は9cmまで増大し、体幹の分娩困難が予想されたため妊娠38週3日選択的帝王切開施行し、4026gの男児をアプガースコア1分後8点5分後8点にて娩出した。日齢1に児の後腹膜腔腫瘍摘出術が施行された。嚢胞内部には2個の胎児様腫瘍が存在しほぼ全体が皮膚で被われ肢、腸管、口腔等が形成されていた。両者とも脊椎を認め、fetus in fetuの診断となった。腫瘍の染色体は46,XYで、新生児と二つの胎児様腫瘍の遺伝子解析を他施設に依頼して進行中であるが、現在までのところ一卵生三胎に矛盾しない結果である。

P2-465 Pena-Shokeir syndrome の2症例

和歌山県立医大
八木重孝, 南佐和子, 尾谷菜緒子, 岩橋正明, 大庭菜美, 梅咲直彦

Pena-Shokeir syndromeは常染色体劣性の稀な遺伝性疾患であるが、散発例も半数以上にみられる。異常顔貌や関節拘縮などの身体的特徴を示すが、神経発達異常による胎児運動の減少が病因といわれている。肺低形成により出生後早期に死亡するため出生前診断が重要で分娩様式が問題となる。われわれは2例の同症候群を経験したので、診断の問題点を中心に考察する。[症例1]28歳の2回経産婦。妊娠27週にcystic hygromaにて紹介となった。当科の超音波検査にてIUGR, cystic hygroma, 重度の側弯と四肢の拘縮を認めた。羊水の染色体検査では正常核型であった。胸郭の狭小化があり、肺の低形成が疑われたが、確定診断には至らなかった。重度の側弯および四肢の拘縮のため分娩停止が予測されたため、妊娠38週にて帝王切開術を施行した。児は2284gの男児で生後2時間で肺低形成のため死亡した。[症例2]29歳の1回経産婦。妊娠33週に羊水過多にて紹介となった。超音波検査で胃が同定できないため、食道閉鎖を疑った。overlapping fingerを認めるも羊水の染色体検査は正常核型であった。tocolysisを行い妊娠37週にて2265gの男児を経産分娩した。児は軽度の関節拘縮があり、肺低形成にて7時間後に死亡した。Pena-Shokeir syndromeはその表現型は多様であるが、多発性の関節拘縮、肺低形成など共通する点を中心に慎重な超音波検査をすることが、出生前診断のためには必要であったと考えられた。