

P1-42-4 片側付属器摘出術後、自然妊娠し分娩に至った McCune-Albright 症候群の一例箕面市立病院¹, 大阪大²佐々本尚子¹, 山口侑里子¹, 三好ゆかり¹, 山本善光¹, 雨宮京夏¹, 足立和繁¹, 木村 正²

McCune-Albright 症候群は、思春期早発症、カフェオレ色素斑、多発性線維性骨異形成を三主徴とする症候群である。原因は、細胞内伝達機構として重要な Gs 蛋白 α サブユニットの体細胞レベルでの活性化変異であることが分かっている。今回我々は、月経不順および不妊症を認め、McCune-Albright 症候群と診断された患者で、右多嚢胞性卵巣腫瘍に対し右付属器摘出術を施行。術後より月経周期が正常に回復し、その後自然妊娠し分娩に至った症例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。症例は 35 歳、身長 142cm、体重 37kg、初経 8 歳。思春期早発症、カフェオレ色素斑、多発性線維性骨異形成の 3 主徴を満たし McCune-Albright 症候群と診断され当院小児科にて外来経過観察されていた。26 歳で結婚し、不妊症を主訴に当院外来受診。月経不順あり、基礎体温も 1 相性で、排卵誘発を行うも妊娠に至らず。32 歳時に右多嚢胞性卵巣腫瘍に対し右付属器摘出術施行。その後より月経周期が整い、基礎体温も 2 相性となった。以後 1 回妊娠するも流産し、不妊治療継続するも妊娠成立せず。治療を中断し経過観察していたところ、自然妊娠に至った。妊娠経過は順調であり、胎児発育は週数相当で経過。明らかな骨系統疾患を疑う所見は認めなかった。もともと骨痛を右側優位に認めていたが、妊娠経過中は骨痛の増悪は認めず。ALP は非妊娠時と比較し著増認めず経過した。右腸骨に線維性骨異形成病変を認めたが、整形外科コンサルトし経陰分娩の方針となった。妊娠 38 週 4 日に 2976g の男児をアプガースコア 9/10 にて自然経陰分娩。新生児に明らかな異常は認めなかった。産褥経過は良好で産褥 5 日目に退院した。

P1-42-5 妊娠中に急性細菌性腸炎を契機に発症した溶血性尿毒症症候群 (HUS) の一例

市立四日市病院

小林 巧, 北川香里, 吉田健太, 長尾賢治, 三宅良明, 辻 親廣, 藤牧秀隆

妊娠 21 週に鑑別に苦慮した急性腹症の治療経過中に急激な腎機能障害、血小板減少、凝固機能障害を来した症例を経験したので報告する。

症例は 27 歳、初産婦。妊娠 20 週に腹痛、嘔気、頻回の血性下痢を主訴に救急外来を受診。超音波で消化管が浮腫状変化を認めたため感染性腸炎が疑われた。その後も症状は改善せず、特に血便が頻回に続いた。CRP は日ごとに増悪したため専門外来にて精査し、他疾患除外にて急性細菌性腸炎の診断で入院加療となった。白血球、CRP はさらに上昇し、抗生剤 FMOX の投与を開始した。症状は軽快傾向にあったが、第 9 病日 (21 週 3 日) に急激な貧血、血小板減少、高度の腎機能障害、凝固機能異常、肝機能異常などを認めた。TTP または HUS を疑い、腎臓内科により血漿交換療法と血液透析を行った。妊娠継続しながらも、母体生命予後に関わる疾患のため母体治療を最優先する方針とした。のちに O-157LPS 抗体陽性と判明し、O-157 感染による感染性腸炎が HUS 発症の契機となったと考えた。

血漿交換療法と血液透析を行っている経過中、第 16 病日 (22 週 4 日) に子宮内胎児死亡を確認した。血液凝固機能は改善していたので、2 日後にプレグランディンにより胎児を娩出した。その頃より少しずつ利尿がつき、徐々に尿量が増加するに伴い、腎機能も改善していった。胎児娩出後は急速に軽快し、第 23 病日に血液透析を離脱した。

今回は妊娠 21 週に発症した溶血性尿毒症症候群を経験し、子宮内胎児死亡に至った。母体治療を優先した結果だが、妊娠終了とともに腎機能障害が改善したため、妊娠そのものも増悪因子と考える。PIH や HELLP 症候群と病態が類似し、妊娠中の HUS や TTP の適切な対応が求められる。

P1-42-6 Basedow 病合併妊娠に胎児甲状腺機能低下症を認めた 1 症例

兵庫医大

小熊朋子, 村上優美, 浮田祐司, 上田真子, 内田暁子, 原田佳世子, 和田 龍, 武信尚史, 田中宏幸, 澤井英明

【はじめに】胎児甲状腺機能低下症は、出生 1/3 万～5 万の頻度でみられる稀な疾患である。今回我々は、Basedow 病合併妊娠中に胎児に甲状腺機能低下症による甲状腺腫を認め、胎内治療を行った 1 症例を経験した。【症例】41 歳 7 経妊 1 経産、既往に Basedow 病と 2 型糖尿病があり、Basedow 病に対してプロピルチオウラシルとヨウ化カリウムを内服していた。糖尿病に対してはインスリン加療を行っていた。自然妊娠成立後妊娠 29 週に羊水過多を認め、妊娠 31 週の MRI にて胎児の甲状腺腫と気管の圧迫を認めた。臍帯血採取を行い、胎児の甲状腺機能低下状態を確認した。そこで母体の内服薬の減量に加え、妊娠 34 週より羊水内ヘレボチロキシン 200 μ g/回を 1 週間毎に計 2 回注入した。妊娠 36 週で甲状腺腫の縮小と羊水減少を認めた。37 週 4 日 3518g の女児を Ap8/9 点で経陰分娩となった。児は出生時啼泣と自発呼吸を認め、出生時の臍帯血で TSH と freeT4 の改善を認めた。日齢 3 日より TSH は正常化し、freeT4 の上昇がみられるも症状なく無投薬でのフォローとなった。【考察】胎児甲状腺腫は嚥下困難による羊水過多、回旋異常による分娩障害、出生後には気道閉塞で呼吸障害を呈する可能性があり、胎内治療の適応がある。甲状腺機能低下症に対しては母体の抗甲状腺薬等の減量や羊水内へのレボチロキシン投与が行われている。一方甲状腺機能亢進症の場合は母体に抗甲状腺薬を追加投与する。甲状腺腫の縮小を出生前から図ることで経陰分娩が可能となり、非挿管での管理が可能であることから確定診断を積極的に行い出生前から治療を開始する意義があると考えられる。