

P2-38-9 羊水過多を呈した常染色体劣性多発性嚢胞腎の一例

徳島市民病院

東元あゆか, 福井理仁, 山本哲史, 東敬次郎

【緒言】常染色体劣性多発性嚢胞腎(以下 ARPKD)は, 出生約 20000 に 1 例程度発生する稀な疾患である。PKHD1 遺伝子変異により発症し, 腎集合管の拡張による両側腎腫大と胆管の異形成ならびに門脈周囲の線維化を含む肝臓の異常を認める遺伝性嚢胞性腎疾患である。通常胎児期においては羊水過少を呈する報告が多いが今回我々は, 著明な羊水過多と腎腫大ならびに胆管拡張を呈していた ARPKD を経験したので報告する。【症例】27 歳の初産婦, 妊娠初期より当科妊婦外来にて経過観察していた。妊娠 27 週より羊水過多(羊水ポケット 8cm 以上), 両側腎腫大(高輝度エコー)と胆管拡張を疑わせる嚢腫像を認めた。同時に切迫早産症状が強く入院管理となった。その後も羊水過多(ポケット 9.5cm)と腎腫大(長径 5.4cm)は進行し, 妊娠 35 週 2 日には前期破水および陣痛発来となり, 2262g の女児を早産分娩した。児は出生直後の超音波ならびに CT 検査にて, 胎児超音波所見と同様の両側性腎腫大と総胆管の嚢腫様腫大および肝内胆管拡張を認めた。また出生直後より尿量は正常範囲であったが低浸透圧尿(98 mOsm/kg)であり, その後高クレアチニン血症(1.21 mg/dl), 高ビリルビン血症(総ビリルビン 15.5mg/dl)を呈した。また, 高血圧(収縮期血圧最高 100 mmHg)も発症したため降圧剤(ARB)投与などを行い管理中である。なお, 両親の腹部超音波検査で腎臓等に異常は認めなかった。【考察】ARPKD は胎児期には羊水過少(あるいは無羊水)となる報告がほとんどで, 今回我々は著明な羊水過多のため ARPKD の胎児診断が確定できなかったことを反省とすべきである。この症例の経過について文献的考察を加えて報告する。

P2-38-10 妊娠後期に羊水過少となり子宮内胎児死亡となった Renal tubular dysgenesis の 1 例岩手医大¹, 岩手医大臨床遺伝科²金杉知宣¹, 海道善隆¹, 岩動ちず子¹, 福島明宗², 菊池昭彦¹, 杉山 徹¹

Renal tubular dysgenesis (RTD) は腎尿管の先天的, または 2 次的な形成異常であり, 胎児期に羊水過少・肺低形成をきたすと予後不良な泌尿器系異常の一つである。画像診断では腎は正常に見えるため超音波で比較的早期診断できる腎無発生症や多嚢胞性異形成腎と異なり出生前診断は困難である。今回我々は妊娠 30 週で羊水過少をきたし, 子宮内胎児死亡(IUFD)となり剖検で RTD と診断された症例を経験したので報告する。症例は 38 歳の 0 経妊 0 経産。既往に虫垂炎手術。家族歴に特記事項はない。妊娠中の内服歴なし。前医では妊娠 28 週の定期健診までは特に異常は指摘されなかったが, 妊娠 30 週の健診にて羊水過少を指摘されて紹介。破水は否定した。胎児超音波にて羊水はほぼ子宮腔内から消失しており胎児両側腎, 両側腎動脈の血流も確認したが膀胱は描出できなかった。胎児脳・心臓に合併する異常は認めなかったが CTAR の増大を認め, 肺低形成を疑った。上記画像診断の結果から特発性の RTD を疑い, 予後不良の可能性を説明し周産期管理を継続した。妊娠 34 週で IUFD となり 1,592g 男児を死産した。剖検では, 肉眼的に両側腎・尿管・膀胱は正常に認めたが腎の組織で両側腎の尿管無形成を確認した。肺重量/体重: 1.0% であり, 肺低形成を伴っていたと考えられた。妊娠中に破水以外に急激な羊水減少となり, 腎は画像所見上正常ながら膀胱の描出が超音波で確認できない場合は本疾患を考慮するが, 予後不良であるためその管理にあたっては新生児科と連携しつつ, 患者本人・家族に十分なカウンセリングが必要である。

P2-39-1 当院での腹壁破裂の 7 症例について～CTG と超音波検査所見から検討する胎児娩出時期の検討

母恋天使病院

坂本綾子, 岩城 豊, 日高野乃子, 藤枝聡子, 森 尚子, 大石理恵, 渡利道子, 相澤貴之, 計良光昭, 及川 衛, 吉田 博

【目的】腹壁破裂はその多くが出生前診断されるようになり, 新生児期の手術施行により生命予後が比較的良好な疾患の一つである。しかし, その一方で 10.6% は妊娠三半期後期での IUFD となる報告も散見される。今回我々は, 当院で経験した腹壁破裂 7 症例をもとに, CTG 異常所見を呈した 4 症例を中心に振り返り, 適切な娩出時期を推測し得るかどうか文献的考察を加えて報告する。【方法】2004 年～2012 年の 8 年間に当院で分娩し新生児外科手術を施行した 7 症例を対象とした。母体年齢, 分娩週数, FGR または SGA の有無, 超音波所見(腸管蠕動運動の消失, 腸管壁の肥厚, 胃または膀胱の拡張・牽引), 新生児経過(腸管合併症, peel, 腸管以外の脱出臓器の有無)について, CTG 異常を認めた A 群(n=4), CTG 異常を認めなかった B 群(n=3)に分けて比較検討した。【成績】A 群は全例緊急帝王切開術を施行した。平均分娩週数(A 群 36.0 週, B 群 36.6 週), FGR 有(A 群 2 例, B 群 0 例), 腸管蠕動運動の消失(A 群 4 例, B 群 0 例), 胃または膀胱の拡張・牽引(A 群 4 例, B 群 1 例), 出生時 peel 有(A 群 3 例, B 群 2 例)であった。全体の生存率は 85.7% (生存 6 例, 死亡 1 例; 多臓器不全)であった。新生児外科手術を施行した 7 例のうち死亡した 1 例は A 群で, FGR と超音波所見の全て, 生後の peel 所見を認めた。【考察】腹壁破裂においては, CTG と超音波検査を定期的に施行し, well-being 悪化を疑った時点で積極的に娩出することが予後改善を図る可能性が示唆された。今後腹壁破裂の予後因子としての項目を検討しつつ, 更なる慎重な周産期管理に努めたい。