

P3-58-4 妊娠中期に超音波骨所見が経時的に変化し、出生前診断に苦慮した骨形成不全症2型の一例福岡大¹, 福岡大総合周産期母子医療センター²木村いぶき¹, 荒木陵多¹, 吉里俊幸², 讃井絢子¹, 小濱大嗣², 宮本新吾¹

【緒言】骨系統疾患の発生頻度は約5,000分毎に1例で、その種類は多岐にわたり、出生前に診断を確定させることは困難である。今回、妊娠中期から経時的に観察していく経過で骨の超音波所見が変化し、診断し得た骨形成不全症（以下OI）II型の一例を経験した。【症例】症例は27歳、0経妊0経産。自然妊娠により妊娠成立した。妊娠22週に大腿骨長の短縮を指摘され、妊娠23週に当科に紹介となった。初診時、経腹超音波断層法にて著明な四肢短縮、大腿骨の受話器様変形、胸郭低形成、クローバー葉頭蓋を認めた。長管骨や肋骨の骨折はみられず、タナトフォリック骨異形成症（以下TD）に矛盾しない所見であった。妊娠30週よりクローバー葉頭蓋は消失し、32週にはpressure test陽性、四肢長管骨の骨折を認めた。3D-CTにて頭蓋骨骨化不全、胸郭低形成、四肢長管骨の著明な短縮、変形、骨折を認め、OI（II型）が疑われた。患者と夫の血清ALP値は、患者は91IU/Lと低値、夫は正常値であった。患者、家族からは、出生後の蘇生の同意が得られなかった。妊娠37週、1,537gの女児を娩出した。1/5分後アプガー値は2/2点であった。出生2時間後に児は呼吸不全で死亡した。全身X線写真では、四肢長管骨の著明な短縮と骨折像を認め、大腿骨は複数の骨折後の化骨形成、不全癒合により太く弯曲していた。臍帯静脈血ALP値は241IU/Lであった。以上よりOI（II型）と診断した。【結論】OI II型の出生前診断では、妊娠20週台から30週台にかけて骨所見が変化することを念頭に置いて経時的に観察すると共に、所見がほぼ完成する妊娠30週過ぎに3D-CTを行うことで、より正確な診断が可能となる。

P3-58-5 胎児ヘリカル3D-CTと胎児MRIにて出生前に馬尾退行症候群（caudal regression syndrome）と診断した一例

北里大病院周産母子育成医療センター

吉村嘉広, 金井雄二, 大西庸子, 河野照子, 石川隆三, 島岡享生, 松澤晃代, 望月純子, 海野信也

【はじめに】耐糖能異常による馬尾退行症候群（caudal regression syndrome：以下CRS）は、胎生期の尾側部の形成不全による脊椎の奇形と形成不全、泌尿生殖器の奇形、下肢の変形を伴う奇形症候群である。今回CRSの一例を経験したので報告する。【症例】症例は33歳、1経妊1経産。第1子は妊娠39週2114gで妊娠高血圧症候群を発症し帝王切開術施行。糖尿病の指摘はなかった。今回は妊娠10週0日に随時血糖値172mg/dl、HbA1c10%と2型糖尿病と診断され、妊娠11週5日よりインスリン療法を導入された。妊娠25週1日の胎児超音波検査で胎児の四肢短縮を認め、妊娠28週6日当院紹介受診。胎児超音波検査でBPD72mm（0SD）、上腕骨右37mm（-4.1SD）左41mm（-2.4SD）、大腿骨右40mm（-3.7SD）左42mm（-3.1SD）と四肢短縮、MRIにて左腎嚢胞と第11胸椎から第5腰椎までの欠損を認めた。妊娠37週5日胎児ヘリカル3D-CT施行し、骨盤の低形成を認め、CRSと診断した。妊娠38週0日反復帝王切開術にて、出生体重1878g男児を得た。Apgar Scoreは、7（1分）/9（5分）であった。外性器・肛門部に外表上の異常はなかったが、直腸膀胱障害を認めた。上肢は運動機能に異常はなかったが、下肢は膝屈曲位で固定を認めた。出生後の超音波検査では左水腎症、MRIでは第8胸椎レベルで脊髄の途絶を認め、CRSの確定診断となった。逆行性排尿時膀胱尿道造影では膀胱尿管逆流は認めなかった。【考察】妊娠中にMRIとヘリカル3D-CTを行なうことによって腰椎の欠損、骨盤と下肢の低形成からCRSと出生前診断することができた。ヘリカル3D-CT検査での放射線被曝は比較的低レベルと考えられ、今後本症例のような骨系統疾患の胎児診断の選択肢となり得ると思われる。

P3-58-6 非免疫性胎児水腫・腔水症18例の生命予後に関する検討

日本赤十字社医療センター

本田倫子, 池谷美樹, 宮崎ももこ, 井出早苗, 笠井靖代, 木戸道子, 宮内彰人, 安藤一道

【目的】胎児水腫に対し胎内治療を施行しない場合の生存率は、22～53%前後と報告され、いまだに予後は不良である。今回、当院で経験した非免疫性胎児水腫・腔水症症例の生命予後に関する周産期因子について検討した。【方法】2006年1月から2014年6月までの間に当センターで経験した、胎児水腫・腔水症18例の予後、【胎内死亡群】、【早期新生児死亡群】、それ以外の症例を【生存群】に分類し、出生週数、発症週数、胎児水腫の程度、原因、分娩方法、分娩適応などを比較した。【成績】18例中16例は胎児水腫例、2例は片側胸水が貯留した腔水症例であり、胎内で胸水穿刺や胸腔-羊水腔シャント術を施行した症例は1例も認めなかった。胎内死亡群4例（22.2%）、新生児死亡群4例（22.2%）、生存群10例（55.6%）であり、腔水症の2例は生存群に含まれた。胎内死亡群、早期新生児死亡群は全例27週以下の発症であったが、生存群では9例（90%）が28週以降に発症していた。分娩週数に関しては、34週以降に出生した7例中6例（85.7%）が生存群であり、33週未満に出生した11例中、生存群は4例（36.3%）であった。胎児水腫の程度と生命予後に関しては、両側胸水貯留を含む胎児水腫11例の生存群は5例（45.5%）であった。生存群5例中4例（80%）は発症が30週以降であったが、死亡群6例は全例27週以下で発症していた。【結論】当院で経験した胎児水腫・腔水症症例では、発症週数28週以降、分娩週数が34週以降の症例で生命予後が良好であった。また胎児水腫例のうち、両側胸水貯留症例では予後が不良であった。