

P3-40-5 妊娠後期に羊水過多を呈した Sturge-Weber 症候群の 1 例

JCHO 大阪病院

和田あずさ, 大八木知史, 宮本真由子, 尹 純奈, 福岡寛子, 木瀬康人, 坪内弘明, 福田 綾, 筒井建紀

【緒言】Sturge-Weber 症候群は、顔面のポートワイン母斑と脳軟膜血管腫を主症状とする神経皮膚症候群の一つである。今回、妊娠後期に急激な羊水量増加を認め、出生後に Sturge-Weber 症候群と診断された症例を経験したので報告する。【症例】33 歳, 3 経妊 2 経産。既往歴に特記すべきものなし。里帰り分娩目的に妊娠 34 週より当科にて妊娠管理を行っていた。妊娠 35 週より AFI 20.3 と軽度の羊水過多を認めたが、超音波検査にて胎児消化器系疾患や頭頸部の異常所見は認めなかった。以降、羊水量の増量を認め、妊娠 38 週時点での AFI 36.4 となった。また、推定体重は +3.0 SD と HFD も認めたため、誘発分娩を行った。妊娠 39 週 0 日、誘発分娩にて 4078 g の男児 (Apgar score 1 分後 7 点, 5 分後 9 点, 臍帯動脈血液ガス pH 7.379, BE -2.3) を娩出。出生後より呼吸障害を認めたが、小児科医による蘇生処置により呼吸状態は速やかに改善した。しかし児の顔面に巨大血管腫, 左下顎に腫脹を認めたため、精査目的に NICU 入院となった。頭部 MRI にて左側頭葉に軟膜血管腫を認めたため Sturge-Weber 症候群を疑い、精査加療目的に日齢 32 に転院となった。転院先にて Sturge-Weber 症候群の診断の上、プロプラノロール内服治療開始となった。【結語】妊娠中に羊水過多を呈した Sturge-Weber 症候群の報告は稀であり、文献的考察を含め報告する。

P3-40-6 妊娠中に膿疱性乾癬 (汎発型) の管理を必要とした 2 例

近畿大

宮川知保, 鈴木彩子, 島岡昌生, 藤島理沙, 青木稚人, 葉 宜慧, 貫戸明子, 高矢寿光, 浮田真沙世, 小谷泰史, 辻 勲, 万代昌紀

膿疱性乾癬 (汎発型) は乾癬の一種で、このうち妊娠に伴って発症するものを疱疹状膿疱疹という。今回我々は、妊娠中に膿疱性乾癬 (汎発型) の管理を必要とした 2 例を経験した。症例 1 は 32 歳初産婦。3 歳時に膿疱性乾癬 (汎発型) と診断された。妊娠に至るまで、皮膚症状は感染症などを契機に増悪することがあったが、ビタミン D3 外用薬で寛解していた。妊娠 29 週頃から皮膚症状が増悪し、外用薬で加療を行いながら妊娠継続中で、現在、妊娠 36 週である。症例 2 は 23 歳初産婦。妊娠 20 週時に疱疹状膿疱疹を発症し、ステロイド外用薬による治療を開始したが、全身状態が悪化したため、妊娠 29 週で当科紹介となった。プレドニゾロン内服加療で軽快し、妊娠 37 週 0 日に 2866g の男児を経膈分娩したが、分娩後に症状が再燃し、シクロスポリン内服および TNF α 阻害薬投与を行った。以後はビタミン D3 などの外用薬で安定し 2 年が経過、現在、第 2 子を妊娠中で妊娠 9 週である。膿疱性乾癬 (汎発型) は、発熱と全身の紅潮皮膚上に多発する無菌性膿疱で発症し、再発を繰り返す特徴を持つ。皮膚以外の多臓器不全をきたすこともあり、全身性炎症反応症候群 (SIRS) ととらえるべき病態とされる。疱疹状膿疱疹はおもに妊娠後期に発症し、妊婦・胎児とも予後不良となることがあるが分娩後は軽快するとされる。病因はいまだ不明で、IL-36 受容体阻害因子の遺伝的欠損の関与が示唆されており、症例 2 ではこの欠損を確認している。治療については適切な全身管理が必要で、免疫抑制薬や生物学的製剤など、妊婦に安全性が確立されていない薬剤の投与の考慮も必要であり注意を要する。

P3-40-7 妊娠中に発症し産後に偽性 Gitelman 症候群と診断した 1 例

トヨタ記念病院周産期母子医療センター

山内佑允, 竹田健彦, 田野 翔, 宇野 枢, 吉原雅人, 眞山学徳, 鶴飼真由, 伊吉祥平, 原田統子, 岸上靖幸, 小口秀紀

【緒言】偽性 Gitelman 症候群は、低カリウム (K) 血症、代謝性アルカローシス、低マグネシウム血症および低カルシウム (Ca) 尿症を伴い、遺伝性疾患である Gitelman 症候群と同様の症候を来すものの、原因遺伝子である SLC12A3 遺伝子変異を認めない疾患である。今回われわれは、妊娠 32 週に低 K 血症を発症し、産後に偽性 Gitelman 症候群と診断した症例を経験したので報告する。【症例】32 歳。1 経妊 0 経産。既往歴、内服歴、家族歴に特記すべき事項なし。妊娠初期に軽症妊娠悪阻を認めたが自然寛解し、その後嘔吐を認めていなかった。妊娠 32 週 5 日に、尿蛋白強陽性となり精査目的に入院となった。入院時、易疲労感と筋肉痛の訴えがあり、血清 K 値は 2.5 mEq/L と低下していた。心電図では ST 領域の低下を認めた。代謝性アルカローシス、低 Ca 尿症を同時に認め、臨床的に Gitelman 症候群を疑った。K 製剤の内服を開始したが、妊娠週数の進行とともに K 製剤必要量は増加し、最大で 1 日に 104 mEq の K 補充を要した。K 製剤の導入とともに症状の改善を認め、妊娠 40 週 0 日で経膈分娩となった。児に低 K 血症は認めなかった。分娩後には血清 K 値は改善し、約 2 か月後には K 製剤の内服を終了した。その後の遺伝子検査において、Gitelman 症候群の病因である SLC12A3 遺伝子の変異は検出されず、妊娠に伴う偽性 Gitelman 症候群の最終診断に至った。【結論】偽性 Gitelman 症候群は、妊娠に伴うホルモン環境の変化に起因する尿細管での輸送障害により発症する可能性が示唆されている。本症例のように、周産期には多量の K 製剤の投与を要することがあるため、早期の診断および治療介入が重要である。