

## 出生前診断された2症例とその問題点

中条俊夫, 橋都浩平 (東京大学小児外科)

今回は最近, 出生前診断された2症例の出生後の経過について報告し, そこで明らかになった, いくつかの問題点を指摘したい。

### I) 臍帯ヘルニアの1例

在胎36週, 帝王切開にて出生。出生体重は, 1932g。臍帯ヘルニアは巨大で, 殆どどの腹腔内臓器が脱出している。脊柱は, 腰部で直角に近く側方に屈曲し, 腹腔・胸腔の発達がきわめて不良である。この胸腔の発育不良のためか, 出生後の皮膚色は不良で, ただちに気管内挿管された。しかし, 肺のコンプライアンスは低く, 100%酸素で人工呼吸を行なっても, 皮膚色は改善しなかった。

やむを得ず, そのまま100%酸素で, 人工呼吸をおこないつつ, 手術を施行した。臍帯ヘルニアの基部の皮膚に, 左右2枚の, サイラスティック・シートを縫着し, これを, 羊膜を保存したままの, 臍帯ヘルニアのまわりに巻きつけ, 筒状に形成した。これにより臍帯ヘルニアは, 縦9cm, 横5cm, 高さ10cmの, サイラスティック・シートの筒により, おおわれた形となった。

術中, 徐脈をきたしたが, なんとか心停止には至らずに手術を終了した。しかし, 手術終了時の動脈血ガス分析は, 100%酸素下で, PH: 6.979, PCO<sub>2</sub>: 156.9, PO<sub>2</sub>: 72.7, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 34.7, BE: -2.8, という値を示し, 著明な呼吸不全な状態であった。術後にも改善はみられず, 呼吸不全が進行し, 術後8時間で死亡した。

剖検では, 1. 巨大臍帯ヘルニア(胃, 肝, 脾, 小腸, 上部結腸の脱出), 2. 肝分葉異常, 3. 臍帯短小, 4. 脊柱側弯(Th12~L<sub>1</sub>間), 5. 両側肺低形成, 両側無気肺, うっ血, がみとめられた。

### II) プルーン・ベリー症候群の1例

在胎34週, 帝王切開にて出生。出生直後の体重は, 3626gであったが, 導尿により, 約450mlの尿が排泄され, 体重3179gとなった。ただちに小児外科に入院した。

入院時, 全身状態は良好。腹壁は, きわめて薄く, 腹腔内の腸管, 拡張した両側尿管の形をみとめることができる。両側停留睾丸もみとめられ, 出生前診断のとうり, プルーン・ベリー症候群と診断した。胎生期より, 膀胱の拡張がみとめられたため, バルーン・カテ

ーテルを留置した。血液検査では、軽度の貧血をみとめたが、電解質の異常や、BUN クレアチニンの上昇は、みとめられなかった。

生後2週の膀胱，尿道造影では，膀胱の拡張はすでに消失していたが，両側尿管は，膀胱壁に直角に流入しており，造影剤は，両側尿管に容易に逆流した。両側尿管は，顕著に拡張・蛇行し，膀胱頸部には，本症に特徴的な，後方への憩室状の突出がみとめられた。

(図1)

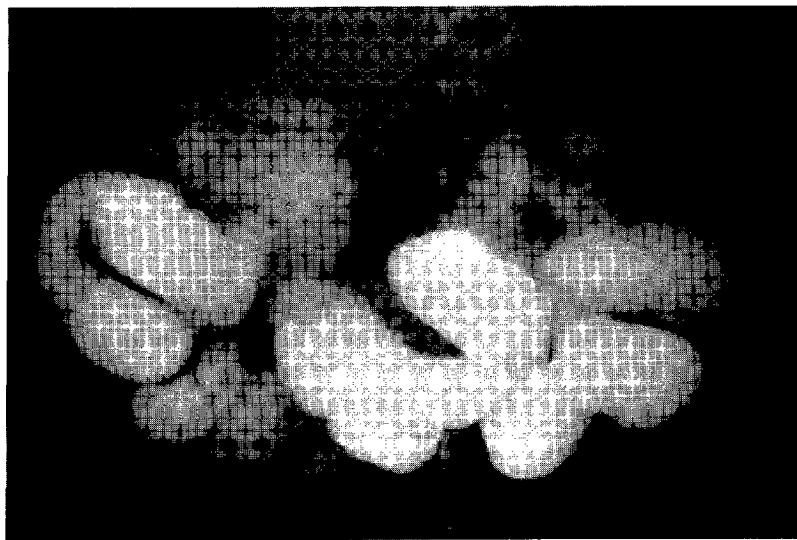


図1 症例II，プルーン・ベリー症候群の膀胱造影  
両側水尿管が造影されている。

バルーン・カテーテルの留置で，経過を見ていたが，尿路感染症を頻回にくり返した。また，膀胱尿管逆流により，腎機能が低下する可能性のあること，尿道カテーテルのままでは，家庭で管理がしにくいこと，を考慮して，尿路変更術をおこなうこととした。生後2ヶ月時に，下腹部横切開にて開腹し，拡張した両側尿管を剝離し，膀胱近くで切離した。これを，二連銃の形に，右下腹部に尿管皮膚瘻とした。両側停留睪丸は，陰嚢内に固定した。また，この時，腹壁の一部を三日ヶ月状に切除し，腹壁の形成をおこなった。この腹壁の組織学的検索では，筋線維はみとめられなかった。

術後は，腹壁の欠損による，呼吸運動の障害のためか，右上葉の無気肺が，頻回に発生し，時に発熱もみられた。しかし，尿路感染症の頻度は減少し，体重増加も順調となった。術後の尿管造影では，尿管の拡張は軽度となり，IPでも，両側腎盂，尿管が造影されている。しかし，腎シンチでは，右腎はやや萎縮し，レノグラムでも，右腎の中等度の機能低下がみとめられる。しかし，クレアチニン・クリアランスでみた腎機能は，出生後より次

等に改善してきており、血液検査上の異常はみとめられない (図-2)。

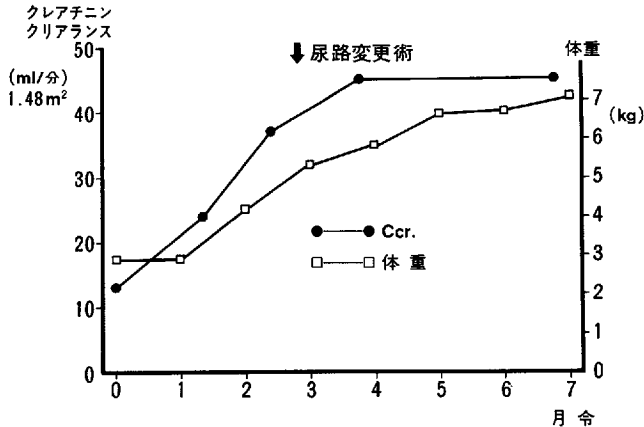


図2 症例II, プルーン・ベリー症候群の, 体重, クレアチニン・クリアランスの変動

### III) 小児外科的疾患の出生前診断の問題点

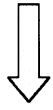
以上の2症例の経験から, 次のような, 出生前診断の問題点が, うかびあがってくる。

- 1) 出生前治療の可能性と意義
- 2) 分娩の時期・娩出方法  
(臓器の機能低下⇄児の未熟性)
- 3) 多発奇形症例の取扱い
- 4) 出生前診断の精度・信頼性の問題
- 5) 産科・新生児科における non-intentional selection の消失  
(手術適応のない症例に対する手術)
- 6) cost benefit
- 7) 予後の改善につながるのか

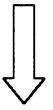
1)については, プルーン・ベリー症候群において, 胎児期に, 膀胱尿を穿刺・採取して腎機能の一つの指標としたが, 腎盂・尿管の拡張が進行し, 腎機能の低下が予測されれば, 膀胱へのカテーテルの留置が必要になった可能性もある。2)については, 在胎週が進むにつれて, 臓器の機能低下が進行する可能性のある, 水腎症・水頭症・横隔膜ヘルニアなどでは, 児の未熟性とのバランスで, いつ分娩させるかを, 決定しなければならなくなる症例も, あらわれてくるだろう。3)については, どのような場合に, 人工妊娠中絶を行なうかという問題が出てくるが, これは, 4)の精度・信頼性の問題に, 大きくかかわってくる

だろう。5)については、これが果たして、医療にとって、良い事であるのか難かしい点である。これまでよりも、広い範囲の症例を、治療しながら、新しいクライテリアを、見つけ出す努力が必要と考えられるが、ここで6)の問題が、同時に発生してくる。7)については、以前より言われている事であるが、これは、われわれが、一層の経験を積む事によってしか、解答は得られないであろう。

これらの問題点は、この2症例についてだけでなく、出生前診断全体にかかわる問題点でもある。出生前診断は、まだその端緒についたばかりであり、多くの問題点を含んでいるのは当然であるが、今後は、単に症例数を増やす事だけでなく、常にこうした問題点を意識しながら、この出生前診断という、大きな問題に、アプローチしてゆく必要があるだろう。こうした問題点の解決のためには、社会的により広い範囲の専門家を含む議論が、必要になってくると考えられる。



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用 論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



)小児外科的疾患の出生前診断の問題点

以上の2症例の経験から,次のような,出生前診断の問題点が,うかびあがってくる。

- 1)出生前治療の可能性と意義
- 2)分娩の時期・娩出方法  
(臓器の機能低下 児の未熟性)
- 3)多発奇形症例の取扱い
- 4)出生前診断の精度・信頼性の問題
- 5)産科・新生児科における non-intentional selection の消失  
(手術適応のない症例に対する手術)
- 6)cost benefit
- 7)予後の改善につながるのか