

先天性腹壁異常症における出生前診断の 意義

(分担研究：新生児外科的疾患に関する総合的研究)

千葉敏雄，千葉庸夫，大井龍司，*岡村洲博

要約：我々は1980年以降，先天性腹壁異常症例のうち出生前診断を受けた症例を7例経験した。内訳はOmphalocele 5例，Gastroschisis 2例であり，最終的な本症の正診率は71%であった。本症の出生前診断においては特に超音波検査により多くの有用な情報が得られ，それに基づく計画的な分娩方法及びその時期を決定することが充分可能であり，更に出生後の予後を推定し得ることも強調したい。

見出し語：出生前診断，先天性腹壁異常症，Omphalocele，Gastroschisis，超音波検査

我々は当院産科で先天性奇形の出生前診断を開始した1980年以降男児2例，女児5例の計7例の先天性腹壁異常症（以下本症と略す）を経験した。その内訳はomphalocele 5例，Gastroschisis 2例であり，出生前に腹壁形成異常を見逃したのは重症多発奇形を伴う2症例のみであり本症の正診率は71%と高い。その予後はGastroschisisは2例とも救命されたものの，重症多発奇形を伴いやすいomphaloceleでは出生前診断にも拘らずその救命率は40%と不良である。本症は表に示す如く全例早期産の低出生体重児であるが，これにはMaternal transportや本症に伴いやすいといわれる羊水過多症，更に計画的早産等も関

与していると思われる。一方本症に伴いやすいといわれる子宮内胎児発育遅延(IUGR)によると思われるSFD児は7例中3例であり，他はすべてAFD児であった。我々の経験では本症の出生前診断には超音波検査が最も有用であったが，出生前に本症に予後を知る手がかりは表1に示す諸点である。即ち，まず肝脱出の有無，Sacの有無及び腹壁欠損孔の大きさから，一般的に予後の良好なSmall omphaloceleやGastroschisisと，予後不良なLarge omphaloceleとを鑑別することが重要である。Gastroschisisにおいては欠損孔の小さいもの程先天性腸閉鎖症の合併率が高いことに留意し，またできれば妊娠中1回以上の超音波

東北大学医学部小児外科，同産婦人科*

検査により脱出腸管が羊水にさらされ続けた期間を推定し、根治手術後の腸管蠕動運動機能回復の目安とすることが望ましい。更に臍帯血管の数の異常や腹壁以外の部位を十分に検索することは、他の major な先天性奇形合併の有無及びその予後に及ぼす影響を知っておく上でも極めて重要である。また超音波検査以外にも羊水中の浮遊細胞採取が種々の予後不良な先天性の染色体異常や代謝異常の合併を知る上で有用と思われる。表 2 には Harrison により提唱された出生前における先天性腹壁異常の予後推定の手順、及びそれに基づく周産期の母児管理方法を示した。この手順にあつては、超音波診断上肝脱出及び Sac の有無より重症奇形の合併率と患児の予後を推定できるとしており、この表の右側に示された Case、即ち重症奇形を合併する Giant Omphalocele に対する周産期管理が最も困難な問題をはらんでおり、時には人為的な妊娠継続の中止も考慮される。次に最近我々の経験した 2 症例につきこれまで述べてきた種々の原則にてらし合わせてその経過を示したい。

最初の症例は Gravida II, Primipara の 34 才の妊娠母体の胎児である。羊水過多及び IUGR を合併しており、帝切による出生 4 日前の在胎 36 週の時点では Echo 上多数の拡張した蠕動腸管ループの腹腔外脱出を認めるが、肝の脱出や Sac はみられず、欠損孔は径約 3 cm である。臍帯血管の異常もなく Gastroschisis の他に先天性腸閉鎖症の合併が疑われた。本症例は 37 週に帝切により 1960 g で出生した。出生時欠損孔は 4×3.5 cm の Gastroschisis で腸閉鎖症その他の合併奇形は認めなかったが膀胱の一部脱出を伴っていた。出生前の Echo では膀胱が確認できなかったことから、

腹腔外に脱出した拡張腸管様構造の一部は Retrospective には膀胱脱出を反映したものととも考えられる。一方、同一症例でやはり在胎 36 週で先に示した Echo 検査の 2 日前に施行された Echo 像では拡張腸管ループ様構造をみるのみで、明らかな腹腔内臓器の脱出は認めない。このような所見は本症例で出生後の一期的閉鎖術後腸管蠕動運動の回復が比較的早く術後 10 日目より経口摂取を始め得たことと何らかの関連を示唆するとも思われる。

2 番目の症例は Primigravida, primipara の 27 才の母体の胎児である。本症例も高度の羊水過多、IUGR を伴っており、在胎 31 週の近医での Echo で Omphalocele を疑われた。当院での在胎 33 週での検査では中枢神経系、心血管奇形等の他に Omphalocele の合併が示唆された。Echo 上は欠損孔の大きさ約 2.5 cm で、明らかな Sac を認め、肝の脱出はなく臍帯血管の異常もみられなかった。各種重症奇形を合併する為羊水穿刺で得られた胎児細胞の Karyotype 検索により 18-trisomy と診断された。胎児は妊娠 36 週で経腔的に 1764 g で娩出されたが死産であった。剖検は行なわれなかったが、欠損孔約 3 cm の Omphalocele を認め内容として多数の腸管ループの他に Echo 検査で不明であった肝の一部脱出を認めた。

以上述べた如く先天性腹壁異常では、出生前の超音波検査等により多くの有用な情報が得られ、その予後も推定できることから計画的な分娩方法及び時期を決定することが可能である。尚、先天性腹壁異常児では表 1 III に示した Maternal serum alpha-fetoprotein (MSAFP) が上昇するといわれており、Mann (1984) 等は MSAFP 測定が、本症患児の 77% を発見する上で有用であつ

たと報告している。従って今後は、MSAFP screeningにより高値を示すもの、特に母体の羊水過多症や胎児のIUGRを伴う症例においては、くり返し詳細に胎児Echo検査を施行し、先天性腹壁異常の早期出生前診断につとめるべきものと考えられる。胎児Echo診断に際しては、OmphaloceleではAmnioperitoneal sacの子宮内破裂はきわめて稀であることを念頭におき、OmphaloceleとGastroschisisとを鑑別することが求められる。特にGastroschisisでは、①腹壁欠損が右のParau- mbilical areaにあり、また②Umbilical cordが正常に腹壁に接続しており、更に③脱出臓器は膜様物に被覆されず羊水腔内に自由に浮遊する点など

が診断上重要である。

Omphaloceleが出生前に診断されれば、その予後が主に合併奇形（特に心奇形や染色体異常）の有無に影響される点に留意し、より詳細な検索が必要である。

先天性腹壁異常症患児の出生前診断にひき続く問題は、本症に高率に伴う羊水過多症に起因する早期産、及び計画的分娩の時期、方法であろう。計画的分娩を考慮するに際しては従来は帝切分娩が推められてきた。しかし最近Carpenter(1984)、Kirk(1983)等は、患児の予後からみて経膈分娩と帝切分娩との間に有意差はなかったとしており、今後更に検討を要するものと思われる。

表1 Approach to diagnosis and management based on prognosis

- I. Ultrasonography
 - (1) Is the liver eviscerated?
 - (2) Is a sac remnant present?
 - (3) What is the size of the defect?
 - (4) What is the length of time the intestine has been exposed to amniotic fluid?
 - (5) What is the number of umbilical vessels?
 - (6) Are there other associated anomalies? (CNS, cardiac, urogenital, facial, limb etc)
- II. Aminocentesis for "Karyotype analysis".
- III. Others
MSAFP

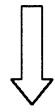
表2 Prenatal assessment of the fetus with a congenital abdominal wall defect (Harrison, M.R. et al)

	Intestines out		Intestines in	
	Sac (-)	Sac (+)	Sac (±)	
	Gastroschisis	Small Omphalocele	Large Omphalocele	
Associated malformations	Rare	Rare	Absent	Present
Prognosis	Good	Good	Good	Poor
Management	• Maternal transport • Early delivery(?)	• Maternal or neonatal transport • Term delivery	• Maternal or neonatal transport • Term delivery • C/S(?)	• Counsel • Terminate(?) • C/S(?)



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



要約:我々は1980年以降,先天性腹壁異常症例のうち出生前診断を受けた症例を7例経験した。内訳はOmphalocele5例,Gastroschisis2例であり,最終的な本症の正診率は71%であった。本症の出生前診断においては特に超音波検査により多くの有用な情報が得られ,それに基づく計画的な分娩方法及びその時期を決定することが充分可能であり,更に出生後の予後を推定し得ることも強調したい。