

胎内治療が試みられた Prune Belly 症候群例

(分担研究: 新生児外科的疾患に関する総合的研究)

平井慶徳

要約: 妊娠21週1日の超音波断層法による出生前診断によって、胎児下腹部の嚢胞状腫瘍が発見された。同24週1日にはこの下腹部腫瘍の増大傾向、両側腎盂の拡張、羊水過少が確認され、後部尿道弁あるいは Prune Belly 症候群が疑われ、経母体腹壁の胎児膀胱穿刺による胎内治療が試みられた。以後33週3日帝切分娩まで週1乃至2回の同様手技による胎内治療が合計20回にわたりおこなわれ、胎児尿絡系の減圧効果はあったが、感染を合併していたようで、生後16時間DIC症状にて死亡した。

見出し語: Prune Belly 症候群、出生前診断、胎内治療

胎生期に水腎水管が診断された胎児に対し、腎機能の保持を目的とした胎内シャントさらには胎内手術などの胎内治療が試まれるようになって^{1), 2)}たしかに下部尿路通過障害による水腎症で最も問題となるのは腎実質の圧迫による損傷、発育障害であるのだから、胎生期に減圧がおこなわれれば、腎機能は比較的保たれるはずである。筆者らは最近この種の試みをおこなう機会をえたので、これを報告しその問題点を考えてみた。

症例およびその経過

父38才、母31才、2回目妊娠の胎児(1回目死産)
妊娠21週1日、ルチーンの出生前超音波検査にて胎児下腹部の巨大な嚢胞状腫瘍発見(写真1)

妊娠24週1日、上記嚢胞状腫瘍に拡大傾向が明らかに認められ、それより上方の後腹膜腔に左右対称の小さい嚢胞状腫瘍発見(写真2)。これら所見より後部尿道閉塞または Prune Belly 症候群による拡張膀胱、両側水腎症が推定された。膀胱拡張速度が著しいことから、担当産科医と本人家族の間で胎内治療を試みる事が相談された。直ちに経母体腹壁の胎児膀胱穿刺が超音波ガイド下におこなわれ、約150 mlの白色透明液が吸引された。吸引液は顕微鏡的、生化学的検査により胎児尿であることが確定した。

妊娠24週3日、拡張膀胱は多少小さくなっていたが、胎児腹腔に腹水が出現し、肝が腹水中に浮遊

順天堂大学医学部小児外科 (Department of Pediatric Surgery, Juntendo University, School of Medicine)

しているようであった(写真3)。これは膀胱内圧が著しく高いために穿刺針孔より尿が腹腔内に漏出したためと考えられた。

妊娠24から26週にかけては、週1回の穿刺排液で十分であったが、妊娠27週になると穿刺後2、3日で同サイズに復するようになった。

妊娠28週6日の胎児背部縦断像で、両側腎実質がある程度あることが確認された。

妊娠31週に入ると、ほとんど週2回におよぶ穿刺排液にもかかわらず膀胱の拡張著しく、ほとんど胎児の腹腔全体をためるまでに拡張し、横隔膜の挙上が見られるようになった。この頃の1回の吸引は、自動吸引器を用い40~50mmHgの圧で200ml/15分位の速度でおこなっている。

妊娠31週5日の穿刺排液前後の超音波像で、胎児腹壁の菲薄、波動性が確認されPrune Belly症候群であることが明らかとなった(写真4)

妊娠33週に入ると胎動弱くなり、これ以上の穿刺(合計20回)は不可能と考えられたので、妊娠33週3日帝王切開により出産となった。

新生児は2230gの低出生体重でinitial cryきわめて弱く、出生後4分のApgas score 4点であった。腹壁は弛緩著しく、殆んど呼吸が出来なかった。種々の刺激、マスク加圧換気にもかかわらず呼吸状態改善されず、無呼吸状態となったので、気管内挿管がなされた。(写真5)

出生後3時間の外観、単純X線像は写真6、7の通りで一見してPrune Belly症候群であった。尿道カテーテルから約75mlの排尿をえたが、持続排尿はなかった。

この時の検査成績は、血算値：RBC $417 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 、Hb 15.6 g/dl、WBC $14000 / \text{mm}^3$ 、血清Na 134

mEq/l、K 3.17 mEq/l、T-P 4.2 g/dl、尿素窒素 9 mg/dl、血糖 86 mg/dl、血液ガス pH 7.224、pCO₂ 53.7 mmHg pO₂ 19.1 mmHg、BE - 5.5 mEq/l など全身状態は著しく不良であった。直ちにFiO₂ 1.0、RR 50~55/min、圧 50~60cmH₂O、PEEP 2~4 cmH₂Oの人工呼吸、輸液療法が開始されたが、血液ガス改善せず、全身状態不良のまま乏尿状態が続いた。

入院後8時間(生後11時間)無尿状態となり、DIC様症状出現して、生後16時間で死亡した。

考察

不症例に対する治療経過の問題点は以下に要約される。①合計20回に及んだ経母体腹壁的胎児膀胱穿刺は、感染の可能性が多分にあったこと。②穿刺液(胎児尿)がすべて排棄されたので、羊水量、質に大きな影響があり、これが胎児の電解質代謝および肺をはじめとする諸臓器の発育を障害した可能性があること、③出生後には上記を想定した呼吸、体液管理その他がなされなければならなかったこと。

以上より、末症例のようなPrune Belly症候群の場合には、胎内治療としては胎内シャントがbetter wayと考えられ、さらには羊水量的、質的管理も試みられるべきであったかも知れない。また、出生後の管理についても、通常の未熟児careではなく、ECMOの使用までを考えた管理がなされなければならぬと考えられた。

引用文献

1. Golbus, MS, Harrison, MR, Filly, RA, et al : In uterus treatment of urinary obstruction

Am.J.Obstet.Gynecol 142 : 383-388, 1982

2.Harrison, MR, Golbus, MS, Filly, RA
 et al :Fetal hydronephrosis : Selection
 and surgical repair

J.Pediatr.Surg. 22 : 556 ~ 558, 1987

写真 1.



写真 2.

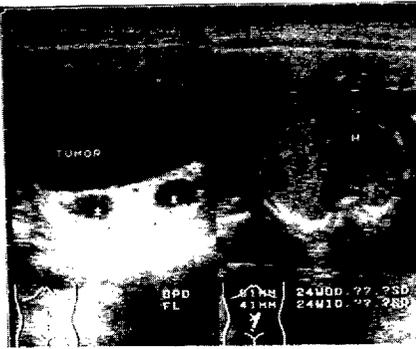


写真 3.

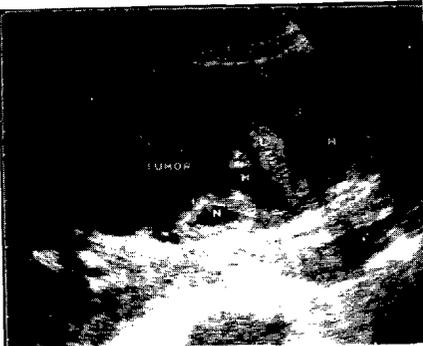


写真 4.

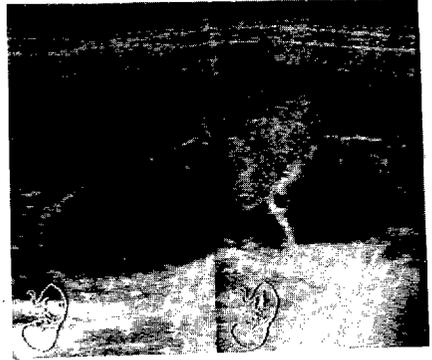


写真 5.

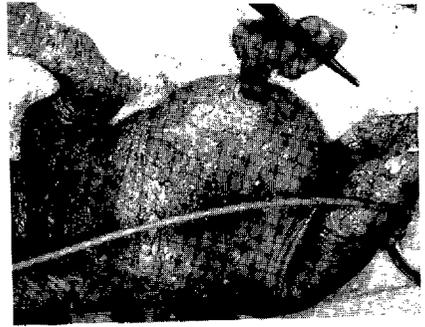


写真 6.

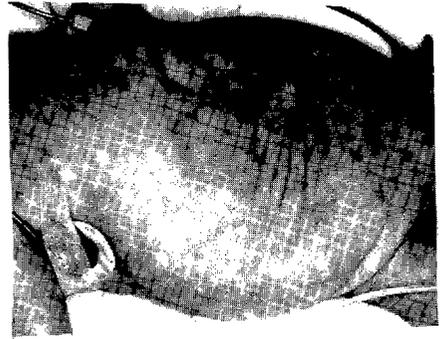
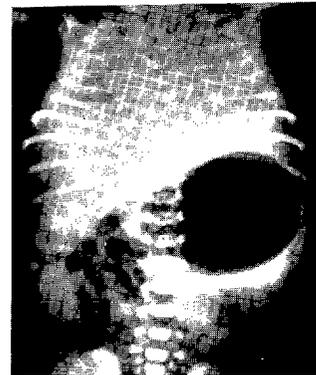


写真 7.





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:妊娠 21 週 1 日の超音波断層法による出生前診断によって、胎児下腹部の嚢胞状腫瘍が発見された。同 24 週 1 日にはこの下腹部腫瘍の増大傾向、両側腎盂の拡張、羊水過少が確認され、後部尿道弁あるいは Prune Belly 症候群が疑われ、経母体腹壁的胎児膀胱穿刺による胎内治療が試みられた。以後 33 週 3 日帝切分娩まで週 1 乃至 2 回の同様手技による胎内治療が合計 20 回にわたりおこなわれ、胎児尿絡系の減圧効果はあったが、感染を合併していたようで、生後 16 時間 DIC 症状にて死亡した。



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:妊娠 21 週 1 日の超音波断層法による出生前診断によって、胎児下腹部の嚢胞状腫瘍が発見された。同 24 週 1 日にはこの下腹部腫瘍の増大傾向、両側腎盂の拡張、羊水過少が確認され、後部尿道弁あるいは Prune Belly 症候群が疑われ、経母体腹壁的胎児膀胱穿刺による胎内治療が試みられた。以後 33 週 3 日帝切分娩まで週 1 乃至 2 回の同様手技による胎内治療が合計 20 回にわたりおこなわれ、胎児尿絡系の減圧効果はあったが、感染を合併していたようで、生後 16 時間 DIC 症状にて死亡した。