

### 3) 疾患別管理指針の作成

「胎児異常の管理指針」の研究班に所属する9施設、すなわち、北海道大学、福島県立医大、筑波大学、東京大学、北里大学、名古屋市立大学、国立循環器病センター、香川医科大学、九州大学において、1987年から1991年までの5年間の先天異常症例725例について、各臓器に分け、胎児異常の頻度、診断時期、胎児、新生児治療の有無とその予後などについて調査した。

#### 1. 頭部・中枢神経(表1)

頭部・中枢神経の奇形についての出生前診断はすべて超音波断層法で行われていた。

##### 1) 無脳症

今回の調査では36例に認められ、母体平均年齢は28.5才、1例に無脳症の既往が認められた。6例(16.7%)に他の奇形合併が認められ、そのうち3例が口唇口蓋裂であった。本疾患が疑われた週数は12-39週であったが、多くは10週台の後半から20週台前半であり、平均は22.1週であった。無脳症は超音波検査により比較的容易に診断でき、多くは妊娠前半期に診断できると考えられた。

##### 2) 全前脳胞症

10例に認められ、平均年齢は28才であった。全前脳胞症は脳室の特徴的な形態異常で超音波検査にて出生前診断が可能である。本疾患を疑ったのは妊娠26-35週、平均30.5週であった。他の奇形合併は5例(50%)であった。今回の10例において妊娠中になんらの症状がないにもかかわらず全例出生前診断されていた。これは、脳内構造についても注意が払われていることが示唆された。無脳症に比べ診断週数が遅いのは、中枢神経系がある程度発達してはじめて本疾患が画像診断上明らかになってくるものと思われる。

##### 3) 水頭症

42例に認められ、平均年齢は28.1才であっ

た。38例(90.5%)が超音波検査で出生前診断可能であった。妊娠20-37週で本疾患が疑われたが、平均30.1週であった。30週前後で診断されている場合が多く、この時期に形態学的に明らかとなる症例が多いことが予測された。分娩週数は平均35週、帝王切開率は40.5%であった。他の奇形合併率は54.8%(23例)に認められた。その多くは他の中枢神経系の奇形であった。児の転帰について、妊娠末期まで妊娠を継続した症例で多発奇形を伴わないものは生存しているのに対し、早期発見例、重症奇形合併例は予後不良であった。新生児期の外科手術は28.5%の症例に行われ、脳瘤・髄膜瘤を伴う症例で殆んど施行されていた。胎児治療は6例(14.3%)に行われ、3例が羊水穿刺であり、脳室のシャント手術は一例も行われておらず、3例で脳室穿刺が行われていた。そのうち1例がIUFD、2例は穿刺後1週間以内に分娩となった。つまり、胎児治療で有効と思われる症例はなかった。新生児期のシャント手術も重症度に応じ行われていると思われた。

##### 4) 脳瘤・髄膜瘤

16例に認められ、平均年齢は27.4才、12例(75%)に他の奇形が合併しており、その多くは水頭症であった。超音波検査で出生前診断できたのは14例(87.5%)、本疾患を疑診したのは、16-36週、平均29.6週であった。生存例は43.8%、早期発見例、多発奇形例は予後不良、水頭症だけを合併している例は全例生存していた。本疾患は重症例では妊娠10週台で診断可能で、軽症例は出生前診断されない傾向にあった。水頭症以外他の奇形合併がなければ、生命予後は悪くないことが示唆された。

##### 5) 水滑液嚢腫

本疾患は、超音波断層像で特異な画像を呈することから、比較的妊娠早期から診断される。本研究から16例認められ、全例、出生前診断がなされ

た(14~34週, 平均22.1週)。他の奇形合併は3例(18.8%)であった。今回の調査から46, XOの頻度はわからなかった。予後は殆んど不良であるが, 30週台で疑診されたものは良好であった。

#### 6) 口唇口蓋裂

38例に認められ, 平均年齢29.8才であった。3例に既往の奇形があり, 2例が口唇口蓋裂であった。合併奇形は13例(34.2%)に認められ, 頭部の異常が多くを占めた。出生前に疑診できた症例は13例(34.2%)であったが, 11例は他の奇形合併があり疑診されたものであり, 合併奇形を伴わない25例中出生前診断できたのは2例のみであった(8%)。本疾患では, 合併奇形, 異常妊娠, 母体合併症, 本疾患の既往が比較的高率に認められたことから, これらのリスクファクターを有する症例には注意深く超音波検査を施行すれば出生前診断は向上する可能性がある。

#### 7) 耳の異常

20例に耳の異常が認められ, 7例が副耳, 14例が耳介低位であった。副耳は重症奇形との合併はなく, 耳介低位は頭部の重症奇形と合併していた。これらの疾患は出生前単独で診断はされていなかった。現時点では, 副耳, 耳介低位のみの出生前診断は非常に困難と考えられる。

## 2. 肺疾患・横隔膜ヘルニア

### 1) 横隔膜ヘルニア(表2)

本疾患は超音波検査により, 縦隔の偏位, 心臓の変位, 胸部内の胃泡や腸管の存在などで出生前診断ができる。今回の調査から16例中14例(87.5%)が出生前診断ができた(24~38週, 平均31.1週)。診断は妊娠後期に多かった。合併奇形は37.5%, 羊水過多は7例(43.8%)にみられた。羊水過多の有無と新生児の予後に差はなかった。16例出生中, 新生児死亡は50%, 16例中13例に出生後ヘルニア閉鎖術を施行したが, 38.5%がその後死亡した。羊水穿刺施行例は3例であった。肺低形成と記載されていたのは2例であった。本疾患の管理は早期発見と, 羊水穿刺による染色体検

査, 超音波検査による他の奇形の有無, 胸水貯留がある場合は羊水内シャント術を施行することもある。本疾患のみの症例では, 現時点では, できるだけ満期まで妊娠を継続させ, 出生後外科的治療をすべきと考える。

### 2) その他の肺疾患

肺嚢胞2例, CCAM (congenital cystic adenomatoid malformation of the lung), Poland症候群1例であった。肺嚢胞とCCAMは出生前診断できた。肺嚢胞症例は, 出生後嚢胞切除術を施行された。

## 3. 心疾患(表3)

今回の9施設での調査で, 心疾患は84例であったが, 胎児AVブロック等20例は除外し, 64例について検討した。心疾患を表4の如く8群に分類し検討した。(病名の略号も表4に示す。)

### 1) 左室閉鎖群(AA, MA, CoA, AS, MS, HLHS)

全例が左室の低形成をともなっていた。出生前診断は100%であった。しかし, 新生児期に外科治療を行った2例を含め周産期死亡率は, 100%であった。左室低形成に対する新生児治療には限界があり, 左室低形成を予防する胎内治療が必要である。そのためには, 左室低形成が出現する以前の診断が不可欠であるが, 現在のところ非常に困難である。

### 2) 右室閉鎖群(PA, TA, TS, PS)

狭小化した右室と拡大した右房が特徴で, 11例中10例(90.9%)が出生前診断がなされていた。胎内死亡は1例, 新生児救命率は55.6%, 4例は新生児期に外科治療がなされていた。

### 3) 心室中隔異常群-1(VSD)

心室中隔欠損症(VSD)を中心にした群であるが, 8例いずれも出生前診断はできていなかった。現在のところ, 小さなVSDは出生前診断は困難である。しかし, この群の予後はよく, 必ずしも出生前診断の必要性は低いと思われる。

### 4) 心室中隔異常群-2(TOF, DORV, SV)

TOF (ファロー四徴症) を中心とした群である。TOF の出生前診断率は 43% と極めて低い。これは 3) 群と同様、心四腔断面像に特徴的な異常所見を呈さないためと思われる。しかし、この群の重症例は動脈管依存性であり、新生児早期の内科的治療が重要であるので、出生前診断の意義は大きい。

#### 5) 心内膜床異常群 (SA, ECD, CAVC)

房室弁は四腔断面で観察できるため全例、出生前診断がなされていた。胎児水腫に至った 2 例は予後は悪いが、それ以外は予後はよい。

#### 6) 大血管異常 (TGA, C-TGA, CoA, TAPVC)

この群は出生前診断が 29% (2/7) と低く、また周産期死亡率が 86% (6/7) と高い。これは四腔断面だけの描出で、異常を発見できないことが大きな原因といえる。胎内診断の技術の向上が今後の課題といえる。

#### 7) 心臓腫瘍

全例 (5 例) とともに出生前診断されており、比較的診断しやすい。周産期死亡率もゼロで予後はよい。文献的に胎児水腫を合併し、心不全で死亡する例もあり、胎児水腫の合併の有無がこの疾患のカギとなる。

#### 8) 心内膜繊維弾性症

心筋異常による胎児心不全の典型で、周産期死亡率 100% と極めて予後が悪い。胎児期、新生児期ともに有効な治療法が無いのが現状である。

#### 9) その他

Ebstein が 2 例ともに胎児水腫に至り新生児死亡になっていた。おそらく、予後のよい Ebstein は出生前診断ができずに出生し、重症例が出生前診断されているものと考える。

### 4. 腹部・消化管の異常 (表 5)

今回の調査において、腹部奇形は 83 例であった。その内訳 (重複症例あり) は、上部消化管閉鎖 22 例 (22%) (食道 10, 十二指腸 11, VATER 連合 1), 空・回腸閉鎖 13 例 (13%), 鎖肛 14 例

(14%), 臍帯ヘルニア 23 例 (23%), 腹壁破裂 12 例 (12%), 胎便性腹膜炎 10 例 (10%), 腸回転異常 3 例 (3%), 腹部リンパ嚢腫 1 例 (1%), 総胆管嚢腫 1 例 (1%), 横隔膜ヘルニア 1 例 (1%) であった。出生前診断がなされたのは妊娠 30 ~ 34 週が最も多く 27 例、すべて、超音波断層法でなされていた。以下、各疾患について記載する。

#### 1) 食道閉鎖

出生前診断は 10 例全例可能であった。診断週数は 20 ~ 36 週 (平均 31.2 週), 羊水過多合併 70%, 奇形合併率 70% であった。IUCD 1 例を除く 9 例で出生後外科治療がなされ、8 例生存していた。

#### 2) 十二指腸閉鎖

11 例全例出生前診断ができていた。診断週数は 27 ~ 37 週 (平均 34 週), 羊水過多合併 54.5%, 帝切率は 27.3%, 全例、出生後外科治療が施行され、生存率は 81.8% であった。

#### 3) 空・回腸閉鎖

出生前診断は 76.9% (10/13), 診断週数は 26.35 週 (平均 31.7 週), 羊水過多 30.8%, IUCD 1 例を除く全例出生後外科治療が施行されており、その児の予後は生存 10 例 (83.3%) であった。上部消化管及び空・回腸閉鎖は、羊水過多合併が多く、そのため、妊娠 30 週前後までに多くが診断可能である。

#### 4) 胎便性腹膜炎

出生前診断は 10 例中 9 例 (90%) であった。診断週数は 27 ~ 35 週 (平均 31 週), 羊水過多 33.3%, 早産率は 100% であった。出生後外科治療は全例に施行され、生存率は 80% であった。

#### 5) 臍帯ヘルニア

出生前診断は 23 例中 22 例 (95.7%) で可能であった。診断週数は 18 ~ 39 週 (平均 28.5 週) で、注意深い観察を行えば、早期に診断可能と思われる。羊水過多合併は 3/23 (13.0%), IUCD が 5 例に認められた。出生した 18 例のうち、帝切が施行されたものは 12 例 (70.6%) で、外科治療し、生存したものの 8 例 (66.7%), 新生児死亡 2

例、乳児死亡1例、外科治療せず早期新生児死亡が1例であった。一方、結腔分娩例は5例(29.4%)、そのうち外科治療を施行し、かつ生存は2例(40%)、乳児死亡1例、外科治療せず早期新生児死亡したものは2例であった。症例数は少ないが、臍帯ヘルニアの場合、帝切し、出生後、外科治療した方が予後がよいと思われる。

#### 6) 腹壁破裂

出生前診断は12例全例可能であった。診断時期は12～37週(平均25.6週)で、臍帯ヘルニア同様超音波で注意深く観察すれば比較的早期に診断可能と思われる。IUFDは5例、それ以外の7例はすべて帝切が施行されていた。この7例全例合併奇形はなかった。全例外科治療が施行され、全例生存している。

#### 7) 鎖肛

鎖肛だけの症例7例全例出生前診断はできていなかった。他の合併奇形の存在した7例も鎖肛を診断し得たかどうかは不明である。鎖肛だけの症例は全例出生後外科治療が施行され予後は良好であるが、他の合併奇形ある場合には、その合併奇形に予後が左右される。

### 5. 泌尿・生殖器の異常(表6)

#### 1) 腎実質の障害

##### a. 腎無形成, 異形成

腎は胎児脊椎の横に2つの円形、楕円形のものとして、妊娠12～14週頃より同定できる。膀胱は妊娠13週頃より同定され、妊娠15週以後になれば、いつでも超音波で同定できる。両側腎無形成は、腎が同定されない事、膀胱が描出されない事、羊水過少が認められるのが、特徴である。今回の調査では、両側の腎無形成は7例、疑診できたのは18～32週、(平均23.6週)、片側は2例であったが、1例は38週、1例は出生前診断できなかった。両側腎無形成は全例、羊水過少が認められ、全例、死産・新生児死亡であった。合併奇形は両側腎無形成で29%であった。

##### b. 多嚢胞腎症

本疾患は比較的大きな、不ぞろいな嚢胞が腎実質内に認められ、echogenicな隔壁でわけられ、数も種々である。両側性の場合には膀胱は描出されない。今回の調査では両側多嚢胞腎15例、片側性10例、両側性はすべて出生前診断ができていた(18～38週、平均27.6週)。羊水過少を伴ったものの6例(40%)で、これらはすべて死産であった。合併奇形は33%。10例の片側性は22～27週、(平均36.8週)で疑診がおかれ、羊水過少は27.3%、奇形合併27.3%、生存8例であった。羊水過少3例のうち2例は新生児死亡、死産であった。多嚢胞腎症は腎無形成に比べ、診断は第3 trimester でしか診断できないことが多い。また羊水過少を伴う場合は、片側性であっても予後が悪い。これは肺低形成のためと思われる。そのため、胎児の胸部周囲長と腹部周囲長の比を測定することがよい。

#### 2) 尿路閉塞症

##### a. 上部尿路閉塞症 Ureteropelvic junction (UPJ) obstruction

UPJは腎の骨盤部筋の機能的障害によるものが殆んどで、器質的閉塞は稀である。臨床的には水腎症となる。腎骨盤部の拡大として、円形楕円形のecho free spaceとして認められる。腎杯は腎盂の横断面の前後径で10mm未満は生理的なものと見なしてよい、今回の報告では26例の水腎症があった。両側性が8例、片側性が17例(69%)、両側性はすべて出生前診断ができていた(21～38週、平均29週)。羊水過少合併25%、合併奇形33%、新生児死亡3例(38%)であった。片側性では88%に出生前診断ができた。診断の時期も第3 trimester が殆んどであった。羊水過少を伴うものはなかった。奇形合併は29%に存在していた。死産2例、15例はすべて生存していた。UPJ症例で羊水が正常であれば児の予後はよいと考える。両側性、羊水過少を伴い、腎実質が少ない場合や重篤な他の奇形の合併、染色体異常がある場合は予後が悪く、terminatoinも考慮してよいと思われる。胎児治療は今回では、腎盂穿

刺1例のみでshunt術は施行されていなかったが、shunt術の適応は、水腎症が進行性で、妊娠20週前後である場合に有効であると思われるが、今回、妊娠20週未満で水腎症を診断できたのは1例のみであり、現状では、shunt術施行は困難である。

#### b. 下部尿路閉塞症

尿管・膀胱部の閉塞 (ureterovesical junction obstruction : UVJ) と尿道口の閉塞 (posterior urethral valves obstruction : PUV) とがある。UVJでは巨大尿管、PUVでは巨大膀胱、両側に蛇行する巨大尿管、重篤な場合には両側の水腎症を発症する。ここではPurn-Belly-syndrome 4例も含めた。症例数は12例、疑診は妊娠15～35週、平均26.2週でつけてあった。合併奇形は58%であった。羊水過少は25%ですべて、死産、新生児死亡であった。UVJでは、片側性で、羊水過少はなく、他の先天異常がなければ、経過を観察してよい。胎児治療は膀胱穿刺・嚢胞穿刺3例、shunt術1例に施行していたが、shunt術の適応としては妊娠20週以前に診断がつき、進行してくる症例に有効である。

#### 3) 卵巣嚢腫

今回16症例あり、すべて片側性であった。他の合併奇形もなかった。すべて出生前診断がなされ、疑診がおかれたのは妊娠30週以後(30～36週:平均33.7週)であった。羊水過多症はなかった。今回の調査結果から5例(31%)は出生後嚢腫核出術を施行していた。卵巣嚢腫はその発生も妊娠後期に多いといわれ、その殆んどが良性のため、満期まで観察し、経膈分娩でよいと考えられる。しかし、巨大の場合、嚢腫穿刺術や帝切も考えることも必要になってくる場合もある。

### 6. 四肢・染色体異常

#### 1) 致死性四肢短縮型小人症(表7)

重度の奇形の内でも特に希な疾患であり生命予後は非常に悪く、生存することは不可能な疾患である。診断のポイント①小さく狭い胸部と突出

した腹部—champagne cork現象)②短い骨幹③巨頭、圧排された鼻根、水頭症の場合もあるが、主要な徴候は著名な羊水過多といわれている。骨格の異常としては、長幹骨の短縮と彎曲、および肋骨と長幹骨における軟骨内の化骨部分の肥厚、脊椎の平坦化と間隙の拡大がある。今回8例報告された。疑診は13～33週(平均26.5週)で20週近くのはらつきがある。診断は軽腹エコーであった。合併奇形2例(25%)、すべて経膈分娩であり、IUFD4例、早期新生児死亡4例50%であった。今回調査した中で染色体異常の合併はなかった。

#### 2) 染色体異常

胎児奇形全725例中、染色体異常と診断されたものは90例(12.4%)、であった。その内訳は、13 trisomy 13が7例、18 trisomy 24例、21 trisomy 46例、Turner症候群が4例であった。これ以外の常染色体異常が7例、これ以外の性染色体異常が2例であった。分娩時の母体平均年齢はTurner症候群の27.8±6.1才以外は、13 trisomy, 18 trisomy, 21 trisomyの順に31.7±3.2才、33.5±7.2才、32.0±5.1才といずれも30才を越えていた。これら4疾患の既往歴に関しては、1例IUGRがみられたのみで他の異常はみられなかった。染色体異常であるから確定診断にいたるためには当然何らかの染色体検査を施行していたが、その中でも18 trisomyに関しては、それにも増して超音波検査の貢献が大きいことが判明した。

### 7. 非免疫性胎児水腫

本研究における胎児水腫症例は101例であった。超音波断層法により胎児水腫の出生前診断率は100%であった。診断時の妊娠週数は妊娠15～37週であったが、妊娠21週までに約25%、妊娠27週までに約50%が診断されていた。免疫性胎児水腫と異なり、非免疫性胎児水腫に対する治療法ははまだ実験的治療の域に留っており、諸種の胎児治療が試みられているものが現状である。

今回の成績では、出産体重 500 g 以上の症例 83 例のなかで、38 例 (45.8%) が治療の対象となっていた。主な治療法は腹水穿刺、胎児輸血、胸水穿刺、ジギタリス等の経母体薬剤投与であった。(表 3)。このような治療にも拘らず、児の生存率は 24.1% (20/83) であった。このことは胎児水腫が既存の治療法に抗して重篤な疾病であることを意味する。

本研究とは別に、1983 年 1 月から 1988 年 10 月までに、九州大学医学部附属病院周産母子センターにおいて、非免疫性胎児水腫と診断された症例は 64 例であり、そのうち 44 例に対し、29 例は胎児治療、15 例は出生後に新生児治療を行った結果についても報告する。胎児治療 29 例のなかで 21 例に胎児腹腔内アルブミンあるいは濃厚赤血球投与を、8 例に経胎盤的ジギタリス投与を行った。21 例のアルブミンあるいは濃厚赤血球投与例のなかで完全緩解例 4 例、部分緩解例 1 例を含め、子宮内における治療効果の認められた症例は 23.8% であった。これらは全て胸水を認めない胎児水腫例であった。胸水非貯留例に限れば、所見が改善された症例の比率は 71.4% であったが、胸水貯留例 14 例はいずれも所見の改善が認められず、死産例の 4 例中 3 例は胸水貯留を示した。胸水貯留を示した 14 例中 1 例 (7.1%) のみが生存した。胸水貯留例では、肺発育障害に伴う呼吸不全が死因であった。このように胸水貯留の有無により予後がかなり異なることは、胎児水腫を惹起する病態が異なることを示唆する。

また、アルブミンあるいは濃厚赤血球の投与は

胸水非貯留例では少なくとも胎児の子宮内における生存状態をそれ以上悪化させないという意味において有効である。しかし、胸水貯留を示す胎児水腫では、胸水の存在が肺の発達を障害する因子になっていることが示唆され、他の治療法を考える必要があると思われた(表 8)。経胎盤的ジギタリス投与例 8 例のなかで、2 例 (25%) において浮腫あるいは腹水の完全消失、尿産生率と心収縮率の増加が認められた。生存例は 1 例のみで、死産あるいは新生児死亡に至った 7 例は、いずれも先天性心疾患を合併していた。このことは、経胎盤的ジギタリス投与は先天性心形態異常を随伴しない胎児心不全に対して有効な治療法であると思われる(表 9)。新生児治療を行った 15 例中、8 例 (53.3%) が生存した。生存例は、妊娠 34 週以降に診断された。乳糜胸水、胎便性腹膜炎、完全房室ブロック、双胎間輸血症候群であった。これらから、胎内治療を要しない胎児水腫の一群もあることが示唆された(表 10)。

胎児水腫 (非免疫性) のまとめ。(図 1)

(1) アルブミンあるいは濃厚赤血球の腹腔内投与は、胸水非貯留例において有効な治療法である。

(2) 胸水貯留例では、肺発育障害に伴う呼吸不全が死因であり、予後は悪い。

(3) 経胎盤的ジギタリス投与は、先天性心形態異常を伴わない心不全には効果がある。

(4) 発症の時期が遅い胎児水腫例では、新生児期の治療で対処できる。

### 1. 頭部・中枢神経系の異常

| 疾患名     | 症例数 | 出生前診断(W)    | 診断率(%) | 他の奇形合併率(%) | 胎児治療(%) | 新生児死亡率(%) |
|---------|-----|-------------|--------|------------|---------|-----------|
| 無脳症     | 36  | 12-39(22.1) | 100    | 16.7       | 0       | 100       |
| 前全脳胞症   | 10  | 25-35(30.5) | 100    | 50.0       | 0       | 100       |
| 水頭症     | 42  | 20-37(30.1) | 90.5   | 54.8       | 14.3    | 31.3      |
| 脳瘤・髄膜瘤  | 16  | 16-36(29.6) | 87.5   | 75.0       | 6.3     | 33.3      |
| 水滑液嚢腫   | 16  | 14-34(22.1) | 100    | 18.8       | 12.5    | 63.6      |
| 口唇・口蓋裂  | 38  | 21-37(28.1) | 34.2   | 34.2       | 0       | 12.1      |
| 副耳・耳介低位 | 20  | —           | 0      | 60.0       | 0       | 42.9      |

### 2. 横隔膜ヘルニア(16例)

| 疾患名     | 症例数 | 出生前診断(W)    | 診断率(%) | 他の奇形合併率(%) | 羊水過多症(%) | 羊水穿刺(%) | 外科治療(%) | IUFD(%) | 生存率(%) |
|---------|-----|-------------|--------|------------|----------|---------|---------|---------|--------|
| 横隔膜ヘルニア | 16  | 24-38(31.1) | 87.5   | 37.5       | 43.8     | 18.8    | 81.3    | 0       | 50.0   |

### 3. 心疾患(67例)

| 疾患群          | 症例数 | 出生前診断(W)    | 診断率(%) | 胎児水腫(%) | 外科治療(%) | IUFD(%) | 生存率(%) |
|--------------|-----|-------------|--------|---------|---------|---------|--------|
| 左室閉鎖群        | 9   | 19-39(30.4) | 100    | 11.1    | 22.2    | 11.1    | 0      |
| 右室閉鎖群        | 11  | 19-38(29.5) | 90.9   | 9.1     | 40.0    | 9.1     | 55.6   |
| 心室中隔異常群(VSD) | 8   | —           | 0      | 0       | 0       | 12.5    | 100    |
| 心室中隔異常群(TOF) | 10  | 29-38(32.5) | 60.0   | 0       | 100     | 10.0    | 66.7   |
| 心内膜床異常群      | 5   | 28-38(31.8) | 100    | 40.0    | 20.0    | 20.0    | 40.0   |
| 大血管異常        | 7   | 31-35(33.0) | 28.6   | 14.3    | 42.9    | 28.6    | 14.3   |
| 心臓腫瘍         | 5   | 32-38(35.0) | 100    | 0       | 0       | 0       | 100    |
| 心内膜繊維彈性性症    | 5   | 23-36(29.4) | 100    | 80.0    | 0       | 40.0    | 0      |
| その他          | 4   | 23-33(29.0) | 75.0   | 50.0    | 0       | 0       | 25.5   |

#### 4. 腹部・消化管(93例)

| 疾患名    | 症例数 | 出生前診断(W)    | 診断率(%) | 羊水過多症(%) | 早産率(%) | 帯切率(%) | 他の奇形合併率(%) | 外科治療(%) | IUFD(%) | 生存率(%) |
|--------|-----|-------------|--------|----------|--------|--------|------------|---------|---------|--------|
| 食道閉鎖   | 10  | 20-36(31.2) | 100    | 70.0     | 70.0   | 40.0   | 70.0       | 100     | 10.0    | 88.9   |
| 十二指腸閉鎖 | 11  | 27-37(34.0) | 100    | 54.5     | 63.6   | 27.3   |            | 100     | 0       | 81.8   |
| 空・回腸閉鎖 | 13  | 26-35(31.7) | 76.9   | 30.8     | 69.2   | 30.8   |            | 100     | 7.7     | 83.3   |
| 胎便性腹膜炎 | 10  | 27-35(31.0) | 90.0   | 33.3     | 100    | 40.0   |            | 100     | 0       | 80.0   |
| 臍帯ヘルニア | 23  | 18-39(28.5) | 95.7   | 13.0     |        | 70.6   |            | 77.8    | 21.7    | 58.8   |
| 腹壁破裂   | 12  | 12-37(25.8) | 100    |          |        | 100    |            | 100     | 41.7    | 100    |
| 疝疝     | 14  | -           | 0      |          |        |        | 50.0       |         | 7.1     | 84.6   |

#### 5. Genitourinary abnormalities

|                      | site       | case | antenatal diag.(W) | diag. rate(%) | other abnormalities(%) | oligoamnios(%) | fetal therapy(%) | survival rate(%) |
|----------------------|------------|------|--------------------|---------------|------------------------|----------------|------------------|------------------|
| renal agenesis       | bilateral  | 7    | 18-32              | 100           | 29                     | 7 (100)        | 1 (14)           | 0                |
|                      | unilateral | 3    | 28-38              | 67            | 0                      | 0 (0)          | 0 (0)            | 100              |
| multicystic kidney   | bilateral  | 15   | 18-38              | 100           | 33                     | 6 (40)         | 2 (13)           | 57               |
|                      | unilateral | 10   | 22-37              | 100           | 30                     | 3 (30)         | 2 (20)           | 89               |
| hydronephrosis       | bilateral  | 8    | 21-38              | 100           | 38                     | 2 (25)         | 0 (0)            | 62               |
|                      | unilateral | 17   | 18-38              | 88            | 29                     | 0 (0)          | 3 (18)           | 100              |
| UVJ, PUV obstruction |            | 12   | 15-35              | 100           | 58                     | 3 (25)         | 4 (33)           | 10               |
| ovarian cyst         | unilateral | 16   | 23-34              | 100           | 0                      | 0 (0)          | 0 (0)            | 100              |
| other anomaly of GUT |            | 8    | 36                 | 13            | 0                      | 0 (0)          | 0 (0)            | 100              |
| Total                |            | 96   | 15-38              | 96            | 26                     | 22 (23)        | 12 (13)          | 79               |

#### 6. 四肢の異常 - 致死性異形成症 Thanatophoric dysplasia - 8例

| 疾患名     | 症例数 | 出生前診断(W)    | 診断率(%) | 他の奇形合併率(%) | 胎内治療(%) | IUFD(%) | 生存率(%) |
|---------|-----|-------------|--------|------------|---------|---------|--------|
| 致死性異形成症 | 8   | 13-33(26.5) | 100    | 25.0       | 0       | 50.0    | 0      |



表1.

| 疾患名    | 疾患名  | 疾患名  | 疾患名  | 年齢 | 奇形の既 | 疑った週 | 分娩週数 |
|--------|------|------|------|----|------|------|------|
| 1 無脳症  | 内反足  | 指欠損  |      | 28 | 0    | 27   | 27   |
| 2 無脳症  |      |      |      | 31 | 0    | 25   | 25   |
| 3 無脳症  |      |      |      | 27 | 0    | 28   | 30   |
| 4 無脳症  |      |      |      | 31 | 0    | 30   | 30   |
| 5 無脳症  |      |      |      | 28 | 0    | 32   | 33   |
| 6 無脳症  |      |      |      | 23 | 0    | 39   | 39   |
| 7 無脳症  | 口唇口蓋 |      |      | 28 | 0    | 21   | 22   |
| 8 無脳症  |      |      |      | 36 | 0    | 15   | 17   |
| 9 無脳症  |      |      |      | 29 | 0    | 18   | 18   |
| 10 無脳症 |      |      |      | 29 | 0    | 18   | 21   |
| 11 無脳症 |      |      |      | 28 | 0    | 12   | 14   |
| 12 無脳症 |      |      |      | 26 | 0    | 25   | 25   |
| 13 無脳症 | 口唇口蓋 | 耳介低位 |      | 28 | 0    | 13   | 14   |
| 14 無脳症 | PDA  | 停留こう |      | 25 | 1    | 18   | 20   |
| 15 無脳症 | 小頭症  | 耳介低位 | 副腎低形 | 26 | 0    | 27   | 27   |
| 16 無脳症 |      |      |      | 35 | 0    | 18   | 19   |
| 17 無脳症 | 口唇口蓋 |      |      | 31 | 0    | 17   | 18   |
| 18 無脳症 | 副腎低形 |      |      | 31 | 0    | 17   | 19   |
| 19 無脳症 | 副腎低形 |      |      | 24 | 0    | 27   | 28   |
| 20 無脳症 |      |      |      | 30 | 0    | 18   | 20   |
| 21 無脳症 |      |      |      | 28 | 0    | 17   | 19   |
| 22 無脳症 |      |      |      | 29 | 0    | 18   | 19   |
| 23 無脳症 |      |      |      | 29 | 0    | 18   | 18   |
| 24 無脳症 |      |      |      | 31 | 0    | 23   | 26   |
| 25 無脳症 |      |      |      | 36 | 0    | 28   | 29   |
| 26 無脳症 |      |      |      | 34 | 0    | 21   | 22   |
| 27 無脳症 |      |      |      | 28 | 0    | 15   | 19   |
| 28 無脳症 |      |      |      | 27 | 0    | 22   | 22   |
| 29 無脳症 |      |      |      | 22 | 0    | 22   | 22   |
| 30 無脳症 |      |      |      | 25 | 0    | 31   | 31   |
| 31 無脳症 |      |      |      | 29 | 0    | 17   | 17   |
| 32 無脳症 |      |      |      | 24 | 0    | 22   | 22   |
| 33 無脳症 |      |      |      | 23 | 0    | 21   | 22   |
| 34 無脳症 |      |      |      | 27 | 0    | 14   | 17   |
| 35 無脳症 |      |      |      | 25 | 0    | 15   | 16   |
| 36 無脳症 |      |      |      | 29 | 0    | 33   | 34   |

表 2 a)

|    | 疾患名  | 疾患名  | 疾患名  | 疾患名  | 疾患名  | 疾患名  | 年齢 | 既往の奇 |
|----|------|------|------|------|------|------|----|------|
| 1  | 全前脳胞 | アーノル |      |      |      |      | 29 | 0    |
| 2  | 全前脳胞 | 口唇口蓋 | 肺低形成 | 腸回転異 | 停留こう | 耳介低位 | 33 | 0    |
| 3  | 全前脳胞 | 髄膜瘤  | 内反足  | 胸郭変形 | 指異常  |      | 25 | 0    |
| 4  | 全前脳胞 | 口唇裂  | 合多指症 | 尿路奇形 | 上大静脈 |      | 30 | 0    |
| 5  | 全前脳胞 |      |      |      |      |      | 26 | 0    |
| 6  | 全前脳胞 |      |      |      |      |      | 24 | 0    |
| 7  | 全前脳胞 |      |      |      |      |      | 36 | 0    |
| 8  | 全前脳胞 |      |      |      |      |      | 25 | 0    |
| 9  | 全前脳胞 |      |      |      |      |      | 27 | 0    |
| 10 | 全前脳胞 | 水頭症  |      |      |      |      | 25 | 0    |

b)

|    | 疾患名  | 既往の奇 | 疑った週 | 確定した | 分娩週数 |
|----|------|------|------|------|------|
| 1  | 全前脳胞 | 0    | 32   | 32   | 36   |
| 2  | 全前脳胞 | 0    | 30   | 30   | 33   |
| 3  | 全前脳胞 | 0    | 30   | 30   | 31   |
| 4  | 全前脳胞 | 0    | 35   | 35   | 36   |
| 5  | 全前脳胞 | 0    | 26   | 26   |      |
| 6  | 全前脳胞 | 0    | 30   | 30   |      |
| 7  | 全前脳胞 | 0    | 29   | 29   | 29   |
| 8  | 全前脳胞 | 0    | 33   | 33   | 34   |
| 9  | 全前脳胞 | 0    | 30   | 32   | 35   |
| 10 | 全前脳胞 | 0    | 30   | 33   | 34   |

表3 a)

| 疾患名 | 疾患名 | 疾患名  | 疾患名      | 疾患名  | 年齢   | 既往の奇 | 疑った週 |    |
|-----|-----|------|----------|------|------|------|------|----|
| 1   | 水頭症 | 右胸心  |          |      | 27   | 0    | 34   |    |
| 2   | 水頭症 |      |          |      | 37   | 0    |      |    |
| 3   | 水頭症 | 大血管転 |          |      | 38   | 0    |      |    |
| 4   | 水頭症 | IUGR |          |      | 24   | 0    | 29   |    |
| 5   | 水頭症 | 脊髄髄膜 |          |      | 24   | 0    | 35   |    |
| 6   | 水頭症 |      |          |      | 21   | 0    |      |    |
| 7   | 水頭症 |      |          |      | 21   | 0    | 36   |    |
| 8   | 水頭症 | 脳瘤   |          |      | 28   | 0    | 26   |    |
| 9   | 水頭症 |      |          |      | 28   | 0    |      |    |
| 10  | 水頭症 | 多指症  |          |      | 32   | 0    | 37   |    |
| 11  | 水頭症 | 口唇裂  | 十二指腸     |      | 43   | 0    | 24   |    |
| 12  | 水頭症 |      |          |      | 25   | 0    | 25   |    |
| 13  | 水頭症 | 口蓋裂  | 合指症      | 内反足  | アベルト | 23   | 0    | 35 |
| 14  | 水頭症 |      |          |      | 31   | 0    | 27   |    |
| 15  | 水頭症 |      |          |      | 36   | 0    | 31   |    |
| 16  | 水頭症 |      |          |      | 26   | 1    | 31   |    |
| 17  | 水頭症 | 脳瘤   |          |      | 33   | 0    | 35   |    |
| 18  | 水頭症 |      |          |      | 33   | 0    | 26   |    |
| 19  | 水頭症 | 髄膜瘤  |          |      | 30   | 0    | 24   |    |
| 20  | 水頭症 | 脳髄膜瘤 |          |      | 27   | 0    | 36   |    |
| 21  | 水頭症 |      |          |      | 28   | 0    | 30   |    |
| 22  | 水頭症 | 二分脊椎 |          |      | 25   | 0    | 23   |    |
| 23  | 水頭症 | 耳介低位 | dwarfism | 肺低形成 | 26   | 0    | 21   |    |
| 24  | 水頭症 |      |          |      |      | 0    | 32   |    |
| 25  | 水頭症 |      |          |      | 19   | 0    | 28   |    |
| 26  | 水頭症 | 髄膜瘤  |          |      | 32   | 0    | 29   |    |
| 27  | 水頭症 |      |          |      | 31   | 0    | 30   |    |
| 28  | 水頭症 |      |          |      | 26   | 0    | 30   |    |
| 29  | 水頭症 | 二分脊椎 |          |      | 26   | 0    | 30   |    |
| 30  | 水頭症 | サイトメ |          |      | 29   | 0    | 35   |    |
| 31  | 水頭症 | 多発奇形 |          |      | 31   | 0    | 20   |    |
| 32  | 水頭症 |      |          |      | 30   | 0    | 32   |    |
| 33  | 水頭症 | 二分脊椎 |          |      | 36   | 0    | 37   |    |
| 34  | 水頭症 | 多発奇形 |          |      | 20   | 0    | 29   |    |
| 35  | 水頭症 |      |          |      | 26   | 0    | 37   |    |
| 36  | 水頭症 |      |          |      | 35   | 0    | 28   |    |
| 37  | 水頭症 | 脊髄髄膜 |          |      | 26   | 0    | 33   |    |
| 38  | 水頭症 | 中脳水道 |          |      | 25   | 0    | 31   |    |
| 39  | 水頭症 | 中脳水道 |          |      | 22   | 0    | 29   |    |
| 40  | 水頭症 |      |          |      | 24   | 0    | 29   |    |
| 41  | 水頭症 | 中脳水道 | 髄膜瘤      | 腸回転異 | 25   | 0    | 30   |    |
| 42  | 水頭症 | 全前脳胞 |          |      | 25   | 0    | 30   |    |

表 3 b)

| 疾患名 | 疾患名 | 疑った週 | 分娩週数 | 分娩方法 | 転帰 | 外科治療 | 胎児治療 |   |
|-----|-----|------|------|------|----|------|------|---|
| 1   | 水頭症 | 右胸心  | 34   | 38   | 2  |      | 0    | 0 |
| 2   | 水頭症 |      |      | 34   | 1  | 2    | 0    | 0 |
| 3   | 水頭症 | 大血管転 |      | 36   | 2  | 3    | 0    | 0 |
| 4   | 水頭症 | IUGR | 29   | 34   | 1  | 2    | 0    | 0 |
| 5   | 水頭症 | 脊髄髄膜 | 35   | 38   | 2  | 1    | 1    | 0 |
| 6   | 水頭症 |      |      | 34   | 2  | 1    | 0    | 1 |
| 7   | 水頭症 |      | 36   | 38   | 1  | 1    | 1    | 0 |
| 8   | 水頭症 | 脳瘤   | 26   | 28   | 1  | 2    | 0    | 1 |
| 9   | 水頭症 |      |      | 29   | 1  | 1    | 0    | 0 |
| 10  | 水頭症 | 多指症  | 37   | 37   | 1  | 1    | 0    | 0 |
| 11  | 水頭症 | 口唇裂  | 24   | 33   | 1  | 1    | 1    | 0 |
| 12  | 水頭症 |      | 25   | 27   | 1  | 5    | 0    | 0 |
| 13  | 水頭症 | 口蓋裂  | 35   | 37   | 2  | 1    | 0    | 0 |
| 14  | 水頭症 |      | 27   | 36   | 2  | 1    | 0    | 0 |
| 15  | 水頭症 |      | 31   | 39   | 2  | 1    | 0    | 0 |
| 16  | 水頭症 |      | 31   | 37   | 2  | 1    | 0    | 0 |
| 17  | 水頭症 | 脳瘤   | 35   | 39   | 2  | 1    | 1    | 1 |
| 18  | 水頭症 |      | 26   | 38   | 2  | 1    | 0    | 0 |
| 19  | 水頭症 | 髄膜瘤  | 24   |      |    |      |      |   |
| 20  | 水頭症 | 脳髄膜瘤 | 36   | 38   | 2  | 1    | 1    | 0 |
| 21  | 水頭症 |      | 30   | 37   | 1  | 1    | 0    | 0 |
| 22  | 水頭症 | 二分脊椎 | 23   | 26   | 1  | 3    | 0    | 0 |
| 23  | 水頭症 | 耳介低位 | 21   | 22   | 1  | 2    | 0    | 0 |
| 24  | 水頭症 |      | 32   |      |    |      |      |   |
| 25  | 水頭症 |      | 28   | 38   | 2  | 1    | 0    | 0 |
| 26  | 水頭症 | 髄膜瘤  | 29   | 34   | 2  | 1    | 1    | 0 |
| 27  | 水頭症 |      | 30   | 39   | 2  | 1    | 1    |   |
| 28  | 水頭症 |      | 30   | 31   | 1  | 3    | 0    | 0 |
| 29  | 水頭症 | 二分脊椎 | 30   | 31   | 1  | 2    | 0    | 0 |
| 30  | 水頭症 | サイトメ | 35   | 39   | 1  | 1    | 0    | 0 |
| 31  | 水頭症 | 多発奇形 | 20   | 36   | 2  | 5    | 0    | 0 |
| 32  | 水頭症 |      | 32   | 38   | 2  | 1    | 1    | 0 |
| 33  | 水頭症 | 二分脊椎 | 37   | 37   | 2  | 5    | 1    | 0 |
| 34  | 水頭症 | 多発奇形 | 29   | 35   | 1  | 2    | 0    | 1 |
| 35  | 水頭症 |      | 37   | 39   | 1  | 1    | 1    | 1 |
| 36  | 水頭症 |      | 28   | 40   | 1  | 3    | 0    | 0 |
| 37  | 水頭症 | 脊髄髄膜 | 33   | 39   | 1  |      | 1    |   |
| 38  | 水頭症 | 中脳水道 | 31   | 36   | 1  | 2    | 0    | 0 |
| 39  | 水頭症 | 中脳水道 | 29   | 30   | 1  |      | 1    | 1 |
| 40  | 水頭症 |      | 29   | 37   | 1  | 4    | 0    | 0 |
| 41  | 水頭症 | 中脳水道 | 30   | 34   | 1  | 3    | 0    | 0 |
| 42  | 水頭症 | 全前脳胞 | 30   | 33   | 1  | 3    | 0    | 0 |

表 4 a)

| 疾患名 | 疾患名  | 年齢        | 妊娠分娩 | 疑った週 | 確定した | 確定根拠 | 確定根拠 |
|-----|------|-----------|------|------|------|------|------|
| 1   | 水清液囊 | 32        | 1    | 31   |      |      |      |
| 2   | 水清液囊 | 胎児水腫      | 30   | 0    | 25   | 25   | 5    |
| 3   | 水清液囊 | ヌーナン      | 34   | 1    | 26   |      | 5    |
| 4   | 水清液囊 |           | 24   | 0    | 17   | 17   | 5    |
| 5   | 水清液囊 | 47XYMOSAI | 29   | 0    | 34   | 35   | 5    |
| 6   | 水清液囊 |           | 27   | 0    | 16   | 16   | 5    |
| 7   | 水清液囊 |           | 34   | 0    | 15   | 15   | 5    |
| 8   | 水清液囊 |           | 33   | 0    | 21   | 21   | 5    |
| 9   | 水清液囊 |           | 32   | 0    | 14   | 14   | 5    |
| 10  | 水清液囊 |           | 26   | 0    | 18   | 18   | 5    |
| 11  | 水清液囊 |           |      | 16   | 20   | 2    | 5    |
| 12  | 水清液囊 |           | 25   | 16   | 16   | 5    |      |
| 13  | 水清液囊 |           | 28   | 26   | 27   | 5    | 12   |
| 14  | 水清液囊 |           | 30   | 25   | 25   | 5    |      |
| 15  | 水清液囊 | 大血管異      | 22   | 15   |      | 2    | 5    |
| 16  | 水清液囊 |           | 19   | 18   | 19   | 5    | 12   |

b)

| 疾患名 | 疾患名  | 疑った週      | 確定した | 分娩週数 | 転帰 | 胎児治療 |
|-----|------|-----------|------|------|----|------|
| 1   | 水清液囊 | 31        |      | 39   | 1  | 1    |
| 2   | 水清液囊 | 胎児水腫      | 25   | 25   | 2  | 0    |
| 3   | 水清液囊 | ヌーナン      | 26   | 35   | 5  | 0    |
| 4   | 水清液囊 |           | 17   | 17   | 3  | 0    |
| 5   | 水清液囊 | 47XYMOSAI | 34   | 35   | 1  | 0    |
| 6   | 水清液囊 |           | 16   | 16   | 3  | 0    |
| 7   | 水清液囊 |           | 15   | 16   | 3  | 0    |
| 8   | 水清液囊 |           | 21   | 22   | 2  | 0    |
| 9   | 水清液囊 |           | 14   | 16   | 3  | 0    |
| 10  | 水清液囊 |           | 18   | 18   | 3  | 0    |
| 11  | 水清液囊 |           | 16   | 21   | 2  | 0    |
| 12  | 水清液囊 |           | 16   | 16   | 2  | 0    |
| 13  | 水清液囊 |           | 26   | 27   | 2  | 0    |
| 14  | 水清液囊 |           | 25   | 25   | 2  | 0    |
| 15  | 水清液囊 | 大血管異      | 15   | 38   | 3  | 1    |
| 16  | 水清液囊 |           | 18   | 21   | 2  | 0    |

表5 a)

| 疾患名      | 疾患名               | 年齢 | 疑った週 |
|----------|-------------------|----|------|
| 1 髄膜瘤    |                   | 22 |      |
| 2 脳髄膜瘤   | 脳瘤 耳介低位 口蓋裂       | 25 | 29   |
| 3 脊髄髄膜瘤  | 水頭症               | 24 | 35   |
| 4 脳髄膜瘤   |                   | 31 |      |
| 5 髄膜瘤    | 水無脳症 脊椎奇形 内反足     | 26 | 37   |
| 6 脳髄膜瘤   |                   | 23 | 16   |
| 7 脳瘤     | 小頭症               | 25 | 29   |
| 8 脳瘤     | 水頭症               | 33 | 35   |
| 9 脳瘤     | 小頭症 口唇裂 耳介低位 多指症  | 34 | 35   |
| 10 髄膜瘤   | 水頭症               | 30 | 21   |
| 11 脳髄膜瘤  | 水頭症               | 27 | 36   |
| 12 髄膜瘤   | 全前脳胞 内反足 胸郭変形 指異常 | 25 | 30   |
| 13 髄膜瘤   | 水頭症               | 32 | 29   |
| 14 髄膜瘤   |                   | 31 | 17   |
| 15 脊髄髄膜瘤 | 水頭症               | 26 | 33   |
| 16 髄膜瘤   | 水頭症 中脳水道 腸回転異     | 25 | 30   |

b)

| 疾患名      | 疾患名  | 疑った週 | 確定した | 分娩週数 | 転帰 | 外科治療 | 胎児治療 |
|----------|------|------|------|------|----|------|------|
| 1 髄膜瘤    |      |      |      | 39   | 1  | 0    | 0    |
| 2 脳髄膜瘤   | 脳瘤   | 29   |      | 30   | 2  | 0    | 0    |
| 3 脊髄髄膜瘤  | 水頭症  | 35   |      | 38   | 1  | 1    | 0    |
| 4 脳髄膜瘤   |      |      |      | 41   | 1  | 1    | 0    |
| 5 髄膜瘤    | 水無脳症 | 37   | 38   | 38   | 2  | 0    | 0    |
| 6 脳髄膜瘤   |      | 16   | 16   | 17   | 3  | 0    | 0    |
| 7 脳瘤     | 小頭症  | 29   | 30   | 32   | 3  | 0    | 0    |
| 8 脳瘤     | 水頭症  | 35   | 36   | 39   | 1  | 1    | 1    |
| 9 脳瘤     | 小頭症  | 35   | 35   | 36   | 3  | 0    | 0    |
| 10 髄膜瘤   | 水頭症  | 24   | 26   |      |    |      |      |
| 11 脳髄膜瘤  | 水頭症  | 36   | 36   | 38   | 1  | 1    | 0    |
| 12 髄膜瘤   | 全前脳胞 | 30   | 30   | 31   | 2  | 0    | 0    |
| 13 髄膜瘤   | 水頭症  | 29   | 29   | 34   | 1  | 1    | 0    |
| 14 髄膜瘤   |      | 17   | 17   | 18   | 2  | 0    | 0    |
| 15 脊髄髄膜瘤 | 水頭症  | 33   | 33   | 39   | 1  | 1    |      |
| 16 髄膜瘤   | 水頭症  | 30   | 34   | 34   | 3  | 0    | 0    |

表6. 検討対象

|            |     |
|------------|-----|
| 1、左室系閉鎖    | 9例  |
| 2、右室系閉鎖    | 11例 |
| 3、心室中隔異常   | 18例 |
| 4、心内膜床異常   | 5例  |
| 5、大血管異常    | 7例  |
| 6、心臓腫瘍     | 5例  |
| 7、心内膜繊維彈性症 | 5例  |
| 8、その他      | 4例  |
| 計          | 64例 |

表7.

| 病名          | 略語    |
|-------------|-------|
| 1 大動脈弁閉鎖    | AA    |
| 2 共通房室弁口    | CAVC  |
| 3 大動脈縮窄     | CoA   |
| 4 兩大血管右室    | DORV  |
| 5 心内膜床欠損    | ECD   |
| 6 心内膜繊維彈性症  | EFE   |
| 7 卵円孔       | FO    |
| 8 左室低形成症候群  | HLHS  |
| 9 左室低形成     | HLV   |
| 10 僧帽弁閉鎖    | MA    |
| 11 僧帽弁狭窄    | MS    |
| 12 肺動脈閉鎖    | PS    |
| 13 動脈管開存    | PDA   |
| 14 肺動脈狭窄    | PS    |
| 15 単心房      | SA    |
| 16 単心室      | SV    |
| 17 三尖弁閉鎖    | TA    |
| 18 総肺静脈還流異常 | TAPVC |
| 19 大血管転位    | TGA   |
| 20 ファロー四徴症  | TOF   |
| 21 三尖弁狭窄    | TS    |
| 22 心室中隔欠損   | VSD   |

表8. (1) 左室閉鎖系

| 疾患名           | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考      |
|---------------|----------|----------|----|------|------|----------|----------|---------|
| 25 AA MA      | 19       | 39.5     | V  | 3110 | LND  | -        |          |         |
| 28 MA VSD     | 30       | 31.3     | V  | 1150 | IUFD | -        |          |         |
| 30 CoA MS VSD | 39       | 40.1     | V  | 1689 | END  | -        |          |         |
| 32 AA MA      | 24       | 26.3     | V  | 1402 | END  | -        | +        |         |
| 40 AA MA      | 33       | 35.4     | CS | 2166 | END  | -        |          | FD      |
| 42 AS MA      | 32       | 37.5     | V  | 3076 | LND  | +        |          | Norwood |
| 47 AA MS      | 35       | 38.4     | V  | 2234 | END  | +        |          | Norwood |
| 50 AA MS      | 36       | 36.0     | CS | 2434 | END  | -        |          | FD      |
| 57 HLHS       | 26       | 38.2     | V  | 2702 | END  | -        |          |         |

IVFD : Intrauterine fetal death  
 END : Early neonatal death  
 LND : Late neonatal death  
 ID : Infantile death



表9. (2) 右室系閉鎖

| 疾患名           | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考        |
|---------------|----------|----------|----|------|------|----------|----------|-----------|
| 16 PA Ebstein | ?        | 38.4     | V  | 2645 | ?    | ?        |          |           |
| 24 PA         | 31       | 37.6     | V  | 3538 | ID   | +        |          | AP shunt  |
| 27 TA         | 29       | 39.4     | V  | 2844 |      | +        |          | AP shunt  |
| 29 PA         | 29       | 40.5     | V  | 3051 | END  | -        |          | hypo lung |
| 33 PA         | 32       | 39.0     | V  | 2811 |      | +        |          | RVOTR     |
| 35 PA         | 27       | 38.6     | V  | 2875 | ID   | +        |          | RVOTR     |
| 37 PA         | 27       | 32.1     | V  | 2240 | IUFD | -        | +        |           |
| 41 PA Ebstein | 28       | 36.1     | CS | 2601 | LND  | -        |          | repeat CS |
| 44 PA Ebstein | 19       | 37.5     | V  | 2953 | LND  | -        |          |           |
| 55 TA VSD PDA | 38       | 41.0     | V  | 3122 | ?    | ?        |          |           |
| 59 TS PDA     | 35       | 36.3     | CS | 1405 |      | -        |          |           |

表 10. (3-1) 心室中隔異常-1

| 疾患名      | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考   |
|----------|----------|----------|----|------|------|----------|----------|------|
| 6 VSD    | -        | 41.0     | V  | 3366 |      | -        |          |      |
| 7 VSD PS | -        | 38.1     | V  | 3246 |      | -        |          |      |
| 9 VSD    | -        | 39.1     | V  | 3320 |      | -        |          |      |
| 18 VSD   | -        | 39.5     | V  | 2927 |      | -        |          |      |
| 19 VSD   | -        | 39.4     | V  | 2446 |      | -        |          |      |
| 20 VSD   | -        | 39.3     | V  | 3434 |      | -        |          |      |
| 60 VSD   | -        | 37.4     | CS | 2990 |      | -        |          |      |
| 66 VSD   | -        | 37.5     | CS | 1520 | IUFD | -        |          | 内臓逆位 |

表 11 (3-2) 心室中隔異常-2

| 疾患名     | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考       |
|---------|----------|----------|----|------|------|----------|----------|----------|
| 1 TOF   | 38       | 40.5     | V  | 3000 |      | +        |          | shunt 鎖肛 |
| 4 TOF   | -        | 37.5     | V  | 2110 | IUFD | -        |          |          |
| 8 TOF   | -        | 39.2     | V  | 3096 |      | -        |          |          |
| 15 TOF  | -        | ?        | V  | 2967 |      | -        |          |          |
| 22 TOF  | 36       | 37.1     | V  | 2438 |      | -        |          | IM PS解除  |
| 39 TOF  | 29       | 29.2     | CS | 935  | LND  | -        |          | FD       |
| 65 TOF  | -        | 32.0     | CS | 1060 | ID   | -        |          |          |
| 10 DORV | 31       | 36.0     | V  | 1774 |      | -        |          |          |
| 13 DORV | 29       | 31.1     | V  | 1576 | END  | -        |          | 多脾症      |
| 64 SV   | 32       | 36.1     | V  | 3150 |      | -        |          |          |

表 12 (4) 心内膜床異常

| 疾患名     | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考  |
|---------|----------|----------|----|------|------|----------|----------|-----|
| 2 SA    | 28       | 29.0     | V  | 1640 | IUFD | -        | +        |     |
| 21 ECD  | 32       | 38.6     | V  | 3030 |      | +        |          |     |
| 26 ECD  | 29       | 30.2     | V  | 790  | END  | -        |          |     |
| 36 CAVC | 38       | 41.3     | CS | 2914 |      | -        |          | CPD |
| 51 CAVC | 32       | 33.1     | CS | 1336 | END  | -        | +        | FD  |

表 13 (5) 大血管異常

| 疾患名              | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考      |
|------------------|----------|----------|----|------|------|----------|----------|---------|
| 2 TGA ASD PDA    | -        | 40.4     | V  | 3106 | LND  | +        |          |         |
| 12 TGA CoA       | -        | 18.1     | ?  | 250  | IUFD | -        |          |         |
| 23 TGA SASV      | 31       | 39.0     | V  | 2562 | END  | -        |          |         |
| 34 C-TGA CoA VSD | 35       | 37.3     | CS | 2812 | END  | +        |          | PM CAVB |
| 11 CoA VSD PDA   | -        | 40.4     | ?  | 4140 |      | +        |          |         |
| 52 CoA           | -        | 30.2     | CS | 2286 | IUFD | -        | +        |         |
| 56 TAPVC         | -        | 41.0     | V  | 3448 | END  | -        |          |         |

表 14 (6) 心臓腫瘍

| 疾患名       | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後 | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考 |
|-----------|----------|----------|----|------|----|----------|----------|----|
| 3 心臓腫瘍    | 37       | 39.1     | CS | 3174 | ?  | -        |          |    |
| 43 結節性硬化症 | 32       | 35.3     | V  | 2312 |    | -        |          |    |
| 58 心臓腫瘍   | 36       | 38.4     | CS | 3035 |    | -        |          |    |
| 62 心臓腫瘍   | 32       | 41.0     | V  | 3040 |    | -        |          |    |
| 63 心臓腫瘍   | 38       | 39.5     | V  | 2730 |    | -        |          |    |

表 15 (7) 心内膜線維索性症

| 疾患名 | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後   | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考 |
|-----|----------|----------|----|------|------|----------|----------|----|
| 31  | 36       | 37.0     | CS | 2740 | END  | -        | +        |    |
| 38  | 25       | 25.3     | V  | 570  | IUPD | -        | +        |    |
| 45  | 23       | 31.6     | CS | 2013 | END  | -        | +        |    |
| 46  | 32       | 34.5     | V  | 2068 | IUPD | -        | +        |    |
| 61  | 31       | 32.4     | V  | 1875 | LND  | -        |          |    |

表 16 (8) その他

| 疾患名           | 胎内<br>診断 | 分娩<br>週数 | 様式 | 体重   | 子後  | 外科<br>治療 | 胎児<br>水腫 | 備考           |
|---------------|----------|----------|----|------|-----|----------|----------|--------------|
| 48 Ebstein PS | 33       | 33.1     | CS | 2333 | END | -        | +        |              |
| 49 Ebstein    | -        | 38.0     | CS | 3295 | END | -        | +        | PSVT         |
| 53 MA PA SV   | 23       | 37.3     | V  | 2574 |     | -        |          | 10M AP shunt |
| 54 CAVC PA SV | 31       | 38.5     | V  | 3144 | ID  | -        |          |              |

表 17

## 先天性横膈膜ヘルニア (CDH)

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | hydroamnios | other anomalies                                | neonatal therapy | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|--|------------------|---------|
| 1        | 2.8 | 3.4                | 3.8          | 295.0           | M   | +           |  | +(羊水穿刺)          | A.      |
| 2        | 3.1 | —                  | 4.0          | 234.4           | F   |             | Meckel diverticle                              | +                | A.      |
| 3        | 2.8 | 2.4                | 3.9          | 296.2           | F   |             |  | +                | N.D.    |
| 4        | 2.9 | 3.0                | 3.1          | 172.0           | F   | +           | Omphalocele, pulmonary hypoplasia              |                  | N.D.    |
| 5        | 3.6 | 2.8                | 3.7          | 192.0           | M   | +           | Malrotation of the bowel                       | +                | A.      |
| 6        | 2.8 | 3.9                | 4.1          | 284.5           | F   |             |  | +                | A.      |
| 7        | 3.2 | 2.8                | 3.9          | 291.0           | M   | +           | Malrotation of the bowel, pulmonary hypoplasia | +(羊水穿刺)          | N.D.    |
| 8        | 3.0 | 2.7                | 2.7          | 132.5           | 不明  |             |  |                  | N.D.    |
| 9        | 3.1 | 3.8                | 3.8          | 368.2           | M   |             |  | +                | A.      |
| 10       | 2.8 | 3.2                | 3.8          | 290.0           | M   | +           | esophagotracheal fistula                       | +                | N.D.    |
| 11       | 3.7 | 3.6                | 3.6          | 243.6           | M   | +           |  | +                | A.      |
| 12       | 2.6 | 3.5                | 4.1          | 303.6           | F   |             |  | +                | N.D.    |
| 13       | 3.1 | —                  | 3.9          | 331.0           | F   |             |  | +                | A.      |
| 14       | 3.7 | 2.8                | 3.6          | 243.0           | F   | +           |  | +                | A.      |
| 15       | 2.7 | 3.0                | 3.6          | 250.6           | F   |             | hydrocephalus                                  |                  | N.D.    |
| 16       | 2.6 | 2.7                | 3.7          | 274.4           | F   |             |  | +                | N.D.    |

## その他の肺疾患

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | hydroamnios | diagnosis       | neonatal therapy | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|-----------------|------------------|---------|
| 1        | 2.7 | 3.2                | 3.8          | 278.0           | F   | —           | lung cyst       | ls.cystectomy    | A.      |
| 2        | —   | 3.7                | 3.8          | 277.0           | M   | —           | lung cyst       | ls.cystectomy    | A.      |
| 3        | 2.5 | 2.5                | 3.9          | 364.0           | F   | —           | cCAM            |                  | A.      |
| 4        | 2.2 | —                  | 3.9          | 303.0           | F   | —           | poland syndrome |                  | A.      |

A : Alive

S : Stillbirth

N. D : Neonatal death

表 18

Ovarian Cyst (卵巢囊腫)

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | oligoamnios | site       | other anomalies | cystectomy | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|------------|-----------------|------------|---------|
| 1        | 2.8 | 3.6                | 3.8          | 2560            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 2        | 2.9 | 3.5                | 3.8          | 3460            | F   | -           | unilateral |                 | +          | A.      |
| 3        | 2.5 | 3.2                | 3.9          | 2930            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 4        | 2.8 | 3.6                | 3.9          | 3396            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 5        | 3.2 | 3.4                | 3.9          | 3630            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 6        | 2.7 | 3.5                | 4.0          | 3020            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 7        | 2.9 | 3.1                | 3.7          | 2790            | F   | -           | unilateral |                 | +          | A.      |
| 8        | 2.5 | 3.6                | 3.9          | 2940            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 9        | 2.8 | 3.4                | 3.8          | 2790            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 10       | 2.9 | 3.4                | 4.0          | 2870            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 11       | 2.3 | 3.5                | 3.9          | 2660            | F   | -           | unilateral |                 | +          | A.      |
| 12       | 3.4 | 3.0                | 3.9          | 3760            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 13       | 3.2 | 3.3                | 3.9          | 3200            | F   | -           | unilateral |                 | +          | A.      |
| 14       | 2.9 | 3.4                | 3.8          | 2710            | F   | -           | unilateral |                 | +          | A.      |
| 15       | 2.6 | 3.0                | 3.8          | 3020            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |
| 16       | 2.8 | 3.4                | 3.8          | 3030            | F   | -           | unilateral |                 |            | A.      |

表 19

腎無形成

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | oligoamnios | site       | other malformation | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|------------|--------------------|---------|
| 1        | 3 6 | 1 8                | 2 1          | 2 7 0           | F   | +           | bilateral  |                    | N.D.    |
| 2        | 2 7 | -                  | 4 1          | 2 8 5 0         | F   |             | right      |                    | A.      |
| 3        | 3 0 | 3 2                | 3 2          | 1 3 0 5         | M   | +           | bilateral  |                    | S.      |
| 4        | 3 2 | 3 8                | 4 1          | 3 4 4 0         | F   |             | right      |                    | A.      |
| 5        | -   | 2 8                | 3 4          | 2 1 8 9         | M   | +           | biratleral | VSD, MA            | N.D.    |
| 6        | 2 8 | 2 0                | 3 5          | 2 0 7 0         | F   | +           | biratleral |                    | N.D.    |
| 7        | 2 5 | 2 0                | 2 4          | 4 5 0           | M   | +           | biratleral |                    | S.      |
| 8        | 3 4 | 2 3                | 2 6          | 7 6 5           | M   | +           | biratleral | alcersia ani       | S.      |
| 9        | 2 8 | 2 4                | 3 6          | 2 3 5 6         | ?   | +           | biratleral |                    | N.D.    |
| 1 0      | 2 3 | 2 8                | 3 9          | 3 7 4 0         | M   |             | unilateral | 腎無形成               | A.      |

表 20

## Multicystic Kidney

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | oligoamnios | site      | other malformation                                      | fetal therapy       | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|-----------|---|---------------------|---------|
| 1        | 2.5 | 2.2                | 3.7          | 3080            | F   |             | left      |   | 囊胞穿刺                | A.      |
| 2        | -   | 2.9                | 2.9          | 1946            | M   |             | bilateral | Urethral atresia  | 膀胱穿刺                | S.      |
| 3        | 2.5 | 3.1                | 3.2          | 1535            | M   |             | bilateral |   |                     | N.D.    |
| 4        | 3.0 | 2.0                | 2.2          | 340             |     | +           | bilateral | pulmonary hypoplasia, atresia ani, T/F, ureter agenesis |                     | S.      |
| 5        | 2.9 | 3.6                | 3.7          | 2750            | F   |             | bilateral |   |                     | A.      |
| 6        | 3.1 | 3.0                | 3.7          | 2955            | F   |             | bilateral |   | 囊胞穿刺                | A.      |
| 7        | 3.6 | 3.2                | 4.0          | 3020            | F   |             | left      |   |                     | A.      |
| 8        | 2.4 | 2.5                | 3.7          | 890             | M   | +           | bilateral |   |                     | S.      |
| 9        | 3.0 | 3.4                | 3.8          | 2720            | F   |             | right     |   | rs.nephrostomy(25D) | A.      |
| 10       | 2.2 | 3.7                | 3.9          | 3110            | F   |             | left      |   |                     | A.      |
| 11       | 3.0 | 3.3                | 4.0          | 2690            | F   |             | right     |   |                     | A.      |
| 12       | 3.3 | 3.8                | 3.8          | 4190            | M   |             | bilateral |   |                     | A.      |
| 13       | 3.2 | 2.8                | 3.0          | 1238            | M   | +           | right     | left renal agenesis, hydrocephalus                      |                     | S.      |
| 14       | 2.8 | 3.4                | 3.9          | 2960            | M   |             | left      |   |                     | A.      |
| 15       | 2.8 | 2.2                | 2.3          | 730             | M   | +           | bilateral | low set ear, polydactyly                                |                     | S.      |
| 16       | 3.0 | 2.5                | 2.6          | 650             | F   | +           | bilateral | pulmonary hypoplasia, T/F                               |                     | S.      |
| 17       | 2.8 | 1.8                | 1.9          | 276             | M   | +           | bilateral |   |                     | S.      |
| 18       | 2.9 | 2.0                | 2.2          | 600             | M   | +           | bilateral |   |                     | S.      |
| 19       | 2.4 | 2.8                | 2.9          | 1058            | F   | +           | left      | right hydronephr  |                     | A.      |
| 20       | 2.7 | 2.6                | 3.5          | 1838            | M   | +           | left      | right hydrocephalus, atresia ani                        | 羊水注入、肾穿刺            | N.D.    |
| 21       | 2.5 | 2.0                | 2.1          | 420             | M   |             | bilateral | meningocele   |                     | S.      |
| 22       | 2.9 | 3.5                | 3.6          | 2862            | M   |             | bilateral |   |                     | N.D.    |
| 23       | 3.1 | 3.5                | 3.9          | 4260            | F   |             | right     |   |                     | A.      |
| 24       | 2.8 | 3.7                | 3.7          | 3819            | M   |             | bilateral |   |                     | N.D.    |
| 25       | 2.5 | 2.7                | 3.9          | 2700            | F   |             | left      |   |                     | A.      |



表 21

## 水腎症(Hydronephrosis)

| Case No. | Age | antenatal diag (W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | site      | oligoamnios | other malformation    | neonatal fetal therapy    | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-----------|-------------|-----------------------|---------------------------|---------|
| 1        | 3 9 | 3 2                | 3 6          | 2 4 0 0         | M   | bilateral |             |                       |                           | A.      |
| 2        | 2 8 | 2 1                | 3 7          | 2 2 4 5         | F   | bilateral | +           |                       |                           | A.      |
| 3        | 3 1 | 2 6                | 3 2          | 2 7 1 0         | F   | bilateral |             | cystic hygroma        | nephrostomy (preg.29W)    | N.D.    |
| 4        | 3 0 | 3 5                | 3 9          | 3 1 7 0         | M   | bilateral |             |                       |                           | A.      |
| 5        | 2 5 | 2 4                | 3 7          | 3 0 3 0         | M   | bilateral |             |                       |                           | A.      |
| 6        | 2 7 | 2 2                | 2 3          | 7 7 0           | M   | bilateral | +           | pulmonary hypoplasia  |                           | N.D.    |
| 7        | 2 5 | 3 4                | 3 5          | 1 9 5 0         | F   | bilateral |             | multiple anomalies    |                           | N.D.    |
| 8        | 1 9 | 3 8                | 4 0          | 3 9 4 0         | F   | bilateral |             |                       |                           | A.      |
| 9        | 2 5 | 3 8                | 3 8          | 3 6 1 0         | M   | right     |             |                       | neonatal nephrostomy      | A.      |
| 10       | 2 5 | 3 0                | 3 8          | 3 0 4 0         | F   | left      |             |                       | neonatal nephrostomy      | A.      |
| 11       | 2 3 | 3 8                | 3 8          | 3 5 0 0         | F   | left      |             | polydactyly           | ls. neonatal nephrostomy  | A.      |
| 12       | 3 4 | —                  | 3 6          | 2 5 9 0         | M   | right     |             | clift palate          |                           | A.      |
| 13       | 3 1 | 3 3                | 3 8          | 2 6 5 4         | F   | right     |             | rs. duplicated ureter |                           | A.      |
| 14       | 3 0 | 2 4                | 3 9          | 3 4 6 0         | M   | left      |             |                       |                           | A.      |
| 15       | 3 0 | 2 2                | 3 9          | 3 2 5 0         | M   | left      |             |                       |                           | A.      |
| 16       | 3 5 | 3 6                | 3 8          | 3 2 5 0         | F   | left      |             | club foot             |                           | A.      |
| 17       | 3 2 | 1 8                | 1 9          | 2 4 6           | F   | right     | f           |                       | amnio infusion (preg.18W) | S.      |
| 18       | 4 2 | —                  | 3 9          | 1 4 2 2         | M   | left      |             | VSD                   |                           | S.      |
| 19       | 3 2 | 3 4                | 3 9          | 2 4 6 0         | M   | right     |             |                       | amniocentesis (preg.14W)  | A.      |
| 20       | 3 2 | 3 5                | 3 7          | 2 8 5 0         | M   | right     |             |                       |                           | A.      |
| 21       | 2 3 | 3 6                | 4 0          | 2 6 6 0         | M   | right     |             |                       |                           | A.      |
| 22       | 2 3 | 2 1                | 4 0          | 3 2 3 0         | M   | left      |             |                       |                           | A.      |
| 23       | 2 2 | 3 5                | 4 1          | 3 5 9 0         | M   | right     |             |                       | neonatal nephrostomy      | A.      |
| 24       | 2 6 | 3 4                | 3 7          | 3 4 9 4         | M   | right     |             |                       |                           | A.      |
| 25       | 2 5 | 3 7                | 3 7          | 3 1 2 4         | M   | left      |             |                       |                           | A.      |
| 26       | 2 4 | 2 7                | 4 2          | 3 7 7 6         | M   | ?         |             |                       |                           | A.      |

表 22

## 下部尿路狭窄・閉塞症

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | oligoamnios | other malformation                      | neonatal fetal therapy  | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|---|-------------------------|---------|
| 1        | 3 2 | 3 5                | 3 6          | 3 5 6 0         | M   |             |   |                         | A.      |
| 2        | 2 5 | 2 9                | 3 6          | 2 6 3 0         | M   |             | rs.renal agenesis, hydronephrosis       | 膀胱穿孔                    | N.D.    |
| 3        | 3 2 | 2 7                | 3 0          | 9 5 0           | M   | +           | pulmonary hypoplasia, rs.renal agenesis |                         | S.      |
| 4        | 3 0 | 1 6                | 1 9          | 3 3 7           | ?   | +           | polydactylia, atresia ani, low set ear  | 囊胞穿孔                    | N.D.    |
| 5        | 2 9 | 1 7                | 1 8          | 2 4 0           | M   |             |   | neonatal rs.nephrostomy | N.D.    |
| 6        | 2 1 | 2 8                | 3 9          | 2 2 7 0         | F   |             |   |                         | A.      |
| 7        | 3 4 | 2 9                | 3 7          | 3 0 8 0         | M   |             |   |                         | A.      |
| 8        | 3 4 | 2 7                | 3 5          | 2 4 2 1         | M   | +           |   | 膀胱穿孔                    | N.D.    |
| 9        | 2 9 | 3 1                | 3 5          | 2 0 2 0         | M   |             | Purn-Belly syndrome, CHID, atresia ani  |                         | N.D.    |
| 1 0      | 2 8 | 1 5                | 1 5          | ?               | M   |             | Purn-Belly syndrome                     |                         | S.      |
| 1 1      | 2 0 | 3 5                | 3 6          | 3 2 5 8         | M   |             | Purn-Belly syndrome                     | neonatal nephrostomy    | A.      |
| 1 2      | 3 5 | 2 5                | 3 2          | 1 7 6 4         | M   |             | Purn-Belly syndrome                     | shunting surgery        | N.D.    |

## その他の尿路生殖器の奇形

| Case No. | Age | antenatal diag.(W) | delivery (W) | birth weight(g) | sex | oligoamnios | diagnosis                | neonatal therapy    | outcome |
|----------|-----|--------------------|--------------|-----------------|-----|-------------|--------------------------|---------------------|---------|
| 1        | 2 5 | --                 | 3 9          | 2 0 1 5         | M   | --          | hypospadias              |                     | A.      |
| 2        | 2 9 | --                 | 3 0          | 1 0 6 6         | M   | --          | hypospadias              |                     | A.      |
| 3        | 2 5 | --                 | 3 9          | 2 8 0 5         | M   | --          | hypospadias              |                     | A.      |
| 4        | 2 7 | --                 | 3 8          | 2 4 9 6         | M   | --          | cryptorchidism           |                     | A.      |
| 5        | 2 6 | --                 | 4 0          | 3 1 1 0         | F   | --          | cyst of external urethra | neonatal cystectomy | A.      |
| 6        | 3 4 | --                 | 3 9          | 2 0 6 8         | M   | --          | clitoral hypertrophy     |                     | A.      |
| 7        | 2 8 | --                 | 3 8          | 2 9 4 2         | F   | --          | adrenogenital syndrome   |                     | A.      |
| 8        | 2 3 | 3 6                | 3 8          | 2 7 1 8         | F   | --          | chiacea                  | stoma               | A.      |

表 23 胎児水腫症例数の年次推移（9施設）

| 年        | '87 | '88 | '89 | '90 | '91 | 計   |
|----------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| 免疫性胎児水腫  | 2   | 1   | 1   | 0   | 0   | 4   |
| 非免疫性胎児水腫 | 27  | 18  | 19  | 22  | 11  | 97  |
| 計        | 29  | 19  | 20  | 22  | 11  | 101 |

表 24 診断時の妊娠週数（9施設）

|         |            |
|---------|------------|
| 妊娠21週以前 | 24例（24.7%） |
| 22-27週  | 26（26.8%）  |
| 28-36週  | 43（44.3%）  |
| 37週以降   | 4（4.1%）    |
| 計       | 97         |

（註）診断時の妊娠週数が不明であった4例を除いた。

表 25 胎児治療の内訳（9施設）

|         |            |
|---------|------------|
| 腹水穿刺    | 26例（35.6%） |
| 胎児輸血    | 22（30.1%）  |
| 胸水穿刺    | 14（19.2%）  |
| 経母体薬剤投与 | 8（11.0%）   |
| その他     | 3（4.1%）    |
| 計       | 73         |

（註）経母体薬剤投与のうち5例は、ジギタリス投与例。胎児輸血には、アルブミン投与も含む。その他には、羊水腔-腹腔シャント1例、ラシックス投与1例を含む。

表 26 胎児水腫症例の転帰（9施設）

|          | 生存 | IUFD | 7日以内の死 | 28日以内の死 | 計  |
|----------|----|------|--------|---------|----|
| 免疫性胎児水腫  | 0  | 1    | 2      | 1       | 4  |
| 非免疫性胎児水腫 | 20 | 32   | 26     | 1       | 79 |
|          | 20 | 33   | 28     | 2       | 83 |

（註）対象は出産体重500g以上の児、83例とした。

表 27 胎児眼腔内アルブミンあるいは胎児赤血球浸透例21例の臨床像

| 症例<br>番号 | 胎前時の<br>妊婦週数 | 治療効果 |      | 出生時の<br>妊婦週数 | 転帰 | 死因   | 最終診断        |
|----------|--------------|------|------|--------------|----|------|-------------|
|          |              | 初発治療 | 治療効果 |              |    |      |             |
|          |              | 浮腫   | 胸水   | 浮腫           | 胸水 | 尿産生率 |             |
| 胸水貯留あり   |              |      |      |              |    |      |             |
| 1        | 31           | +    | +    | -            | -  | -    | 大動脈縮窄症      |
| 2        | 30           | +    | +    | -            | -  | -    | 心内膜胸水       |
| 3        | 30           | +    | +    | -            | -  | -    | 乳癌胸水        |
| 4        | 28           | +    | +    | -            | -  | -    | CCAML       |
| 5        | 21           | +    | +    | -            | -  | -    | HPV B-19感染症 |
| 6        | 28           | +    | +    | -            | -  | -    | 21-トリソミー    |
| 7        | 29           | +    | +    | -            | -  | -    | 横隔膜ヘルニア     |
| 8        | 25           | +    | +    | -            | -  | -    | 21-トリソミー    |
| 9        | 23           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 10       | 26           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 11       | 29           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 12       | 27           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 13       | 28           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 14       | 32           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 胸水貯留なし   |              |      |      |              |    |      |             |
| 15       | 29           | +    | +    | +            | +  | +    | 乳癌胸水        |
| 16       | 28           | +    | +    | -            | -  | -    | CCAML       |
| 17       | 28           | +    | +    | +            | +  | -    | 胎源性胸膜炎      |
| 18       | 22           | +    | +    | +            | +  | +    | 特発性/気管閉鎖    |
| 19       | 27           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 20       | 30           | +    | +    | -            | -  | -    | 特発性         |
| 21       | 30           | +    | +    | +            | -  | -    | 特発性<br>敗血症  |

CCAML: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

表 28 肺動脈のシキタリス投与例8例の臨床像

| 症例<br>番号 | 発症時の<br>妊婦週数 | 初発徴候 |    |    | 治療効果 |    |      | 出生時の<br>妊婦週数 | 転帰    | 死因   | 最終診断            |
|----------|--------------|------|----|----|------|----|------|--------------|-------|------|-----------------|
|          |              | 浮腫   | 腹水 | 胸水 | 浮腫   | 胸水 | 心収縮率 |              |       |      |                 |
| 胸水貯留あり   |              |      |    |    |      |    |      |              |       |      |                 |
| 1        | 29           | +    | +  | +  | -    | -  | -    | 31           | 新生児死亡 | 呼吸不全 | 肺動脈狭窄           |
| 2        | 22           | +    | +  | +  | -    | -  | -    | 24           | 死産    |      | 卵円孔早期閉鎖         |
| 3        | 29           | +    | +  | +  | -    | -  | -    | 30           | 死産    |      | 両心室肥大           |
| 4        | 25           | +    | +  | +  | -    | -  | -    | 30           | 死産    |      | 右心低形成           |
| 5        | 24           | +    | +  | +  | -    | -  | -    | 35           | 新生児死亡 | 心不全  | エラスティン奇形        |
| 胸水貯留なし   |              |      |    |    |      |    |      |              |       |      |                 |
| 6        | 25           | +    | +  | -  | -    | +  | +    | 38           | 新生児死亡 | 心不全  | 肺大血管右室起始症       |
| 7        | 30           | -    | +  | -  | -    | +  | +    | 37           | 生存    |      | 両心室の心収縮律の低下     |
| 8        | 25           | +    | +  | -  | -    | -  | -    | 29           | 新生児死亡 | 心不全  | PS+ASD+21-トリソミー |

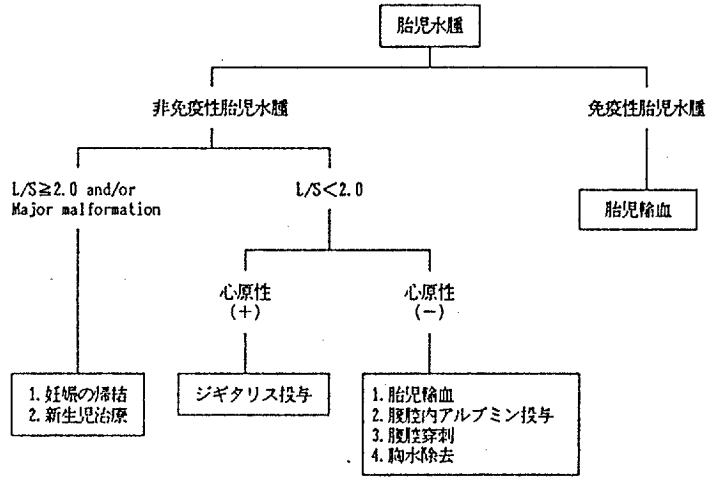
PS: Pulmonary stenosis, ASD: Atrial septal defect

表 29. 新生児治療例 15 例の臨床像

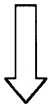
| 症例<br>番号 | 胎児時の<br>妊娠週数 | 初産時 |    | 出生時の<br>妊娠週数 | 経過    | 死因   | 最終診断      | 胎児治療を行わ<br>なかった理由 |
|----------|--------------|-----|----|--------------|-------|------|-----------|-------------------|
|          |              | 浮腫  | 腹水 |              |       |      |           |                   |
| 胸水貯留あり   |              |     |    |              |       |      |           |                   |
| 1        | 35           | +   | +  | +            | 新生児死亡 | 心不全  | T/F+ASD   | 成熟                |
| 2        | 37           | +   | +  | +            | 新生児死亡 | 心不全  | TAPVD+PS  | 成熟                |
| 3        | 36           | -   | +  | +            | 生存    |      | 乳癌胸水      | 成熟                |
| 4        | 25           | +   | +  | +            | 死産    |      | 臍胎性リンパ管腫  | 新生児治療             |
| 5        | 36           | -   | +  | +            | 生存    |      | 乳癌胸水      | 成熟                |
| 6        | 34           | +   | +  | +            | 新生児死亡 |      | 臍胎性リンパ管腫  | 新生児治療             |
| 7        | 28           | +   | +  | +            | 死産    | 呼吸不全 | 臍胎性リンパ管腫  | 新生児治療             |
| 8        | 31           | +   | +  | +            | 生存    |      | T/TTS     | 成熟                |
| 9        | 35           | +   | +  | +            | 死産    |      | 特発性       | 成熟                |
| 胸水貯留なし   |              |     |    |              |       |      |           |                   |
| 10       | 22           | +   | +  | -            | 生存    |      | 特発性       | 自然緩解              |
| 11       | 36           | +   | +  | -            | 新生児死亡 | 心不全  | 心的胎膜様腫瘍性症 | 成熟                |
| 12       | 28           | +   | +  | -            | 生存    |      | 完全房室ブロック  | 新生児治療             |
| 13       | 30           | +   | +  | -            | 生存    |      | 胎原性腹膜炎    | 新生児治療             |
| 14       | 27           | +   | +  | -            | 生存    |      | 胎原性腹膜炎    | 新生児治療             |
| 15       | 27           | +   | +  | -            | 生存    |      | 特発性       | 自然緩解              |

T/F: Tetralogy of Fallot, ASD: Atrial septal defect, TAPVD: Total anomalous pulmonary venous drainage  
 PS: Pulmonary stenosis, T/TTS: Twin-to-twin transfusion syndrome

図1. 胎児水腫に対する治療プロトコール







## 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



「胎児異常の管理指針」の研究班に所属する9施設,すなわち,北海道大学,福島県立医大,筑波大学,東京大学,北里大学,名古屋市立大学,国立循環器病センター,香川医科大学,九州大学において,1987年から1991年までの5年間の先天異常症例725例について,各臓器に分け,胎児異常の頻度,診断時期,胎児,新生児治療の有無とその予後などについて調査した。