

腎の形成不全が原因となった羊水過少症の一例

A case report of oligohydramnios for the cause of renal dysplasia

国立横浜病院産婦人科

国立横浜病院小児科*

Department of Obstetrics and Gynecology,
and department of Padiatrics*, National
Yokohama Hospital, Yokohama

高田 淳子 Junko TAKADA

永田 順子 Junko NAGATA

乗杉 輝彦 Teruhiko NORISUGI

富久尾 信 Shin FUKUO

小坂 順治 Junji KOSAKA

水島和一郎* Waichirou MIZUSIMA

佐藤 雅彦* Masahiko SATOU

はじめに

高度な羊水過少症は、多くの場合において肺低形成、子宮内発育遅延、顔貌異常、四肢その他の骨格奇形などの新生児の異常を伴いその予後が非常に悪いことが知られている。新生児の予後が悪いことから出生前診断を確実にし、適切な分娩方法を検討する必要があることがよくいわれるところである。

今回我々は、腎形成不全が原因と思われる高度な羊水過少症を経験し、分娩前の超音波所見その他より、それを診断しえたのでここに報告する。

症 例

患者: T. K 32歳 主婦

家族歴: 父 不整脈

既往歴: 19歳尿管結石

月経歴: 初経12歳、周期28日、継続6日、最終月経、平成3年5月2日より6日間

妊娠分娩歴: 0経妊、0経産

初診時所見: 前医より帰省分娩のため平成3年11月5日、当科紹介され受診した。妊娠26週2日、身長160cm、体重53.8kg (非妊時より4.8kg増)、血圧102/60mmHg、尿蛋白(-)、尿糖(-)、腹囲76cm、子宮底27cm、浮腫(-)、児心音(12, 12, 12)、第Ⅱ頭位、内診所見より切迫早産徴候なし、破水なし、性器出血なし、超

音波上高度な羊水過少が認められた。

超音波所見: (平成3年11月20日、妊娠28週3日) BPD7.5cm、APTD7.4cm、TTD6.7cm、FTA43.1cm²、FL5.3cm、推定体重1350g、右腎臓に20mmの嚢胞を、左腎臓に18mm以下の多発性嚢胞を認め、膀胱は認められなかった。また胸郭の発育異常も疑われた。羊水ポケットがほとんど認められなかった。(写真1)

妊娠及び分娩経過: 平成3年11月20日(妊娠28週3日)より、検査目的にて入院した。フロセマイドテスト施行するも、超音波上で胎児の膀胱の充満は認められなかった。以後、外来においてNSTその他の異常所見なく経過観察を続



写真1 妊娠28週3日における超音波所見両側腎の多発性嚢胞を認め、羊水ポケットはほとんど認められない。

け、平成4年1月9日(妊娠35週 5日)より、経過観察目的で再度入院させた。同年1月12日(妊娠36週 2日)早期破水あり、その後子宮収縮強くなり子宮口の所見も進んだため、分娩にもっていく方針とした。8時間後、陣痛が弱いため促進を始め、その後児心音に異常なく、それから4時間後平成4年1月13日午後12時40分クリステルにて男児2064gを分娩。分娩直後啼泣あり、アプガー7点であった。

新生児所見及び経過：その後、全身色不良、徐脈(HR 60-80/min)が出現し、自発呼吸が弱く直ちに挿管、IMVにて管理するも動脈酸素分圧70mmHg以上にならず、胸部写真からも胸郭の発育異常や肺低形成が疑われた。(写真2)その他検査所見は、表1に示すとおりである。呼吸不全による酸素分圧の低下とアシドーシスは認められるが、尿毒症所見は認められない。外表奇形は左側の反張膝蓋を認めるのみであった。(写真3)超音波上、両側腎に多数の小嚢胞を認めた。腹腔内にはその他の異常なく、頭蓋内に異常を認めなかった。以後、呼吸不全改善されず生後

12時間ごろより徐脈を認め、生後16時間後平成4年1月14日午前4時34分死亡した。その後の染色体検査にて46XYで染色体異常はないことが解った。

新生児解剖所見：(写真4, 5, 6, 表2)

1. Premature, Small for date infant
2. Hypoplastic cystic renal dysplasia, bilateral
3. Hyaline membrane disease and bronchopneumonia, bilateral
4. Gastromalacia with perforation
5. Congenital abduction of left knee and foot

以上、臨床経過、解剖所見より広義のPotter症候群による羊水過少症と診断した。

表1 新生児血液所見

尿毒症所見はないが呼吸不全による酸素分圧の低下とアシドーシスを認める。

<新生児検査所見>

Hb	15.2g/dl	Na	139.0mEq/l	pH	7.148
RBC	441万/ μ l	K	4.6mEq/l	PaCO ₂	70.0mmHg
WBC	16200/ μ l	Cl	108mEq/l	PaO ₂	34.7mmHg
PLT	25.5万/ μ l	Ca	9.5mg/dl	BE	-7.3mmol/l
		P	6.3mg/dl	O ₂ SAT	49.9%
		Glu	108mg/dl		
		BUN	14.8mg/dl		
		CRE	0.8mg/dl		

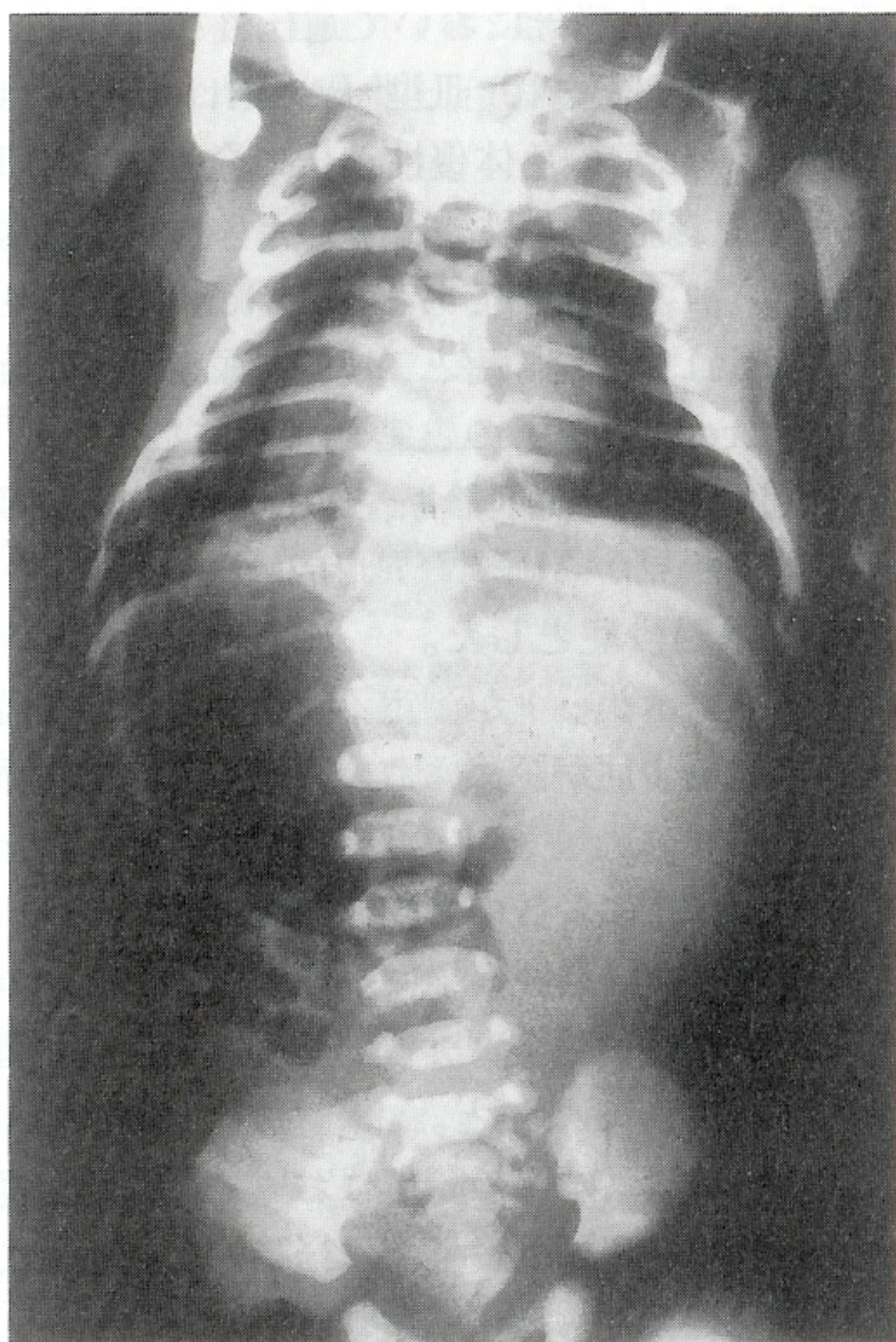


写真2 新生児胸部写真

胸郭の発育異常及び肺低形成が疑われる。

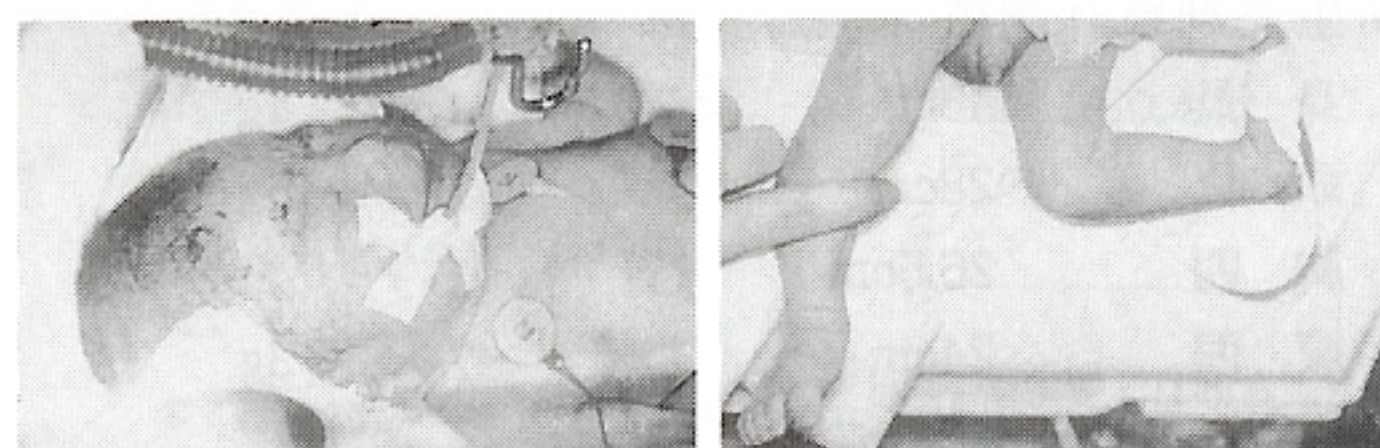


写真3 新生児出生直後

左側の反張膝蓋を認める。

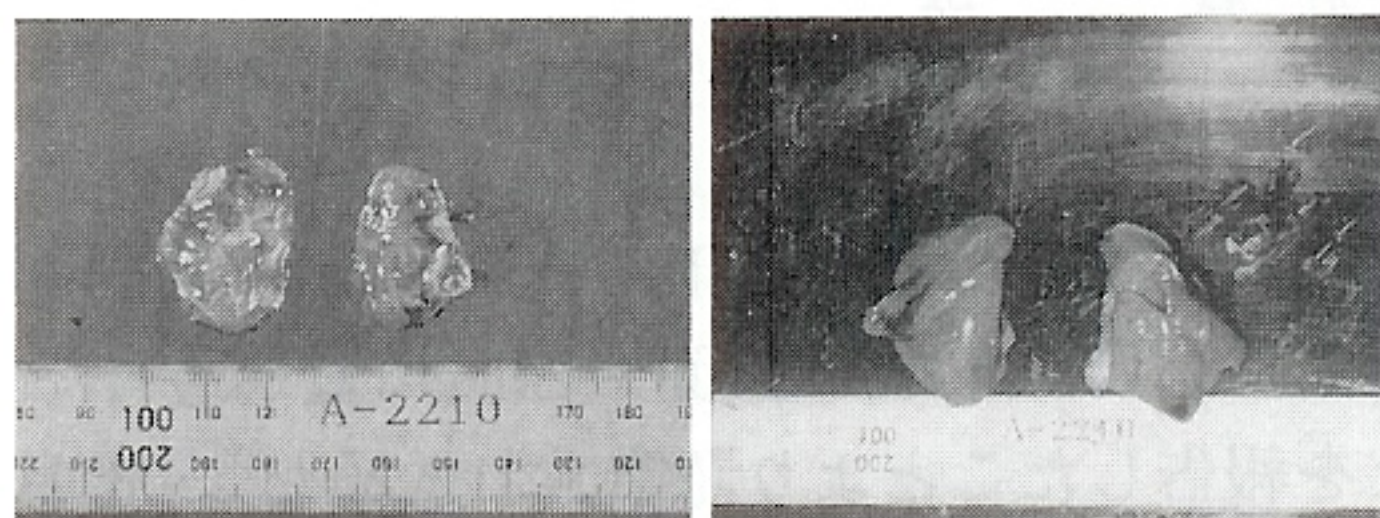


写真4 肺及び腎の肉眼的所見

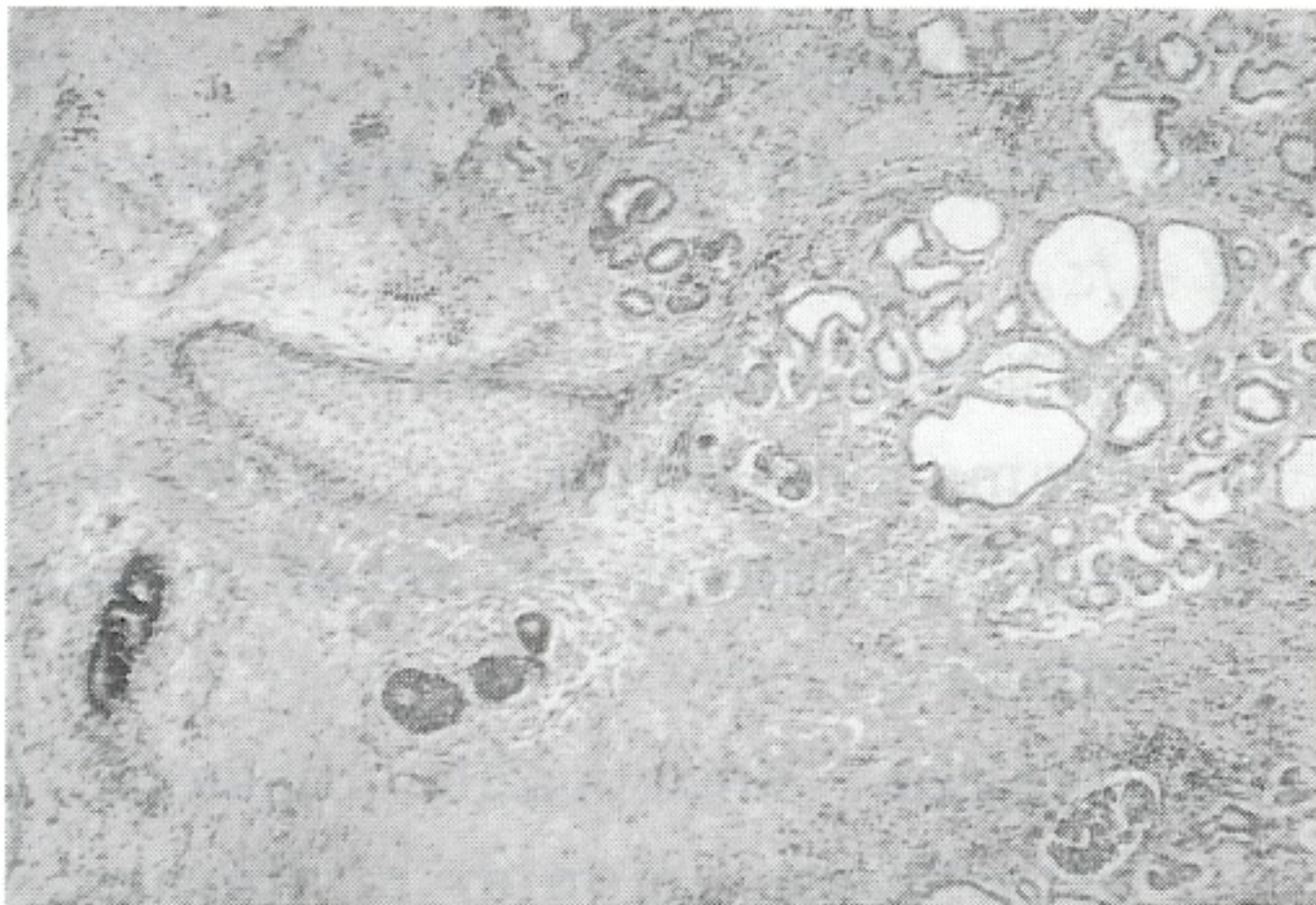


写真5 腎の組織学的所見

尿細管の嚢胞形成を認め、異所性軟骨組織を認める。

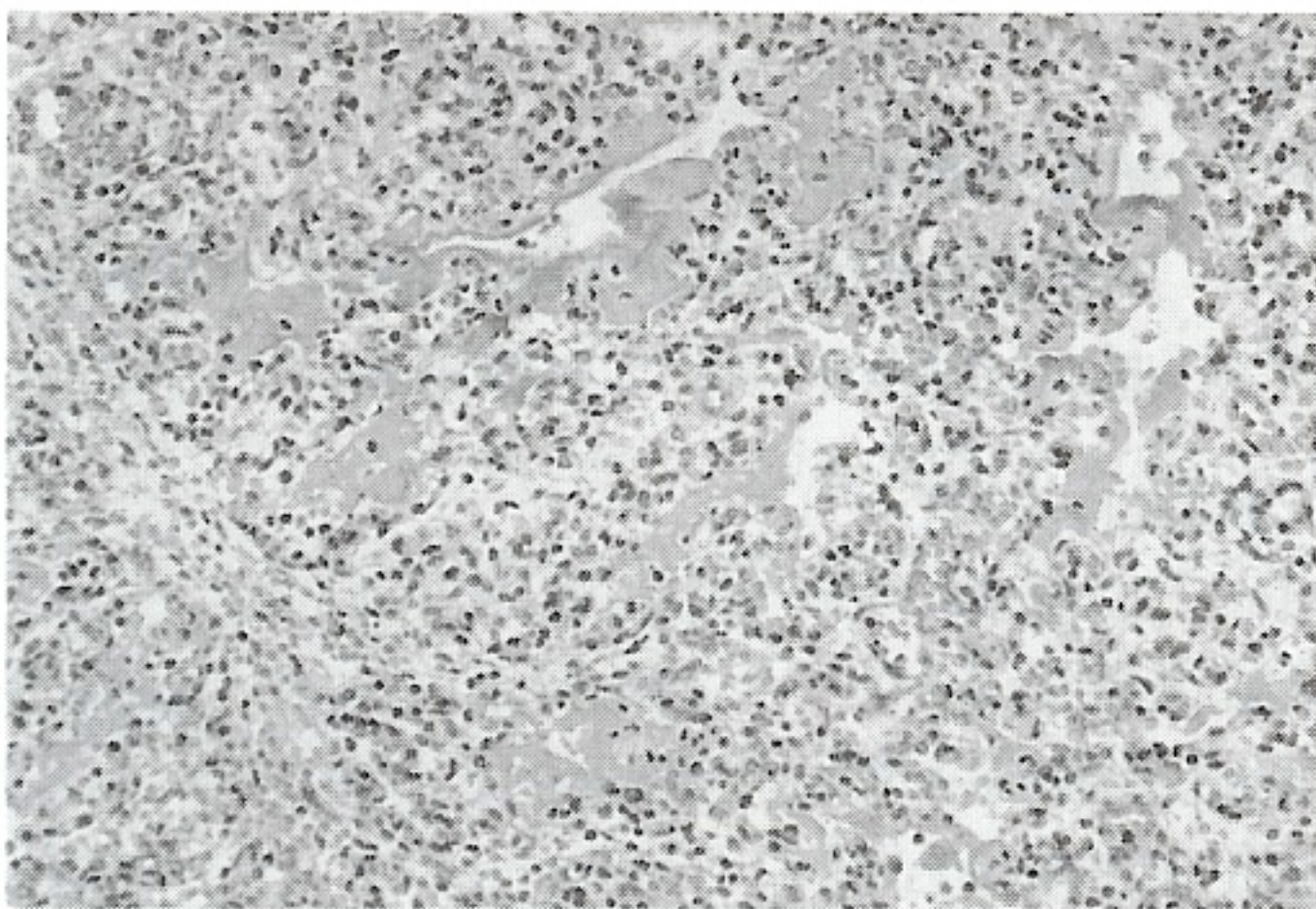


写真6 肺の組織学的所見

硝子膜が認められる。

表2 解剖時の各臓器の重量

体重に比して腎及び肺重量が著しく小さい。

<新生児剖検計測値>

身長	43cm	副腎 右:	4g
頭位	28cm	左:	5g
胸囲	26.5cm	腎臓 右:	4.5g
腹囲	24cm	左:	3g
脳	320g		
肺 右:	9g	胸水 右:	6ml
左:	9g	左:	6ml
胸腺	13g		
心臓	11g		
脾臓	5g		

Potter症候群は1946年にPotterが、両側性腎無形性に肺低形成と顔面や四肢に変形を伴うことを報告したことより認識され始めた¹⁾。胎児尿が産生されないことにより羊水過少が生じ、子

宮壁の圧迫のために特異な顔貌と四肢の変形および肺低形成を生じ、子宮内発育不全を伴うことも多いと考えられるため、羊水過少症候群あるいは羊水過少四徴とよぶのが適当であるという意見もある²⁾。Potter症候群の頻度は出生1000あたり1ないし3とされる。予後は非常に悪く、ほぼ100%肺低形成による呼吸不全のため、尿毒症による症状は明らかにならない生後2日以内に死亡する。男女比は2:1で男児に多い^{1) 3) 4)}。その他の合併奇形は、中枢神経系、呼吸器系、消化器系、泌尿生殖器系、骨格系などのあらゆる臓器に認められている。また胎児付属物などの異常としては羊膜臍帯異常、胎盤の羊膜結節などが認められることがある¹⁾。その後、機能的腎無形性と考えられる嚢胞性腎奇形について次の4型に分類された。Potter I型 (Infantile polycystic kidney) は両側腎に1~2mmの小嚢胞を生じる常染色体劣性遺伝で10万の出産に2例の頻度といわれる。Potter II型 (異形成腎) は片側性に生じることが多く、ときに6cm以上の嚢胞を形成することがある。約90%は他の尿路系奇形を合併し、最も多いものは尿管欠損、閉鎖である。大部分において遺伝性を認めず、男女差もない。Potter III型 (Adult polycystic kidney) は常染色体優性遺伝で発生する両側性の疾患で嚢胞はI型に比べて大きく、胎児期に見いだされるのは稀である。Potter IV型 (Cystic dysplasia) は尿路障害と二次的な尿細管へのback pressureによるものと考えられている⁵⁾。

今回我々は出生前診断を次の超音波所見及びその他の所見から両側腎異形成 (Potter II型) による羊水過少症とした。

1. 羊水ポケットが測定不可能なほどの高度な羊水過少症が認められ、経過をおいて観察してもまったく変化のみられなかったこと。
2. 両側腎に多数の嚢胞 (5mm以下~20mm) を認め、経過観察中に多少の嚢胞の縮小は認められたが正常腎実質部分や水腎症所見はみられなかったこと。
3. 経過観察中どの時点においても膀胱が認められず、利尿剤投与後に経時的に観察しても膀胱の充満は認められなかったこと。
4. 通常正常成熟胎児では、胸腹部断面積比は胸部:腹部=0.7:1.0と言われているが、今

回の胎児においては胸部の発達が悪く、肺低形成が強く疑われたこと^{6) 7)}。

5. 嚢胞腎の系統的家族発生が認められないこと。

出生前診断後、本症候群が非常に予後が悪いことや、診断がついた時点ではすでに妊娠24週を越えており羊水補充療法などの出生前治療が肺低形成に奏功するとは考えられないこと^{8) 9)} から特に治療を積極的にせず、母体優先と考え児心音の低下などが認められても帝王切開術の適応はないと判断し、患者及びその家族に説明し了解を得た。以下に胎児泌尿器系奇形の超音波所見についてのまとめ(表3)を載せる。

こうした出生前診断がついた症例では、とくに新生児予後が悪い場合に分娩方法を検討し患者との話し合いも充分にできるため、超音波及びその他の所見より出生前診断をつけることは大変有用であるといえる。

参考文献

1) 永田忠、小西英己、他：Potter症候群の1剖検例ならびに本邦報告例の文献的考察、病理と臨床、1984：2：109-115
2) 多田裕：羊水過少と胎児肺低形成、産科と婦

人科、1989：7：1493-1498
3) 長町典夫、武本幹彦、他：羊水量異常とその新生児疾患、IRYO、1987：41：341-345
4) 倉林工、花岡仁一：羊水過少症の臨床的検討、日産婦新潟地方部会誌、1987：47：8-14
5) 今井史郎、中山雅弘：周産期センターでの腎・尿路系奇形の分析、臨婦産、1989：43：81-89
6) 中山雅弘、若浜陽子、他：剖検例からみた未熟児の異常、産婦人科治療、1991：63：421-427
7) 宇津正二：胸部の超音波診断、千葉喜英編、産婦人科超音波像、京都：金芳堂、1990：48
8) 後藤敏明、窪田理裕、他：出生前に発見された泌尿器科的疾患の経験、日泌尿会誌、1990：81：561-568
9) Craig A. Peters, Lynne M. Reid, Steven Docimo, Tomislav Luetic, Michael Carr, Alan B. Retik and James Mandell. The role of the kidney in lung growth and maturation in the setting of obstructive uropathy and oligohydramnios. J. Urol. 1991：146：597-600 (H4. 2. 23受付)

表3 胎児泌尿器系異常で予想される超音波所見

病 態	腎 臓	尿 管	膀 胱	羊 水	児の予後	そ の 他
両側腎無形成 (Potter症候群)	認めず	認めず	認めず	減少	多くは死産	0.3/1,000の頻度, 75%が男児
小児型多嚢胞腎 (Potter1型)	両側性で均等, 拡大 (微小嚢胞, 海綿様)	認めず	縮小	減少	多くは不良	常染色体性劣性遺伝
異形成腎 (Potter 2型)						
片側性	大きな嚢胞が多発, 拡大	認めず	正常	正常, まれに過多	良好	
両側性	大きな嚢胞が多発, 拡大	認めず	認めず	減少	死産	
成人型多嚢胞腎 (Potter 3型)	大きな嚢胞	認めず	正常	多くは正常	成人までは良好	胎児, 新生児では非常にまれ 常染色体性優性遺伝
Potter 4型嚢胞腎						
尿道閉鎖	水腎症	尿管水腫	拡大	重症では減少	通常不良	1/10,000の頻度
尿管膀胱接合部閉鎖	水腎症	尿管水腫	正常 (時に尿管瘤)	正常	外科治療で改善	
腎盂尿管移行部閉鎖	水腎症	認めず	正常	正常	外科治療で改善	1/1,250の頻度
原発性巨大尿管	中等度の腎盂の拡大	尿管水腫	正常	正常	良好	男児に多い
原発性巨大膀胱	水腎症	尿管水腫	著明に拡大	正常又は減少	不良	女児に多い
原発性膀胱尿管逆流現象	水腎症	尿管水腫	著明に拡大	正常	外科治療で改善	
Prune belly症候群	水腎症	尿管水腫	拡大	重症では減少	不良	1/40,000の頻度, 男児に多い