Simonart 氏帯をともなう奇形の一例

賛育会病院 産婦人科 (部長 竹岡秀策)

中 原 茂
Sigeru Nakahara

江東区 開業 立 川 高 汎
Takahiro Tatikawa

緒 言

Simonart 氏帯とは胎児の表皮に癒着した羊膜索で、奇形学上又は胎生学上甚だ興味あるものとされ、非常に稀れなものである。私達は最近在胎 8 カ月の早産児に於て、本帯を有し更に各種の奇形を合併している症例を経験したので報告する。

症 例

30 才の初産婦で、血族結婚でなく家族に遺伝的な疾患を認めない。結婚は昭和 32 年 2 月、夫は 31 才の会社員であり生来健康にして疾患を知らないと云っており、酒はたしなまず唯少量の喫煙をするのみである。初潮は 16 才で、最近の月経は持続 5 日間、量は中等で周期は 33 日型、整調であり月経時の障害はない。胎動開始は 10 月初旬である。5 月上旬より 2 週間にわたり、即ち妊娠 2 カ月の始めに重い流行性感冒にかゝり内科医師の治療を受けたと云う。5 月末より約 1 カ月間悪阻を訴えたが自然に軽快している。初診は 11 月 9 日、ワッセルマン反応陰性、妊娠中毒症はなく、頭位で心音は右臍棘線上に聴取し、正常妊娠の 8 カ月と診断した。その後 1 回来を訪れたが異状は発見せられなかつた。12 月 11 日午前 2 時 30 分頃に自然破水したらしく、その後 3 時間で陣痛発来し直ちに入院した。

入院時所見；体格栄養中等、胸部は聴打診上異常なく、心音は右臍棘線上にて聴取し得、外診上児頭を上部に触れ、浮腫は下肢に中等度に認められ、尿蛋白陰性、血圧は最高 130 最低 80 である。腹囲 81 cm、子宮底 25 cm、骨盤外測値は標準値を示している。以上の所見より妊娠 8 カ月、自然早産開始、前期破水及び骨盤位と診断した。

分娩経過；入院後は陣痛は更になり分娩は急速に進行し、陣痛発来後 7 時間、即ち入院後 6 時間で臀部が排産し更に直ちに撥露し、骨盤位解出術を実施したが、児が小さいので殆んど自然に近い状態で単臀位を以て 12 月 11 日午後 1 時 12 分に娩出した。

娩出児所見；女児で体重は 1800 gr 身長 40 cm であり、第 2 度仮死の状態で、同日午後 11 時 45 分に死亡した。外表には次に述べる様な各種の奇形が認め

写真 1

写真 2

られた。

A 頭部並びに顔面奇形 (写真1及び2)

- 1 左前頭部に於けるかなり広汎な羊膜瘻着。
- 2 左側頭部並びに頭頂部に於ける超鶏卵大迄の3個の脳ヘルニヤ。

附記1 ヘルニヤ部位に於ける大脳皮質の形成不全。

附記2 ヘルニヤ部位に於ける皮膚並びに皮膚附属器官の發育不全及び限局性脱毛。

- 3 頭頂骨並びに前頭骨の欠損。
- 4 顔面破裂。a 両側の上顎上唇裂並びに口蓋裂。b 左側上唇裂に続き左側前頭部に及ぶ顔面裂(眼裂との関係なし)。c 鼻腔口腔の交通。
- 5 鼻の形成不全。a 鼻の隆起なし。b 鼻腔と連絡を有さない痕跡の外鼻孔。c 鼻甲介並びに鼻中隔形成異常。
- 6 右側前頭部に於ける正中線とはほぼ平行に走る線状瘢痕。

B 四肢の奇形。

- 1 右手に於ける第2指と第3指の癒合。
- 2 左手に於ける第4指及び第5指の欠損。
- 3 右足に於ける痕跡の第1指。
- 4 左足第2指に於ける末節骨の欠損、第3指第5指に於ける中節末節骨の欠損。

C 羊膜に於ける約3cmの細い羊膜索の癒着。(児体との連絡は不詳)。

剖検所見。(死後15時間で解剖)

A 内臓の奇形。

- 1 心房中隔膜部の欠損。
- 2 他に奇形を認めず。

B その他の所見。

- 1 肝・脾・腎・肺・消化管に於ける高度の鬱血。
- 2 肝に於ける中等度の出血。
- 3 肝に於ける脂肪変性。
- 4 副腎皮質の高度の萎縮。
- 5 肝に於ける造血巣の可成りの残存。

後産所見。胎盤は肉眼的には羊膜索をともなう以外には特記すべきものなく、自然に午後1時13分に胎児面を以て娩出された。直後子宮底は臍下5横指で第3期出血はなく後出血は約20ccである。その後経過良好で入院後7日目に退院した。

総括並びに考按

本例は在胎8カ月の早産児にみられた、羊膜瘻着をともない、且つ脳ヘルニヤを有し、外表の各種高度奇

形及び心臓奇形のあつた症例である。

三谷¹⁾に依ると新生児の奇形頻度は全新生児の0.92%であり、内臓奇形頻度は外表奇形の3.5倍である。更に脳ヘルニヤの頻度は3500から4000の分娩に1とされている²⁾。Simonart氏帯は非常に珍しく、本邦では佐藤、吉田及び篠原の報告に依ると戦後では僅かに数例にすぎないとされている³⁾。

一般的な奇形の成因に就いてみると、先づ内因としては(1)遺伝的關係、(2)子孫に変質をおこさせる様な疾患例えは梅毒、精神病、結核、アルコール中毒、(3)血族結婚、(4)各種の栄養障碍特にビタミンAの欠乏。外因としては、(1)機械的作用即ち胎児の打撲、持続的な腹部の圧迫及び子宮筋腫等、(2)物理化学的影響即ち寒熱、酸素の不給、レントゲン照射等、(3)トキソプラスモージス、(4)ウィールス性病等である。妊娠第2週乃至第6週にウィールス性病に罹患すると奇形をおこすことが多いとされており⁴⁾、その代表的なものが1941年濠洲の眼科医Greggに依つて報告された風疹である⁵⁾。中島⁶⁾は、ウィールス性の奇形は心臓、モンゴリズム、中枢神経系、消化器に特に多いとしている。

本例は昭和32年5月上旬より2週間にわたり重い流行性感冒に罹患しており、これは奇形発生的好発時期に一致している。発生学的にみると、宮川⁷⁾は心臓原器は第3週に始まり2カ月で頂点に達し、此の時期に侵されると心臓の發育が障碍されて種々の奇形が発生すると述べているが、本例の場合は前述した如く剖検所見に於て心房中隔膜部の欠損が認められ一致した所見である。

Simonart氏帯の成因に就ては、Steitz⁸⁾は遺伝的原因は考える必要がないと云っており、Stoekel⁹⁾に依ると妊娠早期の胎児体表面は羊膜が充分に離れておらぬので容易に癒着し、且つ羊膜は非常に再生能力及び抵抗力がある故に、破裂する事なく牽引され、胎児の發育と共に段々と伸展されて遂に所謂Simonart氏帯になるとしている。Rudolphi¹⁰⁾は異常に短い臍帯により胎盤が接近してこれを刺戟しここに固形の結合物を生ずるものであると述べている。併し本例の場合は臍帯は32cmで特に短くなかつた。

次に脳ヘルニヤの成因に就ては、(1)頭蓋原発説即ち中胚葉頭蓋原基の原発性異変とするもの、(2)神経説即ち脳原基の原発性異変とするものがあり¹⁾、此の2説の見解の分れるところは、要するに本症の脱出門たる頭蓋骨欠損孔の形成を原発性とするか又は純発性

と解するか点に帰着するのである。他に、(3) 脳水腫説⁹⁾、(4) Simonart 氏帯に依る説等がある。(1)、(3)、(4) については頭蓋骨欠損、脳水腫、癒着が原発するのかわいには二次的に発生したものか意見の一致をみていない¹⁰⁾。本例は前頭骨並びに頭頂骨の欠損があり、従つて之等がヘルニア門を形成したものと考えられる。その発生部位に就ては、基底部・前頭部・頭頂部・後頭部に分類され後頭部のものが一番多く、木村¹⁰⁾の 106 例に依ると後頭部 72.6% 前頭部 16.0% 頭頂部 9.4%、Haul の 93 例に依ると後頭部 73.1% 前頭部 17.2% 基底部 9.6% となつており、本例は左側前頭部並びに頭頂部である。大きさは麻痺大より小児頭大迄のものとされているが¹¹⁾、本例は超鶏卵大迄のもの 3 個であつた。児体重との関係は比較的巨大児を見るとされているが¹²⁾、本例も 1800 gr であり妊娠 8 カ月の標準体重値たる 1500 gr 強¹³⁾ より大である。骨盤位になり易く女兒に多いと云われていて⁹⁾、木村¹⁰⁾は女兒 18 例に対して男児 10 例の割合であると述べており、本例も女兒であり骨盤位であつた。

結 語

1 妊娠 8 カ月の早産児に Simonart 氏帯をとともない、且つ脳ヘルニア及び心房中隔膜部の欠損と、種々の

外表に於ける高度の奇形を有する一例を経験した。

2 本症の各種高度奇形の一原因として、妊娠初期に重症の流行性感冒に罹患しているの、其のウィールスに依るものではないかと推察せられる。

(本論文の要旨は昭和 33 年 12 月、第 74 回日本産科婦人科学会東京地方会に於て発表した。)

稿を終るに臨み、御懇篤なる校閲を賜りました日本医科大学教授石川正臣先生、賛育会病院産婦人科部長竹岡秀策先生、並びに同医局長谷山清司先生、解剖所見をいただきました東京医科歯科大学歯学部病理学教室植田昌子先生に衷心より深謝致します。

参 考 文 献

- 1) 三谷 茂：日産婦誌，5，529 (1953)
- 2) 河野通夫：日産婦誌，30，149 (1935)
- 3) 吉田重紀：産婦の世界，2，34 (1950)
- 4) 三谷 茂：産婦の世界，8，36 (1956)
- 5) 中島 精：産婦の実験，7，24 (1958)
- 6) 宮川米次：産婦の世界，8，2 (1956)
- 7) Stoekel W. : Lehrbuch der Geburtshilfe, Veb Gustav Fischer Verlag, Jena (1955)
- 8) 水野哲義：臨産婦誌，5，79 (1951)
- 9) 篠原弘蔵，遠藤陽子：臨産婦誌，6，472 (1952)
- 10) 木村 博：慶応医学，3，37 (1922)
- 11) 真柄正直：産科学正常編，文光堂，東京 (1950)