

原 著

産科臨床における奇形の経験
——波田病院における20年の経験——

栗 岩 純
町立波田病院産婦人科

EXPERIENCES OF MALFORMATIONS IN AN OBSTETRIC CLINIC
——EXPERIENCES DURING 20 YEARS AT HATA HOSPITAL——

Makoto KURIWA

Department of Obstetrics and Gynecology, Hata Municipal Hospital

KURIWA, M. *Experiences of malformations in an Obstetric Clinic. —Experiences during 20 years at Hata Hospital—*. Shinshu Med. J., 28 : 375—383, 1980

This is the report of 54 cases (0.96%) of malformations out of 5,631 deliveries experienced during 20-year period between Sept. 1, 1958 and Aug. 31, 1978. The incidence was increased chronologically during the period. The incidence of cheilo-gnato-palatoschisis (0.41%, 23 cases) was the highest, followed by that of polydactyly and syndactyly (0.34%, 19 cases) and that of spina bifida cystica and anencephaly (0.09%, 5 cases). Simple anomalies were seen in 46 cases and complexed anomalies in 7 cases, the latter cases died perinatally.

Since there are no definite procedures to prevent malformations so far, the cooperation of the experienced authorities are necessary to explain the parents for soothing and coping with the deformities.

(Received for publication ; March 11, 1980)

Key words ; 先天性奇形 (congenital malformations)

口唇, 顎, 口蓋裂 (cheilo-gnato-palatoschisis)

無脳症 (anencephaly)

嚢胞性二分脊椎症 (spina bifida cystica)

多指症 (polydactyly)

I 緒 言

奇形は死亡率が高いばかりでなく、たとえ生存しても形態的、機能的に重大な後遺症を残すことが多い。したがって、未然にその発生を防止することが何より大事である。しかしながら、奇形はその発生の機構が複雑なため、原因不明のものが大多数をしめる現状に加えて、さらに、時代とともに母体に悪影響をもたらす環境因子が増加するため、その発生率は一層増大するであろうといわれている¹⁾²⁾。かかる情勢のまっただなかに身をおきながら我々のなし得る奇形対策は無為に等しいと言わざるを得ない。この間に処して、せめても私の為さねばならないことは、患児のためによりよい医療を目指すことと、家族の負える精神的苦痛の軽減に微力をつくすことである。そのための施策として、専門医との連携の強化と家族との対話に努力して来た。

たまたま、波田病院産婦人科において昭和33年から昭和53年までの20年間に経験した奇形について整理する機会を得たので、その概要を報告する。

II 調査対象とその方法

昭和33年9月1日から昭和53年8月31日までの20年間に波田病院で出産した5,631名の新生児(在胎28週以降の死産児を含む)を調査対象とした。

観察時期は原則として出産時としたが、入院中に追認されたものも含めた。

先天性奇形の定義はWHOの規定にしたがい、生下時にすでに存在した解剖的發育異常(anatomical developmental anomalies)で、肉眼により、あるいは死後剖検によって確認されたものである。

なお、年代的推移を知るための目安として便宜上、調査期間を昭和30, 40, 50年代の3期に分けて統計処理を行った。本文中の年代区分はすべてこれに拠った。

III 調査成績

A 総括的検討

1 先天性奇形の発生頻度(表1)

出産児5,631名中、奇形を有する児は54名で、その発生頻度は0.96%であった。各年代における発生頻度はそれぞれ0.81%, 0.82%, 1.40%で逐年代的の増加が見られた。

2 先天性奇形の分類(表1, 2)

先天性奇形54例中、単一奇形は47例、複合奇形は7

表1 奇形児の分類と発生率

年代	昭和30年代	40年代	50年代	計
	1958. 9. 1 1965. 3.31 (7)	1965. 4. 1 1975. 3.31 (10)	1975. 4. 1 1978. 3.31 (3)	
分類				
消化器系	3	6	10	19
筋, 骨格系	4	8	6	18
脳, 神経系	1	7	1	9
泌尿, 性器系	0	1	0	1
単一奇形計	8	22	17	47
複合奇形	1	4	2	7
奇形児数	9	26	19	54
出産児数	1,110	3,172	1,349	5,631
奇形児頻度	0.81%	0.82%	1.40%	0.96%

表2 系統別, 疾患別奇形数

消化器系	27	} 23 (0.41%)
口唇裂	7 (0.12%)	
口蓋裂	3 (0.05%)	
口唇裂+口蓋裂	13 (0.23%)	
内臓脱出症	1 (0.02%)	} 19 (0.34%)
鎖肛	2 (0.04%)	
食道閉鎖	1 (0.02%)	}
食道—気管瘻	1 (0.02%)	
筋骨格系	19	}
多指症	12 (0.21%)	
合指症	7 (0.12%)	}
脳神経系	11	
無脳症	5 (0.09%)	}
脊椎破裂	5 (0.09%)	
猿頭症	1 (0.02%)	}
泌尿性器系	5	
尿道下裂	1 (0.02%)	}
外性器形成不全	3 (0.05%)	
膀胱外反	1 (0.02%)	}

(%は出産児総数に対する値, 小数点以下3位で四捨五入した)

例(13%)であった。

単一奇形を系統的に分類すると消化器系の19例が最も多く40%を占め、続いて筋, 骨格系の18例(38%), 脳, 神経系の9例(19%), 泌尿, 性器系の1例(2%)の順であった。

単一奇形の例数に複合奇形から抽出した例数を加算した奇形の疾患別発生数は表2の通りである。これに



写真1 口唇(顎), 口蓋裂の1例

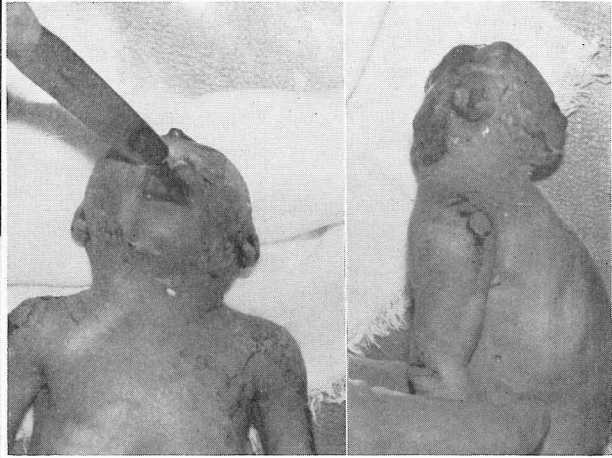


写真2 口唇・口蓋裂に合併した無脳症



写真3 内臓脱出症

写真4
鎖肛と外性器形成不全
口唇・口蓋裂に合併し
た複雑な合併例から

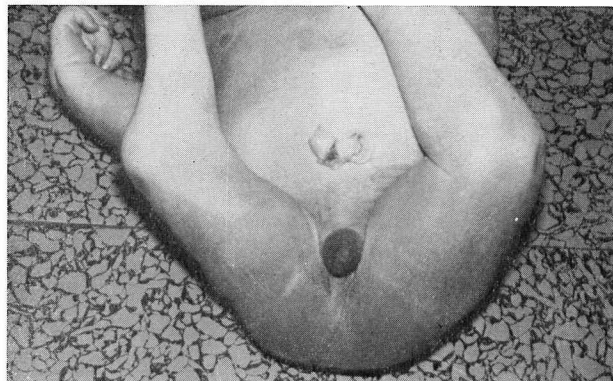




写真5 無脳症の1例

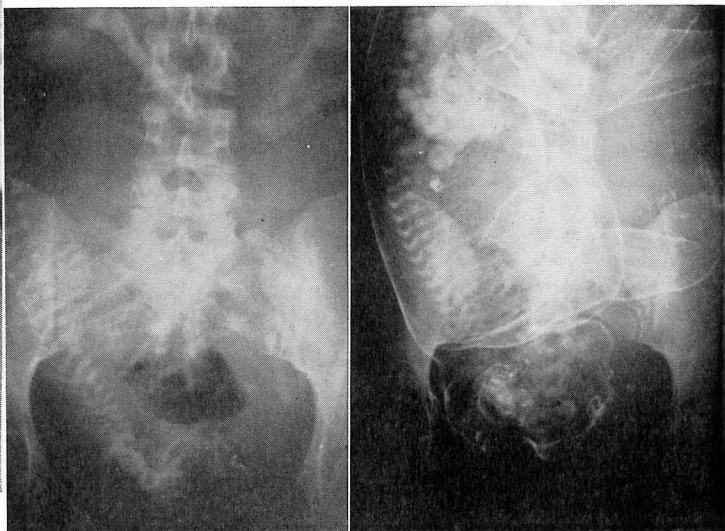


写真6 無脳症の単純撮影⑤と胎表造影⑥



写真7
嚢胞性二分脊
椎症(髄膜瘤)



写真8 猿頭症

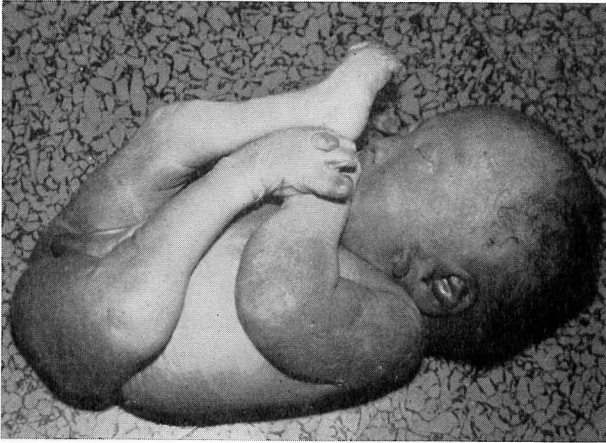


写真9-1 口唇・口蓋裂，左右四肢の不均衡副耳，多指症，鎖肛，外性器形成不全等の見られる複合奇形の1例

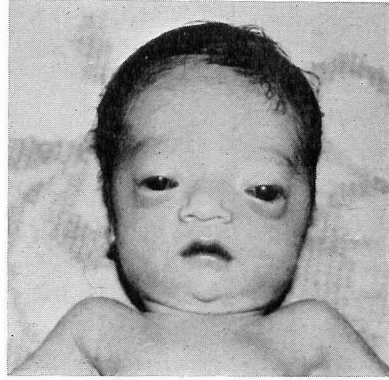


写真10-1 脳内水腫と眼球突出の合併した特異な顔貌と停留辜丸の見られる複合奇形例



写真9-2 口唇・口蓋裂，左右四肢の不均衡副耳，多指症，鎖肛，外性器形成不全等の見られる複合奇形の1例



写真10-2 脳内水腫と眼球突出の合併した特異な顔貌と停留辜丸の見られる複合奇形例

よれば、口唇裂、口蓋裂、口唇・口蓋裂、多指症、合指症、無脳症、嚢胞性二分脊椎症、外陰の形成不全、鎖肛等が比較的頻度の高い奇形として認められた。

3 原因について

原因は大多数不明であったが口唇・口蓋裂の3例—2家系に遺伝的ないし家系的と思われるものと、複合奇形の2例に心因性ストレスの影響を否定しきれないものを認めた。

B 系統別、疾患別検討

1 消化器系の奇形

消化器系の奇形は27例に認められた。大多数が口唇裂と口蓋裂(写真1, 2)で、消化管を主とした奇形は内臓脱出症1例(写真3)と複合奇形の部分症としての鎖肛2例(写真4)、食道閉鎖と食道—気管瘻を合併したもの1例のみであった。

a 口唇裂、口蓋裂 cheiloschisis, palatoschisis (cheilo-gnato-palatoschisis)

これらの奇形は合計23例に認められた。その発生頻度は0.41%であった。

年代別の発生頻度は0.36%, 0.25%, 0.82%で、昭和50年代になって倍増した。

裂型別発生数及び三者の割合は口唇裂7例(30%)、口蓋裂3例(13%)、口唇・口蓋裂13例(56%)であった。

単一奇形としての当該奇形は19例で他の4例は複合奇形であった(写真2, 4, 9—1, 9—2)。複合奇形例は何れも死産ないし生後間もなく死亡した。

b 内臓脱出症(臍帯ヘルニア) omphalocele (umbilical eventration)

本奇形は1例(0.02%)のみであった。本症例では、臍輪となるべき部分の腹壁に欠損があり、内臓が腹膜と羊膜におおわれて脱出していた。解剖の結果、恥骨の形成不全、膀胱外反症、外生殖器の形成不全、鎖肛、直腸閉鎖、総腸管膜症等の合併が認められた(写真3)。

手術を受けたが3日後に死亡した。

2 脳、神経系の奇形

この系統に属する奇形は無脳症5例、嚢胞性二分脊椎症(脊椎破裂)5例、猿頭症1例の計11例であった。

a 無脳症 anencephaly

本症は5例で、その発生頻度は0.09%であった。このほか、妊娠中に本症と診断したが他施設で分娩したものが2例あった。

診断をより確実なものとするために島田¹⁰⁾にならって胎表造影を行った。単純撮影と胎表造影との診断的優劣は一目瞭然である(写真5, 6)。

b 嚢胞性二分脊椎症(脊椎破裂) spina bifida cystica

本症の発生頻度は0.09%(5例)であった。予後は不良のものが多く、5例中4例は手術を待たずに死亡した。1例のみ、局所の手術に続いて脳水腫に対する脳室—腹腔短絡術を行い3年を経過した。現在、下半身に不全麻痺があり、起立、歩行が不能であるばかりでなく、尿、便の失禁もある。しかし、知能や情緒は正常で、上半身もよく発達しているので機能回復に夢を託し、養護施設に通い懸命に訓練にいそしんでいる(写真7)。

c 猿頭症 cebocephaly

本症は1例(0.02%)のみであった。解剖結果の詳細はすでに報告¹⁵⁾したが、無嗅脳症及び間脳の形成不全、脳梁の欠如ならびに脳半球の馬蹄形癒合、脳内水腫、鼻中隔欠損等の所見が指摘された(写真8)。

3 筋、骨格系の奇形

負荷性変形は多かったが、奇形は多指症と合指症のみであった。

a 多指症と合指症 polydactyly and syndactyly

多指症は手指6例(遊離型2例、癒合型4例)と足指6例(遊離型1例、癒合型5例)の計12例で、その発生頻度は0.21%であった。(癒合型は多指、合指症のことを指す)

合指症は指数は正常であるが、指間に癒合のあるもので、手指2例、足指5例の合わせて7例に認められた。その発生頻度は0.12%であった。

大多数は適当な時期に手術を受け、その結果に満足しているが、専門医を選ばずに手術を急いだことを後悔している者も見受けられた。

4 泌尿、生殖器系の奇形

尿道下裂1例のほか複合奇形の部分症として、外生殖器の形成不全3例、膀胱外反症1例が認められた。

a 尿道下裂 hypospadias urethrae

本奇形は1例(0.02%)であった。本症例は陰茎の根部で陰囊との移行部に外尿道口が開いていた。

手術を待つことなく、生後2カ月に死亡した。

5 複合奇形について

同一人に2つ以上の奇形を有する複合奇形は7例に認められた。全奇形例数の13%を占め、その発生頻度は0.12%であった。

奇形の1つを基準にしてその内訳を見ると、口唇・口蓋裂に他の奇形の合併したものが4例で最も多く、ほかに、無脳症、脳内水腫、内臓脱出症に合併したもの

のがそれぞれ1例ずつあった。

複合奇形例はすべて死産ないし生後間もなく死亡した。

a 口唇・口蓋裂に合併した複雑な奇形例(写真4, 9-1, 9-2)

外観的には口唇・口蓋裂のほか、左右四肢の不均衡、鎖肛、仮性半陰陽、副耳、多趾症等が認められた。剖検の結果、さらに透明中隔、錐体交叉、脳梁等中枢神経の欠損ないし形成不全と食道の部分的閉鎖及び食道、気管瘻等が明らかにされた。この症例は第1子であったが、1年後に出生した第2子にも口唇・口蓋裂があったことから、遺伝的、家系的な背景が濃厚と考えられた。

この症例の他、口唇・口蓋裂に他の奇形の合併したものが3例あり、合併した他の奇形は上顎の軟、硬口蓋の境界部より発生した奇形腫と心奇形(詳細不明)、無脳症がそれぞれ1例ずつであった。無脳症との合併例は双胎であり、一方の児も口唇・口蓋裂を有していた。

b 脳内水腫と他の奇形との合併例(写真10-1, 10-2) 脳内水腫に眼球突出を伴った症例で特異な顔貌を呈していた。外観的に陰囊は痕跡をとどめる程度であったが、剖検で停留嚢丸であることがわかった。その際、ほかに左側の後鼻孔の閉鎖も指摘された。低体重出生児であったが分娩は遷延して吸引分娩を余儀なくされた。原疾患に吸引分娩の影響が重なったため、仮死で出生し、3時間後に死亡した。

c 無脳症と他の奇形との合併

1例はすでにaでのべた症例であり、他の1例は外性器の形成不全を伴っていた。

IV 考 察

先天性奇形の発生頻度は奇形の定義、観察時期、検査方法、採択する奇形の種類等によってその成績に大きな差を生ずる¹⁾²⁾。したがって、我が国において報告された先天性奇形の頻度もまた報告者³⁾⁴⁾によって0.45%から3.0%と巾が大きい。

その中にあって比較的条件的近似した報告に佐藤³⁾が昭和32年から昭和36年までの5年間にわたって全国の主要病院1,500を対象とした調査がある。その成績は0.06%であった。年代的に多少のへだたりがあるが、私の成績0.09%はそれにくらべてやや高率であった。

発生頻度の年次の推移についてはかなり長期にわたって調査された報告³⁾⁴⁾が少なくないが、その成績は

報告者により異なり、一定の増減傾向を知ることは出来なかった。

近時、社会の複雑化に伴い先天性奇形の増加が憂慮されているが、そのことを立証するような報告には接していない。しかし、私の調査に関する限り、各年代の発生頻度はそれぞれ0.81%、0.82%、1.40%であり、逐年代的な増加が見られた。原因は明らかでないが、便宜的に設定した年代区分に問題があったかも知れない。

口唇裂、口蓋裂は先天性奇形の症例中最も多く、23例(0.41%の頻度)に認められた。この成績が我が国において諸家^{3)~7)}の報ずる0.07~0.27%に比し極めて高率と思われる。当該奇形は遺伝的要素の介入と共に、将来にわたって審美的、機能的に問題を残すことが多いため、原因、治療をめぐって家族との間にトラブルを生ずることが多い。このことについては別に報告を予定しているが、権威ある第三者を招聘して説明にあたっていただく事によって予想外の解決を見た。

多指症は12例(0.21%)に認められた。この成績は佐藤³⁾、島田⁵⁾の0.08%、0.10%にくらべて高率であった。しかし、市田と塩谷¹⁴⁾は「多指症が指の奇形で最も高頻度であることは間違いなく、その頻度は全出生人口の約1.0%とされている」と述べ、さらに妊娠初期の異常や服薬を原因として示唆している。市田らのいう頻度は懐疑的である。

無脳症は比較的頻度の高い奇形として知られている。救命の余地がないので治療をめぐむ問題はないが、診断を怠って出産を迎えた場合の家族の驚愕は見るにしのびない。したがって事前に診断して予め知らせておくことが必要である。

無脳症の頻度は一般に0.06%内外とされているが³⁾⁴⁾⁹⁾¹¹⁾、私の成績は0.09%で高率であった。

嚢胞性二分脊椎症は5例に認められ、その発生頻度は0.09%であった。この症例は一般的には脊椎破裂として一括して報告されているようである。佐藤³⁾の報告した脊椎破裂の頻度は0.02%であった。本症¹²⁾は椎弓形成不全部より髄膜や形成不全の神経組織が椎管外に脱出した病態で髄膜瘤、脂肪髄膜瘤、脊髄髄膜瘤等に分類されるが、私の症例における分類は不明であった。勿論、治療の対象となるが、病態により歩行障害や尿、便の失禁、水頭症の併発ないし続発によって将来に問題を残すことが知られているため、安楽死を乞う家族の哀願をふりきって治療をすすめる医師の苦悩は深刻であった。

極めてまれな奇形とされている猿頭症を1例経験した¹⁵⁾。この奇形は鼻孔がひとつしかなく、左右の眼窩が接近していることが特徴とされている。アメリカ猿の顔貌に似ているところから命名されたといわれる。三谷¹³⁾によればその発生頻度は0.005%である。

奇型の原因については大多数不明であったが、口唇・口蓋裂の3例—2家系に遺伝のないし家系的と思われるもの、及び複合奇形の2例に心因性ストレスの影響を否定しきれないものを認めた。心因性ストレスを原因と認める根拠はないが、妊娠初期における患者の懸念が、私の否定にもかかわらず現実となった症例であった。世上、外因の奇形に与える影響が過大に喧伝された結果、医療との因果関係を含めて奇形の原因について詰問されることが多くなった。しかし、私の行った医療が原因したと思われる症例や明らかな外因によって発生したと考えられる奇形に遭遇しなかった事は幸いであった。

V 結 論

昭和33年9月1日から昭和53年8月31日までの20年間に波田病院で出産した5,631名の新生児（在胎28週以上で死産児を含む）を対象として奇形について調査した。調査成績と合わせて患児ならびにその家族との対応について報告した。

1 出産児5,631名中、奇形を有する児は54名で、その発生頻度は0.09%であった。

2 便宜上、昭和30, 40, 50年代の3期に分けて調査した先天性奇形の年代別頻度は、それぞれ0.81%, 0.82%, 1.40%で逐年代的な増加が見られた。

3 先天性奇形のうち、単一奇形は47例、複合奇形は7例であった。複合奇形例はすべて死産ないし生後間もなく死亡した。

4 単一奇形に複合奇形から抽出した症例を加えて疾患別にその発生頻度を調査した。

口唇裂、口蓋裂、口唇・口蓋裂は全奇形中最も多く、245人の出産児に対して1人の割合で発生した。多指症、合指症は295人に1人、無脳症と嚢胞性二分脊椎症は各々1,126人に1人、外性器形成不全は、1,871人に1人、鎖肛は2,807人に1人の割合であった。ほかに、猿頭症、内臓脱出症、尿道下裂がそれぞれ5,631名に1人ずつの割合で発生した。

5 無脳症の診断をより確実にするために、羊水胎児造影法を実施して、その有用性を確認した。

6 明らかに外因によって惹起されたと考えられる

奇形はなかった。しかし、発生の原因として心因性ストレスの影響を否定しきれないものを2例に認めた。

7 患児の為のよりよい医療と、家族の負える精神的負担の軽減を目指して、専門医との連携を密にし、医療上必要な指示を仰ぐと共に、家族との対話の場にも専門医の参加を願った。

その結果、原因、治療をめぐるトラブルの解決と患児の為の医療の推進に大いに役立った。

稿を終えるに臨み、御指導、御協力をいただいた関係者各位に感謝すると共に、この論文を恩師鈴木 誠先生（前信大医学部教授）、清水甲子夫先生（前国立松本病院副院長）の御霊前に捧げる。

本論文の要旨は昭和53年12月の中信医学会で発表した。

文 献

- 1) 五味淵政人：Monitoring System. 周産期医学, 9 : 1001-1006, 1979
- 2) J, LANGMAN. (沢野十蔵訳)：人体発生学, pp. 78-91, 医歯薬出版, 東京, 1978
- 3) 佐藤正憲：我が国の先天性奇形に関する統計的研究. 日産婦会誌, 18 : 74-82, 1966
- 4) 三谷 茂：奇形とその分類. 産婦治療, 17 : 265-272, 1968
- 5) 島田信宏：臨床新生児学講座, pp. 290-346, 金原出版, 東京, 1973
- 6) 待田順治, 山岡 稔, 小松正隆, 山本一郎, 久枝健二, 梅津 彰, 伊咲 薫, 浦出雅裕, 西尾順太郎：松本歯科大学第二口腔外科における口唇裂、口蓋裂患者の統計的観察. 日本口蓋裂学会誌, 3 : 60-67, 1978
- 7) 前田華郎：口唇裂、口蓋裂の取り扱い方. 周産期医学, 9 : 1015-1017, 1979
- 8) 大山正信, 石田茂張：臍帯ヘルニアの一治験例並びに本邦文献の統計的観察. 外科, 17 : 416-419, 1955
- 9) 千葉ヨリエ, 井出洋子, 井上理代, 成瀬保子：性器發育不全を併える無脳症の1例. 産婦の実際, 9 : 610-612, 1960
- 10) 島田信宏：羊水胎児造影法. 周産期医学, 6 : 121-123, 1976
- 11) 白河義久, 伊藤義徳：最近1年間に経験せる4例の無脳児. 産婦治療, 3 : 368-371, 1961

産科における奇形の経験

- 12) 佐藤 潔, 下地武義, 石沢 敦: 二分脊椎症につ
いて. 周産期医学, 9 : 1051-1058, 1979
- 13) 三谷 茂: 小児病理学, pp. 9-16, 医学書院,
東京, 1972
- 14) 市田正成, 塩谷信幸: 四肢の奇形. 周産期医学,
9 : 1045-1050, 1979
- 15) 酒井康弘, 栗岩 純: 猿頭症の一部検例. 信州医
誌, 22 : 67-74, 1974
- (55. 3. 11受稿)
-