

脳脱，両眼無眼球症，指趾過剰症，男性半陰陽 などをともなえる奇型児の1例

岡山大学医学部法医学教室（主任：三上芳雄教授）

高松赤十字病院産婦人科（院長：広瀬博士）

三好義則

岡山大学医学部法医学教室（主任：三上芳雄教授）

白神清敏

【昭和33年1月27日受稿】

緒言

新産児に単一の奇型の出現する例はさほどまれではないが，著者らは最近脳脱，無眼球症，指趾過剰症，男性半陰陽などの奇型を合併した新産児の出産に遭遇し，剖検の機会を得たのでその症例を報告する。

症例

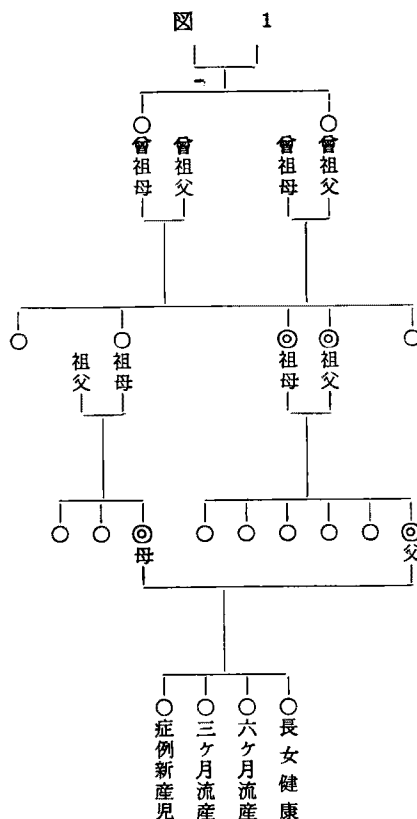
患者 吉○里○（28才）の新産児。

父親：37才会社員，健康にしてわかいときから大の酒豪にして，近年は酒量をへらしているが晩酌にはウイスキーなどつよい酒を愛飲している。煙草は中等量，性病は否定している。29才のとき後述の母親と結婚したが両人は従兄妹同志であり，また父親の両親も従兄妹結婚であつた（図1）。しかしながら近親者に遺伝的疾患ならびに奇型はまったくみとめられない。

母親：生来健康にして著患を知らない。初潮は14才，30日型，持続7日間で中等量，月経時障害はみとめられない。20才をもつて前述の健康な夫と結婚，22才のとき健康な女兒を分娩したが，新生児に奇型はみとめられなかつた。25才のとき，妊娠6ヶ月で颱風のため胸部まで没する水害にあい，その直後自然流産したが胎児には奇型はみとめられなかつた。また27才のときに妊娠3ヶ月で自然流産をした。

母の現症歴

昭和31年12月4日より7日間を終経として妊娠し，妊娠当時避妊薬は使用していない。また妊娠中ウイルス性疾患，急性伝染病などに罹患したこともない。妊娠7ヶ月ごろより両手のシビレ感を訴えてい



たが支障はなかつた。以後妊娠の経過中浮腫，蛋白尿ともになく血圧は122～68前後で，胎動は活発で胎児心音も正常，前述の両手のシビレ感以外は特記すべき所見はみとめられなかつた。

分娩経過

分娩予定日，昭和32年9月11日

妊娠8ヶ月より毎月受診しており昭和32年9月12

日に来診、来診時所見は子宮底長30cm、腹囲84.5cm、第1頭位、胎児心音に異常をみとめない、血圧は122~80、浮腫もみとめられず、尿中蛋白陰性、内診するに子宮口約一横指開大、小胎胞の形成あり、児頭はほぼ骨盤入口部に固定せるも恥骨結合の後面に卵膜をへだてて児頭との間にやわらかい肉片状のものをふれ、なにか異常ならんと思したが確診し得なかつた。今晚あたり分娩はじまるだろうと告げて一応帰宅させた。9月12日午後8時半ごろ陣痛約3~4分ごと、発作持続は約25秒程度をもつて来院した。子宮口は2横指半開大、小胎胞緊張し、胎児心音は左臍線中央部において明瞭に聴取し、138をかぞえた。血圧は138~88、一旦病室に收容のうえ浣腸排便せしめた。そのごも陣痛は3~4分毎にきたが陣痛のわりにはかばかしき進行をみず、午後11時になつて子宮口4横指開大し、児頭の下降とともに前述の恥骨結合の後面にて児頭との間にふれていた柔軟な肉片様のものは後頭部に附着していることが判明した。児心音に異常はない。経産婦で陣痛可良なるにかかわらず児頭排臨以後なかなか分娩の進行がなく、内診するに児頭に接続してすぐ後部になるかたい腫瘤様のもの（後に肩胛部と判明した）をふれ、そのために児頭の娩出の弛延したことがわかつた。排臨時より約18分経過してやつと児頭が娩出した。顔面は軽度のチアノーゼを呈し、肩胛の娩出に手間どり、13日午前零時42分、第1度の仮死をもつて娩出した。ただちにピタカンファー簡注射するによわよわしい声をもつて2回啼泣する。気管カテーテルをもつて吸引のため口をひろくに舌つくして気管カテーテルの挿入は困難である。娩出後約5分で心搏動は停止した。外性器は一見するに陰唇のごとくにもみえ、また陰囊様にもみえたが不明瞭である。左右の手足はともに6指趾を有するほかなお異常を有する奇型児である。胎盤は零時48分シユルツエ氏様式をもつて娩出、出血量約300.0g、娩出直後の子宮底は臍下3横指半、収縮良好にして会陰裂傷その他損傷はみとめられない。

胎児附屬物

胎盤の重さ740.0g、大き18.21×3.5cm、欠損その他の異常はみとめられない。

臍帯の長さ74.0cm、側方附着、胎児娩出時纏絡、真結節ともにない。

外表所見

体重2.41kg、身長39.0cm、頭横径5.5cm、頭縦径

5.0cm、頭斜径7.5cm、頭囲24.0cm、首周囲19.0cm、肩巾9.5cm、腰巾8.0cm、胸囲28.8cm、腹囲30.1cm、頭髮1.2cm、

後頭部のほぼ中央より約2.0cm後方の部より外方に突出する2個の異常突起物があつて、下方のものは長さ約0.8cmで大豆大、上方のものは有茎で(茎の長さ約1.0cm)その外方は扁平団子状でその前後径約3.5cm、左右径は約3.0cm、厚さ約0.5cm、暗赤褐色で硬度柔軟、周辺はやゝ不整である。背面、左右上肢、顔面は帯紫赤色、左右の眼裂はいまだひらかず、鼻梁はやゝ隆起して前頭結節との間に陥凹がみとめられない、左右鼻腔内はよくひろがつているがうちに異常の液質はない、口はやゝひらき、口裂の長さ約3.5cmできわめて大、舌は上面は3条の溝があつて4部にわかれ、下面はほぼ中央部で下歯肉に附着している(靱帯様のものをもつて)。上下の歯肉にはいまだ歯牙を有せず、左右の耳殻もやゝ大きく損傷はないが、耳輪の内面には胎脂を附着し、外耳道には異常はない。頸部とみとめられる部分のはほとんど分明せず、ただわずかに巾約1.0cm内外の部分で頸部ではないかと感ぜられる。左右の乳嘴はみとめられる。臍帯は附着部より約5.0cmのところ切断結紮されている。右の手部で5指はほぼ正常位に存しているが第5指(小指)と尺側手腕関節とのほぼ中間に外方にむかうさらに1指が附着し該部の長さ1.2cm、第5指側に上3分の1の部より粟粒大の突起がみられる。第1~5指では指爪は指端をこえること約0.1cm、第6指には指爪はみられない。左手指は右手指によく類似しているが右のそれとくらべて第6指ははつきりと指の形状を呈し指爪(ほぼ指端に達する)がみられる。右下肢および左下肢はほぼ同様で下肢の足趾は第1趾より第6指までほぼ不自然でなく形成されるが右の方がやゝ外方にひろがつている。各趾爪はいずれも趾端に達している。外陰部左右の陰囊状にみえる部分(表面の色はやゝ紫赤色を呈しその縫合部は完全に癒着している)はやゝ外下方に突出しているがその中央上端にちかく粟粒大の孔があつて外尿道口と思われ、指圧をくわえると中から乳白色の液少許を漏らす。しかし陰茎と思われる突起物はない。陰囊と思われる部分の内部には右には明瞭に睪丸と推せられるものが触知できるが、左ではやゝ不明瞭である。肛門は哆門し周囲に汚穢淡褐色(やや緑色を帯びる)胎便少許を附着する。

剖検所見

心, 大動脈口の中は起始部で約1.5cm, 肺動脈口の中起始部で約2.1cm, その他には特記すべき所見はない。左右の肺は萎縮状で胸廊背側面にちかく萎縮している, 心外膜下, 左右肺の漿膜下に蛋刺大の溢血点がやゝ多くみられる, 肺浮游試験は陽性であった。各臓器の重量はつぎのごとくである。すなわち, 左肺8.0g, 右肺10.5g, 肝128.0g, 脾36.0g, 肺6.0g, 右腎86.0g, 左腎92.0g, 脳68.0g, 心19.0g。

腹腔内の臓器の位置はほぼ尋常であるが, 腎臓が左右ともきわめて大きくて前方に膨出し, 腹腔前面の左右側に位置している。頭皮を前後に剝離, 翻転すると前記後頭部突出物は小泉門より突出しているごとくである, 大泉門の大きさは1.2×1.2cmである。小泉門には前記突出物を存し, そのひろさは上下径約2.8cm, 左右径約2.0cmで, その辺縁は左右の孔壁をなせる部ではきわめてかたく骨化しているごとくで, 最後端の約1.2cm前方に後頭結節らしきものがやゝ隆起し, その直後方0.8cmの部には米粒大の孔部がみられ頭腔内に達している(傷つけたものかもわからない)。肝大き11.2×9.0×2.8cm, 脾大き7.0×4.8×1.9cm, 右腎英膜の剝離はわずかに難, 表面には皺壁がきわめて多く, 大き9.4×6.1×2.4cm, 左腎大き8.8×5.5×2.4cm, その他の性状は大略右と同様である。胸泉大き6.2×6.9×1.4cm, 脳左頭頂葉上部に小指頭大の実質欠損部があつて, 前記の突出物がこの部より派生したものであろうか。生殖器左右の陰嚢は存するが腹膜との間にヘルニアがあつて比較的容易に嵌入する。外尿道口に接続して陰茎のごとくに思われる部分がこれに接続し膀胱に連続している。この部の長さは1.3cmで, 直径は約0.4~0.5cmである。

組織標本所見

1. 心: 著変をみとめない

一部心筋線維横断面において水腫性空胞の形成がやゝ著明のごとく思われるが, 総じて著変を示さない。

2. 肺: 肺泡膨張不全

全般的に肺胞腔が狭小でほとんど仮死の状態で生後すぐ死んだものと思われる。含気肺泡は多くはspindelformig, 一部はpolygonalのEpithelでおゝわれ, 小数の大なる腔を有するもののみが成人型を示している。実質に充血がつよい。

3. 肝: 組織奇型, Haematopoieseの像間質の結合組織が異常に増殖し, 胆管の増生がはなはだ印象的

である。ために肝細胞は境界不規則にあらわれ(成人の肝シストマ症の工鞘をみるごとくである), Sinusoidにchromatin reichな大単核細胞, 好酸性細胞が散見される。これらの細胞はmyeloischなものでHaematopoieseの遺残と考えられる。なおグ氏鞘にも同様の細胞の出現がみられる。肝細胞の核は一般にpyknotischであるが, 著変を示さない。Glisson氏鞘の状態はあきらかに異常であつて, 胆管の増殖も二次的原因を求め得ないかぎり組織奇型と考えるべきである。

4. 脾: Haematopoiese, 他は著変なしFollikelの發育がよわい。その境界不鮮明。(新生児はこの程度であらう)。

RotepulaではSinus内にMyeloischの細胞が出現している。

5. 腎: 組織奇型(細尿管全般にわたるCystenniere)

細尿管腔の高度な拡張がみられる。一種のCystenniereであるが, 普通の場合, いづれかにnormalのNephronがかなり出現するものであるが, 本例のごとく, 実質全般にわたる細尿管の拡張するものはまれで, これも組織奇型と考えられる。(腎原基と尿管原基の胎生期における結合が不全の場合Cystenniereができる。HarnのRetentionによるものである。本例のごときは全般にわたる結合不全で一種の奇型である)おそらく生れたとしても尿はできないだろうから生きられない。

6. 胸腺・皮髄ともに發育良好著変はみとめられない。

7. 脾: 著変がない。

8. 大脳・subarach. R.に充血つよく, 脳実質の血管もまったく充血性, Nissel灰白は浮腫状を呈する。

総括

前述の症例を総括すると, つぎのごとくである。

1. 家族歴においては父親の大酒と従兄妹結婚の家系がみられるほかには奇型の原因と推せられるものはない。

2. 妊娠中および分娩では分娩時に児の頸部の短縮による児頭の分娩弛延以外にはみとむべき変化はなかつた。

3. 新生児には頭部, 両眼, 口腔, 指趾, 生殖器等に奇型がみられた。

4. 組織標本所見では, 肝, 腎においてとくに組

織奇型の像がつよくみとめられた。

結 語

脳脱，無眼球症，指趾過剰症，男性半陰陽などの奇型を合併した新産児の出産に遭遇し，剖検の機会

を得たのでその症例を報告した。

稿を終るにのぞみ，御校閲いただいた三上教授，剖検してもらった神田助教授ならびに組織所見で指示していた病理学教室小川講師に深謝いたします。

On One Case of Malformed Child Combined Encephalocelle, Anophthalmos, Polydactylism, Masculine Hermaphroditism and etc.

By

Yoshinori. MIYOSHI

and

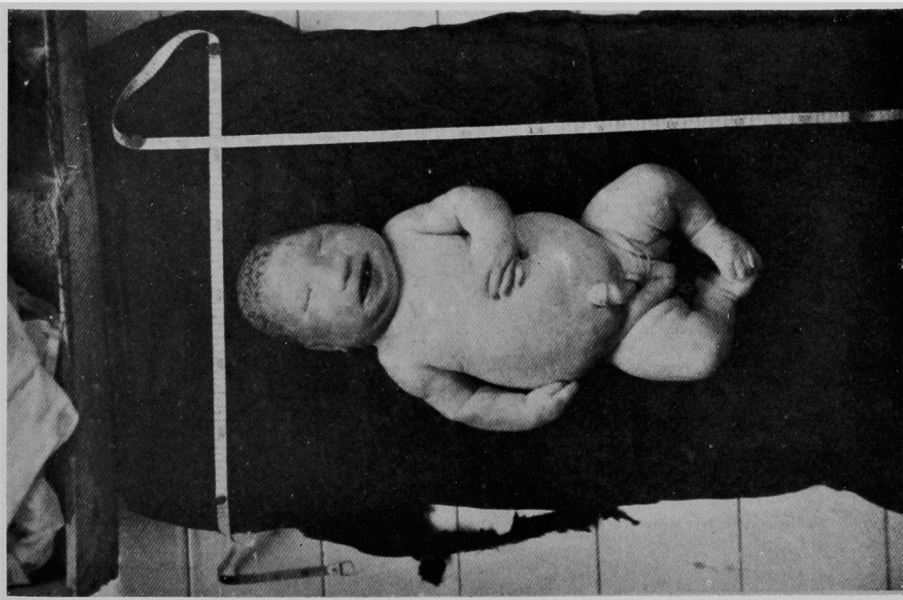
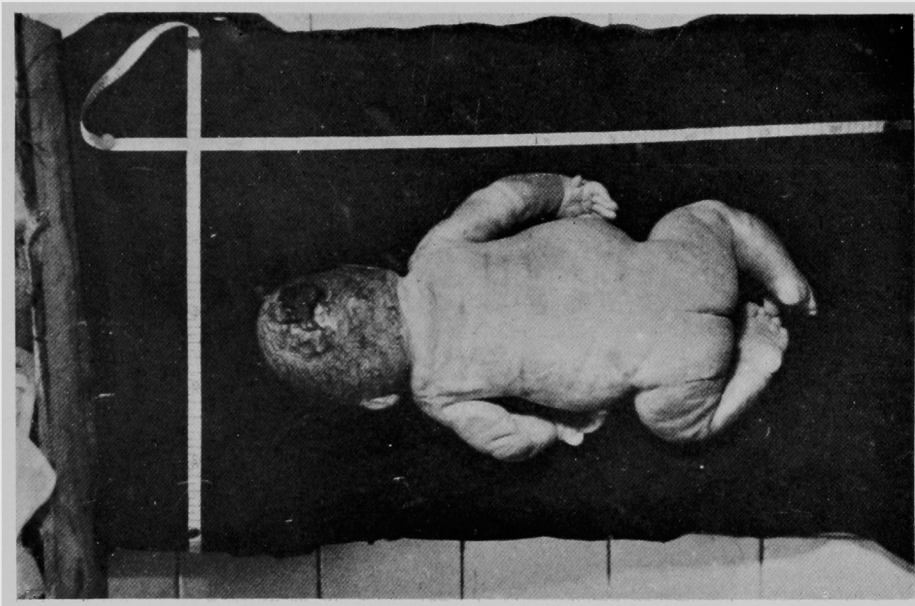
Kiyotoshi. SHIRAGAMI

Department of Legal Medicine, Okayama University Medical School
(Director. Prof. Y. MIKAMI)

Authors have described the case that had recently encountered and dissected a newly-born child afflicted with a combination of Encephalocele, Anophthalmos, Polydactylism, masculine Hermaphroditism and etc.

三好・白神論文附図

附 図 I



三好・白神論文附図

附図 II



三好・白神論文附図

附図Ⅲ

