

## 口唇口蓋裂を合併した羊膜破裂シーケンスの2例

氷見 和巳, 瀬崎 晃一郎, 山崎 安晴, 池本 繁弘, 武田 啓, 内沼 栄樹

北里大学医学部形成外科・美容外科学

口唇口蓋裂を合併した羊膜破裂シーケンスの2例を経験し、本邦報告例と比較検討を行った。過去30年間で報告された本症は56例で、そのうち口唇口蓋裂を合併するものは18例であった。症例1は左不全口唇顎裂、左下肢絞扼輪などの四肢の異常を認めた。症例2は左完全唇顎口蓋裂と両下肢絞扼輪などの四肢の異常を認めた。妊娠早期の羊膜破裂は重篤で死産が多いとされているが、症例2のような心室中隔欠損症の合併例の報告はなく、今後更なる発生機序の検討が望まれる。

**Key words:** 羊膜破裂シーケンス, 口唇口蓋裂, 羊膜索症候群

## はじめに

羊膜破裂シーケンスとは胎生早期の羊膜破裂とそれに引き続く羊水過少、索状物の形成により頭蓋顔面・四肢・その他の部位に破壊性病変を来すものを言う。今回、我々は口唇口蓋裂を合併した羊膜破裂シーケンスの2例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

## 症 例

症例1: 日齢11日, 男児

## 現病歴

在胎38週3日, 生下時体重2,770 g, 正常分娩にて出

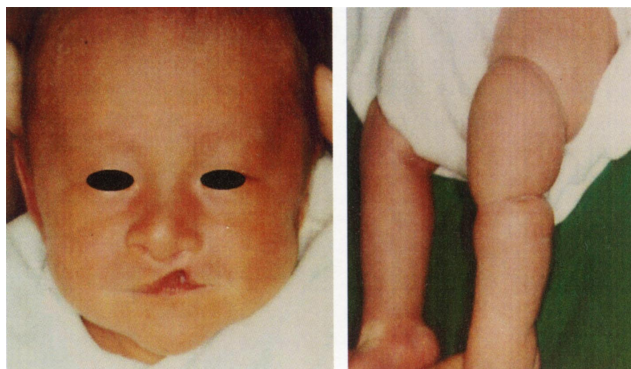
生。日齢11日に当科紹介。

## 初診時所見

左不全口唇顎裂, 左下肢絞扼輪, 両側内反足, 右第I~IV趾合趾症を認めた。

## 治療経過

生後4か月で左不全唇裂に対して小三角弁法による口唇形成術を施行。左下肢絞扼輪は8か月時に後面, 1歳4か月時に前面と半周ずつに分けて連続Z-形成術を施行 (Figure 1)。6歳で左不全口唇顎裂に対して2次的顎裂部骨移植術を施行。両側内反足に対しては整形外科で日齢19日よりギプスによる保存的加療が施行され, 抵抗をみせた左内反足に対して1歳7か月で後内方解離術が施行された。現在10歳で成長・発達に問題なく, 歩行など日常生活に支障なく経過している。



A: Preoperative photograph of the baby with left-sided incomplete cleft and alveolar and bilateral lower extremity abnormalities.



B: Postoperative appearance 1.5 years after the first operation.

Figure 1. Case 1

症例2: 日齢27日, 女児

### 現病歴

出生前より超音波検査で口唇裂を指摘されていた。在胎38週1日, 生下時体重3,242g, 骨盤位のため帝王切開にて出生。日齢27日に当科紹介。

### 初診時所見

左完全唇顎口蓋裂, 両下腿絞扼輪, 左第II~V趾合趾症, 右耳前部瘻孔を認めた。

### 治療経過

1か月検診で心室中隔欠損症と診断された。4か月時に胸部外科で心室中隔欠損症, 右肺動脈狭窄に対してパッチ閉鎖術と肺動脈形成術が施行された。当科では8か月で左完全唇顎口蓋裂に対して口唇口蓋同時形成術を施行。両側下腿絞扼輪は1歳2か月時に右下腿外側, 1歳9か月で右下腿内側および左下腿後面と半周ずつに分け連続Z-形成術を施行。4歳で左第II~V趾合趾症に対して趾間形成術を施行 (Figure 2)。5歳で左完全唇顎口蓋裂に対して2次的顎裂部骨移植術を施行。現在6歳で成長・発達に問題なく, 歩行など日常生活に支障なく経過している。

## 考 察

羊膜破裂シークエンスは1685年にPortalによって初めて報告された<sup>1</sup>。その後羊膜破裂による疾患群は, その名称もこれまで様々な発生論を考慮し, 羊膜索症候群, limb-body wall complex, 先天性絞扼輪症候群, ADAM複合, Streeter奇形, 羊膜癒着, シモナルト羊膜索などと呼ばれていたが, 最近はこれらの疾患群を羊膜破裂シークエンスとして取り扱うことが多くなっていく。

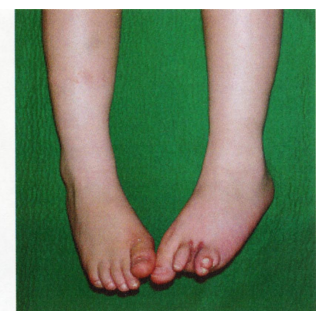
頻度は新生児1,200~15,000人に1例と言われ比較的稀な疾患と考えられてきた<sup>2</sup>。しかし近年産科領域での流産の胎盤検索の普及, 超音波の発達などにより軽症も含めると分娩1,000~4,000人に1例と従来より多いとの報告がなされている<sup>3,5</sup>。奇形の有無が確認され自然流産や人工妊娠中絶した症例の250例に1例が本症で

あったとする報告や<sup>6</sup>, これまでは本症でありながら別の疾患と診断されていた症例が多いとする報告<sup>7</sup>を考慮すると, 実際はそれほど稀な疾患ではないと考えられる。性差, 人種差は認められず, また家族性に発生することは極めて少なく遺伝の関与は否定的である<sup>2</sup>。我々の2症例も遺伝性はなかった。

本症の発生機序には諸説あるが, 現在ではTorpin<sup>8</sup>の説が有力とされている。これは妊娠初期に何らかの原因で羊膜の一部が破綻し, 羊膜索となり, 胎児の身体各部に癒着や絞扼を起こすことで, 成長阻害や形態異常が生じるとする説である。Jones<sup>9</sup>は羊膜破裂の時期と付着する部位によって, 臨床的にさまざまな症状を起こしうると考えた。また羊膜の破裂が胎児初期に生じ, 索状物が頭部や体部に付着すると, 重篤になりやすいと考えた。本邦では大野<sup>10</sup>が1981年以前の25例をまとめ, 約84%の胎児が死亡し, そのうち脳ヘルニアが64%あり, 頭蓋の破裂が重篤で死亡につながることを示している。

今回我々は本邦の報告を1982年から2011年までの30年間について検索した。その結果, 症例は我々の症例を含めて56例<sup>3,5,11-20</sup>あり, その中で口唇口蓋裂を合併している症例は18例<sup>3,11-20</sup>であった。18例のうち9例で羊膜索や卵膜の異常が報告されているが, 実際に顔面領域に羊膜索を認めた症例は何川ら<sup>16</sup>の1例だけであった。我々の症例も羊膜索の付着や羊水過少に関しては詳細不明であり, 手術所見でも通常的口唇口蓋裂との差異はないことから, 下肢の絞扼輪に偶然口唇口蓋裂が合併した可能性も高く, 本来の羊膜破裂シークエンスとするには疑問も残る。

今回の症例で口唇口蓋裂以外の合併症についてみると, 症例2では心室中隔欠損症を認めた。過去に心室中隔欠損症を合併していたという報告は無く, 発生機序は異なると思われるが, かなり稀な症例であると考えられた。口唇口蓋裂を認める症例は頭蓋・内臓異常を伴わなければ, 比較的予後が良いと考えられる。しかし18例のうち頭蓋の異常を伴うのが8例<sup>13-16,18</sup>と比較的多く, 6例が死亡しているの, 出生前の超音波検



A: Preoperative appearance of the baby described in the text.

B: Postoperative appearance 4 years after the first reconstruction.

Figure 2. Case 2

査で口唇口蓋裂を認めた場合、本症を念頭においた経過観察が必要と思われる。

## まとめ

口唇口蓋裂を合併した羊膜破裂シーケンスの2例を経験した。本症の発生機序には諸説があり、特に口唇口蓋裂を伴った症例に関しては更なる研究が望まれる。

本文の要旨は、第53回日本形成外科学会学術集会(2010年4月7日、於金沢)にて報告した。

## 文 献

- Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, et al. The amniotic band disruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979; 95: 544-9.
- Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WN. Amniotic band syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1982; 144: 243-8.
- 繁友律子, 小森穂子, 栗原栄二, 他. 羊膜破裂シーケンスの2例. *小児内科* 1995; 27: 304-7.
- 齋藤つとむ, 岸本恭紀, 山口由美子, 他. 羊膜索症候群の1例. *日産婦東京会誌* 2003; 52: 76-9.
- 脇田勝次. 羊膜索症候群による子宮内胎児死亡の1例. *高山赤十字病院紀要* 1994; 18: 73-7.
- Byrne J, Blanc WA, Baker D. Amniotic band syndrome in early fetal life. *Birth Defects* 1982; 18: 43-58.
- Ossipoff V, Hall BD. Etiologic factors in the amniotic band syndrome: a study of 24 patients. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1997; 13: 117-32.
- Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constriction fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 1965; 91: 65-75.
- Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. In 5th ed. Saunders; Philadelphia: 1997; 636-9.
- 大野 剛. シモナルト羊膜索による子宮内胎児死亡の1症例. *日産婦埼玉会誌* 1984; 14: 8-11.
- 菊地憲明, 荻野利彦, 佐竹寛史, 他. 尖端合指部に絞扼組織片を認めた先天性絞扼輪症候群の1例. *形成外科* 2010; 53: 325-30.
- 小田陽平, 芳澤享子, 小林正治, 他. 両側性口唇口蓋裂を伴った先天性絞扼輪症候群の1例. *日口蓋誌* 2009; 34: 313-9.
- 太田 均, 牧野康男, 高田由美子, 他. 無頭蓋症と胎内診断され出生後羊膜索症候群と診断された1例. *日産婦東京会誌* 2005; 54: 358-60.
- 北條哲史, 村田将春, 城戸裕子, 他. 出生前に脳瘤を認めた羊膜索症候群の1例. *松山赤十字医誌* 2004; 29: 67-71.
- 稲垣隆介, 山内康雄, 河本圭司. 頭蓋冠形成障害を呈した羊膜索症候群の1例. *小児の脳神経* 2002; 27: 17-9.
- 何川宇啓, 安岡昭子, 西村 修, 他. Amniotic ban syndromeを認めた1例. *栃木県産婦人科医報* 2000; 27: 154-6.
- 大門路子, 西村二郎, 渡辺彰二, 他. 羊膜破裂シーケンスの1症例. *形成外科* 1994; 37: 579-84.
- 上地 貴, 前田 求, 大森喜太郎. Amniotic band disruption syndromeが疑われた顔面裂に手足の指の絞扼輪症候群を伴った1例. *大警病医誌* 1993; 17: 131-4.
- 迫田隅男, 芝良祐, 鹿嶋光司, 他. 唇顎口蓋裂を伴う羊膜破裂シーケンスの1例. *日口外誌* 1992; 38: 1005-6.
- 小松世潮, 伊藤静代, 玄番涼一, 他. 両側性唇顎口蓋裂に四肢および眼の奇形を合併した1例. *日口蓋誌* 1982; 7: 181-8.

## Two cases of amnion rupture sequence associated with cleft lip and palate

Kazumi Himi, Kouichirou Sezaki, Yasuharu Yamazaki,  
Shigehiro Ikemoto, Akira Takeda, Eiju Uchinuma

Department of Plastic and Aesthetic Surgery, Kitasato University School of Medicine

We compared two amnion rupture sequence cases having cleft lip and palate with 56 cases reported in the past 30 years, of which 18 were associated with cleft lip and palate. Case 1 presented with left-sided incomplete cleft lip and alveolar, whereas case 2 presented with left-sided complete cleft lip and palate. Both cases had bilateral lower extremity abnormalities. Amnion rupture in early pregnancy is very serious with frequent reports of associated stillbirths. However, cases with additional ventricular septal defects, such as that in case 2, have not been reported. Further examination of the pathogenesis is desirable.

**Key words:** amnion rupture sequence, cleft lip and palate, amniotic band syndrome