

## 臨床および実験報告

## 妊娠早期における結合双胎の出生前診断

鈴木 俊治<sup>1</sup> 大村 浩<sup>2</sup> 武内 務<sup>1</sup><sup>1</sup>東京臨海病院産婦人科<sup>2</sup>杉山病院産婦人科(東京・世田谷)

## Prenatal Diagnosis of Conjoined Twins during Early Gestation

Shunji Suzuki<sup>1</sup>, Hiroshi Ohmura<sup>2</sup> and Tsutomu Takeuchi<sup>1</sup><sup>1</sup>Department of Obstetrics and Gynecology, Tokyo Rinkai Hospital<sup>2</sup>Department of Obstetrics and Gynecology, Sugiyama Hospital

## Abstract

We present here a case of dicephalus conjoined twins diagnosed with transvaginal ultrasound at 11 weeks' gestation. In this case, a shared heart was recognized in the twins. The mother and her husband elected to undergo pregnancy termination. The earliest prognostic diagnosis of conjoined twins is desirable.

(日本医科大学医学会雑誌 2005; 1: 117-120)

Key words: conjoined twins, prenatal diagnosis

## 緒言

結合双胎(双生児)は, シャム双生児とも呼ばれ, 一卵性(一絨毛膜一羊膜)双胎の両児が癒合したもので, 約30,000から100,000の分娩に1例の発症といわれる稀な病態である<sup>1,2</sup>. 多くは胎生第13日目以降に胚盤の分裂が生じることによって発症すると推定されているが, 2つの胚芽が癒合して発生するという説もある<sup>2</sup>. その自然予後は, 約40%が死産となり, 約35%が出生24時間以内の新生児死亡に至ると報告されている<sup>3,4</sup>.

10年ほど前まで, 本症の診断は妊娠中期以降に下されることが多く, その新生児分離手術を念頭においた予後診断および分娩様式についての議論がなされてきた<sup>5</sup>. 一方, 近年, 三次元(3D)画像法やパワードプラ法などを含めた経膈超音波断層検査技術の進歩によって結合双胎の早期診断が可能となり, 妊娠初期の

人工妊娠中絶が可能であったとした報告例<sup>6,9</sup>が散見されるようになってきた.

今回われわれは, 二次元画像法経膈超音波断層検査によって妊娠11週に診断が可能であった結合双胎症例を報告し, 本症早期診断にともなう生じうる問題点等につき若干の考察を行なった.

## 症例

34歳, 2回経妊1回経産婦. 既往歴, 家族歴に特記すべきことなし. 最終月経から妊娠11週0日に, 胎児形態異常が疑われて当院初診紹介となった. 問診にて, 当院受診前4カ月以内に薬物服用歴, 放射線被曝歴, また発熱や発疹など感染症を疑わせるような症状は認められなかった.

図1~3に初診時の(二次元画像法)経膈超音波検査所見を示す. 胎児頭臀長は42mmで妊娠11週2



図1 初診時経膈超音波検査所見．胎児の頭部が2つ確認される(矢印)．



図2 初診時経膈超音波検査所見．胎児下肢が4本確認される(矢印)．



図3 初診時経膈超音波検査所見．胎児の体幹は1つで、そのなかに脊椎像が2本確認される(矢印)．また、正中部に心拍が1カ所でのみ確認された．

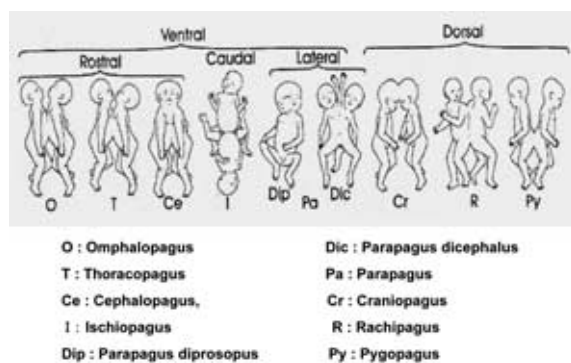


図4 結合双胎の形態分類(文献16より転載)

日相当であった．図1に示すように大横径が15 mmの頭部が2つ確認され、また、図2に示すように下肢が4本あることが確認された．しかし、図3で示すように体幹は1つで、そのなかに脊椎像が2本確認された．胸郭は結合した状態で、その正中部に心拍が1カ所でのみ確認でき、心拍数は168 bpmであった．一方、上肢は同定できなかった．

以上から心臓を共有した妊娠11週の胸腹結合双胎と診断した．出生後の予後不良が予測されること、および家族の意向もあり翌日人工妊娠中絶術(子宮内容除去術)を施行した．

### 考 察

#### 結合双胎の疫学・病態・分離手術の適応等に関する文献的考察

結合双胎の疫学に関しては、アジアやアフリカに発生率が高く<sup>10</sup>、多くの報告において70~95%の結合双

胎は女児であったという報告があるが<sup>11</sup>、その発生的・遺伝的原因は不明であり、同胞における再発率は全体の発生率と有意差は認められないと報告されている<sup>12</sup>．

結合双胎はその癒合した部分から以下のように<sup>13</sup>、また、胚芽の分離形態などから図4(文献16から転載)<sup>16</sup>のように分類される．

1) Thoracopagus(胸結合体:全体の40%):胸部または心窩部で癒合した結合体(心臓,肝臓,胃腸を共有する)．

2) Omphalopagus(臍帯結合体:34%):臍帯を共有する結合体(肝臓,胃腸を共有する)．

3) Pygopagus(殿結合体:18%):仙椎部で癒合した結合体(脾臓,泌尿生殖器,下部消化管を共有する)．

4) Ischiopagus(坐骨結合体:6%):臀部で癒合した結合体(骨盤,泌尿生殖器,胃腸,肝臓を共有する)．

5) Craniopagus(頭蓋結合体:2%):頭蓋が2つに分離しないで結合している双胎児(脳を共有する)．

また、出生した結合双胎の約85%は胸胸結合(thoracopagi)の存在が報告されているが、そのいくつかは新生児分離手術が可能であると報告されている<sup>17</sup>。例えば、皮膚および肝臓のみの結合体である場合の分離手術は比較的容易であるとされているが、心臓や胸郭異常を合併する症例や他の先天異常を合併する症例の分離手術は困難であるとされている。

結合双胎の心臓分離手術成績に関する報告<sup>18,19</sup>は散見される。Hershlagら<sup>18</sup>は、共有心臓を①心臓が共有であるだけの症例、②心房が癒合している症例、③心室は癒合している症例の3つに分類し、①は手術が容易で②は手術可能であるが、③は分離手術不可能であると評価している。また、Seoら<sup>19</sup>も、大血管の癒合のみの症例は手術が容易で、心房のみ癒合しているものは手術可能としながらも、心房心室の癒合もしくは完全に心臓が1つであるものは分離不能であると評価している。現在、新生児期の手術のsurvival rateは約50%、特に出生4カ月以上経過してから手術が実施された症例では約90%と報告されているが、出生後の緊急手術を要する症例が多数存在するのが実状と云える<sup>20</sup>。

### 本症例の経験からみた結合双胎への対応に関する考察

近年、3D画像法およびパワードプラ法などの超音波検査技術の進歩によって結合双胎の形態および血流動態の詳細を含めた早期診断報告例<sup>6</sup>が散見されるようになってきた。例えば、Lamら<sup>6</sup>は妊娠8週に経膈超音波検査にて診断された頭胸結合双胎を報告した。また本邦では、芹沢<sup>9</sup>が妊娠10週に結合双胎を診断し、妊娠13週に3D超音波検査にて頭胸結合体で心臓が1つであるなど形態診断が可能であった症例を報告している。これらに対して、本症例は2次元画像法超音波検査のみであるが、妊娠11週に心臓が1つであることから予後不良である胸腹結合双胎の形態診断ができ、その説明を加えた上での妊娠継続に関するインフォームドコンセントを行なった。

‘Conjoined twins (結合双胎)’という用語をMEDLINEで検索すると、1950年以降の報告例は約1,300にもなるが、近年の200報告のうち、人工妊娠中絶を前提とした妊娠初期での本症の診断に関する産科医からの報告例が15(7.5%)であるのに対して、分離手術およびその麻酔法を中心に考察された小児(外科)医もしくは麻酔医からの報告例が42(21%)であり、両報告群の内容間には温度差を感じさせるものがあった。同様に医学中央雑誌において‘結合’お

よび‘双胎もしくは双生児’で検索した1999年以降の本邦の37報告のうち、5(14%)が早期診断に関するものであったのに対して11(30%)が分離手術および麻酔法に関するものであった。また、英国の医学雑誌‘Ultrasound in Obstetrics and Gynecology’に人工妊娠中絶を前提とした本症の妊娠初期における診断の報告例<sup>34</sup>が続いた時、California大学San Diego校のBenirschke教授<sup>17</sup>はそれらの報告を検討し、「報告された3例のうち2例は分娩直後に新生児死亡に至ったであろうため人工妊娠中絶はよい選択であったが、その他の1例に関しては結合体以外の先天異常の有無の検索を実施せずに人工妊娠中絶を決定したのは早すぎる判断であった」と批判している。自験例は、胸郭の結合を認めその正中部に1つの心拍(心臓)しか認めなかったことから、新生児分離手術の適応はなく(むしろ分離手術は一児の心臓がなくなり死亡に至ることから倫理的にも問題が残る症例ともいえる)、またその予後も厳しいことが予測されるため、前述のように妊娠初期にインフォームドコンセントを行なうことは困難でない症例の1つといえる。

一方、近年の結合双胎早期診断報告例を考慮すると、結合双胎と診断されてからその病態および他の胎児形態異常を正確に把握できるまでの期間が6~12週かかってしまう症例が多くありうることが予測される。例えば、2002年に本邦で報告された新生児分離手術が可能であった肝臓と剣状突起のみ結合していた(予後良好な)対称二重結合双胎症例<sup>21</sup>では、二重結合体と診断されたのが妊娠12週であったのに対して、その結合病態が診断されたのは妊娠21週であったことが報告されている。よって、結合双胎の診断がなされた場合、その対応に関するインフォームドコンセントを行なう上で病態診断を慎重に行なうことが重要であるが、さらに重度な結合が予測される症例において、(特に初期に結合双胎の診断がなされ、病態診断までの妊娠継続が選択された場合は)その予後診断を待つ間の両親へのメンタルケア等も重要となると推定される。

### 結 論

妊娠11週に2次元画像法経膈超音波検査にて診断しえた心臓を共有した胸腹結合双胎の一例を経験した。結合双胎の診断がなされた場合は、その予後診断を慎重に行なうことが重要である。

## 文 献

1. Edmonds LD, Layde PM: Conjoined twins in the United States, 1970-1979. *Teratology* 1982; 25: 301-308.
2. Spencer R: Conjoined twins-theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992; 45: 591-602.
3. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH: Conjoined twins: prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990; 177: 201-207.
4. Sakala EP: Obstetric management of conjoined twins. *Obstet Gynecol* 1986; 67: 21S-25S.
5. van den Brand SF, Nijhuis JG, van Dongen PW: Prenatal ultrasound diagnosis of conjoined twins. *Obstet Gynecol Surv* 1994; 49: 656-662.
6. Lam YH, Sin SY, Lam C, Lee CP, Tang MHY, Tse HY: Prenatal sonographic diagnosis of conjoined twins in the first trimester: two case reports. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11: 289-291.
7. Maymon R, Halperin R, Weinraub Z, Herman A, Schneider D: Three-dimensional transvaginal sonography of conjoined twins at 10 weeks: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11: 292-294.
8. Daskalakis G, Pilalis A, Tourikis I, Mouloupoulos G, Karamoutzos I, Antsaklis A: First trimester diagnosis of dicephalus conjoined twins. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2004; 15: 110-113.
9. 芹沢麻里子: 妊娠10週に診断しえた結合双胎の1例 3D超音波所見を含め. *周産期新生児誌* 2004; 40: 448.
10. Shija JK, Matekere NJ, Massawe AW: The conjoined twins of Shiyanga, Tanzania: case report. *East Afr Med J* 1994; 71: 751-754.
11. Gilbert-Barnes E, Debich-Spicer D, Opitz JM: Conjoined twins: morphogenesis of the heart and a review. *Am J Med Genet* 2003; 120: 68-82.
12. Silva SR, de Andrade Goncalves LF, Jeanty P: Conjoined twins. *The Fetus Net* 2005 (<http://www.thefetus.net/keywordSearch.php>)
13. Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH: Diagnostic ultrasound of fetal anomalies: Text and atlas, 1990; p 661, Year Book Medical Publishers, Chicago.
14. Spencer R: Theoretical and analytical embryology of conjoined twins. Part I. Embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
15. Spencer R: Theoretical and analytical embryology of conjoined twins. Part II. Adjustments to union. *Clin Anat* 2000; 13: 97-120.
16. Walker M, Broad SR: Craniophagus twins: embryology, classification, surgical anatomy, and separation. *Childs Nurs Syst* 2004; 20: 554-566.
17. Benirschke K: Sonographic diagnosis of conjoined twinning. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11: 241.
18. Hershlag A, Vinograd I, Nissan S, Atlan H: Cardiac assessment by first-pass angioscintigraphy in conjoined thoraco-omphalopagus twins. *Eur J Nuc Med* 1985; 10: 84-85.
19. Seo JW, Shin SS, Chi JG: Cardiovascular system in conjoined twins: An analysis of 14 Korean cases. *Teratology* 1985; 32: 151-161.
20. O'Neill JA Jr, Holcomb EW III, Schnauffer L, Templeton JM Jr, Bishop HC, Ross AJ III, Duckett JW, Norwood WI, Ziegler MM, Koop CE: Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988; 208: 299-312.
21. 西木戸修, 館田武志, 田尻 治, 山中郁男: 二重結合体の帝王切開術に対する麻酔管理. *臨床麻酔* 2002; 26: 689-690.

( 受付 : 2005年 3月 25日 )

( 受理 : 2005年 5月 13日 )