

胎児超音波検査にて臍帯ヘルニアと両大血管右室起始を認め、 出生後にheteropagus twinsと診断した一例

杉原 百芳・谷 和祐・大羽 輝・三苫 智裕・三島 桜子
大平安希子・桐野 智江・牧 尉太・衛藤英理子・早田 桂・増山 寿

岡山大学大学院医歯薬総合研究科 産科・婦人科学教室

Postnatal diagnosis of heteropagus twins after ultrasonographic confirmation of omphalocele and a double outlet right ventricle: A case report

Momoka Sugihara・Kazumasa Tani・Hikaru Ooba・Tomohiro Mitoma・Sakurako Mishima
Akiko Ohira・Satoe Kirino・Jota Maki・Eriko Eto・Kei Hayata・Hisashi Masuyama

Department of Obstetrics and Gynecology, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences

【緒言】 Heteropagus twinsは、双胎の一児（自生体）に不完全な個体である他の児（寄生体）が結合したもので、100万出生に1例の頻度とされている極めてまれな先天異常である。今回、胎児超音波検査にて臍帯ヘルニアと両大血管右室起始を認め、出生後にheteropagus twinsと診断した一例を経験したため報告する。

【症例】 33歳女性、2妊1産。超音波検査にて臍帯ヘルニア及び胎児心構築異常が疑われ妊娠26週に当院紹介となった。妊娠27週時の羊水検査は46,XY正常核型、妊娠34週にMRI施行、肝および腸管の一部が脱出した臍帯ヘルニア、両大血管右室起始、心室中隔欠損症の胎内診断となった。妊娠38週3日に選択的帝王切開を施行した。2764 g、Apgar score 6点/8点の男児で上腹部に寄生体を認めた。出生時MRI検査等の精査を行い、臍帯ヘルニアと両大血管右室起始、心室中隔欠損症、肺動脈弁狭窄症に加えheteropagus twinsの診断となった。寄生体は下肢、陰茎、陰囊、精巣様の構造物を有し、日齢11に結合双胎切除術および臍帯ヘルニアに対して一期的閉鎖術を施行した。日齢78に術後経過良好で退院となった。

【考案】 結合双胎の出生前診断は非常に困難である。しかし多くの症例では臓器や主要な血管の共有は少ないため外科手術は一般的に容易であり、予後は良好である。本症例では出生前診断には至らなかったが、各科と連携していたことで出生後の慎重な管理や家族のサポートが可能であった。非常に稀な疾患ではあるが、臍帯ヘルニアや心構築異常を合併し、染色体異常を伴わない場合にはheteropagus twinsを含めた希少な疾患も念頭に置き、慎重な評価をすることが重要である。

Heteropagus twins are a rare type of conjoined twins in which a partially formed defective twin is attached to an otherwise normal twin. The incidence of heteropagus twins is estimated to be <1 in 1 million births. We report a case of postnatal diagnosis of heteropagus twins accompanied by omphalocele and congenital heart disease.

A 33-year-old woman was referred to our hospital at 26 weeks' gestation. Ultrasonography and magnetic resonance imaging (MRI) confirmed diagnosis of omphalocele, double-outlet right ventricle, and ventricular septal defect before birth. The patient underwent cesarean delivery at 38 weeks' gestation and delivered a male newborn with the parasitic twin in the upper abdomen. Postnatal MRI confirmed diagnosis of heteropagus twins. The parasitic twin showed lower limbs, a penis, scrotum, and testes-like structures. We performed surgical separation of the parasitic twin and primary closure of an omphalocele at 11 days of age, and the mother was discharged on day 78.

Prenatal diagnosis of heteropagus twins is challenging. However, sharing of organs and major vascular connections is rare; therefore, the surgical procedure is usually uncomplicated, and prognosis is good in most cases. Patients with omphalocele and cardiac anomalies but no chromosomal abnormalities require close and careful evaluation, to exclude rare conditions, including heteropagus twins.

キーワード：heteropagus twins, 非対称性結合双胎, 寄生体

Key words：heteropagus twins, conjoined twins, parasite

緒 言

Heteropagus twinsは結合双胎のうち、比較的正常な児である自生体に寄生体とよばれる双胎の一方が不完

全な個体として非対称性に結合した病態であり、約100万出生に1例といわれるほど極めて稀な先天異常である¹⁾。日本では以前は非対称性二重体、上腹体などと呼ばれていたが、現在は世界的にこの名称に定着しつつあ

る^{1) 2)}。寄生体の結合部位や共有臓器，合併症などにより予後は異なるが，結合双胎と比較して重要臓器が共有されていることは少なく外科的切離は容易なことが多い^{1) 3)}。今回出生後に自生体の上腹部に寄生体が結合したheteropagus twinsと診断し，外科的治療後良好な経過をたどった症例を経験したため報告する。

症 例

症例：33歳，2妊1産。経膈分娩1回。
既往歴・内服歴・アレルギー・家族歴：特記事項なし。
現病歴：自然妊娠が成立し近医を受診され，頭殿長より予定日を決定した。妊娠20週時の胎児超音波スクリーニング検査にて胎児臍帯ヘルニアおよび心構築異常が疑われたため，妊娠26週0日に当院に紹介受診となった。
来院時身体所見：身長 154 cm 体重 56 kg（非妊娠時体重51 kg）
経腹超音波検査所見（妊娠26週2日）：児頭大横径

6.59 cm (+0.41 SD)，頭囲 23.83 cm (-0.77 SD)，腹囲 21.27 cm (+0.48 SD)，大腿骨長 4.48 cm (-0.07 SD)，推定体重 914 g (+0.18 SD)。臍帯ヘルニア，心構築異常（兩大血管右室起始症および心室中隔欠損症）を認めた。その他明らかな構造異常は指摘できなかった。またヘルニア囊の頭側にエコー輝度の異なる構造物を認めたが，検査時点では臍帯ヘルニアの一部と考えられていた（図1）。

妊娠分娩経過：染色体異常の鑑別目的に妊娠27週3日に羊水検査を施行，46,XY正常核型であった。妊娠34週1日にMRI検査を撮像，胎児臍帯ヘルニアを認め，ヘルニア門は4.5×4 cm程度で肝左葉外側区を主体に脱出を認めた。脱出した肝臓の近傍に脂肪抑制T1WIで高信号を呈する構造がみられ，小児外科とも所見を確認し，腸管脱出の可能性を指摘された（図2）。胎児超音波検査，MRI検査でも出生後寄生体と診断された部位はヘルニア囊の一部と考えられ，出生前に寄生体の診断には至ら

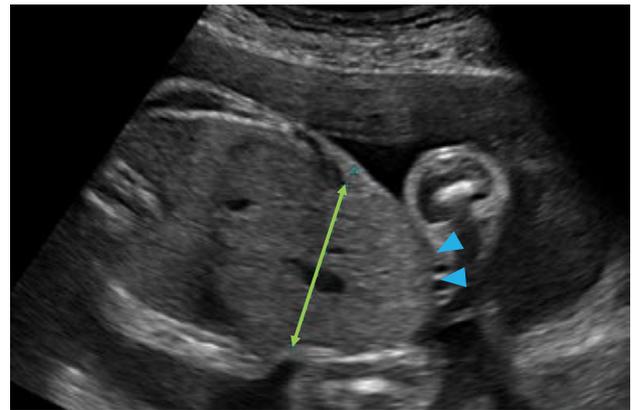
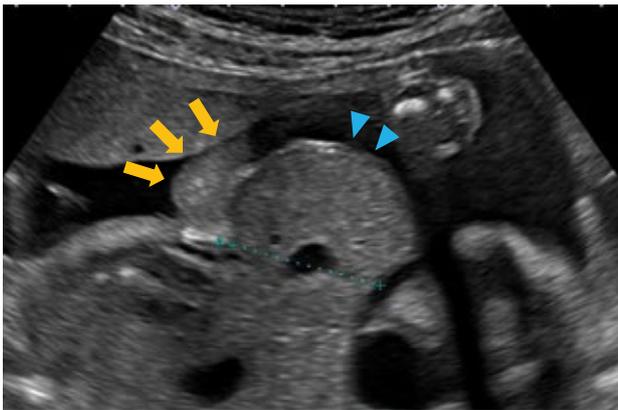


図1 胎児超音波検査（妊娠26週0日）

臍帯ヘルニアを認め，ヘルニア門（↔）は28 mmで肝臓の脱出（▽）を認めた。またヘルニア囊の頭側にエコー輝度の異なる構造物（→）を認めた。

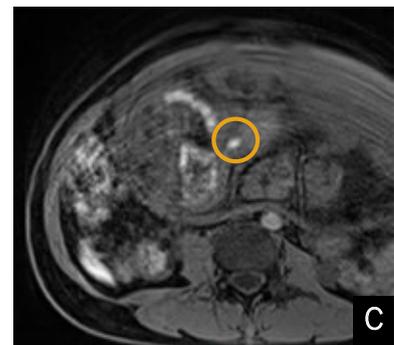
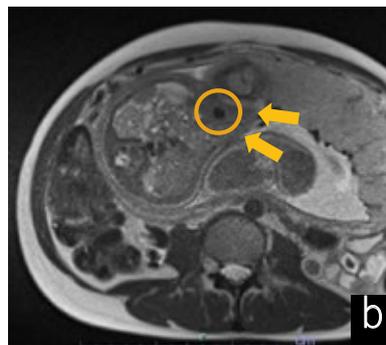
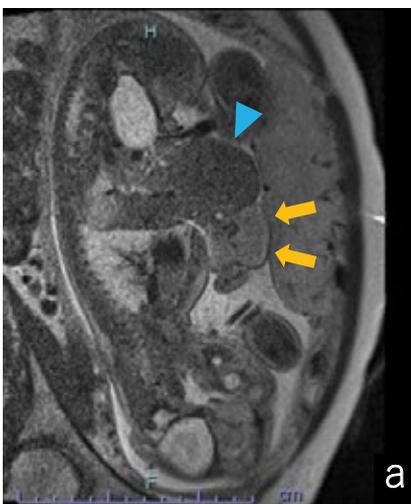


図2 胎児MRI検査（妊娠34週1日）

a（T2WI）では臍帯ヘルニア内に脱出した肝臓（▽）を，臍帯ヘルニアの頭側に信号の異なる構造物（→）を認めた。臍帯ヘルニアと異なる構造物内にb（T2WI）で低信号，c（脂肪抑制T1WI）で高信号を呈する構造物（○）が内部に含まれ，出生後寄生体の精巣と判明した。

ず、出生後に寄生体の精巣であったことが判明した。

出生前まで母児共に妊娠経過は良好であった。胎内診断は臍帯ヘルニア、兩大血管右室起始、心室中隔欠損症であった。産婦人科、新生児科、小児循環器科、小児外科と情報を共有し、出生後の治療方針を確認し、患者家族に十分なinformed consent (IC)を得た。臍帯ヘルニアを合併していたため、妊娠38週3日に脊髄くも膜下麻酔下に選択的帝王切開術を施行した。2764 g, Apgar score 1分値6点/5分値8点の男児が出生した。児は臍帯ヘルニアに加え上腹部に未形成な下肢ならびに陰茎・陰嚢様の構造物を伴う寄生体を認めた(図3)。新生児超音波検査：心構築異常は兩大血管右室起始、心室中隔欠損症及び肺動脈弁狭窄症と診断した。新生児MRI検査：臍帯ヘルニア門は45 mmで、肝臓を主体として一部の腸管や胆嚢の脱出を認めた。臍帯ヘルニアの右頭側に6 cm大の寄生体を認めた。寄生体との臓

器の交通・共有は認めなかった(図4)。

新生児造影CT検査：児の左内胸動脈から寄生体への栄養血管を認めた(図5)。

肉眼的所見やその他画像検査所見を踏まえ、結合双胎のうち臍帯ヘルニア上部に結合したheteropagus twinsと診断した。

日齢11に一期的臍帯ヘルニア閉鎖術および寄生体切除術を施行した。

手術所見：全身麻酔下に臍帯ヘルニア修復術から開始、続いて結合体切除術を施行した。寄生体の皮下には比較的厚い脂肪組織を認め、児の剣状突起のすぐ尾側に筋膜様の組織に囲まれるような状態で、自生体の左内胸動脈から分岐する栄養血管および精巣様の組織を認め、血管を結紮切離後、寄生体を摘出した。

病理所見：寄生体には下肢様の構造物を認めた。杯細胞を伴った円柱上皮で覆われた管腔様構造で、厚い平滑筋

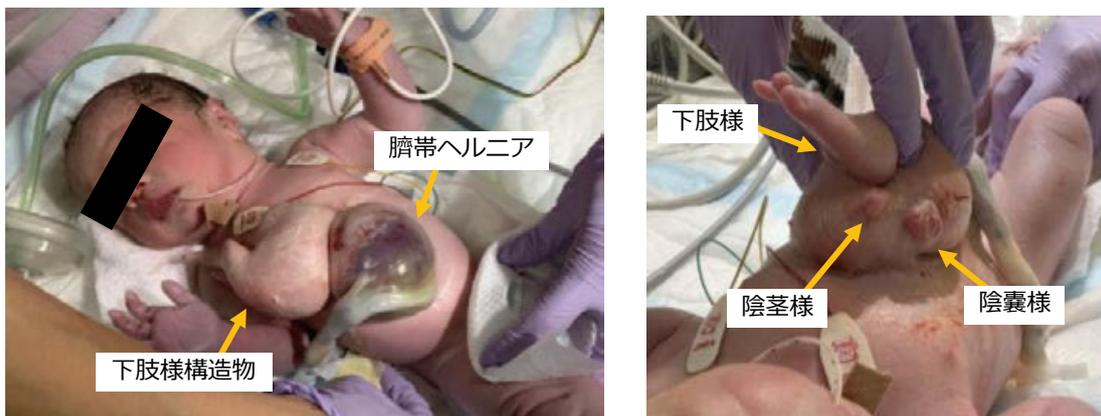


図3 新生児所見
臍帯ヘルニアを認め、その頭側に下肢様の寄生体を認めた。

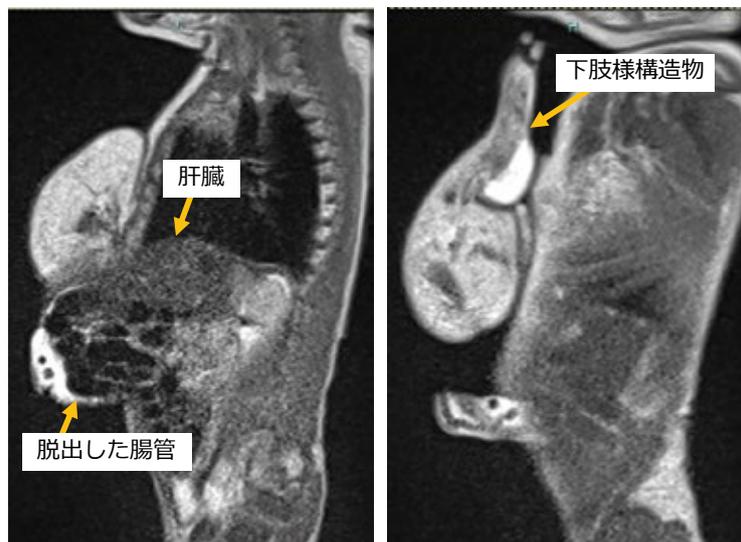


図4 新生児MRI検査
臍帯ヘルニアを認め、肝臓や腸管の一部が脱出している。その右頭側に一部下肢の様な部分を有する6 cm大の構造物を認めた。

組織で覆われていることから腸管組織と考えられる部分や、真皮の平滑筋の増生がみられることから陰嚢を、その他皮膚、皮下脂肪組織、骨頭および骨組織を含んでいた(図6)。

日齢53に腹壁癒痕ヘルニア修復術を施行し、術後経過は良好で日齢78に自宅退院となった。心構築異常に関しては体重増加を待って今後手術予定である。

考 案

結合双胎は5万~10万出生に1例と非常に稀な疾患で、中でも非対称性結合双胎は約100万出生に1例といわれるほど極めて稀な先天異常で、不完全な形態である双胎(寄生体)が完全に発達した双胎(自生体)に結合しているものを指す。対称性結合双胎は女兒に多いとされていたが、現在の報告では非対称性結合双胎に性差はないと言われている¹⁾。発生についていまだ不明な点は多く十分に解明されていないが、1つの受精卵から発生し、受精後2週目頃に胚盤胞の分裂が正常に行われなかったため生じるとする分裂説、一卵性双胎児あるいは

二卵性双胎児が融合し、部分的に吸収されたとする融合説を報告するものもある^{3) 4)}。さらに融合説では子宮内の血管障害により一児が死亡し、もう一方に部分的に吸収されたとする可能性や、閉鎖した神経管の形成障害により管内の液体が過剰産生され皮下へ漏れ出すことで、様々な組織に分化したとする可能性⁴⁾も挙げられており大変興味深い。

本疾患は日本では非対称性二重体⁵⁾や、自生体の上腹部に結合したものは上腹体⁶⁾などと呼ばれていたが、現在は総じてheteropagus twinsと表現されることが増えている^{1) 2)}。結合部位として上腹部(臍部)が多く、他に頸部や臀部、頭部などさまざまな症例が報告されている^{1) 4)}。寄生体の主要構造の多くは不完全な上下肢の一部で、頭部や臀部、骨盤内臓器を有していることもある^{1) 3) 7)}。上腹部に結合するもの(epigastric heteropagus twinsあるいはomphalopagus)に限ると比較的男児に多く⁸⁾、臍帯ヘルニアを約6割に、先天性心疾患を約半数に合併したと報告されている²⁾。心疾患の種類については心室中隔欠損症や心房中隔欠損症など手術を要する可能性の低いものから単心室や大血管転位など治療に手術が不可欠なまで様々で、これらの合併症によっても予後は異なる²⁾。

対称性の結合双胎と比較し、heteropagus twinsの場合寄生体結合部分の切離に関しては、主要な臓器や血管系の共有が少ない症例が多いため比較的容易なことが多い^{1) 3)}。現在は出生後早期に外科的手術が行われ、合併症により差はあるものの自生体の生存率は高く、良好な経過をたどる可能性が高い。そのため出生前にMRI検査や超音波検査などにより共有臓器や病態を正確に評価することは、結合双胎であるからという理由で行われてしまう不必要な妊娠の中断などを防げる可能性があり、出生前診断の意義は高いと考える⁹⁾。

本症例では出生前に胎児超音波検査およびMRI検査を行っていたが診断することが困難であった。

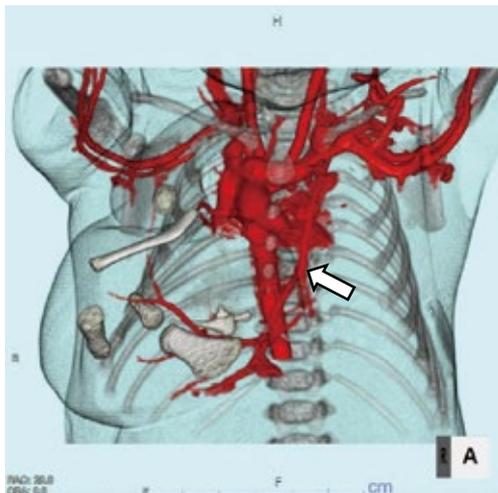


図5 新生児造影CT検査
児の左内胸動脈から寄生体への栄養血管(→)を認めた。

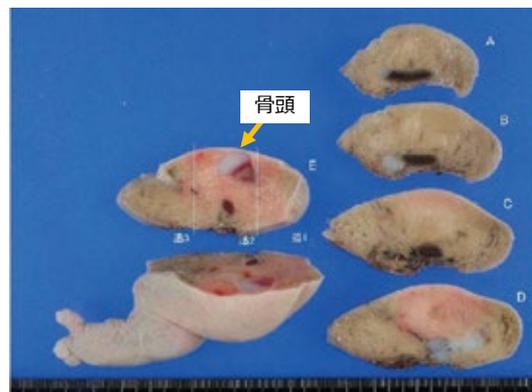
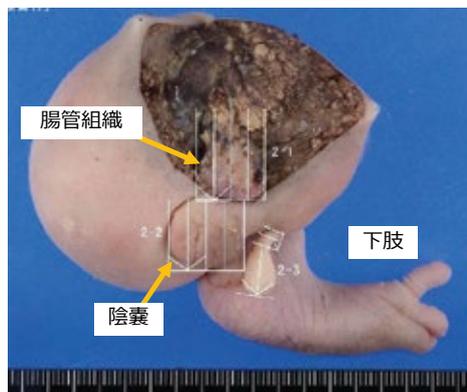


図6 病理切り出し標本
下肢の形成を認め、腸管組織や陰嚢、その他皮膚、皮下脂肪組織、骨頭および骨組織を含んでいた。

Heteropagus twinsの文献をデータベースで検索可能であった症例のうち、出生前診断がなされていたものは10例に満たず^{2) 8) 9)}、多くの症例では出生後の診断であった。本症例で確定診断後に出生前の検査を振り返ると、超音波検査画像やMRI検査画像上にも臍帯ヘルニアの頭側に腫瘍性病変を確認できたが、出生前診断には至らなかった。非常に稀な疾患であるがゆえに鑑別の一つに挙げられなかったこと、また本症例では臍帯ヘルニアに重なるように寄生体が結合していたためその構造を捉えづらかったことが原因の一つと考えられる。ただ本症例の場合、出生前より新生児科や小児外科など関連する診療科で連携していたため、速やかに情報共有を行い出生後の超音波検査やMRI検査、造影CT検査などを実施できた。正確に病態を評価し、治療方針を決定し適切に治療を行うことができたため、家族への説明も十分に行い大きな合併症なく退院となった。

結 語

出生後に自生体の上腹部に寄生体が結合したheteropagus twinsと診断した一例を経験した。非常に稀な疾患ではあるが、臍帯ヘルニアや心構築異常を合併し、染色体異常を伴わない場合にはheteropagus twinsを含めた希少な疾患も念頭に置き、慎重な評価をすることが重要である。

文 献

- 1) Spitz L, Kiely E, Pierro A. Conjoined Twins. In: Losty PD, Flake AW, Rintala RJ, Hutson JM, Iwai N (eds). Rickham's Neonatal Surgery, 1st edn. London: Springer Nature, 2018; 457-474.
- 2) 岩瀬瀬怜奈, 服部健吾, 津川二郎, 西島栄治, 渡部彩, 田中聡志, 中田有紀, 岸上真, 長坂美和子, 池上等. 寄生体由来と考えられる両側盲端の腸管を臍帯ヘルニア内に認めた上腹部Heteropagusの一例. 日小外会誌 2021; 57: 663-667.
- 3) Sharma G, Mobin SSN, Lypka M, Urata M. Heteropagus (parasitic) twins: a review. J Pediatr Surg 2010; 45: 2454-2463.
- 4) Dejene B, Negash SA, Mammo TN, Tadesse A, Getachew H, Derbew M. Heteropagus (parasitic) twins. J Pediatr Surg Case Rep 2018; 37: 44-49.
- 5) 中村紘一郎, 川中武司, 和田和久, 中村裕二, 梶本照穂, 安念有声. 腹腔交通を有する非対称性二重体(上腹体)の手術治験と問題点. 日小外会誌 1982; 18: 377-384.
- 6) 上野滋, 横山清七, 平川均, 熊木伸枝, 梅村しのぶ, 高倉一郎, 五十嵐吉光. Epigastricus (上腹体)の1例. 日小外会誌 2002; 38: 775-781.
- 7) Alves RCS, Petry AUS, Marçal JMB, Hochegger B, Damin AS, Roehe AV. Asymmetric parasitic twins - Heteropagus. Rev Assoc Med Bras 2020; 66: 1526-1529.
- 8) Sakaguchi T, Hamada Y, Nakamura Y, Hashimoto Y, Hamada H, Kwon A. Epigastric heteropagus associated with an omphalocele and double outlet right ventricle. J Pediatr Surg Case Rep 2015; 3: 469-472.
- 9) Zhu W, Cui X, Wu Z, Li Z, Chen G, Liang S, Mao J. Case report: Epigastric heteropagus twins and literature review. Front Pediatr 2023; 11: 1-5.

【連絡先】

杉原 百芳
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科産科・婦人科学教室
〒700-8558 岡山市北区鹿田町 2-5-1
電話：086-235-7320 FAX：086-225-9570
E-mail：sugimomo.1717@gmail.com