

Case19 Potter 症候群

0か月 男児

<主訴> 呼吸停止・徐脈

<現病歴> 妊娠26週3日に当院産科を紹介受診し、Potter症候群疑いでフォローされていた。その後羊水増量傾向なく、胎児エコー上も胸郭低形成著明であった。母親には妊娠30週の時点で、腎臓の両側無形成もしくは低形成のために羊水過少となり肺の低形成を来していること、出生後の生命予後は極めて不良であることを説明して了解いただいた。

平成11年9月14日陣痛発来にて母親入院。産科医より骨盤位であること、推定体重1500gであり次回の妊娠も考えて経膈分娩の方がより勧められることを説明し、母親の同意を得た。

9月14日午後7時55分、経膈分娩にて出生。在胎38週3日、出生体重1744g。出生時自発呼吸ないため直ちに気管内挿管を行い100%酸素にて換気をしながらNICU入院となった。アプガースコアは1/3であった。

<入院時現症> 心拍数125/分、100%酸素換気にてSpO₂ 40~50%であった。押しつぶされた鼻および耳介、胸郭低形成、内反足を認めた。

<家族への説明>

母親にはPotter症候群が3000人に1人の割合で出生すること、遺伝性はないこと、腎臓の両側無形成もしくは低形成のために羊水過少となり肺の低形成を来していること、出生後の生命予後は極めて不良であることを説明して理解いただいた。

<検査> NICU入院時の動脈血液ガスではpH6.743、PCO₂ 160.8mmHg、PO₂ 35.6mmHgBE-19.3mM/lと著明な炭酸ガス貯留と代謝性アシドーシスを認めた。胸部X線上は著明な胸郭低形成があり、腹部エコーでは腎を確認できず。

<経過> NICU入室時心拍数は120/分前後で落ち着いていたが、100%酸素投与下でもSpO₂は40~50%で経過していた。生後3時間後ごろより心拍数は40/分台で経過し23時10分死亡した。

<考察>

胎児エコーの段階で両側腎の無形成（もしくは低形成）を認めたため、multicystic dysplastic kidneyから鑑別した。