

一絨毛膜二羊膜双胎一児死亡後の生存児に 発症した先天性皮膚欠損症の一例

なか しま か なえ¹⁾ かね こ さかえ²⁾
中 島 香 苗 金 子 栄

キーワード：先天性皮膚欠損症，一絨毛膜二羊膜双胎，双胎一児死亡

要 旨

一絨毛膜二羊膜双胎一児子宮内胎児死亡後に出生，皮膚欠損を認めた症例を経験した。在胎35週2日，2002gで出生，紙様児を伴っていた。側腹部に左右対称性に星状，鶏卵大の皮膚欠損を認めた。皮膚欠損部は，ドレッシング材，軟膏塗布でケアを行い，1ヵ月時には癒痕治癒した。経過中，創部よりMRSAを検出した。

一絨毛膜二羊膜双胎の一児子宮内胎児死亡の場合，稀ではあるが生存児に皮膚欠損症を呈することがあり注意を要する。また，皮膚欠損部の感染予防，ならびに監視が大切であると思われた。

緒 言

先天性皮膚欠損症 (aplasia cutis congenita) は，出生時に皮膚の一部が限局的に欠損している新生児外表奇形の中でも発生頻度の低いもので，1万出生に1～3人と報告されている¹⁾。表皮，真皮，皮下組織，ときには筋・骨にまで達する欠損で，好発部位は被髪頭部であるが，全身のあらゆる部分に発症する。原因や欠損部位，その他の合併奇形の有無などにより9つの群に分類されている (表1)²⁾。今回，一絨毛膜二羊膜双胎一児死

亡後に出生した，側腹部に左右対称性に皮膚欠損を認めた症例を経験した。皮膚欠損部は，ドレッシング材，軟膏塗布でケアを行い，1ヵ月時には癒痕治癒した。経過中，創部よりMRSAを検出したが，保存的治療のみで良好な経過をたどった。また，一絨毛膜性双胎一児死亡では神経学的後遺症を認めることも少なくないが，本症例では皮膚欠損以外の異常は認めなかった。文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：日齢0，女児

母体既往歴：プロテインS低下，潜在性甲状腺機能低下症，子宮内膜異型増殖症 (黄体ホルモン治療後)

Kanae NAKASHIMA et al.

1) 益田赤十字病院小児科

2) 益田赤十字病院皮膚科

連絡先：〒698-0036 益田市乙吉町イ103-1

益田赤十字病院 小児科

表1 先天性皮膚欠損症の分類（Frieden IJ. 1986）

皮膚欠損部	皮膚欠損の特徴	関連異常	遺伝形式
Group 1 複数の異常を伴わない 頭部の皮膚欠損	頭部、頭頂部に多い	口唇口蓋裂、気管食道瘻、二重頸管子宮、動脈管 開存症、臍帯ヘルニア、多嚢胞性腎、精神遅滞、 先天性血管拡張性大理石様皮斑	常染色体顕性遺伝、もしくは 孤発性
Group 2 四肢異常を伴う頭部の 皮膚欠損	頭部正中	四肢短縮異常、合指症、内反尖足、爪の欠損や変 形、趾先のスキントグ、持続性大理石様皮斑、 縮れた毛髪、血管腫、心疾患、停留精巢、多指症	常染色体顕性遺伝
Group 3 表皮・脂腺母斑を伴う 皮膚欠損	頭部	非対称の可能性 角膜混濁、強膜デルモイド、眼瞼欠損症、 精神運動遅滞、けいれん発作	孤発性
Group 4 胎児奇形に伴う皮膚欠損	腹部、腰部、頭部	脊髄髄膜瘤、脊椎癒合不全、頭蓋狭窄、先天性正 中孔脳症、軟膜血管腫症、耳介外反、 臍帯ヘルニア、胃壁破裂	基礎疾患による
Group 5 紙様児、または胎盤梗塞を 伴う皮膚欠損	頭部、胸部、側腹部、 腋窩、四肢	複数個で対称性、 星状、線状 単一臍帯動脈、発達遅滞、頸性麻痺、爪の変形、 羊膜索	孤発性
Group 6 表皮水疱症に伴う皮膚欠損	四肢、胴体	皮膚・粘膜の水疱、爪の欠損や変形、中足骨内 反、先天性無腎、幽門狭窄症、耳鼻異常、 尿管狭窄症、腎奇形、間接拘縮、羊膜索、	常染色体顕性遺伝、あるいは 常染色体潜性遺伝
Group 7 皮膚剥離のない四肢に眼局 する皮膚欠損	前脛骨部、手背・ 足背、手首外側		常染色体顕性遺伝、あるいは 常染色体潜性遺伝
Group 8 催奇形因子による皮膚欠損	頭部（メチマゾー ル）、あらゆるところ	鎖肛（メチマゾール）、水痘や単純ヘルペスの胎 内感染症状	非遺伝性
Group 9 奇形症候群の症状としての 皮膚欠損	頭部、あらゆるところ	13トリソミー、4q欠失症候群、外胚葉形成不全 症、Johanson-Blizzard 症候群、局所皮膚形成不 全、羊膜破裂シークエンス、性腺異形成	症候群により様々

母体服薬歴：アスピリン（妊娠12週まで）、レボ
チロキシナトリウム

母体妊娠歴：2 経妊 0 経産

母体妊娠分娩経過：胚移植後妊娠、一絨毛膜二羊
膜性双胎と診断。巨大絨毛膜下血腫のため、妊娠
12～16週に当院産婦人科に入院した。妊娠14週に
双胎一児死亡を確認した。その後の妊娠経過に異
常はなく、生存児の発育は良好だった。妊娠34週
1 日、切迫早産の診断で当院産婦人科に入院し、
妊娠35週 2 日、陣痛発来あり経陰分娩で出産した。
死産児（紙様児）を伴っていた。

児の経過：在胎35週 2 日、体重2002g、身長44.4
cm、頭囲30.5cm、Apgar score 9 点（1 分值）、
9 点（5 分值）で出生した。早産児、低出生体重
のため、保育器に収容し輸液を行った。

入院時現症：側腹部に左右対称性に皮膚欠損を認
めた（図 1，2）。顔貌所見に異常なし、奇形は
認めなかった。多呼吸を認めた。

入院時検査結果：レントゲン検査では肺野の含気
良好で、腸ガス分布に問題は認めなかった。心臓

エコー検査で心奇形なし、頭部エコー検査で脳室
拡大や出血は認めなかった。末梢血検査、生化学
検査に異常所見は認めなかった。胎内感染は否定
的であると考えた。

入院経過：多呼吸は新生児一過性多呼吸と診断、
速やかに軽快した。皮膚欠損部に対しドレッシン
グ材（メピレックス®）貼付、ワセリン塗布、石
けん洗浄を行い経過観察した。生後 1 週間、皮膚
欠損部に黄色滲出液を認めたため、抗菌効果のあ
るハイドロサイトジェントル銀® の貼付を行っ
た。右側皮膚欠損部より MRSA を検出したため、
イソジンシュガーパスタ軟膏® の塗布を行い、
滲出液は軽減した。徐々に上皮化がすすみ、生後
1 ヶ月で欠損部は瘢痕治癒し、日齢29に退院した。
入院中に頭部 MRI 検査を施行したが、異常所見
は認めなかった。

退院後の経過：2 ヶ月時、哺乳良好、体重4044g
と体重増加良好だった。皮膚欠損部は両側とも瘢
痕治癒、滲出液は認めなかった（図 1，2）。1 歳
時に他院形成外科で皮膚欠損部除去術を施行した。

出生時：長径 5cm 程度の星状



2 ヶ月時



1 歳 6 ヶ月時

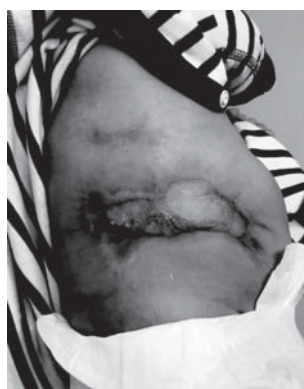


図1 皮膚欠損部 (左側)

出生時：3×4～5cm 程度の楕円形



2 ヶ月時



1 歳 6 ヶ月時



図2 皮膚欠損部 (右側)

1 歳 6 ヶ月時，独歩可，発語あり，発育・発達良好である。左側皮膚欠損部術後はきれいになっていた。右側の一部は除去できず，欠損部が残存している状態で再手術を検討中である (図1，2)。

考 察

一絨毛膜双胎胎盤では，ほぼ100%に両児間血管吻合を認め，一絨毛膜双胎一児死亡の瞬間に圧勾配による生存児から死亡児への急速な血液移動が発生し，生存児に低血圧・貧血・血栓形成が起こる可能性がある³⁾。一絨毛膜双胎一児死亡では生存児の胎児死亡は9－29%，神経学的後遺症は

12－26%と報告される。急性の血流移動は一児死亡直前から引き起こされている可能性があり一児死亡診断時点での予防は困難であり，早期娩出が生存児の予後を改善するという証拠はない⁴⁾。よって定期的に biophysical profile を行いながら生存児の well-being を確認し待機的管理を行うことが推奨される⁵⁾。本症例も，妊娠14週で一児死亡を確認したものの，生存児の biophysical profile を行いながら妊娠継続を行った。

先天性皮膚欠損症は原因や欠損部位，その他の合併奇形の有無などにより9つの群に分類されている (表1)²⁾。本症例は先天性皮膚欠損症分類の

第5群，紙様児，または胎盤梗塞を伴う皮膚欠損と考えた。第5群に分類される先天性皮膚欠損症は世界中で100数例の報告がある⁶⁾。本邦では本症例を含め14例の報告がある（表2）。膜性診断のされていた症例ではすべて一絨毛膜性であった。

他児が健常である双胎の一児に皮膚欠損を認めた症例では，欠損部は左上腕のみで非対称性であったとの報告がある⁷⁾。すなわち，紙様児，浸軟児を合併した症例にのみ対称性の病変が発生することは，第5群皮膚欠損症の成因に関して重要な手掛かりとなると思われる。

第5群皮膚欠損症の好発部位は体幹部で，左右対称の広範囲にわたる星状の皮膚欠損が多いとされている。本症例も同様であった。発生原因は死亡した児から放出されるトロンボプラスチンが血管吻合を通じて生存児に移行し，DICを引き起こし，血栓が還流域の壊死をもたらすためという説⁸⁾や，吻合血管を介した急性の血流移動（acute fetofetal hemorrhage）による生存児の低血圧・貧血など虚血性変化による影響で生存児の脳や腎

臓など全身臓器に障害を引き起こす可能性が指摘されている⁴⁾。

acute fetofetal hemorrhage を発生原因とすることを示唆するのが，表2，症例12である。症例12は皮膚欠損に加え，多発小腸閉鎖，S状結腸閉鎖を合併していた。多発性閉鎖症は小腸閉鎖の6％と言われており，その原因は間接的あるいは直接的な循環障害の結果と考えられている。また，閉鎖腸管の遠位側の内腔には胆汁（妊娠11週頃初めて出現），扁平上皮（妊娠12週頃より出現），うぶ毛（妊娠6－7か月頃出現）が見られるため小腸閉鎖の発生時期は器官形成が終了した後起こっていることが示唆され，小腸閉鎖は胎児期における一児死亡による acute fetofetal hemorrhage が引き起こされ，循環障害が起こった結果生じたと考えられていた⁹⁾。

第5群皮膚欠損症の発生原因は吻合血管を介した急性の血流移動（acute fetofetal hemorrhage）が主要な因子と考えられる。なぜ左右対称性の皮膚欠損として症状が発現するのか，胎内

表2 本邦における第5類先天性皮膚欠損症の報告

症例	性別	出生体重	皮膚欠損部位	対称性	大きさ	転帰	報告者（年）
1	男	2600g	側腹部，臀部，大腿	左右対称	広範	生後2か月 瘢痕治療	島津ら（1960）
2	女	2740g	前胸部～側腹部	左右対称	広範	生後1か月 瘢痕治療	井庭ら（1974）
3	女	2740g	背部～前胸部	左右対称	20×80mm	生後16日 瘢痕治療	清水ら（1975）
4	女	2520g	側腹部，大腿	左右対称	30×15mm 5×15mm 30×30mm	生後5日 瘢痕治療	貝原ら（1977）
5	女	1800g	頭部，体幹，大腿	左右対称	広範	生後3か月 瘢痕治療	赤尾ら（1978）
6	不明	2100g	背部～側腹部，大腿	左右対称	20％	生後20日 植皮術	小坂ら（1989）
7	不明	1810g	体幹，下腿	左右対称	広範	生後1.5か月 瘢痕治療	小坂ら（1989）
8	女	2466g	胸部～腹部	左右対称	広範	生後20日 瘢痕治療	真部ら（1989）
9	男	3471g	側腹部	左右対称	7cmの三角形	生後11日 瘢痕治療	盛合ら（1993）
10	男	2664g	側腹部	左右対称	広範	生下時 瘢痕治療	宮岡ら（2003）
11	男	2824g	側腹部	左右対称	広範	生後29日 瘢痕治療	岩田ら（2005）
12	男	2283g	側腹部～背部，膝前面	左右対称		瘢痕治療	藤ら（2013）
13	男	2679g	側腹部	左右対称	20×80mm	生後1か月 瘢痕治療	田野ら（2022）
本症例	女	2002g	側腹部	左右対称	長径50mmの星状 50×30mm	生後1か月 瘢痕治療	本症例

における皮膚とそれを灌流する血管との関係性が明らかにされる必要があるが、現時点では発生学的に解明されていない。

先天性皮膚欠損症の管理は、病変の大きさと皮膚欠損部下の欠損の有無による。皮膚欠損部が4 cm 未満の小さなものは、上皮化まで抗菌薬軟膏塗布と洗浄が勧められている¹⁰⁾。上皮化が完成するまでは感染を防ぎ、湿潤で抗菌的な環境を保つことが必要であり、抗菌作用を有するドレッシング材であるアクアセル Ag[®] が有効だった報告もある¹¹⁾。4 cm を超える大きな病変は皮膚以外の欠損を合併していたり、出血、血栓症、感染症のリスクが高くなるため、早期の外科的修復が推奨されている¹⁰⁾。本症例ではドレッシング材貼付が有効であったと思われるが、経過中に MRSA の検出があり、創部感染に留意しながら慎重に経過観察する必要があると考える。全身的抗菌薬投与

を行った症例も散見されたが、本症例では局所処置のみであり、必ずしも抗菌薬の全身投与は必要ではないと考えた。

症例のほとんどが生後1か月以内に瘢痕治癒しており、経過は良好であるが、機能的、美容的予後を考慮する必要がある、早期に形成外科コンサルトが重要であると思われた。

結 語

一絨毛膜二羊膜双胎一児子宮内胎児死亡後、稀ではあるが生存児に左右対称性の皮膚欠損症を呈することがあり注意を要すると思われた。また、皮膚欠損部の感染予防が大切であると思われた。

利益相反

開示すべき利益相反はない

文 献

- 1) Martinez-Regueira S, et al. Aplasia Cutis Congenita in a Defined Population from Northwest Spain. *Pediatr Dermatol* 23(6): 528-32, 2006
- 2) Freiden IJ, et al. Aplasia cutis congenita: A clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 14(4): 646-60, 1986
- 3) Committee on Practices Bulletins-Obstetrics; Society for Maternal-Fetal Medicine. Practice Bulletin No. 169: Multifetal Gestations: Twin, Triplet, and Higher-Order Multifetal Pregnancies. *Obstet Gynecol* 128(4): e 131-46, 2016
- 4) 村越毅. 双胎妊娠の診断と管理: 第71回日本産科婦人科学会学術総会, 2019
- 5) 杉原弥香ら. 双胎一児死亡における生存児の予後とその管理. *臨床婦人科産科* 73(6): 562-7, 2019
- 6) Paraparambil V, et al. Frieden's Group-V Aplasia Cutis Congenita with in utero Scarring in a Dichorionoc Twin: A Case Report and Comprehensive Literature Review. *Case Rep Dermatol* 17: 1-8, 2025
- 7) 有賀昭俊ら. 先天性皮膚欠損症の2例. *皮膚臨床* 12(12): 1056-60, 1970
- 8) 岩田賢治ら. 紙様児を伴った先天性皮膚欠損症の1例. *西日本皮膚科* 67(3): 215-7, 2005
- 9) 藤真理子ら. 一絨毛膜二羊膜双胎一児死亡後の生存児に発症した先天性腸管閉鎖症と先天性皮膚欠損症の経験. *現代産婦人科* 62(1): 139-42, 2013
- 10) Belkhou A, et al. Aplasia cutis congenita: Update and management. *Ann Chir Plast Esthet* 61(5): 450-61, 2016
- 11) 田野千尋ら. 一絨毛膜二羊膜双胎一児死亡に伴う先天性皮膚欠損症の一例. *日本周産期・新生児医学会雑誌* 58(1): 216-20, 2022