

## 新生児外科疾患における出生前診断の役割

仁科孝子, 澤口重徳  
大川治夫, 坂庭操  
金子道夫, 越智五平  
池袋賢一 (筑波大学臨床医学系小児外科)  
是沢光彦, 岩崎寛和 ( // 産婦人科)

### 〔はじめに〕

出生前診断される新生児外科疾患症例の増加に対応して、治療体制の変化とそれに基づく予後の改善が期待される。出生前診断における小児外科の役割は、産科医や家族に診断・予後に関する情報を提供し、胎児期になし得る処置を模索し、分娩方法や時期の決定に参加し、分娩に立ち合っただけで患児の治療を早期に開始することにある。その各段階で派生する問題に対処するために、小児外科として最低限の基準設定が望まれるが、現在までに得られている情報は未だ不十分であり、さらに症例を集積・分析することが必要である。本年度はその予備調査として、筑波大学で経験した出生前診断症例の再検討と、本邦報告例の診断時期・分娩方法・予後に関する検討を行った。

### 〔経験症例〕

1982年1月から1986年12月の約4年間に、筑波大学で出生前診断がなされたのは36例、同期間中に当院で出生した新生児総数約2000の1.5%にあたる。中枢神経系および循環器疾患が多く、小児外科が関与したのは表1に示す10例である。今回はこの10例について検討を行った。

### 〔症例1〕

母親の妊娠経過：SLEにて治療中。2回の自然流産の既往がある。妊娠28週1日、切迫早産のため緊急入院となった。図1に入院時の胎児臀部の超音波断層像を示す。仙骨の下方にmixed patternの腫瘤像が認められ、当初meningoceleが疑われたが、小児外科の診断は仙尾部奇形腫。著明な胎児心拍数低下のため妊娠28週4日、多数の小児外科・小児科・麻酔科医立ち合いのもとに帝王切開が行われた。

出生後の経過：在胎28週4日、1900g(うち腫瘍重量900g)。出生時、巨大な腫瘍は破

裂しており、Apgar score は 1 点→0 点。初回測定時のヘマトクリット値は 6 %。蘇生を行いつつ、緊急に腫瘍を切除した。数回の心停止と大量輸血にもかかわらず、人工呼吸管理と 5 回の交換輸血にて回復、体重も順調に増加して退院した。2 歳 6 か月の現在、知能障害・機能障害を全く残さず健在である。

#### 〔症例 2〕

母親の妊娠経過：妊娠 34 週の超音波検診にて横隔膜ヘルニアが疑われた。入院時の胎児前頭面の超音波断層像を図 2 A に示す。胎児水腫・羊水過多はない。左胸腔内に大小不同の嚢胞が多数認められ、心臓は右に偏位しているが、横隔膜ヘルニアには腹腔内の腸管エコーが多すぎるため胎児造影を施行した。造影された腸管はすべて腹腔内にあり、先天性の嚢胞性肺疾患、おそらくは CCAM と診断された。

出生後の経過：在胎 39 週、経腔計画分娩で出生した患児は、2394 g、Apgar score 9 点→9 点、軽度の陥没呼吸を認めた。出生時胸郭は拡大、腹部は陥凹しており、左横隔膜ヘルニアを示唆する理学的所見であった。出生直後の胸部単純 X 線写真 (図 2 B) でも、胎児造影時の造影剤がない限り、横隔膜ヘルニアとの鑑別が困難である。肺嚢胞症の診断で緊急に左下葉切除術を施行した。CCAM の確定診断は病理組織学的になされた。術後経過は順調で、生後 11 日目に全治退院した。

#### 〔症例 3〕

母親は妊娠 38 週、羊水過多があり、超音波検査で消化管エコーが認められないため胎児造影を施行した。X 線上胎児消化管は全く造影されず、A 型食道閉鎖症が疑われた。在胎 40 週、経腔分娩にて出生。経鼻胃管挿入不能で、A 型食道閉鎖症と診断された。早期の咽頭持続吸引・胃瘻造設により、肺炎を起こすことなく管理、6 椎体の gap を延長後、生後 11 か月で食道端々吻合を行った。2 歳の現在食道機能良好で固形物を摂取、順調に発育中である。

#### 〔症例 4〕

妊娠 16 週の超音波検診にて臍帯ヘルニアと診断され、当院に転送された。在胎 32 週、小児外科医待機のもとに帝王切開にて出生。嚢の破裂はなかった。隣室にて根治手術が施行され、術後経過は良好であった。

#### 〔症例 5〕

図 3 は妊娠 34 週の超音波断層像で、右上腹部に solid mass、下腹部に拡張した腸管、腸管の間に石灰化を思わせる high echo が散在し、胎便性腹膜炎が疑われるが、当時の診断は腹部腫瘤であった。出生直後の腹部単純 X 線撮影で胎便性腹膜炎を伴った回腸閉鎖症と診断、生後 9 時間で回腸切除・端々吻合術を施行した。術後経過は順調であった。

#### 〔症例 6〕

妊娠 38 週の超音波検査で右側腹部に腎由来と思われる嚢腫が発見された。出生後の精査で右片側性多嚢腎と診断され、生後 10 か月で右腎摘出術を施行、術後は順調に経過した。

#### 〔症例 7〕

妊娠 38 週の超音波断層像では、肝および腸管が腹腔外に存在しており、臍帯ヘルニアが疑われた。cloacal exstrophy を伴った lower celosomia で、帝王切開時に嚢が破裂した。Allen and Wrenn の手術を行ったが、合併奇形のため術後 2 日目に死亡した。

#### 〔症例 8〕

妊娠 38 週の超音波検査で、心臓が胸腔外にあることが判明していた。心臓脱出を伴う upper celosomia であった。水頭症など多数の奇形を有するため手術は施行せず、生後早期に死亡した。

#### 〔症例 9〕

羊水過少のため妊娠 30 週で超音波検査を施行、両側腎が腫瘍状に描出され、Potter 症候群と診断された。腹膜灌流の可能性を考慮して、出生時には小児外科医も立合ったが、両側嚢胞腎 (Potter II 型) であり、生後数時間で呼吸不全のため死亡した。

#### 〔症例 10〕

羊水過少を示し、妊娠 32 週で発見された、症例 9 と同様の両側嚢胞腎症例である。

#### 〔報告例の集計〕

出生前診断の時期・分娩方法・予後について、主な邦文報告例を集計した。結果を表 2 に示す。臍帯ヘルニアや食道閉鎖症の死亡例の多くは、重症合併奇形によるものであり、出生前診断による救命率の著明な改善は期待できない。横隔膜ヘルニアは相変わらず 100 %

の死亡率であり、肺嚢胞症の予後も不良である。いずれも、従来原因不明のまま出生直後に死亡していた症例が、出生前に診断されて、小児外科施設に胎内搬送されるようになったことが一因と考えられている。仙尾部奇形腫の死亡率も63%と予想外に高いが、経膈分娩・帝王切開によらず、殆どが腫瘍破裂に基づく出血性ショックによるものである。一応帝王切開症例に3例の生存例があり、分娩方法選択の重要性を示唆している。

### 【考案】

当院の経験10症例では、6例が生存、4例が死亡している。症例1は、分娩に多数の医師が立合っていない限り救命し得なかった症例である。症例2では、呼吸状態悪化後の転送や、横隔膜ヘルニアとしての開腹手術などが避けられたことが直接救命につながったと考えられる。症例3～6の4例でも早期治療や合併症予防などの点で、出生前診断が有用であった。これに対して、死亡した4例中真に小児外科治療の対象となり、かつ救命の可能性があったのは、症例7の1例のみであった。この症例7では帝王切開中にヘルニア嚢が破裂している。異常突出部分を有する児の分娩は帝王切開が安全と考えられるが、このような帝王切開には熟練した産科医の細心の注意が必要なことを銘記すべきであろう。

本邦の出生前診断の時期は欧米に比較して未だ遅いが、年々早くなる傾向がある。今後の妊婦超音波検診の時期設定によっては、さらに早くなることが予想される。また全体的な死亡率を見れば、出生前診断症例の方がむしろ高い印象を受ける。しかし、我々は出生前診断により救命し得た症例を経験しており、このような症例はさらに増加すると考えている。

経験例および報告例を基に、超音波検査により出生前診断が可能な疾患を、診断上の特徴から5つに分類して表3に示した。2つ以上の要素をあわせ持つ疾患も多い。さらに胎児の超音波断層像に関する知見が集積すれば、腫瘍の鑑別など質的差異に基づく診断症例も増加すると考えられる。胎児に異常が発現した後に、新生児外科疾患を熟知した者が検査を行えば、現在までに報告のない疾患であっても診断可能である。そこに診断時から小児外科医が関与すべき理由がある。超音波検査のみで鑑別できない場合には、胎児造影や胎児鏡を併用するが、得たい情報によっては脂溶性の造影剤は使用しないとか、出生後の治療方針が大差なければあえて鑑別しないなど、侵襲を最小限にする努力も必要である。そのために、小児外科側の助言が必要な場合も少なくない。

〔まとめ〕

出生前診断における小児外科医の役割や判断基準を設定する準備作業として、筑波大学小児外科に入院した出生前診断症例 10 例について、概略を示した。併せて、現在までの邦文報告例の検討を行った。

表 1 出生前に診断された小児外科疾患症例

1982.1~1986.12 筑波大学小児外科

症例	診断時週数	出生前診断	最終診断	在胎週数	分娩経路	予後
1. S H	28週1日	仙尾部巨大奇形腫	仙尾部巨大奇形腫	28週4日	帝王切開	生存
2. Y G	34週5日	嚢胞性肺疾患	C C A M	39週2日	経膈分娩	生存
3. T S	38週0日	食道閉鎖症(A型)疑	食道閉鎖症(A型)	40週0日	経膈分娩	生存
4. Y N	16週0日	臍帯ヘルニア	臍帯ヘルニア	32週0日	帝王切開	生存
5. Y K	34週3日	腹腔内嚢腫	回腸閉鎖症 胎便性腹膜炎	36週1日	経膈分娩	生存
6. M T	38週2日	右側腹部嚢腫	右片側性多嚢腎	39週1日	帝王切開	生存
7. K K	36週4日	臍帯ヘルニア	lower celosomia 多発奇形	37週6日	帝王切開	術後死亡
8. Y T	38週2日	水頭症 心臓脱出	水頭症 upper celosomia 多発奇形	38週2日	帝王切開	非手術死亡
9. M H	30週1日	両側腎腫瘍 腎不全疑い	両側嚢胞腎	30週4日	経膈分娩	出生直後死亡
10. ? S	32週	腎不全疑い	両側嚢胞腎	33週	経膈分娩	出生直後死亡

表 2 小児外科主要疾患の出生前診断邦文報告例

	報告 例数	診断時期		死亡率	分娩経路	
		最小	平均		帝王切開	経膈分娩
臍帯ヘルニア・腹壁破裂	29例	16週	29週	6.9%	9例(6例)	4例(3例)
横隔膜ヘルニア	5例	28週	35週	100%	2例(2例)	2例(2例)
肺嚢胞症	5例	17週	27週	7.5%		
先天性食道閉鎖症	6例	34週	36週	7.5%		
先天性消化管閉鎖症	44例	29週	34週	2.4%		
片側性多嚢腎	6例	28週	33週	0%		
水腎症・尿路閉塞	16例	21週	31週	8%		
脊髄髄膜瘤	6例	31週	35週	0%	2例(0)	1例(0)
仙尾部奇形腫	12例	22週	30週	6.3%	5例(2例)	3例(3例)
卵巣嚢腫	10例	32週	35週	0%		
頸部リンパ管腫	6例	16週	25週	6.7%		

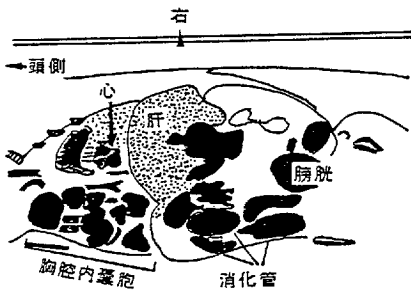
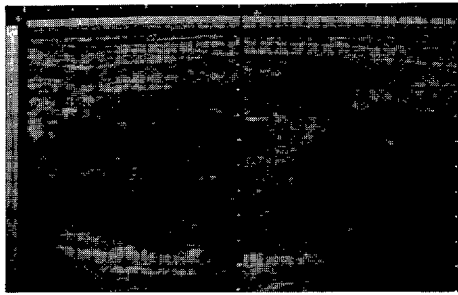
( ) は死亡例

表3 出生前に超音波検査により診断し得る疾患

1. 正常構造の拡張	先天性消化管閉塞, 先天性尿路閉塞, 先天性胆管拡張症, 水頭症 など
2. 正常構造の位置異常 (突出部分の存在)	横隔膜ヘルニア, 臍帯ヘルニア, meningocele など
3. 正常構造の欠如	腎無形成, 無脳児 など
4. 異常構造の存在	腫瘍, 嚢胞腎, 肺嚢胞 など
5. 先天性心疾患	1~4の組み合わせが多い



図1 仙尾部巨大奇形腫症例〔症例1〕  
(PL:胎盤, V:胎児脊椎, □:胎児頭側)



A. 妊娠34週5日の超音波断層像

B. 出生直後の単純X線写真

図2 CCAM 症例〔症例2〕

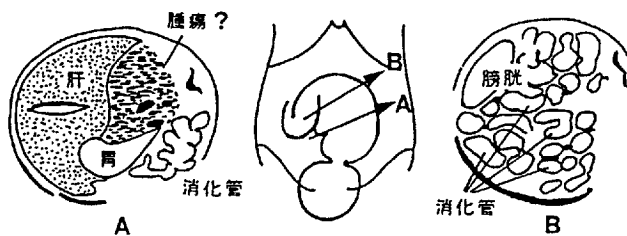
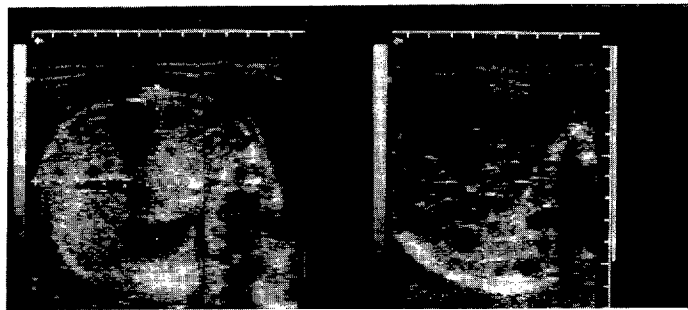


図3 胎便性腹膜炎を伴った回腸閉鎖症例〔症例5〕  
妊娠34週3日の超音波断層像



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔はじめに〕

出生前診断される新生児外科疾患症例の増加に対応して、治療体制の変化とそれに基づく予後の改善が期待される。出生前診断における小児外科の役割は、産科医や家族に診断・予後に関する情報を提供し、胎児期になし得る処置を模索し、分娩方法や時期の決定に参加し、分娩に立ち合って患児の治療を早期に開始することにある。その各段階で派生する問題に対処するために、小児外科として最低限の基準設定が望まれるが、現在までに得られている情報は未だ不十分であり、さらに症例を集積・分析することが必要である。本年度はその予備調査として、筑波大学で経験した出生前診断症例の再検討と、本邦報告例の診断時期・分娩方法・予後に関する検討を行った。