

## 出生前診断症例の治療成績

### — 死亡例の検討 —

(分担研究: 新生児外科的疾患に関する総合的研究)

水田祥代、池田恵一

要約: 出生前に診断し得た外科的形態異常を有する患児のうち救命し得なかった12例の臨床経過および剖検所見について検討した。

個々の症例に於いて救命が困難であった幾つかの理由が認められたが、大きく分けて、より一層の治療上の努力が必要なものと、如何に努力しようとも現時点においては救命不可能な機能的、形態的異常があり、このような症例に対する多角的な周産期管理の検討が必要である。

見出し語: 出生前診断、外科的疾患

近年における超音波診断装置、ことに電子スキヤンの普及により、児の形態的および機能的な異常が出生前に診断可能となった。その結果、このような異常児に対する周産期管理は大きく変化してきた(1, 2, 3)。しかし、外科的形態異常を伴う児の治療成績を見ると、出生前診断が必ずしも治療成績の向上に結びつかない場合も少なくない(3, 4)。その原因を知る為に当施設の出生前診断症例のうち救命しえなかった症例の臨床的および剖検所見について検討した。

1. 対象および方法: 昭和51年1月より62年12月までに経験した出生前診断症例64例中、治療計画が立てられたが、救命できずに死亡した12例を対

象とした。12例の出生前診断、母体の妊娠、分娩歴は夫々の病院の分娩部診療記録を、また、児の臨床経過は当科診療記録、当大学病理学教室で病理解剖を施行した10例については剖検記録を基に検索した。

2. 結果: 12例の主な外科的異常の内訳は、膈疝ヘルニア3例、十二指腸閉鎖3例、横隔膜ヘルニア2例、頸部奇形腫、食道閉鎖症、高位空腸閉鎖症、水腎症が夫々1例であった。出生前診断の方法は超音波検査のみ8例、超音波検査+羊水検査4例であった。11例は当院産科にて診断、出産が行なわれ、他の1例は他院にて診断、出生後に当科に入院した。

九州大学小児外科

(Department of Pediatric Surgery Kyushu University)

12例の在胎週数は、37週未満、37週以後夫々6例づつで差はなかった。出生体重は、1500g未満1例、1500-2000g 3例、2000-2500g 5例、2500g以上3例あった。minorなものも含めた何等かの合併奇形が8例に認められた。死亡時期をみると、術前3例、術後24時間以内3例、24時間以降7日まで2例、7日以降4例であった。

個々の症例の臨床経過および剖検所見は、表1、2に示すように、術前死亡した3例は、臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニア、十二指腸閉鎖で、いずれも出生直後より呼吸障害が強く、症例1、2は蘇生の功なく、生後2時間、3時間半で死亡した。剖検時の肺はいずれも小さく、無気肺の所見を呈した。また、症例3は気管内挿管後人工呼吸器による管理を行なったか、IRDSの所見は改善されなかった。剖検では肺胞内に含気は無く、硝子膜形成が認められ、また、両側脳室出血が認められた。

術後死亡例についてみると、症例1は頸部奇形腫による気道圧迫で、出生直後の気管内挿管が困難であり、腫瘤の部分切除と気管切開を行なったが、剖検では腫瘤は甲状腺原発の奇形腫であり、肺は無気肺の所見を呈していた。症例2の横隔膜ヘルニアは術後PFCに陥り、救命出来なかった例であるが、剖検は出来なかった。症例3、4、5は表3に示すようにいずれも重症複合奇形例であった。症例Y、BおよびM、Jの臍帯ヘルニアは一期的閉鎖を施行した。症例U、Yに対しては右腎嚢造設のみ行なった。いずれも、それぞれ4時間、6日、22日目に死亡している。症例6は在胎30週の早産で出生直後より呼吸不全が著明で気管内挿管後人工呼吸管理を行ない、全身状態が少し改善し

た7生日目に十二指腸閉鎖根治術、人工肛門造設術を施行したが、術後も呼吸状態は改善せず、14生日(術後7日目)に死亡した。剖検による肺の所見は全体に含気に乏しく、肺胞上皮の未熟性および右下葉にabscessを形成していた。症例7は生後2日目に空腸-空腸端々吻合を行なったが、術後縫合不全を来し、腹膜炎、敗血症によって死亡した。症例8は生後23時間目に一期的根治術を行なったが、術後6時間目呼吸障害により死亡した。剖検は出来ていない。症例9は、十二指腸閉鎖で術後経過順調であったが、13生日背中に小さな発疹の出現とともに、全身状態が急変し、15生日血小板減少、出血傾向著明となり、21生日に死亡した。背中の発疹部より単純herpes virusを検出し、また剖検でも副腎、肝臓、肺などにherpes virusの封入体を証明し、ヘルペス感染症と診断された。母体の感染については不明である。

3. 考案：出生前診断の普及とともに、これが直ちに新生児外科患児の治療成績の飛躍的な向上をもたらしているような印象を与えているが、実際には昨年度の本研究のアンケート調査で秋山らが報告しているように、出生前診断が行なわれた症例の死亡率(22.5%)は出生前診断の行なわれていない症例の死亡率(11.4%)より高く、これは重症合併奇形を有する症例ほど出生前診断がされ易いためと推察されている(4)。自験例でも死亡12例中8例は他の奇形を合併しており、そのうち5例は染色体異常や多臓器の重症合併奇形を有していた。したがって、出生前診断例の死亡例は2つの群に分けることができる。1つは救命のための一層の努力が必要なもの(これには、呼吸不全で死

亡した横隔膜ヘルニアや、頸部奇形腫、術後縫合不全や感染症による死亡例などが入る)、他はどの様に努力しても現時点では形態的、機能的に救命不可能なもので、これには染色体異常を含む重症複合奇形を伴うものが含まれる。しかし、これらの重症複合奇形のなかには出生後に初めて明らかとなるものも多い。したがって、出生前診断において複合奇形を伴い易い疾患をdetectした場合には、染色体異常を含めて他の奇形の有無についての慎重な検索が必要であり、このような症例に対する周産期管理について今後多角的に検討されるべきであるといえる。

[文献] 1. Nakano H, et al; Diagnosis and prognosis of fetal malformation by

ultrasonic tomography, Asia-Oceania J Obstet Gynecol, 7:224, 1981.

2. DeLuca FG; The status of perinatal diagnosis and fetal surgery, Pediatr Surg Int 2;259, 1987.

3. Suita S; Antenatal diagnosis and pediatric surgery, The fetus as a patient' 87.

Ed, K, Maeda, P. 315, 1987.

4. 秋山洋 他: 新生児外科症例からみた出生前診断の現況、厚生省心身障害研究報告書、小児期の主な健康障害要因に関する研究班-昭和61年度研究業績 p. 354, 1987.

表 1

死亡時期および死因

1. 術前死亡例

No.	患者名	臨床診断	在胎 (w)	Agep	出生体重 (g)	死亡時期 (生後)	CNS	心	肺	消化管	腎	剖検所見
1.	T. D.	臍帯ヘルニア破裂、呼吸循環不全	37	4	2130	2 h.	-	+	+	+	+	+
2.	I. B.	横隔膜ヘルニア欠損 (両側)	38	4	2500	3.5 h.	+	+	+	+	-	+
3.	F. K.	十二指腸閉鎖、IRDS、新生児呼吸不全	30	4	1490	2 d.	+	+	+	+	+	+

[CNS] TD: -  
 IB: 両側脳室出血  
 FK: 両側脳室出血

[心] 胎膜管、卵円孔開存  
 同上  
 同上

[肺] 1: 17g, R: 13g 肺動脈は開いているが、肺血管不明  
 2: 5.5 常気腫、肺動脈閉鎖  
 3: 24 31 肺動脈内に含気なく、卵円孔形成

表 2

死亡時期および死因 2. 術後死亡例

No.	患者名	臨床診断	在胎 (w)	Agep	出生体重 (g)	手術時期 (生後)	死亡時期 (生後)	CNS	心	肺	消化管	腎	剖検所見
1.	T. H.	頸部奇形腫	35	1	2800	産後	2.5 h.	-	++	+	-	+	+
2.	M. B.	横隔膜ヘルニア	41	2	1500	1 h.	9 h.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
3.	Y. B.	臍帯ヘルニア、13トリソミー、両脚水腎症、複合奇形 (多)	33	1	1650	1 h.	4 h.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
4.	U. Y.	両脚水腎症、複合奇形	36	5	3200	1 h.	6 d.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
5.	M. J.	臍帯ヘルニア、13トリソミー、心奇形	39	2	2400	産後	22 d.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
6.	F. M.	十二指腸閉鎖、腸疝、IRDS、ダウン症候群	30	2	2050	7 d.	14 d.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
7.	K. A.	高位空腸閉鎖症	34	8	2205	2 d.	12 d.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
8.	O. T.	食道閉鎖症、染色体11短鎖症	38	6	1565	23 h.	29 h.	.....	.....	.....	.....	.....	.....
9.	Y. K.	十二指腸閉鎖症	43	9	2420	12 h.	21 d.	.....	.....	.....	.....	.....	.....

+は異常所見  
 \*胎膜管、卵円孔開存

表 3

産後複合奇形例

	Y. B.	M. J.	U. Y.
1) 染色体	13トリソミー	18トリソミー	-
2) 外表	臍帯ヘルニア 両脚水腎症 両下肢多趾症	臍帯ヘルニア 11短鎖 両耳介奇形 両指短縮拘縮 合指症、合趾症	顔貌異常 11短鎖 鼠爪指
3) 心	総動脈幹症 (1型) VSD	腹壁部心室中隔欠損 大動脈右室騎上 左室低形成、右室肥大 大動脈縮窄症 動脈管開存	総肺動脈遷延異常 ASD 右心房、右心室肥大 大動脈縮窄症 動脈管開存、室内血腫形成
4) 肺	両肺低形成	両側横隔膜形成不全	右上葉気管支高位分枝
5) 腎	馬蹄腎 右水腎症	馬蹄腎	両側性先天性鎖結腎 (Potter II)
6) 消化管	腸回転異常 メッケル憩室	メッケル憩室 横膈結腸形成不全	



## 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



要約: 出生前に診断し得た外科的形態異常を有する患児のうち救命し得なかった 12 例の臨床経過および剖検所見について検討した。個々の症例に於いて救命が困難であった幾つかの理由が認められたが、大きく分けて、より一層の治療上の努力が必要なものと、如何に努力しようとも現時点においては救命不可能な機能的、形態的異常があり、このような症例に対する多角的な周産期管理の検討が必要である。