

先天性横隔膜ヘルニア 2例の出生前診断の経験 (分担研究:新生児外科的疾患に関する総合的研究)

石川 薫*

要約: 出生前診断の進歩に伴ない、従来より重症の先天性横隔膜ヘルニアが小児外科医の手元に届くようになり、先天性横隔膜ヘルニアの小児外科的な治療成績は悪化傾向にある。このような現況を打破する活路として、先天性横隔膜ヘルニアの胎児手術への期待が高まりつつある。今回私共は、先天性横隔膜ヘルニア 2例の出生前診断を経験したので報告し、加えて胎児手術も勘案した今後の先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理に言及してみた。

見出し語: Congenital diaphragmatic hernia, Prenatal diagnosis, Fetal therapy

〔緒言〕

先天性横隔膜ヘルニアの小児外科的治療は膜型人工肺を用いた体外循環 (ECMO) などの臨床応用により究極の段階を迎えつつあるが、これら先端的集中治療にも拘わらず多くの先天性横隔膜ヘルニア、就中出生前診断がなされた先天性横隔膜ヘルニアの多くは胸腔に脱出した腹腔臓器の圧排による著しい肺低形成より致死性的であることが判明してきている⁽¹⁾⁽²⁾。このような重症の先天性横隔膜ヘルニアの救命への活路として、肺低形成の抑制を目的とした胎児手術への期待が高まりつつある⁽³⁾。今回私共は、先天性横隔膜ヘルニア 2例の出生前診断を経験したので報告し、加えて先天性横

隔膜ヘルニアの周産期管理に言及してみたい。

〔症例〕

症例 1 ; 症例は妊娠32週に切迫早産にて私共施設に母体搬送された。超音波断層法にて、IUGR, Oligohydramnios に加え図 1 に示した如き左側の先天性横隔膜ヘルニアの所見が得られた。胎児肺は両側共に確認できず重度の肺低形成の合併が推測された。症例は妊娠33週に 1,000 gm 女児を経膈分娩したが、重篤な呼吸不全より手術施行前に死亡した。症例の剖検所見は左側の先天性横隔膜欠損症で、左肺 1.4 gm, 右肺 1.8 gm, 肺 / 体重比 0.0032 の重度の肺低形成の合併が証明された。

症例 2 ; 症例は妊娠27週の超音波断層法スクリ

*名古屋第一赤十字病院産婦人科 (Department of Obstetrics and Gynecology, The Japanese Red Cross Nagoya First Hospital)

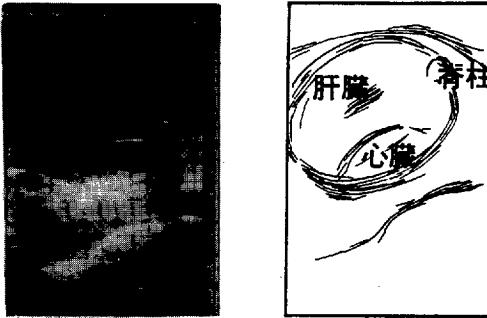


図1. 症例1の胸部横断超音波断層像

ーニングにて胎児異常に気付かれた。症例の胸部横断超音波断層像を図2に示した。右側に圧排された心臓、脊柱前面の胃泡像などの所見より、左側の先天性横隔膜ヘルニアと考えられた。妊娠28週の図3に示した羊水造影にて、胎児左側胸部に胎児小腸陰影が認められ、左側の先天性横隔膜ヘルニアと出生前確定診断し得た。症例の羊水染色体検査は正常で合併奇形は認められず、羊水過多を伴ない両肺断面積/胸郭断面積比0.12であったことから、胎児手術の適応かと考えられた。しかし、小児外科との討議の結果、正期産までの待期と出生後の小児外科的治療の方針が採択された。症例は妊娠36週に、胎児大腿にミオブロック1mg筋注投与後、2,368gm男児を経膈分娩した。出生直後よりの筋弛緩を得た状態での呼吸管理が施行されたが、呼吸不全は重篤で出生後2時間に緊急手術となった。しかし、手術後も呼吸不全の改善は得らず、出生後20時間に死亡した。症例の剖検所見は左側の先天性横隔膜ヘルニアで、左肺1.8gm、右肺9.0gm、肺/体重比0.0046の重度の肺低形成の合併が証明された。

[考察]

先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理指針を図4

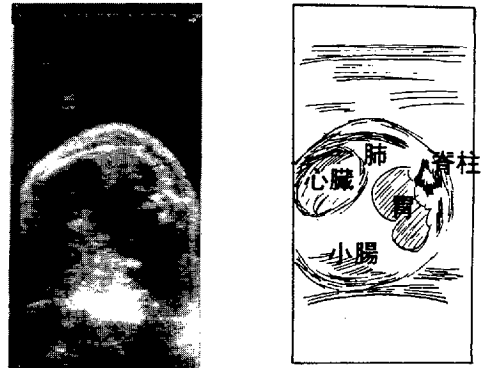


図2. 症例2の胸部横断超音波断層像

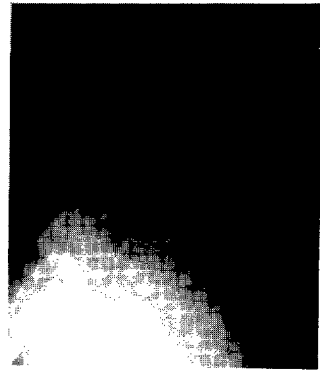


図3. 症例2の羊水造影X線写真

に提起してみた。

まず、出生前診断の進歩に伴ない先天性横隔膜ヘルニアにも染色体異常などの合併奇形が少ない事が判明してきており、これ等の鑑別が先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理の第一のステップとなる。

次に、出生前診断された先天性横隔膜ヘルニアが、出生後の小児外科的治療により救命可能か否か、換言するに胎児手術を要するか否かの鑑別が周産期管理の第二のステップとなる。その指標として、羊水過多の有無が重要のようである。Harrisonらは、羊水過多のなかった先天性横隔膜ヘルニアの小児外科的治療による救命率が55%であったのに対し、羊水過多のあったものでは11%に

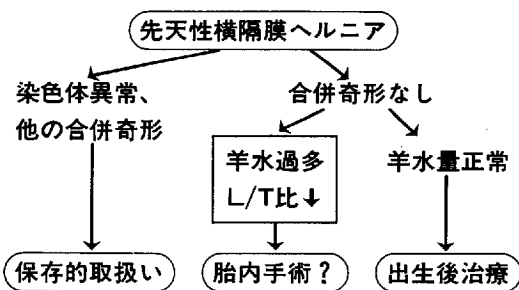


図4. 先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理(案)

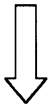
過ぎなかった事より、羊水過多の出現した先天性横隔膜ヘルニアが胎児手術の適応になることを示唆している⁽¹⁾。一方、本邦の長谷川らは⁽⁴⁾先天性横隔膜ヘルニア胎児の両肺断面積 / 胸郭断面積比 (L/T比) を測定し、それが0.24以上のものは小児外科的治療により救命できたが0.17のものは救命不能であったと報告しており、胎児手術の適応の指標に供せるかも知れない。

先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理の最後のステップは、胎児手術を要すると診断した際の手術

時期と手術術式であろう。未だヒト胎児の先天性横隔膜ヘルニアに対する胎児手術の報告はなく未踏の領域ではあるが、手術時期としては妊娠20~28週、手術術式としては gastroschisis の造設が思案される。

文 献

- (1) Adzick, N.S., et al.: Diaphragmatic hernia in the fetus. Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases: J. Pediatr. Surg., 20, 357, 1985
- (2) Benacerraf, B.R., et al.: Fetal diaphragmatic hernia. Ultrasound diagnosis and clinical outcome in 19 cases: Am. J. Obstet. Gynecol., 156, 573, 1987
- (3) Harrison, M. R., et al.: Fetal diaphragmatic hernia. Fatal but fixable: Seminars in Perinatology, 9, 103, 1985
- (4) 長谷川利路ら: 横隔膜ヘルニアの出生前診断に関する検討: 第23回日本新生児学会総会抄録集, 108, 1987



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: 出生前診断の進歩に伴ない、従来より重症の先天性横隔膜ヘルニアが小児外科医の手に届くようになり、先天性横隔膜ヘルニアの小児外科的な治療成績は悪化傾向にある。このような現況を打破する活路として、先天性横隔膜ヘルニアの胎児手術への期待が高まりつつある。今回私共は、先天性横隔膜ヘルニア2例の出生前診断を経験したので報告し、加えて胎児手術も勘案した今後の先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理に言及してみた。