

## 当教室における出生前診断症例とその周産期の対応について

### — 臍帯ヘルニアを中心に —

(分担研究：新生児外科的疾患に関する総合的研究)

中條俊夫, 岩中 督, 橋都浩平, 河原崎秀雄, 小室広昭

**要約：**当教室において、昭和63年12月までに超音波検査にて出生前診断が得られた小児外科疾患25例のうち、臍帯ヘルニア7例について、その症例の分析と周産期の対応について検討した。帝王切開に引続き直ちに隣室で外科的治療を行った4例中3例のみが生存し、死亡した4例はすべて合併奇形をともなっていた。当科では出生前診断された本症の、特に合併奇形を中心とした治療方針を作成しており、この治療方針の是非を検討した。

**見出し語：**出生前診断, 臍帯ヘルニア, 合併奇形, Amniotic adhesion malformation syndrome

当教室において、昭和63年12月までに超音波検査によって出生前診断が得られた新生児外科症例は25例である。そのうち今回は、臍帯ヘルニアについて、その症例の分析および周産期の対応などについて検討したので報告する。

臍帯ヘルニアの7例を表1に示す。超音波診断はその全例でほぼ的中し、うち3例は合併奇形もほぼ正確に診断できた。診断された週数は、18週から37週まで、平均30週4日であり、また出生時週数は、30週から38週まで、平均35週5日で、平均で診断から出産まで約5週間経過観察したことになる。7例中4例が死亡し、死亡症例の全例に重症合併奇形が観察され、重症合併奇形を伴わ

ない3例は全例生存した。死亡した4例中3例は、長期生存がまず不可能な重篤な奇形が存在した。7例中5例が低出生体重児であり、そのうち1例は超未熟児であったが、出生体重と予後の間には差は観察されなかった。周産期の対応としては、2例が母体搬送され、当院で5例が娩出されている。2例は他院で娩出され、患者が当院に搬送された。7例中5例が帝王切開で娩出され、そのうち4例が直ちに隣室にて外科的治療を受けており、そのうち3例が生存した。

#### 【症例分析】

症例1. 臍帯ヘルニアを含む胎児多発奇形と診断され、患児の搬送を待機して分娩を誘発し、経膈

東京大学小児外科 (Department of Pediatric Surgery, University of Tokyo)

東京都文京区本郷7-3-1

症例	超音波診断名	診断週数	出生週数	合併奇形	出生体重	周産期の対応	予後
1	胎児多発奇形	37w2d	37w3d	鉗肛, TEF, 四肢奇形, 18-trisomy	1834g	経腔分娩 分娩誘発	死
2	臍帯ヘルニア 脊柱側彎	33w0d	36w3d	脊柱側彎 胸廓低形成	1932g	帝王切開後直ちに 手術	死
3	臍帯ヘルニア	31w	38w0d		2982g	帝王切開後直ちに 手術	生
4	臍帯ヘルニア prune-belly synd.	28w	33w3d	prune-belly synd.	2780g	帝王切開	死
5	臍帯ヘルニア 脊柱側彎	30w2d	30w5d	脊柱側彎, 膀胱腸裂 Cantrell synd.	985g	母体搬送し帝王切 開後治療施行せず	死
6	腹壁破裂	36w0d	36w1d		1852g	母体搬送し帝王切 開後直ちに手術	生
7	臍帯ヘルニア	18w	37w3d		2320g	帝王切開後直ちに 手術	生

表1：出生前診断された臍帯ヘルニア症例（東京大学小児外科，～昭和63年12月）

分娩で娩出された。他院にての分娩症例のため、周産期の対応については詳細不明である。

症例2. 当院において妊娠早期より経過観察されていた症例で、極めて著明な脊柱側彎を伴う臍帯ヘルニアと診断された。超音波診断などの精査では、患児の予後について推測が不可能であったため帝王切開で娩出した。出生時、脊柱側彎に伴う胸郭の低形成が存在したが、かなり重篤とはいえず治療を行う意義があると考え直ちに隣室で外科的治療が施行された。いわゆる amniotic adhesion malformation syndrome の症例と考えられた。この症例の経験より後述する治療方針が検討された。

症例3. 全く合併症が見られず、帝王切開に引き続き外科的治療が施行された。現在順調に経過して

いる。

症例4. 他院で診断され、帝王切開で娩出した。prune-belly syndrome が存在したが、当科へ新生児搬送され一期的腹壁形成術が施行された。術後肝炎を合併し、残念ながら死亡した。充分生存の可能性があった症例であり、悔やまれる。

症例5. 他院にて診断され破水後母体搬送された。脊柱側彎を伴う臍帯ヘルニアと診断されたため、前述の症例2の経験より出生後の生存は不可能と判断した。また第1子でもあったため母体の侵襲を考慮して、脊柱側彎のため経腔分娩が途中にて断念される危惧が存在したため、緊急帝王切開の準備を整えた後、経腔分娩にて娩出した。娩出後合併奇形を観察したところ、Cantrell syndrome,

膀胱腸裂を合併した amniotic adhesion malformation syndrome であり、積極的治療を断念した。従来このような症例は、分娩施設において死産児として取り扱われていたものと考えられ、今後出生前診断の進歩によりこれら重篤な合併奇形を持つ患児が小児外科施設にて取り扱われるためには、その対応について、産科医、新生児科医などとの合同チームなどで、個々の症例ごとに検討される必要があることが痛感された。

症例 6. 他院にて診断され、破水後当院に母体搬送された。腹壁破裂あるいは嚢破裂を合併した臍帯ヘルニアと診断され、帝王切開に引続き、隣室にて直ちに Ladd 法にて腹壁形成術が施行された。現在経過順調である。

症例 7. 18週というまだ流産と定義されている時期に診断されたため、両親に対して本症の治療方針、予後などを理解するまで繰り返し説明し、妊娠を継続させた。本症例は40才の高年初産であり、患児を両親が強く希望したため特に問題は生じなかったが、出生前診断が益々早期に可能となってきた現在においては、その告知の時期を含め今後いろいろな課題が残されているものと考えられた。

前述の症例 2 を経験した後、当院産科と共に、出生前診断された肝脱出の見られる巨大な臍帯ヘルニアの治療方針に関して検討がなされた。個々の症例において毎回検討することは当然ではあるが、その基本的な治療方針を図 1 に示す。その原則は、

- ①他院で診断された症例は、母体搬送が望ましい。
- ②生存不可能な合併奇形が存在しないときは、両親の教育とともに、可及的に妊娠を継続するよう努める。

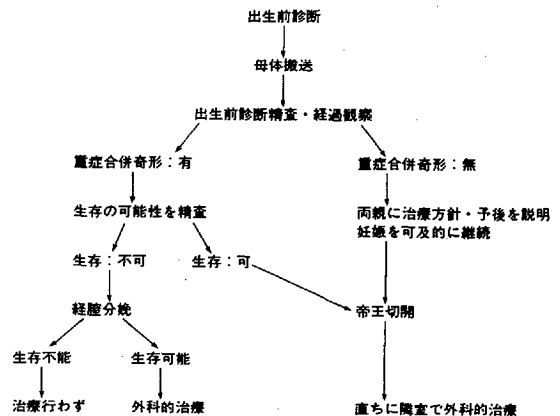
③生存可能な症例の娩出法は帝王切開とする。

④帝王切開に引続き、清潔なままで直ちに隣室において、患児の外科的治療を開始する。

⑥生存不可能な重症合併奇形が診断された場合は、母体の侵襲を考慮し、経陰分娩を選択する。

である。合併奇形の診断が不可能な極めて妊娠早期に診断された場合の対応、妊娠経過観察中に明らかに嚢破裂が疑われた場合の対応、どの程度の合併奇形より経陰分娩とするか、などについては今尚検討中である。本症の出生前診断に関する諸問題は今尚多く、当面は個々の症例の状況に応じてその都度臨機応変に対処することとしているが、今後の症例を検討し、少しずつ解決に当たる必要があると思われた。

図 1：臍帯ヘルニア症例に対する当院の方針





## 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:当教室において,昭和 63 年 12 月までに超音波検査にて出生前診断が得られた小児外科疾患 25 例のうち,臍帯ヘルニア 7 例について,その症例の分析と周産期の対応について検討した。帝王切開に引続き直ちに隣室で外科的治療を行った 4 例中 3 例のみが生存し,死亡した 4 例はすべて合併奇形をともなっていた。当科では出生前診断された本症の,特に合併奇形を中心とした治療方針を作成しており,この治療方針の是非を検討した。