

先天性横隔膜ヘルニアにおける 出生前診断の意義

(分担研究：新生児外科的疾患に関する総合的研究)

岡田 正，鎌田振吉，長谷川利路

要約： 1980年以降9年間の新生児(24時間未満発症)横隔膜ヘルニアと出生前診断された胎児横隔膜ヘルニアの治療成績を比較検討した。死亡例は新生児症例27例中5例，胎児症例8例中2例と差はなかったが，最重症群(重症度分類D群)において胎児横隔膜ヘルニアの治療成績が新生児横隔膜ヘルニアに比し良好と思われた。本症の出生前診断の利点として肺低形成の程度や循環障害の有無によりHFOやECMOなどの特殊治療を含めた出生後早期の治療を開始し得る点があげられる。

見出し語： 横隔膜ヘルニア，出生前診断，肺低形成，HFO，ECMO

出生直後に発症する先天性横隔膜ヘルニアの予後は不良であり出生前診断による早期診断・治療の効果が期待される。しかし実際には出生前診断される症例には重症例が多く，その予後は一層不良とされている。我々がかかる出生前診断症例に対し，胎児超音波検査による肺低形成の出生前評価・循環動態の把握，帝王切開・出生直後手術，術中・術後管理として高頻度呼吸(HFO)・人工肺による呼吸補助(ECMO)等を行ない治療成績の向上に努めてきた。そこで今回出生前診断症例と出生直後発症症例の治療を比較し，本症における出生前診断の意義につき検討した。

対象及び方法：1985年以降1988年迄の4年間に

大阪大学小児外科・大阪府立母子保健総合医療センター小児外科にて経験した出生前診断症例は10例で(表1)このうち重症脳障害を合併した症例9,10を除く8例を検討対象(以下胎児症例)とした。対照として1980年から9年間に経験した出生後24時間以内発症(以下新生児症例)の先天性横隔膜ヘルニア27例を用いた。また重症度を一定にするため術前・術後の動脈血ガス所見による分類を用いた(表2)。

結果：表3に胎児症例の治療の概要を示す。我々は肺低形成の出生前評価として胎児超音波検査による肺胸郭断面積比(L/T)を考案し，その計測を行ってきた。L/T 0.24以下の6例に36週

大阪大学小児外科(Department of Pediatric Surgery, Osaka University Medical School)

胎児横隔膜ヘルニア症例

症例	胎断週令	L/T	循環障害	分娩週令	生下時体重 (g)	予後	合併奇形
1. NK	38	0.36	-	41	3810	A	
2. MS	35	0.28	-	39	2800	A	
3. KK	32	0.24	-	36	2600	A	
4. AY	32	0.17	+	35	2300	D	
5. YY	33	0.21	-	36	3160	A	
6. TN	33	0.11	-	36	2900	A	
7. HK	28	0.10	-	35	2315	D	DORV+CoA
8. MK	33	0.22	-	37	2500	A	
9. Mb	23	0.42	+	25	666	*	HP
10. Kb	25	0.23	+		(1010)	IUD(32W)	18-Trisomy

A: Alive, D: Death, *: Abortion, IUD: Intrauterine Death, HP: Holoprosencephaly
(阪大・母子医療センター見外 1985~1988)

表 1

血液ガス所見(CV*)による
先天性横隔膜ヘルニアの重症度分類

群	術直後(~12時間)		
	術前 A-aDO ₂	Preductal A-aDO ₂	Postductal A-aDO ₂
A	< 500	×	×
B	≧ 500	< 500	< 500
C	≧ 500	< 500	≧ 500
D	≧ 500	≧ 500	≧ 500

*: conventional ventilation
(阪大見外: 1989)

表 2

胎児横隔膜ヘルニアの治療

症例	L/T	分娩週令	分娩方法	手術開始	手術効果	分類	特殊治療	予後 (死亡日)
1.	0.36	41	C/S*	5h	±	A		A*
2.	0.28	39	V	5h	±	B		A*
3.	0.24	36	C/S**	0h	+	C		A*
8.	0.22	37	C/S**	0h	+	D	HFO	A*
5.	0.21	36	C/S**	0h	+	D	HFO	A*
4.	0.17	35	C/S**	0h	±	D	HFO+ECMO	D*(16d)
7.	0.12	35	C/S**	0h	±	D	HFO+ECMO	D*(19d)*
6.	0.11	36	C/S**	0h	±	D	HFO+ECMO	A*

C/S*: 帝王切開(母体理由), C/S**: 帝王切開(胎児治療), V: 経膈分娩
A*: Alive, D*: Death, *: DORV+CoA合併
(阪大・母子医療センター見外: 1980~1988)

表 3

後に帝王切開・出生直後手術を行なったが、手術効果として症例3, 8, 5の3例に臓器還納による明らかな血液ガス所見の改善を認めた。死亡例は2

新生児(24時間未満発症)
横隔膜ヘルニアと胎児横隔膜ヘルニア

群	新生児横隔膜ヘルニア			胎児横隔膜ヘルニア		
	羊水過多	週令	生下時体重 (g)	羊水過多	週令	生下時体重 (g)
A	1	38.8	2976	0	41	3810
B	0	40.1	2843	0	39	2800
C	0	38.8	3031	0	36	2600
D	3	35.4	2425	4	35.8	2635

(阪大・母子医療センター見外: 1980~1988)

表 4

新生児(24時間未満発症)
横隔膜ヘルニアと胎児横隔膜ヘルニア

群	新生児横隔膜ヘルニア		胎児横隔膜ヘルニア	
	発症時間	手術開始時間	発症時間	手術開始時間
A	3.8(0-12)	10.8(5-26)	0	5
B	0	8.8(4-15)	0	5
C	0.1(0-1)	7.3(3-24)	-	0
D	0	6.8(3-16)	-	0

(阪大・母子医療センター見外: 1980~1988)

表 5

新生児(24時間未満発症)横隔膜ヘルニア
と胎児横隔膜ヘルニア治療成績

群	新生児横隔膜ヘルニア		胎児横隔膜ヘルニア	
	症例数	死亡例(%)	症例数	死亡例(%)
A	10	0	1	0
B	4	0	1	0
C	8	1(12.5)*	1	0
D	5	4(80)**	5	2(40)***
合計	27	5(18.5)	8	2(25)

*: 他に合併奇形による遠隔死亡1例, **: 胃破裂合併1例
***: DORV+CoA合併1例
(阪大・母子医療センター見外: 1980~1988)

表 6

例で症例4は長期間HFOによる呼吸管理を行なったが気道出血を合併し、ECMOの施行にてその増悪をきたし死亡した。症例7は重症心奇形

の合併により失った。

次に新生児症例と胎児症例の治療成績を比較した。重症度分類による症例数では、新生児症例に比し胎児症例は重症例が多いことが特徴的であった(表6)。最重症群であるD群では羊水過多の合併をみる事が多く、このため新生児症例でも早産傾向にあり、胎児症例との間に生下時体重には差はみられなかった(表4)。新生児症例での発症時間はA群のみが平均3.8時間とやや遅かったが、手術開始(入室)時間は各群とも平均で発症後7~9時間を要していた(表5)。治療成績は全体的には新生児症例と胎児症例で差はなかったが、最重症群であるD群の成績をみれば新生児症例の救命例は1例のみで、しかも院内発生症例であった。症例数が少なく統計学的有意差は無いもののD群においては胎児症例の成績が良好と思われた。

考案：従来出生前診断される横隔膜ヘルニアの予後は不良とされてきたが、その原因として胎児超音波検査にて発見され易い症例はより早期に発症、すなわち妊娠中期より腹腔内臓器の胸腔内陥入がみられるため肺の低形成が高度である点があげられる。また他の合併奇形や循環障害、発育障害等を伴う症例も超音波検査をうける頻度が高く発見が容易である。従って出生前診断のメリットを得るためには出生直後に発症する症例を確実に診断すること、及び重症例に対する的確な治療を行ない得ることが条件となる。

まず診断につき検討すると、我々の症例ではB群に属する症例2では35週時に診断されており、この時期のスクリーニング検査にて出生直後に発症する症例の多くが診断可能と思われる。一方重

D群横隔膜ヘルニアにおける特殊治療

	新生児 横隔膜ヘルニア (n=5)		胎児 横隔膜ヘルニア (n=5)	
	症例数	生存例	症例数	生存例
HFO	1	1	5	3
ECMO	1	0	3	1

(阪大・母子医療センター児外 1980~1988)

表 7

症のD群では羊水過多や胎児循環不全のため35~36週には分娩に至ることが多く、遅くとも32~33週迄には診断する必要がある。従って重症例を含め出生直後に発症する本症の多くを出生前診断するためには30週及び35週の2回のスクリーニング検査が必要と思われる。

今回の集計では新生児症例においてもその治療成績は他の報告に比し良好であった。これは1981年以来行なってきた新生児搬送の結果ともいえる。しかし搬送に至らず死亡した症例や搬送途中で死亡した症例は今回の集計に含まれておらず、新生児症例の実際の予後は更に不良である。また最重症例においても手術開始までの平均6.8時間は殆ど致命的な時間とも考えられる。D群横隔膜ヘルニアにおいては新生児症例の救命例はHFOを行ない得た1例のみで、胎児症例では全例HFO及びECMOが併用されており(表7)、特殊治療なしには救命不能と思われる。従って特殊治療の準備の為に出生前診断の意義は大きい。

以上先天性横隔膜ヘルニアの出生前診断の意義につき検討し報告した。



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:1980年以降9年間の新生児(24時間未満発症)横隔膜ヘルニアと出生前診断された胎児横隔膜ヘルニアの治療成績を比較検討した。死亡例は新生児症例27例中5例,胎児症例8例中2例と差はなかったが,最重症群(重症度分類D群)において胎児横隔膜ヘルニアの治療成績が新生児横隔膜ヘルニアに比し良好と思われた。本症の出生前診断の利点として肺低形成の程度や循環障害の有無によりHFOやECMOなどの特殊治療を含めた出生後早期の治療を開始し得る点があげられる。