横隔膜ヘルニアにおける出生前診断の意義：とくに救命率に及ぼす影響について

（分担研究：新生児外科的疾患に関する総合的研究）

九州大学　小児外科*、産科婦人科**
水田祥代*，池田恵一*，下川　浩**，中野仁雄**

要約：胎児期および新生児期に診断された２０例の横隔膜ヘルニアの臨床的、病理学的検討を行い以下の結果を得た。本症は肺の発育程度によって、両側肺の低形成を示す群、患側のみ低形成である群、両側ともに良好な発育を示す３群に分けられる。第３群は無条件に救命可能であり、第２群はある程度の肺の発育を有し、ＥＣＭＯやＨＦＯなどの積極的な導入によって救命可能な群で、出生前診断の意義が大きい。しかし、第１群はいかなる治療によっても救命は不可能ではないかと考えられる。

見出し語：出生前診断、横隔膜ヘルニア、新生児

出生前診断が可能な新生児外科疾患の中で横隔膜ヘルニアは、出生前診断によって治療成績の向上が最も期待されている疾患であるが、これまでの報告では期待されたほど良くない（1, 2）。今回、その原因を知るために自験例について検討した。

1. 対象および方法：我々の施設で出生前診断が開始された昭和51年から63年までの13年間に、産科および小児外科で経験した本症20例について臨床的および病理学的検索を行った。

2. 結果：20例中８例に出生前診断がされたが、そのうち、３例が胎内死亡で、４例が生直後死亡であり、手術可能であった１例も術後12時間目には死亡しており、救命率は０であった。一方、新生児期診断例12例のうち、24時間以内に外科へ送られた症例は７例で、そのうち２例は手術前に死亡し、５例が手術可能であり、生存は３例（42.9％）であった。24時間以後に来院した５例はいずれも手術可能で、４例（80％）が生存している（表1）。なお、出生前診断の判定基準は心臓の偏位、胸腔内での胃、腸管像の存在とした。出生前診断例の臨床所見をみると、診断は妊娠26-40週に行われており、超音波検査の適応はいずれも羊水過多を認めたためである。分娩は30-41週、平均34.2週で分娩形式は８例中５例が経腟分娩で３例に帝王切開が行われているが、その適応は臍帯ヘルニアの合併が認められたためであった。出生体重は1120-2500g、

九州大学医学部小児外科，産科婦人科　Department of Pediatric Surgery, Department of Obstetrics & Gynecology, Kyushu University

平均1781.2gで主な合併奇形として臍帯ヘルニア、水頭症、心内膜欠損などを認めた。3例が胎児死亡であり、新生児死亡の5例中4例は生後3時間以内に手術をする事なく死亡した。一方、新生児期診断例の臨床経過を見ると、羊水過多は12例中3例のみに認め、そのうち1例は出生前に高位空腸閉鎖症の合併が診断されていた。在胎週数は33-41週(平均38.5週)、平均出生体重2789.7gで12例中3例が帝王切開による分娩であったが、その適応は産科的な適応であり、児に起因するものではなかった。これら新生児期に診断された患児は、生直後にチアノーゼ4例が、他の3例が呼吸障害で生後24時間以内に診断され、残りは1生日に2例、4生日に1例、7生日に2例が診断されている。転帰は術前死亡2例、術後早期死亡3例、late death 1例であった。合併奇形は術前死亡の2例には著明な肺低形成、心奇形を認めたが、その他は重症奇形は認めなかった。以上まとめると(表2)、出生前診断群では在胎週数、出生体重ともに未熟性が強く、合併奇形も重症度が強く現れていた。剖検所見でも肺の低形成の程度は出生前診断群の方が強く、またこの群では心奇形、消化管奇形、臍帯ヘルニアなどの合併が多く認められた。図1は肺の重量を体重別に理想重量と比較したものであるが、出生前診断群や新生児期診断群の中でも手術が出来ずに死亡した症例ほど肺重量は小さく、また、肺/体重比も出生前診断例は平均0.0037(0.0024-0.0057)で生存可能な値を遥かに下回った。

組織所見でも、両側肺ともに肺胞構築は未熟であり、血管の肥厚を認める例が多かった。

3. 考案：ECMOやHFOの導入により横隔膜ヘルニアの治療成績は向上し(3)、最近では胎内手術によってさらに治療成績の向上を図ることが試みられている。すなわち、従来本症の肺の低形成は、胎生期に胸腔内へ侵入した腸管の圧迫によるものであり、この圧迫を早く取除く事が本症の予後を左右するという考えから、胎内手術が注目されている。胎児超音波断層法などの検査によって本症が出生前に診断可能となり、胎内手術の可能性はさらに進み、本症の治療成績の向上は益々大きく期待されている。しかし、自験例で見るように、出生前診断は必ずしも治療成績の向上には結びついていない。その原因として、1つは肺の低形成の程度があげられる。出生前診断された症例の肺の低形成は重量、組織学的所見ともに未熟性が強く、しかも両側性であり、このような低形成の肺は、出生前に本症が診断され、胎内手術やあるいは濃厚な周産期管理を施行しても救命可能とは言い難い。第2に、合併奇形があげられる。従来、本症患児における重症合併奇形は稀とされていたが、自験例で見るかぎり、心奇形や臍帯ヘルニアなどの重症合併奇形を有しており、Puriらも同様の報告をしている(1)。これらの所見より、横隔膜ヘルニアは表3に示すように肺の発育程度によって、両側肺の低形成を示す群、患側のみ低形成である群、両側ともに良好な発育を示す3群に分けることができる。第3群は無条件に救命可能であり、第2群はある程度の肺の発育ができており、ECMOやHFOなどの積極的な導入によって救命可能な群で、出生前診断および十分な周産期管理の意義は大きく、最近この群の救命率は向上している(3)。しかし、第1群はいかなる治療によっても救命は不可能ではないかと考えられる。

また、このように胎生の比較的早期から両側肺

ともに低形成であることは、従来脱出腸管による圧迫がこの肺低形成の原因とされていた事の説明がつかない。なんらかの原因による肺そのものへの障害と考えられる。Iritaniら(4)はマウスの妊娠中にNitrofenを投与することによって肺の低形成および横隔膜ヘルニアが出来る事を報告しているが、ヒト胎児の横隔膜ヘルニアの発生および肺低形成の原因も示唆しうるものといえる。

横隔膜ヘルニアの出生前診断の報告は最近増加しているが、その診断基準はわれわれの基準と大差はない。しかし、Chinnら(5)は小さな横隔膜欠損では出生前のdetectは不可能であると報告している。自験例でも出生前診断例はいずれも重症例であり、出生前診断例の肺発育程度はその殆どが第1群に属していることから、出生前診断が本症の治療成績の向上に結びついていないといえる。このことより、生存可能例の出生前診断を行う事が大切であり、そのためには、現在の診断基準で良いのかどうかと言う事が今後に残された問題であろう。

文献：1. Puri, P et al：Natural history of congnital diaphragmatic hernia：implication for management, Pediatr Surg Int 2：327, 1987

2. Harrison, MR：The fetus with a diaphragmatic hernia, Pediatr Surg Int 3：15, 1988

3. Bartlett, RH et al：Extracorporeal membrane oxygenation for newborn respiratory failure：Forty-five cases. Surgery 92：425, 1982

4. Iritani, I：Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia, Anat Embryol 169：133, 1984

5. Chinn, DH et al：Congenital diaphramatic hernia diagnosed prenatally by ultrasound Radiology 148：119, 1983.

表1. 先天性横隔膜ヘルニアの診断時期とその転帰

	総数	手術例	生存例	生存率（%）
出生前診断	8	1	0	0
新生児診断	12	10	7	58.3
24時間以内	7	5	3	42.9
24時間以後	5	5	4	80.0
計	20	11	7	35.0

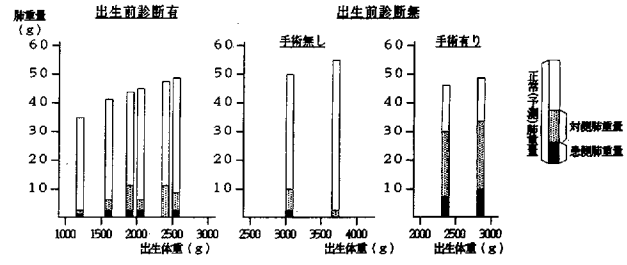
表2. 横隔膜ヘルニア症例
（九州大学，昭和51年～63年）

	出生前診断（n＝8）	新生児期診断（n＝12）
羊水過多	8／8	3／12
在胎週数（週）	34.25 ± 3.86	38.58 ± 2.32
出生体重（g）	1781.3±501.7	2789.8±561.7
分娩形式（V：C）	5：3	9：3
合併奇形	重篤	軽度
手術可能	1／8	10／12
生存（率）	0／8（0%）	7／12（58.3%）

表3. 横隔膜ヘルニア

	肺の発育		生存の可能性	出生前診断
	患側	健側		
Group 1	↓	↓	−	+
Group 2	↓	→	±	±
Group 3	→	→	+	−

図1. 横隔膜ヘルニア症例の肺重量



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:胎児期および新生児期に診断された20例の横隔膜ヘルニアの臨床的、病理学的検討を行い以下の結果を得た。本症は肺の発育程度によって、両側肺の低形成を示す群、患側のみ低形成である群、両側ともに良好な発育を示す3群に分けられる。第3群は無条件に救命可能であり、第2群はある程度の肺の発育を有し、ECMOやHFOなどの積極的な導入によって救命可能な群で、出生前診断の意義が大きい。しかし、第1群はいかなる治療によっても救命は不可能ではないかと考えられる。