

出生前に診断された外科的新生児症例の検討 —殊にCCAMと肺葉外分画症の3例について—

(分担研究：新生児外科的疾患に関する総合的研究)

矢野博道，佐野智美，浜田悌二*，石松順嗣*

要約：過去5年間（1984～1988年）に久留米大学病院産科で胎児診断された外科的疾患は，食道閉鎖2例，腸閉鎖5例，先天性肺形成異常3例，腹壁異常2例，卵巢嚢胞2例と多房性嚢胞腎，横隔膜欠損症，水子宮腔症，副腎部神経芽腫各1例の18例である。本論文ではこれらの概略を述べると共に，比較的稀でしかも興味ある肺分画症（2例）とCCAM（1例）の3例を詳細に報告した。

見出し語：胎児エコー，新生児外科，CCAM，肺分画症，羊水過多

過去5年間に経験した出生前診断の外科的新生児症例は18例である。本稿ではこれらの概略と先天性肺形成異常の3例を中心に報告する。

I. 研究対象

1984年～1988年の5年間に出生前に診断された新生児外科症例は消化管閉鎖症7例（食道閉鎖2，十二指腸1，回腸4），先天性肺奇形3例，卵巢嚢胞2例と横隔膜欠損症，腹壁破裂1，臍帯ヘルニア，水子宮腔症，多房性嚢胞腎，副腎部神経芽腫各々1例の18例である。これらの症例を対象に検討した。

II. 結果

1. 診断率と死亡率について

出生前診断がほぼ正しかったのは18例中16例の89%で，誤診は腸閉鎖と診断した多嚢胞性異形腎と縦隔腫瘍と診断された肺分画症の2例であった。死亡例はCCAM，肺分画症などの先天性肺異常の3例と横隔膜ヘルニアおよび腹壁破裂の5例で，

死亡率は17%であった。また，18例のうち出生直後に緊急手術を行ったのはCCAM，腹壁破裂，胎便性腹膜炎，横隔膜ヘルニアの4例で，内2例を救命し得た。

2. 羊水過多について

羊水過多の頻度は，18全症例では9例の50%であったが，消化管閉鎖に限ると7例中5例の71%である。なお，この5例以外の羊水過多4例は肺奇形の3例と多嚢胞性異形腎1例であった。

3. 消化管閉鎖症について

食道閉鎖の2例はともにGross C型で，中1例は羊水造影で診断されている。十二指腸閉鎖はダウン症候群を合併していた。回腸閉鎖4例中の2例は石灰化所見から胎便性腹膜炎と診断，手術で嚢胞型と全身型の胎便性腹膜炎であることが確認された。また，回腸閉鎖の中1例は鎖肛を合併していた。消化管閉鎖症7例には死亡例はない。

4. 内因性胸腔内形成異常について

久留米大学医学部小児外科，産科*（Departments of Pediatric Surgery and Obstetrics，Kurume University，School of Medicine）

CCAMの1例と肺分画症の2例の肺形成異常3例を経験した。CCAMは在胎36週に帝王切開で出生、出生直後から呼吸困難が強いために緊急的肺上葉切除を行ったが救命し得なかった。肺分画症例の1例はCCAMと診断され、手術直前に死亡。剖検で胎児水腫と高度の肺低形成を伴った本症と診断され、他の1例は出生前に胎児水腫、縦隔腫瘍と診断されていた。

Ⅲ. 症例報告

1. CCAMの症例(#84-215)

患児：29歳の妊婦から出生した0生日の男

分娩・出生歴：羊水過多のために胎生31週にとられたUSで胎児胸腔内に多発性の嚢胞と頭頸部の浮腫を認め、胎児診断はCCAMと胎児水腫であった。胎生35週と6日に帝王切開で出生(体重は3,380g)。Apgar scoreは8点と6点であった。

現病歴：出生直後から著明な呼吸困難があり、急速にチアノーゼに陥入り、血中Pco₂200mmHg以上、Po₂25mmHgで呼吸管理に抵抗したので生後4時間目に左上葉切除を施行した。手術後も全身状態の改善は得られず、術後9時間で死亡した。

病理学的所見：多発性の大小の嚢胞をみ、一部では直径が1cmを越える典型的なCCAMの所見を呈し、Stocker分類I型と診断された。

2. 肺分画症の症例1(剖検例, #86-288, 0生日, 女)

胎児エコー診断(胎生28週, 図2)：①胎児水腫(胸・腹水, 皮下浮腫), ②先天性嚢胞性肺疾患(左肺過膨張, 心臓右方圧迫, 右肺圧迫像)

出生歴：胎生32週, 経陰分娩で出生。生下時体重2084g, Apgar score 5。

現病歴：出生直後(12:50)から著明な呼吸困難があり、気管内挿管施行。臍帯動脈, 右手背より血管を確保し、メイロン, 5%ブドウ糖25mlを投与する。14:30に左胸腔内の脱気を試みるも吸引できず、脈拍数100/min。15:18 cardiac arrestをきたし、蘇生術の効なく死亡した。

剖検で、①胎児水腫, ②肺分画症(肺葉外型),

③肺低形成と診断された。

3. 肺分画症の症例2(手術例, #88-205, 0生日, 女)

胎児エコー診断(胎生28週)：①胎児水腫(胸水, 腹水, 頭部浮腫), ②右胸腔内腫瘤または肺分画症

出生歴：胎生30週3日, 経陰分娩で出生。生下時体重2,200g, Apgar score 3/3 point。

現病歴：出生直後から著明な呼吸困難があり、全身のチアノーゼと浮腫を認める。胸部X線写真で縦隔の偏位があり、右肺野に明らかな肺紋理を認めなかった。直ちに気管内挿管施行。また、胸腔内腫瘤殊に縦隔腫瘍を疑って生後2時間目に手術を施行した。

手術所見：右胸腔内に黄色の透明液の貯留を認めた。腫瘤は肺葉外の分画肺で、右胸腔の大部分(約80%)を占め、赤褐色、手拳大、弾性硬、背部下部に存在する胸部大動脈からの直径約1mmの動脈で栄養されていたが、気管との交通は認めなかった。腫瘤状の分画肺を剔出後、上方に圧排されていた健常肺は十分に拡張した。

術後経過：術後は新生児センターで管理されていたが、呼吸不全のため術後5時間目に死亡した。

病理学的所見：拡張した細気管支様構造、厚い壁を有する肺泡、弾性型の小血管などを認める典型的な肺分画症の所見を呈していた。

Ⅳ. 考 按

胎児診断にエコー検査を導入したのはDonald(1961)で、以来その普及につれて出生前に診断された小児外科疾患の報告が多くなってきた。奇形を出生前に診断するために超音波検査を施行する母体側の適応として、羊水の過多と過少、性器出血、奇形、先天性心疾患の家族歴がある場合などがあり、また、羊水異常の他、胎児奇形の既往歴がある場合、遺伝的検査のための羊水穿刺の結果が異常の場合なども挙げられているが、これら以外でも胎児奇形が発見されており、我々のシリーズでも母体になんら異常もなかったものが約1/3

にみられた。

最近、胎児エコーで胎児胸腔内異常 (intrinsic intrathoracic malformation) が診断される機会が増加している。内因性胸腔内異常としては、1) 気管支性嚢胞、2) C C A M、3) 肺分画症、4) 原発性肺形成不全 (scimitar syndrome)、5) 乳び胸、6) 特発性胸水などが報告されて、これらに対する胎児治療の報告もみられる²⁾。

出生前に診断されたC C A Mの報告は最近ではそれほど稀でなく、我々が調べ得た限りでも23例を数える¹⁾⁻³⁾。これらの症例を分析した結果、胎児水腫(+), 羊水過多(+)¹⁾の11例は全例死亡してその病理組織所見はmicrocysticが7例、macro-cysticが1例であったのに対して、胎児水腫(-), 羊水過多(-)²⁾の7例は全例救命例で、その病理所見はmicrocysticが1例、macro-cysticが6例と歴然とした差異があり、胎児水腫(-), 羊水過多(+)³⁾の4例も全例その病理所見がmacro-cysticで死亡例は僅か1例と、胎児水腫の有無が予後に大きく左右し、また、予後良好の病型はmacro-cystic typeであるのが判った。

肺分画症でも胎児水腫の合併の有無はその予後に大きな影響を及ぼしているとの報告がみられる⁴⁾⁻⁷⁾。また、胎児エコーで診断された肺分画症は全例肺葉外 (extralobar) の分画症で腫瘤を形成し (Pseudotumorose Form)、これが通常の肺を圧迫しているものが多く、通常の肺の低形成と術後の肺の膨張が予後因子として大きな比重を占めている。自験2例では共に胎児水腫を合併し、また、肺の低形成も認めた。

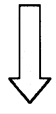
結 語

超音波診断で出生前診断が容易になり、新生児外科症例の早期処置、早期手術が可能になったが、現段階で救命不可能な重症奇形例も診断され、出生前診断が直ちに救命率の上昇に結びついていないのが現状である。すなわち、消化管閉鎖などでは出生前診断でその治療成績は頓に向上したが、出生後緊急手術を要する横隔膜ヘルニア臍帯ヘル

ニアなどでは救命率の向上はなく、また、重症の呼吸障害を呈するC C A M、肺分画症などの成績も出生前診断とは直接結びつかず今後の問題として残されている。

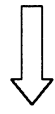
文 献

- 1) 篠田文博, 他: Lung (C C A M) の超音波所見. 日本超音波医学会講演論文集. 283, 1985
- 2) Adzick, S. N., et al.: Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. *J. Pediatr. Surg.*, 20: 483-488, 1985
- 3) Fine, C., et al.: Decreasing size of a congenital cystic adenomatoid malformation in utero. *J. Ultrasound Med.*, 7: 405-408, 1988
- 4) Thomas, C. S., et al.: Fetal hydrops associated with extralobar pulmonary sequestration. *J. Ultrasound Med.*, 5: 668-671, 1986
- 5) Reece, A. E., et al.: Intrinsic intrathoracic malformations of the fetus: Sonographic detections and clinical presentation. *Obstetrics & Gynecology* 70: 627-632, 1987
- 6) Avnil, E. F., et al.: Antenatal diagnosis of pulmonary tumours: report of two cases. *Pediatr. Radiol.*, 16: 190-192, 1986
- 7) Weiner, C., et al.: Antenatal diagnosis and palliative treatment of nonimmune hydrops fetalis secondary to pulmonary sequestration. *Obstetrics and Gynecology*, 68: 275-280, 1986



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:過去5年間(1984~1988年)に久留米大学病院産科で胎児診断された外科的疾患は,食道閉鎖2例,腸閉鎖5例,先天性肺形成異常3例,腹壁異常2例,卵巣嚢胞2例と多房性嚢胞腎,横隔膜欠損症,水子宮腔症,副腎部神経芽腫各1例の18例である。本論文ではこれらの概略を述べると共に,比較的稀でしかも興味ある肺分画症(2例)とCCAM(1例)の3例を詳細に報告した。