

臨床懇話会

第 295 回東京医科大学臨床懇話会

画像所見により出生前診断した臍帯ヘルニアの 1 例

A case report of funis hernia diagnosed by imaging before delivery

日 時: 平成 11 年 11 月 30 日 (火) 17:00~18:00

司 会: 産科婦人科学教室 星野 泰三講師

当番教室: 産科婦人科学教室

関連教室: 小児科学教室, 外科学第 3 講座, 放射線科学教室

発 言 者: 高山雅臣 (産科婦人科学教室 主任教授)

糸 数 功 (産科婦人科学教室)

大久保裕雄 (放射線科学教室)

伊藤信一 (外科学第 3 講座 講師)

高見 剛 (小児科学教室)

永井 敦 (産科婦人科学教室)

佐藤 力 (産科婦人科学教室)

中田敏英 (産科婦人科学教室)

高山: それでは第 295 回の東京医科大学臨床懇話会をこれより始めさせていただきます。

本日のテーマは「画像所見により出生前診断した臍帯ヘルニアの 1 例」ということで、産科婦人科学教室の他に関連教室として小児科学教室、外科学第 3 講座、放射線講座の 4 つの関連した講座で、この症例について討議をさせていただきます。

それでは、司会を星野講師、よろしくお願いします。

星野 (婦人科): テーマをもう 1 度言いますと「画像所見により出生前臍帯ヘルニアの 1 例」ということで、産婦人科教室の糸数先生、お願いします。

糸数 (婦人科): この写真 (写真 1) は、臍帯ヘルニアのベビーの手術の写真ですが、まず臍帯ヘルニアとはどういうものかご説明します。

こちらに見えるのが腹腔内にあるはずの臓器が脱出したという像です。ここにあるのがヘルニア囊です。

臍帯ヘルニアの発生機序ですが、まず胎生 3 週から 4 週における腹壁前面の形成不全が原因といわれています。まず臍上部型、これは頭側の皺襞の形成不全で

す。これには胸骨の異常、横隔膜異常、心膜の異常、心奇形などがみられるといわれています。

次に臍部型。頭側、尾側、両側方の皺襞の形成不全です。

3 番目に臍下部型です。尾側の皺襞の形不全です。これには膀胱腸裂、膀胱外反などの奇形がみられるといわれています。

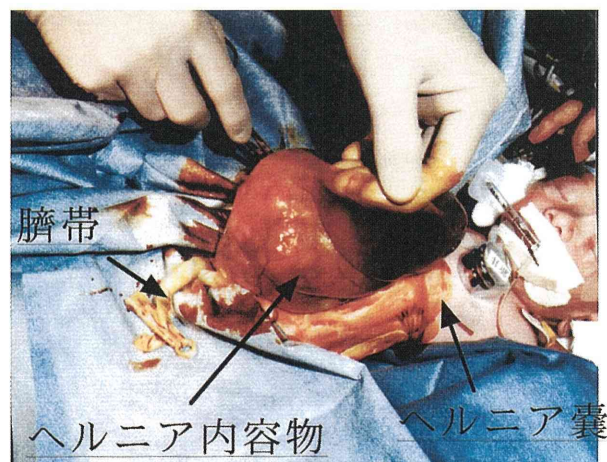


写真 1

その次に胎生 8 週から 10 週に中腸の還納障害および臍輪の閉鎖不全みられることによって、臍帯ヘルニアが起こるといわれています。臍帯ヘルニアの合併奇形には心奇形がありまして、fallot の 4 徴症, ASD, VSD などが合併する頻度が高いといわれています。

次に Cantrell 症候群です。臍上部型のヘルニアでみられる疾患ですが、下部の胸骨の欠損、前部横隔膜の欠損、横隔膜の心膜欠損、心脱出などがみられます。

次に Beckwith-Wiedemann 症候群。これは臍部型にみられる疾患で、合併症として巨舌、巨人症など合併し、悪性腫瘍を発生する頻度が高いといわれています。その他に、泌尿器系の生殖器の異常ですが、臍部型に多くみられるといわれています。

臍帯ヘルニアには 35%~50% に染色体異常がみられるといわれています。18Trisomy が多いといわれています。

出生前の診断ですが、その診断方法として、多く用いられるのがやはり簡容に使える超音波断層法で、これによって胎児の前腹壁の欠損がまずわかるということと、さらにヘルニア嚢に覆われた腹腔内の臓器の突出がみられます。また、ヘルニア嚢に連続する臍帯がみられます。最近では、超音波で胎児の胎向によってうまく診断ができない場合や、脱出臓器の内容が何かということが MRI ではっきり描出できるということで、最近の胎児の奇形では MRI などがよく使われます。MRI は前額断や矢状断など特有の画像構築が得

臍帯ヘルニアと腹壁破裂の比較

	腹壁破裂	臍帯ヘルニア
発生率 (対出生 1 万人)	1.4	3.5
欠損部位	臍帯右側に存在することが多い	臍帯付着部位
ヘルニア嚢	無	有
脱出臓器	小腸のみであることが多い	小腸, 胃, 肝臓, 脾臓など
合併奇形	22%	56%
染色体異常率	1%	30~40%
生存率	80%	65%

図 1

られるために、ヘルニア嚢の脱出臓器が何であるかを同定できるのに適しています。

上記の診断法により臍帯ヘルニアと診断された場合には、出生後の予後や治療法を検討するために、合併奇形やヘルニア嚢の大きさを評価することが重要です。鑑別診断には腹壁破裂があり、この疾患は、前腹壁の全層が欠損し、その結果腹腔内の臓器が脱出するというものです。

臍帯ヘルニアと腹壁破裂の比較ですが、発生率が出生 10,000 人に対して腹壁破裂は 1.4、臍帯ヘルニアは 3.5 となっています。欠損部位として、腹壁破裂は臍帯の右側に多く、臍帯ヘルニアは付着部に多い。1 番の違

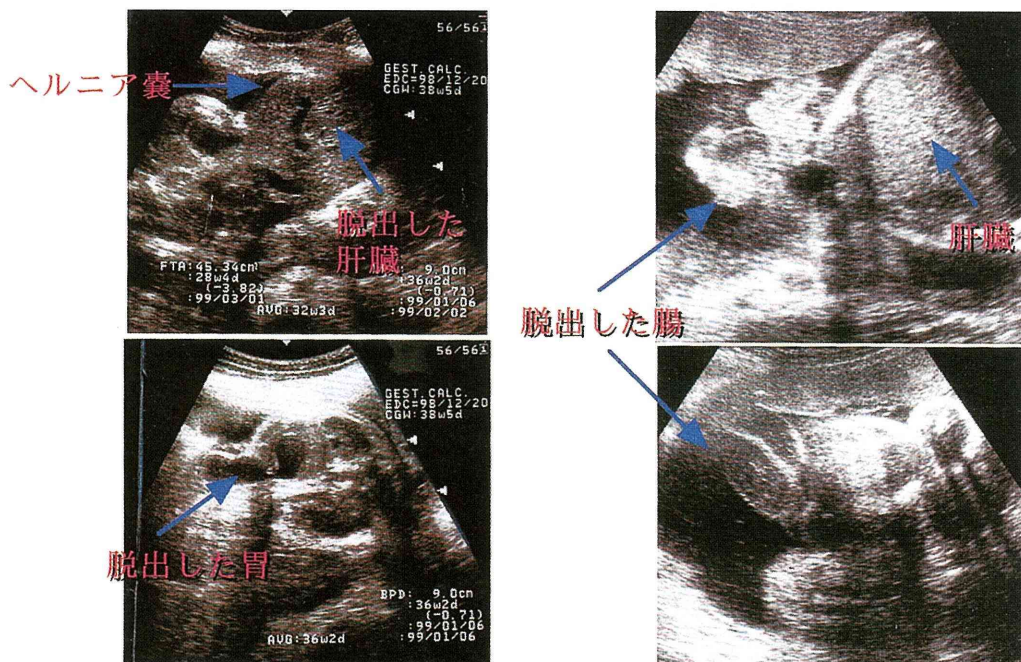


写真 2

症 例

患者：22歳 主婦
 既往歴：特記すべきことなし
 家族歴：特記すべきことなし
 月経歴：初経12歳 28～40日周期
 妊娠歴：0経妊0経産
 現病歴：平成10年3月 により5日間を最終月経とし、近医にて妊娠を確認され、以後妊娠管理となった。妊娠38週に入り、経腹超音波断層法にて胎児腹部に異常を認めたため当院紹介受診し、臍帯ヘルニアが疑われ精査目的にて入院となった。

図2

いは、ヘルニア囊があるかないかです。脱出臓器は腹壁破裂は小腸の右側が多いのですが、臍帯ヘルニアは腹腔内のほとんどの臓器、小腸、胃、肝臓、脾臓などが脱出します。

合併奇形の発生率ですが、腹壁破裂よりも臍帯ヘルニアの方が多く、染色体異常の発生率も、臍帯ヘルニアの方が高いようです。生存率に関しても、臍帯ヘルニアのほうがやはり低い。

これは臍帯ヘルニアと腹壁ヘルニアの超音波の写真です。これがヘルニア囊ですが、臍帯ヘルニアではヘルニア囊がみられるということです。腹壁破裂では、こういうヘルニア囊がみられません。

他の違いとして、これは腸管が脱出している所見なのですが、この腸管壁が腹壁破裂は羊水とじかに接しているためにこういう肥原像がみられるということです。

今回われわれが経験した症例のプレゼンですが、患者は22歳、既往歴、家族歴は特記すべきことはありません。

入院時所見

身長 155 cm 体重 65 kg (非妊時 54 kg)
 腹囲 92 cm 子宮底長 33 cm
 血圧 128/66 mmHg 尿蛋白、尿糖：陰性

末梢血、生化学検査所見

WBC	8.2 × 10 ³ /μl	BUN	13.3 mg/dl
RBC	388 × 10 ⁴ /μl	Creat	0.48 mg/dl
Hb	12.0 g/dl	UA	5.2 mg/dl
Ht	35.1%	T-cho	192 mg/dl
Plt	22.7 × 10 ⁴ /μl	Glu	114 mg/dl
TP	6.5 g/dl	Na	140 mEq/l
GOT	11 u/l	K	4.2 mEq/l
GPT	8 u/l	Cl	108 mEq/l
LDH	343 u/l	CRP	<0.3 mg/dl
r-GTP	16 u/l		

図3

臍帯ヘルニアの診断と治療の point

- 1 出生前診断
- 2 手術方法
- 3 術後管理

図4

せん。妊娠歴はゼロ経妊、ゼロ経産です。

近医にて妊娠を確認されて、以後妊娠管理となっていました。妊娠38週に入り、経腹超音波断層法にて胎児の腹部に異常を認めたため、当院を紹介受診し、精査目的のために入院となりました。

入院時所見ですが、末血、生化学検査等に異常は認められていません。

入院後経腹超音波断層法およびMRIを施行したところ、腸管、肝臓、胃の約半分を内容とする約9cm×6cmの大きさのヘルニア囊を認め、臍帯ヘルニアと診断しました。

妊娠39週3日で小児科医、小児外科医立会いのもと帝王切開を施行し、児は2,690gの男児、Apgar score 8点で娩出となっています。ヘルニア囊は非破裂性で、囊内には腸管、肝臓、胃の約半分を含んでいました。

ここで臍帯ヘルニアの診断と治療のポイントをあげました。まず、出生前診断。その次に手術の方法です。3番目に術後の管理となっています。

星野：それではこの出生前診断に関して、放射線科の大久保先生、お願いします。

大久保：臍帯ヘルニアと腹壁破裂でかなり予後が変わってくるために、術前診断は重要と思われます。

MRIで、この症例は胎児のお尻からミオブロックを打って、胎動を止めた症例です。胎児に対して一応矢状断像のT1強調画像というMRIなのですが、ここに頭と顔がありまして、ここに肺があります。飛び出しているのがどうも肝臓のようです。胎便とおそらく脂肪か、かなり粘液の高い便なのでこのようにT1で白く光ってきます。ハート型に突出した腸管と肝臓がこのように認められます。周りの黒い所は羊水です。水なので真っ黒に見えます。白く光のは粘液と皮下脂肪です。脊椎がここに見えています。まっすぐ矢状断でとらえているのがよくわかります。

腹壁破裂とヘルニアの鑑別ということで、やはりこのように腸がばらけていないということが1つの鑑別と、あと正中で脱出している。こういったところが鑑別に有用と思われます。

臍帯がこの所にあつて、おそらくこちらの方につながってくるので、臍上部、臍部、臍下部とあつたら、

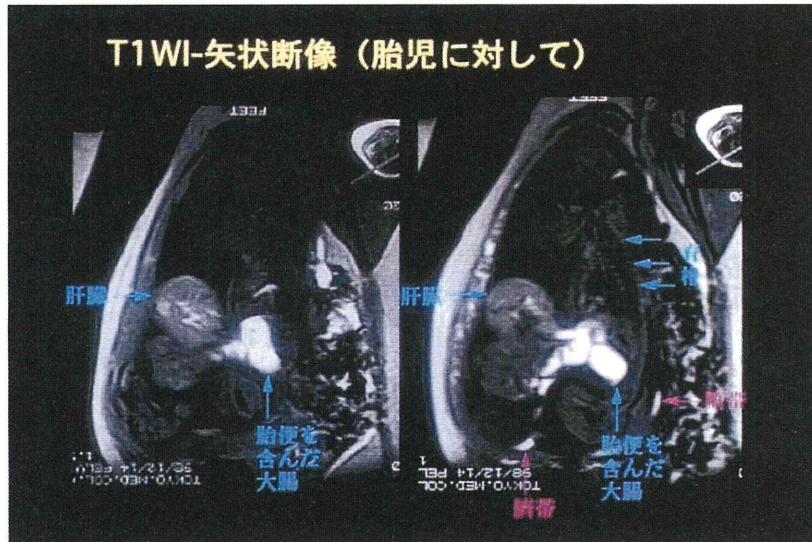


写真3

臍部型ヘルニアではないかと思いました。

この大腸をどうやって全部出せばよいか。MRIは3次元で表示できるので、それをを用いて表現すると、ここに大腸があって、体がここまでということ、一応大腸は体の中にちゃんとあるということがわかっています。少し出ているのですが、この辺は小腸とか体毛、あとは肝臓がハート型に突出していて、腸管がばらけていなくてヘルニア囊の中に納まっている所見でよいと思います。

脊椎が真ん中にありますので、真ん中から突出しているの、右側とか左側ではなくて中枢から突出しているという感じです。

次が腹壁破裂の患者さんです。やはり正中から少し右側です。先ほど鑑別で出されたように、これらが右側の位置ですが、このように大腸が突出しています。小腸がこちらの方にあるのですが、少し右側から全部出ている。肝臓はこの所にグレイにありますので、出ていないようです。

これに対して3次元につくると、これが全部突出した大腸と小腸です。ばらけている感じです。

こういったことが3次元を使うと簡単にMRで表示できますので、突出している部位、あと腸管がばらけているのか、それとも実質が出ているのか、どこから出ているのか。そういったことが所見として言えると思います。

星野：続きまして、手術療法を小児外科の伊藤先生からお願いします。

伊藤：私は外科的な話をさせていただきます。このス

ライドが今回のベビーの写真です。これがいわゆる臍帯ヘルニアですが、これが肝臓で、これらが腸管、これが臍帯ヘルニアの状態です。この袋が破れると腹壁破裂との鑑別がかなり難しいので、どちらかと迷う症例がけっこうあります。

こういう場合にどういう処置をするか。まずメッシュでとにかく覆って、お腹の中のほうに腸管とか肝臓をとにかく1週間から10日間ぐらひかけて納めてあげようかなと考えるわけです。こういう形で、ここにメッシュを縫い付けて、これをサイロとして吊り上げて、こういう出ている腸管とか肝臓が徐々に圧で下の方に下りていくような状態にして、最終的に1週間から10日ぐらひ待つてどんどん小さくして行って、最終的に腹壁を閉鎖する方法。これがアレンレンという方法です。

いま日本では大体この方法が主流でされているとは思いますが、この方法はここの腹直筋ショウの前ショウ(?)の所を剥がさなければいけないので、全身麻酔で行わなければいけません。もし状態が悪くてこの方法をやる場合は、東大の中条先生が考案した中条法というものがあまして、この人工の膜を皮膚に直接縫い付けてやるとNICUでも手術できるという方法もあります。

実際にこの赤ちゃんに行った方法ですが、中条法を手術室で行いました。人工膜をここの皮膚にくっつけて、この中に腸管とか肝臓をこのように納めて、それでこの圧でここの穴から中の方に落ちていくのを待つという方式をとりました。ちなみに、この使った人

工の膜ですが、昔はこういうメッシュをちゃんと売っていたのですが、最近これが製造中止になりまして、この素材を手に入れるのがいま大変な状況なのです。これは滅菌してユウリンパックを使って、それがシリコン製になっていますので、それをこのように使います。見えると思いますが、これはホッチキスです。この所でパチパチという形でふたをして、これは皆さんご存じのクリップです。こういう物もこういう症例が来たときのために常時滅菌していますので、こういう形で手術をします。いわゆるアレンレンなのですが、実際は中条法という方法で行っています。

先ほどお示したよに、人工の膜でこのように覆って吊り上げておくわけですが、それでこの腸管とか肝臓の出ているものを少しずつ下の方の押し込めていくために、こういう割り箸とかこういうものを使って、少しずつ下の方に圧排していくという方式をとります。

実際にこの症例ですが、先ほどのクリップをクベースの上の所に吊るしておいて、滅菌した割り箸を手に入れて、こういう形で腸管とか肝臓を吊り上げておくのです。腹水が少し漏れてきますので、感染を予防するためにしっかりガーゼなどを巻いておいて、ここはしっかり毎日消毒するような形で対処しました。

先ほどよりも少し落ちてきました。腸管の腫れなどが少しとれてくると中の方に落ちてくるのですが、赤ちゃんの臓器で一番大きいのは肝臓なのですが、肝臓が中に入ると循環障害を起こす可能性があるのです。この症例は、肝臓が落ちたときに、全体的に見ると腫れ上がってしまっていて、いわゆる浮腫がきています。この割り箸を少しゆるめてまた上げたという経緯があります。

全体的に少し腫れています。全身の浮腫がありまして、循環障害がきているのですが、これは心臓の奇形(ASD)がありましたので、おそらくそういうことも少し関係しているのかなとは思いますが、本来であれば10日ぐらいでこの1期的腹壁閉鎖にもっていけるのですが、この症例はけっこう長くかかりまして、大体3週間ぐらいかかったと思います。

全身状態がある程度落ち着いた段階で、腹壁閉鎖をしました。これがそれが終わったときの写真です。いままであったものがお腹の中に入ったのです。

この操作をする段階で、お腹のいわゆるキャパシティというか、キャビティが少ないです。そういうことで、何とかして少しでもキャビティを広げるとい

ことで、手で穴の所をグッと伸ばす操作を加えないとなかなか入らないということです。

結局、この症例は入りましてこれがうまくいけば傷が治ってということになるのですが、実際はこれから説明があると思うのですが状態が悪くなって亡くなってしまいました。

先ほどスライドがありましたが、腹壁異常の分類として上臍部型、それから臍付近の腹壁形成異常、臍下部、前腹壁形成不全、その他とあるのですが、代表的なスライドを私の持っているスライドの中から説明したいと思います。

これが臍部型です。臍上部型はスライドがありませんのでお示しすることができません。この臍上部型が1番多い。この症例はよくわかるのですが、肝臓です。これが腸管です。太さはみみずぐらいの程度です。

これも臍帯ヘルニアの臍部型の小さいものです。ヘルニアイントゥーアンビカルコードと言って、程度の軽い臍帯ヘルニアなのですが、軽いからといってあまり安易に考えてはいけません。いわゆる消化管奇形が合併していることがありますので、こういう症例もただ閉じるだけではなくて消化管の奇形をしっかりチェックしなければいけないということです。

これが腹壁破裂の写真です。こちらに臍帯はあるのですが、この腹壁の特に右の方に多いのです。右の方に穴がポツと空いていて、そこから腸管が出ていて、これは袋がないというタイプが多い。なぜ右に多いかというのはいろいろ説があるのですが、いわゆる腹壁が形成してくる段階で、右の細静脈が腹壁に吸収されてくる段階で、その部分が胎児期に発生学的に弱いのが理由のようです。ということで、この右の所にポコッと穴が空いて、そこから腸が出てくるタイプが多いということです。

そこでスキンプリッジと言って、例えばここに穴が空いていたとすると、ここには正常の皮膚があります。この臍と破れている穴の間に皮膚が存在しているのも1つのポイントです。

これはなかなか見ることができないと思うのですが、ソウ排泄クウ外反症(?)といって、いわゆる臍下部の症例です。これが臍帯ヘルニア。これが膀胱の外反という状態です。そういう意味でソウ排泄クウ外反(?),いわゆる膀胱外反症。これだけあれば膀胱外反症というのですが、臍下部の症例です。こういう症例はなかなかなくて、これは静岡こども病院の症例です。

臍帯ヘルニアの術前管理の要点は、小児科の先生が

説明して下さると思うのですが、まず臍帯ヘルニアの子供で何を注意しなければいけないことということですが、清潔愛護的な取り扱いは当たり前なのですが、低体温の予防です。最近この低体温になる子供は、医療気技術が発達したのでそれほどないのですが、低体温になったら acidosis がかなり進行したりして予後が悪いことになりますので注意しなければいけません。それから感染予防。この2と3は来たときに特に注意しなければいけないと思います。

これは昔の症例ですが、おそらく臍帯ヘルニアの破裂型だと思います。温かい滅菌のお湯の中に赤ちゃんを入れて、とにかく低体温になったら温めて、それから状態をよくするというを昔よくやっていたのです。そういうことで、これはすべて滅菌の状態でお風呂につけるということで状態を改善させるという方法もあります。こういうこともやるということなのです。

手術の適応ということで、どういう形でやっていくかということについて話していきたいと思います。絶対的適応、早期に手術するか、保存的にするかという形でこれから述べていきたいと思っています。

絶対的適応として、いわゆるザックが破れている状態。それから腸閉鎖、または鎖肛などが合併していて、それによって消化管が破れたりする可能性がある場合。それから、ヘルニア囊の基部で閉められていて、腸管が腐ってしまう可能性がある。こういう場合には手術の絶対的適応になるわけです。

可及的手術適応として、ヘルニアが小さくてすぐ手術ができそうなもの。それから、重症合併奇形がないものが、すぐとは言わなくても一般的に手術適応となるわけです。なるべく早くということなのです。

保存的療法の適応として、手術をしてもなかなか助からない可能性が高い場合。例えば重篤な合併奇形、染色体異常。先ほど13とか18のトリソミーが多いという話がありましたが、手術しても数カ月で亡くなってしまうときに、どうするかということなのです。

手術方法ですが、1期的腹壁閉鎖術、あと多岐の手術術としてグロース法とラット法。特にグロース法を覚えておいてほしいと思います。

それから合成繊維、いわゆる人工膜による手術としてシャスターとアレンレンという方法があるのですが、グロースとアレンレンという方法が有名ですので、この方法について説明したいと思います。

先ほどちょっと出た症例ですが、肝臓が出て、腸が

見えて、かなり大きな臍帯ヘルニアです。これに対してどうするか。

肝臓を下の方に下ろすと循環障害がくると考えられて、これは入りそうにないと考えられる場合はどうするか。

これは先ほど言ったグロース法です。皮膚で先ほどのものを全部カバーして、何とか成長を待って対処するという方法です。皮膚を剥離して、あそこの所に全部かぶせて縫う手術です。

結局治るとこうなるのですが、こういう形になって将来的にお腹のキャビティが大きくなった段階で、根治手術というかお腹に戻す手術を行うのですが、就学前にやればよいのではないかと言われていますが、これを戻してまた状態が悪くなったら困りますので、慎重な評価をしてやっていかなければいけません。

これをどうやって戻せばよいのかということですが、腹直筋がこのように両方にありますから、それを×印に縫い合わせるとか、そういう方法で抑えるという方法も1つあります。もしくは、最近は人工布がありますので、それをカバーして、それで腹壁閉鎖をするという方法も考えてよいのではないかと思います。

これはわれわれが先ほどお見せしたアレンレンの方法です、このようにメッシュで吊るして、だんだん腸管を下の方に納めていくという方法です。これがサイラスティックスイートとあって、これがあればよいのですが最近売っていないのでなかなか手に入れることができません。ということで、先ほどわれわれが使ったユウリンパックとか、あとはテルモの輸液パックなどがあります。ああいうものを使って対処しているのが現状です。

今回は黒い割り箸ですが、これも同じように徐々に下の方に下ろしていくということなのです。

最終的にはこのようにお腹の中に閉じて、これは少し古い症例なのでゴム管を使っていますが、本来であればシリコンを使うべきかなと思いますが、こういう形で腹壁閉鎖をしたところなのです。

ところが、そのような形で行った場合に、もしもこういう皮膚にかなり赤くなって感染が起きたりすると、危ない状況になることがあります。

rapture してしまいまして、結局お腹が空いて、いわゆる腹壁破裂の状態になってしまいました。この症例は死亡したはずですが、こういう状態になるのであまり急いでやってもいけないし、もし危ないときにはグ

ロース法に変えるか、もしくはメッシュを使って何とか対処する方法を考えなければいけないと思うのですが、メッシュの欠点はインфекションに対して弱いということなのです。ですから、メッシュを使ったことによって敗血症になって死亡するというのも考えておかなければいけないので、一長一短があるということです。

これは先ほどのヘルニアイントゥアンピカルコードというタイプの軽いヘルニアです。ここに腸が出ています。これを閉じればよいただけならよいのですが、腸閉鎖とか、もしくは腸カイケイ異常症とかいう合併奇形がありますので、これを全部引きずり出して、それで腸のチェックをすると、1回で手術がすむわけです。もしわからないでこれを閉じて、よく調べてみたら腸閉鎖があったということであればもう1回手術をしなければいけませんので、慎重に対処しなければいけないということです。

幸いなことにこの症例は引っ張り出しても何もなかったので1期的閉鎖のできた症例です。

先ほどEMG症候群もしくはベックウィズウィードマンシンドロームというものが出ましたが、いわゆる臍帯ヘルニア、これは手術後に出臍になってしまったものですが、巨舌、それから巨人症、その3つのトリアスを合わせてEMG症候群という代表的な疾患があるのですが、臍帯ヘルニアに関連した症候群であるということでお見せしました。

もしも染色体異常があって、手術してもなかなか生存が得られないという場合には、こういうヨードチンキとかピオクタニンなどを使ってヘルニアの袋をつぶすという方法があります。この方法を選ぶか手術を選ぶかはドクターもしくは主治医の判断によると思うのですが、こういう方法を行う場合もあるということスライドをお示しました。

最後に腹壁破裂の症例をお見せしたいと思います。

腹壁破裂というのは臍の右側に欠損があって、スキンプリッジを有していて、そこから腸管が出てくることが多いと。そして、いわゆるヘルニア嚢というものはないということが1つのポイントになるということです。

ここ4年～5年に東京医大で3例の腹壁破裂がありましたので、1,2,3という形でお見せしたいと思います。

これは症例1です。ホンジョウ・ユウシン君という男の子です。腹壁破裂で運ばれてきました。この子は

腸管を1期的に閉鎖して、戻したのですが、出臍になっています。出臍といっても、臍帯ヘルニアを手術して1期的閉鎖をすると臍はなくなってしまいます。

ところが、腹壁破裂の場合は、臍帯があって、その横からありますので、臍の臍帯は残っているのです。ですから、これを全部取ってしまうと臍のない子供ができます。ということで、最近臍を残すような手術、これは出臍になってしまったのですが、最近では臍帯温存という方法で臍帯を温存して、臍をなくさない手術を心がけてやっています。

これが症例2です。これも腹壁破裂で、こういう形でかなり大きく出ていましたが、何とかミルピングという方法で胎便をお尻から出して腸を少しずつ中に押し込みました。この症例2は腸閉鎖を合併しています。ここに腸閉鎖の盲端の所に人工肛門を小腸瘻として出しています。そして、2期的に根治手術を行った症例です。見ていただくとおわかりのように、臍帯を温存して臍をとにかく取らないという手術を行っています。そうするとこの所に臍ができています。人工肛門はこういう所にあつて、後でちゃんと腸閉鎖の手術を行っています。

これが症例3です。右側からかなりボコッと出ていました。臍帯はあります。ということで、この症例は1番きれいにできています。ここに臍があつて、全部お腹の中に閉じて1期的閉鎖をして、臍がここの所にあります。こういう形で手術を行っているというのが現状です。

星野：出生前診断、そのまま生後の手術療法としまして、続いて術後の管理として小児科NICUの高見先生、お願いします。

高見：小児科としまして、急性期の全身管理とその後の児の神経学的発達を中心としてフォローアップが中心となるのですが、きょうは急性期の術前術後管理について述べさせていただきます。

まず産科から胎児エコーとMRIにより、臍帯ヘルニアの赤ちゃんがいるという情報が入りました。しかも、その臍帯ヘルニアの内容物は腸管、肝臓、胃ということで、かなり大きなヘルニアであるということが予想できます。このような大きな奇形がある場合には、他の合併奇形の有無が非常に大事になってきます。奇形症候群の1部である可能性があるということです。

その他の産科情報をまとめまして、小児科的に治療戦略を立てていくことになります。

まずお母さんの情報ですが、今回妊娠週数が38週ということでしたので、例えば児の未熟性からくる諸問題、有名なものと言えばRDS、そのようなものは考えにくいということです。羊水からの情報は非常に大切なのですが、奇形症候群の場合はまず一般的には染色体検査を行います。ただ、今回の症例は先ほど言ったような妊娠週数が38週でしたので染色体検査を行っていました。

羊水量も非常に大切なのですが、例えば羊水が多い場合には、羊水の循環が行われていないということですから、何かオプストラクションがある。1番多いのは消化器系の異常で、消化管閉鎖などの合併も考えられます。逆に羊水が少ないときには、泌尿器系の合併奇形が疑われます。羊水というのは各臓器の成熟に影響を与えますので、羊水が少ないときに生まれてすぐ問題となってくるものとしては、肺が成熟しない肺低形成が非常に問題となってきます。また、今回の症例のように大きなヘルニアであるときには、胸郭の変形をきたして、肺自体の成熟ができていないということもありますので、肺の評価が大切になってきます。

胎児超音波検査でいろいろなことがわかるのですが、赤ちゃんの全身管理を行う上で最も中心となるのは循環器系ですので、先天性心疾患の鑑別が大切になってきます。ここ5年は診断技術がかなり進んできて、ほとんどの先天性心疾患で胎児エコーでわかるようになってきています。ただ、今回心房中隔欠損症ASDとPDAを合併していたのですが、ASDに関しては卵円孔との鑑別が非常に難しいので、一般に胎児診断は困難と言われています。

動脈管に関しても、当然お腹の中にいるときには主要な血管の1つですから、これが生まれた後にわるきをするかどうかということは、この時点で予測することは不可能です。

最近NICUに入院となって胎児診断の行われた症例をまとめてみました。

いろいろな疾患があるのですが、1番多いのが先天性水頭症です。脊髄髄膜瘤のようなものが含まれていますが、これはNICUに入院となったものだけです。入院とならないような軽症例を含めるとかなりの数がいると思います。外科的疾患は全部で10例なのですが、多くは大体院外出生例の方が外科的疾患は多くあります。

生まれた後の新生児管理です。まず分娩方法ですが、今回帝王切開という方法をとりましたが、これに

関しては賛否両論あるのですが、今回ヘルニアが非常に大きかったということと、小児科医と小児外科医が立ち会って施術をするということだったので、帝王切開という方法を選びました。

呼吸管理についてもいくつか選択肢がありますが、人工呼吸器に関しては一般的なIMP+、コンベンショナルメカニカルベンチレーションというものです。それと、今回使用したHFO、高頻度振動換気療法というものがあります。これは毎分150回以上の高頻度でピストンで圧をかけながら換気を行うという方法で、肺胞の損傷を防いだり、CO₂を飛ばすことに非常に優れています。その他エクモなどありますが、これは一般的にはないと思います。その他薬物療法として血管拡張剤や鎮静剤、鎮静剤に関しては、麻薬を使っています。

循環管理では、強心剤、利尿剤、血圧を維持するためにボリュームエクスペンダーとしてFFP、新鮮凍結血漿を使っています。先ほど伊藤先生も言われていましたが、感染対策も非常に重要で、抗生物質や抗真菌剤、 γ -グロブリン製剤等を使用しました。

これはNICUでの様子ですが、IMV、HFOの使える人工呼吸器、保育器、各種モニター類、微注ポンプで、5台～6台を並べていろいろな薬を使っています。

先ほどの実際の症例ですが、単純写真ですが、体に比べても非常に大きなヘルニアを認めています。胸郭も細く、狭小化しています。肺の方は、比較的含気はよいので肺の低形成のようなものはないのではないかと思います。

入院時の心エコー所見です。これはフォーチェンバービュー、四腔断ですが、心房間に大きな欠損孔があります。約9mmから10mmぐらいのASDです。

これは右室流出路の所見ですが、肺動脈が8割ぐらいある大きな動脈管を認めています。

これは日齢5の心エコーですが、やはりまだ太い動脈管を認めています。これは短軸断面ですが、右室が左室を押ししている所見です。右室肥大の所見です。

出生後の経過ですが、NICU収容後ただちに人工呼吸器をつけまして、アレン外科的手術を行っています。

今回の症例で非常に苦慮したところは、当然心疾患を合併しているということですので、ASD、PDAにより左右シャントがあるために、体循環の血液量を保つのが難しかったと思います。逆に、肺血流量が増えるために肺うっ血、肺水腫を起こして呼吸管理が難しくなりました。

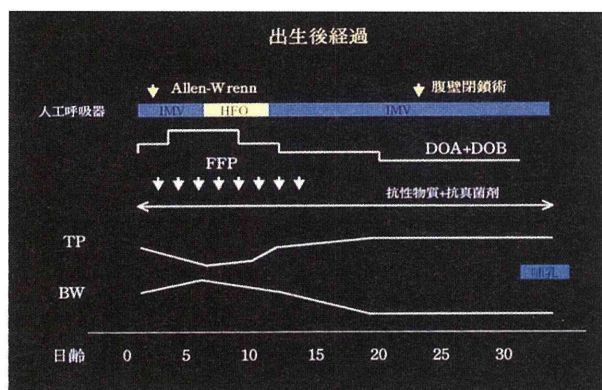


図5

ボリュームエクパンターとして FFP を使って循環血液量を保ったり、カテコラミン、ドーパミン、ドブタミンを使って、最高で $15 \gamma \sim 16 \gamma$ まで使いました。そうすると、逆に先ほど言ったように循環血液量を増やすと肺血流量も増えて肺に水がたまってしまうために、この時点で HFO を併用しています。これが非常に有効だったのではないかと思います。

その後は管理としては比較的順調にいったのですが、先ほど伊藤先生が言われたように、ヘルニアが還納してくると静脈灌流が減少することによって循環動態に悪影響を及ぼします。この辺は臨床症状と検査所見を吟味しながら、外科の先生と相談しながら徐々にヘルニアを還納していきました。

日齢 23 に腹壁閉鎖術を行って、その 10 日後にミルクを開始しています。ミルクを開始した翌日に急に体色が不良になって、全身性の acidosis を起こして、循環不全から日齢 38 に亡くなっています。亡くなった直接の原因は、おそらく腸管の壊死です。メックを起こしたからだと思います。その原因は、先ほど言ったように、体血流が維持できていなかった、腸管の血流がやはり維持できていなかったのが 1 つの大きな原因ではないかと考えています。以上です。

星野：どうもありがとうございました。最後のまとめを、産婦人科の糸数先生からお願いします。

糸数：最後のまとめですが、臍帯ヘルニアの診断には超音波診断法が有用ですが、病巣の描出が困難な場合などには、胎児の MRI は母体の皮下脂肪や胎児の位置などに影響されないために有効であることがわかりました。

臍帯ヘルニアの予後は、合併奇形の重症度に関係するために、出生前の診断により胎児の状態を把握し、出生直後より適切な治療を行えるように小児科、小児

外科医との連携をとることが重要です。特に心奇形や肺低形成は致死率が高いために、心機能の評価、心胸郭筋などについて出生前に十分に検討する必要があります。以上です。

星野：では、質問をお受けしたいと思います。

永井：放射線科の先生にご質問したいと思います。

今回、MRI の所見で T1 強調画像の所見を示されていましたが、T2 強調画像で何か特徴的な所見があればお聞かせいただきたいと思います。

大久保：T2 強調画像ですと、脳神経とか中枢系の奇形などを把握するため、特に水頭症ですが、そういったところで有用なのですが、今回腹壁破裂とか臍帯ヘルニアということで、臓器がどのくらい出ているかとか、小腸、大腸がどのくらい外に出ているかということの評価するのでしたら、まわりが水なので T2 では評価しにくいところがあったのです。実際はヘビィ T2 のヘイストというもので撮っていますが、腸管を評価するのと、あと肝臓とか実質臓器を評価するのは T1 強調のほうがよいという感じでした。

星野：そうすると、こういった出生前のヘルニアに関しては T1 のほうがよいということでしょうか。

大久保：腸管とか実質臓器を見るのだったら、T1 のほうがよいのではないかと思います。一応両方撮っていますが。

星野：大久保先生、ありがとうございました。他に質問はありませんか。

佐藤：小児科の高見先生にご質問したいと思います。

ちょうど私が NICU を回っている頃の症例で、なつかしいというか郷愁を覚えるような症例でした。

先ほど大きな ASD があると言われたのですが、私の当時の記憶では、ASD というよりもむしろ単心房に近いような ASD だった記憶がありまして、循環動態管理が非常に難しかったと思うのですが、すぐにヘルニアのオペをされて、まずオペを優先ということだったと思うのですが、その辺の優先度の兼ね合いと一般的なお話を聞きたいと思います。

高見：今回生まれてから入院になって、エコーをして、大きな ASD がみつかった、実際「しまった」という感じが強かったです。そのときに外科の先生ともいろいろ討論したのですが、私たちのいままでの経験では、単心房に近い ASD でも生後早期にはあまり大きな悪影響を循環に与えることは少ないと考えています。特に ASD で生後すぐに手術になるホルドラー症候群なども経験しているのですが、生後 2 か月

ぐらいまでは大体あまり悪影響を与えなかったことが記憶にあります。

特に循環動態に関しては非常に気を使いまして、1日に3回、4回エコーを行ったりしました。結果的にはメックから循環不全を生じて亡くなってしまいましたが、管理としてはうまくいったのではないかと考えています。

星野：ASDに関しては、生後2か月～3か月は大丈夫だと。

高見：個人差があると思いますが、この症例に対しては大丈夫だったと思います。

星野：他に質問はありませんか。

中田：先ほど臍帯ヘルニアの手術法として、ラット法、グロース法、いろいろとご説明いただきました。ヘルニア囊の大きさやベビーの状態によると思うのですが、今回アレンレンの手術方法を選んだことについての見解をいただけたらと思います。

星野：手術法の適応というか、それについてお願いします。

伊藤：手術方法としまして、アレンレンが一般的であることと、1番簡単な手術なのです。もしグロース法を行うとすると、皮膚を全部剥離しなければいけないので、手術としてはかなり大きなものになるということです。ということで、アレンレンを行って様子を見ていくのが1番よい方法ではないかと思って選びました。

手術をしなければいけない理由なのですが、あのまま放置しておくとかかなり低体温になります。それから、必ず感染が起きてくるということで、早く対処しておかなければいけないと。小児科の先生と手術を早くしなければいけないということに関して討論して、今回手術を行ったということです。

星野：低体温と感染の予防ということですね。学生さん、何か質問とか確認事項はありませんか。

学生：臍帯ヘルニアの原因の1つに染色体異常があったと思うのですが、その他に原因となるものにはどのようなものがあるのでしょうか。産婦人科の先生に教えていただきたいと思っています。

糸数：先ほどもお話ししたように、染色体異常が原因にあるのですが、基本的には発生異常があるということで、それによる染色体異常と思われれます。

染色体異常の検査ですが、小児科の先生からもお話があったように、赤ちゃんの場合は出生前に診断する

わけですから、直接血液とか皮膚などの細胞を採ってくるのが困難で、一般的には羊水で検査をするのがいま主流です。

星野：学生さん、他に何か聞いておきたいことはありませんか。よろしいでしょうか。

今回は産婦人科の他に放射線科、小児科、小児外科、あるいはNICUの先生の協力により治療を連携したという症例です。

最後に、産婦人科主任教授の高山教授から一言お願いします。

高山：今日は出生前診断による臍帯ヘルニアの症例で、どのように診断をつけていくかというポイントの紹介がありましたし、それに続いて、特に診断するにあたっては最近画像診断が非常に役に立つようになったと。超音波でスクリーニングをして、細部にわたっての検査では、今日MRIで非常によい診断がつくと。それによって出生前にどういう準備をしたらよいかということ、いろいろな科で討論することができたということがよくわかりになったと思います。

診断の進め方、そして診断がある程度ついたら、ではどういう病気が考えられて、その背景にあるのはどういうものか。それによって出生させた場合にどういう処置をとるのが最適か。その方法とインディケーションについてお話がありました。手術をした後は、管理の仕方がとても大切だというお話がよくわかったと思います。

本日は、外科的な処置をして、あのように多くの科が一生懸命協力し合って管理をしたのですが、結果としてはうまくいかなかったということは非常に残念でしたが、医学はだんだん進歩しています。いま再生医学ということも言われていますので、近い将来はりっぱな皮膚をつくって、あのような臓器をカバーするように、うまく還納することもできるような時代がくるのではないかと思います。それに備えて、いろいろな経験をして、最適な管理法をいまのうちに勉強していくことが大切だろうと思います。

本日は出生前診断の産婦人科と、放射線の協力によって、外科的な処置、そして小児科の先生の管理ができるだけ行われたということがよくわかりになったと思います。きょうは「画像所見により出生前診断した臍帯ヘルニアの1例」ということでディスカッションしていただきました。演者の先生方、オーデンスの先生方、皆さんご苦勞様でした。

星野：どうもありがとうございました。