

当院における新生児重症先天性横隔膜ヘルニア12例の検討

好沢 克^{1)*} 山本知子¹⁾ 石曾根新八¹⁾
中村友彦²⁾ 百瀬芳隆¹⁾

- 1) 長野県立こども病院小児外科
2) 長野県立こども病院総合周産期母子医療センター新生児科

Evaluation of Treatment for Severe Congenital Diaphragmatic Hernia in Nagano Children's Hospital

Katsumi YOSHIZAWA¹⁾, Tomoko YAMAMOTO¹⁾, Shinpachi ISHIZONE¹⁾
Tomohiko NAKAMURA²⁾ and Yoshitaka MOMOSE¹⁾

- 1) Department of Pediatric Surgery, Nagano Children's Hospital
2) Department of Neonatology, Nagano Children's Hospital

We have been treating severe congenital diaphragmatic hernia (CDH), diagnosed by prenatal ultrasonography, according to Tamura's perinatal protocol. We retrospectively evaluated the protocol through the clinical course.

We reviewed 12 neonates who had been diagnosed with severe pulmonary hypoplasia on discharge by ^{99m}Tc-MAA scintigraphy. They were divided into two groups: group A (diagnosed with severe CDH antenatally) and group B (diagnosed with severe CDH postnatally). The two groups were compared retrospectively using clinical data.

Group A was more immature than group B in gestational age and birth weight. Both the length of hospital stay and tracheal intubation were longer in group A. The Oxygenation Index in group A was higher than that in group B. Group B required a longer time for stabilization.

Group A was stabilized more quickly, although it was more immature and the condition was more severe than in group B. The results suggest that the protocol was adequate for the treatment of severe CDH. *Shinshu Med J 53 : 21-25, 2005*

(Received for publication September 28, 2004; accepted in revised form November 26, 2004)

Key words: congenital diaphragmatic hernia, prenatal diagnosis

先天性横隔膜ヘルニア, 出生前診断

I はじめに

先天性横隔膜ヘルニア(以下本症)は出生2,500~5,000に対して1例の割合でみられる先天奇形である¹⁾。近年では画像診断技術の向上に伴い出生前に本症と診断される症例は増加する傾向にあり²⁾、本症に対する治療として、出生直後より呼吸循環管理を行い、待機的に手術を行うことがほぼ一般的になりつつある。また一酸化窒素(NO)使用例の増加、体外式膜型人

工肺(Extracorporeal Membrane Oxygenation, 以下ECMO)の普及、新生児管理の進歩によりその救命率は向上してきている。

当院では1993年開院以来、出生前に重症の本症と診断された症例に対する治療方針として、sleeping babyとして娩出後、啼泣前に挿管、深麻酔下の高頻度振動換気法(High Frequency Oscillation, 以下HFO)管理および血管拡張剤の使用により呼吸循環の安定化を図り待機的に手術を行う、田村³⁾の周産期プロトコル(以下周産期プロトコル)を用いてきた。この周産期プロトコルの本質的な意義は、出生

* 別刷請求先: 好沢 克 〒399-8288
南安曇郡豊科町大字豊科3100 長野県立こども病院小児外科

時より新生児遷延性肺高血圧症（以下 PPHN）を予防、治療し、可及的速やかにかつ安全に根治術へ移行することにある。今回、この周産期プロトコールにしたがい、出生前に本症と診断された重症例に対して行ってきた治療の妥当性について出生後に診断された重症例と術前、術後の経過によって比較、検討したので報告する。

II 対 象

1993年当院開院より、2003年12月までの約10年間で経験した本症は22例であった。このうち退院時に行った^{99m}Tc-MAA肺血流シンチグラフィで患側肺容積/健側肺容積 $\leq 1/2$ の肺低形成と判定された12例を本症重症例として対象とした。全対象例はBochodalek ヘルニアで横隔膜修復術が行われた。

III 方 法

対象を出生前に本症と診断された群6例（A群）、出生後に診断された群6例（B群）の2群に分け、在胎週数、出生体重、在院日数、抜管までの日数、Oxygenation Index（以下 O.I.）の推移、呼吸循環の安定に要した時間、術前最大平均気道内圧、手術時間などについて後方視的に比較、検討した。A群は全例周産期プロトコールを適用された。呼吸循環状態はPPHNが治まって24時間経過したところで安定したと判断した。数値は全て平均値 \pm 標準偏差で表示し、統計処理はMann-Whitney U-testにて有意差検定を行い、 $p < 0.05$ を有意差ありとした。

IV 結 果

当院で経験した本症全症例のうち出生前に診断されていたのは45.5%（10例）で全国平均の40%²⁾に比して差はなかった。胎児超音波検査でLT比の低値より重症と出生前診断されたのは8例（死亡例を含む）であり、A群はいずれも出生前に胎児超音波検査にて肺胸郭断面積比（LT比）の低値（0.2以下）より重症例と診断されていた。B群はいずれも出生後24時間以内の発症であった。

A、B群とも全症例でPPHNを認めしたが、NOを使用したのはA群では2例、B群では1例であった。

1 在胎週数（図1）

A群37週2日 \pm 4日、B群39週0日 \pm 14日とA群の方が短い傾向にあった。

2 出生体重（図2）

A群2,790 \pm 217g、B群2,876 \pm 363gとA群の方がやや低値の傾向を示した。

3 妊娠経過

切迫早産をA群、B群に各2例ずつ認めた。

4 分娩方法

A群は全例が帝王切開、B群は全例が経膈分娩であった。

5 在院日数（図3）

A群57.5 \pm 28.3日、B群38.7 \pm 18.8日とA群が長い傾向にあった。

6 抜管までの日数（図4）

A群28.8 \pm 20.8日、B群16.5 \pm 10.3日とA群の方が長い傾向にあった。

7 入院時O.I.（図5）

A群26.2 \pm 14.9、B群12.3 \pm 8.5とA群の方が高い傾向にあった。

8 術前O.I.（図5）

A群6.3 \pm 3.3、B群4.6 \pm 0.7であり、両群とも入院時O.I.に比して有意に改善していた。A群、B群間では有意差を認めなかった。

9 呼吸循環の安定に要した時間（図6）

A群88.5 \pm 34.8時間、B群96.1 \pm 38.4時間とA群の方が短い傾向にあった。

10 術前最大平均気道内圧（MAP）（図7）

術前の最大平均気道内圧はA群18.2cm H₂O \pm 6.6、B群14.5cm H₂O \pm 2.5で、A群の方が高い傾向にあった。

11 手術時間（図8）

手術時間はA群67.5分 \pm 17、B群79.2分 \pm 10.4でB群の方がやや長い傾向にあった。また人工布を使用した症例はA、B群とも認めなかった。

12 合併奇形

腸回転異常症をA群に3例、B群に4例認めしたが、染色体異常、その他の合併奇形はA、B群とも認めなかった。

13 術後合併症

A群に横隔膜挙上、横隔膜ヘルニアの再発、肺出血・肺炎を各1例、B群に横隔膜挙上、肝障害を各1例、認めた。

V 考 察

本症の死亡率は24.9%で新生児外科疾患のなかで第1位を占め、特に重症といわれる24時間以内の早期発症例の死亡率は27%と高値である²⁾。これに比して当

当院における先天性横隔膜ヘルニアの検討

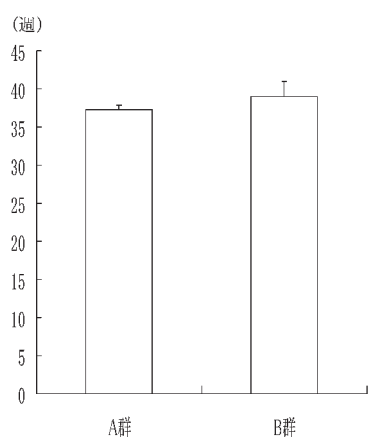


図1 在胎週数

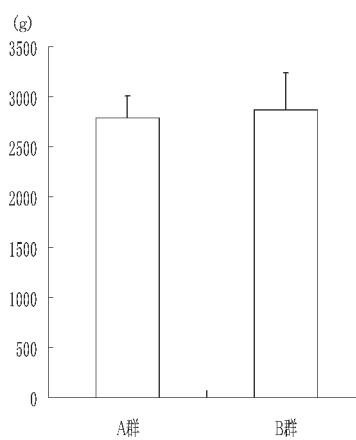


図2 出生体重

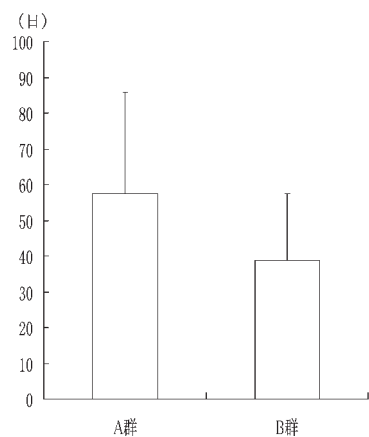


図3 在院日数

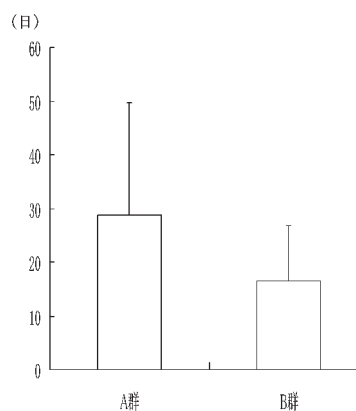


図4 抜管までの日数

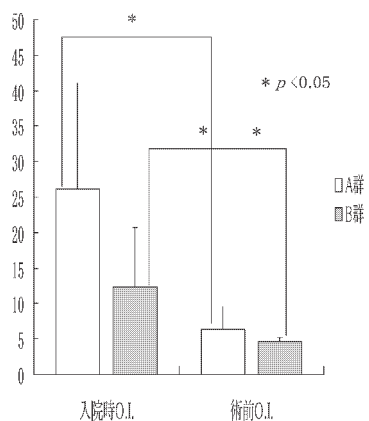


図5 Oxygenation Index

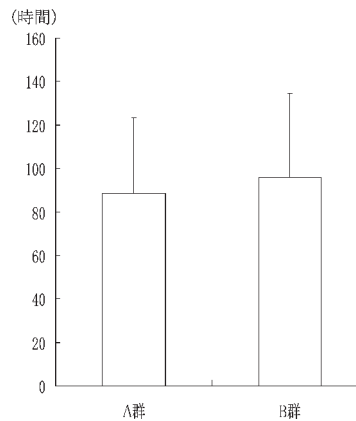


図6 呼吸循環の安定に要した時間

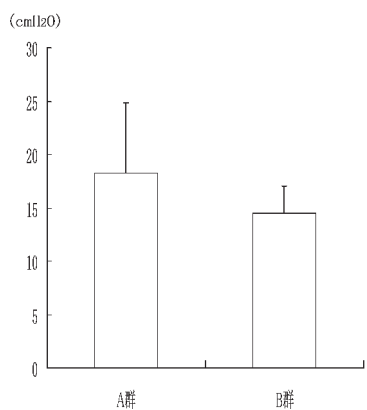


図7 MAP

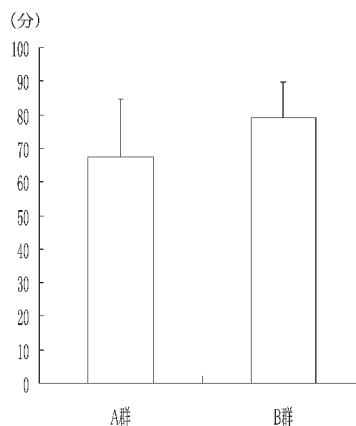


図8 手術時間

院における本症の死亡率は9%であり、全国平均からみても良好な成績といえる。この理由として、重症例の救命率が高いことが挙げられる。本症の重症度は肺低形成の程度、合併奇形の有無、発症時期などにより異なるが、出生前に肺低形成の程度を評価する指標としては胎児超音波検査によるLT比が一般的に用いられ、出生後の呼吸器管理、生存率とも相関するといわれている⁴⁾。当院でもLT比の低値のものを重症と位置づけ、周産期プロトコルを適用してきたところ、出生前に重症と診断された8例のうちA群の6例が退院時の肺血流シンチグラフィの肺容積比で患側/健側が1/2以下であり、出生前の重症肺低形成の存在診断については概ね妥当性が得られていると考える。

在胎週数、出生体重において、A群は全例帝王切開での娩出を行っているため、全例が経陰分娩であるB群との単純な比較はできないが、ともにA群の方が低値の傾向を示している。

本症の管理について最も重要なのはいかにPPHNを予防あるいは治療するかという点である。PPHNは肺血管攣縮を惹起するような低酸素血症、アシドーシスなどの一般的要因のほかに、肺低形成に伴う肺血管床の減少、肺動脈筋層の肥厚という解剖学的な要因が関与する⁵⁾。このため酸素化の評価を行うことが呼吸循環管理上不可欠となるがO.I.はPaO₂/FIO₂で示される肺酸素化の有用な指標として知られている⁶⁾。入院時O.I.はA群の方が高い傾向にあり、また術前の平均気道内圧(MAP)もA群の方が高く、ともに術前の呼吸循環動態はA群の方がより重篤であることを示している。一方で術前O.I.は両群とも有意に改善しており、これは両群ともに共通した深麻酔下でのHFO管理を主とした呼吸循環の安定化(stabilization)の有用性を示唆している。呼吸循環の安定に要した時間はA群の方が短い傾向にあるが、A群、B群ともNOを使用された症例が少ないことから、これは本症の重症度を反映しているというよりはむしろ、周産期プロトコルに従いsleeping babyとして娩出

し、出生直後よりstabilizationを行っているA群の方がより速やかに呼吸循環動態の安定化が得られることを示していると思われる。一方で抜管までの日数および在院日数は術後合併症が両群ともに少ないにも関わらず、いずれもA群の方が長い傾向にある。これはA群の方がより重症である傾向があることや、周産期プロトコルにしたがい帝王切開によって分娩したため出生体重や在胎週数がより低値であることが関係している可能性は否定できず、適切な分娩時期については今後の検討課題である。手術時間については、B群の方が長い傾向にあるが、人工布を使用した症例はA、B群ともに認めなかったことから、術式の難度による差ではないと思われる。

VI ま と め

症例数、死亡例が少なく、出生前診断されていない症例に対しても発症後より可及的速やかに集学的治療が行われているため、両群間で統計学的有意差を得た因子はなかったが、A群の方がより未熟で重症であるにも関わらず、速やかに呼吸循環の安定を得られる傾向にあり、治療方針の妥当性を示唆しているものと思われる。しかしながら、出生前診断されている重症例については長期待機的手術よりも早期に手術を行ったほうが成績が良好であるとする報告⁷⁾もあり、今後さらに症例を重ね検討を行う必要がある。またECMO装着例の死亡率は全国平均で43%にまで減少²⁾しているが、当院における本症死亡例は2例で、いずれもECMO装着例であったことを考えると、当該症例の救命は今後の課題であると思われる。また幸いなことに重篤な心大血管奇形を合併する症例はなかったが、今後そのような症例に遭遇することも十分に考えられ、これらのいわば超重症例に対して、どのように治療し、救命するかも検討していく必要がある。

(本論文の要旨は第40回日本小児外科学会総会で発表した。)

文 献

- 1) 長谷川利路, 鎌田振吉: 横隔膜疾患. 岡田 正 (編), 系統小児外科学, 第1版, pp 435-444, 永井書店, 大阪, 2001
- 2) 日本小児外科学会学術委員会: わが国の新生児外科の現況—1998年新生児外科全国集計—. 日小外会誌 35: 774-796, 1998
- 3) 田村正徳: 先天性横隔膜ヘルニアの周産期管理. 小児外科 26: 1055-1061, 1994
- 4) 長谷川利路: 胎児超音波検査による肺胸郭断面積比(LT比)の計測, 及び先天性横隔膜ヘルニアにおける出生前診断, 及び重症度の判定. 日小外会誌 32: 276-284, 1996

当院における先天性横隔膜ヘルニアの検討

- 5) 長屋昌宏, 伊藤喬廣, 杉藤徹志: Persistent fetal circulationに陥った横隔膜ヘルニアの診断治療. 日小外会誌 17: 851-859, 1981
- 6) 相馬一亥: 有用な指標 oxygenation index. 臨床医 23: 2087-2089, 1997
- 7) 鎌田振吉, 井村賢治, 白井規朗: 先天性横隔膜ヘルニア重症例に対する HFO による長期待機手術は生存率の向上をもたらすか? 日新生児会誌 32: 667-668, 1996

(H 16. 9. 28 受稿; H 16. 11. 26 受理)
