

## 種々の奇形を合併した横隔膜欠損症の一例

昭和34年3月17日 受付

信州大学医学部産婦人科教室(主任:岩井教授)

齊藤長士・平林 威・小野義夫

## A Case of the Defective Diaphragm associated with Various Malformation.

Takeshi Saito, Takeshi Hirabayashi, Yosio Ono

Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine,  
Shiinsu University  
(Director: Prof. S. Iwai)

## まえがき

われわれは最近横隔膜欠損症に種々の奇形をともなつた興味ある一例を経験したので報告する。

## 症 例

患者:小○良○ 23才7ヵ月 初産婦

家族歴:奇形そのほか遺伝的關係はみとめられず、特記すべきことはない。夫は健康で性病を否定している。

既往歴:幼時肺炎をわずらつたほかには著患をしらず、初経14才、以来月経は順調で持続5日間。量は中等量で経時障害はない。18才のとき現在の夫と結婚し、結婚5年後にはじめて妊娠したが3ヵ月で自然流産した。

現病歴:最終月経は1月28日から5日間、悪阻症状は4月上旬から約1ヵ月間軽度であり、7月上旬にはじめて胎動をかんじた。

7月28日初診以後の来診時所見の概要はつぎの表のごとくである。

子宮底長は妊娠月数にくらべてやゝみじかく、児心音もつねによく入院時には聴取されていない。

入院時所見ならびに分娩経過:体格はやゝ大で、下

肢に軽度の浮腫をみとめるほか胸部その他に異状なく、腹部は半球状で妊娠線は著明、子宮底は剣状突起と臍との中央にあり、児心音は聴取できない。骨盤は普通よりやゝひろい。Wa氏反応(-)

入院時の11月30日午後11時の陣痛発作は2分間歇2分で、翌日午前1時に自然破水した。当時発作20秒間歇2分、そのご分娩容易にすゝまぬため内診するに、子宮口は全開大しており先進部は児頭で陣痛発作時に囊状の頭皮を直接ふれた。自然の経過をまつうち午前6時に排臨、6時50分揆露、7時5分にすでに死亡した胎児を第2前方後頭位にて娩出し、10分後胎盤娩出して分娩を終了した。産褥経過は順調であつた。

児および後産所見:女児で体重2895g、身長48cm、頭囲29.5cm、産瘤はなく、全身皮膚は蒼白で皸裂がみとめられ、外表奇形として第1度兔唇および膝関節脱臼がみとめられる(図)。胎盤、臍帯および卵膜には異常をみとめない。

剖検所見:皮下脂肪および筋肉の發育はよく、腹腔にはそのほとんど全体をしめる変形した肝臓をみとめ、この肝臓は左上方にのび左半分の横隔膜欠損部をこえて左胸腔内にはいり、胸腔は肝臓によつてしめら

診察年月日	妊娠月数	子宮底長	腹 囲	胎 位	児心音	浮腫	蛋白尿	血 圧	備 考
7月28日	7ヶ月	17cm	79cm		正	(-)	(-)	124/74	胎動(+)
9月4日	8ヶ月	22cm	84cm	第1頭位	正	(+)	(-)	120/70	
10月27日	10ヶ月	30cm	95cm	第1頭位	正・弱	(+)	(-)	120/70	児頭固定
11月14日	10ヶ月+9日	32cm	96cm	第1頭位	正・弱	(-)	(-)	128/80	
11月21日	10ヶ月+16日	32cm	96cm	?	正・極めて弱	(+)	(+)	130/90	腹緊あるため胎児部分不明瞭
11月30日入院時	10ヶ月+25日	31cm	98cm	?	聴取出来ず	(+)	(-)	128/70	胎動(-)

骨盤計測:棘間 25.0cm, 嚮間 28.0cm, 大転子間 31.0cm

(初診時) 斜径Ⅰ及びⅡ 22.5cm, 外結 20.0cm, 側結 16.0cm

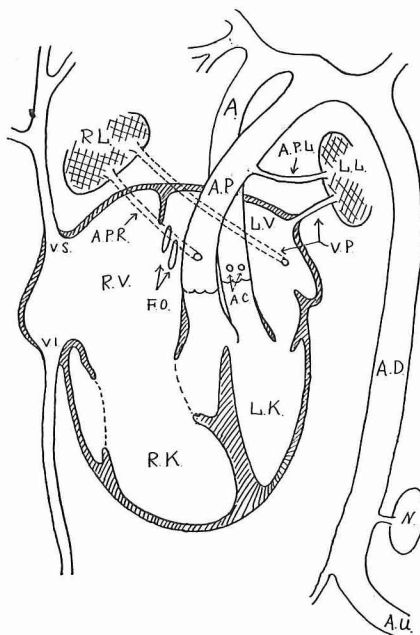


れている。また腸管は肝臓のため両側方および下方に圧排されている。横隔膜の右側は完全で、心嚢との附着部で心嚢に移行しているが、左側はまったく欠損し、心嚢下端はほとんど正中位で空虚になっている。したがって食道および大動脈は横隔膜を通過することなく下降している。

肺臓は両側ともに異常に小さく三角形あるいは菱形の扁平な臓器として胸廓の内上方に存在する。左肺は $2.5 \times 1 \text{cm}$ 、右肺は $3 \times 2.5 \text{cm}$ で空気を含有せず、気管分岐はみとめられるが分葉は不明である。

心臓の大きさはほぼ正常であるが右方に圧排されて右心症をていし多小左方へ捻転している。形は前後に扁平で大体円形をなし、右心耳は非常に大きく左心耳は比較的小さくて後方にかくれている。左右の心房は中隔によつてわかれているがスリット状にひらいた2個の卵円孔によつて交通しており、右心房は非常に大きく右側胸廓の大部分をしめこれに上下大静脈が連結している。左心房は扁平で小さく後方におしつけられており左右の肺臓から痕跡程度のきわめてほそい肺静脈がきている。右心室は左心室にくらべて大きく右方から左方心尖にかけて左心室を左後方に圧迫しており両心室は中隔上方で交通している。肺動脈は大動脈よりふとく壁もあつく、肺動脈弁のやゝ上方(下流)において右肺へ、さらにその上方において左肺への痕跡

程度のはそい分枝をだし起始部のふとさのまゝ大動脈と直接連絡している。大動脈弁には異状はない。大動脈の起始部、弁のやゝ上方において冠状動脈の開口部が2カ所あり心臓前後壁に分枝をだしている。肺動脈と大動脈は完全に結合しており、大動脈は下行してほとんどそのまゝのふとさをたもつて膈帯内に侵入しているが体下部への分枝は不明である(図)。



心臓及び血管系模型圖

R.L.: 右肺, L.L.: 左肺, R.V.: 右心室, L.V.: 左心室, L.A.: 左心房, A.: 大動脈, A.P.: 肺動脈, V.P.: 肺静脈, F.O.: 卵円孔, A.C.: 冠状動脈, A.P.R.: 右肺へ行く動脈, A.P.L.: 左肺へ行く動脈, A.D.: 下行大動脈, A.U.: 臍動脈, V.S.: 上大静脈, V.I.: 下大静脈, N: 腎臓

肝臓は暗赤褐色で、右葉は大きく楕円形でほとんど腹腔全体をしめ、左葉もおなじく鈍な辺縁を有して上方に彎曲し、彎曲部上方に大きい皺襞をうくつて左胸腔全体をしめている。剖面の肝小葉は不明である。胆嚢はきわめて小さく肝後下面に存在する。

食道は横隔膜を通過することなく胃にはいる。胃の位置は大体正常であるが、腸は大きな肝臓によつて左右および下方に圧排されている。

脾臓は胃後壁の大彎側でほぼ正中線上にくらいし数個の小豆大から米粒大の球形にわかれそれぞれ索条で門脈につらなっている。

腎臓は右側は肝臓後下方にあり左側はほぼ正中線上にくらいしている。いずれも小指頭大扁平円形で腎盂はあまり明瞭でないがそれぞれ1本の尿管で膀胱と連絡している。剖面は正常である。

膝蓋骨は正常よりやゝ上方に位置し、膝関節は不完全脱臼をしめしている。また腱によつて固定され正常方向への屈曲は不可能である。骨端軟骨はあつく石灰沈着はほとんどない。

剖検時ほかの臓器には異状はみとめられなかつた。

#### 考 按

胎児の外表奇形が内臓奇形を合併する頻度は、三谷氏によれば内臓奇形だけの3、4倍といわれ、内臓奇形では心臓奇形、横隔膜ヘルニア、肺臓奇形、腎臓奇形が多いという。先天性横隔膜ヘルニアは通常ヘルニア嚢を有せず、胎生期発生上の欠損にもとづく横隔膜の欠損によつて生ずる。

横隔膜における欠損部位は胸腹裂孔(Bochdalek氏孔)がもつとも多く、したがつて左側に多い。久慈、上野、森本、久木、Kreuzmann氏ら諸家の報告例もすべて左側である。胸廓内へ脱出する臓器のうちもつともしばしばみられるのは腸ことに小腸で、これとゝもに胃、脾臓、脾臓、脾臓、肝臓などの脱出をとまなう場合が多く、本例のように肝左葉だけの場合は少い。

横隔膜ヘルニアにより胸廓内臓器は容易に位置異常

をおこし、さらに圧迫により発育障害ひいては奇形をも発生する。とくに関係のふかいは肺臓で、阿部、井上、森本、久木の各氏は肺臓発育障害のいちじるしい例を報告しており、本例においても著明な発育障害がみとめられた。また心臓への圧迫はそれ自身の発育障害や形態異常をきたすだけでなく、他の臓器にも影響をおよぼし、心臓の発育不全は児の死をはやめる原因ともなる。

一般に心臓の奇形は心室中隔上部の欠損が多いとされるが本例における心臓奇形もこれであつた。また本例に合併した先天性膝関節脱臼は前方脱臼で、Kopitz氏によれば先天性変形の0.42%にみられ比較的まれな奇形であるといひ得る。

#### む す び

本例は、肝左葉の胸廓内脱出をとまなう横隔膜欠損症に兎唇、膝関節脱臼のほか種々の内臓奇形を有する子宮内死亡胎児の一例である。

岩井教授の御校閲を感謝する。

(文献省略)