

(2) レクチャーシリーズ(2)；他科領域の専門家に聞く

3) 新生児外科の進歩 先天性横隔膜ヘルニア治療の現状

新潟大学大学院小児外科教授
窪田 正幸

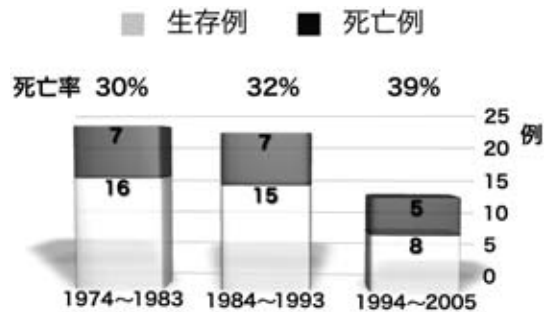
座長：昭和大学教授
岡井 崇

はじめに

先天性横隔膜ヘルニアの治療は新生児外科医にとって未だにチャレンジングな領域で、その成績は満足すべきものではない。日本小児外科学会が5年ごとに施行している新生児外科統計においても2003年の統計で死亡率は25.4%と高率で、消化管穿孔に次いで第2位を占めている¹⁾。横隔膜ヘルニアの死亡率は1980年代に入って上昇するという他の新生児外科疾患にない奇異な動きを示し、出生前診断により救命困難な症例が増加したことを反映している結果であった。このような治療の現状を自験例を中心に分析し、外科治療の現状と当施設における周産母子医療のあり方、外科治療における私たちの工夫や特殊な症例における治療について述べた。

治療成績とそれに影響を及ぼす因子

当科での過去30年間の治療成績は図1に示す如くで、死亡率は軽度であるが経年的に増加していた。症例数自体は最近の12年間で減少しているが、これは新潟市に新生児外科治療施設が80年代に1施設増えたためである。一方、同じ母集団で出生前診断例の推移を検討すると、図2の如く経年的に増加し最近の12年では約7割が出生前診断されていた。一方、出生前診断例に限って死亡率を検討したのが図3であるが、出生前診断例の死亡率が高く特に過去12年では死亡例は出生前診断例に限られていた。出生前診断例がなぜ死亡率が高いかを検討したが、在胎週数、出生時体重、合併奇形には非出生前診断例とは差が無く、肺の低形成が原因になっているものと考えられた。



(図1) 経年的横隔膜ヘルニア治療成績

Current Status of the Surgical Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia

Masayuki KUBOTA

Department of Pediatric Surgery, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Sciences, Niigata

Key words : CDH · Congenital diaphragmatic hernia · Mortality · Morbidity

また、心奇形についても検討したが、複雑心奇形合併例は死亡率が8割と高率で、心奇形と肺低形成が生存率に影響を及ぼす2大因子であった。

また、新潟市における本症の発生頻度を検討したが、我々の診療圏の出生数と他施設の症例も合わせて計算したが、出生前診断のなかった最初の10年は出生1万あたり1.2人であったが、1984年以降の次の10年では2.4と倍以上に増加し、最近の12年間では若干減少し2.0であった。Australiaからの報告では、死産になった症例の剖検診断例も含めて発生数は1万人に3.8人とされ、実際の発生頻度はさらに高いものと推定される²⁾。

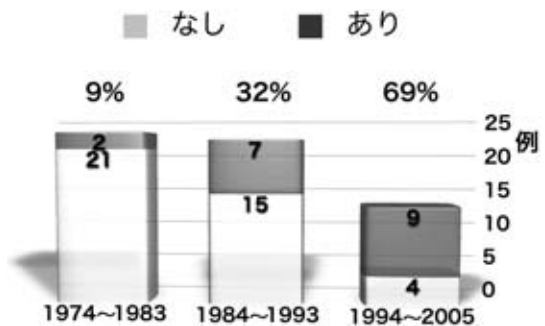
当施設における 周産母子医療に関して

本症の治療には、周産母子医療に携わる産科医、新生児科医、小児外科医によるチーム医療が不可欠である。出生前診断例では、カンファレンスを行い重症度の判定に基づき分娩様式、ECMOの適応を決定している。LTRを指標として重症例では胎児麻酔と帝王切開による計画出産を行い、肺成熟が良好と判定された場合は自然分娩を選択している。胎児MRは、肺の成熟の評価だけでなく、他の合併奇形の評価にも有用である。出生後は、HFO管理とし、必要に応じてサーファクタント、NOを使用している。ECMOは、原則としてhoney moon periodを有する症例に限定している。

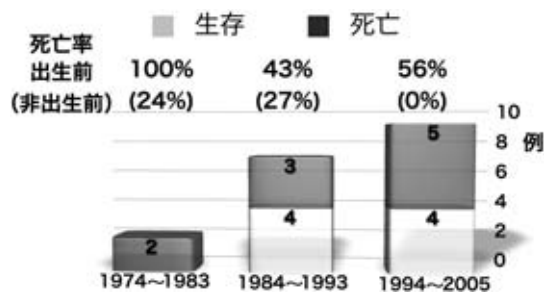
また、当施設では待機手術を1991年より採用している。PPHNの発生をできるだけ予防する目的で生後48時間以上経過した段階で手術を施行している。

外科治療に関して

横隔膜ヘルニアは左側発生が9割で右側は1割である。横隔膜の全欠損に近い巨大な欠損も3割存在する。横隔膜の欠損が巨大な場合は一期的閉鎖が困難で人工膜が用いられる。しかし、人工膜は成長しないために成長につれてほころびや変形が発生するため理想的な閉鎖法とはいえない。横隔膜欠損部の周辺には筋性の周堤が残っていて上手に利用すればかなり巨大な欠損でも閉鎖することができる。しかし、一部の症例で中心部に脆弱な部分が残し、再発を危惧される場合がある。我々は完全に閉鎖できない症例でも、その脆弱な部分に脾臓をおしあて補強を行う「脾臓パッチ法」を考案し良好な結果を得ている(図4)。横隔膜と腎臓により作られる凹みが脾臓を収納するための丁度よいスペースとなって、寄せ木細工のようにきれに入れることができる。この方法では、脾臓が横隔膜下にしまわれるために脾臓への愛護的処置ともなっている。また再発の原因となるのは脾彎



(図2) 出生前診断例の経年的変化



(図3) 出生前診断例における治療成績

曲部が横隔膜を突き上げるため、大腸脾彎曲部を脾臓から離し、胃に固定することでも再発を予防している。

一方、生後30日以降に発見される遅発性横隔膜ヘルニアの発生頻度は3%弱とされるが、当科で経験した2例は、2歳と4歳の幼児であったが、腹腔鏡手術で閉鎖することができた。

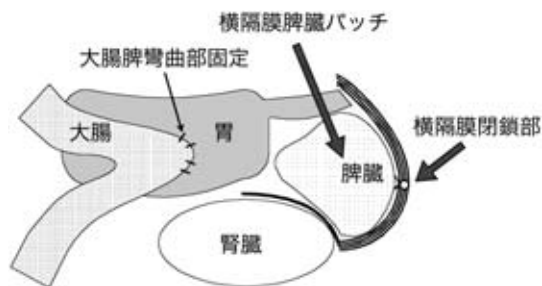
また、右横隔膜ヘルニアは全体の1割を占めるが、我々の経験した肝右葉が陥入していた症例では、肺と肝臓が異常血管で交通していたため、経腹的アプローチで異常血管を処理する必要があった。また、肝臓を腹腔内に環納しようとするると下大静脈閉塞が発生するため、胸腔内の肝臓の部分切除が必要であった²⁾。

おわりに

横隔膜ヘルニアでは、出生前診断例に見られるような重症肺低形成例の治療が注目されているが、ここに示したようにかなり variation が多く、適切な外科治療選択にも細心の注意が必要である。重度の肺低形成に対しては有効な治療法は肺移植だけかもしれず、現状としては有効な治療法をもっていない。しかし、合併症の少ない intact survival を心がけ morbidity を低下させる外科的工夫が更なる QOL 向上に必要と考えられる。

《参考文献》

1. 学術・先進医療検討委員会. わが国の新生児外科の現況—2003年新生児外科全国集計. 日小外会誌 2004; 40: 919—934
2. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. Pediatrics 2005; 116: e356—363
3. Tanaka S, Kubota M, Yagi M, et al. Treatment of a case with right-sided diaphragmatic hernia associated with an abnormal vessel communication between a herniated liver and the right lung. J Pediatr Surg 2006; 41: e25—28



(図4) 横隔膜ヘルニア脾臓パッチ法

矢状断像で示したシェーマ。横隔膜と腎臓との陥凹部に脾臓の背面が横隔膜面にあたるように入れ込む。脾臓形と陥凹部形がほぼ一致するため特に固定操作を加えなくてもきれいにはめこむことができる。