

【各論】 消化器系疾患

4. 横隔膜ヘルニア

研修医としての獲得目標：先天性横隔膜ヘルニアの画像診断について、重症度や病態と関連して理解する。呼吸障害のある新生児の胸部X線写真から先天性横隔膜ヘルニアを鑑別診断できるようになる。

1st Choice Modality

超音波

横隔膜ヘルニアは横隔膜の非生理的な裂隙を通して腹部臓器が胸腔内に脱出する疾患である。先天性、外傷性など諸種の成因があるが、本項では胸腹裂孔ヘルニアを中心として先天性横隔膜ヘルニアについて述べる。

症例呈示

症例 1

38週2890gで出生した女兒。APGARスコアは6点 /



図1 入院時胸部単純X線写真（症例1）

左横隔膜ヘルニアで、左胸腔内には腸管ガス像や胃泡がみえ、胃内に挿入した胃管が大きく折れ曲がって胸腔に向かっている。左肺は胸腔上部に圧排され含気はみられない。

7点で、泣声が弱く、呼吸パターンは陥没呼吸様で、腹部はやや陥凹していた。救急搬送され、入院時の胸部単純X線写真は図1のようであった。気管内挿管にて人工呼吸管理を行い、呼吸・循環動態安定化後、日齢3で横隔膜の欠損孔を直接縫合閉鎖した。術後約2か月で退院となった。

症例 2

妊娠29週時の近医（産科）における超音波検査で異常を指摘され来院。妊娠32週時の超音波検査では左胸腔内に肝脱出を認め（図2）、妊娠33週時の胎児MRIでも左胸腔内に腸管および肝の脱出を認めた（図3）。在胎38週で帝王切開にて娩出。出生時体重は3432g、APGARスコアは2点 / 3点で、ただちに気管内挿管の上、HFO（high frequency oscillation）で人工呼吸管理を行った。当初、呼吸循環動態は安定せず、上下肢の酸素飽和度の解離を認めたが、一酸化窒素（NO）吸入を併用して日齢6で人工布のパッチを縫着して横隔膜欠損部を閉鎖した。術後、長期に人工呼吸管理を続けている。

基本的病態の理解

先天性横隔膜ヘルニアには、胎生期の胸腹裂孔の閉鎖不全により、横隔膜の背部の欠損孔より腹腔内臓器が胸腔内に脱出する胸腹裂孔ヘルニア（Bochdalek孔ヘルニア）と、胸骨後部がヘルニア門になる胸骨後ヘルニア（Morgagni孔ヘルニア、左側は特にLarry孔ヘルニアと呼ばれる）が含まれる。一般的に先天性横隔膜ヘルニアとは前者を指すことが多い。後者は頻度が少なく、ほとんど無症状で比較的高い年齢になって偶



図2 妊娠32週超音波画像(症例2)
左胸腔内に肝臓が大きく脱出している。

然に発見されることが多い。

胸腹裂孔ヘルニアは75～90%と圧倒的に左側に起こる頻度が高い。出生直後より呼吸障害を呈するものが多く、重篤な呼吸障害を呈する症例の生存率は、近年の報告でも45～65%程度とされる¹⁾。重症な胸腹裂孔ヘルニアの主要な病態は、胸腔内に脱出した腹腔内臓器による胎生期の肺圧迫に起因する肺低形成およびそれに伴う肺高血圧とされる。肺高血圧は肺循環血液量の減少、ガス交換機能の破綻、胎児循環への逆行をきたし、この悪循環は生後の感染や気胸などの偶発症により助長される。循環系には右心系後負荷が加わり心不全となる。本症における肺の低形成は患側肺のみならず両側にわたる。Metkus²⁾らは超音波画像における健側肺の面積と頭囲周計の比(lung head ratio: LHR)を生後の呼吸機能の指標として提唱し、Lipshutz³⁾はLHRが1.0未満の生存例はなかったと報告した。本邦では胸郭と健側肺の比率(LTR)を指標としてその有用性が報告されている⁴⁾。また肝臓の胸腔内挙上は、横隔膜の大きな欠損と重篤な肺低形成を示唆し、予後不良を示唆する所見とされる。Albanese⁵⁾は胎児診断例の分析で肝挙上のない群の生存率93%に対して肝挙上群の生存率は43%であったとしている。近年、肺動脈径も肺低形成の指標として注目されている⁶⁾。これらの重症例は、生存例でも手術後に長期に人工呼吸管理を要することが多く、在宅酸素療法や在宅人工呼吸療法に移行する症例も少なく

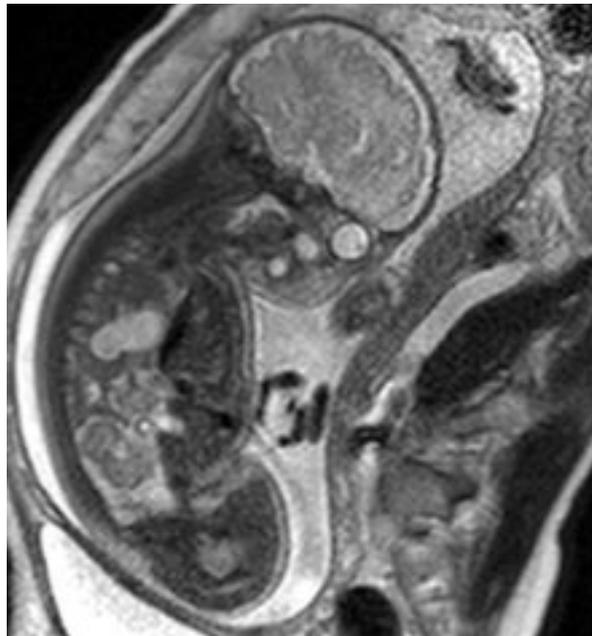


図3 妊娠33週胎児MRI(症例2)
胎児の左側矢状断に近い像で、肝左葉は胸腔上部まで脱出し、さらに胃、脾臓が胸腔内に同定される。腸管の一部も腹腔内より連続性に脱出しているようにみえる。

ない。一方、胸腹裂孔ヘルニアでも無症状で経過して乳児期以降に偶然に発見される症例もあり。このような症例では肺低形成は軽微である。

画像診断

1. 典型的画像の理解

1) 生後胸部単純X線写真(図1)

生後発見された胸腹裂孔ヘルニアの典型的な胸部単純X線写真では、図1のように患側の左胸腔内にガスの充満した腸管像や胃泡がみられ、左肺は小さく胸腔上部に圧排されて含気に乏しい。縦隔偏移や胃の胸腔内脱出のため、気管内チューブや胃管の先端の位置が適正か否かの評価には注意を要する。

2) 胎児超音波画像(図2, 図4)

胎児超音波検査では患側胸腔内に多発嚢胞状の腸管像や肝の像を認める。肝の顕著な脱出では門脈や臍静脈が急峻な角度で胸腔に向かい、これを追いかけるとわかりやすい。心臓のfour chamber viewの断面における健側肺の計測は重症度の評価に有用とされる。

3) 胎児MRI画像(図3, 図5)

胎児MRIでは胸腔内に脱出した胃、小腸、結腸、脾