

先天性横隔膜ヘルニアによる胸部異所性腎を出生前診断した1例

杉原 花子・光井 崇・谷 和祐・三島 桜子・大平安希子
牧 尉太・衛藤英理子・早田 桂・増山 寿

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 産科・婦人科学教室

Prenatal diagnosis of ectopic intrathoracic kidney with right congenital diaphragmatic hernia: A case report

Hanako Sugihara・Takashi Mitsui・Kazumasa Tani・Sakurako Mishima・Akiko Ohira
Jota Maki・Eriko Eto・Kei Hayata・Hisashi Masuyama

Department of Obstetrics and Gynecology, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences

先天性横隔膜ヘルニア (Congenital Diaphragmatic hernia: CDH) に合併した胸部異所性腎は非常に稀な疾患である。今回、我々は出生前診断に至った症例を経験したため報告する。

症例は30歳代。2妊1産。自然妊娠で妊娠成立し、妊娠36週3日の胎児超音波検査で右CDHが疑われ、当院へ紹介となった。妊娠37週0日に当院を受診し、超音波検査で右胸腔内に腸管及び腎臓と考えられる実質臓器を認め、右肺は著明に圧排されており、右CDHが疑われた。MRIを施行した結果、右CDHを認め、ヘルニア裂孔は後側方に位置しており、Bochdalek孔ヘルニアと考えられた。右胸腔内には腸管の他、超音波検査で指摘された右腎臓の脱出を認め、胸部異所性腎合併右CDHと診断した。CDHの重症度の予測因子である肺胸郭断面面積比は0.11、肺断面積児頭周囲長比は0.18であった。新生児治療を行うにあたり、妊娠38週3日に全身麻酔下で帝王切開術を施行した。出生体重3334gの女児を娩出し、臍動脈血pH 7.233、Apgarスコアは1分値2点、5分値3点であった。出生直後に見は速やかに挿管され、NICUへ入室した。軽度の肺高血圧を認め、循環動態は安定しており、NICU入室後に高頻度振動換気を開始した。日齢1に胸腔鏡下横隔膜ヘルニア直接縫縮術を施行した。ヘルニアは有嚢性で小腸、大腸とともに右腎も胸腔内に脱出していたが、肺は成熟しており、分葉も認められた。術後経過良好にて日齢19に退院となった。

Bochdalek孔ヘルニアにおいて胸部に腎嵌入を認めるのは、非常に稀であり、肺と腎は実質臓器であるため超音波で区別しにくく、出生前に診断される例は稀である。今回、我々は超音波及びMRIを用いることによって、出生前に胸部異所性腎合併右CDHを診断でき、出生後速やかに新生児治療を行えた症例を経験した。

Intrathoracic ectopic kidney associated with congenital diaphragmatic hernia (CDH) is rare. We describe this entity in a woman who presented to our hospital after fetal ultrasonography at 36 weeks' gestation revealed suspected right CDH. Fetal ultrasonography performed at our hospital at 37 weeks' gestation revealed herniation of the gastrointestinal tract and a parenchymal organ (most likely the right kidney) into the right thoracic cavity. Similar to ultrasonography findings, fetal magnetic resonance imaging revealed a posteriorly located hernia suggestive of Bochdalek hernia. The patient underwent cesarean delivery at 38 weeks' gestation under general anesthesia, to treat the infant and delivered a female infant (birth weight 3334 g, 1- and 5-min Apgar scores 2 and 3, respectively and umbilical cord arterial blood pH 7.23). The infant underwent thoracoscopic diaphragmatic hernia repair via direct plication, 2 days after birth. Her postoperative course was uneventful, and she was discharged 19 days after birth. An intrathoracic ectopic kidney with CDH is rare (incidence 0.25%). Both the lungs and kidneys are parenchymal organs, which are often ultrasonographically indistinguishable; therefore, prenatal diagnosis is challenging. We describe a patient in whom fetal ultrasonography and magnetic resonance imaging enabled prenatal diagnosis of right CDH accompanied by an intrathoracic ectopic kidney and facilitated prompt postnatal treatment.

キーワード：先天性横隔膜ヘルニア，胸部異所性腎，出生前診断

Key words：congenital diaphragmatic hernia, ectopic intrathoracic kidney, prenatal diagnosis

緒言

先天性横隔膜ヘルニア (congenital diaphragmatic hernia: CDH) は、胎児期の横隔膜の形成異常により、

主に胃や小腸、脾臓、肝臓などの腹腔内臓器が胸腔内に認められる。胎児期より胸腔内に嵌入した腹腔内臓器により肺が圧迫され、肺の形成不全が生じ、出生後に呼吸不全や肺高血圧をきたす疾患である。CDHの発生率

は、およそ2000～4000人に1例であり、75%が左側、20%が右側、5%が両側性である。症例の約60%は孤発性で、40%は合併奇形あるいは症候群として発症する¹⁾。

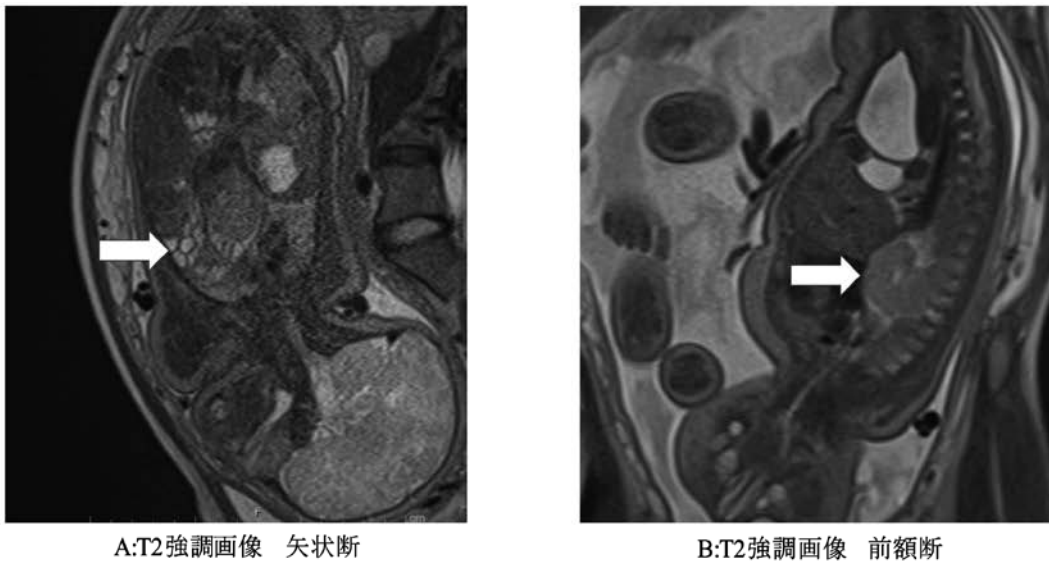
胸部異所性腎は、約16000人に1例の非常に稀な先天性疾患であり、異所性腎の中でも最も発生率が低く、5%未満と報告されている²⁾。胸部異所性腎は、①背側横隔膜が正常な真の胸部異所性腎、②横隔膜弛緩症によるもの、③CDHによるもの、④外傷性横隔膜ヘルニアによるものの4つに分類される³⁾。CDHに合併した胸部異所性腎は非常に稀な疾患であり、出生前診断例は少な

く出生後の呼吸不全や発熱などにより診断されることが多い⁴⁾。

今回、我々は胎児超音波検査及びMagnetic Resonance Imaging: MRIを用いることによって、出生前にCDHによる胸部異所性腎を診断でき、出生後速やかに新生児治療を行えた症例を経験したので報告する。

症 例

症例は30歳代。2妊1産。自然妊娠にて妊娠成立後、妊娠経過は順調であった。妊娠36週3日の妊婦健診時の胎児超音波検査で右胸腔内に腸管を認め、右CDHが



A:T2強調画像 矢状断

B:T2強調画像 前額断

図1 胎児MRI

A：胎児MRI矢状断。矢印は右胸腔内へ嵌入した腸管を示す。
B：胎児MRI前額断。矢印は右胸腔内へ嵌入した右腎臓を示す。



図2 胎児超音波検査

Lung to thorax transverse ratio: Area B / Area A: 6.36 / 59.04 = 0.11
Lung to head circumference ratio: Area B / HC: 6.36 / 34.52 = 0.18

疑われたため、精査加療目的に当院へ紹介受診となった。妊娠37週0日に当院を初診し、同日の胎児超音波検査で胎児推定体重は2803g (0.76SD) と胎児発育良好であったが、右胸腔内に腸管及び腎臓と思われる実質臓器を認め、右肺は著明に圧排されており、右CDHを認めた。心構築異常を含め、その他の合併奇形は認めなかった。胎児MRIを施行した結果、右CDHを認め、ヘルニア裂孔は後側方に位置しており、Bochdalek孔ヘルニアと考えられた。右胸腔内には腸管の他、胎児超音波検査で指摘された右腎臓の脱出を認め、胸部異所性腎合併右CDHと診断した (図1 A, B)。胎児超音波検査による肺胸郭断面面積比 (lung to thorax transverse ratio: LTR) は0.11, 肺断面面積児頭周囲長比 (lung to head circumference ratio: LHR) は0.18, observed/expected LHR (o/e LHR) は8.64%であった (図2)。新生児治療を行うにあたり、新生児科医、小児外科医と分娩方法を協議した結果、妊娠38週3日に全身麻酔下で選択的帝王切開を施行した。女児、出生体重3334g, 臍帯動脈血pH 7.233, Apgar score 1分値2点, 5分値3点であった。児は出生直後に挿管され、一酸化窒素 (NO) 吸入療法を開始し、人工呼吸を行いながらNeonatal Intensive Care Unit: NICUへ入室した。NICU入室後に高頻度振動換気 (high frequency oscillation: HFO) を開始した。軽度の新生児遷延性肺高血圧症を認めたが、呼吸循環動態は安定しており、日齢1に先天性右横隔膜ヘルニアの診断で胸腔鏡下横隔膜ヘルニア根治術を施行した。胸腔鏡で胸腔内を観察したところ、肺の低形成は軽度であり、分葉も認めた。ヘルニアは有囊性で小腸、結腸とともに右腎臓が胸腔内に脱出していた。横隔膜は外側、背側は完全に欠損していたが、内側に存在しており、内側の横隔膜は胸郭まで牽引可能であったため、直接縫縮術を施行した (図3)。脱出臓器は人工気胸によりほぼ自然に腹腔内に還納され、右胸腔内にドレーンを留置し、手術を終了した。術後より新生児遷延性肺高血圧症は改善傾

向を認めたためNOは漸減、日齢4にはNO吸入療法は中止した。日齢5に右胸腔ドレーン抜去、日齢8に抜管し、呼吸状態は増悪なく経過した。その後、術後経過良好にて日齢19に退院となった。

考 案

本症例は、初診時の胎児超音波検査で、腹腔内に右腎臓が特定できなかったことに加え、右胸腔内に圧排された肺や脱出した腸管の他に実質臓器を認めたことが診断の契機となった。胎児MRIを確認したところ、右CDH (Bochdalek孔ヘルニア) によって脱出した右腎臓を胸腔内に認め、胸部異所性腎合併右CDHの診断に至った。

胸部異所性腎は①背側横隔膜が正常な真の胸部異所性腎、②横隔膜弛緩症によるもの、③先天性横隔膜ヘルニア (Bochdalek孔ヘルニア) によるもの、④外傷性横隔膜ヘルニアによるものの4つに分類され²⁾、Bochdalek孔ヘルニアにおいて胸部に腎嵌入を認めるのは0.25%と、先天性横隔膜ヘルニアとの合併例は非常に稀である²⁾。これまでの報告において、Bochdalek孔ヘルニアに伴う胸部異所性腎を出生前診断できた症例は、本症例を含めた5例のみであった (表1)⁵⁻⁸⁾。本症例と同様に30週以降でCDHの診断となった症例は予後不良因子である肝ヘルニアを認めていたにも関わらず、出生後HFOのみで管理され、CDH閉鎖術を施行し経過良好で退院となっている⁷⁾。また、前述の4例全て出生後の経過は良好で日齢0-4に閉鎖術を施行され、その後順調に退院となっており、CDHに合併した胸部異所性腎の症例は、出生後の予後は良好であることが報告されている。

CDHの児の臨床的予後は、肺低形成の程度と肺高血圧の重症度に左右される¹⁾。肺低形成の重症度を決定するのは、ヘルニア臓器が隣接する肺を圧迫する時間の長さ範囲であり、CDHに合併する肺低形成が、その罹患率と死亡率を決定する主要な因子である¹⁾。重症度の評

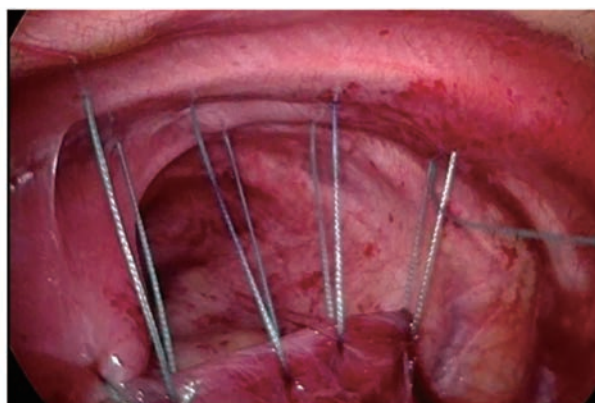


図3 術中所見
内側に残存していた横隔膜を胸郭まで牽引し、直接縫縮術を施行した。

表1 Bochdalek孔ヘルニアに合併した胸部異所性腎を出生前診断した症例

著者	左右	性別	診断週数	分娩週数	分娩様式	脱出臓器	外科的治療
Juricic et al. ⁵⁾	右	女兒	22週	39週	経腔分娩	小腸, 結腸, 右腎臓, 副腎	縫縮術
Panda et al. ⁶⁾	左	男児	28週	40週	経腔分娩	脾臓, 小腸, 結腸	縫縮術
Masturzo et al. ⁷⁾	右	男児	32週	35週	経腔分娩	肝右葉, 小腸, 結腸	パッチ術
Hidaka et al. ⁸⁾	左	男児	28週	38週	帝王切開	脾臓, 小腸, 結腸	縫縮術
本症例	右	女兒	36週	38週	帝王切開	右腎臓, 小腸, 結腸	縫縮術

本症例を含めて、これまでに報告されたBochdalek孔ヘルニアに伴う胸部異所性腎を出生前診断できた5症例を表1に示す。

価値指標の一つとして、胎児の肺自体の大きさを画像的に評価したもので、胎児期の健側肺の大きさの評価法としてLHRとo/e LHRがある⁹⁾。日本では軽症例の生存率は80%であり、重症例については北野分類Group III¹⁰⁾で生存率48%、o/e LHR<25%未満の症例では生存率49%と報告されている⁵⁾。北野分類Group III、あるいはo/e LHR<25%未満などの重症群に対してはCDHの胎児治療である胎児鏡下気管閉塞術 (fetoscopic endoluminal tracheal occlusion: FETO) の適応を検討する必要がある⁹⁾。日本で実施された「FETOの早期の安全性試験」のプロトコールでは、o/e LHR<25%未満の重症例では、27-30週にFETOを行い、o/e LHR<25%から45%の中等症では30-32週にFETOを行い、34週台でバルーンを抜去するとされている¹¹⁾。また、LTR0.2未満と0.2以上の2群間においても、HFO、体外式膜型人工肺 (Extracorporeal membrane oxygenation: ECMO) 施行症例の割合、生存率に関し、有意な相関がみられ¹²⁾、胎児超音波検査から計測したLTRは、CDHにおける重

症度を反映することが示唆され、臨床的に計測可能な出生前指標となりうる¹²⁾。

本症例では、妊娠36週3日の妊婦健診までCDHを指摘されていなかった。妊娠中期から後期にかけてヘルニア裂孔のサイズは一定であることから³⁾、裂孔は存在していたものと考えられるが、CDHの発症時期は不明であった。妊娠36週時点での診断であったため、胎内治療の適応はなかったが、LTR及びLHRが重症群であること、実質臓器が胸腔内に嵌頓していることなどを考慮し、新生児科医、小児外科医と協議した結果、出生後ただちに新生児治療が行えるよう、手術室で全身麻酔下に選択的帝王切開術を行った。出生前の胎児超音波検査では重症群であったが、胸腔内への脱出が妊娠後期であったため、肺の低形成は軽度であったと考えられた。今回、我々は胎児超音波検査及び胎児MRIを用いることによって、出生前に胸部異所性腎合併右CDHを診断でき、出生後に速やかな新生児治療を行うことができた。

文 献

- 1) Gallot D, Boda C, Ughetto S, Perthus I, Robert-Gnansia E, Francannet C, Laurichesse-Delmas H, Jani J, Coste K, Deprest J, Labbe A, Sapin V, Lemery D. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. *Ultrasound in Obstet Gynecol* 2007; 29: 276-283.
- 2) Campbell MF. Renal ectopy. *J Urol* 1930; 24: 187-190.
- 3) Donat SM, Donat PE. Intrathoracic kidney: a case report with a review of the world literature. *J Urol* 1988; 140: 131-133.
- 4) Sarac M, Bakal U, Tartar T, Tartar S, Kara A, Kazaz A. Bochdalek hernia and intrathoracic ectopic kidney: Presentation of two case reports and review of the literature. *Niger J Clin Pract* 2018; 21: 681-686.
- 5) Juricic M, Cambon Z, Baunin C, Abbo O, Puget C, Crouzet K, Galinier P, Bouali O. Prenatal diagnosis of right-sided diaphragmatic hernia and ipsilateral intrathoracic kidney in a female fetus: a rare observation. *Surg Radiol Anat* 2016; 38: 419-423.
- 6) Panda B, Rosenberg V, Confeld D, Stiller R. Prenatal diagnosis of ectopic intrathoracic kidney in a fetus with a left diaphragmatic hernia. *Journal of Clinical Ultrasound* 2019; 37: 47-49.
- 7) Masturzo B, Kalache K.D, Cockell A, Pierro A, Rodeck H. Prenatal diagnosis of an ectopic intrathoracic kidney in right-sided congenital diaphragmatic hernia using color Doppler ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18: 173-174.
- 8) Hidaka N, Fujita Y, Satoh Y, Fukushima K, Wake N. Sonographic appearance of intrathoracic kidney in a fetus with left diaphragmatic hernia. *Journal of Clinical Ultrasound* 2012; 40: 600-602.
- 9) 伊藤裕司. 重症先天性横隔膜ヘルニア (CDH) の新生児管理. *日本周産期・新生児医学科会雑誌*, 2021 ; 56 : 688-699.
- 10) Kitano Y, Okuyama H, Saito M, et al. Re-evaluation of stomach position as a simple prognostic factor in fetal left congenital diaphragmatic hernia. A multicenter survey in Japan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 277-282.
- 11) Wada S, Ozawa K, Sugibayashi R, Suyama F, Amari S, Ito Y, Kanamori Y, Okuyama H, Usui N, Sasahara J, Kotani T, Hayakawa M, Kato K, Taguchi T, Endo M, Sago H. Feasibility and outcomes of fetoscopic endoluminal tracheal occlusion for severe congenital diaphragmatic hernia. A Japanese experience. *Journal of Obstetrics and Gynecology Research* 2020; 46(12): 2598-2604.
- 12) 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* 1996 ; 32 : 276-284.

【連絡先】

杉原 花子
岡山大学大学院医歯薬学総合研究科産科・婦人科学教室
〒700-0914 岡山県岡山市北区鹿田町 2-5-1
電話 : 086-235-7320 FAX : 086-225-9570
E-mail : h.sugihara0520@gmail.com

