兩側性横隔膜ヘルニアの一部検例

荒木康雄・良知照通・岸 昌男

群馬大学医学部第2 病理学教室 (主任 大根田玄寿 教授)

緒 言

横隔膜ヘルニアは奇形としてはあまり稀ではなく、臨床的、病理解剖学的な報告が散見されるか、多くは左、ときに右の一侧性のもので、内容も肝の一部、胃、脾などが多いか、私達は、両側性の高度な横隔膜ヘルニアにより、肝両葉が強く胸腔内に突出して、両肺を拡張不全に陥らしめ、為に死亡したと考えられる一新生児を剖検し得たので報告する。

臨 床 所 見

昭和30年9月17日、妊娠10カ月で極めて順調に娩出された一女児 身長50cm、頭囲31.5cm、体重2800gで生熟徴候完全であつたか、第1呼吸からうまく出来ず、殆んど啼泣せず、呼吸困難が著明。気道内に羊水その他の異物が停滞している様子もなかつたので、直ちに強心剤、ロヘリン注射、酸素吸入を行つたか、状態の改善を見ず、胸部のX線撮影を行つたところ、中心側に両肺野に亘り巨大な陰影を見たので、先天性心臓奇形の疑いを持ち、処置を行つたか、遂に同年9月21日死亡した。生後、3日と8時間である。

母親の第1回妊娠は3カ月で人工中絶をうけ、第2回は正常産期産で児は健康、第3回の妊娠が本例である。妊娠中、母体血液の Wassermann 反応は陰性で、家族歴に特記すべきことはない。

病理解剖学的所見

No 535 (死後経過時間 5 時間)

栄養、体格ともに中等の一新生女児屍で、口唇にチアノーゼ、両側大腿部に数個の注射痕があり、左鼠径部に死後フォルマリン注入をしたあとがあるほか、体外表に著変を認めない。胸腔を開くと、横隔膜は非常に発達かわるく、その前半部はほとんど膜様であり、後述の如くヘルニア嚢を形成し、肝はこの菲薄な横隔膜を抑

しつけて、左右とも第2肋骨の高さに達している。心は、その前面、後面、上面および左側面を膜様の横隔膜の連続である菲薄な膜でおおわれ、右側面は直接肝に接しており、その間には何物もない。下面は筋性の横隔膜に接している(図1, 2, 3)。

肝 (170g)。前面正中線よりやや右側に矢状位の深い切痕があり、更に左右側面および後面のほぼ第6肋骨の高さに各一条の切痕を認める。この左右側面および後面の切痕はヘルニア門に一致している。すなわち、ほぼ正常の厚さを有する筋肉性の横隔膜が後方および側方からこの切痕内に入り込み、折れ返つて膜様のヘルニア嚢となり、これは肝や心の上面をおおいつつ、前面においてはほぼ正常の高さで体壁に附着移行している。しかし左側の切痕に入り込んだものは、一部、心を下からおおいつつ肝の被膜に移行している。前面矢状位の切痕は深く、その上端に近く胆嚢が存在し、十二指腸が牽引されたように下方から二重に折れ曲つて入り込んでいる(図1, 2, 3)。

図1 横隔膜ヘルニア嚢内の肝、心の位置を示す図

すなわち、正常の位置形態を有する肝を前に二つに折り曲げ、更にひょうたん形に水平なく

ひれを作つたような複雑な形をしている。剖面は小葉模様か不明瞭であるほか著変かない。

心 (19g). 大きさやや小。左右心室腔は大きく、肉柱、乳頭筋の発達不充分で、心房中隔は膜様、直径 3 mm の卵円孔の開存が認められる。

肺。肝により背側に圧排され、両肺とも容積が小で、浮游試験陰性、実質性の硬度を有している。左肺が不完全分葉であるほか、限局性変化を認めない。剖面は実質性でやや灰白色の色調を帯びていた。

胸腺 (55g). 極めて小さく、示指頭大の 3 個の分葉からなり、ヘルニア囊の上に接して存在する。

舌、咽頭、喉頭、食道、気管、甲状腺 (25g) 等に特に異常はない。

腎 (左16g, 右16g). 胎児性分葉明瞭、被膜の剝離に軽い抵抗があるか、表面、剖面に著変はない。

脾 (55g). 小、脾材か不明瞭のほか、著変ない。

副腎 (左38g, 右38g). 大きく、皮髄の境界が不鮮明。

胃。大きく拡張し、壁は非弱て皺襞に乏しい。

膵。大きさ中等。小葉模様明瞭。

脳 (380g). 著変を認めない。

全身のリンパ節はやや萎縮性。

要するに主要剖検所見は、

- 1) 真性単純性横隔膜ヘルニア (内容は肝)、肝の形態異常
- 2) 左右肺は肝により背側に圧排され、無気肺の状態に陥る
- 3) 心嚢の一部欠如
- 4) 卵円孔の開存
- 5) 左肺の不完全分葉
- 6) 副腎肥大、胸腺および脾の萎縮
- 7) 脳、心の軽度の発育不良

病理組織学的所見

横隔膜。筋肉はヘルニア門にあたる場所で急に消失し、横隔膜の両面をおおう腹膜と胸膜か、その間に僅かの疎性結合組織をはさみつつヘルニア嚢を形成している (図4)。筋線維には壊死、融解等の所見はないか、ヘルニア門に近い部において血管腫様組織が見られた (図5)。前記の如き、ヘルニア嚢の計被膜に移行する部では、筋線維の集団かわすかに認められた。

肝。小葉内や Glisson 鞘に造血巣が見られ、更に瀰漫性で、やや周辺部に強い肝細胞脂肪化が認められた。そのほか、強いうつ血が見られた。

肺。肺胞の開き方が不充分で、無気肺状であり、肺胞上皮も立方形に近い。さらに吸引された羊水由来の物質が肺胞内に見られた。うつ血も強い。

心。特記すべき所見はない。

腎、脾、脳、甲状腺、膵等はいずれもうつ血が強い。

副腎。皮質細胞は一般に大きく、全層に亘り微細な脂質滴をかなり多量に有している。

その他特記すべき所見を見ない。

考 按

1) 発生頻度。横隔膜ヘルニアは先天性と後天性の別がある。Voglら¹⁷⁾は先天性横隔膜ヘルニアを 6 例報告しているが、これは何れも 49 才から 78 才の成人ないし高齢者で、偶然に発見されたものである。この事実から、症状を現わさない、軽度の先天性横隔膜ヘルニアも存在することか考えられる。また鈴木¹⁸⁾によれば、先天性横隔膜ヘルニアは体外表の奇形を伴うことが少なく、剖検により初めて発見されることが多いので、生活力薄弱あるいは未熟児の診断のもとに死亡し、剖検していない新生児に心外に多くの本症があるのではなからうかと述べている。ともあれ、本邦文献に見られる発生頻度は、三谷⁹⁾の 1900 例の死産または新生児死亡児の

中, 21例 (11%), 原ら⁵⁾は同様339例中1例, 斎藤ら¹²⁾は242例中1例となっている。

仮性横隔膜ヘルニア (ヘルニア嚢を有していないもの) は, 真性 (ヘルニア嚢を有しているもの) のものより多く, 2倍またはそれ以上といわれている (鈴木¹⁶⁾). ヘルニア内容については単純性 (内容が単一臓器のもの) と複雑性 (内容が二臓器以上のもの) とにわかれ, 単純性のものでは肝の脱出が多い。

左右別については, 鈴木¹⁶⁾は左13例, 右5例と記載し, 岡本ら¹¹⁾は7例全部が左側であつたと述べている. このように左側が多いのであるが, 本例のように両側性のものはごく稀である. また本例の如き腹側 (前半部) の横隔膜筋肉の欠如も極めて稀といわれている (Siegmund¹⁵⁾).

2) 合併奇形. 身体外表における奇形は少なく, 肺の奇形の合併が多いといわれている (岡本ら¹¹⁾, 鈴木¹⁶⁾). 肺の発育障害 (発育不全, 無形成, 副肺) は横隔膜の発育障害と一連のものと考えている人 (Gossn^{itz}⁴⁾) もいるし, 肺の無形成はヘルニアにより圧迫されたための退化現象か肺原基の無形成によるか不明であるとしている人 (岡本ら¹¹⁾) もいる。

その他, 心, 肝, 腎, 脾の奇形も多い (鈴木¹⁶⁾). 卵円孔の開存も多く (三谷⁹⁾), 腸間膜, 胃等の発育障害もよく合併するといわれている (Siegmund¹⁵⁾).

本例には左肺の不完全分葉, 心の卵円孔の開存, 心嚢の一部欠如が見られた. 本例の心嚢は肝と心との間で欠如しているのであるが, また心かヘルニア嚢 (すなわち腹腔内) の中に存在するとも考えられる (図1). 胸膜腔と心嚢腔とか完全に隔離されるのは頂尾長6.4~9.2mm (推定受精令5~6週) であり, それよりやや遅れ, 頂尾長16.1~19.3mm (推定受精令7~8週) の時に横隔膜が完成する (富士田³⁾) といわれているから, これらの時期に心嚢と横隔膜の発育に対し何か障害が加わつて, かかる複雑な奇形が形成されたのではなからうかと考えられる。

3) 発育状態. 鈴木¹⁶⁾はこの種の奇形においては全身的大なる発育障害は認められないと言っているが, 本例の身長は50cm, 体重2800gではほぼ正常の発育を示していた。

次に各臓器重量を相見¹⁾の統計に比較して見ると表1の如くである。

表1 諸臓器の重量と正常値との比較

臓	器	本例 (g)	生後1ヵ月以内の健康女児 (相見) (g)
脳		380	498.2 ± 7.2
心		19	22.8 ± 0.48
肝		170	155.9 ± 5.8
腎	左	16	14.61 ± 0.32
	右	16	14.42 ± 0.33
脾		5.5	12.58 ± 0.47
副腎	左	3.8	1.95 ± 0.23
	右	3.8	1.90 ± 0.23
胸腺		5.5	18.92 ± 0.80
甲状腺		2.5	1.71 ± 0.05

すなわち, 肝は一見巨大に見えたが, 重量においてはさして大きくない. ヘルニア嚢内に入った肝は重量的にはさのみ変化は見られない (岡本ら¹¹⁾) といわれ, 他方一般に大きい (Schwalbe¹⁴⁾) ともいわれている. 目立つことは, 副腎が大で, 胸腺, 脾が小であり, これは生後のストレスに基因したものととも考えられる. なお本例の副腎皮質には機能亢進と思われる所見が認められた。

4) 母体の状態. 鈴木¹⁶⁾によれば, かかる奇形児は経産婦により分娩されることが多いとしているが, 本例は第3回目の妊娠により生れた児である. かかる奇形の誘因として, 三谷⁹⁾は母体が妊娠中, 慢性疾患を経過したことを重視し, 鈴木¹⁶⁾は強度の妊娠中毒症を高率に見たと述べているが, 本例の母体にはかかることはなく, 遺伝関係にも特記すべきことなく, 梅毒反応も陰性であつた。

岡本ら¹¹⁾は7例中3例, 鈴木¹⁶⁾は11例中5例, 三谷⁹⁾は5例中1例に羊水過多を認めているが, 本例には羊水過多はなかつた。

5) 発生原因. 先天性横隔膜ヘルニアの発生原因としては色々なことが想定されている。たとえば胎児の疾患, 位置異常, 母体の外傷 (Siegmond¹⁵⁾) 等である。要するに横隔膜の完成途上において, 何らかの原因により, 下記の如き閉鎖過程の抑制が生じた為と考えられている。Bradley⁴⁾ は加うるに腹腔内臓器の發育による腹圧の亢進をも考慮している。

横隔膜の発生は, 中胚葉より発生した横中隔を原基とし, 左右対をなした6つの部分と対をなさぬ中央部との融合より形成される (Jordan et al.⁶⁾)。第2頸椎の高さにおいて腹壁についていたものが, 發育と共に下降し, 最終の位置に來, 頂尾長16.1~19.3mm (推定受精令7~8週) で完成される (富士田³⁾)。故にこの發達機転上, 合一に障害があるとき, この種の奇形が発生すると考えられる。

6) 本例の直接死因. まず, 病理解剖学的, 組織学的所見から, 肺の拡張不全が考えられる。心囊の欠如は直接死因とは関係ないものと思うが, その理由は, 39才の男 (Mönckeberg¹⁰⁾), 38才の女 (Saxer¹³⁾) の心囊欠如の報告が見られるし, 未発表であるが, 本教室でもErdheim腫瘍で死亡した22才の男性に完全な心囊欠如を見ているからである。

総 括

肝を内容とした高度の横隔膜ヘルニアにより, 肺拡張不全のため, 生後3日で死亡した一新生女児の剖検所見を報告した。ヘルニアは両側性のもので, 他に心囊の部分的欠如, 肺の分葉不全, 卵円孔開存が伴なわれていた。

文 献

- 1) Aimi, S., Yasoshima, S., Sugai, M., Sato, B., Sakai, T. and Nakajima, Y.: Acta Path. Jap., 2: 173, 1952.
- 2) Bradley, J.E. and Greiner, C.D.J.: Amer. J. Dis. Child., 66: 143, 1943.
- 3) 富士田寛: 広島医学, 9: 113, 昭31.
- 4) Gössnitz: 15) より引用.
- 5) 原悦次, 兼森幹造: 産科と婦人科, 18: 154, 昭26.
- 6) Jordan, H.E. and Kindred, J.E.: Textbook of Embryology, 4th edition, D.Appleton-Century. Co., New York and London, 1948, 151.
- 7) 小平良平, 田島多嘉司: 産婦人科の世界, 8: 203, 昭31.
- 8) 三谷茂: 日婦会誌, 28: 959, 昭8.
- 9) 三谷茂: 7) より引用.
- 10) Mönckeberg, J.G.: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, herausgegeben von F.Henke und O.Lubarsch, Springer, Berlin, 2, 1924, 20.
- 11) 岡本直正, 松永豊太: 日病会誌, 40(総会号): 145, 昭26.
- 12) 斎藤精美, 神立良夫: 日産婦誌, 6: 574, 昭29.
- 13) Saxer: 10) より引用.
- 14) Schwalbe: 15) より引用.
- 15) Siegmund, H.: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, herausgegeben von F.Henke und O.Lubarsch, Springer, Berlin, 4(3), 1929, 150.
- 16) 鈴木良久: 北海道医誌, 25: 656, 昭25.
- 17) Vogl, A. and Small, A.: Ann. Int. Med., 43: 61, 1955.

AN AUTOPSY CASE OF BILATERAL DIAPHRAGMATIC HERNIA.

Yasuo Araki, Terumichi Yoshitomo and Masao Kishi. : 2. Department of Pathology,
Gunma University. (Director : Prof. G. Ooneda)

An autopsy case of congenital bilateral diaphragmatic hernia was reported. The hernial sac contained the liver. Patial defect of the pericardium, patenting foramen ovale, and abnormal lobation of the left lung were noticed. The patient died 3 days after her birth, caused by atelectasis of the lungs resulted from backward projection of the sac.

附 図 説 明

図 2 肝の前面。ヘルニア嚢 (d) の一部を除去し、肝 (a) の形態異常を示す。胸腔内に強く突入した肝は、矢状位に深い切痕を有している。心 (b) は肝の左方に位置し、その間に心嚢を欠く。(c) はヘルニア門にあたる部の筋性の横隔膜。

図 3 肝の左側面。筋性の横隔膜 (c) は心 (b) を下面よりおおいつゝ、後方に折れ返り菲薄なヘルニア嚢 (d) を作り、心 (b)、肝の上面をおおつ

ている。肺 (e) は心と肝により後方に圧縮され、無気肺状となつている。

図 4 横隔膜とヘルニア嚢との移行部。横隔膜の筋肉は急に消失し、その両面をおおう腹膜と胸膜がわずかな結合織をはさみつゝヘルニア嚢となつている。Mallory染色。

図 5 横隔膜とヘルニア嚢との移行部に見られた血管腫様組織。Mallory染色。