



緊張性胃胸による急激な循環破綻を来した遅発性先天性横隔膜ヘルニアの1例

メタデータ	<p>言語: Japanese</p> <p>出版者: 浜松医科大学小児科学雑誌編集部</p> <p>公開日: 2026-03-13</p> <p>キーワード: 遅発性先天性横隔膜ヘルニア, 心肺停止, 緊張性気胸, 緊張性胃胸, ショック</p> <p>作成者: 馬場, 健太郎, 長谷川, 七穂, 西藤, 篤城, 赤山, 耕平, 榎並, 彩子, 森岡, 景子</p> <p>メールアドレス:</p> <p>所属: 富士宮市立病院, 富士宮市立病院, 富士宮市立病院, 富士宮市立病院, 富士宮市立病院, 富士宮市立病院</p>
URL	<p>http://hdl.handle.net/10271/0002000720</p>

症例報告

緊張性胃胸による急激な循環破綻を来した
遅発性先天性横隔膜ヘルニアの1例

A case of late-presenting congenital diaphragmatic hernia complicated
by tension gastrothorax leading to rapid circulatory collapse

富士宮市立病院

馬場健太郎, 長谷川七穂, 西藤 篤城, 赤山 耕平, 榎並 彩子, 森岡 景子

Department of Pediatrics, Fujinomiya City General Hospital

Kentaro BABA, Nanaho HASEGAWA, Atsuki SAITO, Kohei AKAYAMA,
Ayako ENAMI, Keiko MORIOKA

〈概要〉

症例は5歳男児。児は、日中に突然の臍部から下腹部の痛みが出現し、近医小児科を受診し対症療法を受けた。腹痛以外の随伴症状はなかった。その後も腹痛が持続したために、夜間に一次救急医療機関を受診した。医師の診察を受けた後、意識レベルが急速に低下し、その直後に心肺停止 (Cardiopulmonary arrest : CPA) となったため、同医師による心肺蘇生 (Cardiopulmonary resuscitation : CPR) 下に当院へ救急搬送された。当院到着後も CPA が持続していたため、小児科医による CPR が行われた。アドレナリン投与、気管挿管を行い、CPA 発症から 44 分後に自己心拍再開した。心拍が安定したところで画像評価を行ったところ、遅発性先天性横隔膜ヘルニア (Late-presenting congenital diaphragmatic hernia : LP-CDH) が疑われた。高次医療機関に搬送されたが、搬送から 2 日後に死亡が確認された。CPA の前駆症状として腹部症状がある場合、内分泌疾患や低血糖だけでなく、LP-CDH による閉塞性ショックも念頭において蘇生にあたる必要がある。

キーワード：遅発性先天性横隔膜ヘルニア、心肺停止、緊張性気胸、緊張性胃胸、ショック

〈緒言〉

遅発性先天性横隔膜ヘルニア (Late-presenting congenital diaphragmatic hernia : LP-CDH) は消化器症状で発症することが多く、診断までに時間を要する場合が多い。今回、LP-CDH 発症後、急速に心肺停止 (Cardiopulmonary arrest : CPA) に至った症例を経験したので報告する。

〈症例〉

症例：5歳、男児
主訴：心肺停止
周産期歴：在胎 39 週 6 日。出生体重 3,124 g。正常経産分娩で出生。

既往歴：日齢 2 に家族性良性新生児痙攣の疑いで他院 NICU に転院搬送となった。その後はけいれん発作なくフォロー終了となった。

当院では、2023 年 7 月から便秘の治療を受けていた。

服薬歴：マクロゴール 4000・塩化ナトリウム・炭酸水素ナトリウム・塩化カリウム散

アレルギー歴：なし。

家族歴：同胞 1 名 (姉：8 歳)。母と姉は新生児痙攣の既往あり。

生活歴：保育園通園中、周囲に流行疾患なし、ワクチンはスケジュール通りに接種していた。

現病歴：

X-1 日の昼頃から臍下部の腹痛を訴え、午後に近医小児科を受診し、胃腸炎と診断された。嘔吐症状や下痢症状はみられなかったが、腹痛の症状はその後持続した。同日 21 時 24 分にアセトアミノフェンを内服したが症状は増悪し、顔色不良もみられたために、23 時 00 分頃に一次救急医療機関を受診

2025 年 11 月 27 日受付, 2026 年 1 月 1 日受理

Corresponding Author: 馬場 健太郎

〒418-0076 静岡県富士宮市錦町 3-1

TEL & FAX: 0544 27 3151

E-mail: kentaro.baba0505@gmail.com

した。受診時はバイタルサインに問題はなかった。心窩部痛があり、既往歴からも便秘症が疑われたためにグリセリン浣腸を施行されたが、症状の改善はみられなかった。当院救急外来への受診を検討している時に急に意識レベルが低下し、23時48分以前医医療機関内でCPAとなった。初期心電図波形は無脈性電気活動であり、すぐに同施設の医師により心肺蘇生 (Cardiopulmonary resuscitation : CPR) が実施され、当院へ救急搬送となった。バッグバルブマスクでの換気は良好であったが、当院到着までに計4回の電氣的除細動が施行され、X日0時2分に当院に到着した。

病着時現症：

胸骨圧迫とバッグバルブマスク換気をされながら来院。心肺停止、自発呼吸なし、腹部はやや膨満だった。

病着後経過：

病着後4分の心電図波形は心静止だったため、胸骨圧迫を継続した。病着後10分で骨髄ルートを確認し、初回のアドレナリン投与を行った。また、このときに血液ガス分析も提出した (表1)。

表 1. 病着後 10 分の静脈血液ガス分析結果

pH	-	
pCO ₂	-	mmHg
HCO ₃ ⁻	-	mmHg
BE	-	mmol/L
Na	143	mmol/L
K	3.9	mmol/L
Cl	104	mmol/L
Glu	333	mg/dL
Lac	16.5	mmol/L

pH, PCO₂, HCO₃⁻, BE は測定できなかった。血糖値と乳酸値の著明な上昇がみられた。

病着後15分で気管挿管を実施した。病着後22分で2ヶ所目の骨髄ルートを確認し、血液検査 (血算, 生化学, 血液ガス分析) を提出した (表2)。病着後30分で自己心拍再開した。このときのバイタルサインは血圧 74/46 mmHg, 心拍数 80/min であった。病着後41分で末梢ルートを確認した。病着後50分でのバイタルサインは血圧 75/41 mmHg, 心拍数 58/mm であり、末梢からアドレナリン持続静注 (0.1 µg/kg/min) を開始した。病着後60分に撮影した胸部 X 線検査で左肺野にガス透亮像がみられた (図1左)。緊張性気胸が疑われたため、左第2肋間鎖骨中線上よりテルモ社製 23G 注射針を用いて胸腔穿刺を施行し、脱気を行った。本手技は当院外科当直医により実施された。穿刺後、一時的に循環動態は安定したが、病着後62分で施行した胸部 X 線検査では縦隔偏位は依然として持続していた (図1右)。

表 2. 病着後 22 分の血液検査結果

【血算】			【生化学】		
WBC	34900	/µL	T-Bil	0.6	mg/dL
Neu	66.8	%	AST	58	U/L
Lym	26.8	%	ALT	31	U/L
RBC	455万	/µL	LD	1337	U/L
Hb	13	g/dL	CK	671	U/L
Ht	41.9	%	BUN	28.3	mg/dL
Plt	17.3万	/µL	Cre	0.41	mg/dL
【静脈血液ガス分析】			Na	135	mmol/L
pH	7.18		K	6.9	mmol/L
pCO ₂	38.3	mmHg	Cl	102	mmol/L
HCO ₃ ⁻	27.1	mmHg	Ca	10.3	mg/dL
BE	-13.6	mmol/L	IP	6.9	mg/dL
Na	134.3	mmol/L	CRP	0.04	mg/dL
K	8.7	mmol/L	BS	217	mg/dL
Cl	104	mmol/L			
Glu	215	mg/dL			
Lac	7.8	mmol/L			

白血球数は著明に上昇していたが、CRPの上昇はなし。高K血症と逸脱酵素の上昇がみられた。

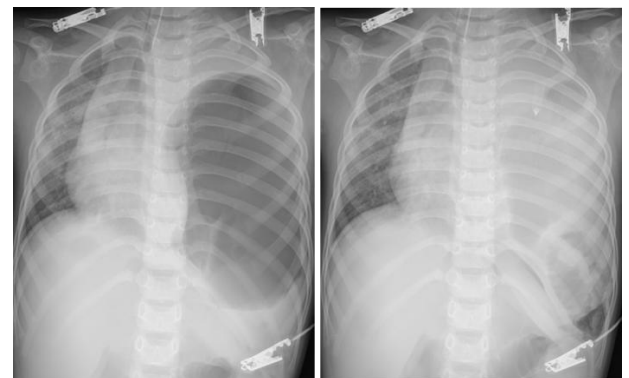


図 1. 緊急脱気前後の胸部 X 線画像

緊急脱気を行う前は左胸腔内にガス貯留があり、縦隔も右方へ偏位していた。脱気後、ガス貯留は改善したが、右方への縦隔偏位は残存していた。

病着後65分で自発呼吸が再開した。自発呼吸再開後、バイタルサインは落ち着いていたので、更なる原因検索目的で頭部～骨盤部の単純CT検査を施行した。頭部は全体的に脳浮腫がみられたが、明らかな頭蓋内出血はみられなかった。左胸腔内に腸管と思われる管腔臓器がみられ、左横隔膜直下に free air が散在していた (図2)。モリソン窩・膀胱直腸窩に炎症性と思われる大量の腹水貯留があった。以上の所見から、LP-CDH による絞扼性イレウスと続発する閉塞性ショックでCPAに至ったと診断した。CTから救急外来に帰室後、胃管を挿入し血性の胃内容物を大量に吸引した。ここで、高次医療機関から医師1人と看護師1人が到着し、気管挿管チューブの入れ替えと中心静脈カテーテルの挿入を行い、3回

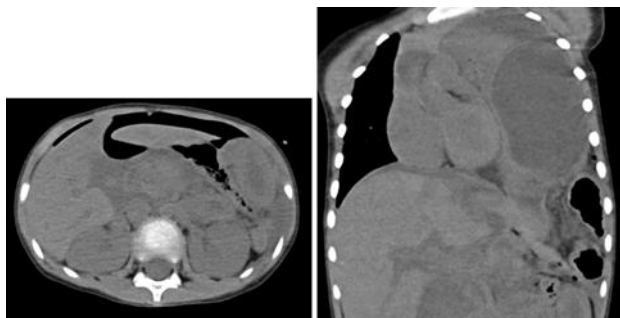


図 2. 胸腹部 CT 画像

左横隔膜直下に free air が散在していることが分かる。また、前額断では左胸腔内に管腔構造を持つ臓器があり、縦隔を圧排している様子が分かる。

目の血液ガス分析の提出(表3)と血液培養(表4)の提出を行った。処置後のバイタルサインは、血圧 98/48 mmHg, 心拍数 113/min, SpO₂ 99% (酸素リザーバー 10 L) であった。搬送前の時点では瞳孔散大はなく、対光反射も両側みられた。病着後 218 分で高次医療機関へ転院搬送となった。

高次医療機関へ搬送後の経過：

X 日未明に高次医療機関に到着した時は、瞳孔散大しており、対光反射は消失していた。外科に手術適応など含めて相談したが、全身状態から手術が望ましい状態ではないと指摘されたため、昇圧など保護療法を継続する方針とした。この時点で、脳波はすでに平坦化していた。X+1 日になり、朝から血圧が不安定となったために、アドレナリンとノルアドレナリンを上限量の 0.3 μg/kg/min まで増量したが、夜間より血圧低下が著明となった。X+2 日の 3 時 55 分に死亡確認となった。

〈考察〉

LP-CDH は、新生児期を過ぎてから多彩な症状で発症するため、初診時に肺炎や気胸、胃腸炎と診断されることが多い¹⁾⁷⁾⁸⁾。

Berman らは 1988 年の報告で、20 年間で小児 Bochdalek 型ヘルニア 26 例を検討し、臨床経過から「急性型 (acute type)」と「慢性型 (chronic type)」の 2 群に分類した¹⁾。急性型は突然の呼吸困難、チアノーゼ、嘔吐などで発症し、しばしば緊張性気胸と診断される。確定診断がなされる前にショックや心停止に至る危険もある。対して慢性型は、反復する呼吸器症状や消化器症状を呈し、肺炎、気管支喘息、胃食道逆流症などと診断されやすい。本症例は、嘔吐こそないが腹部症状で発症し急性の経過で心停止まで至っている点と、緊張性気胸として緊急脱気を施行された後に診断された経過から、Berman らの分類¹⁾では急性型 LP-CDH に分類されると思われる。

新生児期に診断される CDH では、胎児期からの肺低形成および重度肺高血圧が主要な予後規定因

表 3. 病着後 150 分の静脈血液ガス分析結果

pH	6.826	
pCO ₂	43.2	mmHg
HCO ₃ ⁻	7	mmHg
BE	-26.8	mmol/L
Na	140.5	mmol/L
K	5.2	mmol/L
Cl	115	mmol/L
Glu	295	mg/dL
Lac	7.6	mmol/L

著明な混合性アシドーシスを示していた。

表 4. 血液培養結果

【血液培養】

表皮ブドウ球菌

※メチシリン非耐性

滅菌操作で中心静脈カテーテルから採取した検体から、培養 4 日後に表皮ブドウ球菌が検出された。無菌的に採取した検体であるが、今回の死因の直接的な関係は乏しいと考えられる。

子であり、出生後早期から重篤な呼吸循環不全を呈することが多いとされる¹⁾⁸⁾¹²⁾。一方で LP-CDH では、出生後の肺発育は保たれていることが多く、重度の肺高血圧を伴うことは比較的まれである¹⁾²⁾⁷⁾⁸⁾¹⁰⁾。そのため LP-CDH では、慢性的な呼吸不全よりも、胸腔内に急激に脱出・拡張した胃や腸管による胸腔内圧上昇と大血管圧迫に起因する静脈還流低下・閉塞性ショックが予後を左右する病態として重要である²⁾⁴⁾¹³⁾¹⁶⁾。

LP-CDH の発症機序については、Berman ら¹⁾と Kitano ら⁸⁾は、次の 2 つの病態を提唱している。

1) 潜在的欠損孔型 (latent defect type)

出生時より横隔膜に小欠損が存在するが、腹腔内臓器が陥入しておらず、成長や腹圧上昇などを契機に胸腔内へ移動して発症する型。成長とともに徐々に発症する型であり、慢性経過をとる傾向がある。

2) 閉塞型 (sealed defect type)

出生時に一時的な臓器陥入があったものの、ヘルニア嚢形成や癒着に欠損孔が閉鎖され、後に破裂して再開通し、再び臓器が陥入する型。この型では、突然の呼吸・循環不全を呈する症例が多く報告されている。

本症例は、便秘症状はあったものの X 日までは概ね無症状で経過していた点と、発症後に急激な胃拡張を伴った点から、小欠損孔が一時的に閉塞していた閉塞型 LP-CDH であった可能性が高いと推察する。さらに、Bermann ら¹⁾や Kitano ら⁸⁾の報告では、腹圧亢進 (咳嗽、嘔吐、外傷など) が閉塞型 LP-CDH の再開通の契機となることを指摘しており、本症例も発症前にグリセリン浣腸による一過性

の腹圧亢進があったと考えると、矛盾しないと思われる。

LP-CDH の急性増悪例では、胸腔内に脱出した胃・腸管が捻転や絞扼を伴いながら急速に拡張し、胸腔内容積を占拠することで、著明な縦隔偏位と循環障害を来す可能性が報告されている²⁾⁴⁾¹³⁾¹⁶⁾。胸腔内で拡張した胃は、単に換気障害を引き起こすだけではなく、右心房および下大静脈を直接圧迫し静脈還流量を著明に低下させ、右心系前負荷の減少から心拍出量低下へ至り、閉塞性ショックを招く機序が指摘されている²⁾³⁾¹³⁾¹⁶⁾。さらに消化管絞扼が関与する場合には、浮腫や虚血の進行により胸腔内圧が一層上昇する悪循環に陥る可能性も示唆されている。本症例では、胸腔内で急速に拡張した胃および腸管により縦隔偏位が進行し、静脈還流障害を主体とした循環破綻が生じ CPA に至ったと考えられる。

Berman ら¹⁾をはじめ複数の報告では、LP-CDH の死亡例の多くが急性型であり、診断の遅れや初期対応の誤りが患者の転帰を左右することが強調されている¹⁾⁵⁾⁶⁾¹³⁾¹⁵⁾。本症例は、胸部 X 線検査で当初は緊張性気胸が疑われ、緊急脱気が施行されたことで一時的に循環動態が安定したように見えた。しかし、その後 CT 検査により、左胸腔のガス貯留やそれに伴う縦隔偏位・閉塞性ショックは LP-CDH による緊張性胃胸 (tension gastrothorax) が原因であることが判明した。過去にも、本症例のように胸腔穿刺や胸腔ドレーン挿入が行われた症例が複数報告されており、Juwarkar らが 2010 年に報告した症例では、緊張性気胸と診断された 5 か月男児に胸腔ドレーンが挿入されたが、後に LP-CDH と判明し、速やかに外科手術に移行したことで救命されている¹⁴⁾。さらには Shin らの 2020 年の報告では、胸水貯留と診断した 13 歳男児に胸腔ドレーンを挿入したところ、ドレーンチューブより食物残渣が排出され、その後の画像検査により胸腔ドレーン挿入による胃穿孔が発覚した。この男児も、その後に速やかに外科手術を受け救命された¹⁵⁾。また、Cvejics らの 2025 年の報告では、水気胸と診断された 2 歳男児に対して胸腔穿刺が検討されたが、胃泡が左上腹部に明らかでないことから、まず胃管挿入がなされた。この男児は、その後の CT 検査で Bochdalek 型横隔膜ヘルニアと診断されており、翌日に手術が施行された¹⁶⁾。これらの症例報告は、胸腔内のガス透亮像を単に気胸と判断せず、胃管挿入という選択肢も考える必要があることを示唆している²⁾⁴⁾¹³⁾¹⁶⁾。

なお、本症例においては、緊張性気胸が疑われたため左第 2 肋間鎖骨中線より 23G 針で胸腔穿刺による脱気を試みたが、一般に小児における胸腔穿刺では 16~18G 程度の留置針が推奨されており、23G 針では脱気量が不十分となる可能性が指摘されて

いる。実際に本症例でも、一時的な循環安定は得られたものの縦隔偏位は持続しており、十分な減圧には至らなかった可能性が否定できない。

LP-CDH に伴う tension gastrothorax は、臨床像および画像所見が緊張性気胸と極めて類似しており、初療段階での鑑別は必ずしも容易ではない。しかし胸部 X 線画像においては、鑑別に有用とされる特徴がいくつか報告されている。すなわち、① 通常左上腹部にみられる胃泡の消失、② 左横隔膜シルエットの不明瞭化、③ 左胸腔透亮像の均一性欠如あるいは air-fluid level の存在、が tension gastrothorax を示唆する重要所見である²⁾¹³⁾。なお、救急搬送時の仰臥位撮影では air-fluid level の評価が困難な場合があるが、その場合でも、横隔膜不明瞭化や均一でない透亮像は鑑別に有用とされている²⁾。したがって、救急現場で左胸腔の巨大透亮像を認めた場合には、① 胃泡の有無 → ② 横隔膜ライン → ③ air-fluid level の有無、を系統的に確認することが重要である。さらに tension gastrothorax が疑われる場合には、盲目的な胸腔穿刺や胸腔ドレーン挿入を行う前に胃管挿入による減圧を優先し、診断が不十分な場合には CT 検査を追加することが推奨される²⁾⁴⁾¹³⁾¹⁶⁾。本症例の経過からも、この診療プロセスを明確に共有することが、臨床現場における早期診断および転帰改善に寄与すると考えられる。

LP-CDH の死亡例の多くは、① 急性発症 (食後・嘔吐後などに急変)、② 呼吸器感染症や気胸と診断され適切な治療が遅れた、③ 陽圧換気による胃拡張の増悪、④ 胸腔ドレーン挿入による胃穿孔、などが挙げられる¹⁾⁵⁾⁶⁾¹³⁾¹⁵⁾。これらは本症例の経過とも一致する点があり、初診時の疾患想起と手技選択が転帰を決定づけることを示している。非新生児の LP-CDH は、一般的に新生児の CDH より予後良好と考えられているが、緊張性胃胸や胃穿孔、腸閉塞などにより状態が急変することがある²⁾⁴⁾⁹⁾¹³⁾¹⁶⁾。主に左側 Bochdalek 孔に生じることが多く、呼吸器症状と消化器症状が合併することがある⁷⁾⁸⁾¹⁰⁾¹²⁾。診断の決め手は画像評価であり、特徴的な所見を見逃さないようにしたい¹¹⁾¹²⁾。本症例では、2023 年 7 月から便秘に対して治療が行われていたが、LP-CDH との直接的な因果関係は明らかではない。一方で、LP-CDH が腹痛や嘔吐、便秘様症状など非特異的な慢性消化器症状として経過する症例も報告されており¹⁰⁾¹²⁾、本症例の便秘も本疾患の臨床スペクトラムの一部であった可能性は否定できない。本症例の死因は、胸腔内で拡張した胃による縦隔偏位に伴う閉塞性ショックと考えられる。今後は、腹部症状が CPA に先行して出現した症例に対し、LP-CDH も鑑別の一つとして念頭に置き、緊張性気胸のような所見を呈していても盲目的に緊急脱気や胸腔ドレーン挿入を行わず、胃管減圧を選択肢とし

て考えるようにしたい。

〈結論〉

本症例は、緊張性気胸と診断され緊急脱気が施行された LP-CDH の一例であった。脱気後に一時的な循環安定が得られたものの、病態の本質は胸腔内に陥入した tension gastrothorax であり、効果的な治療には至らなかったと推察される。左側の巨大透亮像を呈した際は、気胸だけでなく LP-CDH を常に鑑別に想起し、胸腔ドレーンや緊急脱気、陽圧換気に先立って、胃管による減圧を試みる事が重要である。特に CPA の際は初期診療が極めて重要であるが、CPR 時に本疾患を想起することは少なく、そのために処置が遅れる症例が多く報告されている。先行する腹部症状に腹圧亢進をきたすエピソードが重なった CPA の場合は、本疾患を積極的に疑いたい。まずは疾患概念や病態周知の徹底が望まれる。

〈利益相反〉

本論文に関して、開示すべき利益相反関連事項はない。

〈著者役割〉

馬場健太郎は、論文の構想、デザイン、データの収集・分析および解釈、論文執筆を行った。長谷川七穂、西藤篤城、赤山耕平、榎並彩子は、論文の重要な知的内容に関わる批判的校閲に関与した。森岡景子は、論文の執筆と指導を行った。

全ての著者が出版原稿の最終承認を行った。

〈参考文献〉

1. Berman L, Stringer D, Ein SH, et al. The Late-presenting pediatric Bochdalek hernia: A 20-year review. *J Pediatr Surg.* 1988; 23: 735-739.
2. Anekar AA, Nanjundachar S, Desai D, et al. Case Report: Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia Complicated with Tension Gastrothorax. *Front Pediatr.* 2021; 9: 618596.
3. Guo R, Zhang L, Zhang S, et al. Case report: Emergency treatment of late-presenting congenital diaphragmatic hernia with tension gastrothorax in three Chinese children. *Front Pediatr.* 2023; 11: 1115101.
4. Pelech N, Harikrishnan V, Allagoa B. Tension gastrothorax –a life-threatening late presenting of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child.* 2022; 107: 387.
5. Abderrahim SB, Jedidi M, Daly AB, et al. Death by late presenting of diaphragmatic hernia in an infant: case report and review of the literature. *Egypt J Forensic Sci.* 2022; 12: 39.
6. Mwamanenge NA, Mussa F, Nyamuryekung'e MK, et al. Late diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: a case report. *J Med Case Rep.* 2023; 17: 240.
7. Tartar T, Saraç M, Bakal Ü, et al. Bochdalek hernias in children with late presentation. *Turk Pediatr Ars.* 2018; 53: 245-249.
8. Kitano Y, Lally KP, Lally PA; Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1839-1843.
9. Masuya R, Nakame K, Munakata S, et al. A case of late-presenting congenital diaphragmatic hernia diagnosed at 5 years with acute abdomen. *Surg Case Rep.* 2024; 10: 177.
10. Kim DJ, Chung JH. Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia in Children: The Experience of a Single Institution in Korea. *Yonsei Med J.* 2013; 54: 1143-1148.
11. Lodhia J, Kitandu BR, Ntakarutimana V, et al. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia: A report of 2 cases. *Radiol Case Rep.* 2024; 19: 5867-5871.
12. Furukawa T, Kimura O, Higuchi K, et al. Review of Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia in Children. *J Jpn Soc Pediatr Surg.* 2013; 49: 975-980.
13. Bataineh ZA, Al-Darwish AS, Alkhulaifi S, et al. Tension gastrothorax in a late-presenting congenital diaphragmatic hernia: a case report and review of the literature. *J Surg Case Rep.* 2025; 2025: rjaf750.
14. Juwarkar CS, Kamble DS, Sawant V. A late presenting congenital diaphragmatic hernia misdiagnosed as spontaneous pneumothorax. *Indian J Anaesth.* 2010; 54: 464-466.
15. Shin HB, Jeong YJ. Late presenting congenital diaphragmatic hernia misdiagnosed as a pleural effusion: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2020; 99: e20684.
16. Cvejic S, Dasic I, Zdujic N, et al. Tension gastrothorax in late-presenting congenital diaphragmatic hernia: a diagnostic dilemma. *Turk J Pediatr.* 2025; 67: 254-258.

Case Report

**A case of late-presenting congenital diaphragmatic hernia complicated
by tension gastrothorax leading to rapid circulatory collapse**

Department of Pediatrics, Fujinomiya City General Hospital
Kentaro BABA, Nanaho HASEGAWA, Atsuki SAITO, Kohei AKAYAMA,
Ayako ENAMI, Keiko MORIOKA

Late-presenting congenital diaphragmatic hernia (LP-CDH) is a rare but potentially life-threatening condition that may closely resemble more common thoracic emergencies in childhood. Acute presentations are particularly hazardous because they can be misdiagnosed as tension pneumothorax, leading to inappropriate initial management and rapid clinical deterioration. We report a fatal case of acute-type LP-CDH in a previously healthy child who developed sudden respiratory distress and circulatory collapse. Chest radiography showed a markedly hyperlucent left hemithorax with mediastinal shift, prompting a diagnosis of tension pneumothorax and emergency needle decompression, which resulted in transient stabilization. Further imaging revealed that the underlying pathology was tension gastrothorax caused by acute intrathoracic herniation and distension of the stomach through a congenital diaphragmatic defect, confirming the diagnosis of LP-CDH. Despite the diagnosis, the patient's profound hemodynamic instability and severe hypoxemia made surgical repair infeasible, and maximal supportive care was continued. The patient deteriorated progressively and died two days after onset. The abrupt onset and rapid decline without an identifiable precipitating factor strongly suggested reopening of a previously sealed diaphragmatic defect, a mechanism described in the "sealed defect type" of LP-CDH. This case highlights the clinical challenge of differentiating LP-CDH from tension pneumothorax and underscores that chest decompression or chest tube insertion may worsen the condition by exacerbating gastric distension or causing perforation. Early recognition of tension gastrothorax and prompt nasogastric decompression are essential to prevent fatal outcomes. LP-CDH should therefore be considered in any child presenting with sudden respiratory distress and left-sided hyperlucency on chest radiography, and awareness of this condition among emergency and pediatric clinicians is crucial.