

## 第10回日本胎児心臓病研究会

日 時：2004年2月13日(金)・14日(土)  
 会 場：ならまちセンター  
 会 長：須田 憲治(天理よろづ相談所病院小児科)

## 1. 修正大血管転位にEbstein奇形を合併，胎児水腫を来した症例

埼玉医科大学小児心臓科

熊倉 理恵，竹田津未生，松永 保  
 増谷 聡，石戸 博隆，先崎 秀明  
 小林 俊樹

同 産婦人科

小林 浩一

在胎36週0日，胎児心奇形を疑われ，当院へ搬送．胎児エコーにてCTAR 70%，房室錯位，Ebstein奇形，心室中隔欠損，肺動脈閉鎖，重度三尖弁逆流と診断，肺低形成も疑われ，翌日緊急帝王切開を施行．在胎36週1日，2,362g，男児．CTR 81%，Apgar score 1分5点，重度チアノーゼと徐脈のため，直ちに挿管，蘇生後NICUへ搬送された．出生後心エコー上の診断は胎児期の通りで，三尖弁中隔尖は心尖部側に大きく変位し，心室腔は極度に狭小化，強度の三尖弁逆流と左房拡大がみられた．lipo PGE<sub>1</sub>使用下にHFO，NO，カテコラミンによる強力な心，呼吸サポートを行うも，酸素化の改善，血圧の確保ができず，生後2時間で死亡した．修正大血管転位に重度三尖弁逆流を伴うEbstein奇形を合併し，胎児期に既に循環破綻を来していると思われる症例では，出生後，胎盤を失うことによる心室後負荷の増大に適応させるのは困難と考えられた．

## 2. 出生前診断した修正血管転換，Ebstein奇形を伴った大動脈閉鎖の1例

国立療養所香川小児病院循環器科

寺田 一也，太田 明

同 産婦人科

夫 律子

同 心臓血管外科

江川 善康

背景：修正大血管転換とEbstein奇形とは比較的合併しやすい．合併した場合高頻度で大動脈の閉塞病変を起こすとされている．

周生期歴：32歳で2回経妊，1回経産．在胎37週4日，

## 別刷請求先：

〒632-8552 奈良県天理市三島町200  
 天理よろづ相談所病院小児科  
 須田 憲治

## 胎児心拡大を主訴に当院紹介．

胎児超音波検査：修正大血管転換，Ebstein奇形，大動脈弁閉鎖．血行動態的には左心系の拡大は著明だが，右心系の拡大はなく房室弁の逆流も認めない．臍帯静脈および静脈管の血流より心不全はなし．

経過：帝王切開の既往があり循環器科医の立ち会いのうえ予定帝王切開で出生．在胎38週6日2,624gすぐ人工呼吸管理とし日齢2にNorwood手術を施行も日齢6に死亡．

結語：出生前診断にて複雑心奇形の救命できる可能性は高まる．しかし出生前手術適応の判断は難しい．

## 3. 右胸心を契機に胎内診断されたPA，VSD，MAPCAの1例

日赤医療センター新生児未熟児科

与田 仁志，遠藤 大一，川上 義

同 産婦人科

石井 康夫

同 小児科

土屋 恵司

妊娠28週，右胸心の診断にて紹介され，当院での胎児心エコー検査にて，右胸心，PA，VSD，MAPCAと診断した．PAはRVからの起始が確認できず，大きなVSDと大動脈騎乗を認め，color DopplerにてMAPCAは少なくとも2本同定された．右側大動脈弓でIVCは左側，胃は右側，心臓の右方偏位も著明であった．患児は在胎40週，体重3,846gで自然分娩に至り，Apgar scoreは8点で啼泣は良好で顔貌異常はなく，染色体22q11欠失は認めなかった．心血管造影検査ではMAPCAは2つの起始部から左右に蛇行・分岐を重ねて右肺に3本左肺に3本流入し，単一冠状動脈であった．造影にてnative PAの確認は困難であった．MAPCAは胎児期にPA+VSD，TOFを疑った場合の観察ポイントであるうえに実質臓器である胎児肺への流入は出生後よりも観察しやすく精査する価値のあるものと思われた．今後胎内診断例が増えていくものと思われる．

4. 胎児心奇形の診断が分娩様式決定に及ぼす影響の検討  
埼玉医科大学小児心臓科

増谷 聡，竹田津未生，熊倉 理恵

岩本 洋一，石戸 博隆，松永 保

先崎 秀明，小林 俊樹

1998年以降胎児心奇形の診断がなされ，出生後当院で管理された症例29人のうち，A群：出生直後より高度の呼吸

循環管理を要すると考えられた6例, B群: 18トリソミー2例が帝王切開で出生した. その他C群: 21例中14例が帝王切開(うちC1群: 心音低下7例, C2群: 選択的7例), C3群: 経膈分娩7例であり, 帝王切開と経膈分娩で在胎週数, 出生体重, アプガースコアに差はみられなかった. TTN合併はC2群に4例, C3群には0例( $p=0.06$ )で, 選択的帝王切開群で多い傾向が認められた. 帝王切開は出生後の新生児の適応過程に有利とは言えないことを十分に認識し, 小児科よりの帝王切開の要望は少なくともA群に限定し, C群においては治療者や家族が“心疾患があるから帝王切開が無難”と考えないことが大切と考えられた.

5. 胎児期発症critical aortic stenosisに対する超緊急balloon aortic valvuloplasty peri-natal teamの重要性

長野県立こども病院循環器科

松井 彦郎, 安河内 聡, 里見 元義

同 産科

海野 信也

同 新生児科

中村 友彦

同 麻酔科

大畑 淳

同 心臓血管外科

原田 順和

同 集中治療科

宮坂 恵子

同 臨床工学科

金子 克

背景: 胎児期発症critical aortic stenosis(cAS)は救命に際して困難をきわめる.

症例: 37週0日, 2,655g, 女児. 胎児期にafterload mismatchを生じcASと診断された. 疾患特異性および重症度から, 予定帝王切開後速やかにcatheter interventionを施行することとした. 産科による予定帝王切開後, 新生児科による蘇生を行い, カテーテル室に直行した. 麻酔科管理下で心臓血管外科による頸動脈シース確保後, 循環器科によりballoon aortic valvuloplasty(BAV)を施行した(出生後53分). 術後ICUへ収容し, 以後4回のBAVを経て日齢103に退院可能となった.

結語: 出生直後から治療を必要とする先天性心疾患の胎児診断例においては, 綿密な診断治療計画と各関連専門科のスムーズな連携体制の構築が重要である.

6. 先天性横隔膜ヘルニアの周産期心エコー検査  
静岡県立こども病院循環器科

田中 靖彦, 伴 由布子, 鶴見 文俊

石川 貴充, 大崎 真樹, 満下 紀恵

金 成海, 小野 安生

同 小児外科

岡崎 任晴, 漆原 直人, 長谷川史郎

対象: 胎児心エコー検査10例, 生後24時間以内心エコー検査を行った40例.

方法: 胎児心エコーでは三尖弁径/僧帽弁径(T/M比), 新生児の心エコーでは左右PA径, PDAの評価を行った.

結果: 胎児心エコー: T/M比はNO使用群が非使用群に比べ有意に高値. T/M比が1.7以上の3例は全例NOが必要であった. 新生児期心エコー: 死亡例における患側PA径は生存例に比較し有意に小さかった. 患側PA径が2.0mm未満の2例は全例死亡, 3mm以上の18例には死亡例はなし. 健側PA径も小さい傾向がみられた. 患側PA径と健側PA径の比, PA indexは死亡例で有意に低かった. 初回検査時のPDAの短絡方向は, P Aのみの2例は全例死亡, A Pのみの6例には死亡例はなかった. 術前経過中にPDAの狭窄がみられるか自然閉鎖のみられた25例は全例生存.

考察: 胎児心エコーにおけるT/M比で出生後のPPHNの重症度を予測できた. 細い患側PAは患側肺の低形成を反映している可能性があり, 予後不良である. PDAの短絡方向は肺血管抵抗を表す指標として有用である.

7. 気管支分岐異常から肺の過膨張を来し, 治療に難渋した無脾症候群の1例

京都大学小児科

土井 拓, 馬場 志郎, 平海 良美

丹羽 房子, 西田 吉伸, 河井 昌彦

中畑 龍俊

同 心臓血管外科

根本慎太郎, 池田 義

同 呼吸器外科

長谷川誠紀

Tracheal bronchus(T-B)を伴う無脾症の1例を経験した. 妊娠38週2日胎児心音低下. TAPVCあるも胎児心エコーでPVC(-)が予測されたため, 心臓手術待機が間に合わないまま小児科医のみ立ち会いで緊急帝王切開出生. 明らかかなPVOは認めずlipo-PGE<sub>1</sub>を開始した. 生後16日より多呼吸, 右上肺野透過性亢進認め3D-CT施行. T-Bが認められ, 拡張したPDAと右大動脈弓の間で圧迫され肺葉性肺気腫を来していた. 生後35日に左BTシャント術, 動脈管結紮術を施行したがpump offできず, ECMO装着下にICU収容. broncho fiberscope(BF)施行したところT-Bの狭窄が解除されておらず, 救命的に内ステント術を施行. ステント2日後にECMOより離脱できた. PVOの確実な予測にはさらなる症例の蓄積が必要と考えた. 3D-CTやBFが診断, 治療に有用であった.

## 8. 胎児期に診断された心疾患に合併する心外疾患 頻度とその予後への影響

埼玉医科大学小児心臓科

竹田津未生, 石戸 博隆, 松永 保  
増谷 聡, 先崎 秀明, 小林 俊樹

同 産婦人科

小林 浩一

胎児期に発見される心疾患は、心外疾患を合併することが少なくなく、心外疾患の合併は予後に関与している可能性がある。1993年以降に胎児診断された器質的心疾患症例のうち、心外奇形、染色体異常、他の症候群合併例の頻度と予後を後方視的に検討した。41例が心疾患を合併し、当院で出生、22例が子宮内胎児発育不全、羊水過多、奇形合併などを理由に受診した。出生後診断は20例が心疾患のみ、21例が心外疾患(染色体異常 9, 内臓錯位症候群を含む症候群 6, 心外奇形 9, 重複あり)を合併、心疾患のみのは20%, 心外疾患合併例は52%が新生児死亡し、特に外科疾患合併例では新生児死亡のリスクが高かった。胎児診断された心疾患症例では、半数以上に心外疾患を合併、うち半数が新生児期に死亡し、胎児心疾患症例では合併疾患の可能性を念頭に置きつつ周生期管理、出生後のプログラミングを行う必要があると考えられた。

## 9. 胎児期に一般外科疾患と先天性心疾患が診断された5例の経過

静岡県立こども病院循環器科

満下 紀恵, 鶴見 文俊, 伴 由布子  
石川 貴充, 大崎 真樹, 金 成海  
田中 靖彦, 小野 安生

先天性心疾患に一般外科疾患を伴うことはまれではなく、治療方針も疾患の組み合わせ、染色体異常の合併などによりさまざまである。当院では5例の該当があり、その経過を明らかにした。

症例1: 食道裂孔ヘルニア, SRV SA CoAヘルニア根治, TCPC終了。

症例2: 腹壁破裂, CoA VSD 2 両者とも根治終了。

症例3: IUGR 十二指腸閉鎖, DORVの診断で突然IUFD。18 trisomyの疑い。

症例4: IUGR 臍帯ヘルニア, DORV PS 18 trisomyにてヘルニアのみ手術。day 12死亡。

症例5: 十二指腸閉鎖, polysplenia SA SCACPA 胎児期から家族治療拒否するが、生後治療希望あり、十二指腸閉鎖は根治, Glenn術後TCPC待機中。

まとめ: IUGR症例は染色体異常を合併していた。先天異常が複数合併している場合、家族の受け入れが悪いことがあり、胎児中における診断と評価を確実にすることにより、救命率が上がると思われる。

## 10. 頻脈が原因で死亡した先天性完全房室ブロック 大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

飯田みどり, 稲村 昇, 中島 徹  
萱谷 太, 北 知子, 角 由紀子

同 検査科病理

竹内 真

田附興風会医学研究所北野病院小児科

飯田みどり

完全房室ブロック(CHB)の女児。在胎25週、心拍数の低下のため当院へ紹介。母親は抗SSA抗体陽性で52KD, 60KDともに高値。胎児心エコー検査で心拍数80, 心構築異常のないCHBと診断。心拡大は軽度も、心内膜のエコー輝度上昇, 心尖部心筋の菲薄化を認めた。在胎32週に切迫早産のため出生。心電図は心拍数80のCHB, 胸部誘導で広範なST-Tの異常あり。心エコー検査でLVEFの低下, 胎児期と同様の心内膜, 心筋の変化あり。生後1日に無呼吸のためテオフィリン開始, その後, 心拍数は次第に上昇, テオフィリン中止後もwide QRS波形となり, LVEF, 血圧低下認め, 蘇生, 心拍回復も重度頭蓋内出血合併し, 生後5日死亡。剖検で心内膜の弾性線維の増加, 心尖部心筋で菲薄化を認め心筋緻密化障害が疑われた。本例は心伝導系異常だけでなく, 心筋緻密化障害, 心内膜弾性線維症による心内膜, 心筋異常が深く関与したと考える。抗SSA抗体陽性のCHBは胎児期も心内膜, 心筋の観察が必要である。

## 11. 酢酸フレカイニドが奏功した二絨毛膜性双胎の一児が上室性頻脈を呈した1例

川崎医科大学産婦人科学教室

多田 克彦

国立病院岡山医療センター小児科

影山 操, 中村 信, 山内 芳忠

34歳, 経産婦。妊娠27週の二絨毛膜性双胎の一児に240分の頻脈を認め, Mモード法ならびに超音波パルスドブラ法にて上室性頻脈と診断した。翌日より酢酸フレカイニド200mg/日の投与を開始し, 投与開始後4日目以降には頻脈の再発を認めなかった。投与開始後12日目(妊娠29週1日)からは100mg/日に減量し, 母体および二児とも分娩まで順調に経過した。フレカイニドの母体血中濃度は全経過を通して400ng/ml前後の治療域で推移し, 胎児の血中濃度も治療域に保たれていると考えられた。胎児心機能は左室短縮率, preload index, Tei indexなどで評価し, 大きな異常は認めなかった。妊娠37週に経膈分娩にて出生後, 頻脈の再発を認めず, 生後1歳8カ月で両児とも順調に経過中である。母体血中濃度をモニターしながら, 胎児心機能を含め胎児well-beingを適切に評価すれば, フレカイニドは母児に対して安全に使用できると考えられた。

12. Heterotaxyに合併した高度胎児徐脈(妊娠17週で診断, ToPとなったSSS, AV blockの1例)

総合病院鹿児島生協病院小児科  
西島 信  
鹿児島市立病院小児科  
奥 章三  
国分市原口産婦人科  
原口 裕之

心奇形, 特にheterotaxyに伴った完全房室ブロックの胎児は, きわめて予後不良とされている。症例は妊娠17週4日に高度の胎児徐脈で紹介された胎児。心形態はheterotaxy(左側相同), 完全型房室中隔欠損, 大血管転換と診断した。不整脈は心房収縮が不規則で約100bpm, 心室収縮はほぼ規則的で55~56bpmであり, sick sinus syndromeと完全房室ブロックと診断された。21週までに3回の胎児心エコー検査を行って, 房室弁逆流もほとんどなかったが, TOPを選択された。複雑心奇形に合併した胎児重症不整脈の告知と方針決定の困難さを示していた。胎児不整脈の診断には従来のMモード心エコー(single, dual), パルスドプラ法に加えて, 組織ドプラ法にstrain rate法による解析も試み, 有用な可能性は認められたが, 心房収縮の同定が明確でなく今後の課題を残した。

13. 胎児死亡した巨大心臓横紋筋腫の1例

大阪府立母子保健総合医療センター検査科病理  
竹内 真, 桑江 優子, 浜名 圭子  
中山 雅弘  
同 小児循環器科  
稲村 昇  
同 産科  
末原 則幸

症例: 24週2日胎児。11週6日に当センター初診し, 経過は良好であったが, 21週6日に左室に腫瘤と心嚢液貯留を認めた。胎児心エコーで左室心尖部から突出した21×19mmで心筋とエコー輝度が異なる充実性腫瘤と心嚢液を認めた。以後, 経過とともに心嚢液が増加し, 24週0日に胎児水腫となり, 24週2日に死産となった。

病理所見: 全身に著明な浮腫を認め, 胸水, 腹水, 心嚢液も貯留していた。腫瘍は心尖部の心外膜側付近より発生し, 心外へ伸展し, 大きさは30×30×15mmで心臓および腫瘍の重さは12.7g(210% of N)で, 2/3は腫瘍であった。組織所見では心筋との境界は明瞭で, 個々の細胞は大きな空胞を持つ心筋細胞より大きな円形~楕円形で, 時折spider cellも認め, 横紋筋腫と診断した。

まとめ: 本症例は心外膜下より発生し心外へ伸展しているのが特徴で, 巨大腫瘍による拡張障害が原因で心不全となったと推測された。

14. 巨大心臓腫瘍(rhabdomyoma)により生じた心原性胎児水腫・肺低形成の1例

旭中央病院周産期医療センター新生児科  
宮下 進  
国立循環器病センター周産期科  
千葉 喜英

症例: 母体合併症なし。結節性硬化症の家族歴なし。胎児心臓腫瘍を指摘され, 妊娠27週1日に母体紹介受診。超音波上, 直径約4.5cmの, 左室自由壁から左胸腔内を占拠する腫瘍を認めた。心室中隔側および心房中隔にも腫瘍が描出された。僧帽弁逆流および左室収縮能の低下を認めた。左室流入/流出路の狭窄はなかった。大動脈弁通過血流最大速度は低下, 大動脈弓の逆行性血流が認められ, 胎児左心不全と診断した。不整脈はなかった。肺低形成が懸念された。胎児水腫の進行のため, 30週1日に帝王切開術にて出生(2,605g)し, 日齢0に腫瘍切除, 肺動脈絞扼, ASD作成術を施行したが, 日齢6に死亡した。切除標本にて, rhabdomyomaと診断した。肺低形成が認められた。

考察: 左室心筋の大部分が腫瘍成分に置換し左心機能が障害され, 左心低形成と類似の血行動態を示した。心臓腫瘍による胸腔内の占拠により肺低形成を来したと考えられた。

15. 左室流出路腫瘍を伴った結節性硬化症の胎児診断例

筑波大学小児科  
加藤 愛章, 高橋 実穂, 村上 卓  
堀米 仁志, 松井 陽  
同 産婦人科  
濱田 洋実

症例は妊娠28週の胎児。近医で房室弁の肥厚を疑われて紹介された。妊娠34週5日の胎児心エコー検査で左室流出路に15×15mmの腫瘍が認められたが, 胎児心不全・不整脈はなかった。妊娠37週4日に経膈分娩で仮死なく出生した。身体所見上, 収縮期雑音以外の異常は認められなかった。心エコー検査で僧帽弁前尖乳頭筋から発生し大動脈弁直下に伸びる16×16mmの高輝度で均質な腫瘍が認められ, 流出路圧較差はドプラ推定で42mmHgであった。左室肥大はなく, 左室収縮能も正常であった。右室内にも6×6mmの腫瘍が認められた。頭部MRIにて多発結節を指摘され, 結節性硬化症と診断された。左室流出路閉塞による突然死の可能性が危惧されたが, 児に心不全徴候はなく, 心エコー検査で生後数日以内に腫瘍周辺の間隙の開大と流出路圧較差の低下がみられたため, 保存的に観察した。その後, 腫瘍は退縮傾向を示し, 1歳7カ月現在, 心不全, 不整脈の出現はない。流出路閉塞の可能性のある心臓腫瘍では頻回の心エコー検査が有用と考えられた。

### 16. 肺静脈還流を障害し、左心室低拍出が心配された心臓腫瘍の1胎児例

鹿児島市立病院小児科

奥 章三

同 産婦人科

上塘 正人

同 周産期医療センター

茨 聡, 熊澤 一真, 築詰伸太郎

総合病院鹿児島生協病院小児科

西島 信

心臓腫瘍により左心低形成への進展が危惧された胎児例を経験した。症例：31週胎児。家族歴に結節性硬化症なし。30週に産科で異常に気づかれ、31週3日当院産科に入院。腫瘍は左心房内に充満する16×18mmと、右心室前面25×33mmの腫瘍で大動脈右側でつながっていた。卵円孔を塞ぎ、肺静脈還流を障害しているように見え、左心室の狭小化、大動脈血流の微弱化あり。妊娠末期、TCD 47mm, CTAR 54%と心拡大あり。41週2日帝王切開で出生。生後呼吸不全、心不全なし。生後の心エコーでも腫瘍サイズは大きかったが、肺静脈還流障害はなく順調に経過した。2カ月時不整脈出現したが頻拍発作はなし。腫瘍によると思われる心室内伝導障害とST-T異常を認めた。腫瘍は心臓MRI所見より横紋筋腫と思われたが、頭部MRIで皮質結節はなく結節性硬化症と診断できないため、次子の遺伝相談で苦慮している。

### 17. 無心体妊娠の3例

広島市立広島市民病院産婦人科

楠本 知行, 杉山 友香, 笏本 朱理

小坂由紀子, 橋本 一郎, 吉田 孝

伊藤 裕徳, 澤井 秀秋, 野間 純

吉田 信隆

正岡病院

正岡 博

無心体双胎はTTTSの極形とも言える状態で、健児の高拍出性心不全が問題となり、娩出時期は心不全徴候と児の未熟性の問題とで苦慮する。胎児超音波検査にて出生前診断された3例の無心体児(1例は二絨毛膜三羊膜性胎胎)を経験した。症例1：妊娠28週双胎一児死亡の診断にて当科紹介、胎児超音波検査にて一児無心体と診断、健児の心不全徴候(PLI高値)を認め帝王切開施行。児は早期新生児死亡となる。症例2：妊娠24週 双胎一児死亡の診断にて当科紹介。妊娠29週、健児の心不全徴候(PLI高値, 心拡大)を認めため帝王切開術を施行、健児は生後順調に経過。症例3：妊娠8週胎一児死亡の診断にて当科紹介。妊娠15週頃から無心体と思われる腫瘍を認めた。腹部緊満間および頸管長短縮にて妊娠20週入院管理、妊娠中断を希望された。多胎妊娠における一児死亡後の嚴重な超音波管理、胎児心機能評価の重要性が示唆された。

### 18. 双胎間輸血症候群(TTTS)受血児の予後および出生前超音波所見についての検討

大阪府立母子保健総合医療センター産科

加地 剛, 橋本 洋之, 濱中 拓郎

大平 裕己, 小玉美智子, 中川 美保

三谷 龍史, 橋本 一昌, 門脇 浩三

末原 則幸

双胎間輸血症候群(TTTS)の受血児の予後および胎児心機能の推移について検討した。

対象・方法：1995～2002年に22週以降に分娩となったTTTS受血児44例のうち胎児水腫発症前に心機能低下と判断し娩出した13例(胎児心機能低下群)と胎児水腫11例(胎児水腫群)の児の予後および胎児心機能について検討した。TTTSの定義は羊水過多・過少とした。

結果：胎児水腫群11例のうち9例は初診時すでに胎児水腫を発症していた。intact survivalは胎児水腫群：18.2%、胎児心機能低下群：100%。胎児心機能低下群では、娩出1週～数日前からCTARの増加が急激となり、娩出前日～当日にEFの著明な低下や三尖弁逆流が明らかになった症例が多かった。

結論1：胎児水腫を発症した受血児の予後は不良であり胎児水腫発症前に娩出することが重要である。

結論2：受血児の心機能は急変する例が多く、またCTARの急激な増加に引き続きEFの低下・三尖弁逆流が顕著になった症例が多くみられた。

### 19. 当科にて経験した双胎間輸血症候群の2例についての検討 供血児循環動態を中心に

徳島大学周産母子センター

森根 幹生, 前田 和寿, 木下 聡子

中川 竜二, 西條 隆彦, 苛原 稔

緒言：積極的羊水除去術後より供血児に循環動態の変化を認めた双胎間輸血症候群(以下TTTS)2例を経験した。

症例1：42歳の経産婦であり、妊娠22週TTTSの診断にて母体搬送となった。初回羊水除去術後、供血児のPLI上昇に伴い供血児に胸水貯留と皮下浮腫が出現した。2日後供血児の膀胱像・羊水腔が出現、胸水・皮下浮腫は消失した。以降進行性羊水過多はみられず、妊娠36週に帝王切開術にて分娩となった。

症例2：25歳の初産婦で妊娠24週に紹介となった。妊娠27週の羊水除去術直後より供血児の右下大静脈の心房収縮時逆流波は消失し、心房内流入速度・下行大動脈収縮期最高速度の低下を認めた。その後供血児の膀胱像は消失、stuckの状態となった。以後進行性羊水過多は持続し、妊娠28週受血児の心機能増悪のため緊急帝王切開となった。

考察：羊水除去により受血児・供血児ともに循環動態の変化が生じている可能性が示唆された。

20. 胎児診断された胎児水腫を伴う巨大左心室瘤 心機能と血行動態の経時的評価

久留米大学医学部小児科

廣瀬 彰子, 姫野和家子, 前野 泰樹  
松石豊次郎

同 産婦人科

林 龍之介, 堀 大蔵, 嘉村 敏治  
福岡市立こども病院新生児科  
總崎 直樹

左心室瘤はまれな心疾患であり, 胎児期から周産期にかけての経過, 治療方法, 予後など不明な点が多い. 今回胎児期に巨大左心室瘤を診断され, 分娩までの血行動態を心エコーにて観察できた症例を経験した.

症例: 在胎22週6日, 胎児心エコーにて左心室自由壁に長径24mmの瘤, 著明な胎児水腫を認めた. Tei indexは両心室とも著明に上昇. その後, 左心室瘤は経過とともに増大したが, 胎児水腫は32週より消失. Tei indexは26週までは両心室ともに改善し, その後左室の心機能のみが進行性に低下. 左室から大動脈に駆出する血液量は次第に減少し, 大動脈狭部では逆行性血流が著明となり左心低形成症候群に似た血行動態となった. 胎児水腫は右心室が心拍出量を補足したことにより改善したと考えられた.

結語: 心機能の評価にTei index, 血流評価にドブラ心エコーが有用であった.

21. 胎児期より高度の左室機能低下を来した巨大心室瘤の2例

広島市立広島市民病院小児循環器科

木口 久子, 鎌田 政博, 木村 健秀

同 産婦人科

楠本 知行

22. 重症大動脈弁狭窄の出生前診断を受け, 遠隔地で分娩, 児の治療を選択した症例の看護を経験して

長野県立こども病院総合周産期母子医療センター産科  
澁谷 洋子, 宮本 知子, 赤羽 貞子

今回, 夫婦の強い希望があり, 妊娠後期に県外施設から重症大動脈弁狭窄の出生前診断を受けた患者を受け入れた. この症例を通して当周産期センター産科での紹介患者の受け入れから, 紹介先病院, 他科との連携, 患者への支援についての課題を明らかにした.

まとめ: 今回の症例は紹介施設と当院での説明内容に食い違いがなかったことにより患者, 家族に混乱を来すことがなかったことと, 患者, 家族の意思がはっきりしていたことにより大きなトラブルがなかった. 今後の課題は 欲しい情報を患者自身で得ることができるように, ホームページの充実を図る, 紹介施設と十分な連携をとり, 患者支援に向けて必要な情報を早期に得る, 問い合わせの電話対応のプロトコルの充実を図る, カンファレンスにより各科で情報を共有する. 以上のことが重要と考える.

23. 胎児心エコー検査に関連した母親の経験 関わる医療従事者の援助のあり方を考える

天理よろづ相談所病院産科

渡部 誠美, 王子 早苗, 松田 繭子

同 小児科

須田 憲治, 松村 正彦

はじめに: 医療従事者は妊婦たちにぜひ検査を受けてもらい, 児に異常のある場合には治療したり, 分娩方針を決めたり, 出生後の対処をしておく必要があると考えているように思えた. しかし, われわれの意図するところと対象者である妊婦や家族の思いにギャップがあるように感じられた.

研究目的: 医療従事者による援助の意義・重要性・必要性を考えるために対象となる母親の声から方向性, 検査や援助のあり方・対応を見いだす.

結論: 母親たちは検査は受けたほうがいいと思っはいるが, 心的負担がとても大きいようだった. 児の状態を知り分娩方法や出生後に備えることは児の予後を左右するうえで重要であり, 医療従事者は検査をぜひ受けてもらえたらと思うのではないかと考えられるが, そうであるなら一層母親たちの気持ちを受けとめ, 検査に関する情報をきちんと母親や家族に伝えたくて母親の選択を受け入れ援助して行くことが大切と思われた.

24. 妊娠中期以降に胎児心疾患を診断された妊婦との関わりからの学び

長野県立こども病院外来

奥原由美子, 塚越 信子, 井上 品子

同 産科

菊地 昭彦, 海野 信也

同 循環器科

安河内 聡, 里見 元義

目的: 出生前診断を受けた妊婦の思いを知り, それに対する看護師, 助産師の関わり方, その中でも周産期の心理的支援および地域との情報交換のあり方について検討する.

対象: 当院で胎児心エコー検査を受診し, 産科で出産し, 児が循環器外来にてフォロー中の5人の母親.

方法: 面接方式の聞き取り調査で当院での診断に至った経緯から出産までの振り返りを行った.

考察: 紹介元病院で異常を疑われてから当院を受診するまでの間, 強い不安を抱えていることが分かった. 当院を受診して初めて胎児の状況を理解するが不安を拭えず生まれてくる児に対して重症のイメージが先行している. そんな中, 妊婦は看護師, 助産師に対して寄り添ってくれることを望んでいた.

結語: 今回の面接の中から, 紹介元医療機関との情報交換の方法を検討し心理的支援をするうえで忌憚のない情報交換ができるようにしていく必要があると考える.

## 25. 未熟動脈管におけるPGE<sub>2</sub>感受性亢進のメカニズム 旭川医科大学小児科

梶野 浩樹, 津田 尚也, 杉本 昌也  
藤枝 憲二

University of California, San Francisco

Ronald I. Clyman

背景: 低出生体重児に動脈管開存の発症が多い理由の一つにPGE<sub>2</sub>感受性の亢進が挙げられる。

目的: その原因となるシグナル伝達を知る。

方法: 羊胎仔の未熟動脈管と成熟動脈管において, EP受容体の発現量とPGE<sub>2</sub>をはじめとする各種薬剤付加時の動脈管平滑筋の等尺性張力とcAMP産生量を測定した。

結果: 未熟動脈管は成熟動脈管に比べてPGE<sub>2</sub>に対し有意に感受性よく弛緩した。同様に未熟動脈管は成熟動脈管に比べて選択的EP受容体刺激薬や拮抗薬に対してcAMP産生量が有意に感受性よく反応した。一方, EP受容体の発現量(mRNA, protein)やadenyl cyclase賦活薬によるcAMP産生量, またcAMPアナログによって減少したりPKA阻害薬によって増加する張力の反応には両群に差がなかった。

結論: 低出生体重児の動脈管のPGE<sub>2</sub>感受性の亢進は, PGE<sub>2</sub>のEP受容体への親和性, あるいは受容体に結合してからadenyl cyclaseを賦活化する間のシグナル伝達の差によると考えられた。

## 26. アムリノン, ミルリノンの胎児動脈管拡張効果

東京女子医科大学循環器小児科

豊島 勝昭, 門間 和夫

目的: PDE<sub>3</sub>阻害薬の胎仔動脈管(DA)拡張作用を調べる。

方法: 妊娠19, 21日(満期: 21.5日)の親Wistarラットに, インドメサシン10mg/kg経口投与とともに, アムリノン, ミルリノンの0.1, 1, 10, 100mg/kgを腹腔内投与した。4, 8時間後に全身急速凍結法でDA内径の計測をした(無投薬のDA径は80 × 10 $\mu$ m, インドメサシン単独投与の内径は20に収縮した)。インドメサシンに加えてアムリノン1, 10, 100mg/kgを投与した4時間後のDA径は22, 41, 87, ミルリノン0.1, 1, 10mg/kgでは23, 41, 100であった。21日では常用量では有意な効果はなかったが, 19日では常用量で有意に動脈管は拡張した。

結論: PDE<sub>3</sub>阻害薬は胎仔ラットにおいて投与量依存性動脈管拡張作用を有し, 効果は未熟児期が満期より強力であった。

## 27. 心臓逸脱症(ectopia cordis)の1例

山口大学医学部附属病院周産母子センター

住江 正大, 中田 雅彦, 佐世 正勝

同 産科婦人科学講座

福島千加子, 杉野 法広

同 病理学第一講座

星井 嘉信

心臓逸脱症(ectopia cordis)はきわめてまれな疾患であり,

重篤な心奇形を合併することが多い。今回われわれは胎児期に診断した胸部型完全心臓脱の1例を経験した。症例は26歳の経産婦。2回の自然経膈分娩の既往があったが, いずれも児にも先天異常を認めなかった。近医産婦人科より妊娠27週時に心臓脱を疑われ, 当院を紹介受診となった。超音波検査にて心奇形(症単心房単心室)を伴う胸部型心臓逸脱と診断した。血流計測では静脈管の拡張期逆流を認めた。染色体検査は46XX, 正常核型であった。うっ血性心不全が徐々に進行し, 胎児水腫に至った。妊娠32週に陣痛発来し, 自然経膈分娩となった。児は2,202gの女児で, 自発呼吸は認めなかった。積極的な蘇生は行わず, 生後2時間で死亡した。病理解剖の結果, 単心房単心室を伴う胸部型心臓逸脱症, 胸骨および腹壁の部分欠損, 右無眼球症の診断であった。

## 28. 右心負荷を認めた胎児甲状腺腫性甲状腺機能低下症の1例

東京慈恵会医科大学産婦人科

梅原 永能, 石渡 巖, 杉本 公平

杉浦健太郎, 新家 秀, 大浦 訓章

田中 忠夫

同 小児科

寺野 和宏

母体甲状腺機能亢進症に対し抗甲状腺剤(チウラジール)投与中, 胎児甲状腺腫大および甲状腺機能低下を認め, 胎児甲状腺腫性甲状腺機能低下症と診断した1例を経験した。経過中, 胎児甲状腺腫からの静脈還流量増加による右心負荷を認め, 妊娠週数は36週であったが, 出生後の呼吸困難および挿管困難が予想されたため, 胎内治療を選択。甲状腺ホルモン製剤(レボサイロキシナトリウム)の羊水内投与による2度の胎内治療の結果, 出生時胎児甲状腺機能は改善し, 甲状腺腫は縮小, 右心負荷も軽快した。胎児静脈還流量増加に伴う右心負荷を呈する疾患群にガレン静脈瘤, 胎盤血管腫, 巨大奇形腫などが挙げられるが, それ以外の胎児腫瘍性病変の存在も同様の病態を呈する可能性があることを認識した。

## 29. 胎児スクリーニング検査で検出された血管輪の1例

日本鋼管病院生理検査室

辻村久美子

同 産婦人科

亀井 一彦

神奈川県立こども医療センター周産期医療部新生児未熟児科

川滝 元良

大動脈弓の簡便なスクリーニング法として提案されているthree vessels and trachea view(以下3VT view)を観察することにより検出された血管輪の症例を経験した。症例は17歳, 初産。妊娠30週6日, 胎児スクリーニング検査施行。心臓四腔断面・左右流出路断面に明らかな異常所見を認め

ず。3VT viewにおいて、正常では気管の左前方でV型に合流するはずの大動脈弓と動脈管が、U型に気管の背側で合流している像が描出された。胎児心臓精査にて血管輪と出生前診断され、出生後、3D-CTで「左鎖骨下動脈起始異常、左動脈管を伴う右側大動脈弓による完全血管輪」と診断された。生後2カ月頃より呼吸器症状を呈し、生後3カ月で左動脈管索切断術が施行された。胎児スクリーニング検査において、気管を指標とする3VT viewを追加観察することは、大動脈弓異常の検索に有用と思われる。

30. 妊娠初期に後頸部浮腫を認めた胎児の心奇形合併リスク

湘南鎌倉総合病院中央超音波検査科

同 産婦人科

神奈川県立こども医療センター周産期医療部新生児未熟児科

小谷よしみ, 石原 由紀, 黄木 詩麗

川滝 元良, 井上 裕美

妊娠初期の後頸部浮腫 (nuchal translucency, 以下NT) と先天性の心奇形の関連については数々の報告がみられる。今回は1999年～2003年9月に当院でNTを認めた胎児について心奇形診断を試みた結果を報告する。NTの計測はfetal medicine foundationの方法で計測し3mm以上を要注意群とした。今回の対象は1999年～2003年9月の約5年間で総数の約1%51名に3mm以上のNTが認められた。そのうち心奇形が認められたのは5名ありNTを認めたとの約9.8%だった。NT肥厚を妊娠初期に認め、その後フォローした症例の多くが早期に心奇形の胎内診断を行うことができた。妊娠8週から14週で後頸部肥厚を認めた場合は心奇形のハイリスク群として、その後のフォローを染色体異常の有無にかかわらず、行う必要があると考えた。

31. 当科における胎児超音波スクリーニングの有用性と問題点

昭和大学総合周産期母子医療センター産科部門

松岡 隆, 市塚 清健, 大槻 克文

関沢 明彦, 岡井 崇

同 新生児部門

藤井 隆成, 岩崎 順弥, 竹内 敏雄

2000年1月～2003年10月に当科を受診した全妊婦を対象に18～19wと30wの2回、または初診時に胎児超音波スクリーニングを行った。方法は産婦人科臨床経験3～4年目の医師がチェックリストを用いた。検査にて所見がある、もしくは正常所見が取れない場合は、産婦人科超音波専門医もしくは小児循環器内科医にコンサルテーションするシステムを用いた。胎児診断された場合は原則として主治医より両親へ説明することにした。

結果：期間中に行ったスクリーニング検査は3,083例であった。先天性心奇形は31例であり、そのうち出生前に診断し得たものは14例、正診率は45.1%でありチェックリス

ト使用以前(17.1%)に比べ正診率は上昇した。しかし、さらなる診断率上昇にはスクリーニング検査と詳細超音波の役割の明確化と効率のよいスクリーニングが必要と思われる。

32. 秋田県における胎児心疾患診療の実態と対策 産科医によるアンケート調査結果をもとに

秋田大学医学部小児科

田村 真通, 原田 健二, 豊野 学朋

石井 治佳, 青木三枝子

同 産婦人科

田中 俊誠, 小川 正樹

背景：当施設の最近5年間の調査では、胎児期診断が望まれた心疾患症例38例中7例のみが胎児診断されていた。産科医と小児科医のさらなる協力なしには胎児心疾患診療の普及は困難である。

目的：秋田県の胎児・新生児診療の現状を把握すること。

方法：秋田県産婦人科医会・地方会が施行したアンケート調査をもとに検討する。

結果：秋田県内産婦人科医療機関63施設中42施設(総合病院14, 診療所28)から回答を得た。ほぼすべてが超音波診断装置を有するも、胎児心奇形等のスクリーニングを行う施設は11施設(26%)にとどまった。また分娩を扱っている13診療所が出生後の新生児救急搬送を経験していたが、うち3施設は異常時の小児科バックアップを持っていなかった。

結語：秋田県では胎児診療以前に新生児診療システムも不十分である。胎児診療推進とともに新生児期に重症心疾患をより簡便に診断するためのシステム構築が重要である。

33. Tei indexによる胎児期単心室系心奇形の心機能評価 久留米大学医学部小児科

姫野和家子, 前野 泰樹, 廣瀬 彰子

江上 公康, 古井 潤, 石井 正浩

赤木 禎治, 松石豊次郎

背景・目的：出生前から単心室系心奇形を管理、あるいは予後を推定する時にTei indexを用い心機能評価を行った。

対象・方法：2001年11月～2003年12月に、当施設で胎児診断された単心室系心奇形10例(内臓錯位症候群6例, 左心低形成症候群2例, 僧帽弁閉鎖2例)。在胎27～39週(中央値32週)に胎児心エコーにてTei indexを計測した。

結果：単心室系心奇形胎児のTei indexは、各週数において正常心内構造の右室・左室と同様の値であった。房室弁閉鎖不全の有無ではTei indexは変化しなかった。周産期の心不全とTei indexとの関連は今回の症例群では証明できなかった。

結論：単心室系心奇形のTei indexは、正常胎児の正常値を参考にすることができると考えられた。今後経時的に症

例を増やし、周産期予後の推定に利用できるか否か、検討が必要である。

#### 34. 胎児におけるmyocardial acceleration during isovolumic contraction

秋田大学医学部小児科

豊野 学朋, 原田 健二, 田村 真通

青木三枝子, 石井 治佳

背景: myocardial acceleration during isovolumic contraction (IVA)は心室への前負荷および後負荷に影響されにくい心室収縮機能の指標として期待されている。われわれはすでに小児におけるIVAの有用性を報告した(Toyono M, et al. J Am Soc Echocardiogr, in press)。これらの指標は右心室において検出可能であり計測も簡便である。胎児でのIVA計測は胎児心機能評価に有用と考えられるが、正常値に関するデータはない。

目的: 胎児における等容収縮期壁運動速度 (IVV) およびIVAを計測し、正常値を得ること。

対象: 正常胎児57例。在胎週数は20~39週(平均30±5週)。

結果: IVVは心尖部へと向かう速波形で記録された。正常胎児のIVVおよびIVAはそれぞれ $5.0 \pm 1.1$  cm/秒,  $160 \pm 31$  cm/sec<sup>2</sup>であった。この値は正常小児に比し低値であった( $8.1 \pm 1.6$  cm/秒,  $248 \pm 35$  cm/sec<sup>2</sup>)。IVV( $r=0.83$ ,  $p<0.0001$ )およびIVA( $r=0.71$ ,  $p<0.0001$ )の両者は在胎週数とともに有意に増加した。

結論: 組織Doppler法を用いて胎児三尖弁輪部におけるIVVおよびIVAを計測することが可能であった。正常胎児のIVVおよびIVAは在胎週数とともに増加した。

#### 35. 組織ドブラ法を用いた胎児左室収縮能の評価

富山医科薬科大学小児科

渡辺 綾佳, 橋本 郁夫, 渡辺 一洋

広野 恵一, 上勢敬一郎, 市田 露子

宮脇 利男

同 第一外科

大嶋 義博

今回われわれは組織ドブラ法を用い、胎児においてS波を測定し、心収縮力(LVEF)との相関の有無について検討した。対象は在胎週数20週から35週の正常胎児15例。ALOKA社製SSD-6500を使用し、経母体腹壁より胎児の心臓4腔断面を描出し、組織ドブラ法を用い、僧帽弁弁輪部の心室中隔と左室側壁の2カ所で左室壁収縮運動速度(S波)を測定した。またarea-length法より左室駆出率LVEFを計算した。心室中隔、左室側壁のS波平均値は $2.39 \pm 0.36$  m/s ( $1.62 \sim 2.82$ )、 $2.76 \pm 0.6$  m/s ( $1.49 \sim 3.57$ )であった。EFは平均 $0.68 \pm 0.08$  ( $0.52 \sim 0.81$ )であった。LVEFとS波の心筋運動速度は心室中隔、側壁の両者で正の相関を示し、統計学的に有意であった(心室中隔 $r=0.82$ ,  $p=0.0002$ , 側壁 $r=0.74$ ,  $p=0.001$ )。組織ドブラ法を用いたS波の測定は、正常胎児においても、左室収縮能を反映する指標として有用である可能性が示唆

された。

#### 36. 胎児の心機能障害におけるナトリウム利尿ホルモンの臨床的意義

神奈川県立こども医療センター新生児未熟児科

豊島 勝昭, 川滝 元良, 渡辺 達也

猪谷 泰史

同 循環器科

康井 制洋

東京女子医科大学循環器小児科

中澤 誠

目的: 胎児心機能におけるhANP, BNPの臨床的意義について検討する。

方法: 胎児心エコーを施行し、臍帯静脈のhANPとBNPを測定した65例(CHD43例, 不整脈8例, 動脈管早期収縮症6例, 卵円孔早期閉鎖1例, TTTS受血児8例)を対象とした。hANP, BNP(pg/ml)を、疾患、心エコー所見、出生時の心不全治療の有無と比較検討した。

結果: hANP値によりA1~4群, BNP値によりB1~4群に分けたが、それぞれ最も高値群のA4群( $260 \sim 11,000$  pg/ml), B4群( $338 \sim 11,000$  pg/ml)で心不全治療の頻度は高かった。CTAR40%以上, UV pulsation(+), 中等度以上のAVVRでhANP/BNP上昇例(いずれかが300pg/ml以上)は有意に多かった。

結論: 臍帯血hANP/BNPは、胎児心不全の生化学的マーカーとなりうる。

#### 37. 左心低形成症候群に卵円孔閉鎖を合併しLA decompression pathwayを認めなかった症例

東京大学附属病院小児科

渋谷 和彦, 五石 圭司, 戸田 雅久

中村 嘉宏, 杉村 洋子, 高見沢 勝

賀藤 均, 五十嵐 隆

同 産婦人科

金井 孝夫, 山下 隆博, 菊池 昭彦

上妻 志郎, 武谷 雄二

自治医科大学附属病院小児科

白石裕比湖

はじめに: 左心低形成症候群(HLHS)と卵円孔閉鎖(IAS)を合併する症例は予後が非常に悪く、さらに左房から右房への側副血行路LA decompression pathwayがない場合の生存例はない。

症例: 自治医科大学附属病院よりHLHSの診断にてNorwood手術が必要として在胎32週に当院へ紹介入院となる。

胎児心エコー所見: 大動脈弁閉鎖, 僧帽弁閉鎖不全(重篤), 卵円孔閉鎖, LA decompression pathway認めず, 左室冠動脈瘻

出生後の経過: 酸素飽和度30%前後と低値を示し、小児用Brockenbrough針を用いて、心房中隔切開術を試みるが成功せず全身状態がさらに悪化し生後4時間25分で死亡する。

考案： 予後が著しく不良の本症例に対する治療方針決定は困難であった。卵円孔完全閉鎖の新生児に対する確実な経カテーテル的心房中隔切開法の開発が望まれる。

### 38. 胎児期に大動脈縮窄症を疑った4症例の検討

国立成育医療センター周産期診療部

大石 芳久, 中村 知夫, 伊藤 裕司  
林 聡, 左合 治彦, 久保 隆彦  
北川 道弘

同 循環器科

磯田 貴義, 百々 秀心, 名取 道也

胎児期に大動脈縮窄症 (CoA) を診断することは難しいとされる。今回われわれは、胎児エコーで両心室の左右差からCoAを疑い、出生後に異なる経過に至った4症例を経験したので報告した。4症例中、1症例が胎児期に大動脈弓の形態異常も同時に認め、出生後にCoAの診断に至った。残る3症例は両心室の左右差のみ認められたが、このうち1症例が出生後にCoAの診断に至った。ただ、後者に関しては、日齢14で診断されており、出生時はエコー上CoAの所見を認めなかった。胎児期より大動脈弓の形態異常 (TA/AA, IS/AA低値) を認める場合はもちろんだが、両心室の左右差のみ認める場合でも (RV/LV高値) CoAを疑い、出生後動脈管が閉鎖してエコー上CoA所見が出現しないことを確認するまでは、慎重な経過観察が必要と考えられた。

### 39. 胎児心臓スクリーニングで発見された大動脈縮窄複合の2例

府中病院臨床検査室

上田 素子, 角谷名依子, 川井小百合  
金子みどり, 清水 啓子, 宮澤 隆博  
太田 剛弘

同 産婦人科

竹村由理子, 武信 尚史, 岡田幾久子  
中川 昌子, 萬代 博行

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

稲村 昇

症例1: 40歳, 1経産婦。第一子は筋ジストロフィで療養中。妊娠36週5日胎児心臓スクリーニングで心室中隔欠損 (VSD), 大血管の不均衡が疑われ専門施設に紹介となった。症例は適切な管理によりショックに陥ることなく、生後2カ月で根治手術を行った。

症例2: 26歳, 1経産婦。36週3日, 里帰り分娩のため他院より紹介にて当院初診。胎児心臓スクリーニングでVSD, 2本の血管径の差異を認め、専門施設に紹介。出生後sub-clinical CoAと診断され、生後3カ月で根治手術を行った。

まとめ: 大動脈縮窄複合は出生後に予想される急変を回避するために内科的管理が重要であり、これらを胎児期にスクリーニングする意義は大きいと考える。胎児期にVSDとthree vessel viewで2本の血管のバランスに注目することにより大動脈縮窄複合をスクリーニングすることが可能

であった。

### 40. 大動脈縮窄複合兼大動脈弁異形成における日齢4での左室後壁の壁運動の低下の原因の鑑別に苦慮した1例

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦, 佐野 洋史, 岩佐 充二

同 心臓血管外科

酒井 喜正

35週, 右室の拡大と肺動脈拡大を指摘され、心室中隔欠損, 大動脈弁異形成, 大動脈弓離断または縮窄症と診断された。大動脈弁は、弁輪径が6.8mmあるもdoomingを形成し、1.2m/secの軽度加速と、弁逆流を認めた。僧帽弁輪径は11.4mmと週数相当であり、大動脈弓が描出できないことから、上記と診断した。左室収縮は保たれており重症の大動脈弁狭窄ではないと考えられたため、出生後の経過にて治療計画を立てることとした。37週2日, 2,400gで出生。出生直後の超音波検査で僧帽弁輪径は9mm, 大動脈弁輪径は5mmあるも右冠尖と無冠尖の融合を認めた。しかし、乱流も加速もなく、左室の収縮は保たれていた。左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間に2.4mmの大動脈縮窄を認め、縮窄部に順行性の血流を認めた。心室中隔欠損は三尖弁により覆われ短絡は少なかった。以上より、大動脈弓形成術を予定しPGE<sub>1</sub>を使用下で待機した。日齢3より多呼吸出現し、胸部X線上肺うっ血が認められた。日齢4, 心エコー上、左室後壁の壁運動の低下を認め、狭小心室中隔欠損症と大動脈縮窄によるafterload mismatchと診断し同日、体外循環下で大動脈弓形成術を行った。術後の立ち上がりは順調で、左室後壁運動は徐々に回復した。しかし術後40日、腎機能の悪化があり永眠された。今回、左室後壁の壁運動の低下が大動脈弁によるものか大動脈縮窄によるものかの鑑別に胎児期からの経過観察が有用であったので報告する。

### 41. 胎児期に閉鎖した異所性動脈管の1例

日本赤十字社医療センター新生児未熟児科

同 小児科

同 産婦人科

水書 教雄, 与田 仁志, 川上 義

土屋 恵司, 安川 久美, 稲毛 章郎

木戸 道子, 堤 亮

#### 42. 胎児心エコーにてPV描出が困難であったrt. isomerismの1例 剖検所見からの考察

京都大学小児科

馬場 志郎, 平海 良美, 土井 拓  
中畑 龍俊

大和高田病院小児科

阿部 純也

京都大学病理部

小谷 泰一, 北市 正則

同 心臓血管外科

池田 義, 米田 正始

われわれは繰り返す胎児エコーによっても肺静脈還流が微量しか見えず肺静脈還流障害が疑われ, 出生直後に待機的緊急手術を行ったにもかかわらず失った症例を経験した。胎児エコー診断は無脾症候群, 共通房室弁口, 肺動脈閉鎖, 総肺静脈還流異常だった。肺静脈還流はごくわずかに上大静脈へ注ぐのが認められるのみであった。出生後のエコーで無脾症候群, 共通房室弁口, 単心房, 単心室, 両大血管右室起始, 総肺静脈還流異常症(1a), 肺動脈閉鎖, 動脈管開存と診断し, 緊急で総肺静脈還流異常修復, 動脈管切離, 心室-肺動脈バイパス術を施行したが, 肺うっ血が改善せず術翌日ECMO装着となった。生後15日目にECMOから離脱できないまま永眠された。病理解剖により術後合併症はなかったが, 肺の低形成が判明し, 酸素化が困難な肺で, 緊急手術によっても救命困難な症例と考えられた。

#### 43. 胎児不整脈の疫学と標準的診断法

久留米大学医学部小児科

前野 泰樹

胎児不整脈には, 心拍数が200/分以上の頻脈と100/分未満の徐脈, それと期外収縮がある。頻脈は胎児心エコーのおもにMモード法で心房と心室の収縮のタイミングを記録することにより分類され, 1:1房室伝導の上室性頻拍, 心房粗動, 心室性頻拍がある。1:1房室伝導のものはshort VAとlong VAに分類し, 頻度が高く胎児治療が有効性の高いAVRT(short VA)を他の頻拍と区別するのが, 近年では一般的となってきた。胎児頻拍の約40%が胎児水腫を合併し, 心拍数が240以上, 房室弁の逆流の出現, 早い在胎週数, 1日12時間以上の持続性頻拍の時に合併しやすい。胎児徐脈は, 房室ブロックによるものが最も多く, その約半数が多脾症候群やI-TGAなどのCHDを合併。正常心内構造の時には, 半数以上が母体の抗SSA抗体により, この時には出生後もDCMやEFEのリスクもある。CHDや胎児水腫の合併により予後が不良となる。

#### 44. 胎児不整脈の心磁図による評価

筑波大学臨床医学系小児科

堀米 仁志

心磁図を用いた胎児不整脈診断の現況について報告した。多施設共同研究により胎児心磁図(fMCG)でのPR,

QRS, QT時間の正常値はほぼ確立された(Stinstraら, BJOG 2002)。fMCGを用いると詳細な胎児不整脈診断が可能となる(堀米仁志, Annual Review循環器, 中外医学社2004)。たとえば1:1伝導を示す上室性頻拍症においては正確なRP, PR時間を計測できshort RP'頻拍とlong RP'頻拍の鑑別が可能である。前者ではデルタ波が記録されてWPW症候群と診断できる場合があり, 後者では洞調律と異なるP波が記録されて異所性心房頻拍と診断できる症例がある。心房粗動ではF波自体を記録できる。頻拍の開始・停止の機序も解析可能である。また, T波形やQT時間そのものを評価できるため, 先天性QT延長症候群の出生前診断にも応用されている。fMCGは経胎盤的に投与する抗不整脈薬の選択とその効果判定において有益な情報をもたらす。

#### 45. 胎児不整脈の組織ドブラとストレインレートによる評価

富山医科薬科大学小児科

橋本 郁夫, 市田 路子, 宮脇 利男

Oregon Health Science University

David J. Sahn

背景: 組織ドブラ(TRI)およびストレインレート(SR)を用いて胎児の不整脈解析を試みること。

方法: 心臓断層超音波装置はGE社製VingMed VividFive, およびAloka社製SSD6500を用い, 四腔断層面を記録後, off-line上で左右の心室, 心房筋に沿うようにsampling pointを設定した。TDI上での心房の収縮は, 心房筋のゼロラインとの交差点を, 心室の収縮はE波からS波への移行するゼロラインとの交差点をその開始点とした。SR法では心房の収縮は心房筋, 心室筋ともSRカーブがプラスからマイナスに変わるゼロラインとの交差点をその開始点とした。

結果: M-mode法では心房興奮の開始が不明瞭で房室伝導の測定は困難であったが, TDI法, SR法では心房, 心室の興奮が明瞭にされ, 胎児においても心房および心室の興奮の開始を明瞭に捉えることが可能で, 胎児不整脈診断に有用と思われる。

#### 46. 胎児不整脈の治療

総合病院鹿児島生協病院小児科

西島 信

#### 47. 胎児水腫と胎児心不全の疫学

大阪府立母子保健総合医療センター産科

大平 裕己, 末原 則幸

胎児水腫とは, 腹水や胸水, 時に心嚢液などの貯留があり, 加えて皮下の浮腫を認める状態で, 多くは羊水過多や胎盤, 臍帯の浮腫などがみられる。皮下浮腫を伴わない胎児腔水症と鑑別する必要がある。胎児水腫は, 血液型不適合を原因とした免疫性と, それ以外の非免疫性に分類される。非免疫性は心原性と非心原性に分けられる。1987~2002年に当センターで分娩となった非免疫性胎児水腫は161例で, 心原性は25例, 非心原性は136例, 生存率はそれぞれ

36%、33%であった。TTTS、染色体異常を除くと、28週未満の生存例は認めなかった。また、82例(51%)が妊娠中絶や子宮内胎児死亡となっており、周産期予後は不良である。文献的にも生存率は約2割と報告されている。胎児水腫になってしまえば、予後は不良となるため、その原因となる疾患を把握し、胎児治療などにより胎児心不全の進行を抑え、適した時期に分娩を行えば、予後の改善が期待できる。

#### 48. 胎児心不全の標準的診断法

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡

#### 49. 組織ドブラ法による胎児心機能評価

秋田大学医学部小児科

原田 健二

組織ドブラ法(TDI)は心室壁運動速度の程度から心機能を評価する新しい心機能の指標であるが、Tei indexや心房圧(E/Ea)の推定にも用いられる。これらの胎児での臨床応用に関する報告は少ない。今回、胎児へのTDIの臨床応用とその限界について報告した。胎児心機能が低下すると三尖弁逆流が出現し、右室前負荷が増大する。この場合、収縮期壁運動速度および拡張早期壁運動速度は負荷状態を反映して正常胎児と差はみられない。しかしながら、TDIによるTei indexとE/Eaは正常範囲を逸脱し、心不全胎児を識別できる。TDIは壁運動速度のみでは心不全を識別することは困難であるが、Tei indexやE/Eaなどの指標を組み合わせることで可能である。

#### 50. 胎児水腫と胎児心不全の治療

国立成育医療センター周産期診療部胎児診療科

左合 治彦

胎児水腫を起こすと児の死亡率は高く、多くの場合は有効な治療法がない。胎児水腫を来す疾患で胎児外科治療が可能な疾患について概説した。胎児胸水(乳び胸や肺分画症)、超音波ガイド下で胸腔-羊水腔シャント術を施行し、胸水を羊水腔にドレナージ。胎児水腫や胎児心拍数図の異常所見が軽快する。無心体双胎。健常児が高拍出性の心不全になるため、超音波ガイド下で無心体のラジオ波凝固を行い、無心体の臍帯血流遮断を行う。健常児の心負荷が軽快する。双胎間輸血症候群。妊娠早期発症例は予後がきわめて不良。胎児鏡下胎盤吻合血管凝固術を行い、羊水過少・過多が軽快し、神経障害のない生児を得る可能性が高くなった。CCAM。胎児水腫を伴った充実型に対して、直視下胎児手術(肺腫瘍切除)を施行。胎児水腫を来す疾患は、進行してからでは治療成績が不良のため、胎児心不全・水腫徴候を早期に診断し適切な治療を行うことが重要である。