

胎児心エコー検査にて総肺静脈還流異常を 胎児診断し得た複雑心奇形の2例

(平成9年3月6日受付)

(平成9年11月17日受理)

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 中島 徹 萱谷 太
高田 慶応 北 知子

key words : 胎児心エコー検査, 総肺静脈還流異常, 複雑心奇形

要 旨

胎児心エコー検査で総肺静脈還流異常(Darling分類Ib)を診断し、胎児期より垂直静脈の血流を観察することができた複雑心奇形の2例を経験した。2例とも心奇形は単心房、単心室で在胎30週に上大静脈に還流する異常血流を認めた。出生直後に上大静脈に還流する垂直静脈の血流速度が増大した症例はチアノーゼが軽度で臨床経過も良好であった。しかし、出生直後に垂直静脈の血流速度が減少した症例は出生直後からの低酸素血症が改善せず生後3日目に死亡した。総肺静脈還流異常の胎児診断は形態診断のみならず、垂直静脈の血流速度を観察することで胎児期における肺静脈狭窄の程度を予測することが可能であると思われた。

はじめに

近年、心臓超音波断層装置の性能向上により胎児期から重症心疾患が数多く診断できるようになった¹⁾²⁾。しかし、総肺静脈還流異常の診断は困難とされている³⁾。著者らは胎児心エコー検査で総肺静脈還流異常を伴った複雑心奇形の2例を診断し、垂直静脈の血流を観察することができた。垂直静脈の血流を観察することで胎児肺血管床の変化について興味ある結果を得たので報告する。

症 例 1

在胎30週の双生児、第1子に単一臍帯動脈と四腔断面の異常を認めたため当センター産科より胎児心エコー検査を依頼された。同日、胎児心エコー検査(ATL社製ULTRA MARK9)を行った。心形態は単心房、単心室で大血管は大動脈しか観察できず肺動脈閉鎖と診断した(図1a)。また、心房への肺静脈還流が確認できなかったため総肺静脈還流異常を疑い、上大静脈、下大静脈を検索したところ上大静脈に還流する異常血

流を認め総肺静脈還流異常(Darling分類Ib)と診断した(図2a)。異常血流の上大静脈還流部付近での血流速度は1.4m/secであった(図3a)。双胎第2子は正常な心形態であった。在胎37週に第1子が臀位のため帝王切開にて出生。生下時体重2,220g, Apgar 8/8点であった。出生直後の動脈血ガスはpH 7.160, PCO₂ 61.4 mmHg, PO₂ 18.1 mmHg, B.E -7.7 mEq/lで重症チアノーゼと呼吸不全が持続するため生後5時間で人工呼吸管理を開始した。出生直後に行った心エコー検査で肺動脈を大動脈の後方に認め、肺動脈閉鎖ではなかった。単心房、単心室、大血管転位、総肺静脈還流異常(Darling分類Ib)、肺高血圧と診断した。垂直静脈の上大静脈還流部付近での血流速度は1.1m/secと胎児期と比べ減少していた(図3a)。出生後の胸部レントゲン写真はCTR 54%で軽度の肺鬱血を認めた(図4A)。早期の外科治療を予定したが、両親の承諾は得られなかった。100%酸素、換気回数40の人工呼吸管理下でも動脈血ガスはpH 7.330, PCO₂ 36.0 mmHg, PO₂ 24.5 mmHg, B.E -6.9 mEq/lと低酸素状態が持続した。出生後の呼吸不全や代謝性アシドーシスが一時的に肺血管抵抗を高くしているとも考え、肺血管抵抗を

別刷請求先：〒590-02 大阪府和泉市室堂町840

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

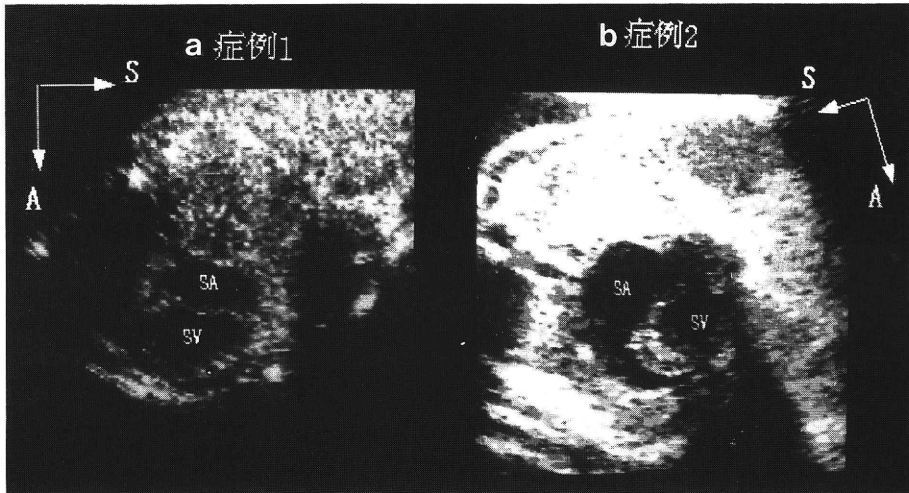


図1 胎児心エコー図(四腔断面)

a: 症例1. 在胎30週, b: 症例2. 在胎28週. 単心房(SA), 単心室(SV)で, 共通房室弁と診断した.

下げるために amrinone の持続静注や最大20ppm の一酸化窒素の吸入を試みたが低酸素状態は改善できず代謝性アシドーシスが進行し生後3日目に死亡した. 死後剖検の承諾は得られなかった.

症例2

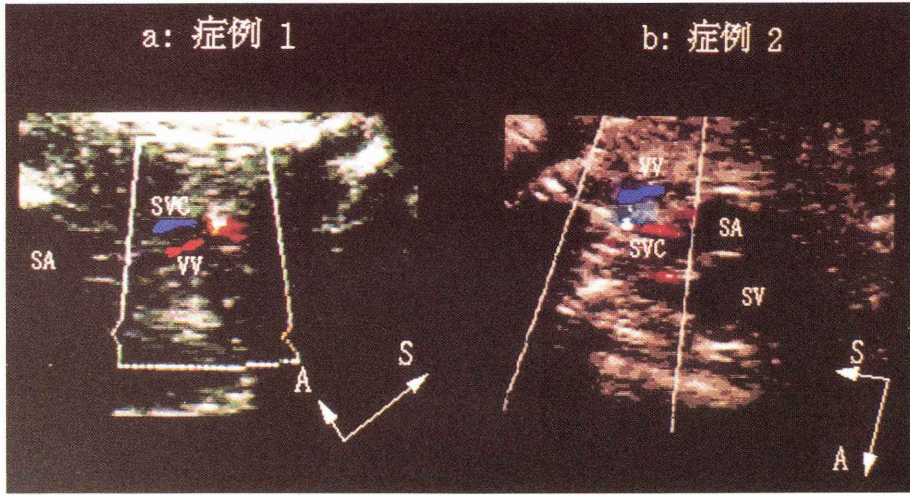
在胎28週に四腔断面の異常により当センター産科より胎児心エコー検査を依頼された. 同日, 胎児心エコー検査を施行した. 心形態は単心房, 単心室で大血管は大動脈しか観察できず肺動脈閉鎖と診断した(図1b). 心房への肺静脈還流は確認できなかった. 在胎30週で再検し, 上大静脈に還流する異常血流を認め(図2b), 総肺静脈還流異常(Darling 分類Ib)と診断した. 異常血流の上大静脈還流部付近での血流速度は0.7m/secであった(図3b). 在胎39週に自然分娩で出生した. 生下時体重は2,860g, Apgar 8/8点であった. 出生直後に行った心エコー検査で単心房, 単心室, 肺動脈閉鎖, 総肺静脈還流異常(Darling 分類Ib)と診断した. 肺への血液供給路は動脈管ではなく主要体肺動脈側副血行(MAPCA)が疑われた. 垂直静脈の上大静脈還流部付近での血流速度は2.2m/secと胎児期に比べ著明に増大していたが(図3b), 出生後の胸部レントゲン写真では肺鬱血は認めなかった(図4B). 生後7日目に行った心臓カテーテル検査で肺への血液供給路は動脈管ではなくMAPCAによって供給されていることが判明した. また, 生後6日目に行った胸腹部CT検査で気管形態が右相同で脾臓も認めなかったので無脾症候群

と診断した. 出生直後より経皮酸素モニターでのSPO₂は85%とチアノーゼは軽度であった. 臨床経過は良好で生後1カ月で退院となった.

考案

近年, 胎児心エコー検査は診断能が向上し, 妊娠中期からでも確実な出生前診断が可能である¹⁾²⁾. しかしながら, 胎児血行動態の特徴により診断が極めて困難な疾患も存在する. 総肺静脈還流異常³⁾, 大動脈縮窄⁴⁾はその代表的疾患である. 特に総肺静脈還流異常を胎児期に診断し得たという報告は数件で⁵⁾, 著者らが調べた限り垂直静脈の血流まで観察した報告は見られない. 本報告は胎児期に総肺静脈還流異常の肺静脈血流を観察した初めての報告と思われる.

胎児期に総肺静脈還流異常の診断が困難であるのは次の二つの原因によると考えられる. 第1に胎児心エコー検査が産科紹介型であるため総肺静脈還流異常を伴っていても心形態, 特に四腔断面に異常がないと判断されると小児循環器医に紹介されないためである⁶⁾. しかし, 本症例のように複雑心奇形を伴った総肺静脈還流異常は静脈系を丹念に調べることで診断可能である⁷⁾と考える. 特に, 症例1のような双生児でも診断は決して困難ではなく, 総肺静脈還流異常の存在を疑ってかかることが重要である. 第2に胎児期は肺血流量が少なく肺静脈血流を確認することが難しいためである³⁾. しかし, 羊胎仔の実験では妊娠後期になると肺血流量は増加し, 全血流の8%にまで及ぶとされて



a: 症例 1

b: 症例 2

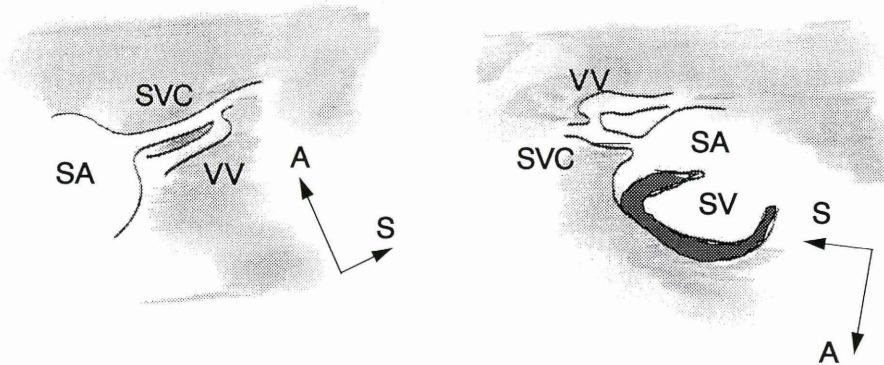


図2 胎児心エコー図 (矢状断面)

単心房 (SA), 単心室 (SV), A: anterior, S: superior

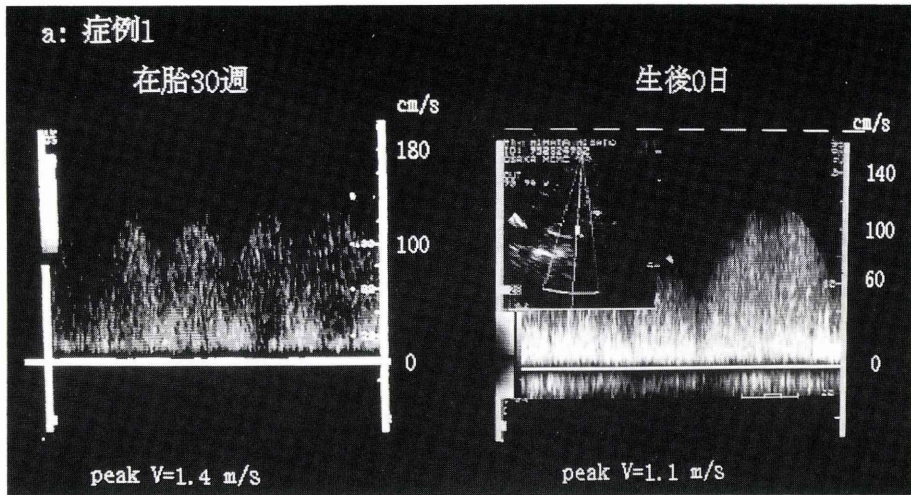
a: 症例1. 在胎30週, b: 症例2. 在胎30週. 上大静脈 (SVC) につながる異常血管 (VV) を認めた.

いる⁷⁾. 自験例においても2例とも在胎30週以降に診断している. また, 最近3年間に当センターで胎児診断した単心房は12例で横隔膜ヘルニアを合併した1例を除いた11例で平均33週で肺静脈還流形態を診断できている. よって, 総肺静脈還流異常を合併しやすい複雑心奇形においては胎児心エコー検査を在胎30週以降に再度行うことが望ましいと考える.

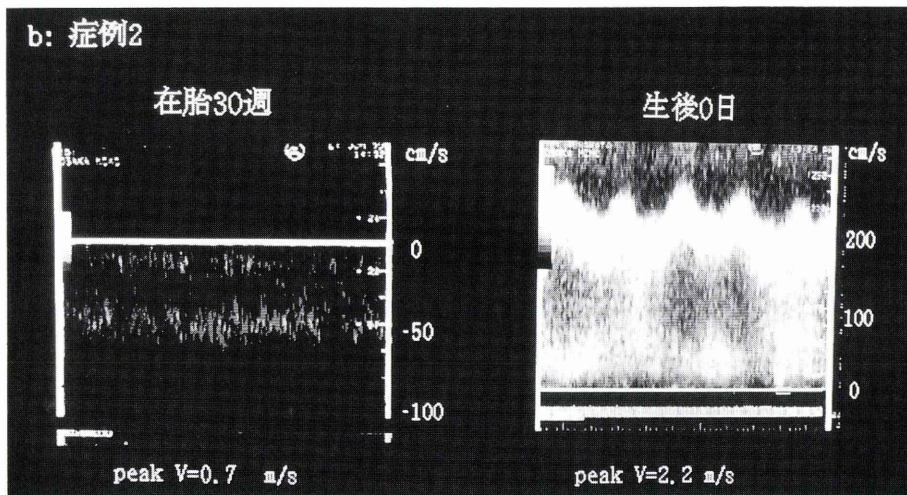
今回経験した2例は同様の総肺静脈還流異常を呈していたが, 出生後の経過は全く異なるものであった. 症例1は肺動脈が心室から起始していたにもかかわらず出生後有効な肺血流を確保できずに死亡したのに対し症例2は出生後有効な肺血流を確保できアノーゼ

も軽度であった. また胎児期と出生直後に観察した垂直静脈の血流速度も2例で異なっていた. 症例2は胎児期の垂直静脈の血流速度が0.7m/sであったが出生後は2.2m/sと著明に増大していた.

胎児期の肺静脈血流速度は在胎期間とともに増大する⁸⁾. これは肺血流量の増加を反映していると考えられている. さらに, 出生後も肺血流量は増加するので⁹⁾, 出生直後の肺静脈血流速度は胎児期より速くなると考えられる⁸⁾¹⁰⁾. 症例2で出生直後の垂直静脈血流速度が増大したことはMAPCAを介する肺血流のため動脈管を介する肺血流とは単純に比較できないが出生後肺血流量が増加したことを反映している結果で



a: 症例1. 左: 在胎30週, 右: 生後0日



b: 症例2. 左: 在胎30週, 右: 生後0日

図3 異常血管から上大静脈への肺静脈血流

あろう。一方、症例1は胎児期の垂直静脈の血流速度が1.4m/sと速く、出生直後は1.1m/sと減少していた。このことは、出生後肺血流量が十分に増加できなかったことを示していると考えられ、症例1においては胎児期から正常胎児とは異なる肺血管床の変化が存在していたと推察できる。肺静脈狭窄(肺外肺静脈閉塞)を伴う総肺静脈還流異常の肺血管床に関する病理学的検討では生後早期に死亡した症例に肺小動脈中膜の肥厚がみられることから、肺静脈狭窄による肺小動脈中膜の肥厚が胎児期より存在すると考えられている¹⁾。症例1で観察できた胎児期の垂直静脈の血流速

度は1.4m/sと速く、肺静脈狭窄(垂直静脈の上大静脈還流部付近での狭窄)がこの時点で存在していたことが疑われる。また、出生後に垂直静脈の血流速度が減少していたことは、肺静脈狭窄が胎児期より進行したために肺小動脈の中膜が肥厚し、肺血管床が出生後の肺血流量の増加に十分対応できなかったためと考えられるが、出生後の呼吸不全や代謝性アシドーシスが肺小動脈を収縮させたことも症例1の臨床経過の増悪に関与したものと思われる。

一般的に肺静脈狭窄を伴う総肺静脈還流異常の治療上、酸素や血管拡張剤の使用は禁忌とされている。し

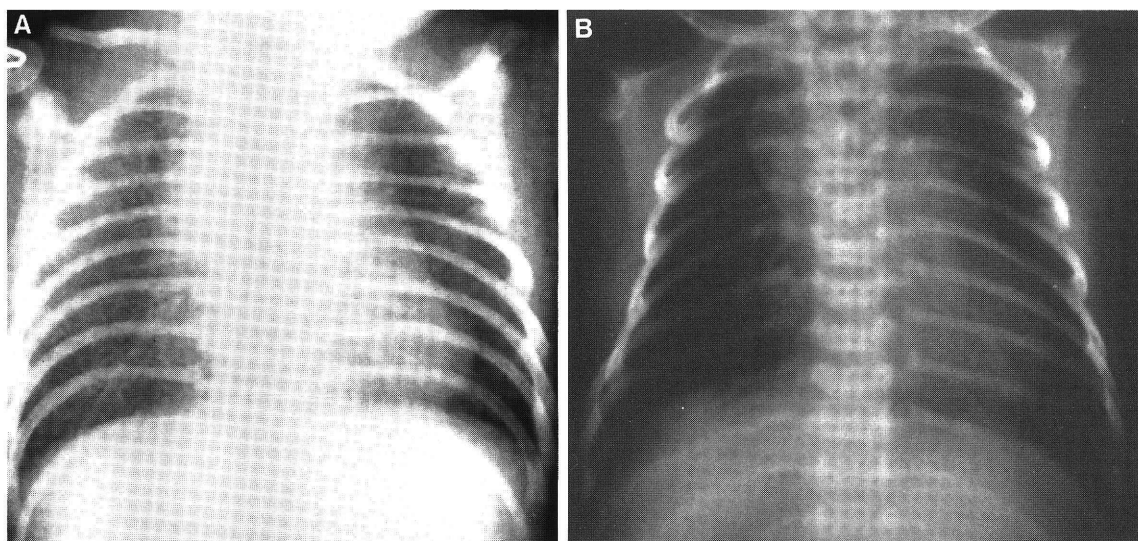


図4 生後0日の胸部レントゲン

A；症例1．CTR 54%で両肺野に軽度の肺鬱血を認める．B；症例2．CTR 58%と軽度の心拡大を呈していたが，肺鬱血の所見は認めない．

かし，症例1では動脈酸素分圧は18mmHgと低値を示したため酸素飽和度をモニターしながら100%酸素，amrinone，一酸化窒素を使用した．本症例では両親の承諾が得られなかったため外科治療は施行しなかったが，総肺静脈還流異常の治療においては早期の外科治療が第一選択であることは言うまでもない．

この2例で観察できた胎児期の垂直静脈の血流速度は症例1では胎児期からの肺静脈狭窄の存在を示唆し，症例2では出生後肺血流の増加を反映していた．総肺静脈還流異常の胎児診断は形態診断のみならず，垂直静脈の血流速度を観察することで胎児期における肺静脈狭窄の程度を予測することが可能であると思われる．

まとめ

1. 複雑心奇形の2例において胎児心エコー検査で総肺静脈還流異常を診断することができた．

2. 1例は垂直静脈の血流速度が生後増加し良好な経過であった．もう1例は垂直静脈の血流速度が生後減少し低酸素血症で死亡した．

3. 総肺静脈還流異常では垂直静脈の血流速度を観察することで胎児期における垂直静脈狭窄の程度を予測できるかもしれない．

本論文の主旨は第2回日本胎児心臓病研究会(松山)にて発表した．

文 献

- 1) 広瀬 修：生後早期に緊急処置を要する先天性疾患，不整脈の胎児診断．周産期シンポジウム 1987；5：15—27
- 2) Hirose O：Clinical application of two-dimensional echocardiography in fetal cardiac arrhythmias. J Cardiography 1984；14：415
- 3) Reed KL, Anderson CF, Shenker L：Fetal echocardiography. An atlas. New York：AlanR. Liss, 1988：pp80—82
- 4) Lindsey D, Sunder C, Robert H, Nuala F, Diane CC, Michael JT：Coarctation of aorta in prenatal life：An echocardiographic, anatomical, and functional study. Br Heart J 1988；59：356—360
- 5) DiSessa TG, Emerson DS, Felker RE, Brown DL, Cartier MS, Becker JA：Anomalous systemic and pulmonary venous pathways diagnosed in utero by ultrasound. J Ultrasound Med 1990；9：311—317
- 6) 里見元義，中澤 誠，門間和夫：胎児心エコー図検査の受診理由と検査時期の検討．日小循誌 1995；11：14—17
- 7) Rudolph AM, Heymann MA：Circulatory changes during growth in the fetal lamb. Circ Res 1970；26：289—299
- 8) 白石祐比湖，佐藤有子，江口ゆかり，桃井真理子：胎児超音波検査による正常胎児肺静脈血流の観察．日小誌 1997；101：272

- 9) Teitel DF, Iwamoto HS, Rudolph AM: Changes in the pulmonary circulation during birth-related events. *Pediatr Res* 1990; 27: 372—378
- 10) Agata Y, Hiraishi S, Oguchi K, Nowatari M, Hiura K, Yashiro K, Shimoda T: Changes in pulmonary venous flow pattern during early neonatal life. *Br Heart J* 1994; 71: 182—186
- 11) Haworth SG: Total anomalous pulmonary venous return: Prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins. *Br Heart J* 1982; 48: 513—524

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Diagnosed in Utero by
Fetal Echocardiography —Two Cases of Complex
Congenital Heart Anomalies

Noboru Inamura, Tohru Nakajima, Futoshi Kayatani,
Yoshinobu Takada and Tomoko Kita

Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center and
Research Institute for Maternal and Child Health

In two cases of complex congenital heart anomalies, total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) was diagnosed in utero by fetal echo cardiography. Cardiac malformations in these cases were single atrium and single ventricle. At 30 weeks of gestation, an abnormal vertical vein was found to be connected to the superior vena cava, in which vertical venous blood flow was detected. In utero, the flow velocity of the vertical vein was 1.4 m/s in case 1 and 0.7 m/s in case 2. Case 2 showed a significant increase in the blood flow velocity in the vertical vein after birth (2.2 m/s) and had a relatively stable clinical course, whereas case 1 showed decreased velocity in the vertical vein (1.1 m/s) accompanied by deterioration of hypoxia with eventual neonatal death. Vertical venous blood flow velocity in the fetus with TAPVC suggests degrees of pulmonary venous stenosis.
