日本小児循環器学会雑誌　14巻3号　478～487頁（1998年）

第4回日本胎児心臓病研究会

日　時　1998年2月14～15日
場　所　栃木県総合文化センター
会　長　白石裕比湖（自治医科大学小児科）

1-1）Flecanideによる胎内治療が有効であった胎児心房粗動の1例

慶應大学産婦人科[1]，小児科[2]
宮越　敬[1] 田中　守[1] 谷垣　伸治[1]
宮崎　豊彦[1] 吉村　泰典[1] 前田　潤[2]
福嶋　裕之[2] 池田　一成[2]

症例：34歳，1経妊1経産．妊娠28週3日，胎児不整脈精査目的にて当院紹介受診．超音波検査にて上室性頻拍（心拍数は220bpm）と診断しDigoxinによる胎内治療を開始した．妊娠29週0日からは心房粗動440/min，房室伝導は2：1）へと変化した．Digoxinによる効果は得られず，またジギタリス中毒も認められたため，妊娠30週4日よりFlecanide（200mg/日）の投与に変更．投与開始2日後には胎児心拍数は180bpm前後に減少した．超音波検査上，心房収縮が抑えられた結果心拍数が減少したものと考えられた．その後妊娠37週3日，骨盤位のため選択的帝王切開術にて男児を娩出した．分娩時のFlecanideの母体および臍帯血中濃度はそれぞれ540，411ng/mlであり，胎盤移行性は良好であった．児には出生直後より心房粗動が認められ，ジギタリス投与を行い現在まで経過良好である．

1-2）胎児期より2：1房室ブロックと心室性頻拍を示したQT延長症候群の1例

静岡県立こども病院循環器科
田中　靖彦，金　成海，岩島　覚
黒嵜　健一，斎藤　彰博

胎児期より2：1房室ブロック，心室性頻拍を呈した先天性QT延長症候群の1新生児例を報告する．在胎27週で胎児徐脈を指摘され，他院での胎児心エコーで2：1房室ブロックと診断された．在胎36週には，エコー上，心室性頻拍もみられた．胎児心拍モニターでは，突然の心拍数の上昇と，約1/2に心拍数が減少する徐脈を繰り返していた．在胎38週時に帝王切開で仮死なく出生．出生後2分より心室性頻拍を繰り返し当科に搬送入院となった．入院時，著明なQT延長を示し先天性QT延長症候群と診断した．2：1房室ブロックと心室性頻拍（torsades de pointes）を繰り返し，左室駆出率は低下していた．メキシレチン，硫酸マグネシウム持続静注で心室性頻拍は消失し，2：1房室ブロックが持続した．ペースメーカー導入を考慮したが，洞調律復帰にて中止した．現在メキシレチンとプロプラノロール内服でコントロール中である．

別刷請求先：（〒329-0498）栃木県河内郡南河内町薬師寺3311－1
自治医科大学小児科　白石裕比湖

1-3）単心房，完全房室ブロックおよび胎児水腫を合併した1症例の臍帯静脈血流速波形

北里大学小児科，同　産婦人科*
大津　成之，平石　聡，三沢　仁司
武田　信裕，小口　弘毅，天野　完*

在胎30週時，胎児徐脈を認め，精査の結果，単心房（心内膜床欠損），奇静脈結合II度房室ブロック（心拍数58/分）と診断した．同時期に記録された臍帯静脈血流速波形は拍動性で，拡張終期，一部，収縮期に“a-dip”を認めた．また静脈管内血流は肝静脈血流と類似し，心房収縮に伴う逆流波を認めた．在胎32週時，完全房室ブロック（心拍数55/分）に移行し，臍帯静脈血流速波形では拡張終期，収縮期の“a-dip”がより明瞭に記録された．一方，房室弁逆流，胸水貯留を認め分娩誘導となった．同症例は，出生後，持続胸腔ドレナージ，ペーシングを行うも救命しえず日齢16日に永眠した．臍帯静脈血流波形解析の意義について文献的考察を加え報告する．

1-4）超音波パルスドプラ法を用いた胎児完全房室ブロックの胎内管理について

順天堂大学産婦人科，同　小児科*
米本　寿志，伊藤　茂，田中　千夏
中村　靖，吉田　幸洋，大久保又一*
西本　啓*，井埜　利博*，山城雄一郎*
桑原　慶紀

目的：胎児完全房室ブロック（CAVB）において，その周産期予後を最も反映している心機能の指標について検討した．

方法：CAVBの3症例を対象とした．定期的に羊水

Presented by Medical*Online

量，推定体重，心収縮率(EF)，心室心拍数，心房心拍数を計測し，また超音波パルスドプラ法により下行大動脈最高血流速度(Vmax)を計測した．3症例とも当院周産期管理方針により管理し，児の予後と胎児心機能検査とを比較した．

結果：心房心拍数，EFは全例正常範囲内であったが，心室心拍数は全例とも40～60bpmと低くなっていた．このうち1症例は妊娠32週以降やや心室心拍数およびVmaxが徐々に低下したが，胎児水腫，羊水過少の所見はなかったため満期産とし，人工ペースメーキングを行ったが，生後4日目に突然の心停止をきたした．胎児水腫は1症例のみで，この例は早産とし，出生直後に人工ペースメーキングを行った．

結論：今回の検討より，CAVBの胎内管理には心室心拍数，羊水量の所見に加え，Vmaxによる心拍出量の変化を観察することが，重要であると考えられた．

2-1）抗SS-A抗体陽性母体から出生し多彩な不整脈を呈した新生児例

筑波大学小児科，同　産婦人科*
高橋　実穂，堀米　仁志，田中　淳子
志田　京子*，濱田　洋実*，松井　陽

先天性完全房室ブロックと自己免疫疾患，とくに抗SS-A抗体との関連が知られているが，今回我々は，高度房室ブロックと多彩な心室内伝導障害を伴い，心筋障害の合併が疑われた1女児例を経験したので報告する．母24歳，初回妊娠．進行性全身性強皮症合併で，抗SS-A抗体陽性．妊娠37週に胎児頻脈，期外収縮の後，徐脈，心拡大が認められたため，緊急帝王切開に至った．児は在胎37週1日，2,868g，Apgar 1分6点，5分9点で出生．心拍数60～90/分の高度房室ブロックと多彩な心室内伝導障害を伴った促進性房室接合部調律（accelerated AVJR）が認められたが，日齢2には房室ブロックは消失した．出生時に一過性に三尖弁逆流が認められたが，心奇形はなく，左室収縮機能は正常だった．生後2カ月現在，wide QRSの洞調律とaccelerated AVJRが認められる．抗SS-A抗体と心伝導系・心筋障害・とくに週数との関連性について文献的検討を加え考察した．

2-2）多施設共同調査における先天性房室ブロックの検討

聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院周産期センター新生児部門[1]，聖マリアンナ医科大学小児科[2]，神奈川県立こども医療センター新生児未熟児科[3]
豊川　達記[1]　堀内　勁[1]　麻生健太郎[2]
栗原八千代[2]　村野浩太郎[2]　川滝　元良[3]
後藤彰子[3]

平成7年4月～平成9年3月の期間で多施設調査にて3例全ての母体に抗SS-A抗体陽性を認めた．症例1：母体26歳2経妊2経産，妊娠21週で指摘，31週で心房120～130/分，心室55～60/分．β刺激薬を開始，胎児心室60/分まで上昇．35週にて帝王切開，在胎35週0日男児，2,432g，Aps；8/8．出生後心室60/分にて心不全出現しペースメーカー挿入．症例2：母体36歳0経妊0経産，妊娠24週で指摘，29週で心房140/分，心室70/分．35週にて心室50/分と低下したため帝王切開，在胎35週4日女児，2,214g，Aps；8/9．出生後心拍は65/分前後の心房調律となった．症例3：母体31歳4経妊3経産，妊娠20週で指摘，心房120～130/分，心室50～60/分．子宮収縮抑制薬と胎児への利尿剤皮下注を試みるも28週で心室50/分以下となり帝王切開，在胎28週2日男児，1,574g，Aps；1/0で死亡確認した．

2-3）胎児超音波にて先天性左心室瘤と診断され経膣にて分娩となった1症例

大阪府母子保健総合医療センター産科，小児循環器科*
榎本　修，荻田　和秀，石郷岡哲郎
佐藤　敦，島野　美保，信永　敏克
上浦　祥司，水谷　隆洋，末原　則幸
稲村　昇*

はじめに：左心室瘤は，成人における虚血性疾患の二次的合併症として知られているが，先天性左心室瘤は非常に稀な疾患である．今回我々は，胎児超音波にて胎児不整脈を合併した先天性左心室瘤を診断し胎児の心不全徴候を認めず経膣分娩となった．

症例：症例は，37週に胎児不整脈と心奇形の疑いにて紹介された．当院にて超音波で精査したところ胎児不整脈と先天性左心室瘤と診断された．その後胎児不整脈は認められるも胎児の心不全徴候を認めず，妊娠38週1日にて2,882gの男児を経膣にて娩出した．児は心室性期外収縮頻発するため生後9日目に瘤摘出術施行された．

まとめ：今回の症例は，先天性左心室瘤を出生前診断し胎児の状態を経過観察する事により，経膣分娩を試み娩出し得たので報告する．

2-4）心磁図マッピングによる胎児期心室性期外収縮の起源推定

筑波大学小児科[1]，同　産婦人科[2]，同　循環

Presented by Medical*Online

器外科[3]，日立製作所中央研究所[4]
堀米　仁志[1] 高橋　実穂[1] 安積　瑞博[2]
重光　貞彦[2] 田中　淳子[1] 松井　陽[1]
三井　利夫[3] 神鳥　明彦[4] 宮下　豪[4]
塚田　啓二[4]

目的：胎児心磁図法（FMCG）を用いて胎児心室性期外収縮（PVC）の磁界を母体腹壁上からマッピングし，その分布からPVCの起源推定を試みた．

対象：胎児期に超音波検査によりPVCと診断された在胎29週～38週の胎児5例を対象とした．

方法：既に報告した9チャネルSQUID磁束計を用いて母体腹壁上の6×6cm四方，9ポイントでFMCGを同時記録した．磁界の湧出しと吸込みの中心に推定される電流双極子と超音波検査により把握された胎児心の位置とを比較することによってPVCの起源を推定し，出生後の心電図所見と比較検討した．

結果：FMCGによる推定では，PVCの起源は右室が2例，左室が3例であった．現在までに出生後のPVCの心電図記録ができた3例では，その起源はFMCGの推定結果と一致していた．PVCのQRS時間は65～97msecで洞調律のQRS時間の130～183%であった．

結語：胎動による胎児心の位置の変化が頻繁な症例を除き，FMCGと超音波所見から出生前のPVC起源推定が可能と考えられた．

3-1）在胎30週，胎児エコーにてDORV & Non-comitted VSD & PS & Small LVと診断された1例

一宮市民病院小児科
武田　紹，判治　康彦
名古屋第二赤十字病院小児科
矢守　信昭，岩佐　充二，安藤恒三郎
同　産科　加藤　紀子，小林　巌

母親は初産で妊娠経過に特に問題はなかった．在胎24週，四腔断面異常にて名古屋第二赤十字病院産婦人科より同小児科に紹介となった．在胎30週のエコー（Hulette sonose 2500探触子5MHz，aloka SSD2000探触子5MHz）で｛S，D，D｝ECD(A) & DORV & Subplumonary VSD & PS & Small LVと診断された．児は在胎34週6日1,772gにて出生し，出生後のエコーではDORV & DORV & Non-comitted VSD & PS & Small LVであり，心房中隔の一次口欠損は認められず僧帽弁のstraddlingが確認された．胎児エコーは生直後の児の状態の予測に役だったが，straddlingなどの細かい情報を得るには至らなかった．

3-2）出生前超音波検査にて肺動脈弁欠損を認めた両大血管右室起始症の1症例

慶應義塾大学産婦人科[1]，小児科[2]
谷垣　伸治[1] 田中　守[1] 宮越　敬[1]
宮崎　豊彦[1] 吉村　泰典[1] 前田　潤[2]
福嶋　裕之[2] 池田　一成[2]

症例：29歳，2経妊1経産．妊娠後期超音波スクリーニング検査にて胎児心臓四腔断面像に異常を認め当院紹介受診となる．超音波検査にて，拡張した肺動脈（肺動脈弁輪径，右肺動脈径，左肺動脈径はそれぞれ5.2mm，13.0mm，11.5mm）および痕跡的な肺動脈弁が観察され，カラードプラ法では拡張期に右室への逆流を示すto-and-flow patternを認めた．また心室中隔欠損および大動脈騎乗が観察され，大動脈は弁口部分において50%以上右室側から起始していることから，肺動脈弁欠損を伴う両大血管右室起始症と胎内診断した．妊娠36週6日，男児正常分娩に至り，出生後の超音波検査では肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症と確定診断された．出生直後から肺動脈の気管支への圧迫に対して気管内挿管による呼吸器管理を開始し，現在手術を待機中である．肺動脈弁欠損は予後不良であるが，出生前診断に基づいた厳重な周産期管理が児の予後改善につながるものと思われる．

3-3）出生前に主要大動脈肺動脈側副動脈を描出し得た両大血管右室起始の1症例

社会保険広島市民病院産婦人科，同　小児循環器科*
正岡　博，大本　裕之，野間　純
太田　雅博，澤井　秀秋，小田　佳恵
長野　宏史，吉田　信隆，西　猛*

胎児心構築異常を指摘され妊娠37週に当科紹介となった．胎児心エコー検査では左心室は低形成，大血管は右室より起始する1本のみが確認でき，左心低形成症候群あるいは左室心低形成と肺動脈狭窄を伴った大血管転位を疑った．また下行大動脈より左前方に向かう動脈を認めた．妊娠40週6日経膣分娩となり，児は女児3,118gでApgar Score 9点であった．直ちに心エコー検査を施行したところ，左心室は低形成，右室より起始する大血管は大動脈であり，他に肺動脈閉鎖（PA），僧帽弁閉鎖，総肺静脈還流異常（TAPVC），右側大動脈弓，両側上大静脈，主要大動脈肺動脈側副動脈（MAPCA），無脾症を認め，PAとTAPVCを伴った両大血管右室起始と診断した．生後45日目に人工血管による大動脈・肺動脈シャント術ならびに

Presented by Medical*Online

TAPVCの修正術を施行し経過良好である．本症例は出生前に正確な診断は困難であったが，MAPCAと思われる血管を描出することができ，出生直後より的確な処理を行うことができたと考える．

4-1）外来超音波スクリーニング検査における胎児大動脈径および肺動脈径測定の意義

岡山大学産科婦人科学教室，同　小児科学教室*
多田　克彦，宮木　康成，井下　秀司
山田　　聡，井上奈々子，高田　雅代
新井富士美，中田　高公，中塚　幹也
工藤　尚文，鎌田　政博*

目的：外来妊婦健診時の胎児大動脈径（Ao）および肺動脈径（PA）の測定が，先天性心奇形の胎内診断において有用か否かについて検討した．

方法：正常値の設定のため妊娠18週から41週の正常発育胎児54例を対象として，外来での妊婦健診時にBモード法を用いてAo（延べ70回）およびPA（延べ66回）を測定した．超音波診断装置にはアロカ社製SSD1200-CVを用いた．

結果：Ao，PAともに妊娠週数とともに直線的に増加し有意な正の相関（Ao：r＝0.91，PA：r＝0.89）を示した．PAとAoとの比（PA/Ao）は妊娠週数と関係なく1.28±0.13（mean±SD）と一定の値を示した．先天性心奇形8例中6例においてAoが異常値を示し，2例の左心低形成症候群では著しく小さい値をとった．PAは6例中3例で異常値を示し，2例の左心低形成症候群において拡大傾向を認めた．左心低形成症候群におけるPA/Aoは著しく高い値を示した．

結論：妊婦健診時における胎児大血管径の測定は，先天性心奇形のスクリーニング検査として有用であると考えられた．

4-2）Power Doppler法による胎児大血管描出

長野県立こども病院循環器科
安河内　聰，里見　元義
岩崎　　康，水上　愛弓

背景：Power Doppler法（PD）は，Doppler法の角度依存性を可及的に無くして血管をあたかも血管造影のように描出することを目的に考案された方法である．

目的：Power Doppler法（PD）を用いて胎児大動脈弓を描出し大動脈異常の診断をすること，

対象：在胎18週から38週の胎児20例．

装置：Acuson 128XP/10CまたはSequoia 512と8C4，8V5c探触子．

方法：区分診断法にて胎児心エコーを施行後，PD法を用いて大動脈弓を描出した．

結果：通常の2DEでaorticまたはductal archが概ね描出できた20例中全例で（描出率100%），PD法で血管造影法類似の像が得られた．2DEでは判別不能であった頸部血管分枝の診断が可能な例もあった．総動脈幹＋大動脈弓離断の18週例ではPD法で各血管が良好に判別でき診断に有用であった．

考案・結語：PD法はフレーム相関を行って画像表示をしているために時間分解能はやや劣るが奥行き方向に重なった情報も表示される利点があるため，従来胎児診断が困難であった大動脈弓縮窄や大動脈弓離断の早期胎児診断に有用である可能性があると思われた．

4-3）子宮内心不全を発症した総動脈幹症兼大動脈弓離断の出生前診断例

長野県立こども病院循環器科，*心臓血管外科
里見　元義，安河内　聰，岩崎　　康
水上　愛弓，原田　順和*，竹内　敬昌*
滝口　　信*，荒井　　洋*

在胎18週0日，総動脈幹弁狭窄兼閉鎖不全を伴った総動脈幹症，19週，前述に加えて大動脈弓離断と診断した1例を供覧する．第1子は正常，第2子は総動脈幹症で生後12日に死亡．第3子は在胎8週で自然流産，本児は第4子にあたる．19週時に診断を確認後両親へ疾患の説明を行い子宮内で心不全を発症し死亡する可能性があること，出生後も最重症型であることを説明した．両親は妊娠継続を選択された．在胎23週ではCTAR 31%総動脈幹弁での最大血流速度は3.5m/sであったが，在胎27週2日，27週6日と心不全の進行を認めたため近くの産科へ入院させて監視した．その後も腹水，皮下浮腫の増加を認め壁運動も低下してきたが在胎30週まで待って帝王切開にて娩出した．直ちにこども病院へ搬送し全身状態の安定に努めたが代謝性アシドーシスの進行をみたため，生後4時間でバルーン解除術を施行した．改善は得られず死亡した．他にどのような選択があったのだろうか？

4-4）大血管転換症（I型）の胎児心エコー所見と出生後の経過

総合病院鹿児島生協病院小児科[1]，鹿児島市立病院産婦人科[2]，熊本市民病院小児循環器科[3]，同　心臓血管外科[4]
西畠　　信[1]　上塘　正人[2]　松田　義雄[2]

Presented by Medical*Online

中村　紳二[3]　八浪　浩一[3]　米永　國弘[4]

TGA (I) のように胎児期の四腔断面で明らかな異常のない心奇形は，スクリーニングされにくいが，欧米では報告が増えている．最近，産科医に TGA を疑われて紹介された例で胎児期の血行動態と出生後の経過を比較する機会を得た．

症例：2経妊1経産の母体．在胎31週4日で両大血管の起始異常に気づかれた．胎児心エコーで Ao が右室から，PA が左室から起始し，TGA と診断した．動脈管は径2mm 程度で明らかに細く，両方向性の短絡を認め，肺動脈分枝は通常より細かった．母体搬送の後，39週で経膣分娩．出生直後から重度のチアノーゼを呈し，lipo-PGE1を用いても動脈管はあまり開かず，心房レベルの短絡も不十分で肺出血を来したため，緊急に BAS を施行して状態の安定を得た．生後18日に Arterial swith 手術を施行され，その後の経過は順調であるが，両側末梢性肺動脈狭窄を残している．胎児情報が生後の臨床経過を示唆すると考えられた．

4-5）完全大血管転位症における卵円孔狭窄および動脈管収縮の出生前診断

The Hospital for Sick Children Tronto, Childrens Hospital Boston, Childrens Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, 久留米大学小児科
前野　泰樹，Steven A.Kamenir
Brian Sinclair，Jeffray F.Smallhorn
Lisa　K.Hornberger，加藤　裕久

16例の心室中隔欠損症を伴わない完全大血管転位症（TGA）において出生後早期に重篤となる症例を胎児心エコーにて予測可能か検討した．16例中2例が出生直後に仮死となり蘇生（PGE1投与を含む）に反応せず死亡．剖検にて2例共に卵円孔と動脈管の閉鎖を認めた．他の3例で出生後強度の卵円孔の狭窄を認め，3時間以内に緊急 BAS を施行していた．

胎児心エコー所見：早期死亡例の2例共，胎児期（32，35週）にすでに動脈管は収縮し，卵円孔は狭窄していた．出生後卵円孔狭窄の全3例にも胎児期に卵円孔の異常を認めた．全体に TGA 胎児は動脈管の内径は細く（−2SD 以下6例），出生前に収縮を5例に，また，ドプラエコーにて動脈管内に逆行性血流を6例に認めた．

結後：胎児 TGA の卵円孔と動脈管の狭窄は極めて予後不良の所見であり，妊娠後期の胎児心エコーでの予測は周産期管理に極めて重要である．

5-1）三尖弁異形成，肺動脈閉鎖，肺低形成により早期死産となった2症例

静岡県立こども病院循環器科
金　　成海，岩島　　覚，田中　靖彦
黒嵜　健一，斎藤　彰博
同　臨床病理科　　浜崎　　豊

症例1：在胎25週3日に胎児胸膜水を理由に当科胎児診断外来を受診．エコー上，TCD＝41.1，右房・右室の著明な拡大，三尖弁逆流，肺の著明な低形成を認め，Ebstein 奇形が疑われた．数日後に死産となり，剖検の結果は，plastering のない三尖弁異形成，肺動脈閉鎖肺低形成，胎児水腫であった．

症例2：胎児心拡大を理由に当科紹介，在胎19週および21週に胎児エコーを行った．TCD＝20.1→23.8，CTAR＝0.63→0.74と拡大傾向を認め，右房・右室の著明な拡大，三尖弁逆流，肺の著明な低形成を認め，肺動脈幹は確認されなかった．在胎23週に死産となり，剖検の結果は症例1と同様，三尖弁異形成，肺動脈閉鎖，肺低形成であった．

上記2症例の胎児エコー所見，剖検所見につき報告，検討する．

5-2）胎生期から観察し内科的に救命し得た Ebstein 奇形の1例

久留米大学小児科[1]，同　産婦人科[2]，佐賀社会保険病院[3]
堤　　隆博[1]　石井　正浩[1]　力武　典子[3]
衛藤　元寿[1]　堀田　正英[2]　赤木禎治[1]
加藤裕久[1]

出生時より高度心拡大を呈する重症 Ebstein 奇形の予後は極めて不良であり，その治療法も確立していない．胎児心エコーにて Ebstein 奇形と出生前診断され，内科的に救命し得た1例を経験した．

症例：在胎34週に胎児心エコーに著明な右心房拡大，三尖弁付着低位を認めた．カラードプラにて肺動脈への順行性の血流を確認できた．胎児心不全徴候の悪化は認めず在胎35週5日出生した．出生時の心胸郭比は77%，Celermajer の重症度分類は Grade 2であった．コントラストエコーにて肺動脈への順行性の血流を確認できたため，PGE1を使わず内科的に治療可能な症例であると判断した．日齢3日の心胸郭比は64%まで改善し，日齢14日の心エコーにて動脈管の閉鎖を確認した．出生前診断により胎児の血行動態を把握することで，生後早期からの治療が可能となり，予後の改善に寄与するものと考えられた．

Presented by Medical*Online

5-3) 三尖弁異常の胎児・胎盤病理所見

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科，検査科病理*
稲村　昇，中山　雅弘*，竹内　真*
北　知子，高田　慶応，菅谷　太
中島　徹

目的：胎児心不全の原因となる三尖弁異常の胎児血行動態を考える．

対象：胎児および生後早期に死亡した三尖弁異常．Ebstein 5例，三尖弁異形成(dysTV) 3例，胎児水腫は Ebstein 2，dysTV 2，胎内死亡は Ebstein 2，dysTV 3であった．肺動脈弁の異常は Ebstein 5 (atresia 4，dysPV 1)，dysTV 2 (dysPV 1，欠損1) で認めた．

方法：病理検査の心臓計測値，胎盤計測値を両者で比較した心臓計測値は足長より求めた当院平均値の%比を用いた．

結果：

	TV(%)	MV(%)	aAo(%)	dAo(%)
dysTV	72±18**	160±4	170±72	119±26*
Ebstein	226±46	125±19	106±15	90±19

MPA(%)	胎盤/胎児	臍直径(mm)
115±19*	0.28±0.08*	1.9±0.1*
69±20	0.20±0.05	1.0±0.3

*$p<0.05$，**$p<0.005$

まとめ：1．dysTV は右心系が小さく，左心系は大きい傾向にあり臍直径は太かった．2．Ebstein は右心系が大きく左心系は正常であったが，dAo，MPA が小さく，臍直径も細い．

結語：Ebstein は右心系拡大により左室低拍出になり，dysTV は卵円孔からの右左短絡で左室高拍出になることが胎児心不全の原因ではないかと推察する．

6-1) 双胎間輸血症候群における心筋肥厚

順天堂大学小児科，病理*
高橋　健，井埜　利博，大久保又一
秋元かつみ，西本　啓，篠原　公一
斉藤　昌弘，新島　新一，山城雄一郎
河合　祥雄*

双胎間輸血症候群（TTTS）の受血児は多血症となり血圧の上昇とともに尿量が増加し羊水過多を伴い，重症例では心不全となり胎児水腫を来すことは知られている．また心筋肥厚は受血児の生命予後を決定する重要な因子の一つと考えられ注目されているが，その成因はいまだ明らかにされていない．私どもは最近3年間で11例6組の TTTS（受血児6例）を経験し，うち4例の受血児(在胎29週から34週，出生時体重1,402 g から2,148g)に心筋肥厚を生じた．特に著明な心筋肥厚を呈した1例は左室機能不全により血圧が低下し生後7時間に死亡した．剖検例の病理解剖所見と他の3例の生存例の臨床経過とを併せてその病因について考察した．

6-2) 早期新生児死亡例の心筋病変について

大阪府立母子保健総合医療センター検査科病理・小児循環器科*
竹内　真，荒井　洋，中山　雅弘
稲村　昇*，中島　徹*

目的：心奇形を有しない早期新生児死亡例の心筋病変を明らかにする．

対象・方法：1987年より1996年までの10年間で，当科にて剖検となった早期新生児死亡例で，剖検所見に心奇形を除く心筋病変がある症例16例(在胎23～41週，出生体重458～3,728g)を対象とし，病理所見よりその特徴を検討した．

結果：①主死因は，感染症4例・双胎間輸血症候群の供血児（TTTS（R））4例・塞栓症3例・心内膜線維弾性症（EFE）2例・胎盤早期剝離による虚血2例・心タンポナーデ1例であった．②病理組織像は，感染症は心筋細胞の変性・間質の浮腫があり1例に幼弱な細胞の浸潤を，TTTS（R）は間質の浮腫・心筋細胞の変性を，塞栓症は心筋細胞の変性・間質の線維化を，EFE は心内膜に弾性線維の増生を各々認めた．③胎児期発症と考えられるのは TTTS（R）・EFE・感染症2例・塞栓症1例の計10例であった．

まとめ：早期新生児死亡例の心筋病変は，原疾患により様々な所見を示し，胎児心臓超音波検査では，TTTS（R）と EFE が診断可能と考えられた．

6-3) インドメサシン母体投与による胎仔の腎動静脈に及ぼす影響—ラット全身急速凍結法による胎仔及び新生仔ラットの腎血管形態の観察—

秋田大学小児科
折野　知美，伊藤　忠彦
原田　健二，高田　五郎

インドメサシン（IND）母体投与が胎児，新生児の尿量減少，腎不全の原因となることが知られている．我々はラット全身急速凍結法を用い，IND 母体投与が腎動静脈径に対しどのような影響を及ぼすか観察した．妊娠20日の親ラット(Wister 種)に，経口的に IND 10mg/kg を投与した．投与4，8，24時間後に，親ラッ

Presented by Medical*Online

トごと液体窒素に投入し急速凍結し，出生した新生仔ラットは，生後2日に−80℃のドライアイスアセトンに投入し凍結した．凍結した胎仔及び新生仔ラットの腹部を，凍結ミクロトームを用いて，前額面でスライスし，カラー写真に記録した．写真より腹部大動脈，腎動静脈径を計測した．腎動脈は対照群では胎生20日から生後20日まで，右117%，左113%増加し，投与群では投与4時間後，一時的な拡張がみられたが，その後の発育は対照群と同様であった．腎静脈は対照群では胎生20日から生後2日まで，右117%，左102%増加したが，投与群では投与後より静脈の縮小傾向がみられ，生後2日では対照群より有意に細くなっていた．腎実質内での急激な腎血管抵抗上昇による圧負荷と考えられ，腎血流減少に伴い腎静脈径の縮小が起こると推測された．

6-4）緬羊胎仔の右房高頻度刺激による血行動態の変化

自治医科大学小児科
白石裕比湖，菊池　豊，桃井真里子

目的：胎児上室性頻拍は，予後不良な疾患である．しかし，その病態生理はほとんど不明である．そこで羊胎仔に頻拍を作製し検討した．

方法：羊胎仔を用いた．妊娠緬羊を麻酔し，子宮を露出し切開の後，胎仔の頸部を露出した．動・静脈を露出し，カテーテルを挿入して大動脈圧と中心静脈圧をモニタした．胎仔を開胸して右房にペーシングリードを縫着した．心嚢と胎仔胸壁，母体の子宮を閉じ，胎仔心エコーで左右の心拍出量を測定し，心房を体外式ペースメーカーで200，300，350，400回/分で刺激した．

研究結果：緬羊胎仔の中心静脈圧は，胎仔右房のレート350/分以上の高頻度刺激で上昇した．大動脈圧はレート350/分以上で低下した．右室心拍出量はレート300/分以上で減少した．左室心拍出量はいかなる刺激頻度でも変化しなかった．

考察：レート300/分以上の上室性頻拍では胎児のdeteliolationが予測され，速やかな対策が講じられる必要がある．

7-1）超音波による胎児心臓腫瘍の結節性硬化症発症予測について

順天堂大産婦人科，同　小児科*
伊藤　茂，米本　寿志，田中　千夏
中村　靖，吉田　幸洋，大久保又一*
西本　啓*，井埜　利博，山城雄一郎*
桑原　慶紀

目的：胎児心臓腫瘍の出生前後の経過を前方視的に検討し結節性硬化症の発症との関連につき検討した．

方法：対象は1993〜1997年までに分娩した胎児心臓腫瘍5例とした．1〜2週間毎の超音波検査で心臓腫瘍径・数，不整脈の合併，胎児心機能を評価し，2症例では妊娠36週に胎児頭部MRIを行った．生後10カ月以上TSの所見がないものを非TS例とし，出生前所見をTS例とで検討した．

成績：頭蓋内結節性病変出現により，生後TSと診断された例は2例存在した．TS例では心臓腫瘍は全例多発性であったが，非TS例は全例単発性であった．非TSの1例のみが胎児上室性頻拍を合併した．5例全例で生後，腫瘍の縮小を認めた．TS例の1例では出生前MRIで，すでに頭蓋内に結節性病変を認めた．

結論：1）心臓腫瘍は生後自然縮小し，縮小の有無，腫瘍径，不整脈の合併とTS発症とは関係がなかった．2）多発性腫瘍はTS発症の可能性が高い．3）TSの頭蓋内病変は出生前より出現している例があり，胎児MRIでその診断が可能な例が存在する．

7-2）胎生後期の右室拡大にて発見されたpremature closure of foramen ovaleの自然経過

東京女子医科大学循環器小児科
太田　真弓，朴　仁三，富松　宏文
中西　敏雄，中澤　誠，門間　和夫

胎生後期に右室の拡大にて発見されたpremature closure of foramen ovaleの症例を経験したので報告する．症例は在胎32週時に右室拡大，左室低形成にて紹介となり，当科の胎児心エコーでは右室拡大のみで，僧帽弁輪径11mmと正常であったため，左室低形成はないものと判断し経過観察をしていた．在胎38週3日2,960gにて出生．出生後CTR 67%，心エコーにて右室の拡大と卵円孔の閉鎖，左室拡張末期径低下を認め，premature closure of foramen ovaleと診断した．全身状態，哺乳状態は正常であった．生後1週1カ月の心エコーでは左室拡張末期径は正常となった．胎児期のPFOの早期閉鎖による左右心室への流入量のアンバランスによって左室低形成が生じるとされているが，本例は左室低形成の程度は閉鎖の時期によることを示した．出生後は左右心室流入の等量化によって正常化したものと思われた．

7-3）他の合併奇形により血行動態評価に影響を受けた先天性心疾患の2胎児例

埼玉医科大学心臓病センター小児循環器科，

Presented by Medical*Online

同　心エコー図検査室*
小林　俊樹，竹田津未生，小林　　順
鹿野谷純子*，小竹　文秋，小池　一行

心疾患と腫瘤を合併した2例の胎児を経験した．1例は28週に胎児頸部腫瘤を主訴に受診，胎児心エコーにてAVSDと1度の房室弁逆流と完全房室ブロック，皮下組織の浮腫を認めた．胎児心不全による胎児水腫が疑われたが，経過観察中に上半身のみ皮下浮腫が進行し頸部腫瘤が原因の胎児水腫と診断された，尚胎児は染色体検査の結果13p-と診断され34週分娩直後に死亡した．他の1例は38週に腹部嚢胞を主訴に受診，胎児心エコーにて筋性部VSDを認め，左房を通過する血流は低下し大動脈への血流は大半が右心室からVSDを通過したものであった．複雑心奇形の可能性を考え，39週出生直後にまず嚢胞にドレーンを挿入し，呼吸管理下で心エコーを行った．その結果4mmのVSD以外に他の心奇形は認めなかった．2例とも心奇形は有するものの，他の合併奇形により診断に影響を受けたため，初期に予測した血行動態と異なった経過を示したため報告する．

7-4）18trisomyにおける胎児心エコー所見—特にcongenital polyvalvular diseaseの観察—

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**
与田　仁志，島　　義雄，川上　　義
赤松　　洋，土屋　恵司*，稲毛　章郎*
池谷　美樹**杉本　充弘**

目的：18trisomyにおける心奇形合併率は100%に近いが，特にcongenital polyvalvular disease（以下CPVD）は比較的特異性が高い所見であることがその病理所見やエコー所見で明らかにされている．今回は胎児期の観察でCPVDの有無が18trisomyの胎内診断に有用であるかを検討した．

対象と方法：1991年から1997年に胎児エコーを行う機会のあった18trisomy 9例（うち死産2例を含む）につき心奇形，心外奇形の内容とともに心内のCPVDについて検討した．染色体検査は全例でなされ，うち3例は羊水検査で出生前に判明していた．

結果：胎児エコーを行った9例中5例でCPVDが観察された．それ以外の4例は院外出生などでCPVDについての観察が不可能な症例であった．心内奇形の内訳はVSD 4例，CoA 3例，DORV 2例であった．心外奇形のうち頻度の高かった疾患として食道閉鎖が4例，小脳低形成が7例であった．

結語：胎児期においても心内のCPVDの所見は18trisomyの診断に有用であると考えられる．

8-1）胎児診断できなかった総肺静脈還流異常（paracardiac type）の胎児心エコー図所見

総合病院鹿児島生協病院小児科[1]，鹿児島市立病院周産期医療センター[2]
西畠　　信[1] 松田　義雄[2] 前田　隆嗣[2]

2回施行した胎児心エコー図検査でparacardiac typeのTAPVCを診断し得なかった．胎児期には肺血管抵抗が高く肺血流量が少ない為に肺静脈を確認しにくい．複雑心奇形に合併した肺静脈還流異常の報告は散見されるが，合併奇形のない総肺静脈還流異常の診断は困難で，特に胎児心エコーのスクリーニングで肺静脈の確認するのは時間的にもむずかしいと思われた．

症例：母体は5経妊3経産の39歳．自然流産1回．最初に出生した双胎の1児が複雑心奇形で死亡．糖尿病で管理されていた．心奇形の家族歴と単一臍帯動脈のため，妊娠35週6日と36週6日に，胎児エコー図検査を施行した．右室後壁に達するTRを認めたが，肺静脈還流異常は診断できなかった．出生後，チアノーゼを認め，冠静脈洞に還流するTAPVCと診断した．その他の合併心奇形は認めなかった．新生児期に手術を施行したが，5カ月後に肺静脈閉塞が進行して死亡した．

8-2）胎児診断できなかったTAPVRの1例

神奈川県立こども医療センター新生児未熟児科
渡部　晋一，川滝　元良
猪谷　泰史，後藤　彰子
同　循環器科
康井　制洋，林　　憲一，宮本　朋幸

TAPVRは胎児診断が最も困難とされてきた心奇形である．Heterotaxiaに合併したTAPVRの胎児診断例はこれまでも報告があるが，TAPVR単独例の胎児診断の報告は極めて少ない．胎児心エコーでSVCと無名静脈の拡大からTAPVR（IA）を疑ったが，確定診断にはいたらず，出生後にTAPVRと診断した1例を経験したので，報告する．

34週で水腎症，脳梁欠損の疑いで精査入院．2回の胎児心エコーでSVCと無名静脈の拡大あり．頭頸部の動静脈奇形なし．TAPVR（IA）を疑い，肺静脈環流を確認したが，異常なしと判断し，最終的には正常と診断した．ただし，SVCと無名静脈の拡大が気にな

Presented by Medical*Online

り，引き続き経過観察とした．出生後，低酸素血症あり，心エコーにてTAPVR（IA）と診断，手術．

困難とされるTAPVRを正確に胎児診断するための工夫について考えてみたい．

8-3）胎児診断できた／できなかったCOAの5例

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
猪谷　泰史，後藤　彰子

同　循環器科

康井　制洋，林　憲一，宮本　朋幸

COAはDuctal shock予防の観点から是非胎児診断が必要であるが，未だ正確な胎児診断が困難な心奇形である．胎児診断した3例および偽陰性，偽陽性各1例を供覧する．

症例1：28歳AS，VSD，COAと診断．37週経膣分娩．1,848g，AS9/9．日齢54VSD閉鎖および術中バルーン大動脈弁拡大術．COAは経過観察．心不全残存，9カ月時COAに対しバルーン拡大術．心不全軽減．症例2：22週Polysplenia，IVC欠損，PS，AS，COA，complete AV blockと診断．35週胎児死亡．剖検にて確認．症例3：26週，Taussig-Bing anomaly COA，Sub ASと診断．36週胎児死亡．剖検にて確認．症例4：32週完全型心内膜症欠損と診断．日齢7動脈管結紮，下肢の血流低下しCoactectomy追加．日齢28心内修復術施行．術後55日死亡．症例5：36週，軽度の左心低形成，COAと診断．出生後左心系は急速に発育，PDA閉鎖後もCOAは発症せず．

8-4）先天性心疾患の出生前診断は患児・家族にとって有意義か？

長野県立こども病院循環器科，同　心臓血管外科*

水上　愛弓，里見　元義，安河内　聰
岩崎　康，原田　順和*，竹内　敬昌*
滝口　信*，荒井　洋志*

目的：出生前診断が患児およびその家族に役立っていたのか否か検証すること．

対象と方法：1993年6月当院開院時から1997年10月までの4年4カ月間に当科で胎児心エコーを施行した90例中胎児心異常を認めた18例において，経過と治療について追跡した．また，新生児例に外科的またはカテーテル治療を施行した症例について，胎児診断した例としなかった例の術前状態について検討した．

結果：胎児心異常を認めた18例中6例（33%）に対し，胎内診断に基づいて新生児期に外科的またはカテーテルによる治療を施行し，3例が生存．1例が胎内治療により治癒した．一方新生児例に手術を行った83例中PDA依存性チアノーゼ性心疾患は51例，9例（18%）がDuctal shockをおこしていたが，胎児診断できた4例は生直後からの治療を開始でき，Ductal shockを回避できた．母親への聞き取り調査の結果，80%以上の母親が出生前診断により心の準備・受け入れができた．

考察：出生前診断は，胎内治療，周産期管理，母体搬送，出生早期からの治療計画だけでなく，家族の疾患の理解や精神的支援のためにも有用である．

特別講演

The evaluation of the lamb fetus by echocardiographic methods.

Professor of Pediatrics and Radiology, Director, Pediatric Echocardiography Laboratory, University of California, San Francisco, USA

Norman H. Silverman, MD

Working in Fetal Physiology it became apparent to us that many clinical echocardiographic observations had not been validated by physiological measurements. We therefore began to study ultrasound observations in the instrumented sheep fetus to define the accuracy and potential of measurements made in the clinical situation. We studied many animals which had been used for other preparations using the chronically instrumented fetal lamb preparation established by Rudolph, and divided our studies into several categories.

1. Evaluation of descending aortic flow, placental blood flow and the A/B ratio.

In these studies we measured fetal blood flow in the descending aorta and the distribution of cardiac output by the Microsphere method. We measured Doppler-derived flow using volume flow methods in both the arterial and venous systems. finding good correlation between the flow in the abdominal aorta and the umbilical vein. We also evaluated the arterial Doppler velocity wave forms from the umbilical arterial circulation, manipulating heart rate with

Presented by Medical*Online

atropine, contractility with nor-epinephrine, preload with volume infusion and diminshed placental blood fow with cord constricion and microsphereembolization. We found only a weak correlation of the wave form with these circulatory changes, which were evident only when marked alterations occurred, indicating a lack of sensitivity to fetal distress.

2. Ventricular Volume Evaluation.

We assessed fetal left and right ventricular volume form paired biplane orthogonal images. Stroke volume and ejection fraction were obtained, and compared to those obtained with measured outputs from flow transducers. Cardiac output was varied by either volume infusion or hemorrhage. Volumes correlated well cast volume measurements LV ($r=0.92$), and RV $r=(0.90)$. Stroke volume ($=0.87$), with those from the flow transducer. In the human fetus we established volume and dimension measurements for both ventricles.

3. Events at the ductus venosus-inferior cava and the atrial septal mechanism.

In these next groups we used multiple ultrasound modalities to define the flow patterns of the instrumented fetus, confirming flow patterns using contrast echocardiography. We identified two blood streams of different flow velocities within the cephalic portion of the inferior vena cava. The stream originating from the narrowed ductus venosus had a higher velocity than that from the caudal inferior vena cava (mean velocity 57 ± 13cm/s vs. 16 ± 3cm/s ; $p<0.01$). Facilitated by the Eustachian valve and the septum primum, the ductus venosus stream preferentially passed through the foramen ovale to the left atrium. This flow occurred during most of the cardiac cycles, except for $19.6\pm2.3\%$ of the cycle when the foramen ovale was closed during atrial contraction. Superior vena cava flow passed almost exclusively into the right atrium and tricuspid valve ; a small amount refluxing from the right atrium into the inferior vena cava and subsequently passing through the formen into the left atrium.

4. Events at the aortic isthmus-ductus arteriosus and pulmonary arteries.

We studied fetal lambs instrumented with arterial and venous catheters to assess the direction, velocity and timing of flow at the aortic isthmus, ductus arteriosus, and proximal left pulmonary artery. At the isthmus-ductus junction, ductus systolic flow occurred later (0.048 0.006 s ; mean$\pm$SD) and accelerated more slowly than isthmic flow, but exhibited higher velocities (peak, 70.7 ± 7.1 vs. 63.1 ± 6.3cm/s ; velocity time integral [VTI], 5.7 ± 1.2 vs. 4.5 ± 1.3cm, respectively ; $p<0.001$). There was potential for late systolic flow reversal and admixture at both sites. Branch pulmonary artery signals showed a sharp but brief systolic forward flow with a peak velocity of 48.8 ± 9.1cm/s followed by late systolic and diastolic flow reversal with a peak velocity of 23.5 ± 8.7cm/s. Ratios of retrograde to forward flow VTI at ductus, isthmus and left pulmonary artery were 0.05 ± 0.04 0.10 ± 0.05, and 0.61 ± 0.12, respectively ($p<0.05$). The different timing of flows that occurs at the isthmus-ductus junction in the fetal lamb can be explained by a different compliance of the pulmonary and systemic arterial beds and by constriction of the ductus arteriosus, Different timing prolongs flow into the descending aorta. Many of these observations. including the high velocity umbilical vein flow and the separate streams in the descending aorta, have been seen in the human fetus too.

5. Fetal transesophageal monitorig of fetal interventions.

We have experimented with an intravascular ultrasound probe to define cardiac and vascular morphology, monitor cardiac perfermance and assist at placement of catheters for experimental valvuloplasty. This initial work developed our skill in laparoscopic placement of catheters for cardiac catheterization. This ultrasound technique offers potential for monitoring fetal surgery and for alleviating certain cardiac lesions in the human fetus. Surgical monitoring and fetal cardiac surgery have been attepted at our institution.

Presented by Medical*Online