

<症 例>

出生前診断した臍動静脈瘻の1例

(平成12年5月2日受付)

(平成12年10月11日受理)

東京大学小児科

渋谷 和彦 菱 俊雄 ナラヤン バスネット 戸田 雅久
堤 修一 本間伸一郎 中村 嘉宏 香取 竜生
星山 雅樹 賀藤 均 柳澤 正義

key words : 胎児心拡大, 臍動静脈瘻, 胎児心エコー, 臍静脈, 静脈管

要 旨

胎児の心拡大をきたす疾患は多く, その鑑別診断は重要である. 今回, 胎児心拡大の精査より出生前診断した臍動静脈瘻の症例を経験した. これまで, 臍動静脈瘻の出生前診断の報告は我々が知る限りなされていない. 症例は, 29歳の初産婦で妊娠30週に, 胎児の心拡大を認め, 精査の胎児心エコーにて, 静脈管と下大静脈を介さずに直接右心房に接続する異常走行の拡張した臍静脈と心内奇形の無い心拡大を認めた. 心内奇形のない心拡大の鑑別診断として重要な動静脈瘻を疑い, 臍帯が接合する腹壁直下において, 臍動静脈瘻を超音波検査にて確認した.

胎児心エコーは, 近年益々盛んに行われるようになってきている. しかしながら, 胎児の静脈管や臍静脈に関しては, 評価を十分されていないのが現状と思われる. 特に心拡大あるいは胸水, 腹水, 胎児水腫などを示す胎児に対しては, 静脈管や臍静脈の詳細な検討を施行すべきと思われる.

はじめに

胎児の心拡大をきたす疾患は多岐に渡り, いずれも重篤な場合は, 心不全に陥り胎児水腫や胎児死亡を引き起こすこともあるため, その鑑別診断は重要である. 今回, 胎児心拡大の原因検索より出生前診断し良好な周産期管理を行えた臍動静脈瘻の症例を経験した. これまでの臍動静脈瘻の報告は全て出生後であり, 出生前診断の報告は我々が知る限りなされていない.

症 例

29歳の初産婦で妊娠30週1日に, ルーチンの超音波検査にて胎児の心拡大を認めたため, 精査目的にて詳細な胎児心エコーを施行した. 両側心房心室の拡張を呈する心拡大を認めた(図1). 心拡大の指標として用いられる心胸郭面積比 CTAR (cardio-thoracic area ratio) と総心径 TCD (total cardiac dimension) は, そ

れぞれ40%(N:25~35%)と42mm(N:28~35mm at 30 weeks)で高値を示した. また, 左室駆出率 EF (ejection fraction) は, 73%であり, 下行大動脈最高血流速度は, 95 cm/sec と心拍出量の指標は, 正常値であった. 下大静脈の PLI (preload index) も0.38で正常範囲内(N<0.5)であった. 三尖弁に軽度から中等度の逆流をカラードプラーにて確認したが, 弁尖の付着異常や形成不全は無く, 右室流出路の狭窄や閉塞を示す所見も認めなかった. また, 右室壁の動きも良好であったため, 三尖弁の閉鎖不全は, 右心房と右心室の拡張による二次的なものと判断した. 卵円孔は十分に開存しており, 大動脈縮窄症および左室流出路の狭窄なども認めなかった. 通常のように, 2本の臍動脈と1本の臍静脈を認めたが, 正常児とは異なり, 明らかに拡張した臍静脈(径9mm)が, 静脈管と下大静脈を介さずに直接右心房につながっていた(図2). 肝静脈は通常の走行で下大静脈に流入していた. 下大静脈も上大静脈も走行異常はなく, 拡張も認めなかった. 異常

走行を示す臍静脈の血流は、パルスドプラー検査にて拍動を認め流速は 32 cm/sec であり、通常の拍動もなく流速のより遅い定常流である臍静脈血流とは明らかに異なるものであった。また、臍動脈の血流から求める、胎盤循環の指標となる PI (pulsatility index) は、1.1 と正常であった。明らかな心奇形を認めずに、心機能も良好であったことや、母体に感染や血液型不適合などの合併症が無かったことなどにより、心拡大の原因として、循環血液量の増大を来す動静脈奇形(動静脈瘻) arteriovenous malformation (arteriovenous fistula) の可能性を考慮した。上記のように、心臓に戻る主な静脈系の中で臍静脈のみが拡大し、血流量の増大を示唆する所見を認めたため、胎盤から右心房に至る

臍静脈を細かくカラードプラーにてスキャンした。その結果、臍帯が腹壁に接合する部位において、腹壁直下の臍静脈内にモザイク状の異常な乱流を認めパルスドプラーにて動脈からの流入を確認した。臍動脈からの流入を受け同部位はその前後の径と比較して太くなっていた(図3A)。動静脈瘻を形成している位置より近位と遠位で臍動脈の血流波形に明らかな差は認めなかった。動静脈奇形(動静脈瘻)は多発することもあるため、好発部位の脳、肝臓、肺も細かくカラードプラーにてスキャンしたが、他の部位に異常な乱流は認めなかった。

胎児心エコー診断は、以下のとおりである。

- 1) 心拡大、三尖弁閉鎖不全(軽度)
- 2) 臍動静脈瘻
- 3) 臍静脈の走行異常および拡張(直接右心房に流入)
- 4) 静脈管無形成

また、超音波検査にて、胸水、腹水、心膜腔液、皮下浮腫などは認めなかった。その後、出生まで CTAR 等の心拡大の指標に変化はなかった。

在胎 39 週 2 日、出生体重 3,056 g、Apgar 8 点(1 分) 9 点(5 分) で自然分娩にて出生したが、胎盤の重量や血管走行等に異常はなかった。胸部レントゲン写真で心拡大(心胸郭比 CTR cardio-thoracic ratio=71%)を認める以外は全身状態は良好で明らかな心不全や呼吸不全の症状を認めず、呼吸管理や強心剤投与などを必要としなかった。出生直後に血液検査が施行されたが、総ビリルビン(TB)がやや高値を示した以外



図1 胎児心エコーの4腔断面図，明らかな心拡大を認める。

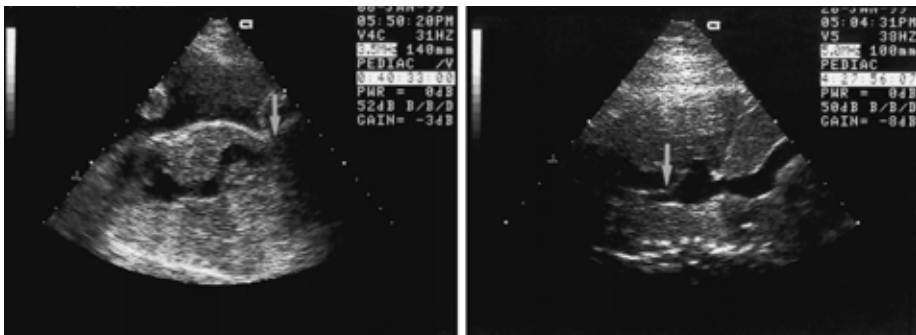


図2 左：胎児の胸部および腹部の縦断像，臍帯の付着位置()から心房まで拡張した臍静脈が走行している。

右：拡張した臍静脈が右心房に吻合している。通常の径の上大静脈は右心房に()の位置で吻合している。

下大静脈は描出されていないが、臍静脈とは異なる断面で右心房に吻合していた。

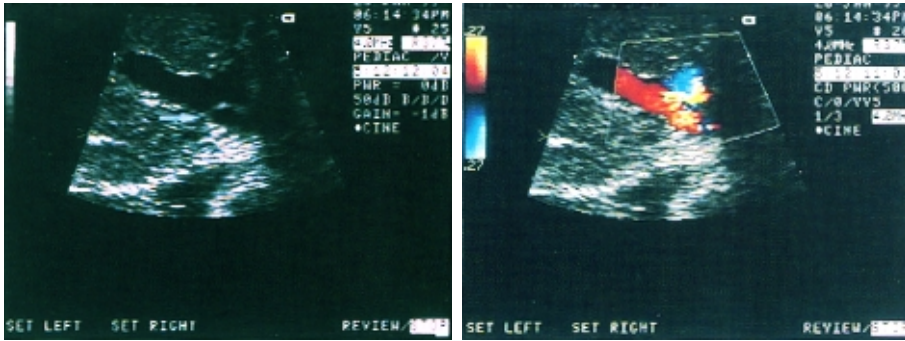


図3 左：腹壁直下の拡張した臍静脈 () の位置で細い流入動脈が入り臍動静脈瘻を形成している。
 右：左と同じ断面で、カラードプラーにて臍動静脈瘻の位置で乱流が生じている。

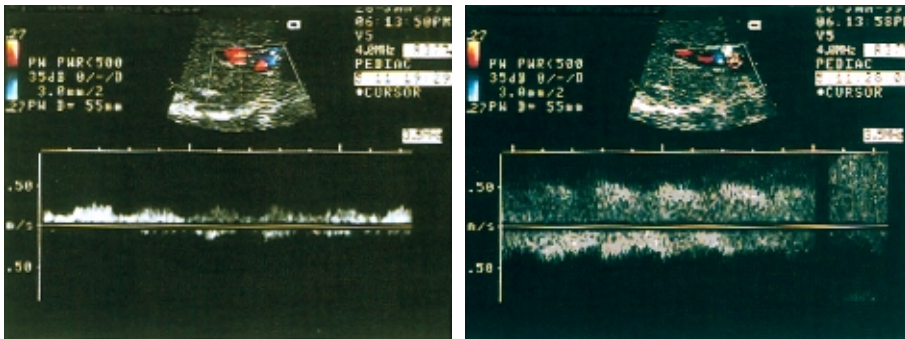


図4 左：臍動静脈瘻より少し離れた位置での臍静脈のパルスドプラー波形，拍動性を認める。
 右：臍動静脈瘻の位置でのパルスドプラー波形，拍動性の乱流で流速が速い。

表1 出生時の血液検査所見

WBC	10,700 /mm ³	TP	5.2 g/dl
RBC	451 × 10 ⁴ /mm ³	ALB	3.2 g/dl
Hb	17.1 g/dl	NA	138 mEq/L
Ht	49.9 %	K	4.1 mEq/L
Plt	14.7 × 10 ⁴ /mm ³	CL	107 mEq/L
GOT	28 IU/L	CA	10.3 mg/dl
GPT	5 IU/L	BUN	8.8 mg/dl
LDH	406 IU/L	CRE	0.4 mg/dl
TB	3.8 mg/dl	CRP	0.3 mg/dl

は、データ上に明らかな問題はなかった(表1)。出生直後より臍部に血管性雑音は聴取されず、臍部の触診でも異常な拍動はなかった。超音波検査にて軽度の心拡大を認めたが、心内奇形はなかった。カラードプラーにて、腹壁直下の臍静脈内の異常な乱流は消失し、臍

動静脈瘻は、自然閉鎖したと考えられた。異常走行の臍静脈と門脈との間に交通が認められ、門脈の血流は臍静脈を介して直接右房に流入していた。臍静脈の腹壁側は盲端になっており、順行性の血流はなく、門脈からの逆行性の血流がわずかに認められるだけであった。

生後7日より、発熱およびメチシリン耐性ブドウ球菌 MRSA の感染が咽頭、鼻腔、眼脂から確認され抗生剤の投与が開始された。同感染症が治癒し全身状態の良好なことを確認して、生後34日に、血管造影検査を施行した。上腸管膜動脈造影と門脈および臍静脈造影により、臍動静脈瘻は既に閉塞されており、異常走行の拡張した臍静脈が門脈と交通して、その血流が直接右房に入るのを確認した(図5)。また、胸部レントゲン写真において、心胸郭比 CTR は 57% まで低下していた。

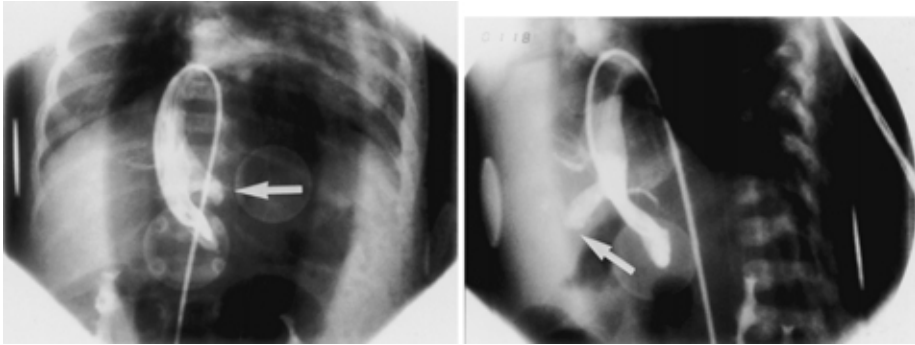


図5 左：門脈からの血管撮影の正面像，カテーテルは，右大腿静脈より下大静脈を介して右心房内で反転して，異常走行の臍静脈を抜けて，門脈の本管まで入っている．臍静脈の腹側盲端部（ ）が造影されている．
右：左と同じ血管撮影の側面像，やはり臍静脈の腹側盲端部（ ）が造影されている．円形の人工物は，体表に張り付けた1円玉で直径2 cmである．

生後43日に，上記の門脈体循環シャントに対して臍静脈結紮術が施行された．

超音波検査と血管撮影検査より，術前診断は，以下のとおりである．

- 1) 臍動静脈瘻（自然閉鎖）
- 2) 静脈管無形成
- 3) 異常臍静脈（直接右房と結合）
- 4) 門脈体循環シャント（門脈血流は異常臍静脈を介して右房へ）

手術室において，異常臍静脈を横隔膜直下にて結紮した．結紮後も循環動態の異常は認められず，特に合併症等もなく無事に手術を終了した．

術後翌日に，GOT および GPT の値が最高値でそれぞれ1611 および524 まで上昇したが次第に軽快した．NH₃ 値は術前に71～128 μg/dl の間を前後し高めの値を示していたが，術後まもなく40～60 μg/dl となった．経口摂取が開始された後も，肝機能の悪化も認めずに摂取量は十分に増加可能となった．術後の経過は安定して，明らかな合併症はなかった．生後66日目に，患児は全身状態良好にて退院となった．生後88日目に外来受診し，心エコー検査を施行した．心機能は正常で心房心室の拡大も認めなかった．手術にて結紮した走行異常の臍静脈血流も，カラドプラーにて描出されず，正常の門脈血流のみを確認した．

考 察

胎児の心拡大および心不全の鑑別診断として，心内病変と心外病変に分類できるが，動静脈瘻 arteriovenous fistula は後者に含まれる．通常，動静脈瘻は

脳あるいは肝臓や肺などに好発する．症状は高心拍出量の心不全であり，動静脈瘻により循環血液量が増加すると同時に，血管抵抗が低下することによって引き起こされる．

臍動静脈瘻は，先天のおよび後天的な異常として幾つかの報告があるが，全て出生後の症例である^{1,2)}．この症例は，心拡大の他は重篤な心不全の徴候は無かった．また，出生後に臍動静脈瘻は自然閉鎖した．流入動脈の臍動脈が，臍帯を結紮切離した直後に攣縮し血流が途絶え，同時に臍動静脈瘻も閉塞したと考えられる．臍静脈カテーテル留置による後天的な臍動静脈瘻の自然閉鎖は，以前に報告されている³⁾．先天的な臍動静脈瘻の自然閉鎖は，我々が知る限りこれまで報告はないが，臍動静脈瘻の出生前診断自体がなされていないので，今後，胎児診断の症例が増えれば，同様の機序で生直後に臍動静脈瘻の自然閉鎖をまれならず認める可能性はある．

動静脈瘻は，もともと脳，肝臓，肺などの循環血液量が多くて，複雑に動脈と静脈の枝が重なりあっている部位に好発する．一般に，2本の臍動脈は左右の内腸骨動脈から1本ずつ離れて走行するが，臍帯が腹壁に接合している部位で，1本の比較的太い臍静脈に近接し，臍帯内では，1本の静脈の周りに2本の細い動脈が，らせん状に取り巻くように走行する．このように，離れて走行していた臍静脈と臍動脈は，腹壁直下において急に隣接するので，血管内に胎児と胎盤の間で豊富な血液が流れていることもあって，発生過程において動静脈瘻の生じやすい部位と言えるかもしれない．

この症例では、出生後に臍動静脈瘻は閉塞したために心拡大も軽快し、循環動態も安定していたが、右心房へ直接に流入する異常走行の臍静脈は門脈と交通を保ったままで残存した。そのため、門脈～体循環シャントを生じた。このままシャントを放置すれば、消化管からの吸収されたあらゆる物質が、肝臓の代謝を受けずに体循環に流れてしまい、今後の経口摂取量が増えれば問題が生じると考えられたため、そのシャントの閉鎖術が施行された。

臍静脈の奇形は、3つのグループに分けられる⁴⁾。第1のグループは、腹腔内における単なる走行異常である。第2のグループは、胎生早期に存在する左右の臍静脈が重複して残存したものである。第3のグループは、1本の臍静脈だけが吻合部の奇形である。この症例は、第3のグループに属する。正常では、臍静脈は左側臍静脈が残ったもので、右側臍静脈は消退してしまうが、最も頻度の多い臍静脈の吻合奇形は、右側臍静脈の遺残と言われている^{5,6)}。以前に報告されている症例は、Cohenらによって報告された左側臍静脈と右心房との吻合を示す1症例⁷⁾を除いて全て右側臍静脈と右心房の直接的または間接的な吻合である。この症例も、超音波検査と血管造影検査から、右側臍静脈と右心房の直接的な吻合と判断した。これまで報告された臍静脈の吻合奇形には、重篤な合併奇形を伴うことが多いが、この症例では、静脈管の無形成と出生直後に閉鎖した臍動静脈瘻以外は重篤な合併奇形は認められなかった。

静脈管は、臍静脈と下大静脈を接続する胎生期のみに機能する血管である。この症例では、臍静脈と下大静脈の交通は無く、臍静脈が直接に右心房に流入していた。臍静脈のドプラー血流パターンは、正常臍静脈のとは異なり、静脈管のものと同様に、明らかに拍動性で2峰性のパターンを示した^{8,9)}。

臍静脈と右心房との間に他の交通の無い静脈管の欠損は、臍静脈からの酸素化した血液が、門脈を介して肝臓内をまず循環しなければならず、臍静脈と右心房との間に他の交通のあるものと比較して、重篤な問題が生じる。すなわち門脈血圧亢進や心不全、また、重症の胎児水腫などである^{10)~12)}。正常では、静脈管を血流が通過して肝臓をバイパスし、脳や心臓などの重要な器官に酸素化した血液を速やかに供給している。静脈管欠損は、臍静脈からの酸素化した血液を無理矢理に肝臓内の微細な静脈洞を通過させるため、血管抵抗は非常に高くなり心臓の後負荷が増加することと、流

速の遅い心房への環流では、卵円孔を介して直接左心房へ酸素濃度の高い血液が流入することが困難になり、全身の器官や組織への酸素の供給が減少することにより心不全を起こす¹³⁾。この症例は、幸い異常走行の臍静脈が直接心房に吻合していたため、上記の肝静脈洞を介する循環障害は起こさないで、静脈管欠損自体は、心拡大の原因として直接関係が無かったと思われる。また、実際に臍動静脈瘻が自然閉鎖したと考えられる生後より、心拡大は急速に改善しており、出生前診断の契機となった心拡大の直接の原因は、臍動静脈瘻であったと思われる。

静脈管の欠損（無形成）は、まれな奇形とされているが、通常の胎児の超音波検査では静脈管の所見を見落としている可能性がある。静脈管の評価をもっと胎児超音波検査において重要なものとして位置付ける必要がある。とくに、胎児に胸水や胎児水腫などの異常所見が伴う場合には注意深く静脈管の血流を検討すべきと思われる。

最後に、本症例は、当院における産婦人科、小児外科、小児科の3科合同で定期的に関われる周産期カンファランスにおいて、出生前および出生後に再三討論を繰り返し、周産期の管理について検討を続けた。最終的に、母児ともに全身状態良好にて退院することができた。今後とも、周産期医療に関与する複数科の出生前からの相互協力が益々重要になってくるとと思われる。

結 語

胎児心エコーは、児の周産期の管理を決定する上で非常に重要な検査として位置づけられ、益々盛んに行われるようになってきている。しかしながら、胎児の静脈管や臍静脈に関しては、評価を十分されていないのが現状と思われる。特に心拡大あるいは胸水、腹水、胎児水腫などを示す胎児に対しては、静脈管や臍静脈の詳細な検討を施行すべきと思われる。我々が知る限り、本稿が臍動静脈瘻の出生前診断の最初の報告である。また、臍動静脈瘻と静脈管の無形成および臍静脈の走行異常との合併の報告も初めてと思われる。今後、詳細な静脈管や臍静脈の検討を胎児心エコーの際に行えば、同様の症例報告が増加する可能性があると考えられる。

本論文の主旨は、2000年2月12日の第6回日本胎児心臓病研究会(葉山)において発表した。稿を終えるにあたり、本症例を当科における胎児心エコーに御紹介くださり、妊娠から出産に至るまで適確な管理をして頂いた東京大学産婦人科の先生方に、心より感謝致します。また、門脈体循環

シャントの閉鎖術を施行し、患児が無事退院するまでの管理をして頂いた東京大学小児外科の先生方に、深謝致します。

文 献

- 1) Graham SM, Seashore JH, Markowitz RI, Hellenbrand WE : Congenital umbilical arteriovenous malformation : a rare cause of congestive heart failure in the newborn. *J of Pediatric Surgery* 1989 ; 24 : 1144 1145
- 2) Cox TD, Winters WD, Holterman MJ, Hatch EI, Skarin RM : Neonatal bowel ischemia attributable to an umbilical arteriovenous fistula : imaging findings. *AJR* 1995 ; 165 : 940 942
- 3) Reagan LC, James FW, Dutton RV. Umbilical artery-vein fistula. *Amer J Dis Child* 199 : 363 364, 1970
- 4) Ricklan DE, Collett TA, Lyness SK : Umbilical vein variations : review of the literature and a case report of a persistent right umbilical vein. *Teratology* 1988 ; 37 : 95 100
- 5) Moore L, Toi A, Chitayat D : Abnormalities of the intra-abdominal fetal umbilical vein : reports of four cases and a review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996 ; 7 : 21 25
- 6) Greiss HB, McGahan JP : Umbilical vein entering the right atrium : significance of in utero diagnosis. *J Ultrasound Med* 1992 ; 11 : 111 113
- 7) Cohen SB, Lipitz S, Mashiach S, Hegesh J, Achiron R : In utero ultrasonographic diagnosis of an aberrant umbilical vein associated with fetal hepatic hyperechogenicity. *Prenatal Diagnosis* 1997 ; 17 : 978 982
- 8) Mari G, Uerpaiojkit B, Copel JA : Abdominal venous system in the normal fetus. *Obstet Gynecol* 1995 ; 86 : 729 733
- 9) Montenegro N, Matias A, Areias JC, Barros H : Ductus venosus revisited : a Doppler blood flow evaluation in the first trimester of pregnancy. *Ultrasound in Med. & Biol* 1997 ; 23 : 171 176
- 10) Sivén M, Ley D, Hägerstrand I, Svenningsen N : Agenesis of the ductus venosus and its correlation to hydrops fetalis and the fetal hepatic circulation : case reports and review of the literature. *Pediatric Pathology & Laboratory Medicine* 1995 ; 15 : 39 50
- 11) Leonidas JC, Fellows RA : Congenital absence of the ductus venosus : with direct connection between the umbilical vein and the distal inferior vena cava. *AJR* 1976 ; 126 : 892 895
- 12) Fliegel CP, Nars PW : Aberrant umbilical vein. *Pediatr Radiol* 1984 ; 14 : 55 56
- 13) Jörgensen C, Andolf E : Four cases of absent ductus venosus : three in combination with severe hydrops fetalis. *Fetal Diagn Ther* 1994 ; 9 : 395 397

Prenatal Diagnosis of the Umbilical Arteriovenous Fistula with Cardiomegaly ;
Complicated with Agenesis of the Ductus Venosus and an Aberrant Umbilical Vein :
A Case Report and a Review of the Literature

Kazuhiko Shibuya, Toshio Hishi, Basnett Narayan, Masahisa Toda, Shuichi Tsutsumi,
Shinichiro Honma, Yoshihiro Nakamura, Tatsuo Katori, Masaki Hoshiyama,
Hitoshi Kato and Masayoshi Yanagisawa
Department of Pediatrics, University of Tokyo Hospital

Differential diagnoses of fetal cardiomegaly are very important because they may cause severe heart failure, hydrops fetalis or fetal death. We encountered a fetus with cardiomegaly that was diagnosed umbilical arteriovenous fistula. To our knowledge, this is the first report of prenatal diagnosis of the umbilical arteriovenous fistula.

A 29-year-old woman, 0G0P, was referred to our department at 30 weeks of gestational age following a routine ultrasound examination where cardiomegaly was detected. Our sonographic evaluation demonstrated an insertion of the dilated umbilical vein directly into the right atrium with agenesis of the ductus venosus and a significant cardiomegaly without any intracardiac anomalies. An important differential diagnosis of cardiomegaly with normal intracardiac anatomy is arteriovenous fistula. The umbilical arteriovenous fistula just under the abdominal wall where the umbilical cord inserted was detected and confirmed with color flow Doppler scan and a pulsed Doppler flow pattern.

After a spontaneous vaginal delivery at 39 weeks, our ultrasonic study showed that the umbilical arteriovenous fistula was spontaneously closed after the umbilical cord was resected but the umbilical vein directly inserted into the right atrium was still patent and connected with the portal, which caused portal-systemic shunt. Therefore, the umbilical vein was ligated under the diaphragm to prevent portal-systemic shunt in the operation room. The postoperative course was smooth without any complications and the patient was discharged from our hospital at 66 days after birth.

Fetal echocardiography is getting more and more important study in the field of pediatric cardiology. However, the ductus venosus or umbilical vein may not be routinely evaluated by pediatric cardiologists. Ductus venosus and umbilical vein should be more routinely evaluated especially for the fetuses with cardiomegaly, hydrothorax, ascites or hydrops.
