

第11回日本胎児心臓病研究会

日 時：2005年2月11日(金), 12日(土)

会 場：コクヨホール

会 長：与田 仁志(日本赤十字社医療センター新生児未熟児科)

1. 胎児診断した心臓腫瘍の4例

静岡県立こども病院循環器科

原 茂登, 鶴見 文俊, 伴 由布子

芳本 潤, 満下 紀恵, 金 成海

田中 靖彦, 小野 安生

はじめに：胎児心臓腫瘍は比較的発見されやすく、1996年以降当院で見付かった心臓腫瘍6例のうち4例が胎児診断によるものだった。胎児心エコー検査で心臓腫瘍と診断した4例につき検討する。

対象：母体の年齢は29~34歳。初診時の妊娠週数は29~37週。紹介理由としては心臓腫瘍が2例、心室内異常エコーが1例、心肥大が1例だった。胎児エコーの所見としては、確認された腫瘍の数は2~4個で全例両側の心室に腫瘍を認めた。1例は右心房にも腫瘍が確認された。左心室の流出障害が疑われるものが1例、三尖弁逆流を認めたものが1例あった。なお不整脈を認めたものはなかった。出生週数は38~40週で出生体重は2,500~3,165g。2例が帝王切開、2例が経膈分娩で出生で、3例には循環器科医師が分娩立ち会いを行った。出生後診断は全例が両心室内腫瘍で腫瘍の数は4~9個といずれも多発性であった。1例に右室流入障害を伴っていた。新生児期に不整脈を認めたものはなかった。頭部CTを撮影するとすべての症例で脳内石灰化病変が認められ、結節性硬化症と診断した。出生後多くの腫瘍は退縮していったが、身体の成長に伴って腫瘍径が増加したものもあった。1例で上室性頻拍があり、投薬を行った。この症例は頻脈誘発性心筋症を呈したが不整脈もコントロールにより改善した。全4例中1例を除き発達は正常である。2例はてんかんを合併し、残りの2例も脳波に異常を認めたため抗痙攣薬を投与している。

まとめ：全例心腔内に複数の腫瘍が存在し、出生後結節性硬化症と診断した。循環器領域においての予後は良好である。

2. 当センターにおける胎児心臓腫瘍の検討

大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

角 由紀子, 稲村 昇, 那須野明香

北 知子, 萱谷 大

背景：かつて心臓腫瘍の予後は、心不全や重篤な不整脈により半数以上が5歳までに死亡する不良なものとされていた。しかしながら近年、胎児診断を含む早期診断例が増加して概念は変わりつつあるが、その詳細は明らかでない。

目的：胎児心臓腫瘍の経過を明らかにすること。

対象と方法：当科で胎児診断された心臓腫瘍8例。年齢は子宮内胎児死亡(IUFD)1例を除き0.4~16(平均4.3)歳。これらの紹介理由、初診時週数、腫瘍の個数(2つ以上：多発性)と心機能障害の有無、結節性硬化症(TS)の合併と家族歴の有無、腫瘍の経過を検討した。

結果：紹介理由は心臓腫瘍6例・心室中隔肥厚1例・胎児腹水1例で、初診時週数は21~41(平均32.6)週であった。多発性腫瘍が6例、単発性が2例で、単発性の1例は心外腫瘍で24週にIUFDとなった。生産7例では心機能障害として3例に流出路狭窄を、うち2例に不整脈の紹介理由合併を認めた。生産7例中6例にTSを合併し、うち5例で母がTS、兄弟例1組の家族歴を認めた。生後の腫瘍の経過は、TS非合併の1例では腫瘍の大きさは不変、TS合併6例中2例で腫瘍は消失し(4歳時, 5歳時)、他の4例も縮小した。

流出路狭窄と不整脈の経過：症例1(16歳女)。生直後に推定圧較差30mmHgの右室流出路狭窄と心室頻拍を認めたが、その後改善。4歳で心エコー上腫瘍は消失。頻拍はその後VPC連発となり、さらに頻度も減少し14歳時にはVPCも消失。症例2(1歳男)。生直後、形態的に強い左室流出路狭窄(推定圧較差は35mmHg)を認め外科治療も考慮されたが、生後17日推定圧較差13mmHgに改善。現在腫瘍も縮小化している。不整脈は認めず。症例3(3カ月男)。生直後の心エコーで右室圧推定80mmHg、卵円孔は逆シャントと強い右室流出路狭窄およびVPC、APC多発を認めた。生後1カ月に右室圧推定55mmHgに改善、卵円孔正シャント優位となり、不整脈も散発する程度に改善。

結語：単発性心外腫瘍の1例のみIUFDで失った。生産7例中6例にTSを合併した。腫瘍の大きさはTS非合併の1例で不変であったが、TS合併6例中2例で消失し他の4例も縮小した。腫瘍による心室流出路狭窄を3例

別刷請求先：

〒150-8935 東京都渋谷区広尾 4-1-22

日本赤十字社医療センター新生児未熟児科

与田 仁志

に認めたが、腫瘍の自然退縮により改善した。うち2例に不整脈がみられたが、流出路狭窄の改善に伴い不整脈も改善した。

3. 胎児期より高心拍出性心不全を来した肝血管内皮腫の1例

昭和大学病院総合周産期母子医療センター新生児部門

藤井 隆成, 井上 真理, 岩崎 順弥
竹内 敏雄, 板橋家頭夫

同 産科部門

松岡 隆, 市塚 清健, 大槻 克文
下平 和久, 関沢 明彦, 岡井 崇

はじめに：肝血管内皮腫は一般的に無症候性であり自然消退するとされているが、一方、高心拍出性心不全を呈し予後不良の症例も報告されている。今回、急激な胎児心拡大を呈し、出生後に肝血管内皮腫と診断した症例を経験したので報告する。

症例：在胎36週2日より胎児心拡大，三尖弁逆流より胎児心奇形の疑いで37週0日当院に母体搬送となった。入院時のCTARは66%と著明な心拡大を認めた。軽度の三尖弁逆流 (Vmax > 4m/s) があり，大動脈弓および下行大動脈は径10～12mmに拡張していたが，心構築異常は認めなかった。preload indexは0.57，左室のTei indexは0.20であった。以上の所見より，何らかの心外シャント疾患，もしくは貧血による高心拍出性心不全が疑われた。しかし，入院日の深夜に弱い子宮収縮に一致したmild variable decelerationが頻発し始め，十分な原因検索が行えないまま，入院翌日に胎児心不全の疑いで緊急帝王切開となった。出生体重は2,547g，Apgar scoreは1点(1分)，5点(5分)であった。出生時のCTRは72%。腹部の聴診にて連続性雑音が聴取されたため腹部エコーを施行した。腹部大動脈から径6mmの腹腔動脈に相当する血管が分枝しており，そこから肝内に流入する異常血管を認めた。カラードプラでは，その異常血管の血流は肝静脈まで連続しており，A-Vシャントの存在が疑われた。また，腹腔動脈より遠位の腹部大動脈，総腸骨動脈は逆に狭小化していた。日齢6に肝に流入する異常血管に対してコイル塞栓術を施行したが，どちらも良好な反応が得られなかった。その後，日齢17よりプレドニゾロンの投与開始したところ，呼吸状態の改善が得られ日齢31に抜管した。血管造影，造影CTより，肝血管内皮腫と診断した。

考案と結語：肝血管内皮腫は肝内へ流入する異常血管，拡張した肝静脈，肝腫大などの特徴的な所見より出生前診断が可能とされる。本症例ではCTARの上昇，三尖弁逆流，preload index上昇，心構築異常がなかったことより心外シャント疾患，貧血が鑑別となった。今回の症例ではカラードプラによりガレン大静脈瘤，仙尾部奇形腫については否定し得たが，時間的な制約もあり肝内のシャントに関しては十分な検索がなされなかった。あらかじめ，肝血管内皮腫の存在を認識していれば，カラードプラにより容易に診断

可能であり，また胎児期にMRIを施行するなど児の予後の改善につながる対応も可能であったと考えられる。原因不明の胎児心拡大の鑑別診断として肝血管内皮腫は重要と思われた。

4. 先天性横隔膜ヘルニアと大動脈離断症を合併した46XY, del (15) (q26.1) の1例 大動脈離断症を見逃した46XY, del (15) (q26.1) の1例を経験して

広島市民病院小児循環器科

中川 直美, 鎌田 政博, 木口 久子

はじめに：先天性横隔膜ヘルニア(CDH)は，心奇形を10～40%に，心外奇形を30～40%に合併する重篤な小児外科疾患で，複雑心奇形を伴う症例の予後は極めて不良である。われわれは大動脈離断症(IAA), del (15) (q26.1) を合併し，子宮内胎児発育遅延(IUGR)を認めたCDHの1例を経験した。IAAの胎児診断はなされておらず，反省点と考えられたので文献的考察を含めて報告する。

症例：1回経産婦が妊娠32週でIUGR，羊水過少，CDHを指摘され当院を紹介された。39週5日に胎児仮死徴候を認め，緊急帝王切開を施行，1,644gの男児を産出した。単一臍帯動脈，翼状頸，小顎症，耳介低位，足趾重畳，第5指短小，両眼隔離を認めた。児のApgar scoreは5/5点(1/5分)で，直ちに気管内挿管，人工換気が開始された。HFOで管理し，日齢4にCDHに対しパッチ縫着術を施行した。出生後の心エコー検査にてIAA(A型)と診断，lipo PGE₁の投与を開始し，動脈管の開存を図った。高度のPPHNを合併したために，動脈管を介する下半身への血流は十分に得られ，血行動態は安定していた。しかし，その一方でHFO，100%O₂を用いての人工換気，nitroglycerin静注，NO吸入，PGI₂持続静注などの治療にもかかわらず，PPHNは改善せず，日齢19に呼吸不全のために永眠した。なお多発奇形を有するため施行していた染色体検査で，46XY, del (15) (q26.1) と判明した。

考察：15q25-q26上にはinsulin-like growth factor 1 receptor (IGF1R) 遺伝子があり，この欠失では生体内でIGF1抵抗性を示し，胎児期から著明な成長障害が始まる。その他，小頭症，耳・顔貌の異常，小顎症，高口蓋，肺低形成，精神運動発達遅滞，尿路系の異常，心奇形，CDH，脊柱後側弯などの合併が報告されている。本症例では生命予後不良であるCDHとIAAが重複していた。心奇形をはじめとする合併奇形はCDHの重要な予後規定因子であり，その存在には注意を払って胎児診断に臨むべきと考えられた。

5. 胎児診断したCantrell症候群の2例

静岡県立こども病院循環器科

満下 紀恵, 原 茂登, 芳本 潤
鶴見 文俊, 伴 由布子, 金 成海
田中 靖彦, 小野 安生

Cantrell症候群は先天性心疾患，臍帯ヘルニア，心膜欠損，胸骨欠損，横隔膜欠損を5徴とする奇形症候群である。

その程度はさまざまで、胸骨 - 腹壁欠損の程度、それに伴う心臓脱、心内奇形の重症度などにより生存が期待できないものから、ほぼ心臓については問題なく経過するものまで幅が広い。そのため、胎児診断された際の治療方針は症例の個々において、腹部外科、心臓血管外科をはじめとした多科にわたっての検討が必要である。当院で経験した胎児診断されたCantrell症候群の2例につき、報告する。

症例1：妊娠22週の検診で心臓脱を疑われた。予後推定のため、当科紹介された。妊娠23週4日の胎児心エコーでは、心臓は3/4ほど胸腔から脱出、心内奇形はTOF、TR moderateで臍帯ヘルニアも認め、Cantrell症候群、TOF、ectopia cordisと診断した。胎児不整脈はなかった。出生後脱出臓器の保護や、心内奇形や臍帯ヘルニアに対しての手術は可能だが、心臓の脱出が大きいと胸腔へ戻すことは不可能に近いこと、感染の危険性、心臓脱による血管の圧迫や心室の圧迫での血行動態の悪化、不整脈の出現について説明を行った。妊娠25週5日TOP。

症例2：妊娠16週で心臓脱を指摘され、他院で心臓脱、心内奇形の疑いと診断され妊娠27週5日に当院紹介。胎児心エコーで、心臓は下部1/3ほど胸腔から脱出、心室の偏位著しかったが心内奇形はTGA 2もしくはDORVと診断。胎児腹部エコーで臍帯から頭側にかけての筋層の欠損疑われCantrell症候群と診断。臍帯ヘルニア、心内奇形の修復は可能で、救命できる可能性はあるが心臓の脱出の程度と皮膚との癒着状況で手術のriskが高いことを説明。両親はいったんはTOPも考慮したが、その後数回のfollowエコーで児の状態悪化はなく、妊娠継続と児の治療を希望した。在胎35週6日新生児科、循環器科、一般外科医立ち会いのもとC/Sで出生。同日腹壁閉鎖術。心内はTGA 3 BLSVC、心臓脱の程度は胸骨下部欠損部位で1/3程度が突出していた。生後2カ月、チアノーゼ進行したためImBTS術施行。発育良好でTCPC待機中。

まとめ：Cantrell症候群は心臓脱、臍帯ヘルニアとして比較的胎児診断が付きやすいが、児の予後推定には、胸腹壁欠損の程度、心内奇形を詳細に評価することが必要である。

6. 胎児エコーで両大血管右室起始、Dandy-Walker症候群と診断された1例

静岡県立こども病院循環器科

鶴見 文俊, 伴 由布子, 芳本 潤
原 茂登, 満下 紀恵, 金 成海
田中 靖彦, 小野 安生

同 脳神経外科

佐藤 博美

はじめに：当院では、外科疾患、脳外科疾患が疑われた胎児に対し、スクリーニング目的で胎児心エコー検査も行っており、しばしば先天性心疾患が発見される。水頭症をきっかけに胎児心エコーを行い心疾患が発見された多発

奇形症候群について報告する。

症例：在胎32週2日、胎児水頭症疑いのため、胎児診断外来紹介受診。スクリーニングの胎児心エコーで、流出路に心室中隔欠損を認め円錐中隔がほとんどない所見であった。また、大動脈が6割程度騎乗しており、両大血管右室起始(doubly committed VSD)と診断した。また脳外科的にはDandy-Walker症候群が疑われた。36週に予定帝王切開にて出生。出生時体重1,861g、Apgar scoreは4点(1分)、7点(5分)であった。呻吟、鼻翼呼吸認め挿管を要したが、翌日抜管。出生後のエコーで肺動脈弁狭窄を伴わない両大血管右室起始、単一乳頭筋と診断された。そのほかに小顎、肛門前方開口、尿道下裂、停留精巣、多指症、母指近位付着、第1肋骨無形成を伴い、cranio-cerebello-cardiac(3C)症候群を疑った。家族は当初、積極的な治療を拒否していたが、心不全症状の出現で治療を希望し、2カ月時に肺動脈絞扼術を施行。この際、多指症の形成術も同時に施行された。その後、水頭症の進行に対し、VP shuntが施行された。成長を待って1歳1カ月時、両大血管右室起始心内修復術が施行され経過良好である。泌尿器科的な異常に対しては、経過観察中である。

結語：多発奇形症候群の診療では、各科の協力とともに、出生前から家族に対する十分なサポートが必要であった。

7. 孤立性心筋緻密化障害の胎児心エコーと1家系における遺伝子解析について

旭川医科大学産婦人科学講座

佐々木禎仁, 宮本 敏伸, 日高 康弘
田熊 直之, 千石 一雄

孤立性心筋緻密化障害(isolated left ventricular noncompaction of ventricular: LVNC)は心室壁の過剰な網目状の肉柱形成と深い間隙を形態的特徴とし、unclassified cardiomyopathyの一つとして分類されている。胎児心筋が緻密な心筋構造になっていく過程が障害され、スポンジ状の胎児心筋が遺残し、逆に心筋緻密層が低形成で、心筋機能低下が生じるとされている。現在までに、LVNCの原因遺伝子は、Xq28上のG4.5遺伝子にあるとされているが、わが国の全国調査の結果では、高率に家族例がみられるものの、半数は女兒であり、X連鎖性のほか、優性遺伝形式あるいはミトコンドリア遺伝子異常が疑われる家系もあり、この疾患の多様性が明らかとなった。最近、わが国の1家系において18q12上のalpha-dystrobrevinの遺伝子異常が指摘された。今回われわれは、LVNCの1家系内における20歳女性の妊娠を経験した。妊娠26週で当科に妊娠中の母体LVNCの管理目的にて紹介された。胎児心エコーにて胎児左心室壁の著明な肥厚と左心室の狭小化を指摘し、HLHSを診断し、LVNCの存在が疑われた。以後当科外来にて管理を行った。本人、家族の希望にて他大学病院に妊娠38週に新生児治療目的にて紹介とした。妊娠39週2日に経膈分娩に至り、出生後12日目

にNorwood手術が行われた。しかしLVNCの合併のため心不全は改善せず、生後36日目に死亡した。出生後の新生児心エコー所見にて、出生前診断と同様にLVNC、HLHS、MS、AAと診断された。今回われわれは、家族、本人に対し十分なインフォームドコンセントを行い、血液検体を採取し、遺伝子異常の解析を行った。現在まで報告の多いIG4.5のほかに、alpha-dystrobrevinの2遺伝子について解析を行った。G4.5に遺伝子異常は指摘されなかったが、alpha-dystrobrevinにmutationの存在が強く疑われた。胎児心エコー所見とともに、今回行った遺伝子解析結果について報告する。

8. EP4 アンタゴニストの胎児動脈管収縮作用

東京女子医科大学循環器小児科

豊島 勝昭, 竹内 大二, 今村伸一郎

中西 敏雄, 門間 和夫

背景: プロスタグランジンEは胎生期の動脈管の主要な拡張因子である。プロスタグランジンEの細胞膜レセプタ(EPレセプタ)には4つのサブタイプがあり、サブタイプの発現には臓器特異性がある。これまで動脈管の開存にはEP4レセプタが関与していること、EP4アゴニストに動脈管拡張作用があることが報告されている。EP4アンタゴニストの動脈管収縮効果についての報告はない。

目的: EP4アンタゴニストの胎生期動脈管収縮作用を検討し、胎生期動脈管開存機序の解明、未熟児動脈管開存症治療への臨床応用の基礎的資料を得る。

方法: 在胎21日の妊娠Wistar rat(満期21.5日)にEP4アンタゴニストであるONO-AE3-208(小野薬品)とindomethacin(住友化学)の0.01, 0.1, 1, 10mg/kgを胃内注入し、1, 4, 8時間後に帝王切開を施行した。娩出胎子を-80°Cのドライアイス-アセトンに投入し全身急速凍結法で固定した。胸部をマイクロームで切り、顕微鏡下に動脈管の内径(DA径)を計測した(無投薬の胎仔DA径は0.80mmである)。

結果: EP4アンタゴニストとindomethacinは投与後4時間の娩出ratにおいて最も強い胎児動脈管は収縮を認めた。0.01, 0.1, 1, 10mg/kg投与の4時間後の胎仔では、DA径はindomethacin: 0.76, 0.73, 0.46, 0.22, 0.17, AE3-208: 0.26, 0.24, 0.13, 0.07mmであり、投与量依存性に動脈管径は低下した。

結語: EP4アンタゴニストはindomethacinの約1,000倍、強力な動脈管収縮効果を認めた。EP4アンタゴニストは他のプロスタグランジンの作用やEP4以外のレセプタを介するプロスタグランジンEの効果を阻害することなく、選択的に胎児動脈管を収縮するため、副作用の少ない未熟児PDA治療薬となる可能性がある。

9. 最新技術B-flow STIC(B-flow spatio temporal image correlation)による胎児心血管系の描出

国立病院機構香川小児病院総合周産期母子医療センター産婦人科

夫 律子, 大野 恵佳, 木下 聡子

松本 光弘

同 循環器科

寺田 一也

三次元超音波技術の開発により、胎児の心臓の動きが多断面的に描出できるようになった。また、超音波機能における血管描出法には、カラードブラ、パワードブラなどのドブラ機能によるものがあり、三次元超音波法にこれらのドブラ法を組み合わせる胎児心血管系の描出を行う新技術が2003年に発表された。しかしながら本来のカラー・パワードブラでは血管からのじみやはみ出しがみられ、血流は誇大表示される傾向にある。B-flowは血管内の血球の動きをBモード内で描出するもので、カラー・パワードブラとは全く違ったデジタルエンコード技術による血管内血流の描出法であり、2000年、筆者が周産期における有用性を発表した。その後、胎児診断や新生児診断における報告はない。このB-flowが四次元化し、立体的な血管描出が可能となった。今回われわれは、正常胎児および、先天性心奇形胎児の心臓血管系のB-flow STIC(spatio temporal image correlation)による描出を試みた。

患者および方法: 正常胎児15例、先天性心疾患3例(TGA type I 1例、VSD+PS 1例、VSD 1例)において、心臓血管系の描出を行った。使用機器はVOLUSON 730 Expert(GE Medical Systems社)経腹3Dプローブを用いた。B-flowモードを使用してBモード上にて血流を描出し、STICモードに切り替えてスキャン開始し、スキャン終了後ローデータを機器ハードディスク内に保存し、直交三断面において描出された画像を回転・移動させて心内血流・流出路・流入路の確認を行い血管・血流を観察した。

結果: 多断面解析においては、Bモードでの心臓構造に血流情報が追加されることで、より情報量の多い構築画像が得られた。また立体構築における血流描出では血流のみの描出となり、心臓内腔からの流出路の血流・両側肺静脈などが立体的に理解しやすい画像を得ることができた。

考察: B-flowは角度に影響されず、四次元心臓モードにおけるB-flow STICでの血流描出は、これまでの3Dドブラ機能による描出と違い、出生後のdigital subtraction angiography(DSA)にも類似した心臓内の血流のみを描出することができ、心臓の内腔、大血管系はもとより、肺静脈などの細かい血管の描出も可能であった。スキャン時の胎動の影響、スキャン時間の長さなど、まだ問題は残されているが、B-flow STICが今後の臨床に貢献する可能性が示唆された。

10. 臍帯血ナトリウム利尿ペプチド測定の臨床的意義
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

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

背景：ナトリウム利尿ペプチドであるANPやBNP(それぞれ, atrial natriuretic peptide, B-type natriuretic peptide)は, 心不全の重症度評価, 治療効果の判定, 予後の推測に有用な生化学的マーカーと考えられている。われわれは胎児心臓疾患において, ナトリウム利尿ペプチドは胎児心機能障害の指標となる可能性を報告している。当院では胎児心エコー検査を施行し, NICU入院が予測される児においては出生時に臍帯血のナトリウム利尿ペプチドを測定し, 出生後の循環管理への指標とすることを試みている。

目的：早産児・病的新生児の臍帯血ナトリウムペプチドの臨床的意義を明らかにする。

対象：2001～2004年にて, 出生前診断し当院NICUにて入院加療した新生児300名を対象とした。心臓疾患94例, 早産児110例, 小児外科疾患59例, 脳神経疾患6例, 腎臓泌尿器疾患6例, 骨系統疾患4例, その他21例であった。臍帯血ANP, BNPレベルと胎児心エコー所見や生後の循環不全の有無などを後方視的に検討した。

結果：早産児においては双胎例や子宮内発育遅延児で上昇を認めたが在胎週数に伴う差異は明らかでなかった。胎児水腫では2例の心原性胎児水腫(TTTS受血児)ではANP, BNPのいずれかが10,000pg/ml以上の高値を呈したのに対して非心原性胎児水腫ではANP, BNPが200pg/ml以上の上昇を認めたのは7例中の2例のみであった。先天性横隔膜ヘルニアや先天性嚢胞性肺腺腫様奇形(CCAM)の胸腔内占拠性病変(16例)は心臓の圧迫・偏位を伴ったが, ANPやBNPの上昇を認めた症例はなかった。ANPとBNPを比較すると臨床的な治療状況はBNPの方がより相関していた。BNP 200pg/ml以上の37例は, 房室弁逆流の高度なCHD, 肺動脈閉鎖, 動脈管早期収縮症(PCDA), TTTS受血児, 頻拍性不整脈, 完全房室ブロック, 胎児心筋炎疑い, 子宮内発育遅延児, 神経芽腫, 出血後水頭症, 染色体異常などであった。

結語：臍帯血ナトリウム利尿ペプチドホルモンは胎児心機能障害を表す生化学的マーカーとなる可能性がある。胎児循環不全の診断・重症度評価や胎児水腫への進展の予測, 胎児治療の適応, 胎外治療への移行の決定に役立つ1指標になる可能性がある。

11. 胎児Tei index パルスドブラ法と組織ドブラ法の比較

秋田大学小児科

石井 治佳, 原田 健二, 豊野 学朋
田村 真通

目的：パルスドブラ(PD)法によるTei indexは簡便な右室performanceの評価法の一つであるが, 右室流入および流出路血流波形が同時記録できないため, 心拍数の変動による誤差を生じる欠点がある。特に胎児では, 胎動や心拍変動を来さないうちに, 速やかに右室流入および流出路血流波形を記録するには熟練を要す。一方, 組織ドブラ(TDI)法によるTei indexはこれらの欠点を克服し, 胎児に应用可能と考えられるが, その妥当性に関しては知見がない。本研究は胎児におけるPDおよびTDI-Tei indexを比較した。

方法：対象は, PDおよびTDI法によるTei index計測時に平均心拍数に差のなかった胎児17例。Aloka社製SSD-5500または6500を用いて, TDIから得られる三尖弁輪部壁運動速度(収縮期速度Sa, 拡張早期および心房収縮期速度Ea, Aa), PD法から得られる三尖弁流入血流速度を記録した。PD-Teiは従来の方法に従い, TDI-TeiはAaの終わりからEaの始まりまでの時間(a')とSの持続時間(b')から[(a'-b')/b']として算出した。

結果：PDおよびTDI-Tei indexはそれぞれ 0.573 ± 0.087 , 0.565 ± 0.105 で, $r = 0.86$ の関係が得られた。

結語：TDIを用いることで, 簡便にTei indexを計測できる。

12. Transthoracic tissue tracking 法による胎児局所心筋壁運動評価の試み

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡, 松井 彦郎, 里見 元義
長谷山圭司, 金子 幸栄, 高山 雅至
小林 宏伸

背景：局所心筋壁運動異常の評価法として, 組織Doppler法やそれに基づくストレインエコー法が知られているが, これを胎児心に応用しようとすると子宮内胎児の位置などにより超音波ビームの入射角が制限され評価困難なことが多い。これに対して最近B-mode画像のspeckle patternから局所心筋の壁運動をtrackingする新しい2D tissue tracking(2DTT)法が開発され実用化の試みがされている。

目的：今回われわれは, 超音波のビーム角度依存性がないといわれているこの2DTT法を用いて胎児の局所心筋壁運動評価が可能か否か検討を試みたので報告する。

装置：日立社製EUB8500 prototype と5～2MHzのconvex probe。

対象：当院周産期センター入院中の胎児11名(在胎26～36週, 平均30.2週)。

方法：系統的胎児心エコー法による診断後, 胎児心臓の四腔断面像を描出。心内膜と心腔の境界が鮮明になるよう

tissue harmonicなど用いた画像調整後, tissue tracking解析に必要な心電図信号を母体心電図をdummyとして利用し, 2~4心拍の胎児心画像を本体ハードディスク上に記録. 付属の解析ソフトUS viewerを用いて以下の解析を行った. manual trace(MT)とauto-tracking(2DTT)による左室FS・右室(流入部)FSの比較, 左右心室自由壁および心室中隔基部のストレイン.

結果: 心室心筋は心内腔中心部と心尖方向の2方向の合成ベクトルに沿って動き, ちょうど心周期に合わせて円を描くように移動していた. 左室FSは 0.42 ± 0.1 (MT) vs 0.36 ± 0.2 (TTT) ($r = 0.6$), 右室FSは 0.31 ± 0.08 (MT) vs 0.16 ± 0.13 (TTT) ($r = 0.46$) で左室では相関がみられたが右室は不良であった(右室内面の肉柱形成による誤差). 左室, 心室中隔, 右室のストレインはそれぞれ 0.15 ± 0.08 , 0.2 ± 0.1 , 0.27 ± 0.14 であった.

考察・結語: 2DTT法はB-mode画像が基本のため組織Doppler法に比べDoppler signalによる制限は受けず空間分解能も高いため胎児の局所心筋壁運動解析に適していると考えられるが, 対象とする心筋サイズが小さいことや肋骨などのartifactの関与などの問題があり, 今後さらに臨床応用について検討が必要と思われる.

13. 地方病院における胎児心エコーの取り組み

奈良県立五條病院産婦人科

長沼 孝至, 堀 謙輔

同 小児科

寺田 茂紀, 松井 英人

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

当院は奈良県南部に所在し五條市・吉野郡を所管する典型的な僻地病院である. 急を要する先天性心疾患の新生児が出生した場合, 産婦人科医・小児科医が総出で対応し高度医療機関に搬送する. しかし地方ではあらゆる要因に阻まれて搬送に時間を要し新生児が死亡するなどその予後は厳しいことが多い. 積年の苦悩を解決すべく当院では2004年4月1日より分娩予定患者全例に妊婦検診ごとの発育を主眼とする胎児心エコーに加えて, 妊娠24~36週の間に少なくとも1回はより入念な胎児心エコーを行った. また出生した新生児は全例心エコーを行った. 胎児心エコーにおけるチェック項目は神奈川県立こども医療センター川滝元良の「胎児心エコー診断へのアプローチ」を用いて設定した. 大分類として 位置と大きさの異常, 四腔断面からの観察, 流出路からの観察, 大動脈弓からの観察, 肺静脈の観察を設定し, 各分類にB-modeだけでなくカラーおよびパワードブラを用いた観察を追加することで正診率の向上を目指した. 合計で31の描出面の観察項目を設定した. 新生児の心エコーはハイリスク例では出生後すぐと動脈管の閉鎖が確認できるまでの期間, 一般例では出生後3

日目前後から動脈管の閉鎖が確認できるまでの期間に胎児心エコーと同じ描出面で確認した. なおハイリスク症例は胎児期に2回検査を行い, さらに新生児期の心エコーを2名以上で行い万全を期した. 2004年4月より胎児心エコーを行った症例で12月9日までに分娩・出産に至った症例は41例あった. うち3例はハイリスク(シェーグレン症候群合併妊娠, 第2子大動脈縮窄症, IUGR)であった. 大部分の胎児・新生児心エコーは30分程度で検査可能であった. 30分を超える場合でも日を改めることで胎位・胎勢の変化により検査することができた. 胎児診断は最終的にすべて正常と診断し, すべての新生児も正常であることを診断できた. この取り組みを始めて6カ月と短い期間ながら, 専門的なご批判・ご提言があればぜひとも承りたく, 私たちの知恵と工夫と実際を赤裸々に報告する. さらに本報告が地方病院で苦闘される普通の産婦人科医・小児科医への一助になれば幸いである.

14. 胎児超音波スクリーニング検査による先天性心疾患の出生前診断

国立成育医療センター周産期診療部

大石 芳久, 川上 香織, 伊藤 直樹

新家 秀, 林 聡, 左合 治彦

久保 隆彦, 北川 道弘, 名取 道也

同 臨床検査部

湊川 靖之

緒言: 当センターでは, 妊娠中期(妊娠20週, 30週)に胎児の超音波スクリーニング検査を行っており, 胎児に異常が疑われた場合は精査し, さらに心臓疾患が疑われる場合は循環器科で精査している. 今回われわれは, 2003年1月1日~2004年9月30日に胎児超音波スクリーニング検査を施行した症例において, 心疾患の有無に関し後方視的に検討したので報告する.

対象: 2003年1月1日~2004年9月30日に当センターで妊娠中期超音波スクリーニング検査を施行した延べ5,037例. 胎児超音波スクリーニング検査において心臓は, 4 chamber view, 3 vessel view, aortic arch, 左室・右室流出路, CTARを確認事項としている.

結果: スクリーニング検査で心臓疾患を疑った症例は27例(不整脈を除く). そのうち精査して心臓疾患を疑った症例は11例で, 出生後全例心臓疾患を有していた. 内訳はVSD 10例, IAA 1例だった. また, スクリーニング検査で異常を指摘されず, 出生後心臓疾患を有していた症例は26例だった. 内訳は, VSD 21例, TAPVR 1例, DORV 1例, PS 3例だった. スクリーニング検査で異常を指摘されなかったDORVの症例は, 切迫早産で入院中に出生前診断された. また, PSの3症例については, 出生後心雑音で精査され, 肺動脈径に異常はなくmPAの血流速度が速い所見のみだった.

考察: VSDは出生前に10例診断されたが, 21例は出生後

に診断されており、またTAPVRは出生前に診断できなかった。現在行っているスクリーニング検査では、VSDやTAPVRの診断が難しいことを理解しておく必要があると考えられる。

15. 当センターにおける胎児心臓超音波検査による胎児心臓病の出生前診断の精度についての後方視的検討

国立成育医療センター周産期診療部

林 聡, 川上 香織, 伊藤 直樹
大石 芳久, 新家 秀, 左合 治彦
北川 道弘, 名取 道也

同 循環器科

金子 正英, 磯田 貴義, 百々 秀心

緒言：超音波検査の普及により、出生前に診断される胎児異常が多くなってきたが、胎児心臓病が占める割合は多く、胎児心臓超音波検査による正確な胎児診断は重要となってきた。しかし胎児心臓の構造は複雑で、出生前に正確な診断を行うことは困難であることもしばしばある。今回われわれは胎児心臓超音波検査による出生前診断と出生後診断の一致率を検討することにより、胎児心臓超音波検査の長所、短所に関する検討を行った。

方法：2002年3月～2004年12月に、国立成育医療センターにおいて胎児心臓病にて胎児心臓超音波検査を施行し、生後の確定診断を確認できた54例について、出生前診断と出生後診断の比較検討を行った。

結果：当センターにて胎児心臓超音波検査を行った54例の胎児診断の内訳は、不整脈が11例、構造異常が44例であった。1例は不整脈(上室性頻拍)と構造異常(Ebstein奇形)をともに認めた症例であった。全体の診断の一致率は47/55(85.4%)であった。不整脈では11/11(100.0%)の一致率で、期外収縮が6例、上室性頻拍症が4例、房室ブロックが1例であった。構造異常では36/44(81.8%)の一致率であったが、出生前後の診断が異なった7症例の出生前後のそれぞれの診断は、総動脈幹症と多脾症 肺動脈閉鎖・体肺側副血行路2例、大動脈離断 心室中隔欠損(VSD)1例、VSD 大動脈縮窄1例、大動脈縮窄 正常1例、上室性頻脈のみ 上室性頻脈 + Ebstein奇形1例、Ebstein奇形 三尖弁閉鎖不全1例であった。

考察：不整脈で指摘された症例は少数であったが、リズム、心房・心室の同期性を評価することで、出生前後で一致した診断が得られた。構造異常に関しては肺動脈閉鎖・体肺側副血行路、大動脈縮窄、大動脈離断、Ebstein奇形の診断を正確に行うことは難しかった。今後さらに症例を重ね、各胎児心臓病の胎児超音波診断のポイントについて検討をしていきたい。

16. 静岡県立こども病院における胎児心エコー検査のまとめ

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
芳本 潤, 原 茂登, 満下 紀恵
金 成海, 小野 安生

目的：当院は産婦人科を持たない小児病院であり、周産期医療を行うにはさまざまな制約があるなかで胎児心エコー検査を行ってきた。平成17年度より「出生前診断センター(仮称)」, 19年度より周産期センターがオープン予定にあたり、過去12年の胎児心エコー検査の総括を行う。

対象・方法：1992年以降に胎児心エコー検査を行った232人、延べ379件を後方視的に検討。

結果：初回検査週数は16～39(28.0 ± 6.3)週。検査理由は胎児異常疑い169%, 遺伝的要因23%, スクリーニング6%, 母体理由2%であった。胎児異常の内訳は心疾患疑い148%, 外科・脳外科疾患合併36%, 胸腹水6%, IUGR 4%, その他6%。心疾患疑いの内訳は不整脈47%, 形態異常39%, 心拡大8%, 腫瘍5%, 心筋肥厚1%。全体の有病率は69人(30%)であったが、心疾患疑いで検査を行った77例中では57例(74%)に異常が発見された。PAC, PVC以外の心疾患が発見されたのは52例で、HLHS, asplenia, CoAが最多でそれぞれ5例であった。分娩に至ったのは37例であり、30～40(37.0 ± 2.1)週、1,020～4,054(2,562 ± 604)gで出生した。分娩形式は、帝王切開、経膈分娩がそれぞれ49%, 51%であり、帝王切開では全例、経膈分娩では約半数に、当院循環器科医師が立ち会った。帝王切開のうち2例(critical AS, HLHS + 横隔膜ヘルニア疑い)は、母体搬送のうえ産科医に協力を依頼し当院での出生となった。AFの症例において母体に対するジゴキシンの投与を行ったが、成人の入院環境がないため、近隣の総合病院に依頼した。予後は、生存、出生後死亡、胎児死亡(termination含む)がそれぞれ38%, 35%, 27%であった。

結語：心疾患疑いで検査を行った症例での有病率は高く、比較的重症の先天性心疾患も多かった。それを反映してか、死亡率も高かった。小児病院で産科医がいないことは妊婦の管理や分娩においてデメリットであったが、周産期センター開設で解決できると思われる。

17. 胎児心エコー全国調査報告 第1次学会報

日本胎児心臓病研究会事務局

背景：わが国において行われている胎児心エコー検査数は明らかでない。胎児心エコー検査は1次スクリーニング(レベルI)と、最終診断のための検査(レベルII)に分けられるが、日本胎児心臓病研究会ではレベルII検査に対する保険診療報酬の認定を厚生労働省へ要求してきた。次期改訂の2006年に向けて再度申請するための実績資料として胎児心エコー検査の実態を調査することを目的とし、日本胎児心臓病研究会では2004年7月の幹事会決定を受けてon-line登

録を開始した。

目的：わが国におけるレベルII胎児心エコー検査数の実態を調査すること。併せて全国における分布、疾患の種類、検査と両親への説明に要した時間も調査すること。

方法：日本胎児心臓病研究会会員全員を対象にEメールによるon-line登録の形式とした。登録に際し正確なEメールアドレス情報が必要であるため、Eメールアドレス不明会員に対し郵便による名簿の充実を行った。Eメールアドレス確認後、Excel (Microsoft inc.) またはFilemaker (Filemaker inc.) を使用して登録用ファイルを作成し、Eメールに登録ファイルを添付する形式で会員に送付した。登録対象は1次スクリーニングは含まず、専門的心エコー診断を対象とし、内容は患者プライバシーに留意しながら、登録のわずらわしさをできるだけ軽減するように簡素化した。登録項目は検査日、登録者、施設名、施行県、在胎週数、紹介元医療機関、検査回数、診断、検査所要時間、説明所要時間とした。登録開始日は2004年10月1日とした。

結果：2004年11月30日現在、61日の登録期間で106件の登録があった(検査日2004年8月6日～11月31日)。県別登録数は延べ15都道府県で東京都・京都府が17件と最も多く、32県からの登録はなかった。地域別で見ると北海道6件、東北5件(秋田3・青森2)、関東26件(東京17・茨城5・埼玉4)、甲信越15件(長野15)、北陸0件、中部11件(愛知6・岐阜4・静岡1)、近畿30件(京都17・大阪13)、四国2件(徳島2)、中国0件、九州11件(福岡9・鹿児島2)であり、地域内で大きな隔たりがあった。検査週数は31～35週が最も多く(41%)、診断分類は心奇形64%、不整脈15%、正常心確定21%であった。平均検査時間は29分、平均説明時間は15分であった。日本胎児心臓病研究会会員の地域分布と登録の地域分布には差があった。

考察：登録状況には地域内・地域間の隔たりが大きく、胎児オンライン登録の登録状況としては十分とはいえない。実態把握のためには、会員のさらなる協力の下、積極的登録および情報共有が必要である。

18. 胎児心エコーにより心疾患を指摘された後、分娩に至った症例の検討

静岡県立こども病院循環器科

芳本 潤, 田中 靖彦, 伴 由布子
鶴見 文俊, 原 茂登, 満下 紀恵
金 成海, 小野 安生

背景：胎児心エコーを行う目的の一つに、早期発見によって治療成績を向上させることが挙げられる。すなわち出生にまで至る症例については、適切な治療介入を成功させることであるといえる。

目的：当院で行っている胎児心エコーにおいてPAC、PVC以外の心疾患と診断され、分娩に至った症例について検討する。

対象：1992年6月～2004年12月2日までに胎児心エコー

検査を受け、心疾患ありと診断され最終的に分娩に至った37例。

結果：母体の年齢の中央値は29(18～38)歳、当院で行った第1回目の胎児心エコー時の週数の中央値は33(18～37)週であった。これらの症例の当院の受診理由は、胎児心疾患疑い(25例)、外科的疾患疑い(10例)、スクリーニング(1例)、同胞の心疾患(1例)であった。胎児期における診断で最も多かったのは三尖弁閉鎖(5例)で、次いで無脾症候群(4例)、心臓腫瘍(4例)、大動脈縮窄(3例)、左心低形成(3例)、純型肺動脈閉鎖(2例)ほかとなっていた。出生時、18例(48.6%)は帝王切開となっていた。帝王切開理由は出生直後より呼吸循環動態の悪化が予想された症例が6例(33%)、徐脈性不整脈のために胎児のモニタリングが困難であった症例が2例(11%)、外科疾患を合併した症例が5例(28%)、産科的適応によるものが5例(28%)であった。76%の症例で循環器科医が分娩立ち会いをしており、うち2例(critical AS 1例、無脾+横隔膜ヘルニア1例)は産科医の協力を得て当院で帝王切開を行っている。出生時の週数の中央値は37週(30～40)、体重の中央値は2,578.5g(1,020～4,054)であった。主診断は90%でほぼ合致していた。出生後現時点で生存している児は19例(51%)であった。

考察：胎児心エコーにより心疾患を有する児が出生することがあらかじめ分かったことで、循環器科医が分娩立ち会いする症例が多くみられた。これらの症例では胎児心エコーでの診断を元に循環器科医が分娩に立ち会い、その情報を共有した心臓血管外科医や外科医と協力して治療にあたることができている。

19. 当院で在胎22週未満に胎児診断した先天性心疾患胎児の検討

国立病院機構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

背景：胎児診断の進歩に伴い当院でも在胎22週未満に先天性心疾患が胎内で診断されつつある。現状を検討する。

期間、対象：2003年10月～2004年11月までに当科で在胎22週未満に先天性心疾患が胎児診断された症例7例。

胎児診断となった契機：心臓以外の多発奇形のスクリーニング；3例、妊娠早期(11～14週)でのNT(nuchal translucency)の異常；3例、産婦人科医が気付いた異常；1例。

診断：両大血管右室起始(あるいはファロー四徴)、大きな筋性部室中隔欠損、三尖弁閉鎖、大動脈離断を伴った総動脈幹症、完全大血管転位症2例、肺動脈径の小さい、心室中隔欠損(ファロー四徴症疑い)。

説明：複数回胎児心臓超音波検査施行し産婦人科カンファレンス室にて両親同席のうえ、演者と産婦人科(夫医師)が結果および今後の予想される経過について説明した。

経過：心臓以外の多発奇形のスクリーニング全例中絶，NT異常の3例と産婦人科医が気付いた異常1例は妊娠継続（月1回の胎児心臓外来受診経過観察），すでに出生の総動脈幹症，完全大血管転位の2例は当院心臓血管外科にて修復手術済み．他の2例は現在外来経過観察中である（出生後積極的治療希望）．

結語：在胎22週未満の胎児診断のスクリーニング項目としてNT異常は有効である．

20．当院周産期センターにおける胎児心疾患の出生前診断と帝王切開

長野県立こども病院循環器科・産科

松井 彦郎，安河内 聡，里見 元義
長谷山圭司，高山 雅至，金子 幸栄
小林 宏伸，菊池 昭彦

背景：施設・国により帝王切開率は異なり，各周産期センターにおいても胎児心疾患と帝王切開の現状は不明である．

目的：長野県立こども病院周産期センターにおいて出生前診断を受けた胎児心疾患の帝王切開の状況を分析し，今後の課題を検討する．

対象および方法：retrospective study．2000年9月～2004年11月の当院周産期センターにおける分娩704件（在胎週数 33.8 ± 5.4 週・出生時体重 $1,970 \pm 860$ g）を対象とした．

結果：帝王切開数は387件（55.0%）で，予定帝王切開は113件（29%），緊急帝王切開は276件（71%）であった．胎児心疾患は56件（7.8%）あり，在胎週数（ 38.0 ± 3.0 w）・出生時体重（ $2,635 \pm 677$ ）ともに全体に比して有意に高かった（ $p < 0.01$ ）．胎児心疾患症例の帝王切開は18件（32.1%）で，そのうち予定帝王切開は6件（33.3%）・緊急が12件（66.7%）であった．出生直後に積極的治療（PGE₁治療・ペースメーカー治療等）が必要と判断した症例は16件（28.6%）あり，そのうち3件が緊急帝王切開（18.8%），1件が予定帝王切開（6.3%）であった．出生直後の積極的治療が必要なしと判断した症例40例のうち帝王切開は14例であった（35.0%）．

考察および結語：胎児心疾患の帝王切開症例において緊急の割合は67%と高く，生直後の治療が必要な患者においては18%が緊急帝王切開となっている．さらなる分娩予測の向上が緊急帝王切開率を減少させると考えられる．

21．出生前診断が心機能に及ぼす影響 単心室症例における出生後診断例との比較

埼玉医科大学小児心臓科

竹田津未生，熊倉 理恵，岩本 洋一
熊谷晋一郎，杉本 昌也，石戸 博隆
増谷 聡，松永 保，先崎 秀明
小林 俊樹

背景：フォンタン型手術を最終修復型とする単心室症例では，体循環のみならず体循環から直列に連続する肺循環をも一つの心室が担い，かつ直接のポンプを持たない肺循

環の成立に左房圧が高くないことが一つの重大な要素であることより，心室機能の温存が二心室型修復術よりもさらに児の予後に密接に関わると考えられる．一方で，心雑音やチアノーゼが軽度な症例では循環不全に至って初めて診断される例も少なくなく，これらの症例では診断の遅れが心機能に悪影響を及ぼしている可能性がある．

目的：単心室症例において胎児診断が心機能の維持に寄与しているどうか検討．

方法：1999年以降に埼玉医科大学にて診断，加療を受けた単心室症例を対象とし，胎児診断例（F群）と出生後診断例（N群）でグレン手術前の心機能を比較．

結果：期間中34人の単心室症例が入院，うち13例が生後早期に死亡，あるいは転院し，残る21例につき検討した．21例中F群7例，N群14例で，N群の入院時日齢は $0 \sim 39$ （ 12 ± 16 ）日，6例は生後2週間以上を経過してから紹介，うち3例は紹介時すでに循環不全を来していた．F群で2/7例が肺血流減少型で初回BTシャントを施行，5/7例は肺血流増加型のため肺動脈絞扼術を施行，N群では7/14例がBTシャントを施行，7/14例は肺動脈絞扼術を施行した．グレン術前の心カテーテル検査では，平均肺動脈圧はF群で有意に高く（F群 17 ± 3 mmHg，N群 13 ± 3 mmHg， $p = 0.02$ ），F群に肺血流増加型単心室がやや多いことを反映していると思われた．心拍出量が3.0以下の症例はF群2/7例，N群4/14例と同頻度であったが，心室拡張終期圧が10mmHg以上の拡張不全の疑われる症例はF群1/7例，N群5/14例とN群に多い傾向で，このN群の5例中3例は出生後2週間以上を経て紹介，うち2例が入院時にすでに循環不全を来していた3例に属していた．全21例中グレン術後死亡例は2例で1例はDKS手術が同時に行われ手術死亡，他の1例は日齢18日に循環不全のため入院した症例で，拡張障害を伴う重度心不全のため術後6カ月時に心不全死に至った．

結語：F群，N群で心拍出量に差はないが，心室拡張障害がN群に多い傾向で，特に循環不全を来してから入院症例に多くみられる傾向があり，これらは胎児期に診断されることにより予防できる可能性があると思われた．

22．出生前診断された先天性心疾患の長期予後

自治医科大学小児科

白石裕比湖

同 産婦人科

高橋 佳代

はじめに：当施設における胎児心エコー図検査の適応は，胎児に スクリーニング検査で先天性心疾患の疑い，染色体異常の疑い，消化管閉鎖の疑い，子宮内発育不全，不整脈の存在，または母体の糖尿病，以前出産した児の心奇形の存在などである．これらの適応症例で産科サイドからの依頼を受け小児循環器医が精査診断した．

方法：1995年6月～2004年5月の10年間で総出生数9,030

人)に、出生前診断のため胎児心エコー検査を受けた胎児(828例)において発見された先天性心奇形(58例)の長期予後を後方視的に検討した。

結果：出生前診断された先天性心奇形を持つ胎児において、子宮内胎児死亡は2例、出生後まで経過観察された56例中、出生後に死亡は23例、生存は33例であった。胎内死亡は、18 trisomyのTAと胎児水腫を伴ったHLHSだった。出生7日未満に死亡した群(13例)の48%は染色体異常や内臓錯位だった。出生7日以降に死亡した群(10例)の半数も染色体異常で、それぞれの染色体異常には18 trisomy, 21 trisomy, 13 trisomy, 11 trisomyが認められた。生存した33症例のうち、手術後生存している6例とも通院加療中だが、その半数は染色体異常や症候群に合併した心奇形であった(21 trisomy, Cantrell症候群, 多脾症候群, 各1例)。出生後に、経過観察中と自然治癒の27例に染色体異常は認めなかった。

まとめ：出生前診断された先天性心奇形の長期予後は基礎疾患によって大きく異なっており、染色体異常や症候群に合併した場合に不良であった。

23. 出生前診断例と非診断例における医療費の検討 左心低形成症候群

長野県立こども病院循環器科

里見 元義, 松井 彦郎, 安河内 聡

福岡市立こども病院循環器科

福重淳一郎

静岡県立こども病院循環器科

小野 安生

出生前診断の利点として、ショックの予防、前方視的医療、術前状態の改善、生存率の向上、早期の両親の精神的受容などが指摘されているが、医療費の面から検討した報告はない。今回左心低形成症候群の第1回入院診療にあたって、出生前診断例と非診断例において要した医療費につき比較検討を行った。

対象：福岡市立こども病院、長野県立こども病院、静岡県立こども病院の3施設において2000年以降に経験した左心低形成症候群(出生前診断例18例、非診断例41例)合計59例を対象として初回入院に要した総医療費を調査し検討した。

方法：生存、死亡に無関係に出生前診断群と非診断群とで比較、初回入院で生存退院した例だけを対象としてその期間に要した医療費を出生前診断群と非診断群とで比較、検討のうち初回入院のままNorwood手術+bidirectional Glenn(BDG)手術まで行う施設とNorwood(N)手術でいったん退院する施設が含まれるため、入院期間がN+BDGの群においてはN術後のICU退室までで区切って、出生前診断群と非診断群とで比較。

結果：術後生存、死亡の区別なく比較すると総保険点数の平均は出生前非診断例41例の1,207,071点(中央値1,027,792

点)に対して出生前診断例18例では1,057,221点(中央値1,051,259点)となっていた。標準偏差が大きく有意差は認められなかった。第1期手術で生存した26例のみを対象とした比較では総保険点数の平均は出生前非診断例21例の1,402,246点(中央値1,073,215点)に対して出生前診断例5例では1,532,392点(中央値1,333,597点)となっていた。のうちBDGを含む群についてICU退室までの期間で区切って比較すると非診断例1,221,914点(中央値1,054,749)に対し、出生前診断群では992,130点(中央値911,737)となっていた。この場合も標準偏差が大きく有意差は認められなかった。

考案と結語：出生前診断群と非診断群とでは、平均値および中央値において出生前診断群のほうが1例平均で約230万円低い傾向を示すことが分かった。非診断群の中にはすでにショック状態で搬送されてほとんど医療を施すことなく死亡してしまう例なども含まれるため全体としての有意差は認められなかったが、医療経済学的にも出生前診断は有意義であると推察された。

24. 胎児期に心房中隔瘤を認めた8例の検討

長野県立こども病院循環器科

長谷山圭司, 里見 元義, 安河内 聡

松井 彦郎, 高山 雅至, 金子 幸栄

小林 宏伸

はじめに：胎児期における心房中隔瘤の中には、右房から左房への血流が制限されている症例もあり、心室低形成や胎児不整脈の原因となることが知られているが詳細は不明である。今回われわれは、胎児心エコー上、心房中隔瘤を認めた症例の検討を行ったので報告する。

対象：当院胎児心臓外来を受診し、心房中隔瘤を認めた8例。

方法：エコー上、心房中隔瘤は心房中隔に偏曲点を有して瘤状に突出しているものとし、房室弁輪径が-1.5SD以下のものをsmall LVと定義した。不整脈はM-mode法で解析した。

結果：心房中隔瘤を認めた8例のうち、2例(25.0%)に不整脈を認めた(1例はAF, 他の1例はPAC)。2例(25.0%)で僧帽弁輪径が-1.5SD以下でsmall LVと判断した。残り6例は心房中隔瘤を認めたものの、small LVはなく、胎児期、生後に血行動態的な異常や不整脈は認めなかった。不整脈を認めた2例とも、生後に不整脈は消失した。small LVを認めた1例で、生後一過性に左室後壁の著明な運動低下と心室中隔壁の過剰運動を認めたが、約1カ月で改善した。また、生後心房中隔瘤は全例で消失していた

考察：心室の狭小化を伴っていたのは2例のみで、これらを含めていずれも生後には血行動態的に問題とはならなかった。左室狭小化例は2例のみであったが、初回診断時期が30週以降の妊娠後期であったことと関係しているかもしれない。心房中隔瘤の左房壁への接触と胎児不整脈との関係は認められなかった。

結論：胎児心房中隔瘤 8 例の観察では、心房性不整脈が 2 例、左室狭小化が 2 例認められた。左室狭小化の程度は軽くいずれも生後正常化した。

	症例 2	症例 3	症例 4	症例 5
MVD	36w+6d +0.0SD	32w+5d -1.5SD	32w+4d +1.2SD	30w+2d +0.0SD
	small LV			
	症例 6	症例 7	症例 8	
MVD	34w+6d +2.0SD<	30w+2d +1.0SD	36w+4d -1.5SD	
	不整脈		small LV 不整脈	

25. 卵円孔早期閉鎖を来した先天性僧帽弁狭窄の 1 例 埼玉医科大学小児心臓科

岩本 洋一, 竹田津未生, 熊倉 理恵
熊谷晋一郎, 杉本 昌也, 石戸 博隆
松永 保, 先崎 秀明, 小林 俊樹

同 小児心臓外科

朝野 晴彦, 枘岡 歩, 加藤木利行

症例：1 歳 2 カ月, 男児。

現病歴：在胎 37 週に胎児エコーで左心低形成が疑われ当院産科に母体搬送された。左心系が狭小化しており、大動脈縮窄、僧帽弁狭窄、卵円孔の狭小化が疑われた。在胎 37 週 4 日, 2,578g, 帝王切開にて出生した。生直後の心エコーでは心内構造に異常を認めず, LV inflow 0.95m/s でカラードプラでは僧帽弁狭窄(以下 MS), 僧帽弁閉鎖不全(以下 MR)を疑わせる所見はなかった。しかし卵円孔が閉鎖しており, 出生後も肺高血圧が持続した。その後徐々に改善し, 生後 8 カ月時には心エコー上, 明らかな異常を認めなかった。しかし生後 11 カ月時に MS, MR が出現し, 徐々に増悪した。生後 14 カ月時に心不全の精査, 治療目的に入院となった。

入院時検査所見：胸部 X-P：CTR 65%(生直後 62%, 生後 11 カ月時 50%), 左第 3.4 弓突出あり; 心エコー：MR grade III, MS あり(LV inflow 2.7m/s, $\Delta P 29.2\text{mmHg}$); 血液所見：hANP 436.5pg/ml, BNP 480.1pg/ml, ASO 10 未満, ASK 40 未満, RF 10 未満; 抗核抗体：陰性, 赤沈 5cm(1hr), 凝固系正常

入院後経過：各種検査により後天性 MS は否定的であった。先天性 MS と診断し, 僧帽弁置換術(人工弁 19mm)を施行した。僧帽弁はすべての腱索が癒合した形態(ハンモック弁)を認めた。僧帽弁の病理組織では, 炎症細胞浸潤と石灰化は認めなかったが, 著明な線維性肥厚と myxoid change を認めた。その後の経過は順調である。

まとめ：胎児心エコーにて左心系の狭小化が認められた

にもかかわらず, 出生時心エコーで卵円孔早期閉鎖および肺高血圧以外に異常を認めず, その後 MS, MR が明らかになった先天性僧帽弁狭窄(ハンモック弁)の 1 例を経験した。MS による左房圧上昇により卵円孔早期閉鎖を来したと考えられ, 卵円孔早期閉鎖の症例は隠れた基礎疾患として注意すべきと思われた。

26. 卵円孔早期閉鎖が疑われた左心低形成症候群の 1 例 浜松医科大学小児科学教室

岩島 覚, 石川 貴充, 大関 武彦

静岡県立こども病院循環器科

鶴見 文俊, 田中 靖彦, 小野 安生

同 心臓血管外科

坂本喜三郎

はじめに：近年, 左心低形成症候群(HLHS)が胎児診断され, 胎児診断の所見と予後との関連がいわれている。特に胎内における心房間交通の程度は予後と密接に関連するといわれるが, 胎児エコーにおける心房間交通の評価は時に困難である。今回, われわれは胎児診断した HLHS 症例について胎内での心房間交通の評価について苦慮したので報告する。

症例：母体 34 歳, 経産婦。

経過：在胎 32 週の胎児エコーにて胎児四腔断面像の異常を指摘され, 当科精査加療目的にて当科紹介となった。胎児エコーの所見としてはやや肥厚し RA に凸な IAS を認め, 心房間交通が確認できず心室から起始する肺動脈を認めたが大動脈は確認できなかった。HLHS with intact atrial septum を疑い, 家族に説明したところセカンドオピニオンを希望したため静岡県立こども病院循環器科受診。HLHS と診断され, その後, 在胎 36 週 1 日に胎動の減少を認めたため胎児仮死の疑いにて他院にて緊急帝王切開。Apgar 8/8 で静岡こども病院へ搬送入院となった。出生後の心エコーにおいては SVC 上方に心房間交通を認めたが狭小化しており, HLHS with restrictive atrial septum, MA, AA, levoatriocardinal vein と診断, 胸部 X 線上, 強度の肺うっ血像認め, 日齢 0 に ASD creation, 両側 PA banding 施行されたが術後 1 日目に急変し死亡した。

考察：胎児エコーにおいて心房間交通が狭小化している場合, その評価に苦慮することがあるが, 肺静脈血流の評価が心房間交通を評価する際に有用であると報告されている。今回, 後方視的に検討を行うと, 胎児エコーにおいて肺静脈血流は to and flow pattern を呈しており, さらにこの所見は出生後にも認められた。肺静脈血流の to and flow pattern は肺静脈病変の程度を反映する可能性がいわれており, HLHS の胎児診断における今後の症例の蓄積が必要と思われた。

27. 胎児心エコー検査により診断し経過良好な家族性左心低形成症候群の1例

広島市民病院小児循環器科

鎌田 政博, 中川 直美, 木口 久子

家族歴：両親、親族に先天性心疾患の家族歴なし。第1子は左心低形成症候群(HLHS)でm-BTシャントを用いたNorwood手術後8日目に死亡。第2子は大動脈縮窄症で新生児期に根治術を施行し良好に経過している。

病歴：第3子を妊娠し、在胎21週で母親が当院産科を受診した。胎児心エコー検査が施行され、単心室かつ上記の家族歴があるため、HLHSの疑いで当科紹介となった。その結果、確認可能な房室弁・心室は単一で、上行大動脈は1mmと非常に細く、下大静脈と心房の関連、心房中隔と房室弁の関係よりHLHSと診断した。

症例：在胎40週3日、当院産科において自然分娩で出生。体重は3,333gであった。新生児室入院時、全身に軽度のチアノーゼを認め、SpO₂ 86%、上下肢に酸素飽和度、血圧差は認められなかった。心エコー検査により大動脈弁/僧帽弁閉鎖を伴うHLHSと確認、上行大動脈は2.6mmであった。三尖弁逆流は軽度であった。日齢0よりlipo PGE(2ng/kg/m)を開始した。三尖弁逆流は軽度のままで、人工呼吸器により管理することもなく、日齢4にNorwood手術(RV-PAシャント)を行った。術後の経過は良好で、術後3日目に閉胸、7日目に呼吸器より離脱、11日目にカテコラミン中止、14日目にICUを退室した。その後の経過も良好で、日齢38に退院し、現在外来通院中である。家族性HLHSに対する文献的考察を含めて報告する。

28. 胎児期より完全房室ブロックを合併した左心低形成症候群の1症例

東京大学附属病院小児科

渋谷 和彦, 五石 圭司, 犬塚 亮
小野 博, 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

花田 信継, 山下 隆博, 亀井 良政
上妻 志郎, 武谷 雄二

同 心臓外科

村上 新, 高本 眞一

はじめに：左心低形成症候群(HLHS)に完全房室ブロック(CAVB)の合併はまれだが、今回、われわれは、胎児期よりCAVBを来し重篤な徐脈を呈したHLHSの症例を経験したので報告する。

症例：近医より胎児のHLHSの疑いと徐脈にて当院産科へ母体搬送となる。在胎32週6日に胎児心エコー検査を施行し、HLHSおよびCAVBと診断する。入院後に徐脈が悪化し、胎児心拍数は50/min以下となり、次第に心嚢液の貯留が目立つようになった。塩酸リトドリン50μg/minの母体へ

の持続点滴投与を開始したところ、胎児心拍数が約10~15/minほど上昇し、その後、心不全徴候の悪化は認められなかった。産科、小児科、心臓外科の3科合同で分娩時の方針を検討した結果、分娩は帝王切開とした。また、娩出直後に開胸にてペースングワイヤーを留置して、一時的ペースングを開始する方針とした。

胎児心エコー検査所見：大動脈弁閉鎖、僧帽弁狭窄または閉鎖、肺動脈弁閉鎖不全(軽度)、三尖弁閉鎖不全(軽度~中等度)、CAVB。

出生後の経過：予定帝王切開にて在胎38週2日に出生する。Apgar scoreは4点/5点、体重は2,752gであった。直ちに気管内挿管し、静脈ライン等を確保したうえで、手術場の隣室にてペースングワイヤーを留置して一時的ペースングを開始した後でPICUにて入院管理とした。人工呼吸器を装着させ、しばらく呼吸循環動態は安定していたが、翌日急激な血圧低下から心停止となり、蘇生を試みたが心拍は戻らず死亡した。なお、母体抗SS-A抗体は陰性で、患児に多脾症、房室不一致、房室中隔欠損などの所見を認めなかった。

考案：胎児のHLHSに合併したCAVBの徐脈に対しても、塩酸リトドリンの母体投与は効果を認めた。出生直後からのペースング開始によって一時的に循環動態は安定していた。しかし、翌日の心停止に至った原因として、出生後の生理的な肺血管抵抗の低下による肺血流増加に伴う大動脈血流(特に冠動脈血流)の低下に対して、心拍数を高め(120/min前後)に維持していたことが心筋の機能に悪影響を与えた可能性があると考えた。冠動脈血流が障害される可能性のあるHLHSに対してペースング管理する場合には、十分に注意する必要があると思われた。

29. 胎児診断した左心低形成症候群の検討

静岡県立こども病院循環器科

伴 由布子, 鶴見 文俊, 芳本 潤
原 茂登, 満下 紀恵, 金 成海
田中 靖彦, 小野 安生

目的：左心低形成症候群(HLHS)の診療における胎児診断の意義を検討する。

対象：1997年以降に胎児診断したHLHS 5例。

結果：初診時の妊娠週数は22~35(中央値27)週、2例は小児循環器科医によりHLHSが疑われての紹介であった。当院での胎児診断は、1例でPSを伴った無脾症候群と誤った診断であった。1例はtermination、4例が当院での管理となった。分娩方法は胎児仮死徴候がみられた1例が帝王切開、他3例が経膈分娩であった。3例に当院循環器科医師が分娩に立ち会った。術前にショックに陥った症例はなかった。3例にそれぞれ日齢0, 1, 2にNorwood手術が施行された。卵円孔早期閉鎖のため非常に強い肺うっ血を来した1例には日齢0に両側PA banding + ASD creationが施行された。1例が生存中、3例が死亡した。Norwood症例2例と両

側PA banding症例が死亡したが、いずれも手術当日の死亡であった。Norwood後生存している1例は半年後にGlenn術を施行し、現在1歳3カ月になり完全右心バイパス術を待機中である。一方で、同時期に出生後に診断のついたHLHSは30例で死亡は17例であった。生後ショック状態に陥ったのは6例で、このうち5例が死亡した。

考察：今回の検討ではHLHSの胎児診断は、予後の改善にはつながらなかった。しかし、今回の胎児診断例の死亡した3例のうち、1例は卵円孔早期閉鎖を伴い予後不良と思われ、また1例は1997年の症例で、Norwood術成績が安定する前の症例であった。HLHSの胎児診断は、産科、新生児科、小児循環器科、心臓外科が協力し、前もって管理を計画できること、生直後から集中治療ができることからショック状態に陥らせないためには意義があると考えられた。

30. 「小さい左室」を認めた胎児の予後

長野県立こども病院循環器科

金子 幸栄, 里見 元義, 安河内 聡
松井 彦郎, 長谷山圭司, 高山 雅至
小林 宏伸

背景：胎児心エコー検査において、一見正常構築であるがバランスの崩れた四腔断面(4CV)を呈する症例がある。そのうち、左心低形成症候群ではないが「小さい左室(small LV)」を認めた3例につき経時的観察を報告する。

目的：胎児心エコーにてsmall LVを呈する例の予後を明らかにすること。

方法：僧帽弁輪径(MVD)と三尖弁輪径(TVD)について週数相当の正常値に対する比率(%MV, %TV)を出し、さらにその比を経時的に検討した。

結果：表参照。

考察：初診時のLV/RV area比75%以下、%MV/%TV 76%以下を目視的にsmall LVと認識していた。%MV/%TVは胎児期では3例とも不均等で推移したが、出生後の経過では症例2, 3は正常化した。症例2, 3において胎児期では卵円孔の狭小化により右左短絡が減少し左房・左室が発育しなかったが、生後肺静脈から左房への還流量が増加したことにより徐々に左室が発育したと考えられる。症例1は生後parachute mitral valveが明らかとなり左室の流入血流が制限されるため生後も左室は小さいままであったが、multiple VSDsがあり胎児期に心室レベルでの右左短絡が存在していたため大動脈弁輪径、大動脈弓は正常で左室からの順行性血流は保たれていた。

結論：胎児期%MV/%TV 70%以上で合併奇形を伴わない症例では生後左室は発育し正常化した。胎児期%MV/%TV 60%以下の1例では生後も左室は不均等に小さいままであった。胎児期の「小さい左室」では僧帽弁の形態異常や卵円孔の早期狭小化を含めた経時的な観察が必要である。

	症例 1	症例 2	症例 3
初診時 妊娠週数	33週 0 日	36週 4 日	32週 5 日
初診時診断	multiple VSDs	卵円孔狭小化, 心房中隔瘤	卵円孔狭小化
初診時%MV/ %TV	58, 112	70, 115	90, 115
初診時LV/ RV area比	0.75	0.56	0.57
胎児期%MV/ %TV	50~60	70~90	70~80
出生後%MV/ %TV	60~70	100	100

31. 胎児期に機能的肺動脈弁閉鎖を来した2症例

国立病院機構香川小児病院循環器科

寺田 一也, 太田 明

同 心臓血管外科

江川 善康, 川人 智久

同 産婦人科

夫 律子

背景：機能的肺動脈弁閉鎖は新生児重症Ebstein奇形にみられる現象である。今回われわれはEbstein奇形を認めない機能的肺動脈弁閉鎖を来した胎児2症例を経験した。

症例1：在胎31週5日、胎児心拡大、三尖弁逆流を主訴に当科紹介。胎児心臓超音波検査上、著明な心拡大、特に右房、右室の拡大を呈していた。三尖弁の形態異常は認めず、カラードプラにて三尖弁の高度逆流(CWにてRV-RA PG 40mmHg)、肺動脈弁を通過する順行性血流は不明瞭、動脈管を下行大動脈より収縮期に逆行する血流が検出された。明らかな心奇形は認めなかった。著明な胎児心不全認めず妊娠継続とした。在胎33週胎児胸水貯留傾向認め、予定帝王切開にて出生。2,056gで著明な皮下浮腫を認めた。直ちに人工呼吸管理とし、鎮静をかけてNO吸入療法、lipo-PGE₁、DOA、DOBを持続点滴し経過観察した。出生直後の心臓超音波検査では機能的肺動脈弁閉鎖を来し高度三尖弁逆流を認めていたが徐々に改善、生後72時間でほとんど三尖弁逆流は消失した。しかし右心不全の改善に伴い左心不全が顕著になってきた。現在外来にて利尿剤投与され経過観察中である。

症例2：在胎34週胎児徐脈、三尖弁逆流を主訴に当科紹介。同日胎児心臓超音波検査施行。CTAR 55%、TCD 37mm、著明な心拡大、特に右房、右室の拡大を呈していた。三尖弁の形態異常は認めないが、高輝度な前方に偏位した右室流出路を認めた。明らかな心奇形は認めず、症例1と同様に高度な三尖弁逆流と動脈管を逆行する血流を認めた。心室レート65で2回に1回つながる高度2度房室ブロックであった。リトドリンを併用し妊娠継続した。在胎36週1日胎児腹水貯留増大し予定帝王切開にて出生。2,016gで著明な皮下浮腫を認めた。直ちに人工呼吸管理とし、出生時モ

ニター上心室レート50で3回に1回つながる高度2度房室ブロックであった。直ちに開胸し右房右室でのペースング(DDD)とした。肺サーファクタント製剤投与のうえ、鎮静をかけてNO吸入療法, lipo-PGE₁, DOA, DOBを持続点滴し経過観察した。約6時間後より, 心エコー上, 肺動脈弁は順行性に流れるようになり右心不全は改善した。しかし左心不全が顕著になり, 日齢6に死亡した。

結語: 2症例とも機能的肺動脈弁閉鎖を認め, 原因は心筋障害と考えられた。胎内では右心不全は顕著に出るが, 左心不全は見逃す可能性が高い。

32. 進行性の右室流出路閉塞を示し子宮内発育遅延を伴った三尖弁異形成症の1例

日本医科大学附属病院小児科

島 義雄, 福見 大地, 小川 俊一

同 産婦人科

竹下 俊行

緒言: 三尖弁の先天的な器質異常では, 著明な心拡大からしばしば出生前診断されることがあるが, 胎児診断症例では胎児水腫や二次的肺低形成の合併により, その周産期予後は不良であることが多い。今回, 進行性の右室流出路閉塞を合併した三尖弁異形成症の胎内診断例を経験したので文献的考察を含めて報告する。

症例: 妊娠22週の検診時に指摘された胎児心拡大の精査で, 高度逆流を伴う結節状の異形成三尖弁を検出, 弁の付着位置は正常で三尖弁異形成症と診断した。肺動脈の弁輪径は大動脈と相当であったが順行性の血流は検出できず, 右室内への逆流と動脈管内の両方向性血流を認め, 当初は機能的肺動脈閉鎖の状態にあると判断した。心胸郭面積比は約80%で胎児肺を圧排していた。胎児発育遅延の傾向にあったが心外奇形は認めず, 妊娠27週以後には肺動脈弁逆流は検出されなかった。その後も胎児水腫への移行がないことを確認のうえ妊娠を継続, 38週まで待機して選択的帝王切で1,946gの女児を娩出した。出生直後から強い呼吸不全とチアノーゼを呈し直ちに人工呼吸管理下に集中治療を開始, 生後の超音波検査でも肺動脈順行性血流と弁の可動開放を認めなかった。PGE₁を開始して待機を図ったが適正な換気と酸素化が困難のまま経過中に肺炎を併発し日齢21に呼吸不全死した。

考察: 三尖弁異形成症は, 弁尖の位置異常を伴わないがEbstein奇形と同様の臨床像を示し, しばしば右室流出路閉塞を合併する。これは, 三尖弁逆流と持続的な肺血管抵抗上昇による右室の前方駆出障害を原因とする子宮内獲得病変であると考えられている。自験例では肺動脈の低形成がなく, 妊娠中期まで肺動脈弁逆流が確認され, 動脈管の走行も正常であった点などから, 機能的肺動脈閉鎖が膜様閉鎖に進展した過程を観察した可能性がある。また, 胎内では長期間に及び右室流出路閉塞の状態にあったが, 混合拍出量の維持に必要な心房間交通が確保されていたこと

で胎児水腫への移行を免れたものと考えられた。ただし, 本疾患群では拡大した右心系が左心の充満や拍出にも干渉するため, 自験例で観察されたようにIUGRに至る可能性もある。胎内診断される本疾患群では, 出生前後に多彩な予後規定因子が混在するとの認識が必要であると思われる。

33. 出生前胎児心エコー診断が出生後の治療に有用であった重症Ebstein奇形例

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦, 岩佐 充二, 佐野 洋史

同 産婦人科

小林 巖, 倉内 修, 山室 理

加藤 紀子, 茶谷 順也, 眞鍋てるみ

林 和正, 西山 幸江

はじめに: 今回, 胎内診断により出生直後からの重篤な呼吸障害が予測され, その予測に基づいて管理できたEbstein奇形を経験したので報告する。

症例: 在胎28週で四腔断面が描出できないことから精査目的で受診。三尖弁のplastering, 右房拡大からEbstein奇形と診断した。初診時はCTAR 44%であった。肺動脈弁を順行性に流れる血流を確認でき, 狭窄を認めなかった。在胎週数に伴い心拡大進行し, 在胎34週でCTAR 59%であった。しかし, 卵円孔/心房中隔比0.43および, Tei index 0.34であり左心室機能は十分と考えられた。以上より出生直後から積極的に一酸化窒素(NO)吸入療法を行い, 肺高血圧を改善し, インドメタシンの投与により動脈管を閉鎖し, 機能的肺動脈弁閉鎖を防ぐ治療計画を立て, 両親に説明した。

出生後経過: 在胎38週6日, 出生体重1,998g予定帝王切開にて出生。生直後に挿管, 100%酸素で換気するもSpO₂ 30%台であった。酸素化は徐々に改善するも, NO吸入にてようやくSpO₂ 60%まで改善。動脈管は生後48時間で閉鎖。その後は尿量も確保でき, 循環は安定した。日齢19で抜管。日齢108, 経過順調にて退院した。

考察: 胎内診断により, 肺低形成, 肺動脈弁閉鎖の有無が評価ができていた。それにより, 出生後の治療を計画し, 管理できた。今回, 胎内診断により生後の状態を予測し, 必要な医療資源を準備することが可能となり, あらためて重症な先天性心疾患を胎児診断することが重要であると思われるので報告する。

34. 胎児期を含めて診断困難であった三尖弁閉鎖 + 肺動脈弁欠損 + 右室異形成 (Uhl病) の1例

名古屋記念病院小児科

牛田 肇

社会保険中京病院小児循環器科

松島 正氣, 西川 浩, 加藤 太一

久保田勤也

同 心臓血管外科

櫻井 一, 加藤 紀之, 長谷川広樹

澤木 完成, 櫻井 寛久, 杉浦 純也

名古屋大学胸部外科

秋田 利明

肺動脈弁欠損はファロー四徴症との合併で広く知られているが、今回、われわれは胎児期からの診断に苦慮した、三尖弁閉鎖、肺動脈弁欠損、右室異形成という1疾患群を経験したので報告する。症例は在胎30週より胎児心エコーで右室低形成、三尖弁異常、肺動脈狭窄、心臓腫瘍の疑いとして経過観察していた。胎児心エコー所見はCTAR 21%、中隔から左室腔に突出した、mass lesionを認め、肺動脈は弁の構造がはっきりせず、弁上がやや拡張していた。右室腔は小さく、三尖弁は閉鎖しているようにもみえた。胎内での心不全は認めず、在胎38週6日2,704g、経膈自然分娩で出生した。出生後の心エコーでの所見は、三尖弁は膜性閉鎖が疑われ、心室中隔から左室腔へ突出したmass lesionは厚く、腫瘍にしては収縮しているようにみえた。右室側は疎な構造で、心室中隔欠損があるかどうかは、はっきりしなかった。右室腔は小さく、右室自由壁は菲薄でUhl病の合併を疑わせた。左室へ突出したmass lesionによるLVOTOはみられなかった。主肺動脈、左右の肺動脈はそれほど太くはなかったが、弁構造を認めず、主肺動脈はやや拡張しており、肺動脈弁欠損を合併し、PS, PRを認めた。VSDは、はっきりしなかった。動脈管依存性の三尖弁閉鎖、右室異形成 (Uhl病)、肺動脈弁欠損と診断し、PGE₁CDを投与開始した。日齢26に心臓カテーテル検査とBASを施行し、生後2カ月でLBTSとPDA ligationを施行した。しかしPDA接合部で肺動脈狭窄となり18日後にRBTSを追加した。その後の経過は良好で生後5カ月で退院した。三尖弁閉鎖 + 肺動脈弁欠損 + 右室異形成という1疾患群は特徴的な形態を示し、三尖弁は膜性閉鎖で右室は小さく不規則な内腔を有し自由壁は菲薄で、心室中隔は左室腔に瘤状に突出している。肺動脈弁が欠損しており、PRが目立つ。冠動脈の異常もみられる。合併症として不整脈、呼吸不全、肺高血圧などがある。最近の報告によるとBTシャント手術から右心バイパス手術を経て、Fontan型手術に到達している症例もみられる。この三尖弁閉鎖 + 肺動脈弁欠損 + 右室異形成という1疾患群はその特徴を知っていれば、胎児期に診断が可能であり、胎児心エコーを施行する際に念頭におく必要があると思われた。

35. 胎児水腫により出生前診断された孤立性肺動脈弁欠損の1症例

東京大学附属病院小児科

渋谷 和彦, 五石 圭司, 福岡雅楽子

高見沢 勝, 犬塚 亮, 小野 博

戸田 雅久, 中村 嘉宏, 杉村 洋子

賀藤 均, 五十嵐 隆

同 産婦人科

花田 信継, 山下 隆博, 亀井 良政

上妻 志郎, 武谷 雄二

はじめに：肺動脈弁欠損 (absent pulmonary valve) は、ファロー四徴症に合併するまれな疾患として知られているが、他の心奇形を伴わない孤立性 (isolated) の症例は、極めてまれなため胎児診断の報告はほとんどない。

症例：近医にて在胎22週に胎児水腫を指摘され当院産科へ紹介入院となる。在胎23週0日の胎児心エコー検査にて、孤立性肺動脈弁欠損と診断した。その時点の胎児の推定体重は、およそ600gであった。その時点の在胎週数と推定体重、胎児水腫および著明な心不全を考慮すれば、すぐに娩出しても救命は困難と判断した。また、母体の体調は良好であり、胎児の体重増加も認められ胎児水腫の悪化もなかったため、外来にて経過観察とした。推定体重が2kg前後に増加した時、再び娩出時期を検討するために入院管理とした。孤立性肺動脈弁欠損は、出生後は肺血管抵抗の低下に伴い肺動脈圧が減少するために肺動脈閉鎖不全も軽減され、心不全症状が軽快するとされている。31週を超えた在胎週数と推定体重も考慮して、この時点で出生後の救命の可能性はあると考えた。娩出の方法は帝王切開を予定し、娩出時期は推定体重の増加が不良となるか、または、胎児水腫の悪化を認めた場合とした。出生後の管理上、可能ならば児の体重増加をできる限り待つ方針とした。

胎児心エコー所見：胎児水腫、胸水および腹水の貯留、全身の皮下浮腫、肺動脈弁閉鎖不全 (重篤)、右室および肺動脈の著明な拡大、大動脈血流の特に拡張期における減少、心室中隔欠損は認めず、三尖弁閉鎖不全 (軽度)。

出生後の経過：在胎31週3日に胸水および腹水の増加に加えて胎児心拍モニター上の異常を認めたため緊急帝王切開にて出生する。Apgar scoreは1点/3点、体重は2,331gであった。直ちに気管内挿管をして、サーファクタント投与、HFO装着、NO吸入、血管拡張剤、カテコールアミンの投与等を施行するが、心不全の改善を認めず日齢8に死亡した。

考案：孤立性肺動脈弁欠損の胎児心不全となる機序は、肺動脈弁閉鎖不全に伴う右室容量負荷だけではなく、肺動脈から右室への逆行性血流が動脈管を介して大動脈血流を低下させるためと考えた。肺血管抵抗を下げる治療を試みたが救命することができなかった。胎児期の胸水お

よび心拡大によると思われる肺低形成が予後に大きく影響したと考えた。

36. 胎児期に著明な右室優位の心室アンバランスを認めながら、出生後正常心機能となった1例

久留米大学小児科

須田 憲治

天理よろづ相談所病院小児科

松村 正彦

胎児期の右室優位の心室のアンバランスは、左心系の狭窄性疾患を有することが多く、胎児心エコー紹介理由でも多いものである。提示する症例は、著明な右室優位の心室のアンバランスにより何らかの左心系の狭窄性疾患があるであろうと予測しながら、出生後正常な心形態・機能へと移行した例である。母体は40歳、G1P0。38週で、右室優位の心室のアンバランスのため紹介された。三尖弁輪径12.7mm、僧帽弁輪径5.1mm、肺動脈弁輪径11.8mm、大動脈弁輪径6.7mmと明らかな左心系の低形成を認めた。僧帽弁の乳頭筋は2本で、弁下組織に異常なし。卵円孔は開存していたが、L R優位。大動脈弁流速は60.5cm/sで加速なく、大動脈縮窄もなかった。中大脳動脈・臍帯動脈血流は正常であったが、大動脈狭部・遠位大動脈弓の血流は逆行性であり、僧帽弁輪径狭小化による左心系の拍出量の低下を疑った。児は41週、帝王切開で出生、羊水の軽度の胎便汚染を認めた。2,620g, Apgar 9点。呼吸数70/分で胸部X線写真上、hazy appearance。出生後最初の心エコーでは、すでに三尖弁輪径15.8mmに対して僧帽弁輪径は11.4mm(99% of N)と正常化していた。大動脈弁輪径5.8mm(78% of N)。動脈管は非常に太く、血流は両方向性、わずかに開存した卵円孔の血流は2.2m/s、僧帽弁血流はE波62cm/s, A波43.2cm/s。一方、上行大動脈血流は0.9m/sで駆出時間212msに対して、大動脈弓遠位の血流は1.33m/sで、駆出時間131msと順行成分は短く、逆行性血流も認めた。腹部大動脈血流は0.4m/s。感染兆候(CRP上昇)に対して抗生剤投与、肺うっ血に対して酸素・利尿剤を投与した。3生日の心エコーでは動脈管はほぼ閉鎖し、大動脈弓遠位の逆流血流も消失し、血行動態は正常化し、6カ月後の現在も問題を認めていない。

考察：解剖学的・器質的異常がない場合は、胎児期の右室優位の心室のアンバランスは、必ずしも左心系の器質的異常を意味しない。なぜこれだけのアンバランスを来したかは明らかではない。潜在的に、出生後の動脈管を介した左心へのpreloadの増加が左心系の発育、正常化に大きく関与する例が存在する可能性がある。

37. Ebstein奇形を伴った双胎間輸血症候群の1例

福岡徳洲会病院産婦人科

深見 達弥*

福岡大学病院総合周産期母子医療センター

吉兼由佳子, 吉里 俊幸, 雪竹 浩

瓦林達比古*

(*福岡大学産婦人科)

症例：自然妊娠成立後、前医にて妊娠初期に一絨毛膜二羊膜性双胎と診断された。妊娠14週におけるlarge(L)small(S)児の児頭大横径は32/28mmであった。18週には45/39mm、22週には56/47mmと両児間に発育差を認めため、23週に当センターに入院した。L/S児の推定体重は494/278g、両児間の体重差は44%、L/S児の羊水ポケットは3/1cmであった。L児の心胸郭面積比(CTAR)は40%と心拡大を認め、右房は拡張していた。三尖弁中隔尖付着部が右室側へ偏位し、著明な三尖弁逆流を認めた。主肺動脈は起始部から狭窄していたが、右室から肺動脈への血流を認めた。Ebstein奇形、肺動脈狭窄と診断した。心駆出率(EF): 84%、preload index(PLI): 0.43、臍帯動脈RI値: 0.52、中大脳動脈RI値: 0.87であった。S児には明らかな形態異常は認めなかった。パルスドブラ法にて両胎児臍帯付着部の間の胎盤胎児面には血流速度波形が周期的に変化する血流信号を認め、両児間の動脈-動脈吻合が確認された。両児の胎児発育、心循環動態指標の変化を経時的に観察した。推定体重では40~45%の差を認めるものの、発育停止は認めなかった。L児は妊娠27週を境にEFは74%と低下し、CTARは50%、PLIは0.50を超えた。L児の羊水過多は出現せず、むしろS児の羊水ポケットは徐々に増加し、妊娠27週を境に羊水ポケットは逆転した。S児の推定体重が800gを超えてきた時点で分娩の方針とした。妊娠30週1日、選択的帝王切開術を施行した。L児は出生体重1,301g、男児、1/5分Apgar値は3/9点、S児は出生体重819g、男児、1/5分Apgar値は5/7点であった。L/S児の臍帯動脈血Hb値は15.2/15.7g/dlであった。L児は出生直後より全身にチアノーゼを認めた。血圧60/40mmHg、心拍数140/分で、胸部単純X線では、CTRはほぼ100%であった。超音波検査では、Ebstein奇形(三尖弁は約27%の落ち込み)、三尖弁逆流4度、右房の拡大、ASD、肺動脈狭窄を認めた。HFOによる呼吸管理下、サーファクタント、NO、PGE₁の投与を行うも、7時間後早期新生児死亡となった。S児は、83日に退院し、現在神経学的発達は正常である。

考察：心循環動態指標の計測から妊娠27週を境にL児は心機能低下、羊水量低下を、S児は羊水増加を認めた。本事象は、L児の心機能低下により、妊娠27週を境に両児間の血管吻合を介して両児に分配される循環血流量に変化を来し、L児の循環血流量が相対的に減少し、逆にS児の循環血流量が相対的に増加したためと推察された。また、L児は子宮内で長期間にわたり心拡大を認め、このことが肺低形成を招

いた。この肺低形成に加えて、Ebstein奇形に伴う循環不全がL児の早期新生児死亡の原因と考えられた。

38. 無脾症候群を1児に合併した一絨毛膜一羊膜性双胎例

国立成育医療センター周産期診療部

伊藤 直樹, 川上 香織, 大石 芳久
新家 秀, 林 聡, 左合 治彦
久保 隆彦, 北川 道弘, 名取 道也

緒言：遺伝的に相同である一絨毛膜一羊膜性双胎において、1児のみの先天性心疾患合併報告は数少ない。今回、一絨毛膜性一羊膜性双胎で、1児に無脾症候群を合併した症例を経験した。先天性心疾患の病因や発生機序を考えるにあたり、興味ある症例と思われた。また1児に先天性心疾患を合併した場合の一絨毛膜性一羊膜性双胎の管理は一般に難しいが、妊娠管理と分娩方針について、文献的考察を含めて報告する。

症例：母体は妊娠15週に超音波検査にて一絨毛膜一羊膜性双胎と診断し、同時に第1児が共通房室弁や胃泡の右側所見などから無脾症候群と胎児診断した。第2児は異常を認めなかったが、両児臍帯の交差を認め臍帯巻絡が危惧された。母体は妊娠26週から安静目的に管理入院とし、胎児心拍数モニタリングを連日行った。胎児心音の低下を認めず、胎児発育も順調であり、妊娠管理を継続した。娩出時期の決定にあたっては、出生後予想される心臓手術の適応を考慮し、可能な限りの児の発育と在胎週数を得た。在胎35週に予定帝王切開にて出生体重2,134gと2,078gの女児を娩出した。出生後、第1児に心臓非定位、Dループ、D-malposition、右室型単心室、共通房室弁、肺動脈閉鎖、両側上大静脈、左上大静脈、総肺静脈還流異常、右動脈管を認め、右胃泡、両側三葉肺、肝臓の鏡像、無脾を確認し、無脾症候群と診断した。日齢65に体重3.6kgにてBlalock-Taussig短絡術を施行した。第2児は正常だった。また胎盤所見にて、一絨毛膜一羊膜性双胎と確認した。

考察：一絨毛膜一羊膜性双胎の1児に無脾症候群が合併した症例を経験した。一般に、双胎妊娠では先天性心疾患合併が多いといわれ、心ループ形成異常が多いが、本症例も同様であった。遺伝的に相同な1児のみに心臓発生段階の異常が生じたことより、一絨毛膜による胎生期の血流不均衡などが原因として推察された。内臓錯位症候群では、近年lateralityの発現に関与する報告が相次いでおり、遺伝子病としての研究が急速に進められているが、遺伝的素因のみならず、子宮内環境要因についても、今後重視されるべきと思われた。同時に今回の経験で、先天性心疾患を合併する一絨毛膜一羊膜性双胎においては、臍帯巻絡を考慮するとともに、出生後の心臓手術への準備として児の発育や未熟性を重視し、母体管理や分娩時期を検討する必要があると考えている。

39. 特異な臍帯・胎盤形態を有し、供血児の心不全兆候を認めることなく突然の子宮内胎児死亡に至った無心体双胎の1例

久留米大学病院総合周産期母子医療センター産婦人科

徳田 諭道, 中島 章, 井上 茂
岩下 弘子, 野々下晃子, 永山 祥代
林 龍之介, 堀 大蔵, 嘉村 敏治

同 小児科

前野 泰樹

緒言：無心体双胎は胎盤血管の吻合による極端な循環不均衡によって生じるとされる。今回われわれは、特異な臍帯・胎盤形態を有し、供血児の心不全兆候を認めることなく突然の子宮内胎児死亡に至った症例を経験したので報告する。

症例：25歳、妊娠分娩歴なし。妊娠17週に近医にて双胎1児子宮内胎児死亡を疑われ、当科紹介受診し無心体双胎と診断された。本人・家族同意のもと妊娠19週より供血児の心不全予防目的に母体へのジギタリス投与(血中濃度：0.6~1.0ng/ml)が開始され、妊娠22週からはTTTSに準じた入院管理を開始し、供血児の心不全兆候の頻回なモニタリング(TCD, CTR, PLI, Vmax, EF, Tei index等)を行った。入院後の供血児発育は良好で心不全兆候も認めることなく経過したが、妊娠24週6日に突然の子宮内胎児死亡となり、妊娠25週2日に655gの供血児(女児：外表奇形なし)と560gの無心体児(全身無心体)を死産した。一絨毛膜二羊膜であり胎盤異常所見を認めなかったが、臍帯は供血児の臍帯と無心体児の臍帯が胎盤手前約5cmで合流する分枝状臍帯であり、共有部の著明な狭小化(直径0.5cm)を認めた。供血児および無心体児の剖検は家族の同意が得られず、胎盤・臍帯組織の病理学検査のみが行われた。分枝状臍帯の共有部は単一臍帯動脈であり、供血児の臍帯は臍帯動脈2本、無心体児の臍帯は単一臍帯動脈という特異な形状であることが判明した。病理結果と血管吻合検査結果から、胎盤から臍帯静脈を経て供血児に至った血液は、2本の臍帯動脈により胎盤と無心体児へ直接流れるルートに分かれ、さらに無心体児から還流する血液は臍帯静脈に流れ込み、胎盤へは戻らずに供血児に向かっていたと推測された。

考察および結語：供血児心不全に対する嚴重な管理にもかかわらず、突然の子宮内胎児死亡を来した無心体双胎を経験した。特異な臍帯形状に伴う胎盤・供血児・無心体児の循環動態が、予測困難な結果を起こしたと考えられる。

40. 当科にて経験した双胎間輸血症候群の1例についての検討

徳島大学周産母子センター

森根 幹生, 前田 和寿, 須藤 真功
加地 剛, 中川 竜二, 西條 隆彦
苛原 稔

緒言：双胎間輸血症候群(以下TTS)は一絨毛膜性双胎に

において胎盤表面あるいは深部の血管吻合により循環血流量の不均衡を生じる予後不良の疾患である。現在、TTTSの重症度分類としてQuinteroの提唱したstagingが広く使用されている。今回われわれは供血児に膀胱像を認め、明らかな血流異常を認めず、stage Iであったが、受血児に心機能異常を認め、その後腹水貯留を認めた症例を経験したので報告する。

症例：34歳の1回産婦で一絨毛膜性双胎の診断にて管理していたが、妊娠15週より両児間に羊水差を認め、妊娠17週にTTTS stage Iの診断にて入院管理となった。入院時供血児に膀胱像、羊水腔を認め、血流異常は認められず、受血児に明らかな心機能異常は認めなかった。妊娠23週での超音波検査にて受血児に心拡大(CTAR 40%)、妊娠25週では三尖弁逆流を認めるも、stagingの進行は認められず、妊娠25週に約1,800mlの羊水除去術を施行した。しかし受血児の心機能異常は進行し、妊娠27週では僧帽弁逆流が認められ、腹水貯留も出現したため、緊急帝王切開を施行した。受血児は出生直後より心機能障害・多尿を認め、CTR 65%と心拡大も認められた。

考察：Quinteroの重症度分類ではstage Iと考えられたが早期より受血児の心機能異常を認め、妊娠25週より急速に心機能が増悪し、腹水貯留を認めた症例を経験した。本症例では羊水除去術での病態改善は認められず、胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術(以下FLP)を含めた新たな治療が必要であると考え。現在FLPの適応基準としてstage II以上とされているが、受血児心機能を含めた重症度分類の再検討、ならびにFLP適応基準について再考する必要があると考える。

41. 2組の一絨毛膜一羊膜性双胎児の胎内循環動態および病態変化に関する検討

宮崎大学医学部附属病院周産母子センター

山内 綾, 金子 政時, 児玉 由紀
稲森 美香, 古田 賢, 道方 香織
甲斐 克秀, 山下 理恵, 福島 和子
池田 智明, 鮫島 浩, 池ノ上 克

一絨毛膜一羊膜性双胎(MM twin)のmortalityは20~50%と高く、娩出時期を含めた妊娠管理には苦慮する。今回、臍帯のentanglementおよび胎盤の血管吻合に基づく病態の児への影響を、胎児心拍数モニタリング、胎児のCTAR、ejection fraction(EF)およびpreload index(PL)を指標にして管理した2組のMM twinを経験し生児を得たので報告する。

症例1：35歳、0G0P、妊娠12週3日にMM twinの管理目的で当科紹介となる。妊娠22週0日から管理目的にて入院した。経過中両児のCTARは25%前後、EFは80~90%、PLIは0.5%前後で経過した。両児とも胎児発育は良好で両児間の体重差は認めなかった。妊娠26週より1児にvariable decelerationが出現し、他児に心嚢液貯留が出現し、CTARは40%と心拡大傾向を認めるようになった。26週6日に1児にsevere variable deceleration出現したため緊急帝王切開を施行

した。第1子は782gでEFは70.8%、第2子は820gでEFは80%、心嚢液貯留を認めた。両児の臍帯はentanglementしており、分枝臍帯であった。ミルクテストではA-A吻合、V-V吻合、A-V吻合を認めた。

症例2：31歳、2G2P、妊娠15週1日にMM twinの管理目的で当科紹介となる。妊娠22週0日から管理目的にて入院。経過中両児のCTARは30%前後、EFは70~85%、PLIは0.4前後で推移した。両児ともgrowthは良好で体重差は認めなかった。FHR monitoring上、妊娠29週頃より1児にvariabilityの減少、mild variable decelerationがみられるようになった。妊娠30週より、さらにvariabilityが減少し、occasional late decelerationもみられるようになったために妊娠30週1日に帝王切開を施行した。第1子は1,258gでEF:73.4%、第2子は1,180gでEF:59.6%であった。両児の臍帯はentanglementしており、臍帯付着部は約2cm離れていた。ミルクテストではA-A吻合、V-V吻合を認めたが、A-V吻合は認めなかった。

まとめ：両組とも最初の胎児の異常所見は、1児の胎児心拍数モニタリング異常であった。両組とも両児間の体重差はみられなかった。症例1ではFHR monitoring異常のない児に心嚢液貯留、心拡大傾向がみられた。この症例では、分枝臍帯とA-V吻合を認めた点が症例2との違いであった。

42. 先天性QT延長症候群の胎児期・周産期治療

筑波大学臨床医学系小児科

堀米 仁志, 高橋 実穂, 雪竹 義也
宮田 大揮, 松井 陽

同 産婦人科

岩下 寛子, 渡邊 秀樹, 藤木 豊
濱田 洋実

はじめに：子宮内胎児死亡の中には、死亡後の胎児、胎盤、臍帯などの検索によってもその原因を特定できないものがある。先天性QT延長症候群(LQT)はこのような出生前SIDSとも言える病態の一因であることが推定されている。しかし、胎児期LQTの管理指針に言及した報告は少ない。胎児診断された自験例2例を呈示し、文献的考察を加える。

症例1：在胎28週0日に胎児不整脈を主訴に紹介された。胎児心エコーで繰り返す心室頻拍(VT)、2:1房室ブロック(AVB)、洞調律時の徐脈が認められたためLQTを疑った。家族歴に特記事項なく、児の両親・兄・姉のECGは正常であった。同日から母体へのリドカイン、硫酸マグネシウムの静注、プロプラノロール内服を開始し、VTは停止した。31週2日にVTが再発したため、硫酸マグネシウムとプロプラノロールを増量し、メキシレチン内服を追加した。デキサメサゾン投与したうえで、33週1日に誘発経膈分娩とした。児は出生体重1,964g。出生後のECGでQT=0.70秒。2:1 AVBで心拍数40~50/分の徐脈が持続した。プロプラノロールとメキシレチン内服を開始したが、24時間以内に2

回TdPが出現し、心拡大、高乳酸血症を伴った。日齢1にペースメーカー植込み術を施行し、以降の経過は順調である。麻酔時にはプロポフォル、硫酸マグネシウム、リドカインを併用し、安全に植込み術を行うことができた。

症例2：在胎37週に胎児徐脈を主訴に紹介された。母体はLQTの診断でβ遮断剤を処方されていた。胎児心エコーで洞性徐脈を示し、胎児心磁図でQT時間の延長が示された。定期的に胎児心エコーで観察されたが、VT、AVBは出現せず、母体のピンドロール内服で経過観察した。児は出生後、プロプラノロールの内服を開始した。幼児期に失神が2回あった以外、経過は良好である。

まとめ：近年、LQTの胎児診断の報告が増えつつある。その多くは家族歴の存在、持続的な洞性徐脈、AVBやVTの混在をきっかけとして診断されている。胎児治療が必須なのはVTを合併する場合であるが、自験例と同様にマグネシウム、β遮断剤、クラスIIを中心とした抗不整脈薬が有効とする報告が多い。また、出生後早期からのペースメーカーの併用はTdPの抑制に有効であった。

43. 胎児治療を行ったQT延長症候群の1例

東京女子医科大学循環器小児科

石井 徹子, 中島 多英, 中西 敏雄

中澤 誠

同 母子センター産婦人科

松田 義雄

現病歴：第1子、第2子が子宮内胎児死亡であったため、ハイリスク妊娠として当院産科で経過観察されていた。妊娠28週の検診で胎児不整脈が認められた。29週の検診で胎児頻脈と胎児水腫が認められ紹介となった。

家族歴：第1子は三尖弁異型性による心不全で子宮内胎児死亡、第2子は原因不明の子宮内胎児死亡。第3子は健康児で現在3歳。その他家族内に突然死、聾は認めていない。

経過：胎児エコーから心室頻拍と診断。頻拍は180~200/分で胎児水腫が認められた。胎児の胎動等の胎児評価法からは仮死兆候はなかった。入院時、30週から酢酸フレカイニド300mg/日を母体投与した。カリウムチャネル変異によるQT延長症候群の可能性を考慮してアミオダロンは使用しなかった。薬効の評価としてはnon stress testを用い24時間胎児心拍をモニターし、頻拍の頻度を観察した。胎児水腫は消失したものの母体のQTの延長とPVCが認められるようになり、フレカイニドを減量。心室頻拍の増加が認められた。このため31週からキシロカインの持続点滴を開始。non stress testモニター上で頻拍の減少が認められたため、治療を継続した。しかし33週で母体の薬剤によると思われる肝機能障害が認められ、これ以上の胎児治療は困難と考え、33週で帝王切開とした。児はQTc 580msecでQT延長症候群と診断、生後torsade de pointesを認めた。メキシレチンを開始し心室頻拍を管理。現在10カ月で発達遅滞を認めずに順

調に経過している。その後Naチャネル遺伝子(SCN5A)の変異を確認した。

結語：フレカイニドとキシロカインで胎児治療を行ったQT延長症候群(LQT3)の1例を経験した。母体の副作用を認めたため、胎児治療を妊娠末期まで継続することが困難であった。胎児不整脈に対する治療中の薬効評価にnon stress testが有用であった。

44. 母体抗SS-A抗体陽性における新生児一過性QT延長

筑波大学臨床医学系小児科

高橋 実穂, 堀米 仁志, 雪竹 義也

杉浦 正俊, 松井 陽

同 産婦人科

濱田 洋実, 藤木 豊, 渡邊 秀樹

岩下 寛子

はじめに：心奇形を伴わない先天性房室ブロックでは、高率に母体抗SS-A抗体が陽性である。しかし、陽性母体から房室ブロック児が出生する確率は1~7.5%と少ない。近年、房室ブロックのない児で洞性徐脈や一過性QT延長が認められる症例が散見される。われわれは、妊婦集団における抗SS-A抗体陽性率と児の出生後心電図所見を検討した。

対象と方法：2002年1月~2004年7月に当院産科を受診した妊婦全例(868名)の抗SS-A抗体をDID法またはELISA法でスクリーニングした。陽性者から出生した児について生後1週以内、1カ月、3カ月に12誘導心電図を施行し、一部の症例は6カ月、12カ月と追跡した。母体抗SS-A抗体陰性産児で生後1カ月以内に施行できた心電図所見と比較した(16名)。

結果：母体抗SS-A抗体陽性者は39/868(4.5%)であった。無症候性が9名、PSL内服は10名でSLE(8)、重症筋無力症(1)、Sjögren + ITR(1)であった。前児に房室ブロックの既往があった無症候性妊婦が1名含まれていた。抗SS-A抗体価が256倍あるいは500U/ml以上と高値の症例は13名であった。房室ブロックは1例もなかった。PQ間隔(msec): 98 ± 15 (~1wk), 99 ± 14 (1Mo), 102 ± 12 (3Mo), 99 ± 17 (6Mo), 108 ± 9.8 (12Mo), QRS間隔(msec): 44 ± 8 (~1wk), 51 ± 9 (1Mo), 54 ± 10 (3Mo), 60 ± 15 (6Mo), 61 ± 4 (12Mo)とほぼ一定であった。QTc(msec): 418 ± 26 (~1wk), 405 ± 19 (1Mo), 412 ± 18 (3Mo), 399 ± 26 (6Mo), 401 ± 8 (12Mo)であった。抗SS-A抗体陽性と陰性群間で有意差はないが、陽性産児では生後1週以内のQTc > 440msec* [*97.5% tile among 34,442 infants, 1998, N Eng J Med 340: 443~486msec]が9名(23%)認められ、この9例ではHR 115 ± 14bpmと低い傾向にあった。また、QTcは月齢とともに正常化する傾向が認められた。

考察：抗SS-A抗体とQT延長について明確な機序が証明されているわけではないが、L-type Ca channelに対する直接的な関与、いわゆるion channelopathyの可能性が示唆されている。一過性であっても、QTcの値によってはβブロッカーを

予防内服している報告もある。

結論：抗SS-A抗体陽性産児における一過性QT延長は他の報告と同様に認められ、房室ブロックの確率より高い。

45. 母体抗SSA抗体による胎児房室ブロックの発症、経過および胎児治療の検討

久留米大学病院総合周産期母子医療センター小児科，
産科

廣瀬 彰子，神戸 太郎，江上 公康
菅原 洋子，家村 素史，姫野和家子
藤野 浩，前野 泰樹，須田 憲治
林 龍之介，堀 大蔵，松石豊次郎
嘉村 敏治

はじめに：抗SSA抗体が陽性の母体では胎児の房室ブロックが知られており、経胎盤のステロイド治療が有効との報告もある。しかし、実際の方法、適応、有効性など定まったものはない。そこで今回、当施設で経験した母体抗SSA抗体陽性例の胎児心エコーの経過および管理について検討した。

方法：2000年4月～2004年10月に当センターで胎児心エコーを行った母体抗SSA抗体陽性6例について、房室ブロックの有無および経過、胎児治療について検討した。房室ブロックは胎児心エコーにて、ドブラ法またはMモード法により房室伝導時間(AV時間)を計測し診断した。ドブラ法では上大静脈-上行大動脈の同時血流波形によりAV時間の計測を経時的に行った。

結果：6例のうち、AV時間の延長を認めたものは3例で、II度房室ブロック2例、完全房室ブロック1例であった。II度房室ブロックの2例のうち1例は母体プレドニン内服のみであったが改善。もう1例は母体デキサメサゾン内服にて23週からはI度AVブロックへ、25週からはAV時間の延長は改善し、デキサメサゾンの投与量を漸減することができた。出生後の心電図では房室ブロックは認められなかった。完全房室ブロックの1例は初診時にすでに完全房室ブロックを呈しており、母体デキサメサゾンの内服はAV時間の改善については無効であった。6例のうち3例はAV時間の延長は妊娠経過を通して認められなかった。

結語：母体抗SSA抗体陽性の胎児では妊娠中期からの上大静脈-上行大動脈の同時血流波形の計測が有用であった。I度あるいはII度の房室ブロックでは、経胎盤のステロイド投与による胎児治療を施行しなくても改善する症例もあり、ステロイド投与の適応については、今後さらなる検討が必要であると考えられた。

46. 胎児完全房室ブロックの組織学的検討

昭和大学医学部第二病理学教室

澤田まどか，松山 高明，河野 陽子
太田 秀一

胎児房室ブロックは先天性心疾患や母体膠原病合併妊娠などの原因で起こるとされている。発生機序として 心房

と上部房室組織との筋性結合の欠落、房室伝導路穿通部での遮断、房室系の走行異常に病理学的変化を伴ったもの、母体由来の経胎盤性抗体の伝導系への沈着などが考えられている。今回われわれはSLE合併妊娠母体の胎児完全房室ブロックの1例について組織学的に検討したので報告する。症例は母21歳、初産。在胎21週1日で胎児徐脈を指摘され精査加療目的で入院となった。入院時、蝶形紅斑と手掌紅斑以外の症候はなかった。母体血液検査では抗核抗体陽性・抗SS-A抗体/抗SS-B抗体高値・抗カルジオリピン抗体陰性であった。SLEとSjögren症候群の合併が考えられた。胎児エコーでは心胸郭面積比の増加、preload indexの上昇、心嚢液の貯留を認め胎児水腫と診断した。また心房と心室の収縮がそれぞれ108回/分、42回/分と解離している毎分40回程度の徐脈を認め、完全房室ブロックと考えた。入院当日よりβ刺激薬の経母体投与を行ったが胎児水腫や心不全の症状は改善せず、在胎21週6日で人工流産となった。胎児は身長27cm、体重520gの女児で、胎児水腫による体重の増加はあるが外表奇形はなかった。開胸開腹所見では肺の低形成、肝腫大と腹水の貯留がみられた。心大血管系には構造異常はなく、左右心室の拡張性肥大と心嚢液貯留がみられた。また、他臓器に未熟性はあるが内臓奇形や病変はなかった。心臓の連続切片をH-E染色、Azan染色、Elastica von Gieson染色、その他の免疫染色を用いて作成し刺激伝導系の検索を行った。房室結節からHis束移行部には病変はなく、His束貫通部で刺激伝導系組織の線維化や萎縮がみられた。His束分岐部以下では心内膜の線維弾性肥厚が高度となり、左脚は脱落・線維化し左脚の末梢は不明瞭となっていた。右室の心内膜線維弾性症は軽度であったが右脚は起始部から途絶していた。また、病変部、非病変部にかかわらず刺激伝導系組織周囲にはリンパ球浸潤はみられなかった。

47. 無事経膈分娩に至った胎児徐脈性不整脈の1例

大阪市立大学大学院医学研究科生殖発達医学大講座

田原 三枝，西本 幸代，西原 里香
本久 智賀，橘 大介，山根 誠一
中井祐一郎

症例は29歳経産婦(2経妊1経産)で、第1子に異常はなく、母体にも既往歴や合併症はない。自然妊娠成立し、初期より近医で検診を行っていた。児の発育は正常で特に異常は指摘されていなかった。妊娠35週1日検診時、NSTモニター上70～80bpmの持続する徐脈を認めた。超音波検査により胎児不整脈が疑われたため、当院へ救急車で搬送となった。来院時超音波パルスドブラを施行し、胎児下大静脈波形などより上室性期外収縮による胎児徐脈と診断した。心拡大などの心負荷所見を認めなかったため特に介入することなく、NSTモニターおよび超音波による経過観察のみとした。NSTモニターでは、140～150bpmの正常心拍がみられることもあったが、期外収縮を起こしている間は

持続する60～70bpmの徐脈として記録された。8日間超音波およびNSTモニターによる観察を行ったが、これらの所見は変化なく、心拡大なども出現しなかったため、週2回の外来管理とした。上室性期外収縮は消失することはなかったが、variabilityは良好と考え、経膈分娩を試みることにし、自然陣痛の発来を待機した。妊娠39週1日、陣痛発来にて再入院となった。再入院時、上室性期外収縮は認めず、NSTモニターでも胎児心拍は140bpmで記録されていた。来院後約4時間で子宮口全開し3,220g男児Apgar score 1分後9点5分後10分で経膈分娩となった。児は出生後、140bpmで、不整脈は認めなかった。心臓超音波上、心奇形や拡大などの異常は認めず、駆出率も正常範囲であった。胎児不整脈のうち、出生後自然軽快するものは多くあるが、徐脈を来す不整脈の場合、NSTでの胎児仮死兆候の発見が困難であり、分娩時の管理に苦慮する。今回の症例では陣痛発来時に胎児心拍は正常であり、かつ経産婦で分娩所要時間が短いことを予測されたため、経膈分娩をtrialのうえ、無事出生ができた。胎児徐脈性不整脈の分娩様式を中心に、本研究会に出席されている先生方のご意見を参考にしたい。

48. ソタロール経胎盤投与により胎児水腫を回避できた胎児心室性頻拍の1例

国立病院機構岡山医療センター 新生児科

國井 陽子, 影山 操

同 循環器内科

松原 広巳

同 産婦人科

多田 克彦, 中西 美恵, 高田 雅代

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

在胎29週4日、胎児右側胸水を主訴に当院産科へ母体紹介された。母体は24歳、初回妊娠。既往歴に特記事項なく、心臓疾患、不整脈の家族歴もなし。在胎27週の妊婦検診では異常を指摘されていなかった。在胎30週0日、EFBW 1,714g、精査加療目的で入院。胎児頻拍190～200bpmを認め、胎児心エコーで心房レートは140～150bpmであり、心室性頻拍(VT)と診断した。時に洞調律へ回復するも心室性期外収縮(PVC)が頻発して、すぐVTへと移行していた。左室の心筋肥厚を認めるものの、明らかな心内奇形や心臓腫瘍は認められなかった。入院翌日には胎児胸水の増加、腹水と皮下浮腫の出現がみられたため、両親へのinformed consentを得たうえで、ソタロール160mg/日の内服を開始した。投与前に心電図検査および循環器内科医による母体の心エコー検査を実施したが、異常所見はみられなかった。また母体にも抗核抗体やコクサッキーB、単純ヘルペスウイルスなどの抗体価の上昇は認められていない。開始翌日にはVTが明らかに減少し、投与2日目にはVTは消失し、PVCのみとなった。投与6日目には胸水の明らかな減少と腹水の消失を認めたが、再び10分間のVTを認め、在胎32週1日(投

与14日目)に240mg/日へ増量した。これによりPVCが減少し32週6日目には胸水も完全に消失した。その後、今度はPVCと心房性期外収縮(PAC)が散見されるようになっているが頻拍の出現はなく、現在在胎37週、EFBW 2,580gで胎児発育も良好であり、NSTともに異常なく経過している。経過中、母体の定期的なECGモニタリングを実施しているが、QT延長などの副作用はみられていない。胎児VTは胎児不整脈のなかではまれであり、妊娠中期からの管理は当院では初めての経験であった。long QT、心筋炎などの基礎疾患の存在が疑われるが、現時点では明らかな基礎疾患は不明であり、出生後の診断が必要と考えている。また、経過中の母体薬物血中濃度も測定したが、母体の有効血中濃度以下でも胎児には臨床的効果を示しており、胎児体重との関係があるのではないかと考えられた。12月27日が出産予定日であり、臍帯血の各種検査および出生後の経過を含め呈示する。

49. 胎児心磁図(fMCG)を用いた子宮内胎児発育遅延の解析

岩手医科大学産婦人科

福島 明宗, 小山 理恵, 室月 淳

井筒 俊彦, 杉山 徹

同 臨床医学

中居 賢司

目的：母胎内の胎児情報の的確な把握は周産期管理において極めて重要な項目である。現在では超音波画像診断法、胎児心拍陣痛図(CTG)等を用いた診断が試みられており一定の成果が上げられてはいるが、胎児の生理機能の評価に関しては不十分な点が多い。心磁計(MCG)は心臓の電氣的現象により生じる磁界を三次元的に解析できることを特徴とし成人のみならず胎児の心磁図(fMCG)を作成することが可能である。今回われわれは正常妊娠群と子宮内胎児発育遅延(IUGR)群における胎児心磁図解析を試みたので報告する。

方法：十分なるインフォームドコンセントにより協力を得られた正常妊娠22例(妊娠28～40週)、IUGR 13例(妊娠32～37週)での検討を行った。正常妊娠群はすべて正常産でかつ出生後の児に異常がないことを確認した。IUGR群はすべて胎児推定体重が $-1.5SD$ 以下のasymmetrical IUGR症例であり、他の合併症を認めなかった。MCGは岩手医科大学と岩手大学が共同で開発した64チャンネルMCGを用い、心拍数(HR)、PQ間隔、QRS間隔、QT間隔およびRR間隔の変動coefficient of variance(CVR-R)を測定した。

成績：HR値(bpm)は正常妊娠群において妊娠週数との間に負の相関($y = 189.6 - 1.38x$, $r^2 = 0.413$)を示した。QRS間隔(msec)は正常妊娠群において週数および児体重との間に正の相関($y = 20.5 + 1.2x$; $r^2 = 0.569$, $y = 45.8 + 0.008x$; $r^2 = 0.572$)を示したがIUGR群では妊娠週数にかかわらず低値であった症例を認めた。CVR-R値(%)は正常妊娠群において

妊娠週数にかかわらずば一定の範囲内(5.013 ± 1.25)にあったが、IUGR群では低値を示した症例があった。PQおよびQT間隔(msec)に関してはどちらの群も一定の傾向を認めなかった。

結論：fMCGは非侵襲的に胎児心電現象および自律神経活動の評価が可能であった。今回の検討結果から正常群と比較してIUGR群には特異的な値を示す症例の存在が明らかとなった。今後、fMCGを用いることでIUGR群の病態や自律神経活動の発育過程の解明が期待される。

50. 上大静脈/上行大動脈ドブラ計測を用いた胎児不整脈の診断

神戸市立中央市民病院産婦人科
岡田 悠子, 山田 聡
同 小児科
山川 勝

はじめに：近年、超音波の発達とともに胎児期不整脈の診断・治療が可能となった。今回われわれは、上大静脈と上行大動脈のパルスドブラ血流波形同時記録による胎児不整脈の診断を試みたので報告する

症例1：母体は34歳1回経妊0回経産で、てんかんの既往がある。妊娠29週5日、妊婦検診時に経腹超音波下に胎児スクリーニングを行い、心腔拡大、心臓壁運動異常とFHBの上昇(200bpm～)、心嚢水・腹水の貯留を認め胎児頻脈、胎児水腫を疑い精査を行った。BPSは良好であった。入院時Mモード、Bモードにて主として2:1のAFと診断し、ジゴキシンの経母体投与に引き続き、フレカイニドを併用した。同時に行った上大静脈/上行大動脈ドブラ計測では頻脈のため評価困難であったが2:1のAFと考えられた。フレカイニドの母体血中濃度70~200ng/mlで推移し、FHB160前後となり腹水は消失した。胎児発育は良好であった。妊娠37週5日、筋腫核出術後のため選択的帝王切開にて分娩となった。出生体重3,002g, Apgar 9/10であった。心電図上2:1ないし3:1伝導のAFを認め、日齢2に経食道overdrive pacingによる洞調律化に成功し以後再発なく無投薬で経過観察中である。

症例2：母体は25歳1回経妊0回経産で、患児はMD twinの第2子であった。妊娠33週6日のCTGで脈不整を認め、上大静脈/上行大動脈ドブラ計測によりPACと診断した。BPS良好で胎児水腫を認めず経過観察を行った。妊娠38週1日、前期破水、non-reassuring statusのため帝王切開により分娩となった。出生体重2,342g, Apgar 7/10であった。出生後不整脈は認めなかった。

症例3：母体は27歳未経妊未経産で、てんかんの既往がある。妊娠27週2日、妊婦検診時にBモードエコー上脈不整を認めため上大静脈/上行大動脈ドブラ計測を行いPACと診断した。1週間後の再検では不整脈を認めなかった。現在、妊娠継続中である。

考察：HR 200以上の胎児頻脈では、今後症例を重ね精度

を上げていく必要があると思われるが、上大静脈/上行大動脈ドブラ計測を用いることで、非侵襲的により正確な胎児情報を得て胎児診断を行うことができ、早期治療につながると思われる。

51. 上大静脈・上行大動脈同時血流波形による胎児不整脈診断法の臨床的有用性の検討

久留米大学病院総合周産期母子医療センター小児科、産婦人科

前野 泰樹, 廣瀬 彰子, 姫野和家子
神戸 太郎, 藤野 浩, 江上 公康
家村 素史, 須田 憲治, 林 龍之介
堀 大蔵, 松石豊次郎

目的：胎児不整脈に対する胎内治療の有用性が報告されているが、より有効な治療のために、詳細な不整脈診断が求められている。近年上大静脈と上行大動脈(SVC-aAo)の血流波形を同時記録することにより、心房・心室収縮時相の評価が可能といわれており、その臨床的有用性を評価した。

対象：2004年8月以降に当院にて胎児心エコーを施行した胎児不整脈6例を対象とした。パルス波ドブラエコーにて、上大静脈と上行大動脈にまたがる位置にてサンプリングを行いSVC-aAo同時血流波形を記録し、房室伝導時相を観察した。

結果：SVC-aAo同時血流波形による房室伝導時相の観察は、試みた6例全例で可能であり、波形の記録には左前胸部を下方から、または右後背部を上方からのアプローチで容易であった。徐脈性不整脈としてWenckebach型2度房室ブロックの1例では、房室伝導時間の延長が正確に計測が可能であった。頻脈型不整脈としてlong VAによる上室性頻拍の1例では、房室伝導時相と、発作開始、停止時の正確な房室収縮時相の記録が可能であった。房室結節あるいは心室の起源と考えられる頻拍発作も、出生後の心電図と同様の房室収縮時相の評価が可能であった。しかし、異所性心房性頻拍と考えられる1例では、著明な脈の不整により波形の正確な解釈が困難であり、M-mode法との併用による判定を行った。心房性期外収縮の2例では、ブロックも含めて、正確な房室伝導時相の観察が可能であった。

結語：SVC-aAo同時血流波形の記録では、従来のM-mode法よりも正確に房室伝導時相を判定できた。しかし、複雑な不整脈の症例では、直接心房心室の収縮を観察する心電図やM-mode法に比し解釈が困難な場合があると考えられた。

教育講演

「妊娠初期の胎児超音波」

昭和大学医学部産婦人科
岡井 崇

妊娠初期の胎児超音波は着床部位の診断から始まる。ART(assisted reproductive technology)の普及に伴い異所性妊

娠(子宮外妊娠)が増加し、非常にまれとされてきた内外同時妊娠の頻度も約10倍に上昇した。また、帝切率の上昇は帝切創部妊娠などの特異な異所性妊娠の発生率を上昇させている。週数が進むと子宮体部および頸部の同定が困難となり着床部位診断が難しくなるため、より早期の正しい判読が要求される。正常妊娠では妊娠4週後半から胎嚢の描写が可能となり始め、胎芽は妊娠5週末頃に絨毛膜と卵黄嚢の間に出現する。胎芽は妊娠6週には胎嚢の中央近くに移動し、妊娠7週には頭部と躯幹部の認識ができる。心拍動は、胎芽像が認識される時にはすでに検出が可能で、心拍数は妊娠6週頃の80~100bpm程度から徐々に増加し、妊娠9~10週頃に170~180bpmのピークを迎えそれ以降再び低下に向かう。経膈超音波で観察すると、胎芽はまさに発生学の教科書通りの発生過程を示し、超音波画像による胎芽発生の説明はsonoembryologyと名付けられている。超音波画像の特性から、嚢胞性臓器の形態が観察しやすく、脳室形態の変化は7週頃からみられ、胃泡は妊娠9週、膀胱は11週頃より観察可能となる。上肢・下肢は妊娠8週頃よりlimb budとして観察され、妊娠10~11週頃には手、足の観察も可能となる。心臓の形態が観察されるのは妊娠12週頃からであるが、先天性心疾患の診断が可能となるのはさらに後である。受精卵は、 β hCGで妊娠が確認された時点では、その40%以上がchemical abortionとなり、超音波で妊娠が確認されてからも約10~15%程度は胎芽が死亡し流産に至る。この原因の60%は染色体異常で、その他もほとんどが妊卵自体あるいは初期発生の異常である。著しい形態異常を伴う胎児疾患も初期の超音波で診断できる。染色体異常の可能性を評価する指標の一つとして胎児頸部のリンパ液貯留(nuchal translucency: NT)が注目されている。NTの肥厚がみられる胎児は染色体異常のみならず先天性心疾患などを有している可能性も高い。本講演では、実際の超音波画像を呈示し、以上の内容を解説する。

教育講演

「先天性心疾患の成因 どこまで解明されたのか」

慶應義塾大学医学部小児科

山岸 敬幸

先天性心疾患は、心臓大血管の発生異常により、出生1,000人につき5~10人に起こる、頻度の高い先天異常である。先天性心疾患の成因は、以下のように大別できる：多因子遺伝(遺伝と環境の相互作用、原因を特定できない：約85%)、環境因子(妊娠母体の感染、薬物投与、疾患など：約2%)、染色体異常(染色体の数の異常、欠失、重複、微細欠失など：約8%)、単一遺伝子病(単一遺伝子の欠失、点突然変異など：約5%)。心臓大血管の発生は、時間的、空間的に秩序立った多くの過程、すなわち由来の異なる細胞集団の移動、増殖、分化、プログラム細胞死、相互作用によって成立する。先天性心疾患は、単一の蛋白

の異常により発症する疾患と異なり、複雑な心臓大血管の発生に關与する多くの蛋白の異常により発症すると推測され、その成因解明は容易でない。1989年、ショウジョウバエで心臓に局限して発現するホメオティック遺伝子が発見された。1993年、この遺伝子の機能を欠損したハエで、心臓が全く形成されないことが判明し、心臓発生の分子機構解明の端緒が開かれた。同年、マウス*Csx/Nkx2.5*が*tinman*関連遺伝子として単離されたのをきっかけに、哺乳類でも心臓で発現する遺伝子が次々に同定された。これらの遺伝子について、ジーン・ターゲティング(ノックアウトマウス)法を利用して解析した結果、心臓大血管形成過程の各段階は、時間および空間特異的に心臓原基に発現する数々の遺伝子によって制御されることが明らかになった。たとえば、*GATA4*は原始心筒の、*Nkx2.5*と*dHAND*は左右心室の、*Tbx5*は心房の形態形成に必須である。さらに、分子遺伝学的研究の進展により、*GATA4*、*NKX2.5*、*TBX5*の遺伝子異常が心房・心室中隔欠損症の原因となることが判明し、マウスを用いた研究で特定された遺伝子の一部は、ヒト先天性心疾患にも關与することが明らかになった。また、先天性心疾患を合併する症候群の分子遺伝学と、モデルマウスを作製する発生工学との融合により、心臓流出路および大血管異常を高率に合併する“22q11.2欠失症候群”の主要な原因遺伝子として、*TBX1*が特定された。今後、さまざまな先端科学を応用して先天性心疾患の発症分子機構を解明することにより、心疾患の発症予防・再生医療の発展が期待される。

教育セミナー 1

「胎児心疾患のスクリーニング その見方と考え方」

日本赤十字社医療センター新生児科

与田 仁志

動脈管依存性の心疾患は特に胎内診断の意義が高く、分娩前後の計画的治療を実施するには有効なスクリーニングと家族へのサポート体制の確立が必要である。このセミナーではまず、正常新生児の心エコーでの描出を供覧する。次に胎児心臓の描出は以下の手順で行う。体位の把握のために長軸方向を描出する(脊椎、下行大動脈を参考にし、胎児頭部を画面の右と決める)。短軸から観察。ここで四腔断面・大血管レベル・胃泡をみる。心臓の大きさの評価もここで行う。の状態からプローブを反時計方向に正確に90°回転すると上から見下ろした横断面となり、脊椎の左側が胎児の左側となる。大血管と心室とのつながりも短軸の移動で分かる。再び長軸を出す。の状態からプローブを今度は時計方向に90°回転して元に戻す。長軸のうち矢状断面を出してここで動脈弓、動脈管をみる(矢状断面にするには短軸面で脊椎が真上か真下の状態で時計方向に回転することがポイント。四腔断面だけの簡便法では、心臓をみる際には左右を認識して胃泡を確認する、心

臓の大きさをみる，左右のバランスに留意する，心臓の向き(軸)の異常を考える，の4点が重要である．心拡大の評価：心横径(TCD; total cardiac dimension)の正常値は在胎週数 $\pm 1\text{mm}$ で在胎週数 $\pm 1\text{mm}$ 以上ならCTARの測定が必要．心胸郭断面積比：CTARは週数による変化が少なく $25 \pm 5\%$ である．40%を超えると異常で35~40%なら再検を要す．四腔断面での左右差も重要で，正常でも右心系の方がやや大きい(右心：左心=1~1.2:1)ので，それ以外は左右差ありとする．心臓の軸の正常は45度 ± 20 度であることを考慮に入れて軸異常を判断する．胎児心エコー検査で発見されやすい心疾患とは四腔断面で異常と分かる心疾患で重症例が多い．左心低形成，右心低形成(純型肺動脈閉鎖・狭窄)，単心室(無脾症，多脾症を含む)，Ebstein奇形・類似疾患，完全心内膜床欠損などがある．発見が難しい心疾患すなわち四腔断面で一見正常で，重症な例として，大動脈縮窄症，総肺静脈還流異常，完全大血管転位，心室中隔欠損(大欠損)，ファロー四徴症，両大血管右室起始などがある．その他，胎児不整脈，TTTS，18 trisomyの胎児心エコーについても供覧する．

教育セミナー 2

「小児循環器医のための胎児心エコー入門」

長野県立こども病院循環器科

里見 元義

胎児心エコーガイドライン作成に携わってきた経験を踏まえて，小児循環器の診療に関わる医師が担うべき胎児心エコー検査のレベルと，それを実現するために要求される知識とテクニックについて述べる．ガイドラインでは，レベルIをスクリーニング，レベルIIを最終診断のための胎児心エコーと位置付けしている．この教育セミナーで言及するのはレベルIIIについてである．先天性心疾患胎児の最終診断を行うためには，出生後の先天性心疾患の心エコー図については相当レベルの経験を有することが最低条件である．出生後の先天性心疾患の心エコー図を見たこともない医師に，胎児心エコー図で最終診断を求めることは不可能であろう．ここでは通常の小児の心エコー図検査には精通しているものとして，話を進める．レベルIIの胎児心エコー検査でも，アプローチそのものはレベルIとさほど変わるものではない．まず胎児の矢状断面を，頭を画面の右側にして表示する．次に探触子を反時計方向に90度回転させて胎児胸郭の水平断面を描出する．この際水平断面を上から見下ろすことになっているので，脊柱の位置から胎児胸郭の前後左右のオリエンテーションをつける．ここで胃，心臓，下行大動脈，下大静脈の位置の確認を行い，次に心臓の正しい四腔断面を描出しこれを基本の位置とする．この段階でズーム機能を有している装置であれば，四腔断面を拡大表示して観察するとよい．四腔断面four chamber viewを含んだ基本断面を微妙に平行移動または傾けて，下大静脈が右房に流入する部位を同定する．下大静脈が流入する心

房が右房である．心室は心尖部肉柱が粗い方，そして房室弁が心尖部にオフセットしている方が右室である．右房は左房と，右室は左室とバランスのとれた大きさをしている．基本の四腔断面から胎児の頭側に傾けてくると正常心ではまず左室から大動脈の起始が観察され，さらに傾けると肺動脈が上行大動脈と交差する方向に起始するのが観察される．Y字型に分枝するのが肺動脈で，もう一方が大動脈である．肺動脈起始が観察される断面では，肺動脈，大動脈，上大静脈が一直線上に並び，大きさも肺動脈>大動脈>上大静脈の順になっている．このビューをthree vessel viewと称する．通常のthree vessel viewをわずかに頭側に傾けるとまず肺動脈とこれまで円形に見えていた下行大動脈がつながる像が観察される．断面をさらに頭側に傾けると上行大動脈も下行大動脈とつながりV字型の像が観察される．この時もやはり肺動脈，大動脈，上大静脈が一直線上に並び，大きさも肺動脈>大動脈>上大静脈の順になっており，さらに上行大動脈の後方にもう1個円形の構造物が描出され，これは気管である．この断面をthree vessel trachea viewと称する．このV字のそれぞれの辺に超音波ビームが平行になるまで探触子を平行移動した後，90度時計方向に戻すとそれぞれ大動脈弓断面(aortic arch view)と動脈管弓(ductal arch view)が描出される．観察すべき断面の描出法は以上の通りである．四腔断面では，心房中隔フラップの方向，肺静脈の還流，右房と左房，右室と左室，三尖弁と僧帽弁，肺動脈弁と大動脈弁の大きさのバランスなどを観察する．肺静脈還流の観察にはvelocity rangeを下げてカラードプラを用いると容易である．胎児不整脈の診断法においてレベルIIでは，ただ不整脈の存在を診断するのみでは不十分で，どのような不整脈であるか，胎児治療を必要とする不整脈か否かを判断することまでが求められる．M-modeエコー法(四腔断面を用いる方法，RAL-UCGを用いる方法)，パルスドプラ法などがある．基本的な手技について映像を交えて解説する．

教育セミナー 3

「簡単な胎児心スクリーニング法」

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

胎児診断の現状：心奇形は生産児100人に1人と頻度が高く，出生後早期からintensive careを必要とする重要な先天異常である．しかし，心奇形の胎児診断率は10%程度にとどまっている．心拡大(エプスタイン病)や単心室(無脾症，左心低形成)など心室形態に異常を認める心奇形では胎児診断率が高いが，心室形態が正常で流出路が異常な心奇形(完全大血管転位症，ファロー四徴症，両大血管右室起始，大動脈離断症)はほとんど胎児診断されていない．当院での胎児心奇形の母体紹介週数は，3分の2が28週以後である．現在通常の妊婦検診で使用されている超音波機器を使用する

と、妊娠18週頃から十分な胎児心スクリーニングが可能である。妊娠週数が進みすぎると鮮明な画像を得るのが難しく、胎児心臓の観察はむしろ困難となる。スクリーニング時期の遅れは胎児心スクリーニングを困難にする要因の一つと考えられる。

四腔断面からのスクリーニング：重症心奇形の約50%は四腔断面のみでスクリーニング可能である。短時間で確実なスクリーニングのため4つのポイントを押さえる。位置異常：胎児の左右を決定した後、心尖部と胃泡が左にあることを確認する。もし、左にない場合は複雑心奇形（内臓錯位、内臓逆位、修正大血管転位症）が存在する確率が高い。心拡大：生後1週間以内に入院する重症心奇形の40%は入院時のCTRは60%以上である。胎児心臓の大きさは非常に効率の良いスクリーニング法である。心拡大の評価法としては総心横径（TCD）とCTARがある。TCDが週数mmより大であればCTARを計測、40%以上の場合は精査に回す。midline：midlineを観察することにより単心房、単心室、心内膜床欠損、大きなVSDが簡単にスクリーニングできる。心房、心室の左右差：midlineを中心として心房、心室の左右差の有無を観察することにより、三尖弁閉鎖、肺動脈狭窄/閉鎖、大動脈狭窄/閉鎖、大動脈縮窄症などがスクリーニング可能となる。

流出路からのスクリーニング：四腔断面に流出路を加えれば重症心奇形の75%以上がスクリーニング可能となる。3つのポイントを押さえる。ほぼ同じ大きさの大血管が2本ある。各心室から1本ずつ大血管が出ている。2本の大血管が空間的に交差している。流出路を観察する断面としてthree vessel viewが有用である。四腔断面からプローブを胎児の頭側に平行移動するだけで容易に流出路が観察できる。観察ポイントとしては肺動脈、大動脈、上大静脈が左前から右後ろに向かって一直線に並んでいること、大きさが肺動脈 > 大動脈 > 上大静脈の順番であることの2点である。

教育セミナー 4

「小児循環器医のための胎児心エコー入門」

久留米大学病院総合周産期母子医療センター小児科
前野 泰樹

小児循環器医にとって最もエキサイティングな瞬間の一つは、NICUに入院した急患にエコーのプローブを当てている時ではないだろうか。新生児科医が見守る中、一人で複雑心奇形を診断しながら緊急を要する処置を判断。自分の技量・知識が最も試される瞬間である。胎児心エコーとは、まさにこの感覚、いやそれ以上の、この感覚を濃密にした感覚である。産科医による胎児心疾患スクリーニングの普及により、小児循環器医にとって、この胎児心疾患を診断・管理する機会というのは今後確実に増加してくる。この時、日頃出生後に接して管理している先天性心疾患の知識のみでは、十分な対応ができない。この非常に興味深

いエキサイティングな瞬間を自分の手で乗り越えて行くために有効となる4つの手順、正確な診断、出生前の病状・病態の進行を予測、染色体を含めた全身疾患の有無について考察、出産に向けての計画を立てる、この手順について解説する。そして、胎児心エコーのさらに興味深い点、つまり出生前から経時的に観察でき、未知の先天性心疾患の本態が発見できる点について紹介する。つまり、これまで出生後の先天性心疾患に接していた時には予測もしていなかった事実が胎児心エコーにより発見できるのである。これまで出生後にわれわれが目にしてきた心形態は、心発生の異常により完成された形態ではなく、長い胎児期に進行、発達した最終形態であることに気付かされる。そしてその知識は単なる学術的な興味のみではなく、実際に臨床的な出生後の治療管理方法の判断、さらには出生前から含めた周産期の管理の判断に密接に関わってくるものである。例えば左心低形成症候群は、最初は左心室はむしろ拡大していることもあり、その卵円孔の形態は、生後の剖検などで予想していた病態とは異なることが解明されつつある。そして、これはすでに実際の胎内治療にも関わってきつつある。胎児不整脈は、胎児心エコーを行っているとしばしば経験するが、現在ではエコーで出生後の心電図に近い房室伝導関係の判定が可能となっており、また、胎児治療の有効性が確認されている数少ない疾患でもあり、まさに小児循環器医の技量がかかってくる疾患である。本セミナーが、これらのエキサイティングな瞬間に少しでも多くの小児循環器医が足を踏み入れて行ける助けとなれば幸いである。

教育セミナー 5

「産科医のための胎児心疾患スクリーニング検査」

総合病院鹿児島生協病院小児科

西島 信

心疾患を胎児期に診断する最も大切な目的は、心疾患（主として心奇形）を持つ胎児の胎児・周産期のリスクをできるだけ少なくし、intact survivalできるように役立てることである。胎児心エコー検査で得られる情報は用いる機器によって違いがあるが、通常産科外来で用いる機械で得られる情報で短時間にスクリーニングできる方法について解説する。得られる情報は、断層エコーによる心臓大血管の形態、Mモード法による心収縮リズム、ドプラ法による血流の情報である。これらのうち、胎児心エコースクリーニングで最も重要なのは心臓大血管の形態異常を見落とさないことである。心奇形のうち出生直後に急変する疾患の情報の多くが心室流出路～大血管の付近にある。

心形態スクリーニング：上腹部から胸部上部への胎児横断面をスキャンすることがすべてである。最初に胎児の左右を確認して、胃の位置と心臓の関係から内臓心房位を確認する。四腔断面をできるだけきちんと描出し、ゆっくりプローブを胎児の頭側に傾けて、肺動脈（PA）、上行大動脈

(Ao), 上大静脈(SVC)を観察できる3大血管断面(three vessel view)まで左右心室流出路を確認しながらスキャンする。四腔断面で4つの心腔のバランスと、大きな中隔欠損の有無を観察し、3大血管断面でPA, Ao, SVCが左前から右後にこの順序で1列に並んでいることを確認する。ドブラ法, カラードブラ法が記録できる機器では, 断層エコーに基づいて弁の逆流と狭窄の評価ができる。胎児の心拍は速いのでframe rateを上げるようにする。

心収縮のリズム: 左右いずれかの心房と対側の心室の収縮が同一のビーム上で検出されるようにMモードを記録し, 心房, 心室の収縮の時間的な関係を観察する。早期収縮は問題なく経膈分娩できることが多いが, 不整脈を契機に心形態異常の診断がされることもあるので注意する。頻脈性不整脈のうち, 上室性頻拍, 心房細動では母体への抗不整脈薬投与を考慮し, 心室頻拍は娩出の時期を考える。徐脈性不整脈で房室ブロックは胎児治療に限界があり, 娩出時期を考える対象となる。

インフォームドコンセント: スクリーニングに詳細なコンセントは現実的でないが, 胎児の検査により異常が診断される可能性があることは一言断るべきである。

教育セミナー 6

「先天性心疾患のスクリーニング スクリーニングの必要性和方法について」

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

大阪府の周産期医療は充実したネットワークにより卓越した医療水準にあり, 先天性心疾患(CHD)を伴った新生児も心臓専門医のもとへ迅速に搬送されている。このような周産期医療体制でCHDの胎児心臓スクリーニングが必要なのだろうか。このような疑問を抱えつつも2001年より当センター産科と地域中核病院産科の協力で胎児心臓スクリーニングを開始した。スクリーニングを開始する前の3年間を前期, 開始後の3年間を後期とした。前期院内出生児のCHDは36例(74%)が, 後期は54例(89%)が出生前診断を受けていた。胎児心エコー検査は後期で依頼件数は減少していたが, 有疾患率は19.5%から29%と増加していた。近隣病院はスクリーニング開始後より出生前診断症例が増加し, CHD患者の母体搬送が多くなった。そこで私たちが提唱する胎児心臓スクリーニング方法を紹介する。胎児の前後左右を同定する。水平断面を描出し, 胃泡が左にあることを確認する。プローブを頭側に平行移動し, 心臓の四腔断面像を描出する。心尖が左にあることを確認する。四腔断面像で左右の心室のバランスがとれていることを確認する。四腔断面像で心室中隔と房室弁が十字になっていることを確認する。下行大動脈は脊柱の左側にある。この下行大動脈の左右に肺静脈を確認する。総心室径が妊娠週数相当であることを確認する。プローブをさらに頭側に傾け左室から大動脈が起始していることを確

認する。プローブをさらに頭側に傾け右室から肺動脈が起始していることを確認する。肺動脈と大動脈が交差していることを確認する。以上の項目で1点でも異常があれば専門医に紹介する。複雑な手順のように思われるが, ほんの少し練習すればわずか3分で終了する内容である。今後, 先天性心疾患への周産期医療を向上させるにはCHDのスクリーニング体制の充実が必要である。重症CHDを出生前診断すれば新生児搬送の必要がなくなり医療コスト面で貢献するだけでなく, 出生後に重症化するCHDに対し, 重症化する前に医療が介入できるため生命予後の向上が期待できる。そればかりか, 妊娠中から十分なインフォームドコンセントが可能で, 母と子が同じ病院に入院できるので親子の絆が強くなると考える。ぜひとも周産期医療のさらなる発展のためCHDのスクリーニングにご協力をお願いします。

シンポジウム 1: 胎児心エコースクリーニング 「胎児心エコースクリーニング」

順天堂大学医学部付属順天堂医院産婦人科
伊藤 茂

心臓は産婦人科医にとって最もスクリーニングを行いにくい臓器である。その理由としては 動きが速く, 形態診断をしにくい, 形態が立体的であり, 解剖学的に胎児では血管などの位置関係が理解しにくい, 疾患が多く, その診断のためには発生学的知識が要求される, などが挙げられる。したがって有効な胎児心臓スクリーニングのためには low riskとhigh riskに分けてスクリーニングを行う, スクリーニングのための基準断面を決めて検査を行う, スクリーナーの基本的知識を増やす, などの工夫が必要である。当院では以上のような考え方に基づき, まず通常の超音波スクリーニング外来と精査超音波外来とに分け, 精査外来ではhigh risk患者を超音波専門医が担当することになっている。high riskの基準としては前児心奇形, 初期にnuchal translucency 3mm以上, 糖尿病合併妊娠としている。また, スクリーニングの基準断面は四腔断面, 左室・右室流出路断面, 大動脈弓とし, 超音波スクリーニングの時, 確認できなかった項目はカルテに明記し, 妊娠中必ず1回は確認を行うようにしている。また, スクリーニングを担当する医師も7人に限定し, その担当医師は毎週1回勉強会を開催している。このような形で胎児心臓スクリーニングを行うようになってから心室中隔, 肺動脈狭窄, 大動脈縮窄症などの疾患が胎内で診断されるようになってきた。一方, 見落とされた疾患としては心室中隔欠損, 心房中隔欠損, 肺動脈狭窄, ファロー四徴症が挙げられるが, 重症例の見落としはほとんどなかった。以上の結果から, 現在われわれの行っている超音波スクリーニング方法は心疾患を完全に胎内で発見することは困難であるが, 新生児蘇生および初期治療の観点からはスクリーニングとして十分な役割を果

たしていると考えられた。

「当院における胎児超音波検査システムについて」

昭和大学病院総合周産期母子医療センター産科部門
松岡 隆

日本においては新生児の予後決定因子の約50%が奇形である。その中でも循環器疾患が多くを占めており、先天性心奇形は全出生中の約1%を占める。そのため胎児期に先天性心疾患を診断することは、両親に対する十分な情報提供や胎児期からの継続的な新生児治療をするうえでもメリットは大きい。しかし通常の産科検診において、全妊婦に対し十分な胎児超音波検査を行うには、時間的制約やコスト面などにおいて問題が多い。より効率よく出生前診断をするために当院で行っている胎児超音波検査法とその成績を示す。

対象：A群：1988～1999年に受診した全妊婦(チェックリスト用いず胎児超音波検査を行った期間)とB群：2000～2004年に受診した全妊婦(チェックリストを用いた期間)。

方法：A群は特にチェックリストを用いずに妊娠約20週に胎児超音波検査を1回行った。B群は妊娠18～19wと30wの2回、または初診時に、チェックリストを用い、20～30分の時間をかけて胎児超音波検査を行った。胎児超音波検査では検査のみとし診断および患者への説明は主治医もしくは超音波専門医によって行われた。またA群とB群のいずれも2～4年目の産婦人科医師が検査を行った。現在は全例において検査前に検査承諾をとっている。チェックリストにおける胎児心臓超音波検査の項目はsitus solitus, 4 chamber view, interventricular septum, LOT, ROT, aorta arch, IVC-RA-SVC, cardiac focus, その他とした。なお染色体異常例は除いた。

結果：A群：10,073検査を行い、出生した42例の先天性心疾患のうち7例(16.7%)を出生前診断した。B群：4,113検査を行い、出生した43例の先天性心疾患のうち21例(48%)を出生前診断した。

考察：チェックリストを用いることで胎児超音波検査が系統的になり、先天性心疾患の出生前診断率が上昇した。また検査と診断、説明を分けることにより見落としや誤診を避けることができ、より効率よくリスクの抽出ができたと思われた。2004年4月よりこの胎児超音波検査を地域の開業医にもオープンシステムとして活用していただいている。

「産科病院における胎児心臓スクリーニング 4年間の成績」

小阪産産科超音波室
芳野 奈美

当院では1992年以来8年間の出生数15,022例について、胎児形態異常の診断率は46%であったが、臓器別にみると心臓大血管系の診断率が14%と非常に低率であった。そこで超音波室全員で胎児心臓に対する意識を高め、2001年1月から胎児心臓のスクリーニングを行うこととした。複数

の検査者が統一した基準によって系統的な検査を行えるように40項目のスクリーニングチェック表を作成し、そのうち心臓のチェック項目は11項目で、妊娠中期に確認できなかった項目に関しては末期に必ず確認することとした。2004年の後半からはカラードプラによるVSD有無のチェックも新たに加えた。2001年1月～2004年12月の4年間の分娩件数は7,962件、スクリーニング件数は中期10,349件、末期7,456件で、出生前に心臓の異常を指摘できた症例は25例であった。正確な診断名にまでは至らなかったものも多かったが、そのうち重症と考えられた18例を出生前に専門施設へ母体搬送し、精査・治療依頼することができた。最終診断の内訳は、ファロー四徴症5例、両大血管右室起始、左心低形成が各2例、心内膜床欠損、完全大血管転位、複合心奇形、総動脈管症、心内膜線維弾性症、エプスタイン奇形、大動脈縮窄複合、単心房・単心室、三尖弁逆流、左上大静脈遺残が各1例、心室中隔欠損6例であった。一方、出生前検査では発見できず生後に心疾患と診断されたものは、総肺静脈還流異常1例、心室中隔欠損43例、三尖弁逆流8例、心房中隔欠損1例の53例であり、胎児先天性心疾患の罹患率は0.98%、超音波による出生前診断率は32.1%であった。心臓スクリーニングの開始以来、心疾患による緊急新生児搬送を必要とした症例はほとんどなくなり、当院での確定診断には至らないまでも生命予後に関わる重篤な心疾患については前もって専門機関へ母体搬送することができるようになった。しかし、総肺静脈還流異常・心室中隔欠損などの出生前診断はいまだ困難であり、今後の課題と考えられる。当院のような一般施設においても努力次第では胎児心臓のスクリーニングが可能であり、心・大血管系異常の診断率は14%から32.1%にまで向上させることができた。それには検査に従事する者の自主的学習・自己研修などの努力と、チェックリストの必要性、専門機関での研修が重要であった。そして最終的には専門施設での確定診断が必要である。

「胎児心臓スクリーニングの有用性と課題」

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, 萱谷 太, 北 知子
角 由紀子, 那須野明香

背景：先天性心疾患(CHD)には出生後致死的な病状を呈する例がある。出生前診断ができればこのような病状を回避することができる。しかし、CHDの出生前診断は少なく、産科での効率の良いスクリーニングが望まれる。

目的：胎児心臓スクリーニングの導入によって周産期医療がどのように変化するかを明らかにし、今後の課題を検討する。

スクリーニング方法：在胎28週前後の全妊婦に以下の手順で行った。胎児の左右を同定する。胃泡の確認。四腔断面像の描出。左室流出路の描出。右室流出路の描出。この時、肺動脈が2本に分岐していることと大動脈

と交差することを確認する。 three vessel viewの描出。検査用紙はチェック形式の簡単な報告書を作成し、異常を認めた場合は小児循環器科へ紹介した。

対象と方法：胎児心臓スクリーニングを開始する前の1998～2001年を前期、開始後の2001～2004年を後期とした。前期に院内出生した新生児4,567例と後期の4,566例を対象とし、以下の項目を検討した。院内で出生したCHDの出生前診断率、胎児心エコー検査の有疾患率と紹介理由の変化、スクリーニングできなかったCHD。

結果：院内出生児におけるCHD：前期に小児循環器科へ入院した院内出生のCHDは49例で、うち36例(74%)が出生前診断を受けていた。一方、後期は61例のCHDが入院し内54例(89%)が出生前診断を受けていた。胎児心エコーの変化：小児循環器科で行った胎児心エコー件数は、前期が375件で後期は307件と後期で依頼件数は減少していた。しかし、前期の胎児心エコー検査で診断したCHDは73例(19.5%)であったのに対し、後期で診断したCHDは89例(29%)と診断数は増加していた。胎児心エコー検査の紹介理由を見ると前期は他臓器異常と子宮内発育不全の心臓精査が158件と多く、CHDの疑いは33件(8.8%)であったのに対し、後期は他臓器異常と子宮内発育不全の心臓精査が108件と減少し、CHDの疑いが74件(24%)に増加していた。スクリーニングできなかったCHD：前期に出生後にCHDが判明した症例はTOR(n=4)、TGA(3)、truncus(2)、VSD(2)、CoA(1)、PAIVS(1)であった。後期はTAPVQ(2)、ECD(2)、TOR(1)、IAA(1)、AS(1)と減少していた。

まとめ：胎児心臓スクリーニングの周産期医療に有用であるが、産科医の正しい理解と協力が不可欠である。

「胎児心エコーに関するアンケート調査と情報提供(産婦人科医師に対して)」

茨城県立こども病院小児科

磯部 剛志

産婦人科医が行う胎児心エコーの現状についてアンケート調査を実施し、集計結果を2004年の日本小児循環器学会総会・学術集会で報告した。その後産婦人科医に胎児心エコー画像を電子メールに添付して配信する試みを行ったので、アンケート集計結果と合わせて報告する。先天性心疾患の紹介元である24施設の産婦人科医を対象として、各医師に直接面接してアンケートへの回答を依頼した。年間分娩数、勤務医師の卒年、妊婦検診の具体的内容、心臓の観察に費やす時間と観察内容、妊婦検診の技術習得法、胎児診断の意義に対する考え、先天性心疾患の疾患理解などを尋ねた。その結果、妊婦検診では経腹壁エコーを中心として5～10分間の検診が多く、このうち心臓の観察に費やす時間は全身のスキャン途中に数秒から2分程度であった。妊娠経過中に心臓を重点的に観察する週数を設定していた医師は2人のみで、ほかは観察パターンが毎回同じか、20週前後で全身の奇形の観察の一環として心臓を観察してい

た。観察項目として、不整脈、心臓の位置、大きさ、四腔断面、胃泡の位置は24名中22～23名の医師が観察していたが、P点、大血管関係は4～5名、肺静脈は1名が観察しているのみだった。心臓の胎児診断技術の習得法として、研修施設での胎児異常例の経験や新生児科研修での先天性心臓病の経験が役立ったとの意見があるものの、若い医師を含めて多くの医師が講演会や、本、ビデオから独学で技術を習得しようと奮闘していた。胎児診断を告知される妊婦の心理的負担を理解しつつも、極力胎児期に胎児異常を診断したほうがよいとの意見が多かった。一方、心臓病を胎児診断しても出生後の早期治療に結びつくか疑問との意見も若干寄せられた。アンケートの結果から、産科医師は胎児診断への使命感があるものの、診断経験が乏しいためスクリーニングへの自信につながっていないと考えられた。そこで胎児診断異常例のエコー画像をムービーとして紹介元24施設にメール配信し、所見の判読結果や診断を返信していただいた。患者情報漏洩への注意、相手方のメール閲覧頻度やダウンロード不良など課題は少なくないが、「大変参考になった」との返信を受けている。産婦人科医師と小児循環器科医師が一つのスクリーニンググループに参加しているのだ、という実感を持っていただくことが重要と考えている。

シンポジウム2：胎児の肺低形成

「MRIの信号強度による胎児肺低形成の評価」

獨協医科大学放射線科

桑島 成子

目的：MRIの信号強度による胎児の肺低形成の評価。

対象と方法：超音波検査で異常を指摘された胎児(在胎18～40週)にMRIを施行した。MRI装置は、1.5T Magnetom Visionを使用し、body phased-arrayコイルを用いた。撮影方法は高速撮影法のHASTE(half-Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo)法を用いた。撮像時間は約16秒で、1回の呼吸停止下あるいは通常の呼吸で撮影した。全例鎮静は行っていない。

検討方法：冠状断像において肺と肝の信号強度を比較し、肺が高信号か低信号か判断し、客観性を持たせるため同一画面上の肺と肝の同じ大きさのROI(region of interest)を設定し、信号比を計算した。同時に肺血管影が鮮明か、肺の容積が十分かどうかも参考とした。

結果：臨床的、あるいは病理学的に肺低形成を認めた群(group 1)と出生後何ら呼吸管理を必要としないものや呼吸障害の原因が肺によるものではない群(group 2)に分類した。group 1はさらに24時間以内に死亡した群を1-a、新生児以降も人工呼吸管理から離脱できない群を1-bとした。group 1-aは全例低信号を示し肺/肝信号比は1.02～1.56(中央値1.40)で1-bは全例低信号を示し肺/肝信号比は1.32～1.60(中央値1.34)であった。group 2のうち在胎26週以降では全

例高信号を示し肺/肝信号比は2.0～3.7(中央値2.38)であった。在胎20週と24週の各1例は低信号を示し肺/肝信号比はそれぞれ1.70, 1.58であった。group 1とgroup 2では統計学的に有意差がみられた($p < 0.01$)。

考察：肺低形成の出生前診断は種々の計測法を用いた超音波検査が行われている。胎児MRIでは容積測定と信号強度から診断の試みが行われている。MRIは濃度分解能に優れ、妊婦の肥満や羊水過少が検査の妨げにならない利点がある。信号強度による評価は簡便で誤差がない。在胎20～24週にかけては発生学的に肺胞嚢が形成されたり肺胞液が十分となり呼吸様運動が出現する時期に一致する。この時期に正常肺の信号は低から高へ変化する可能性がある。

結語：在胎26週以降であれば胎児の肺の信号強度は肺低形成の出生前診断の一助になる。

「三次元超音波法ならびに高速度MRI撮像法を用いた胎児肺低形成の評価」

千葉大学医学部附属病院周産期母性科

長田 久夫

胎児肺低形成は出生直後から嚴重な呼吸管理を必要とし、出生前の正確な診断、さらには重症度判定が望まれている。三次元超音波法では、断層法用のプローブを動かして多数枚の断層画像として三次元データを収集するため、対象物の容量測定が可能である。そこで、三次元超音波装置を用いて胎児肺の絶対容量を測定するとともに、測定値が肺形成の指標として応用可能かを検討した。対象は、正常群125例(A群)、出生後の重篤な呼吸障害(-)でIUGR陽性群9例(B群)、ならびに重篤な呼吸障害(+)のIUGR陰性群10例(C群)である。胎児胸郭を中心とした連続Bモード画像をvolume dataとして取り込んだ後、解析ソフトを用い冠状断画面上で左右胎児肺の輪郭トレースを繰り返すことによって容積を計算した。A群の左右肺の測定値から正常胎児肺の総肺容量(ml)は、妊娠週数を用いた二次回帰式で表すことができた。B、C群の総肺容量は前述の回帰曲線においておのおの2.5パーセント以下で、同一症例の経時的变化はB群では漸増を、C群では不変ないし漸減を示した。高速度MRI撮像法が提供する鮮明な連続画像も対象物の容量測定を可能にする。そこで、胎児肺の絶対容量を測定するとともに、肺形成の質的評価の指標としてシグナル強度の相対値の算出を行い、出生後の呼吸障害を予知できるかを検討した。対象は、妊娠24～39週の間には精査のためMRI検査が行われた胎児、計91例である。各連続画像上で肺実質輪郭をトレース後コンピュータ処理にて肺容量を算出、また同一冠状断画面上における肺実質と脊髄液間のシグナル強度比(L/SF比)の平均値を求めた。肺容量は、予後良好群($n = 62$)、予後不良群($n = 29$)とも妊娠週数を用いた一次回帰式で表すことができ、ANCOVA解析では、妊娠週数に関わらず予後不良群の容量は良好群に比して有意に低値であった。一方、L/SF比と妊娠週数との間には回帰式は成立

せず、ANOVA解析では予後不良群が有意な低値を示した。さらに、ROC解析では、肺容量とL/SF比を組み合わせたほうが、肺容量単独よりも、出生後の呼吸障害をより正確に予測できることが示された。以上より、三次元超音波法ならびに高速度MRI撮像法に基づく胎児肺形成の評価は、児の肺低形成や予後の判定に有用である可能性が示された。「胎児血流波形による肺低形成の出生前診断の検討」

りんくう総合医療センター市立泉佐野病院産婦人科
福家 信二

目的：肺低形成は新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)を高率に合併し、周産期死亡を引き起こす予後不良疾患である。しかし、本疾患の出生前診断法は未確立で、重要な問題となっている。本疾患の病態原因は多様であるが、病理学的には肺重量・肺胞の減少とともに、正常新生児には存在しない末梢肺動脈における平滑筋増生が特徴とされている。この病理組織学的変化は胎生期より連続性が認められ、出生後のPPHN発症に関与していると考えられている。一方、肺高血圧症の診断には肺動脈血流波形がすでに臨床応用されており、成人肺高血圧症の診断として、肺動脈血流における血流波形の2峰性(spike-and-dome)とAT/ET比の減少が報告されている。このため、AT/ET比による、肺低形成の出生前診断の可能性を検討した。

方法、対象：対象は、妊娠20～40週までの単胎・正常妊娠160例、および出生時に肺低形成の発症が予想された17症例とした。肺低形成が予想された疾患の内訳は、Potter's syndrome 2例、先天性横隔膜ヘルニア10例、CCAML 3例、chylothorax 1例、camptomelic syndrome 1例であった。胎児の左右肺動脈血流波形を計測し、肺動脈血流波形からacceleration time(AT); 右心室収縮早期血流波形におけるonsetからpeakまでの時間、ejection time(ET); 右心系の駆出時間より、AT/ET比を計測した。

結果：AT/ET比の平均値・SDは、右肺動脈で0.17～0.02、左肺動脈で0.15～0.02であった。AT/ET比の妊娠週数による変動は認めなかった。次に肺低形成の発症が予想された17症例について検討を行った。AT/ET比の正常範囲を平均値-2SDとした場合、生存し得た11例では、われわれが観察し得たAT/ET比は、少なくともどちらか一方の肺動脈で正常範囲にあった。肺低形成と診断できた6例は、測定し得たAT/ET比はすべて正常平均値より2SD以上のAT/ET比の低下を認めた。以上より、正常平均値より2SD以上のAT/ET比の低下が、致死的な肺低形成発症予測および左右肺機能評価に有効であるという結果を得た。

「肺動脈径による肺低形成の胎児診断」

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

目的：横隔膜ヘルニア(CDH)、巨大臍帯ヘルニアなどの外科疾患、腎奇形や羊水過少症例では肺低形成の有無が予

後に大きな影響を与える。しかし、肺低形成の確実な胎児診断法はいまだ確立されていない。われわれは、胎児肺動脈径から肺低形成を予測する新しい診断法に取り組んでいる。本研究は、以下の3点を課題とした。課題1は羊水過少の症例など肺動脈径が測定困難な症例でも安定して計測できる検査技術の確立、課題2は胎児肺動脈径による肺低形成の診断基準の確立、課題3は特に肺低形成の程度が出生後の治療上重要な意味を持つとされるCDH症例について、胎児肺動脈径から出生後の状態を予測可能かの検討とした。

方法、対象：課題1では、最近1年間の胎児心エコー検査を行った130例、延べ245回の胎児心エコー検査を対象とし、右肺動脈径(RPA)左肺動脈径(LPA)下行大動脈径(DAO)の検出率を検討した。課題2では心疾患、肺疾患、腎疾患、羊水過少、胎内発育不全を除外し、出生後肺低形成のないことが確認された正常群194例を対象とし、週数とRPA、LPA、DOAの関連を検討した。課題3では、出生前1週間以内にRPA、LPA、DAOを計測し得た横隔膜ヘルニア6例において、出生前の計測値と出生後の臨床経過を比較した。

結果：課題1；右の肺動脈径は233回(95%)、左肺動脈径は223回(91%)、下行大動脈は245回(100%)の検査で描出可能であった。課題2；RPAおよびLPAと週数は強い一次相関関係にあった。左右の肺動脈径の和と下行大動脈径との比(RPA+LPA/DAO)は週数と無関係に一定の値をとった。課題3；5例は母体に鎮静剤を投与後適切、第1呼吸の前に挿管、呼吸循環状態が安定した日齢3~12に待機手術を行った。1例のみ、経膈分娩で出生し、その後待機手術を行った。6例全例が生存した。2例は、通常の内科的治療ではPPHNはコントロールできず、NO吸入療法を必要とした。出生前の肺動脈径と出生後の出生時のAaDO₂の関連を検討した。RPA+LPA/DAOと出生時のAaDO₂の関係は逆相関の関係となっていた。

考案：最近1年間に限った今回の検討ではRPA 95%、LPA 91%と検出率は向上した。また、検出率だけでなく描出に要する時間も短縮した。この理由として、症例数の増加による学習効果、およびカラードブラの併用効果が考えられる。RPA、LPAは週数に一次相関していたことから、その正常値は週数ごとに設定する必要がある。RPA+LPA/DAO、LPA/RPAは週数と関係なく一定の値をとった。したがって週数に関係なく正常値を設定した。今回の検討は症例数がわずか6例であり、しかも全例生存したため、われわれの手法が肺低形成を予測するものかどうか病理学的には確認できていないが、従来の方法に比べると、出生後のPPHNの程度とよく相関しており、出生後の状態を予測する方法として役立つ可能性があると思われる。

結論：十分な経験とカラードブラの併用により検出率は向上した。肺低形成の胎児診断に必要な基準値を設定し

た。CDHにおいて、これらの指標は出生後のPPHNと相関していた。

「胎児の肺低形成」

大阪府立母子保健総合医療センター検査科

竹内 真, 春原 大介, 浜名 圭子

桑江 優子, 中山 雅弘

胎児期には呼吸機能はほとんどが胎盤でなされているため、肺低形成は出生直後に初めて急激な問題となってくる。肺低形成は肺の各葉が欠損することなくその重量や容量が異常に低下していると定義され、その特徴は気道の分枝の減少、呼吸細気管支および肺胞管、肺胞の発達異常、肺胞の数や大きさの減少が挙げられる。その診断には剖検所見が重要で、肉眼像では肺重量の体重に対する割合(肺体重比)が28週あるいはそれ以上は0.012、28週未満は0.015とされ(満期では0.022±0.002)、組織像では終末細気管支から最も近い胸膜または中隔に垂線を立てた時に通過する肺胞の数を表したradial alveolar count(RAC)値が正常値(満期では4.4±0.9)より小さいこととされている。しかし、実際には見かけ上の体重が増加している胎児水腫や肺重量は正常に近いが肺組織が未熟であるacinar dysplasiaには注意が必要である。当科では、肺体重比やRAC値に加え、左右肺重量の当科正常値との比較、肉眼所見(心尖部が肺に覆われているかどうか)、肺組織での形態発達を総合的に判断して肺低形成の診断を行っている。今回、1994~2003年の10年間に胎児および早期新生児死亡症例で、肺体重比より肺低形成と診断された110例について、その解析結果を報告する。