

第 8 回日本胎児心臓病研究会

日 時：2002年 2月16(土), 17日(日)
 会 場：秋田県総合保健センター大会議室
 会 長：原田 健二(秋田大学医学部小児科)

1. 無脾症候群に合併した肺動脈弁狭窄兼逆流の 2 例
 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

澤 新一郎, 川滝 元良, 豊島 勝昭

肺動脈弁欠損に類似した肺動脈弁狭窄兼逆流による主肺動脈の拡張を合併した無脾症を経験したので報告する。

症例 1: 妊娠36週心房拡大で母体紹介。胎児診断: 無脾症疑い, 単心房, 単心室, 共通房室弁, 肺動脈弁欠損疑い, PDA閉鎖。39週で自然分娩。呼吸障害なし。最終診断: 無脾症, 単心房, 単心室, 共通房室弁, 肺動脈弁狭窄兼逆流, PDA閉鎖。呼吸障害, 心拡大が進行したため生後 2 カ月で主肺動脈結紮術 + 左BTシャント術施行。生後 7 カ月で瘤状に拡張した主肺動脈の切除縫縮術施行。

症例 2: 妊娠28週胎児水腫で母体紹介。胎児診断: 単心房, 共通房室弁, 房室弁逆流, 両大血管右室起始, 左室低形成, 総肺静脈還流異常, 肺動脈弁狭窄兼逆流, PDA閉鎖。34週で破水, 誘発分娩中に胎児死亡。剖検診断: 心奇形については胎児診断通り。気管への圧迫なし。

2. 右室低形成に合併した冠動脈瘻を胎児診断しえた 2 例
 大阪府立母子保健総合医療センター小児循環器科

石井 円, 稲村 昇, 角 由紀子
 萱谷 太, 中島 徹

中等度以上の右室低形成(以下hypoRV)には高率に冠動脈奇形を合併しその有無により治療方針が異なる。今回, hypoRVに合併した冠動脈瘻を 2 例胎児診断したので報告する。

症例 1: 妊娠27週IUGRのため心精査目的で紹介され胎児心エコーを施行し肺動脈閉鎖(以下PAIVS)+hypoRV+冠動脈瘻と診断, 出生後診断はPAIVS+hypoRV+右冠動脈右室瘻であった。胎児心エコー四腔断面像で右室は低形成であり, カラードプラ法で大動脈基部周辺から右室心尖にかけて血流シグナルを認め冠動脈瘻を疑った。パルスドプラ法で瘻血流パターンは収縮期と拡張期に逆方向の血流を認め冠動脈血流の一部が右室依存性であると考え, 胎児の生後

の治療方針として右室減圧・2心室修復は困難と判断した。妊娠29週, 38週にも評価したが同様の所見であった。患児は妊娠40週2,574gで出生し, 日齢34に右BTシャントを施行し, 現在Fontan手術待機中である。

症例 2: 妊娠33週hypoRVのため胎児心エコーを施行しPAIVS+hypoRV+冠動脈瘻と診断, 冠動脈瘻は四腔断面像で容易に指摘でき妊娠35週でも同様の所見であった。妊娠41週3,404gで出生, 生後心エコーで肺動脈弁欠損+三尖弁閉鎖+hypoRV+右冠動脈左室瘻+動脈管開存と診断した。患児は生後右冠動脈瘻と動脈管開存のため左冠動脈血流が低下し心筋虚血が増強したため, 日齢9に経カテーテル的に右冠動脈に対しコイル塞栓術を施行した。日齢25に右BTシャントを施行し, 現在Fontan手術待機中である。

まとめ: HypoRVに合併した冠動脈瘻を 2 例胎児診断した。ともに冠動脈瘻は四腔断面像で指摘できたため, hypoRVを認めた症例では注意深く四腔断面像を観察することが大切と思われた。

3. 在胎29週からフォローされた重症Ebstein奇形の 1 例
 長野県立こども病院循環器科

今井 寿郎, 里見 元義, 安河内 聰
 瀧内 浄宏, 石田 武彦, 神崎 歩
 同 心臓血管外科
 原田 順和, 竹内 敬昌, 岡 徳彦
 石川成津矢

近年先天性心疾患患児の予後は全般に大きく改善しているが, 新生児期発症のEbstein奇形はいまだに予後不良で治療に難渋する重症疾患である。今回著明な心拡大と肺低形成を合併したEbstein奇形症例を経験し, 救命に成功したので報告する。

症例は妊娠28週の定期検診で胎児心拡大を疑われて来院した。母は28歳2回経産婦で, 家族歴・既往歴に特記すべきことはない。在胎29週1日の胎児心エコー検査でCTAR 65%, 著明に拡大した右房右室, 三尖弁異形成, 重度三尖弁逆流, 軽度三尖弁plaster, 肺動脈弁狭窄, 閉鎖不全が認められEbstein奇形と診断した。心以外に合併奇形は認められなかった。その後CTARは54%から74%と変動したが心液, 腹水貯留や浮腫は見られず, 38週5日から待機入院となった。39週2日のエコー検査で, 胎児胸水, 皮下浮腫陽性となり, 翌日自然経膈分娩で出生した。出生時体重

別刷請求先:

〒010-8543 秋田市本道1-1-1
 秋田大学医学部小児科
 原田 健二

3,248g, アプガースコア6/8. CTR100%. 肺動脈弁を通る順行性血流が認められない機能的肺動脈弁閉鎖のためlipopGEIにて動脈管開存を維持した. 出生直後から次第に陥没呼吸と呻吟が増悪し, 挿管, 人工呼吸管理となった. 日齢8からは胸水貯留が出現し乳び胸水の合併が確認された. 胎児エコー検査での著明な心拡大所見から高度の肺低形成が疑われていたが, 出生後の人工呼吸下で心肺機能とも比較的安定していたため, 体外循環下心内修復術は可能と判断した. 日齢13にStarnes手術(三尖弁パッチ閉鎖, 右房縫縮, 肺動脈結紮, 動脈管結紮, 右BTシャント)を行い, 生後6カ月左BTシャントを追加, 現在Glenn手術待機中である.

4. 胎児期より観察された肺動脈欠損の3例の経過

兵庫県立こども病院研究検査部

神戸 幸子, 安福万紀子, 綿岡 恭子

小林 弘子

同 循環器科

黒江 兼司, 佃 和弥, 城戸佐知子

鄭 輝男

同 周産期医療センター産科

大橋 正伸

症例1: 近医産婦人科にて10週時点でnuchal translucencyを指摘され, 大学産婦人科にて羊水検査を施行. 異常なしとの結果に基づき, 近医にて妊娠経過が観察されていた. 22週の時点で, 口唇口蓋裂, 心室中隔欠損(大)に気付かれ, 26週で羊水過多の出現, 34週時点で, 食道閉鎖疑い, 心室中隔欠損+αのため, 心疾患診断依頼および予後相談を目的に紹介された. ファロー四徴, 肺動脈弁欠損と診断した. 当院にて心疾患診断や, 必ずしも良好とはいえないが, 小児循環器領域にて治療対象としている疾患である旨を説明後, 紹介医のもとに戻った.

症例2: 27週4日の時点で, 羊水過多, 心奇形, 肺低形成疑いにて地方基幹病院より当院に紹介された. 胎児心エコーにてファロー四徴, 肺動脈弁欠損と診断した. 肺動脈の拡張は著明であった. 希望があれば, 当院周産期センターにおける出産も対応可能な旨を話したが, 遠方・上の児の世話, 家庭の事情等で, 紹介元の基幹病院にて出産となったが, 呼吸が確立せず死産となった.

症例3: 27週6日より, 当院にて経過観察を行い39週2,940gにて出産. 循環器科管理となったが, 呼吸障害の出現により管理が困難で, 方針決定のため, 生後13日, カテテル検査と気管支鏡が施行された. 気管支鏡の所見で両側の気管支軟化症が診断された. 生後16日に一弁付きパッチを使用した, ファロー四徴に対する心内修復術と, 両側肺動脈の縫縮が施行された. しかし, 気管病変のため呼吸状態が落ち着かず抜管, 再挿管を繰り返している.

結語: 種々の条件が整う状況でのみ外科的治療まで到達できる. 肺動脈欠損は気管病変の合併等もあり, 必ずしも予後良好とはいえない疾患である.

5. 胎児心エコー検査による純型肺動脈閉鎖症の三尖弁輪径の検討

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

鈴木 亜理, 石井 徹子, 太田 真弓

中澤 誠

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

背景: 肺動脈閉鎖の治療戦略として2心室循環確立とフォンタン型手術とがあり, 決定的要因の一つとして三尖弁輪径が重要である. しかし胎児期の三尖弁輪径の変化を見た報告はない.

目的: 純型肺動脈閉鎖症の三尖弁輪径が胎児期に変化するかどうかを明らかにする. 胎児期の三尖弁輪径と2心室循環確立の可否との関係を比較する.

対象: 胎児期心エコー検査で純型肺動脈閉鎖症と診断され経過を追った4例.

方法: 対象において三尖弁輪と僧帽弁輪を計測し, 正常値と比較した. その結果と生後の経過(フォンタン型手術か2心室循環確立か)を比較した.

結果: 4例の三尖弁輪径は初回検査時(33~35週)それぞれ-7.3SD(対正常), -7.9SD, -3.6SD, -2.7SDであった. 前2例ではフォンタン型手術を行い, 後2例では新生児期にバルーン血管拡大術を行い2心室循環が確立した. フォンタン型手術の1例は33~37週の間, -7.3SDから-8.2SDへと経過した. 他の1例は35と36週に2回検査を行い, -7.9SD, -7.8SDであった. 2心室循環確立の2例はそれぞれ34~37週の間-3.6SDから-3.6SDへ, 34~38週の間-2.7SDから-2.8SDで経過した. -7SD以下であった2例は冠伏動脈類洞交通を合併しており, とともに初回検査時に診断が可能であった.

まとめ: 妊娠後期の胎児心エコー検査の情報では, 2心室循環の確立は三尖弁輪径が正常の-3.5SD以上で可能である. 妊娠後期では経過中に三尖弁輪径の大きな変化はない. 妊娠前期からの弁輪径の経過と妊娠中期でその診断が可能かどうかはさらに症例を集める必要がある.

6. 高度の三尖弁逆流と心拡大によって胎児期に発見された拡張型心筋症例

名古屋第二赤十字病院小児科

横山 岳彦, 福田 革, 岩佐 充二

県外他院で胎児心拡大の診断を受け里帰り分娩のため当院紹介受診. 34週胎児エコーにてCTAR 50%と著明な心拡大を認めた. 心拡大の原因として, 三尖弁の異形成と左心室後壁のhypokineticが認められた. しかし, 胎児水腫等, 胎児心不全徴候を認めず, 体重増加も良好であったため, そのまま, 経過観察とした. 満期まで経過観察し, 陣痛誘発. 経膈分娩にて胎児仮死を認めず出生. 出生後も啼泣強

く、皮膚色の改善のみ遅れたが胎児仮死を認めなかった。そのまま、NICUへ入院。入院後心エコーを行うも、病態診断は同様であった。入院後、動脈ラインを確保し、経過を見た。左室後壁の動きが悪くても動脈管血流は左右短絡であり、左室から十分に心拍出量が確保されていると判断した。このため、PGE₁等は使用せずそのまま動脈管を自然閉鎖させた。胸部X線上心胸比は80%と著明な心拡大を示していた。心電図上は、CRBBB、と著明な伝導障害、V1のST低下。日齢1から経管栄養を行い、呼吸状態は安定していたので日齢2、経口哺乳を開始した。哺乳力は良好で経口哺乳だけで、体重増加を得ることができた。利尿は十分確保されていたが、心拡大あるため日齢5、6とlasix 1mg/kgを投与したところ、体重減少が著明となったため利尿剤は中止し、薬剤なしで経過を見ることとした。日齢10、退院。1カ月検診時には、まだ三尖弁逆流があったが、減少してきていた。しかし、左室後壁の動きは変化なかった。居住地のこども病院に紹介したところ、紹介先の病院では、三尖弁逆流はほとんど消失しているとのことであり、左室後壁の動きが不良であることのみが認められ、拡張型心筋症と診断された。胎児期に発症した拡張型心筋症と考えられたので報告する。

7. 胎児期に発症した心内膜線維弾性症の1例

聖隷浜松病院小児循環器科

西尾 公男, 金子 幸栄, 武田 紹

瀬口 正史

同 産婦人科

成瀬 寛夫

われわれは胎児期に発症し、胎児水腫を呈した心内膜線維弾性症を経験したのでその臨床経過を中心に報告する。

妊娠分娩経過：妊娠25週、軽度の羊水過多と胎児の心拡大を主訴に当院産婦人科へ紹介され、右心室の拡大が見られた。妊娠28週胎児の皮下浮腫軽度、PLIの上昇、羊水過多にて精査入院。三尖弁の弁の開きが悪く、流入血流の低下から先天性心奇形が疑われたが、この時点でのインターベンションは不可能と判断し母体への心不全治療としてdigoxinの投与を開始した。妊娠30週、羊水過多にて羊水除去1,600mlを施行、妊娠32週1日、胎児皮下浮腫の進行、胸水貯留、母体の低蛋白血症、浮腫の進行を認め帝王切開となった。

出生後経過：出生体重3,004g、1分アプガー0点、気管内挿管、両側胸腔穿刺、epinephrine気管内投与にて5分アプガー2点、人工サーファクタント気管内投与後NICUへ入院となった。全身浮腫著明、胸部X-Pにて両側胸水の貯留を認めた。心エコー検査では解剖学的には正常心で左心室の収縮は保たれていたが、右心室は著明な拡張および収縮力低下を認め、肺動脈のフォワードフローは乏しく動脈管は左右短絡を認めていた。高頻度人工換気法にて呼吸管理、胸腔穿刺にて胸水の除去を試みたが再貯留をみたため、胸腔

ドレーンを留置した。volume expander, DOA, DOB, amrinoneにても循環動態は改善せず、日齢8、動脈管閉鎖とともに低酸素血症が進行しNO吸入療法も効果なく同日死亡された。剖検では右心室壁は薄く肉柱構造を認めず、心内膜は白色であった。左心室も同様の所見であったが軽微で、顕微鏡的には両心室の心内膜の弾性線維の増加を認め心内膜線維弾性症と診断された。

8. 1児に重症の三尖弁閉鎖不全を伴った1絨毛膜性双胎の周産期管理

久留米大学小児科

前野 泰樹, 姫野和家子, 菅原 洋子

水元 淑恵, 藤野 浩, 石井 正浩

赤木 禎治, 松石豊次郎

同 総合周産期母子医療センター

宮島 諭, 堀 大蔵, 嘉村 敏治

双胎の1児に重症の心疾患を合併した場合には、健児の予後も含め種々の因子が絡み周産期管理における戦略の選択に苦慮することも多い。今回、1絨毛膜性双胎の1児に重症三尖弁閉鎖不全を伴った症例を経験したので治療選択について考察する。

症例：32週2日に1絨毛膜性双胎の体重差にて当院紹介された。I児は推定2,000g、II児は1,526gで体重差22%だが、羊水量には差がないことよりII児の臍帯が胎盤辺縁付着であるための体重差と考えられた。この時I児の心精査で三尖弁異形成による重度の三尖弁閉鎖不全(TR)および肺動脈弁閉鎖と診断された。著明な心拡大でwall to wallの状態、心横径41mm。TRの圧較差は38mmHg。肺動脈弁は拡張期に肺動脈弁逆流を認めた。下大静脈の逆流はPLI=と異常なく、胎児水腫はなかった。34週1日の推定I児2,357g、II児1,889g、心横径47mm。胎児水腫徴候はなく、臍帯血流も正常、PLIは0.39と増悪はなかった。出生後のバルーン肺動脈弁形成や重度TRに対する手術の可能性を考えると体格的には小さいが、肺動脈圧の低下のみで改善する可能性もあること、34週となり肺成熟の面での呼吸管理の問題もないことより、34週6日に予定帝王切開と判断した。

しかし、帝切前日にI児が突然胎内死亡、II児も徐脈となり緊急帝切となったが、II児も救命できなかった。急性発症TTTSの診断とはなったが、重症TRによる心不全の限界を超え急激にI児に血流が流入したためとも考えられた。

結論：1絨毛膜性双胎の1児に心疾患がある場合、片児の心不全による循環バランスの変化により急激に循環状態が悪化する可能性があり、これを念頭に置いて周産期管理および家族への説明を行うことが重要と考えられた。

9. 胎児心不全と骨髄増殖性疾患における肝エコー輝度の比較

筑波大学小児科

高橋 実穂, 堀米 仁志, 福島 敬
松井 陽

同 産婦人科

濱田 洋実

21トリソミーに伴う骨髄増殖性疾患で肝の著明な低エコーと腫大を呈した症例を経験した。一方、胎児心不全によるうっ血肝でも肝エコー輝度が低下することが知られている。胎児心不全と骨髄増殖性疾患による肝エコー輝度を後方視的に比較し、鑑別が可能かどうかを検討した。

対象と方法：対象は骨髄増殖性疾患4例(全例21トリソミー)。内訳は一過性異常骨髄増殖症(TAM)3例, 急性骨髄性白血病(AML)1例であった。心合併症は不完全型心内膜床欠損1例, 抗SS-A抗体による房室ブロック1例であった。胎児心不全で肝腫大を呈した4例を対照とした。その内訳はガレン静脈瘤(在胎31週), 三尖弁異常形成による重症三尖弁閉鎖不全(19週), 多脾症・心内膜床欠損・房室ブロック(25週), Ebstein奇形(38週)であった。胎児エコー記録から肝腫大の程度およびエコー輝度を比較した。また, 出生時の末梢血血液所見との関係も検討した。

結果：骨髄増殖性疾患4例中3例(TAM2例, AML1例)で肝エコー輝度の著明な低下が認められた。これらの出生時の末梢血の白血球数はそれぞれ166,000/ μK (blast 80%), 191,400(μK blast 80%), 192,000(μK blast 34.5%)であった。他のTAM1例では白血球数12,300/ μK (blast 43.2%)で肝エコー輝度の低下は軽度であった。胎児心不全の肝腫大においては, その程度が重症であるにも関わらず肝エコー輝度の低下はほとんど認められないか, 軽度であった。

まとめ：骨髄増殖性疾患の肝エコー輝度は胎児心不全におけるそれよりも明らかに低かった。肝エコー輝度の低下は末梢血白血球数が多い症例で強く, 髄外造血の程度に関係していると思われた。

10. 横隔膜ヘルニアによる胎児心臓血管系への影響 症例報告

東京大学医学部小児科

渋谷 和彦, 五石 圭司, 戸田 雅久
小太刀康夫, 高見澤 勝, 渡辺 博
賀藤 均, 五十嵐 隆

同 産婦人科

丸茂 元三, 菊池 昭彦, 上妻 志郎
武谷 雄二

背景：横隔膜ヘルニアは, 先天性心奇形の合併も比較的多く, また, 出生直後に重篤な新生児遷延性肺高血圧(PPHN)を呈することもまれではないため, 予後に大きく影響する心臓血管系の病態を把握することは重要である。

今回, 胎児期より心エコーを施行した4症例について報

告する。

胎児心エコー検査：4症例とも左側横隔膜ヘルニアであり胎児心臓は右側に著しく偏位していたが, 心機能は比較的良好であり, 心不全徴候を示した症例はなかった。また, 明らかな心奇形の合併を認めなかった。しかしながら, 3症例において, 明らかに左心房と左心室が右心系に比較して小さく, 卵円孔におけるシャントは, 両方向シャントあるいは左右シャント優位であり, 大動脈への血流も低下して大動脈径も比較的小さかった。残りの1症例は, むしろ右心房, 右心室の方が左心系に比較してやや小さい程度であり, 上述のような所見は認められなかった。また, 前3症例の中で1例は, 明らかな僧帽弁閉鎖不全を認めた。さらに, 1症例は, すべてのエコー所見が類似し大動脈縮窄症を出生前に否定することができなかった。

出生後の経過：4症例とも帝王切開にて娩出し, 呼吸循環動態の安定を待って手術を施行した(1症例は術前に死亡)。手術直後より, 胎児期に認められた左心系と右心系のサイズの非対称は消失し, ヘルニアによる直接の物理的圧排が非対称の原因であったと考えられた。胎児期に僧帽弁閉鎖不全を認めた症例も術後に閉鎖不全は消失した。しかしながら, 術後も全症例で左側肺動脈の血流量が右側に比較して低下していた。

まとめ：横隔膜ヘルニアの心臓血管系に及ぼす影響は物理的圧排によるものが大きいと思われるが, 術後も患側肺動脈の血流低下は残存しうる。また, 胎児期に大動脈縮窄症を否定することが非常に困難な症例である。

11. 胎児心不全を伴った胎児心疾患症例の検討

総合病院鹿児島生協病院小児科

西畠 信

鹿児島市立病院小児科

奥 章三

同 産婦人科

上塘 正人

東京女子医科大学母子総合医療センター産科部門

松田 義雄

胎児心不全は心疾患が胎児診断される契機ともなり, 胎児心エコー検査では一般に胎児水腫と胎児心拡大の2つによって定義されている。

目的：心形態異常が胎児心不全を起こす要因を検討する。

対象と方法：過去10年間で胎児診断しビデオ記録の分析が可能な胎児心形態異常67症例のうち, 腔水症(腹水, 胸水, 心液貯留, 皮下浮腫), または心胸郭面積比(CTAR)45%以上の心拡大を認める症例について検討した。

結果：17症例が上記の基準に該当した。心拡大を伴わない腔水症の症例は1例のみ(大動脈縮窄複合)で心疾患以外の全身疾患が胎児水腫の原因と考えられた。その他の16症例はすべて心拡大があり, うち7例が腔水症を伴っていた。

た。16例の疾患の内訳は、Ebstein奇形と類縁疾患5例、純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈狭窄4例、肺動脈弁欠損2例、大動脈弁欠損、高度房室ブロックを伴った総動脈幹症、異型大動脈縮窄であった。21トリソミーと18トリソミーが1例ずつあった。16例の転帰は、子宮内胎児死亡3例、新生児死亡4例、乳児死亡1例、妊娠継続中1例で、特に腔水症の症例は極めて予後不良であった。

考察：胎児期の心疾患は出生後の心不全が肺血流増加型心疾患に多いのと異なり、中等度以上の房室弁(特に三尖弁)の逆流、肺動脈弁の逆流、何らかの原因による両大血管の閉塞、左室収縮不全、高度の徐脈性不整脈、のいずれかが伴うと胎児期に心不全が進行する危険因子になると考えられた。これらは心疾患の胎児診断後の経過観察、分娩時期の決定、将来は胎児治療の戦略を考えるうえで重要となるであろう。

12. 在胎21週時に診断を見落とした純型肺動脈閉鎖の1例

兵庫県立こども病院研究検査部

安福万紀子, 神戸 幸子, 綿岡 恭子
小林 弘子

同 循環器科

黒江 兼司, 佃 和弥, 城戸佐知子
鄭 輝男

同 周産期医療センター産科

大橋 正伸

症例：妊婦は初経妊婦。在胎21週に胎児不整脈を主訴として紹介された。その時点で、不整脈は検出されず、四心腔の確認、房室弁の確認、肺動脈やその分岐の確認、大動脈、大動脈弓、動脈管弓の確認、上大静脈、下大静脈の確認にて正常と判断した。ところが38週の時点にて四心腔のアンバランスを指摘され再来。胎児心エコーにて右室腔の狭小化が明らかで、肺動脈弁の順行性の血流がないと考えられ、肺動脈弁閉鎖と診断した。40週3,044gにて出生。生直後よりPGE₁投与のうえ管理され、生後5日心臓カテーテル検査および、バルーン心房中隔裂開が施行された。右室拡張末期容量は56%、三尖弁輪は9mmと判断され、生後9日、肺動脈弁裂開術および左BTシャントが施行された。

結語：純型肺動脈閉鎖では妊娠の経過とともに、右室発育のバランスのずれが増大することが確認された。

13. 胎児心臓超音波検査において純型肺動脈閉鎖症を疑った1症例

慶應義塾大学産婦人科

西村 修, 宮越 敬, 浅岡健太郎
上原 克彦, 上野 和典, 清河 康
田中 守, 吉村 泰典

純型肺動脈閉鎖は先天性心疾患の約1~3%を占め、出生直後から新生児管理を必要とする疾患である。今回われわれは、胎内において純型肺動脈閉鎖症を強く疑った1症例

を経験したので報告する。症例は28歳、4経妊1経産。妊娠29週時に施行した超音波検査にて胎児心臓四腔断面の異常を指摘され、当院胎児ハイリスク外来に紹介受診となる。胎児心臓四腔断面にて右室の軽度低形成を認めるも心室中隔欠損は観察されなかった。また、肺動脈弁は軽度高輝度を呈し、その可動性を確認することは困難であった。パルスドプラ法およびカラードプラ法では、肺動脈弁直上において乱流を認め、大動脈から肺動脈への動脈管依存性の逆向性血流が観察された。なお、主肺動脈径は8.8mmであり正常範囲内に保たれていた。また、そのほかに合併奇形を認めず胎児発育も妊娠週数相当であった。本症例は現在外来経過観察中であり、まだ確定診断に至っていないが、胎内診断の留意点や予後関連因子の検討について、若干の文献的考察を加えて報告する。

14. 胎児診断が困難であった肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、左肺欠損の1例

兵庫県立こども病院循環器科

佃 和弥, 黒江 兼司, 城戸佐知子
鄭 輝男

同 研究検査部

神戸 幸子, 安福万紀子, 綿岡 恭子
小林 弘子

同 周産期医療センター産科

大橋 正伸

妊婦は32歳、1経妊1経産、前児は先天性心疾患(心室中隔欠損、左心系の低形成、詳細不明?のため生後1日に死亡)。今回、在胎20週4日に胎児心臓診断を希望にて受診した。胎児心エコー上、心臓軸は極端に左に偏位。四心腔は存在し、内臓心房関係は正常と判断されたが、心室中隔欠損を認めた。大血管に関しては、太く、心室中隔に騎乗し、弓を形成し下行大動脈へつながるもの(ただし弓から頸腕部への分枝の全容は不明)の1本は確認できたが、大動脈が肺動脈かが同定できなかった。ほかに、細く、起始部は不明であったが、の大血管の右後方を上方へ走行する血管を認めた。肺動脈として確信できる血管は検出できなかった。診断の決定はできなかったが、総動脈幹+大動脈離断あるいは肺動脈閉鎖+心室中隔欠損等を考えた。家族には予後が必ずしも良いと限らない複雑心奇形が存在すること、正確な診断ができていないこと、肺動脈が検出・同定できていない(技術の未熟やエコー条件の要因も考えられる)ことを伝えた。両親は前児より1日でも長く生きてくれればと、妊娠の継続を望まれた。エコー条件の不良のためもあり、以後繰り返す検査でも、肺動脈を確信をもって検出・同定することは困難であった。児は41週5日、2,774g当院産科にて出生。出生後の診断にて肺動脈閉鎖、心室中隔欠損、左肺欠損と診断された。

結語：胎児期において一側肺肺欠損の肺動脈の同定には困難を伴った。

15. 先天性心疾患の胎内診断に関する後方視的検討

慶應義塾大学産婦人科

谷垣 伸治, 宮越 敬, 浅岡健太郎
上野 和典, 上原 克彦, 西村 修
清河 康, 田中 守, 吉村 泰典

目的: 先天性心疾患の胎内診断について超音波検査の診断精度を中心に後方視的に検討することを目的とした。

方法: 1996年1月~2001年9月までに当科にて出生した4,031名のうち, 新生児期に先天性心疾患が確認された36名を対象とし, 胎内診断の有無, 診断時の妊娠週数および超音波検査所見について後方視的に検討した。なお, 14名は胎児心疾患の精査目的で当院に紹介された。

結果: 36名のうち21名(58.3%)は胎内にて先天性心疾患が指摘されていた。病変について検討すると全44病変のうち22病変(50%)は胎内にて診断され, 診断時の平均妊娠週数は 29.3 ± 4.8 週であった。疾患は, ファロー四徴症は5/6例, 心内膜床欠損は2/5例, 大血管転位は3/3例, 左心低形成症候群は4/4例, 不整脈は3/3例, 大動脈縮窄症は3/6例, 大動脈弓離断は2/3例が胎内診断可能であった。胎内診断された21名は出生後直ちに精査加療を行うことが可能であった。大動脈縮窄症および大動脈弓離断の出生後診断例はすべて生後早期のチアノーゼにて検出され, 超音波検査上はいずれも両心室に明らかな異常を認めなかった。心室中隔欠損もしくは心房中隔欠損のみを認めた6名の欠損孔は小さく, すべて出生後に診断された。なお, 新生児期に治療を要した心疾患の診断精度について, 心臓四腔断面像の描出による検出率は43%であったが, 心室流出路像の描出を加えた場合には60%であった。

考察: 重度の心内構築異常を主病変とする心疾患を出生前診断できる頻度は高く, 新生児期早期に治療が可能であった。一方, 大動脈縮窄症および大動脈弓離断は, 心臓四腔断面像, 心室流出路の描出のみでは検出が困難と考えられた。

16. 胎児動脈管早期閉鎖の出生前診断例

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, 猪谷 泰史
後藤 彰子

同 産科

菅原 智香, 山中美智子

日本鋼管病院生理検査室

辻村久美子

緒言: 胎児動脈管早期閉鎖は胎児右心不全を来し, 胎児水腫や新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)の原因となる予後不良の病態と考えられてきた。われわれは胎児期の動脈管閉鎖の過程をとらえ, 出生後酸素投与のみで軽快した1例を経験した。

症例: 在胎36週, 胎児心拡大と三尖弁奇形を疑われて当

院紹介。心拡大(CTAR 34%, TCD 42mm), 右房後壁に達する三尖弁逆流(TR)と右室壁肥厚を認めた。TRの流速は4.5m/秒(推定右室圧86mmHg), 臍帯静脈はpulsation patternであったが, 胎児胸腹水はなかった。PSを示唆する所見はなかった。動脈管の狭小化とカラードプラ法にてモザイクパターンを認め, 動脈管血流のpulsatility indexは1.11と低下していた。翌日以降は動脈管は描出できず, 胎児動脈管早期閉鎖を疑った。母体の抗炎症剤投与歴はなかった。全前置胎盤のため, 在胎37週に帝王切開にて出生(体重3,404g, アプガースコア8/9, 臍帯血hANP = 200pg/ml, BNP = 524pg/ml), 一過性多呼吸様の呼吸障害と末梢循環不全のため, 経鼻酸素療法を開始。生後10分, 心エコーで動脈管閉鎖を確認。PPHN症状はなく, 人工呼吸管理は必要なかった。TRは生後は時々刻々と軽減し, 生後6時間時には消失。啼泣時チアノーゼのため, 日齢7まで酸素療法を継続。日齢11, 退院。現在, 1歳で成長発育に問題なく, 心不全徴候なし。

考察: 本症例から, 胎児TRでは動脈管早期閉鎖を考慮すべきであること, 必ずしも予後不良や治療に難渋する症例ばかりではないことが示唆された。胎児診断されず, 一過性多呼吸や原因不明のPPHNと診断されている症例に本疾患が関与している可能性がある。

17. Tei indexを用いた動脈管収縮を伴った胎児の右室機能の評価

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

森 善樹

秋田大学小児科

原田 健二

Oregon Health Science University

David J. Sahn

背景: 流産予防で母体に使用されるindomethacinは胎児の動脈管収縮を起こし, 胎児の心室に対し形態的, 血行動態的变化をもたらす, ひいては胎児水腫を惹起することが報告されている。しかし胎児心室機能の非侵襲的な評価法には制限があり, いまだ有用な指標がない。最近, Tei indexが収縮, 拡張機能をあわせたグローバルな心室挙動を示す指標としてその有用性が報告されている。

目的: 動脈管収縮を伴った胎児の右室(RV), 左室(LV)機能を心エコーのDoppler法で得られるTei indexを用いて評価すること。

対象と方法: 母体にindomethacinが投与された78胎児と70正常胎児の148胎児(在胎週数20~39週)を対象にした。Tei indexは心室流入波形, 心室流出波形から容収縮時間(ICT), 拡張時間(IRT)の総和(isovolumic time: IVT)と, 駆出時間(ET)を測定し, IVT/ETとして求めた。pulsed DopplerまたはCW Doppler法によって得られた動脈管のvelocity profileからpulsatility index(PI)を求め, PIが1.9未満を動脈管収縮と定義した。対象を動脈管収縮を伴った胎児(DC

group), 動脈管収縮が見られなかった胎児(none DC group), 正常胎児(N group)と3群に分けRVとLVのTei indexを比較した。

結果: 動脈管収縮は23胎児に見られたが, 胎児水腫を呈した胎児はなかった。DC groupでは, none DC group, N groupと比較して有意に心拍数で補正したRV IVTは長く, RV ETは短かった。DC groupのRV Tei indexは 0.74 ± 0.14 で, none DC groupの 0.35 ± 0.07 , N groupの 0.35 ± 0.06 と比較してDC groupのRV Tei indexは高値を示し, しかも他のgroupとオーバーラップがなかった。LV Tei indexは3群間で差はなかった。

Indomethacin中止後に連続的に観察できたDC groupの7胎児では動脈管の弛緩に伴い, RV Tei indexは 0.69 ± 0.12 から最終的に 0.38 ± 0.04 と正常化した^が, 動脈管弛緩にもかかわらずRV Tei indexが高値を示した症例が2例いた。

結語: Tei indexは動脈管収縮を起こした胎児で見られる異常な右室掌動を評価する有用な指標である。

18. 高選択的サイクロオキシゲナーゼ2受容体阻害剤(celecoxib)の胎児動脈管収縮作用および腎組織への影響
秋田大学小児科

安岡 健二, 高橋 康, 原田 健二

背景: 胎児動脈管はサイクロオキシゲナーゼ(COX)阻害剤により収縮する。COXの2種の受容体(COX1, COX2)のうち, COX2のみを阻害するCOX2選択的阻害剤が注目されている。われわれは最近開発された高選択的COX2阻害剤であるcelecoxibについての検討を重ねてきた。

目的: 高選択的COX2阻害剤であるcelecoxibのラット胎児動脈管収縮作用および作用の妊娠週数依存性および用量依存性を検討すること。また, celecoxibの腎組織への影響についても検討すること。

方法: 日齢20の妊娠ラットをcontrol群・indomethacin群(10mg/kg)・celecoxib群(30・60mg/kg)に分け, 薬剤投与後24時間に帝王切開を施行し, 娩出した胎仔をドライアイス・アセトンを用いて全身急速凍結した。続いてミトクロームで作製した心血管断面を顕鏡観察し, 動脈管内径(D)および主肺動脈(P)を計測し, この比(D/P比)を動脈管収縮の指標とした。この指標の日齢別の変化, 各群間の差を統計学的に検討した。また, 各群の胎児腎を光顕にて組織学的に評価した。

結果: Celecoxibは, indomethacinと同様に動脈管を有意に収縮した。celecoxib 30mg/kg群と60mg/kg群では動脈管収縮作用に有意差を認めなかったが, 腎組織では, 尿細管の変化率に有意差を認め, 腎組織の変化はCOX2による影響をより鋭敏に反映すると思われた。

考察: 高選択性COX2阻害剤(celecoxib)は胎児動脈管を有意に収縮させた。また, 胎児腎組織変化は動脈管収縮作用と比し, より鋭敏であった。

19. 周産期の動脈管におけるprostaglandin E receptor subtypeとATP-sensitive K⁺ channelの意義

旭川医科大学小児科

梶野 浩樹, 真鍋 博美, 林 憲一

津田 尚也

旭川厚生病院小児科

梶野 真弓

University of California San Francisco

Ronald I. Clyman

背景: 出生後, 動脈管のprostaglandin E(PGE)に対する反応性は合目的的に低下する。羊の動脈管のPGE receptor(EP receptor)は胎生期にはそのsubtypeのうちEP2, EP3, EP4の3種類が発現しているが, 生後EP2が発現するのみとなる。ただし, 一般にEP3はEP2やEP4と異なり, cAMPの産生を抑制するシグナル伝達をもつ。

目的: 動脈管におけるEP receptorの発現様式の変化が, 出生後のPGEに対する反応性の低下を説明できるかどうか, *ex vivo*で検討する。

方法: 在胎満期の羊胎仔の動脈管をリング状に摘出し, その等尺性張力をEP receptor作動薬などの投与下に測定した。

結果: EP2刺激薬(butaprost)は動脈管を弛緩させた。EP4阻害薬(AH23848B)はPGE₂による動脈管の弛緩を抑制した。すなわち, EP4刺激は動脈管を弛緩させる。驚くべきことにcAMP産生を抑制するEP3刺激薬(M & B 28767, GR63799X)も動脈管を弛緩させた。さらに, EP3刺激薬による弛緩はATP-sensitive K⁺ channel阻害薬(glybenclamide)で抑制された。glybenclamideはcAMPを介する動脈管の弛緩を抑制しなかった。

まとめ: EP3刺激はcAMP産生を抑制するが, EP2やEP4への刺激と同様に動脈管を弛緩させた。これはcAMPを介するシグナル伝達とは独立したATP-sensitive K⁺ channelを介する機序によると考えた。動脈管は胎生期に3つの弛緩型EP receptorをもつが, 生後2つを失う。その結果, PGEへの反応性が低下する。

20. 異型大動脈縮窄症の1胎児例

鹿児島市立病院小児科

奥 章三

同 産科

山本 文子

鹿児島生協病院小児科

西島 信

異型大動脈縮窄症(atypical CoA)は下部胸部大動脈～腹部大動脈にある縮窄に対して用いられる診断名であるが, 日常遭遇することの少ない病態であり, 胎児での報告も調べた限りではない。今回われわれは妊娠中期にatypical CoAと診断したが, 胎内死亡に至った例を経験したので報告する。

症例：初診時26週2日・IVF-ET(体外受精)妊娠で、卵巣過剰刺激症候群(OHSS)から左頸静脈血栓症を起こし、ヘパリンによる抗凝固療法を受けていた。定期の妊婦検診で羊水過多と胎児腹水および心拡大に気付かれ紹介された。TCD 34mm, CTAR 45.4%と心拡大あり、両房室弁の逆流と肺動脈弁閉鎖(機能性)が認められた。心内奇形はなく、大動脈弓がisthmusまでは正常に見えたが、その先の血流がとらえがたく横隔膜レベルでモザイクを呈していた。その後数回の胎児心エコー検査にて内胸動脈を介する側副血行路が描出されるようになり、横隔膜部のatypical CoAと診断した。次第に胎児水腫が進行したため、分娩・胎外治療を模索したが、分娩に帝王切開が必要な状態であり、予後不良と予想される児に対して積極的terminationは不適當であるとの判断があり、結局在胎29週5日に胎内死亡した。剖検にて横隔膜部のatypical CoAが確認された。

考察および問題点：本児の心不全は、側副血行路の発達不十分で両心室がatypical CoAによる後負荷に耐えられなかったためと考えられる。しかし、臍動脈血流はドブラ上しっかりしていた。肺動脈弁の機能的閉鎖が体静脈還流障害を生み胎児水腫を助長したと思われるため、胎外に出して肺循環を確立させ右心負荷を減らせれば生存できた可能性もあると思われた。

21. 胎児診断により、生後すぐから治療を開始した、大動脈縮窄を伴う複雑心奇形の1例

天理よろづ相談所病院循環器センター小児科

須田 憲治, 松村 正彦

症例は39週の男児、主訴は四腔像の異常。G1P0で、切迫早産のため1週間入院したことがある。妊娠中計11回の胎児エコーを受けていたが、紹介の際まで異常を指摘されていなかった。39週の胎児エコーで一方の心室がはっきり見えないため紹介された。当院の胎児心エコー図では、僧帽弁狭窄・左室低形成・両大血管右室起始(大動脈弁下室中隔欠損)・大動脈離断の疑い。肺動脈径は12mmに対して、上行大動脈径は5mmと極端に細かったが、順行性血流を認めた。2DEでは、大動脈は第1分枝と第2分枝の間で連続した像を描出しにくかった(retrospective reviewでは連続した像あり)。大動脈離断あるいは縮窄として、分娩立ち会いを行った。

40週3日、自然分娩。アプガースコアは5分8点。生後の心エコー図では上記心内構造異常+大動脈弓の低形成を伴う大動脈縮窄を認めた。5ng/kg/minのlipo-PGE₁の持続点滴を開始し血行動態は安定していた。3生日、心臓外科の依頼により、橈骨動脈からの大動脈造影で大動脈の形態を確認し、大動脈再建術+肺動脈絞扼術を施行した。術後経過は良好であった。胎児診断により、生後すぐから治療が行え、患児は生後一度も代謝性アシドーシスに陥ることなく手術を受けた。また、両親も、出産前から診断・予測される治療経過を聞くことで、冷静に対処された。

22. 胎児診断した左心低形成症候群の兄弟例

社会保険中京病院小児循環器科

安達 陽子, 牛田 肇, 西川 浩

大橋 直樹, 松島 正氣

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

沼口 敦

星ヶ丘たなかこどもクリニック

田中 宏

はじめに：左心低形成症候群の兄弟例の報告は少ない。われわれは在胎30週と19週に診断した2例を経験した。卵円孔の有無が異なり、この症候群の発生原因を考えるうえで重要と思われたので報告する。

症例：症例1は羊水過多を理由に小児科を経て当院を紹介され、在胎30週2日に胎児心エコーを行った。下大静脈につながる右房と大きな右室、小さな左房と僧帽弁閉鎖があり、大血管は右室から順行性に起始する太い血管とその脇に逆行性血流の細い血管を認め左心低形成症候群と診断した。卵円孔は見られなかった。経過とともに三尖弁逆流の進行が見られた。40週6日分娩遅延のため帝王切開にて出生した。心エコーでは卵円孔は認められず、総肺静脈還流異常症の合併を疑った。日齢2で高肺血流によるショックとなり、進行する三尖弁逆流の心不全により日齢4に死亡した。剖検では卵円孔の閉鎖は認められたが、総肺静脈還流異常症の合併は見られなかった。のちに染色体異常46, XX, del(11)(q24)が判明した。症例2は2年後妊娠し胎児心エコーを依頼された。在胎19週で行い第1子と同様大きな右房と右室、小さな左房と僧帽弁閉鎖、太い肺動脈を認め左心低形成症候群と診断した。卵円孔は開存しており、三尖弁逆流は見られなかった。病名と予後の見通しを説明したところ両親はterminationを選択された。胎児の染色体異常の有無は不明であった。

考察：左心低形成症候群の約10%に卵円孔閉鎖が見られ、原因とも考えられている。今回の2例が同一の原因で発生したとすれば、在胎19週で開存していた卵円孔が在胎30週までに閉鎖したことになり、卵円孔閉鎖は原因でなく結果であるとも見なすことができる。

23. 出生後PH crisisを認めた胎児期卵円孔閉鎖の1例

北里大学小児科

中畑 弥生, 中村 公則, 三須 陽子

佐藤 雅彦, 野渡 正彦, 広田 浜夫

堀口 泰典, 平石 聡

同 病理

秋野 史幸, 三上 哲夫

胎児心エコーにて、卵円孔閉鎖、右室拡大、三尖弁閉鎖不全を認め、在胎週数37週5日、出生時体重2,646g、アプガースコア8/9、頭位経膈分娩にて出生した児である。出生後の心エコーにて、大動脈縮窄症、三尖弁逆流、僧帽弁狭窄、

動脈管開存(右-左シャント優位), 卵円孔閉鎖と診断され, 右室拡大, 肺動脈の拡大を認めた。生後7時間ごろから, 呼吸状態の悪化が見られたため, プロスタグランジンE₁を投与し人工呼吸管理を行った。日齢6に大動脈縮窄の解除術が施行されたが, その後体位変換や覚醒時における一過性の酸素飽和度低下が認められ, その際の心エコー検査において肺高血圧(PH)所見(TR flow velocity = 4~5m/sec)が認められた。以後も, PHが持続するため, 日齢14, 心臓カテーテル検査を施行。酸素負荷またはトラゾリン負荷にて, 肺血管抵抗の低下を認めたが, 酸素投与の中止により左室圧と右室圧はほぼ等圧となることが確認された。その後, 酸素投与下でも肺高血圧は安定せず, プロスタグランジンI₂とNQX 5~35ppm 投与を開始し, また塩酸モルフィンにて十分な抑制をして経過観察したが, 肺出血を合併し, 呼吸状態の悪化, 血圧の低下を認め日齢51に永眠した。病理解剖の結果, 卵円窩を認めるも卵円孔は完全に閉鎖していた。また, 僧帽弁は薄い1枚の弁膜からなり, 乳頭筋の位置は高く, 腱索は短かった。さらに, 肺動脈の画像解析を用いて肺動脈の中膜の厚さを算出したところ, 100 μ m径の肺動脈に肥厚所見が認められた。

24. 出生時蘇生に全く反応しなかった早期卵円孔閉鎖を伴う左心低形成症候群の病理所見

東京女子医科大学母子総合医療センター新生児部門

中野 玲二, 廣瀬 彰子, 松澤 幸恵
佐橋 剛, 佐久間 泉, 仁志田博司

同 附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

石井 徹子, 中澤 誠

はじめに: 左心低形成症候群における心房間短絡血流は循環動態に重要な影響を及ぼす因子である。

今回われわれは出生時に卵円孔が閉鎖していた左心低形成症候群の1例を経験したので, その臨床経過および病理解剖所見を報告する。

出生前の経過: 妊娠25週に胎児心奇形疑いにて当院紹介受診。胎児心エコーにて心奇形を疑っていた。

また, 妊娠経過中の心房間短絡血流は確認できている(最終は妊娠36週)。前期破水後にオキシトシンにて陣痛誘発し, 新生児科医立ち会いにて38週0日経膈分娩にて出生。CTG異常なく, 順調な分娩経過であった。

出生後の経過: 出生体重2,616g。男児。外表奇形認めず。出生時弱い啼泣を認めるが, 生後1分前には啼泣は消失した。心拍数100/min未満。mask & baggingによる蘇生に反応なし。気管内挿管を行うが胸郭は拳上不良。aeration不良。静脈ライン確保し, 蘇生を行うが反応乏しく, ductal shockも疑いIPGE₁投与するも改善認めず。胸部X-rayにてびまん性の著明な肺静脈性のうっ血像, 縦隔気腫を認めた。

心エコーはecho windowが不良で施行不能。生後約2時間で死亡確認。

病理解剖所見: 痕跡的左室, 僧帽弁閉鎖, 大動脈閉鎖,

大動脈弓低形成, 動脈管開存を認め, 肺動脈は狭窄なし。卵円孔の解剖学的閉鎖, 左房心内膜の繊維性肥厚を認めた。4本の肺静脈は左房に還流しており, 肺静脈狭窄は認めなかった。肺組織に著明なリンパ管拡張を認めたが硝子膜様変化はなく, 肺胞数, 肺体重比からみて肺低形成は否定された。

考察: 本症例の死因には早期卵円孔閉鎖が大きく関与していることが病理所見から示唆される。

本症例の卵円孔閉鎖は胎児期であることが左房の組織学的変化および臨床経過から推測された。

25. 静脈血流による心房間交通狭小化の評価 左心低形成症候群と三尖弁閉鎖症における検討

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所循環器小児科

石井 徹子, 太田 真弓, 中澤 誠

同 母子総合医療センター新生児部門

中野 玲二, 仁志田博司

左心低形成症候群(HLHS)や三尖弁閉鎖症(TA)において心房間交通は生命維持に必須で, その情報を出生前に知ることは生後の循環管理の戦略に寄与する。

目的: 心房間交通の大きさを, HLHSでは肺静脈の, TAでは大静脈の血流を用いて評価する。

対象: 胎児期から出生後まで経過を追ったHLHS 5例とTA 1例。

方法: 胎児エコーでは静脈波形の収縮期血流に対する拡張期血流または心房収縮による逆行性血流速度の比を測定。出生後, 心エコー検査による心房間血流最大流速, カテーテル検査では引き抜き圧較差, または剖検所見を用い心房間交通の大きさを評価した。

結果: HLHSでは心房間血流最大流速が速くなるに従い収縮期血流最大流速に対する拡張期血流最大流速比の低下と心房収縮期逆行性血流最大流速比が増大する傾向が認められた。また同様にTAで上大静脈や下大静脈で正常と比較し収縮期血流最大流速に対する拡張期血流最大流速比の低下と心房収縮期逆行性血流最大流速比が増大している症例で, 生後に心房間交通の狭小化を疑い, 心臓カテーテル検査を施行したが心房間交通の狭小化は認められなかった。

まとめ: HLHSでは心房間交通の大きさの評価として, 肺静脈の収縮期血流最大流速に対する拡張期血流最大流速比と心房収縮期逆行性血流最大流速比が有用である。しかしTAでは上大静脈や下大静脈での血流波形から同様の方法で心房間交通の狭小化を評価することは困難である。

26. 妊娠経過中に肺容量の予測が困難であったcongenital cystic adenomatoid malformation(CCAM)の1例

久留米大学小児科

姫野和家子, 水元 淑恵, 菅原 洋子
家村 素史, 藤野 浩, 前野 泰樹
石井 正浩, 赤木 禎治, 松石豊次郎

Congenital cystic adenomatoid malformation(CCAM)は心疾患ではないが, 出生後の換気循環の問題もあり, 周産期管理方針の判定に小児循環器科医もかかわってくる。今回, 妊娠経過中に肺容量の予測が困難であったCCAMの1例を経験したため報告する。

症例は20週1日に左胸郭内に腫瘤を疑われ, 23週に縦隔が右に変位してきたため当院に紹介された。左胸郭内の腫瘤は肺との境界は明瞭で高輝度の充実性でありCCAMの2型か3型を疑ったが, この時点で腫瘤は全胸郭の半分以上を占めており, 心臓は完全に右胸郭内にあった。そのために, 右背側に圧排された右肺と上方に圧排された左肺の肺容量は小さく, 出生後に十分な換気ができる可能性は低いと予測された。左肺動脈は腫瘤を栄養し26週の時点で4mmと拡大していた。経過中, 腫瘤の輝度が次第に低下し肺との差が少なくなったため, 腫瘤と正常肺の容量の経時的変化が判定できなくなったが, 心臓の位置が次第に中央に戻り, 妊娠36週の分娩直前にはほぼ正中からやや左側になってきたため, 腫瘤の発育は少ないと考えられた。分娩は家族の希望で経膈分娩となった。出生後は呼吸障害は全くなく, アプガー(8/9)。胸写上, 縦隔は右方に変位しているものの左右の肺の容量は十分あり, CCAMの範囲は左下葉の小さな範囲のみであった。CTとMRI所見でもCCAMの可能性が高いが, 外科的な組織診断はまだされていない。

結語: 在胎23週の時点で極めて予後不良と予測されていたCCAMの症例であったが, 胎内経過中の腫瘤の発育は少なく, 出生時の換気は臨床的には全く異常がなかった。妊娠中絶の限界である22週の時点での予後の予測は嚴重な注意が必要と考えられた。

27. 胎児水腫を伴う大量胸水と胎児心異常について

日本赤十字社医療センター新生児未熟児科

与田 仁志, 川上 義, 中島やよひ
遠藤 大一, 山本和歌子

同 産婦人科

池谷 美樹, 梁 英治, 杉本 光弘

はじめに: 先天性乳び胸に代表される大量胸水を伴う胎児水腫は, 肺低形成の程度によりその予後が決定される。胎児期に大量胸水が観察された胎児について, 今回は肺低形成の予測と生命予後とともに, 合併心疾患や胸水による心機能への影響について検討した。

方法と対象: 当院で過去16年間に経験した胎児水腫を伴う胎児胸水12例を対象とし, その原因, 肺低形成, 生命予後, 合併心奇形を検討した。最近の6例については胎児エ

コー所見から胸水が心機能に与える影響についても検討した。

結果: 対象12例の胎児胸水は全例が乳び胸で, 両側4例, 左側4例, 右側4例で, 平均在胎週数は35.5週, 平均出生体重は2,726g, 男女比は8/4であった。合併疾患としてDown症候群4例とNoonan症候群1例が存在し, 心疾患はCAVC, VSD, PDA各1例(以上Down), PS + ASD 1例(Noonan), PAclVS 1例の計5例に認められた。生存例は5例で7例は新生児期死亡し, 呼吸不全が死因の大半を占めた。最近6例の検討では, 羊水過多が5例あり, 4例に羊水穿刺, 1例に胎児胸腔羊水シャントが施行された。その胎児エコー所見(観察は在胎26~35週)としては, 肺/胸郭断面積比の平均は0.17(0.1~0.25)で, 0.22以下では全例が死亡しており, 剖検で得られた肺/体重比(0.73~1.7%)と相関した。胎児心機能評価については, 収縮能は正常であったが, CTARの平均が15.7%, CTRが33.6%と非常に低く, 大量胸水による胎児心への圧迫を反映していた。IVCは胸水中の導管と化し, PLIIは0.42~0.75と高値で1例を除いて0.5以上であった。臍帯動脈のRIは平均0.79と比較的高く, 2例では拡張期血流途絶を示した。いずれもNST不良を示すものであった。

結語: 大量胎児胸水の原因となる先天性乳び胸ではDown症候群とNoonan症候群の合併が注目され, それに伴い心奇形の頻度も高くなる。大量胸水の影響で, 胎児心の圧縮とIVCの伸展がNST不良の原因と考えられた。生命予後は肺低形成と未熟性により, 胎児肺の低形成はL/T比が剖検所見に一致した。

28. 先天性横隔膜ヘルニアに対する胎児心エコーの検討
静岡県立こども病院循環器科

田中 靖彦, 青山 愛子, 大崎 真樹
満下 紀恵, 金 成海, 斎藤 彰博

同 小児外科

尾山 貴徳, 吉田 篤史, 岡崎 任晴
漆原 直人, 長谷川史郎, 河野 澄男

当院では胎児期に診断された先天性横隔膜ヘルニア(以下CDH)に対し, 心機能の評価と合併心奇形の有無の診断の目的で胎児心エコー検査を行っている。1997年以降, 当院で胎児心エコー検査を行ったCDH 6例を対象に, 胎児心エコー所見と出生後のPPHNに関し検討した。初回検査週数は21~38週(平均33.5週, 検査回数は1~3回[1例にのみ3回, 他は1回のみ])であった。先天性心疾患を合併した症例はなかった。全例, 母体搬送のうえ予定帝王切開を行った。児に第一呼吸を起こさせないため母体には全身麻酔を行い, 児に対し出生後直ちに気管挿管が行われた。6例中, 死亡は2例であった。1例は著明なIUGR, 多発奇形, 1例は胎児水腫を合併していた。同時期に生後24時間以内発症のCHDが25例あり, 死亡は4例であった(16%)。出生時体重2,000g以上の23例では死亡は2例のみであった(9%)。胎

児心エコーを施行した群と非施行群で死亡率に有意な差はなかった。25例中ECMOを4例に使用し、うち死亡は1例であった(胎児水腫,胎児心エコー施行例)。胎児心エコーでの三尖弁と僧帽弁の弁輪径の比(以下T/M比)は初回エコー時で0.95~2.21(1.52±0.57)であり、T/M比が1.5以上の3例は全例出生後NO投与が必要であり2例が死亡したが、1.5未満の3例ではNOは必要なく死亡例もなかった。今回の検討では、胎児心エコー検査の救命率の向上に対する効果は明らかではなかったが、T/M比により出生後のPPHNの重症度を予測できた。出生後の患側の肺動脈径が予後に密接に関連するとの当院でのデータがあり、今後左右肺動脈径、肺動脈弁径/大動脈弁径などのパラメータに関しての検討も加えていきたい。

29.重症貧血を来した胎児に対する子宮内臍帯血管輸血時における経時的下大静脈preload index測定の有用性について

秋田大学産婦人科

小川 正樹, 呉 燦文, 細谷 直子
佐藤 朗, 田中 俊誠

はじめに:血液型不適合妊娠などでは、妊娠中に胎児に重症貧血を来すことが知られている。現在、胎児貧血に対する根本的な治療は、臍帯血管輸血である。しかし、その治療開始基準および治療効果の判定には、臍帯血検査によることが多い。したがって、頻回な輸血療法時には、その時期の判断に苦慮する。今回われわれは、母体の不安定ヘモグロビン症により、反復する胎児貧血を来した症例に対して、子宮内臍帯血管輸血を施行し救命しえた1例を経験した。その経過から、下大静脈preload indexが輸血療法のタイミングを決定するメルクマールとなりうる可能性が示唆されたので、考察を含めて報告する。

症例:25歳,1経妊1経産。

主訴:胎児肝臓腫大・胎児水腫の精査および治療。

家族歴:原因不明の貧血の家族内発生を認める。

既往歴:特記すべきことなし。

既往妊娠歴:自然妊娠後の妊娠20週に発症した胎児水腫の精査目的に、妊娠21週に当院紹介となり入院となった。以後、胎児腹水除去を行い経過観察していた。妊娠34週、胎児仮死が疑われ、臍帯穿刺を施行した。胎児貧血(ヘモグロビン値4.1g/dl)が認められ、緊急帝王切開術を施行した。出産児は蘇生に反応せず、同日死亡した。

今回妊娠経過:妊娠22週の妊婦健診で、羊水過多と胎児肝臓腫大が認められ、妊娠23週1日、精査目的に当科に入院となった。入院後の超音波検査の結果、胎児腹水が認められた。臍帯穿刺の結果、胎児貧血(ヘモグロビン値2.0g/dl)と診断されたことから、子宮内胎児輸血(腹腔内輸血5回、臍帯輸血5回)により、濃厚赤血球を計325ml輸血した。妊娠37週、帝王切開術により児をアプガースコア7/8で分娩した。

30.母体SS-A抗体による完全房室ブロックに心房粗動を合併した1例

久留米大学小児科

菅原 洋子, 水元 淑恵, 家村 素史
姫野和家子, 廣瀬 彰子, 藤野 浩
前野 泰樹, 石井 正浩, 赤木 禎治
松石豊次郎

母体の自己抗体により引き起こされる心合併症として完全房室ブロック(CAVB)や心筋炎が知られている。今回自己抗体によるCAVBに心房細動を合併した症例を経験したので報告する。

在胎19週に2絨毛膜性双胎の1児にCAVB(心室拍数60~65)を診断され、このときの母体抗体検査でSS-A陽性を指摘された。また、軽度の心液があるためステロイドを投与し、心液は消失したがCAVBは改善しなかった。26週に双胎のCAVBのない児が突然子宮内死亡となったが死亡前に胎児水腫などの異常な徴候はなかった。31週に再来時に初めて心房粗動を指摘されたが、心室拍数は60で心機能も良好、胎児水腫はなく活動性も良好であったため、抗不整脈剤は使用せずに経過観察となった。34週に胎児水腫はなかったが胎児の活動性が低下、経時的な下行大動脈の血流速度も低下してきたとの判断で帝王切開で出生となった。出生時体重1,524g。水腫はなく心室拍数60台、心房拍数430のCAVBと心房粗動を認めた。出生後も利尿も良好で心不全徴候なし。心拍数が50台に低下することがあったため、一時的にイソプロテレンールを持続静注し、心拍数を60台に維持した。全身状態が安定していることを確認後、9生日に経食道ペースングを行い心房粗動は改善、心房は洞調律となり、その後心房粗動の再発は認めない。以後、心拍数は55~60であるが、投薬やペースメーカー装着はせず、1歳の時点で発達、発育は良好である。

結語:臨床的には心房粗動の存在はCAVBの心拍出量に影響を与えていないようであったが、その判定が困難で早期の娩出となった。心房粗動の原因は、自己抗体の関与やCAVBの血行動態による影響が考えられた。経食道ペースングは出生後の心房粗動の治療に有効であった。

31. 緬羊胎仔の完全房室ブロックにおける至適心室ペースングレート

自治医科大学小児科

白石裕比湖, 菊池 豊, 保科 優
大木 文弘, 桃井真里子

同 産婦人科

Ayustawati, 佐藤 郁夫

背景:胎児の完全房室ブロックは心不全による胎児死亡の危険がある。しかし、この疾患に対して確立した治療法はまだない。胎児の心臓を直接ペースングして心拍数を増加させる治療法は効果が期待される。そこで緬羊胎仔に完全房室ブロックを作製し心室ペースングレートを変化させ

た。

方法：9頭の緬羊胎仔を正中開胸して房室結節を冷凍凝固し完全房室ブロックを作製した。左室外膜にペースングリードを装着し、60, 90, 120, 150, 180, 210, 240, 270/minで心室ペースングした。大動脈圧, CVP, 右心拍出量をブロック前とブロック後ペースング中に測定した。

結果：ブロック前とレート60, 90, 120, 150, 180, 210, 240, 270/minでペースング中の血行動態の変化。大動脈圧；平均73mmHgから57, 61, 62, 63, 63, 63, 60, 62mmHgに変化した。大動脈圧はレート60, 90, 240/minで低下していた。CVP；平均3.3mmHgから6.3, 5.1, 5.1, 4.9, 4.9, 5.1, 5.1, 5.4mmHgに変化した。CVPIはレート60/minで上昇していた。右心拍出量；平均340ml/kg/minから199, 263, 277, 295, 275, 267, 266, 252ml/kg/minに変化した。右心拍出量はレート60, 90, 120, 180, 210, 240, 270/minで低下していた。

結語：緬羊胎仔の完全房室ブロックにおいて、心室ペースングレート150/minが最も好ましい血行動態をもたらした。

32. 胎児心磁図を用いた胎児心筋電流の発達評価

筑波大学小児科

堀米 仁志, 塩野 淳子, 松井 陽

同 産婦人科

重光 貞彦

日立製作所中央研究所

宮下 豪, 神鳥 明彦, 塚田 啓二

母体腹壁で観測される胎児心磁界の強度(B)と胎児心の深さ(D)の情報から、胎児の心筋電流を単一双極子として近似することができる。この方法を心房脱分極過程(p波)に応用し、妊娠週数の進行に伴う電流双極子の大きさ(Qp)の変化について検討した。また、心房負荷を来す疾患のQpの値について検討した。

対象と方法：先天性心臓病を伴わず胎児心磁図(fMCG)でp波が明瞭に記録できた在胎20~40週の胎児55例を対象とした。fMCGは9 channel-SQUID磁束計を用いて記録しchannelごとに加算平均した。9 channelのうち最大を示したp波の磁場(Bp)と超音波で計測したDの値から、従来報告した方法(Pediatr Res, 2001)を用いてQpの値を求めた。次に同様の方法で求めた心室脱分極過程における電流双極子(QQRS)との比(Qp/QQRS)を求め、これらと在胎週数との関係を検討した。また、純性肺動脈閉鎖症などの心房負荷を来しうる疾患のQpを求め、比較検討した。

結果：Qpは $40.3 \pm 22.2 \text{ nA} \cdot \text{m}$ で、在胎週数(GW)との間に正の相関(Qp = 1.4GW - 6.1, r = 0.27, p < 0.05)があった。Qp/QQRSは在胎週数によらずほぼ一定の値(0.142 ± 0.073)を示した。また、症例数は少ないものの、純性肺動脈閉鎖症などの心房負荷を来す疾患でQpが高値を示す症例があった。

まとめ：fMCGから推定される心筋電流は妊娠週数の経

過とともに、心室筋電流にほぼ比例して増大した。本法を用いると一部の病態における胎児の心房負荷を電気生理学的に評価できる可能性が示唆された。

33. 胎児不整脈診断におけるTissue Doppler Echo法の有用性について

富山医科薬科大学小児科

橋本 郁夫, 広野 恵一, 渡辺 綾佳

上勢敬一郎, 浜道 裕二, 市田 路子

Oregon Health Science University

David J. Sahn

胎児期における正確な不整脈の診断は出生後の予後に大きく影響する。しかし、従来用いられているM-mode法あるいはDoppler echo法は空間的あるいは時間解像度の点で制限を受けやすい。今回、胎児不整脈(心房粗動)に対しTissue Doppler Echo法を用いた評価を試みたのでその有用性を報告する。

症例は、P rateは400/min, QRSは200/minと計測され、2:1の房室伝導を示す心房粗動で心房波、心室波とも明瞭に分離可能であった。

このように時間解像度に優れたTissue Doppler Imaging法は胎児不整脈の解析に有用である可能性が示された。

34. 周産期母子医療センター開設前後における胎児心臓超音波検査の現況

長野県立こども病院循環器科

神崎 歩, 里見 元義, 安河内 聰

今井 寿郎, 瀧間 浄宏, 石田 武彦

同 心臓血管外科

原田 順和, 竹内 敬昌, 岡 徳彦

石川成津矢

当院は2000年9月25日こども病院に産科を加え周産期センターを開設した。開設前後での胎児心臓超音波検査の変化を検討した。

対象：開設以来2001年11月までに胎児心臓超音波検査を行った285例、延べ415回。

方法：開設以前(2000年9月まで)に初診した207例を前期群、開設後78例を後期群とし、受診理由、在胎週数、有疾患率、心疾患と出生前診断された症例の転帰について検討した。

結果：受診理由別頻度(前期, 後期)：胎児心疾患の疑い[44例(21.3%), 16例(20.5%)], 不整脈[16例(7.7%)], 8(10.3%)], 心臓以外の胎児異常所見[49例(23.7%)], 18(23.1%)], 母親のハイリスク[7(3.4%)], 1(1.3%)], 多胎[2(1.0%)], 18(23.1%)], 希望によるもの[83(38.6%)], 17(21.8%)]. 初診時の在胎週数別頻度(前期, 後期)：20週未満[58例(28.0%)], 5例(6.4%)], 21~25週[38(18.4%)], 13(16.7%)], 26~30週[23(11.1%)], 14(17.9%)], 31~35週[43(20.8%)], 20(25.6%)], 36週以降[23(11.1%)], 9(11.5%)]. 胎児心疾患の疑いを理由とする例では31~35週に初

診する例が最も多く前期群15例(34.1%)、後期群5例(31.3%)であった。有疾患率(前期,後期):心疾患39例(18.8%),13例(16.7%)],不整脈11(5.3%),4(5.1%)].心疾患と出生前診断されたうち新生児搬送された例数は前期群で39例中28例(71.8%),後期群では13例中0例であった。後期群は1例IUID,2例は他院での出産を希望し,10例は母体搬送後院内出生した(76.9%)。内訳はPPA(2),HLHS(2),TA(1b)(1),Ebstein奇形(1),ECD(1),TOF(1),DORV,PA(1),心臓腫瘍(1)であった。

まとめ:周産期センター開設後受診理由では多胎が増加していた。開設後は心疾患と出生前診断された13例中10例(76.9%)が母体搬送の上院内出生しNICUへ収容されていた。

35. 当院における胎児カルテシステム

長野県立こども病院循環器科

安河内 聡,里見 元義,今井 寿郎
瀧間 浄宏,石田 武彦,神崎 歩

同 産科

海野 信也

背景:出生前診断における胎児の医療情報の管理・伝達方法についてはまだ確立した方法がないのが現状である。

目的:昨年9月当院総合母子周産期センター開設以来,出生前診断から周産期・新生児期へと連続した胎児の医療情報が得られるように胎児カルテを作成し,周産期情報の統合化を試みたので報告する。

胎児カルテの実際:出生前診断を希望されるかまたは出生前診断目的で紹介された母親の外来カルテを作成する際,母親の受診IDに連結した胎児のIDを作成(多胎児の場合には,胎児数だけの連番,つまり母親が100番なら胎児は101番,102番・・・とつけられる)。胎児の医療情報はいったん母親のカルテにまとめられ,当院出生の場合には出生時に産科から新生児科へ胎児記録の原本が送られ以前獲得した胎児IDの外来カルテに収録され,同時にそのコピーが母親のカルテに収録される。当院で出生前診断を受けたのち他院で出生された場合には,その病院から新生児の紹介を受けた新生児科から病院事務へ連絡され,胎児が出生前診断時に獲得していたIDのカルテに胎児情報が収録される。何らかの理由で出生に至らなかった場合には,胎児情報はそのまま母親のカルテに収録されたままとなる。

結果:このようなシステムのもと,周産期センター開設後作成された胎児カルテは217人(母親数)で,周産期に何らかの処置を要した胎児について出生前診断の医療情報伝達に支障を来した例は見られなかった。

問題点:出生前診断を当院で受け他院で出生した場合に,他院から当院新生児科以外の診療科に紹介があった場合,IDの二重取得が問題となった例が1例見られた。

結語:胎児カルテシステムは,胎児の周産期管理に携わる診療科が複数になっても,胎児に関する一貫した連続的

な医療情報を得ることができ臨床的に有用な方法であると考えられた。

36. 胎児心臓病にかかわる診療および心エコー検査に関するアンケート調査結果 医療保険制度の面からの検討

秋田大学小児科

田村 真通,原田 健二,豊野 学朋
安岡 健二

近年の胎児心臓病領域の発展には目覚ましいものがあり,それに伴い胎児に対する診断,治療,検査,およびカウンセリング件数も増加の一途をたどっている。しかし今の医療保険制度のもとでは「胎児心臓病」の取り扱いに関する明確な規定はなく,その診療基盤は極めて脆弱で正当な医療行為として正当な評価を受けているかどうかはなほ疑問と思われる。そこで,現時点での医療保険制度の面からの問題点を検討し今後の「胎児医療」の発展に寄与すべく,本研究会の会員を対象にアンケート調査を行ったのでその結果を報告する。アンケート調査の対象として,本研究會会員名簿を参考に全国95施設を選択しアンケート用紙を郵送し,44施設(46%)〔小児科26,産婦人科16,その他2〕から回答を得た。

質問項目4に対する回答から,心疾患のある胎児を「胎児心臓病」として母胎検診とは別に診療しその保険請求を行っていたものはわずかに7施設(16%)であった。その他多くの施設では通常の妊婦検診の形態で,あるいは全くのボランティアとして診療に携わっていると考えられた。「胎児医療」は今や必要不可欠な医療行為であるにもかかわらず,ただ必要性に迫られて医師個人や医療機関の努力のみが先行している実状を反映しているものと思われた。

質問項目9では,胎児医療の重要性を医療者自身を含め各方面にアピールすること,そのためにも保険診療として確立させることが必要との意見が多く見られた。しかしその反面,「胎児心疾患の疑い」による過剰診療や,安易な検査施行による情報の氾濫や誤診を危惧する意見もあった。これらの意見を参考に本研究會として何らかのまとまった対応が可能かどうか検討することが今後の課題と思われる。

教育講演

「胎児心疾患診断のpitfall」

長野県立こども病院循環器科

里見 元義

「Tei indexは有用か?」

久留米大学小児科

石井 正浩

「胎児不整脈の診断」

久留米大学小児科

前野 泰樹

ランチョンセミナー

「胎児Well-beingのモニタリング - 胎児仮死と子宮内環境評価法 - 」

福島県立医科大学産婦人科

藤森 敬也

特別講演

「アメリカにおける心エコーの展開」

Department of Cardiology, The Cleveland Clinic Foundation

塩田 隆弘