

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は不相当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、臍帯動脈血流はドプ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ったと思われる。

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(大動脈弁下心室中隔欠損)・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、この症候群の発生病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日分娩遷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、頭位経陰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、