

胎児水腫症例では、すでに胎児の循環状態の悪化は進行しており、胎内治療の時間的な猶予が少なく、およそ1～2週間以内での頻脈の改善が望まれる。胎児水腫があると、digoxinなどの抗不整脈薬の胎盤移行性が低下するため、薬剤の選択時に注意を要する。

### 3) 抗不整脈薬の投与経路

抗不整脈薬は、母体に経静脈的あるいは経口的に投与し、経胎盤的に胎児へ投与する経胎盤的治療が一般的である<sup>6)7)</sup>。その他、超音波ガイド下に直接胎児を穿刺する胎児腹腔内注入や胎児筋注、臍帯静脈への静注などの方法もあり、胎児水腫などで薬物の胎盤移行が悪いときや、より早急な効果を期待するときには、これらの直接投与方法という方法もある。

### 4) 使用される薬剤の選択<sup>7)</sup>

#### ① 第1選択薬

現時点では、digoxinが第1選択薬と考えられている<sup>1)~8)</sup>。digoxinは、比較的胎盤移行性がよく、投与開始し2～3日で母体血中濃度の80%程度となる。投与方法は、母体に経口投与することによる経胎盤投与が一般的である(図7)。早期の効果を期待するときは、経口的あるいは経静脈的投与による急速飽和が行われる。また、超音波ガイド下に胎児への筋肉注射などによる直接投与を行うとの報告もある。

母体の安全性を考慮すると、digoxinは、中毒

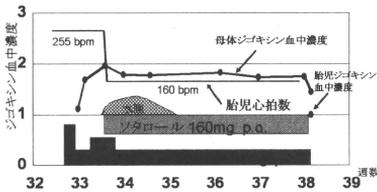


図7 胎児上室性頻拍 (short VA 時間) の胎内治療経過。

ジゴキシンを第1選択薬として経胎盤的に母体に投与し胎内治療を開始。本症例の場合は胎児頻拍の改善をえられず、胎児水腫が進行した為に、ソタロールを追加。その後胎児の頻拍は停止し、胎児水腫も改善した。

などの副作用も一般的によく理解されており、母体の血中濃度のモニターも行いやすく使用しやすい。母体の中毒症状に注意しながら母体血中濃度をできるだけ有効濃度上限(2 ng/ml)に近づけるように母体への投与量を調節する。胎児に対しても、多くの抗不整脈薬が心筋収縮力を弱めることが多いのに対して digoxin は強めることも利点である。

一方、digoxinの有効性が低いと予測できる症例もある。long VAを呈する上室性頻拍症では、digoxinが無効であることが多く<sup>6)</sup>、不整脈の種類によっては効果を期待しにくい。胎児水腫を合併している症例でも digoxin は胎盤移行性が著しく低下し、有効率が低下する<sup>6)</sup>。このような場合には最初から sotalol などの第2選択薬による治療(単独あるいは digoxin との併用)を行う。

#### ② 第2選択薬

近年、digoxinが無効な場合の第2選択薬として、flecainide, sotalol, amiodaroneなどの有効性が報告されてきている<sup>5)~11)</sup>。しかし一方では、胎児への催不整脈作用やその他の副作用の報告もあり、十分適応を検討し注意して治療を開始すべきである。なお心房細動では、amiodaroneの有効性は低いと報告されている。

一方、第2選択薬とはいえ、胎児水腫があり digoxin の胎盤移行性が悪いことが予測される場合、あるいは long VA の上室性頻拍などで digoxin の有効性が低いと予測される場合は、最初からこれらの薬剤の単独使用または digoxin との併用が有効である<sup>6)7)</sup>。

### 5) 予後

胎児頻脈の大部分の頻度を占める上室性頻拍と心房粗動の予後は一般的に良好であり、胎児水腫を合併した症例も含め死亡率は10%に満たない<sup>12)</sup>。しかし、生存しても胎児期に循環不全によってすでに中枢神経系の障害を来しているような症例もある。出生後はMRIなどの画像診断も含め神経学的な評価も必要である。また、胎内薬物治療無効時などで早産となったときの児の神経学的予後も重要な課題である。

出生後は、WPW症候群などで出生後に難治性の不整脈を繰り返す症例も多く、新生児医と小児

循環器医が揃っている専門施設での新生児集中治療を要することもある。

### 3. 胎児徐脈性不整脈

房室ブロックが大部分であり、心奇形に起因するものがおよそ1/3から半数を占め(図8)、残りの正常内心構造のものうち半数以上は、母体がSLEやシェーグレン症候群などの膠原病を有していて、その抗SSA抗体が胎児に移行して房室結節を障害することに起因するものである。進行すると胎児水腫となり、胎内死亡する等著しく予後が悪化する。近年、胎児徐脈に対する胎内治療の有効性を指摘する報告が数多くなされ、注目されている胎内治療のひとつである。

#### 1) 診断と分類

胎児徐脈では、胎児心拍数が毎分100回未満であり、大部分が心房と心室の収縮が解離して心室拍数のみが低下している房室ブロックであ

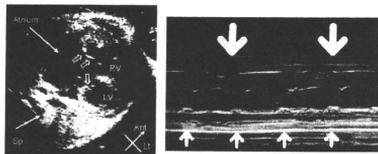


図8 多脾症候群に伴う2:1房室ブロック。  
左図。胎児四腔断面像にて心拡大と共通房室弁を認める。右図。Mモードにて2:1房室ブロックを認める。

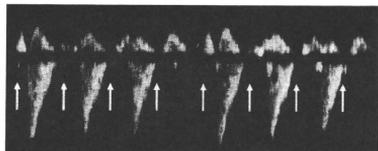


図9 Wenckebach型2度房室ブロックの上大静脈上行大動脈同時血流波形。  
矢印が心房収縮による上大静脈の逆流波形を示し、一定間隔で収縮しているが、それに続く心室収縮による大動脈血流開始までの間隔が次第に延長し、4拍目で心室収縮が脱落している。

る<sup>2)5)7)13)14)</sup>。その他、まれに洞性徐脈もある<sup>15)</sup>。

胎児徐脈の診断もM mode法、Doppler法により心房、心室収縮のタイミングをみて診断する。房室ブロックでは、このタイミングを見る事により、1度の房室ブロックやWenckebach型の2度の房室ブロックなども診断が可能である(図9)。

#### 2) 胎内治療・周産期管理の基本的方針

胎内の薬物治療は主に二つあり、 $\beta$ 刺激薬などで心室拍数を増加させるものと<sup>16)</sup>。母体の抗SSA抗体に起因する房室ブロックに対しステロイドを投与して房室ブロック自体あるいは合併する心筋炎を治療するものがある<sup>17)</sup>。

ただし、胎児徐脈に対する胎内薬物治療は、胎児頸脈とは異なりその有効性は未だ十分確立されていない。そのうえ、早期娩出してペースメーカーにより直接心拍数を上昇させるという有効な治療法があるため、周産期管理を行う際は、胎内治療か早期娩出かをよく検討し選択していく。

#### 3) 胎内治療の実際

##### ① 胎児心拍数の上昇

心室拍数が毎分55回未満の場合は胎児水腫に進行しやすいとされている(ただし心機能や合併心奇形により、限界となる心拍数も異なる)。母体に対し、リトドリン(ウテメリン)、テルブテリン(プリカニール)、サルブタモール(ベネトリン)などの $\beta$ 刺激薬を投与すると、有効な症例では胎児の心拍数が10~20%増加し、これにより胎児水腫の改善も得られることもある<sup>3)14)</sup>。ただし、胎児のQT延長症候群で房室ブロックを来しているときには $\beta$ 刺激薬は危険であり、鑑別を要する。

##### ② 母体自己抗体に起因する房室ブロックに対する治療

胎盤移行性のあるデキサメサゾンなどのステロイドを母体に投与することにより、胎児房室ブロックの治療が試みられている<sup>3)7)</sup>。母体の自己抗体は、在胎18週頃から胎盤を通過し胎児の房室結節を破壊し房室ブロックを発症するため、その発症早期であれば、デキサメサゾン4mg/日の投与で房室ブロック自体が改善する可能性がある。

一方、母体自己抗体により心筋炎も少なからず合併しており<sup>17)</sup>、出生後遠隔期に拡張型心筋症や

心内膜弾性線維症による致死的な心機能低下を来す症例が報告されている<sup>18)</sup>。ステロイドによる胎内治療は、この遠隔期の心機能低下に対して予防的効果の可能性も報告されている。

経胎盤のステロイド投与を行う時に、投与期間や投与量減量などの具体的な投与方法については定まった者が無い。欧米の報告では妊娠期間中を通じてデキサメサゾン4mgの投与を続行するものが多い。当院では在胎30週頃より段階的に減量する事が多い。いずれにせよ、出生後は児の副腎機能が抑制されて低下している可能性があり、厳重な新生児管理が必要である。

母体の抗SSA抗体が陽性的の場合に、予防的なステロイド胎内治療は否定的な報告が多い。母体抗SSA抗体が陽性であっても、胎児房室ブロックの発症頻度は1～1.5%と低いため、ステロイドの胎児への副作用が不明確な現時点では、全例への予防治療には安全性の問題がある。一方、前児が房室ブロックの場合、次児の発症頻度は15～18%であり、予防的なステロイド投与も検討されている。いずれにせよ、ステロイドの母子への副作用も考慮し、十分なインフォームドコンセントを行う。

#### 4) 予後

胎児徐脈では、頻脈と異なり予後不良な症例も多い、特に心奇形を合併したものと胎児水腫に進行した症例では予後不良である。しかし、近年、房室ブロックを来しやすい多脾症候群などの複雑心奇形に対する手術成績が向上しており、さらに心機能を低下させないペーシング手法の研究も進んであり、今後、その予後の向上が期待されている。

母体抗SSA抗体に起因する房室ブロックでは、以前は胎児水腫に進行するような予後不良な症例も多く、遠隔期の拡張型心筋症や心内膜繊維弾性症の合併もあったが<sup>17)</sup>近年は、早期発見され周産期管理やステロイド治療などが行われるようになり、致死的な重症例が減少していることが報告されている<sup>16)</sup>。

#### おわりに

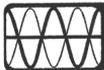
胎児不整脈の診断や胎内治療は、開始されてからすでに30年程経過し、種々の有効な治療方法、

周産期管理方法が考案されている。しかし頻度が少ない事や、専門施設でなくともある程度管理できてしまう事も有り、症例集を集積して最善の治療、管理方法を統計的に検討する事が困難な疾患でもある。現在、厚生労働省研究費補助金での研究班が立ち上がり、多施設の周産期医療施設との連携を取りながら、後方視的あるいは前方視的研究が行われている。また、母体の膠原病による胎児房室ブロックに置いて、膠原病内科、産科、小児循環器科、および新生児科や病理と連携を取りながら、多施設研究が始まったところである。今後、これらの結果を元に、不整脈をもつ胎児が最善の管理を行う事ができることが待たれる。

#### 文 献

- 1) Simpson JM, Sharland GK : Fetal tachycardias: Management and outcome of 127 consecutive cases. *Heart*, 79 : 576 - 581, 1998
- 2) Maeno Y, Kiyomatsu Y, Rikitake N, Toyoda O, Miyake T, Akagi T, Ishii M, Kawano T, Kazue T, Ishimatu J, Kato H : Fetal Arrhythmias: Intrauterine Diagnosis, Treatment, and Prognosis. *Acta Paediatr Jpn*, 37 : 431 - 436, 1995
- 3) Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, et al : Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation*, 110 : 1542 - 1548, 2004
- 4) 上田恵子, 桂木真司, 岩永直子, 他 : 胎児頻脈性不整脈の胎児治療に関する全国調査. 科学的根拠に基づく胎児治療法の臨床的応用に関する研究 (胎児不整脈班) 日産婦会誌, 61 : 492(S-268), 2009
- 5) 里見元義, 川滝元良, 西島 信, 他 : 胎児心エコー検査ガイドライン. 日本循環器学会誌, 22 : 591 - 613, 2006
- 6) Jaeggi E, Nii M : Fetal brady-and tachyarrhythmias: New and accepted diagnostic and treatment methods.

- Seminars in Fetal and Neonatal Medicine, 10 : 504 - 514, 2005
- 7) 前野泰樹：胎児治療最前線，胎児不整脈の管理。産と婦，73 : 482 - 490, 2006
  - 8) 前野泰樹：出生前診断と情報提供，頻脈性不整脈。周産期医，38 : 1397 - 1401, 2008
  - 9) Ebenroth ES, cordes TM, Darraqh RK : Second-line treatment of fetal supraventricular tachycardia using flecainide acetate. *Pediatr Cardiol*, 22 : 483 - 487, 2001
  - 10) Strasburger JF, Cuneo BF, Michon MM, et al : Amiodarone therapy for drug-refractory fetal tachycardia. *Circulation*, 109 : 375 - 379, 2004
  - 11) Oudijk MA, Michon MM, Kleinman CS, et al : Sotalol in the treatment of fetal dysthythmias. *Circulation*, 101 : 2721 - 2726, 2000
  - 12) Krapp M, Kohl T, Simpson JM, et al : Review of diagnosis, treatment, and outcome of fetal atrial flutter compared with supraventricular tachycardia. *Heart*, 89 : 913 - 917, 2003
  - 13) Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, et al : Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: A multi-center experinrnce. *J Am Coll Cardiol*, 91 : 1360 - 1366, 1991
  - 14) Maeno Y, Himeno W, Saito A, et al : Clinical course of fetal congenital atrioventricular block in the Japanese population: a multicenter experience. *Heart*, 91 : 1075 - 1079, 2005
  - 15) Maeno Y, Rikitake N, Toyoda O, Kiyomatsu Y, Miyake T, Himeno W, Hirose A, Hori D, Kamura T, Kato H : Prenatal diagnosis of sustained bradycardia with 1:1 atrioventricular conduction. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 21 : 234 - 238, 2003
  - 16) Groves AMM, Allan LD, Rosenthal E : Therapeutic trial of sympathomimetics in three cases of complete heart block in the fetus. *Circulation*, 92 : 3394 - 3396, 1995
  - 17) Nield LE, Silverman ED, Taylor GP, et al : Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation*, 105 : 843 - 848, 2002
  - 18) Moak JP, Barron KS, Hougen TH, et al : Congenital heart block: Development of late-onset cardiomyopathy, a previous underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol*, 37 : 238 - 242, 2001



## 胎児心臓病スクリーニングのコツと落とし穴

*My techniques of effective screening of fetal heart abnormality*

漢 伸彦  
KAN Nobuhiko

前野 泰樹\*  
MAENO Yasuki

国立病院機構佐賀病院小児科 \*久留米大学医学部小児科, 総合周産期母子医療センター 准教授

**Key Words** ■ 胎児心臓病, 胎児超音波検査, スクリーニング

### はじめに

胎児に対する心臓のスクリーニング検査は、胎児の心臓の異常を指摘できる唯一の方法であり、すべての胎児に必ず行うべき検査である。2006年には胎児心エコーのガイドラインも作成され、産科で行うスクリーニングの範囲、方法も具体的に提示されている。また、各地で胎児心臓超音波検査の講習会が開かれており、スクリーニングの手技だけでなく重要性も一般産科の先生方に理解されるようになってきて、胎児診断される心疾患の症例は増加している。しかし、現在胎児診断されているのは、主に単心室、左心低形成などの大きな心内構造異常のある疾患であり、フェロー四徴症、両大血管右室起始症、大血管転位症などの主に流出路に異常がある疾患、総肺静脈還流異常症などの心内奇形が目立たない疾患はまだスクリーニングされる症例は少ないのが現状である。今後の課題としては、スクリーニングのさらなる普及と技術の向上、とくに流出路に異常を持つ疾患の診断率を上げることである。

スクリーニングの手技自体は、ガイドラインのレベル1の範囲をすのみで良く、左右を確認して、胸郭の横断面を出して4 chamber view, 3 vessel view, vessel trachea view を出すだけである<sup>1)</sup>。そこで、心内構造と大血管のつながり、大きさを診るだけで、ほとんどの先天性心疾患に表れる異常所見を見つけることは可能である。しか

し、必要な画面は検者が出す必要があり、とくに胎児は母体の中で色々な体位をとること、激しく動くこともあり、ある程度の経験がないと目的の画面を描出できず、スクリーニング検査を難しく感じてしまう。また、不正確な断面しかとれないと判断を誤り「落とし穴」に落ちてしまう。本章では、私たちが普段、胎児心臓超音波検査をするときに気をつけていること、1)超音波機器の設定について、2)判定しやすい断面の出し方、3)落とし穴に落ちないように、つまり異常を見逃さないためのコツについて解説する。

### スクリーニングの検査の 目的と考えかた

胎児心臓スクリーニング検査で行うことは、心臓および腹部臓器の左右を確認して、胸郭の横断面を3つ(4 chamber view, 3 vessel view, 3 vessel trachea view)出すだけである(図1)。余裕があれば、カラードプラを追加すればより詳細に評価することができる。慣れてくれば1~2分で終了できる。スクリーニングの目的は異常所見の存在を疑うことであり、心疾患を診断するための、特殊な心臓の断面を出す必要はなく、異常が疑われる場合は精査のできる医師のいる施設へ紹介すれば十分である。具体的な手技については、2006年の胎児心エコーガイドラインを参照していただきたい。

#### 1. 超音波機器の設定

胎児の心臓を観察するために特別な超音波機器、

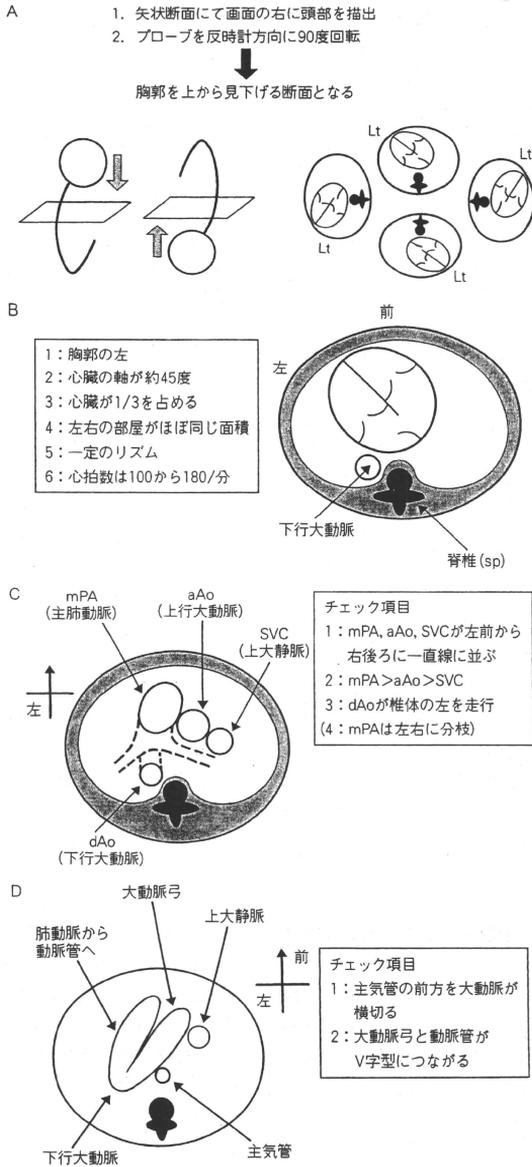


図1 スクリーニングに必要な3つのステップ

A. 左右の判定, B. 4 chamber view, C. 3 vessel view, D. 3 vessel trachea view.

プローベは必要なく、日常診療で使用している超音波機器、コンバックスプローブで十分に観察可能である。しかし、心臓は激しく動いている臓器であり、胎児の心臓を観察しやすい設定にしないと、正確に心臓を判断できる画面を得ることは出来ない。具体的にはフレームレート(1秒あたりの画面の数)をなるべく多くすること、できれば秒30枚以上になるようにする必要がある。また、週数が早いとき、深い位置にいるときなど、フレームレートが30以下になるような場合がある。そのときは、単に拡大するだけでなく超音波の範囲を狭くすることでフレームレートをあげることができる。必要に応じてエコー範囲を狭くすることが必要である。もうひとつは、フレームを重ねないような設定にすることである。通常、産科エコーを行うときのように遅い動きの臓器では、コントラスト分解能を向上させて、境界を明確に観察できるようにするためにフレームを重ねる設定になっているが、胎児の心臓は速く動いており、フレームを重ねると逆にピンボケしたような画面になってしまう。そのためにフレームを重ねないような設定にすることが大切である。

それらの設定を変更することは難しいことではなく、単に<胎児心臓>のモード変更ボタンを押すのみである。もし設定が入っていない場合も後から設定はできるので、購入した業者に相談すればよい。心臓のスクリーニングをする場合は、必ず設定モードを変更することを忘れないようにしなければならない。

## 2. 判定しやすい断面の出し方：きれいな横断面を出すコツ

胎児心臓スクリーニングで必要な画面は、胸郭の単純な横断面を3つ(4chamber view, 3 vessel view, 3 vessel trachea view)だけであるが、正確に胸郭を垂直に切る横断面を出す必要がある。図で示すように、胎児は母体の子宮の中に水平に横たわっているわけではなく、頭が浅かったり、深かったり、種々の体位を取っている。それを単に母体の腹壁からまっすぐ下向きにプローブを当てて心臓を見

ても、胎児の胸郭は斜めに切ってしまっていることになる。4 chamber viewのみであれば、これでもある程度判定できるが、3 vessel viewではこのままでは正しい判定は不可能となる(図2)。そのため、胎児の胸郭を垂直に切る断面を作るために以下のように操作をしている。

### 1) 胎児のポジションをイメージする

胎児心臓超音波検査をするときは、いきなり心臓を出すのではない。まずは、あまり拡大せずに全身を超音波検査をして、胎児がおなかの中でどのような位置にいるのかをイメージすることが大切である。具体的には胎児の頭を見つけて、胸からおなかにかけて大雑把にスキャンする。そこで頭の位置、体の向き、姿勢などを確認して、お母さんのおなかの中での胎児のポジションをイメージすることから始める。なれないうちはイメージがつきにくく、検査のときに胎児の向きと同じようにぬいぐるみなどを横においておくと、イメージはしやすくなる。

### 2) 体の軸を出す(図3)

心臓を評価するためには、いきなり横断面を出すのではなく、1)の操作で得たイメージからまずは胎児の体の軸に平行となる画像を出す。頭を向かって右、腹部を左、心臓を中心とする画面を出す。そのときに心臓にかかる肋骨の陰が心臓を垂直に横切るような画像を得られれば、正確な横断面が出る位置にプローブを持ってこれたこととなる。

### 3) 横断面(4 chamber view)を出す(図4)

2)で出した画面からプローブを90度回転させると、体に軸に垂直な画面を得ることができる。回転の向きは、左右を確認するときは反時計回転に90度回し、胎児を頭側から見た横断面を作る(図参照)(左右を確認したあとは胎児の向きにより検者が検査しやすい方向に回転させてよい)。胸郭に垂直な横断面であれば、肋間から心臓を観察できておりクリアな画像を得ることができる。もし肋骨のシャドウがあるときは斜めに切れているときであり、プローベを時計回転または反時計回転に微調整して肋骨のシャドウが見えないようにする。あとはきれいな4 chamberが見えるよ

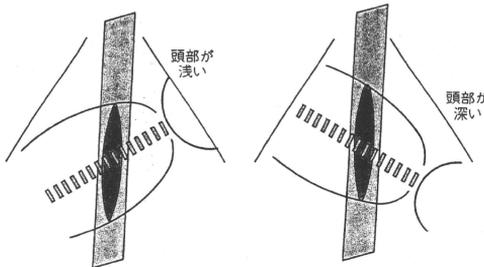


図2 判定しにくい断面  
児は子宮の中に水平にしているのではない。  
左：肩口から見下ろしている断面。  
右：腹部から見上げている断面。

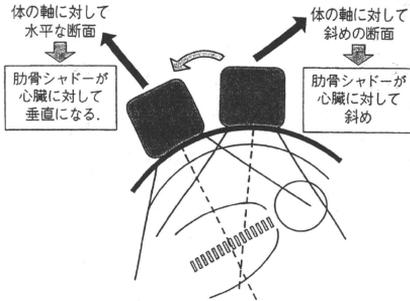


図3 縦断面を出す  
頭を右、心臓を中心、腹部を左に出す。  
肋骨のシャドーが心臓に対して水平になる  
ようにプローブを移動する。

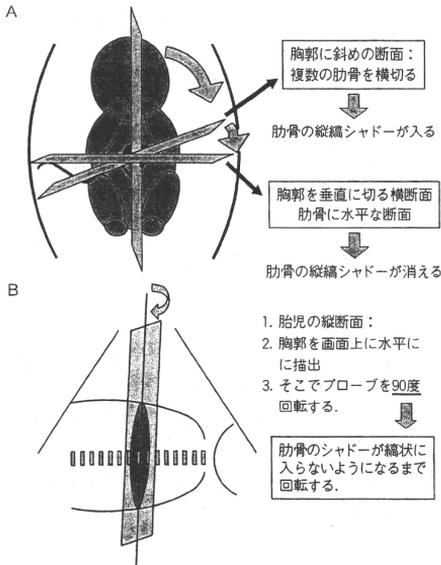


図4 胸部の横断面  
縦断面から90度回転させて、肋骨シャドーが消えるよ  
うな断面を出す。

うに胎児の軸に平行に移動すればよい。最初は肋骨のシャドーがない画面を描出できても、直ぐに肋骨シャドーがある横断面に変わることがある。これは軸からずれてきて胸部が斜めに切れているときであり、プローブを時計回転または反時計回転させて肋骨のシャドーを消えるように微調整を行う。微調整がうまくできないとき、思うような画面が得られないときは、胎児が大きく動いていた、最初にイメージした胎位がずれている可能性があり、2)または1)の操作からはじめる。うまく出ないときは何度も2)→3)あるいは1)→2)→3)の操作を確認して、胸部を垂直に切る横断面を常に意識して出すことが大切である。

4) 4 chamber から 3 vessel trachea view をみる (図5)

きれいな横断面を出した後は、4 chamber view から徐々にプローブを頭側に平行移動、あるいは傾けて3 vessel view; 3 vessel trachea viewを観察する。異常を見逃さないために大切

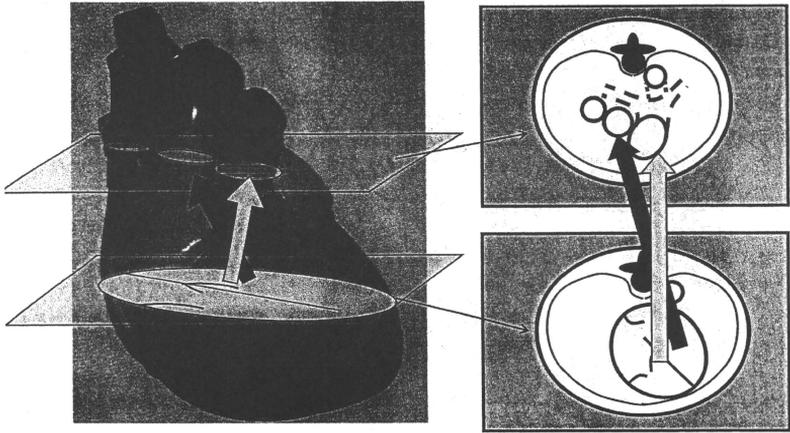


図5 大動脈と肺動脈の立体的な位置関係と心エコーの断面図

4 chamber viewでは、右室は右前、左室は左後ろにあるが、3 vessel trachea viewでは、PAは左前、Aoは右後ろになる。つまり、途中で大動脈と肺動脈は交差している。

なのは、一つ一つの画面を静止画で確認するだけでなく、4 chamber view から徐々に断面を上上げていく過程で左心室から大動脈へ、そして右心室から肺動脈へ繋がる様子を観察すると判定しやすくなる。リアルタイムでするのが難しいときは、動画を記録してゆっくり再生して観察してもよい。

心室から血管へのつながりを判断するときに、まず正確な解剖学的な位置関係を理解する必要がある。正常心では、胸郭前方にあるのは右心室で、左心室は右心室より左後方にある。この左心室が繋がる大動脈は肺動脈より右にある。逆に右心室は右にあるが、これが繋がる肺動脈は左にある。つまり、この心室から大血管へのつながりは、その途中で交差して左右が入り替わっていることに注目してもらいたい。そして、その交差のために、右心室から肺動脈へは大動脈の前を通って左に向かうので、そのために肺動脈は大動脈より左前に位置することになる。

そこで、実際の胎児エコーのときには、慣れるまでは正常の症例で4 chamber view から3 vessel view の間を何度もゆっくりと上げ下げして、その位置関係をしっかり理解するとよいだろう。

以上の解説でも解るとおり、3 vessel view を判断するときにも最も重要なポイントは、3つの血管と言うより、とくにこの肺動脈と大動脈の2つの血管の位置関係である。きちんと、左前と右後ろとなっていることを確認する必要がある。

### 3. カラー Doppler のコツ

スクリーニングでは必ず要求される手技ではないが、血流を把握しやすくなり短時間に詳細な所見を得ることができるためとても有効な方法であり、できれば慣れてから施行してもらいたい手技である。使用のコツとしては、評価したい部分に合わせてスケール(流速)を変更することである。私たちは、動脈血流は50cm/s程度、静脈は20cm/s程度にして評価をしているが、機種により少し差があり、それぞれの施設で見やすい流速を見つけるとよいだろう。注意点としては、フレームレートが下がるので、カラー表示範囲をできるだけ狭くして、見たい部分のみカラーを入れるようにする。また、フレームを重ねる産科の設定では、とくにカラー Doppler のときにはまったく判定できない画像となってしまうので、必ず胎児心臓用の設定としてカラーを評価しなければ意味が

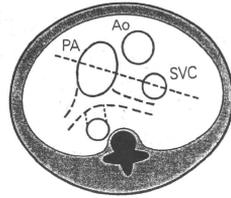
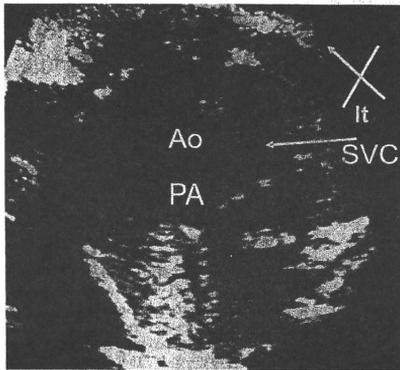


図6 大血管転位症の3 vessel view  
PA, Ao, SVCは一直線に並ばず、  
Aoが前方に位置している。

無くなってしまふ。

### 異常を見逃さないためのコツ

心内構造にわずかな異常しかない疾患であっても、上記のような方法で4 chamber view から3 vessel view を出すことでスクリーニングは可能である。とくに肺動脈、上行大動脈、上大静脈が左前方から右後方に向かって一直線に配列して、血管の系が大中小となる断面の観察が大切である。

現在ではスクリーニングができていない大血管転位症を例に取ると、4 chamber view では両心室の形態、機能に異常はない。頭側に向けて3 vessel view を見ると、それぞれの心室から大血管一本ずつ出ており、大血管も左側より肺動脈、大動脈、上大静脈が並んでいる。一見すると問題なさそうだが、真ん中の大動脈が左の肺動脈より前方に飛び出している(図6)。また、4 chamber view から3 vessel view へ移動していくとき、正常の交差が無く左心室からそのまま左後ろの大血管、右心室から右前方の大血管に繋がっている。見つけにくい所見であるが、正常の血管走行を理解すること、繰り返し正常例の検査をするときに

必ず意識してチェックし、正常像を頭にinputしておけば難しいことではない。また、左右の判定や、それぞれのviewでのチェック項目をリストにしておいて、どの症例でもその項目を必ずすべてチェックする習慣をつけると、見落としが減り、また技術も向上する。

### まとめ

超音波検査は、検者の技量により差が出やすい検査であり、<きれいな>横断面出すことを常に心がけて症例の経験を積むことが大切である。最近3D 4D超音波機器の普及もあり、より簡単にスクリーニングができるようになってきたが、基本となるのは胸郭に垂直な横断面を出すことである。また、胎児心臓超音波検査で異常が疑われる症例に遭遇したときに、2次、3次施設の胎児診断に詳しい産科医、小児循環器科医と連携をとって、一つ一つの症例をディスカッションして、検者がフィードバックされることも早期に技術を習得するコツでもある。以上、われわれが考えるコツについて解説したが、先生方の参考になれば幸いである。

### 文 献

- 1) 里見元義, 川滝元良, 西畑 信ほか: 胎児心エコー検査ガイドライン. 小児循環器学会誌 22: 591-613, 2006.
- 2) 前野泰樹: 胎児心臓スクリーニングのコツ. 産婦人科

治療 98: 870-877, 2009.

- 3) Simcha Yagel: Fetal Cardiology. Martin Dunitz, 2005.

## 特集

## これだけは知っておきたい胎児の診断と治療

## 先天性心疾患の胎児スクリーニング

Screening for the fetuses with congenital heart disease

吉兼由佳子  
YOSHIKANE Yukako前野 泰樹\*  
MAENO Yasuki

福岡大学筑紫病院小児科 \*久留米大学医学部小児科学教室 准教授

先天性心疾患の出生前診断のためには、ローリスク妊婦からの簡便かつ十分なスクリーニング法の普及が望まれる。そのため、すべての産科施設で施行可能な基本的スクリーニングとして、胸部の横断断面像である四腔断面像と Three-vessel view のそれぞれで単純な「位置」と「大きさ」のみを判断し、完全大血管転位症のスクリーニングを目指す。さらに、より高次の産科施設の目標としての高度スクリーニングとして、その他の断面も使用した「構造」と「血流」の評価により総肺静脈還流異常症のスクリーニングを目指す、という段階的なスクリーニングの考え方を提案し紹介する。

## Key Words

胎児心エコー、胎児スクリーニング、先天性心疾患

## はじめに

先天性心形は5~10人/1,000出生と頻度が高く<sup>1)</sup>、先天性形態異常の40%を占める<sup>2)</sup>。また、生後1カ月以内に亡くなる新生児の20%以上が先天性心形と重症度も高い<sup>3)</sup>。心疾患を有する児において、胎児期から新生児期にかけて連続的に行われる周産期医療は、児の予後によい結果をもたらすことは周知の事実であるが<sup>4)5)</sup>、胎児期に診断できているのは約25%で、症候群を除くとほんの16%とも言われる<sup>6)</sup>。わが国でも2006年に日本小児循環器学会で胎児心エコー検査ガイドラインが作成され<sup>7)</sup>、多くの施設で胎児心エコー検査を用いた先天性心形の胎児診断が行われるようになってきている。しかし、とくに生後早期に生命を脅かす疾患で完全大血管転位や大動脈離断など、流出路や大血管に主な病変がある先天性心形の胎児診断率は依然として低い<sup>8)</sup>。また先天性心形の9割はローリスク妊婦から出生すると言わ

れる<sup>9)</sup>。そのため、一般産婦人科医院における妊婦検診の中で、ローリスク妊婦から胎児先天性心形をいかにスクリーニングするかが重要であり、忙しい診療時間で行われる妊婦検診に組み込むためには簡便かつ十分なスクリーニング法の普及が望まれる。本稿では、とくに新生児期に緊急治療を必要とする先天性心形を見逃さないためのスクリーニング法について、筆者らの考え方を含め解説する。

## スクリーニングすべき先天性心形

## 1. 生後早期に対応が必要となる心疾患

生後、急激に病態が悪化する心疾患で代表的なものが動脈管依存型心疾患である。つまり、動脈管が開いていることが生存には必須な心形である。この場合、出生後に動脈管が閉鎖すると、生存に必要な血流が保てずに状態が悪化するため、出生後にプロスタグランジン製剤を使用して動脈管を開いておくことが必要となる。動脈管が開い

ていることで維持されている血流の部分により、①体血流依存型、②肺血流依存型、および③完全大血管転位症(動静脈混合型)の3つに分類される。

ほかに生後早期に病態が悪化する心疾患としては、④総肺静脈還流異常症と、⑤Ebstein 奇形などがある。

これらの心奇形は、出生後心雑音を聴取しないことも多く、しばしば診断が遅れて状態が悪化してから搬送となるため、胎児期のスクリーニングが重要となる。

## 2. 各心奇形の解説

表1に胎児スクリーニングが重要な先天性心奇形を示す。

### 1) 体血流動脈管依存型心疾患

この心疾患では、大動脈弁が閉鎖していたり大動脈弓が離断していたりする。このため、動脈管が閉鎖すると全身の血流や下肢の血流および腎血流などの体血流が保てなくなり、腎前性腎不全、乏尿、ショック、代謝性アシドーシスが急速に進行する。

### 2) 肺血流動脈管依存型心疾患

この心疾患では、肺動脈が閉鎖あるいは強い狭窄がある。このため、動脈管が閉鎖すると肺血流が保てなくなり、重度のチアノーゼが急速に進行

する。

### 3) 完全型大血管転位症(動静脈血流混合に動脈管が必要)

本疾患は、胎児心エコーでスクリーニングすべき心疾患の中でも最も重要な心疾患と考えている。この疾患では、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始している。このため、肺で酸素を得た動脈血は左心室から肺へ流れるため、全身に出ることができない。また、全身から戻ってきた静脈血は右心室から大動脈へ流れるため、酸素を得るところがない。このため、動脈管や卵円孔、または心室中隔欠損症などがないと動脈血と静脈血が混ざるところがなくなり、生後早期に重度のチアノーゼとなり死亡する。

しかし、適切に診断し、動脈管や卵円孔を開存させて管理できれば、根治手術の方法は確立しており、予後は良好である。このため、胎児期に診断して、適確な周産期管理を行うことが非常に重要な疾患となる。

### 4) 総肺静脈還流異常

肺静脈が左房に還流せず、上大静脈(上心臓型)や右房(心臓型)、門脈(下心臓型)に還流する疾患である。とくに、肺血流が出生後に狭窄する静脈管を通じて右心房に戻る下心臓型や、肺静脈に狭窄がある症例では、生後早期よりチアノーゼ、

表1 胎児スクリーニングすべき先天性心奇形

1. 動脈管依存性心疾患
1) 体血流依存型
①左心低形成症候群(hypoplastic left heart syndrome: HLHS)
②大動脈縮窄症(coarctation of the aorta: CoA)
③大動脈弓離断(interrupted aortic arch: IAA)
④重症大動脈弁狭窄症(critical aortic valve stenosis: critical AS)
2) 肺血流依存型
①純型肺動脈閉鎖(pure pulmonary atresia: PPA)
別名: 心室中隔欠損症を伴わない肺動脈閉鎖
(pulmonary atresia with intact ventricular septum: PAIVS)
②心室中隔欠損症を伴う肺動脈閉鎖
(pulmonary atresia with ventricular septal defect: PA with VSD)
③重症肺動脈弁狭窄症(critical pulmonary valve stenosis: critical PS)
3) 動静脈血流混合依存型
①完全型大血管転位(transposition of the great arteries: TGA)
その他の生後早期に治療が必要になる心疾患
②総肺静脈還流異常(total anomalous of pulmonary venous return: TAPVR)
③重症Ebstein 奇形(Ebstein's anomaly)

肺うっ血，呼吸障害が進行し，急激に全身状態が悪化する。しかし，心雑音は出現しにくく，出生後診断が遅れるケースもあるため，出生前診断が極めて重要となる心疾患である。

### 5) Ebstein 奇形

三尖弁が変形し右室内にずれて付着している。重度の三尖弁閉鎖不全を合併すると，胎児期から心不全をきたし胎児水腫となる。出生前診断により分娩時期を決定し，出生直後からの集中治療が必要である。

## スクリーニングの方法

### 1. スクリーニングの考え方

2006年に日本胎児心臓病研究会が提唱した胎児心エコー検査ガイドラインを日本小児循環器学会雑誌に発表しており，胎児心エコー検査をレベル1とレベル2に分けている。レベル1とは，全妊婦を対象に産婦人科医あるいは超音波検査技師，助産師などが行うもので，「スクリーニング」として異常の抽出を目的とする。レベル2は，レベル1で不明瞭ないしは異常だった，あるいはハイリスク妊婦に対して新生児心疾患に精通する医師が行うもので，診断，管理を目的とする，と定義している。このように，スクリーニングとして産婦人科医が担う役割はレベル1であり，各心疾患の解剖をすべて知っておく必要はなく，いくつかの基本断面を使用して心疾患を持つ可能性がある胎児を抽出するだけでいいのである。

ところで，ガイドラインのレベル1では，前述したスクリーニングが重要な先天性奇形のすべてを発見できるわけではない。しかも，現状では作成された2006年よりも産科医全体の認識も高くなってきている。そこで本稿では，ガイドラインのレベル1をやや発展させた，現状での基本的スクリーニング法を紹介するとともに，胎児期にスクリーニングが重要な心奇形をできるだけ網羅するためのレベル1.5とも言えるスクリーニング法を「高度スクリーニング」と称して紹介することとした。まずは，より多くの産科施設で，基本的ス

クリーニングを普及することが必要と考えるが，いずれは目指すべき目標として高度スクリーニングを位置づけて頂きたい。

なお，スクリーニングで使用する超音波断面画像について，詳細な断面の描出方法については，本稿では紙面に限りがあるため最小限に留める。ほかの胎児心エコー法の清書を参照していただきたい。

### 2. 基本的スクリーニングの観察点

基本的スクリーニングでは，心臓の詳細な構造の知識がなくても判断できる範囲で，パターン認識のみで可能な「位置」と「大きさ」について判断する。この「位置」と「大きさ」を，胸郭の単純な横断面像である①四腔断面像と，その少し頭側の横断面，② Three-vessel view(3VV)の2つで判断する。

#### 1) 四腔断面(図1)

位置：心尖部を左に向けて胸郭の左側に位置する。

心臓軸(心尖部が体軸となす角度)が約45°。

下行大動脈が脊椎の左(心臓と同側)。

大きさ：心臓の大きさは胸郭の約1/3。

右房と左房，右室と左室がほぼ同じ大きさ。

#### 2) Three-vessel view(図2)

位置：3本の大血管が左前から右後ろに直線的に並ぶ。

大きさ：左前から右後ろに，大，中，小の順に小さくなる。

### 3. 疾患からみた基本的スクリーニング(表2)

前述したスクリーニングが重要な先天性奇形について，基本的スクリーニングで求められている四腔断面と3VVにおける観察ポイントでの「位置」と「大きさ」の異常所見を表2に示す。なかでも，この基本的スクリーニングで発見されるべき最も重要な疾患が，完全型大血管転位症と考えている。

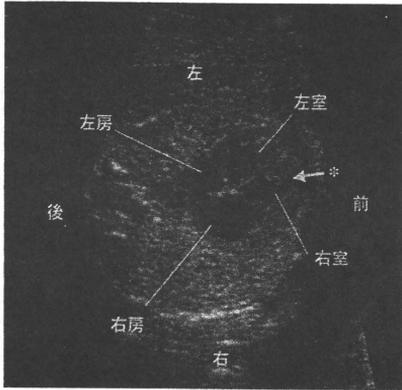


図1 正常四腔断面

心尖部を左側に向け、四腔それぞれがバランスのとれた大きさで描出される。三尖弁は僧帽弁よりやや心尖部寄りにつ着し、右室心尖部に moderator band と呼ばれる肉柱が観察される(\*)。

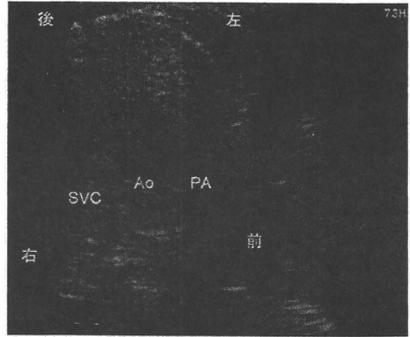


図2 正常 Three-vessel view

肺動脈(PA)、上行大動脈(Ao)、上大静脈(SVC)が、左前方より一直線上に並び、血管の太さがPA > Ao > SVCの順で観察される。

表2 それぞれの断面で観察できる先天性奇形

	四腔断面	流出路
位置の異常		完全型大血管転位
大きさの異常	左心低形成症候群 重症大動脈弁狭窄症 Ebstein 奇形 肺動脈閉鎖	左心低形成症候群 肺動脈閉鎖 大動脈縮窄 大動脈弓離断

完全大血管転位症では、四腔断面像ではほぼ正常な所見が認められるが、3VVにて3つの血管の位置に異常が認められる(図3)。正常と異なり3つの血管は一直線に並んでおらず、一番左の血管が真ん中の血管より後方に位置している。

そのほか、3VVにて真ん中の血管(大動脈)が左後方の血管(上大静脈)より細い、という「大きさ」の異常所見は、大動脈縮窄症や大動脈弓離断を検出することができる重要な所見である(図4)。

#### 4. 高度スクリーニングの観察点

高度スクリーニングでは、四腔断面像や3VVにて詳細な「構造」や「機能、血流」を見る。そして

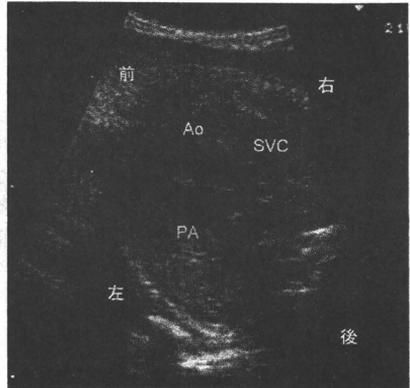


図3 完全大血管転位の Three-vessel view

肺動脈(PA)、上行大動脈(Ao)、上大静脈(SVC)が一直線上に並ばずに、PAとAoが平行に起始している。

さらに、正確な左右の判定と three vessel and tracheal view を加えてスクリーニングを行う。これにより、前述したスクリーニングすべき先天性心疾患をできるだけすべて検出できるようにする。これらの所見を見るためには、断面像のみでなくカラードプラ法を使用して判定する。

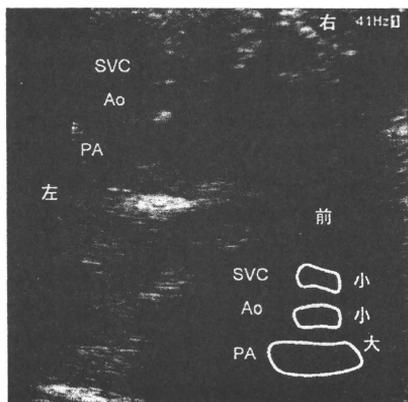


図4 大動脈縮窄の Three-vessel view  
 上行大動脈(Ao)の太さが細く、肺動脈(PA)、上行大動脈(Ao)、上大静脈(SVC)が大小の順で並んでいる。

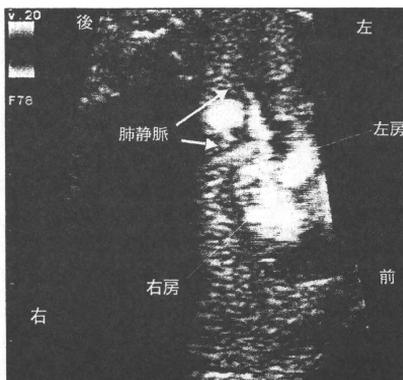


図5 正常な肺静脈還流の四腔断面カラードブラ  
 カラードブラ法にて左房に流入する左右の肺静脈が観察される。

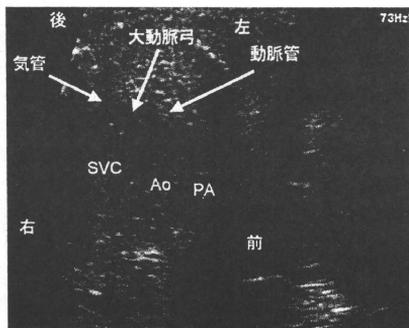
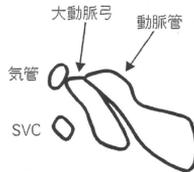


図6 正常 Three-vessel trachea view  
 上行大動脈(Ao)と肺動脈(PA)が、それぞれ大動脈弓、動脈管を介して下行大動脈と連続し、V字型を呈する。同時に大動脈弓の後に気管が円形に観察される。



1) 左右の判定

2) 四腔断面像

構造：右室では房室弁の心室中隔への付着がわずかに心尖側へ変異、心室中隔に付着する肉柱を認める。

機能、血流：カラードブラ法で左右両側2本の肺静脈が左房へ流入する(図5)。このときレンジを20~30cm/sに下げると観察しやすい。

3) Three-vessel view

構造：左前の肺動脈が左右に分岐し、さらにその頭側で、動脈管により下行大動脈に繋がる。

血流：肺動脈弁、大動脈弁部でカラードブラ法にてモザイクとならない。

4) Three-vessel trachea view(図6)

Three-vessel viewをさらに頭側に平行移動させた断面。

位置：大動脈が気管の前を横切り、左背側の下行大動脈につながる(大動脈弓)。  
 大きさ：動脈管と大動脈弓はほぼ同じ大きさ。  
 構造：大動脈弓と動脈管がV字型をなして下行大動脈につながる。  
 血流：動脈管と大動脈弓の血流方向が同じ。

### 5. 疾患からみた高度スクリーニング

高度スクリーニングにて検出すべき心疾患の中でも、とくに重要となるのが総肺静脈還流異常症と考えている。総肺静脈還流異常症では、四腔断面で左房に流入する肺静脈が確認できない。左房から下行大動脈までの間隔が広く、そこに共通肺静脈が一つの腔として見えることがある(図7)。

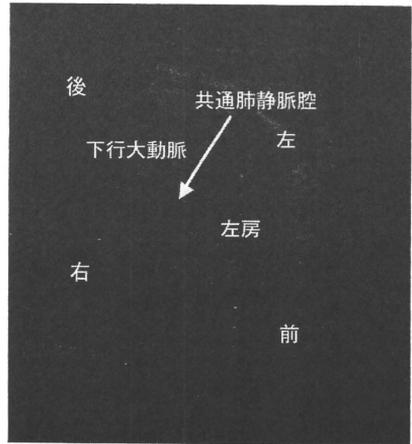


図7 総肺静脈還流異常の四腔断面カラドブラ  
 左房の後方、下行大動脈の前方に共通肺静脈腔を形成し、左房との交通が見られない。

### ■ おわりに

基本的スクリーニングが普及し、完全大血管転位症を胎児期に確実にスクリーニングできる体制を作ることが重要である。一方、その他のすべての危急的先天性心奇形をできるだけ見逃さないために、スクリーニングに慣れてきた産科医や超音波検査技師、助産師は、是非高度スクリーニング

を習得されたい。また、わが国では胎児エコーに携わる超音波検査技師が極端に少なく、今後将来的にスクリーニングシステムを確立させ円滑に行うには、個々の産科医院に配属される超音波技士が増えることが望まれる。

### 文 献

- 1) Payne RM, Johnson MC, Grant JW, et al: Toward a molecular understanding of congenital heart disease. *Circulation* 91: 494-504, 1995.
- 2) Abu-Harb M, Hey E, Wren C: Death in infancy from unrecognized congenital heart disease. *Arch Dis Child* 71: 3-7, 1994.
- 3) Young ID, Clarke M: Lethal malformations and perinatal mortality: a 10 year review with comparison of ethnic differences. *Br Med J (Clin Res Ed)* 295: 89-91, 1987.
- 4) Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, et al: Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndromes. *Circulation* 103: 1269-1273, 2001.
- 5) Bonnet D, Coltri A, Butera G, et al: Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 99: 916-918, 1999.
- 6) Garne E, Stoll C, Clementi M: Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 17: 386-391, 2001.
- 7) 里見元義, 川滝元良, 西島 信ほか: 胎児心エコー検査ガイドライン. *日本小児循環器学会雑誌* 22(5): 591-613, 2006.
- 8) 川滝元良: 先天性心疾患の胎児診断, これから進む道. *心臓* 40: 917-924, 2008.
- 9) Allan LD, Sharland GK, Milburn A, et al: Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 23(6): 1452-1458, 1994.

## 【読み方】

# 最新の胎児心エコー法事情

超音波診断装置の開発とともに胎児の超音波診断も始まり、種々の心疾患の胎児診断も始まった。30年以上を経過して近年では、在胎11週という早い週数からの診断も可能となってきており、3D/4D心エコーも普及して多くの心疾患において胎児診断に基づいて、胎児治療も含めた周産期管理が重要となってきた。しかし一方では日常的な診療となっている胎児心エコー法も、スクリーニングの普及や家族へのサポートなどの医療体制の整備など問題点も残されている。

Maeno, Yasuki

昭和63年久留米大学医学部卒業。同大学小児科入局。平成7年よりカナダのToronto小児病院に留学。平成10年より現職。胎児心臓病診断の普及や胎児不整脈に対する胎児治療法の確立に取り組んでいます。



## 前野泰樹

久留米大学医学部小児科学教室

### ■ 胎児心エコー法とは

#### (1) 子宮内だからこそ可能な心エコー診断

胎児への心臓超音波診断は、成人や出生後の小児や新生児の心エコーでは不可能な、別の診断能力を持っている。そして超音波診断装置の技術向上は、先天性心臓病の胎児診断や周産期管理に大きな進歩をもたらしている<sup>1,2)</sup>。胎児では、成人や出生後の小児と異なり、周囲が羊水で満たされ、さらに肺に空気が入っていない。骨も骨化が進んでおらずシャドーも少ないなど、超音波画像診断には非常に良い条件がそろっている。このため、画像の解像度さえ良ければ、心臓を前、後ろ、横などから360°どこからでも観察でき、まるでMRIのように横断面、矢状断面、冠状断面や斜めの断面なども自由に描出できる。さらに心外の大血管や肺内の肺静脈に至るまで正確に描出することができ、胎児心エコーでは出生後では不可能となる詳細な診断が可能なものもある。近年では、在胎週数11~14週の妊娠早期から心内構造の診断も可能となってきた<sup>3,4)</sup>。胎児心エコーによる診断を基にしながら胎児治療が可能な疾患もある。

#### (2) 胎児循環器という新たな分野

近年の高度超音波診断装置による診断を利用す

るときに、いかにより良い周産期管理に結びつけることができるかが重要となってくる。胎児期の特長や周産期管理法の特長をよく理解することが必要であり、出生前診断の特殊性としての倫理的問題点の理解も必要となる。胎児心エコー診断の普及が進むとともに、診断方法のみならず判断方法の普及が必要となってきた。平成22年度からは、胎児心臓超音波診断に保険点数が認められたが、この保険点数には単に診断のみでなく、診断に基づいた周産期管理法の判断まで含めた医療を行って、初めて保険請求が可能となっている。これら、胎児心エコーによる診断や治療を行うためには、単に小児循環器医や産科医の知識では不十分であり、それぞれのバックグラウンドを基にして、胎児循環器医としての技術、知識の習得が必要とされ始めてきている。

### ■ より早い胎週数での胎児心エコー診断

#### (1) 胎児の心臓病はいつごろから診断可能か

発生段階で胎児の心臓は在胎10週までに心内構造はほぼ出来上がっている。近年の超音波診断装置の解像度は高く、心臓が米粒大のこの在胎11~14週という妊娠早期から2D断層法やカラードプラ法により、心奇形の有無の判断が可能との報告が

## Key Sentence

- 在胎 11 週の妊娠早期から胎児の心疾患に対する超音波診断が可能となってきた。
- 胎児診断に始まる周産期管理には、胎児循環器としての専門的知識に基づく診断や治療戦略の計画が求められてきている。
- 胎児治療として、胎児不整脈に対する経胎盤的薬物治療や大動脈弁閉鎖症に対するエコーガイド下のバルーン弁形成術などが始まっている。
- STIC 法による 3D/4D 心エコーが普及し始め、スクリーニングなどで活用されている。
- 今後スクリーニングの普及や家族へのサポートなどの医療体制の整備が必要。

始まっている<sup>3,4)</sup>。さらに在胎 18 週であれば心臓の直径は 2cm にも満たないほどではあるが、詳細な心内構造の判断が十分可能となってきている。妊娠早期の出生前診断に関しては、診断の正確性ととも、それぞれの国の社会的背景や倫理的問題も含まれているため、この妊娠早期診断が、本邦でも即進めていくべき方向とはいえないが、技術は着実に進歩しているのが現状である。

### (2) 在胎 11～14 週での胎児心エコー

2000 年に入る頃から在胎週数 11 週頃からでも、母体の腹壁から胎児心エコーが可能であるとの報告が散見された<sup>3)</sup>。10 年を経過して詳細な検出率や心機能の正常値などが発表されて、欧米の胎児心臓に専門的な部署がある周産期診断施設では日常診療として組み込まれるようになってきている。今まで報告されたすべての主要な論文をまとめた systematic review では、経腹壁胎児心エコーで十分に経験を積んだ検査者が在胎 11～14 週の間で主要な心奇形のスクリーニングを行うと、感度は 96%、特異度は 100% と報告されている<sup>4)</sup>。ただし、米粒大という小さな心臓であるため、在胎 18 週以降のような詳細な心内構造の評価がすべて可能なわけではない。また、正常な心室流出血流と房室弁の逆流血流が同方向に見えるため、この区別が必要であるなど、この在胎週数ならではの特別な知識と技術が必要となってくる。

### (3) 妊娠初期の胎児心エコーは日本でも始まるのか

妊娠初期での出生前診断については、欧米やア

ジア諸国でも背景の社会状況、医療体制、および倫理観などが異なるため、国によって対応や普及の進め方も異なる。例えば、この時期の胎児の後頸部の浮腫 (nuchal translucency) という所見で胎児の染色体異常や心奇形の確率を計算する方法についても、本邦では普及は勧められていない。また、診断後の家族への説明体制、心理的サポート体制などの整備が進まない状況では診断のみ行うこともできない。妊娠を継続しないという選択に関する考え方や法的な考え方も議論し準備する必要がある。しかし、着実に診断技術は進歩しており、それを望む家族や妊婦がいるであろうということも考慮すべきであり、今後積極的に方策を議論する必要がある分野である。

## ■ 胎児心エコーと臨床的使用法

### (1) 周産期医療への架け橋

胎児期に胎児の心臓病を診断するという目的は、その後の妊娠期間、分娩、新生児管理という周産期医療を円滑に進めていくことで、心臓病を有している胎児新生児の予後を改善させることである。さらに家族に対しても、この周産期の準備を進めてもらうことで、家族でこの難局を協力して乗り越えてもらう体制を作ってもらうことである。このためには、胎児心エコーでの診断は、詳細な形態や機能の診断のみでは不十分であり、その後の妊娠経過中の病状の進行を予測することまで含めた診断や、合併する心外奇形や染色体異常の可能性の診断が必要である。さらに、家族への説明や心理的サポート、分娩施設への搬送などの社会的

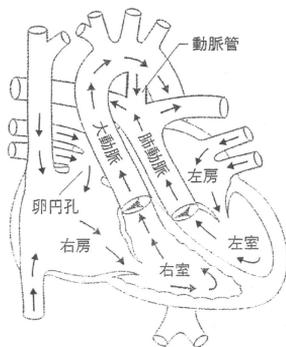


図1 完全大血管転位症

a: 血行動態。右室から大動脈、左室から肺動脈が起始している。このため全身からの静脈血は右房から右室へ入り大動脈へ向かうという全身の体循環と、動脈血の肺静脈血は左房から左室へ入り肺動脈へ向かうという肺循環が全く分離してしまう。動脈管が卵円孔がその二つの循環をつなぐ必要不可欠な部分となる。生後にこれらの部位が閉鎖すると、酸欠化された血液は全身へと流ることができず、生存できない。

b: 胎児心エコー。この断面では典型的な大動脈と肺動脈の起始が入れ替わり、平行に走行している状態が描出されている。矢印の部分が大動脈であり、胎児期にもかかわらず細く、狭窄している状態であることがわかる。

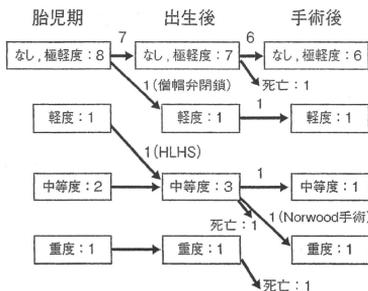


図2 単心室治療適応症例の房室弁閉鎖不全の妊娠経過中の重症度経過

胎児期に診断された単心室や左心低形成症候群 (HLHS) などの単心室治療適応心疾患で胎児期や分娩前後、出生後経過中の房室弁閉鎖不全の程度の経過を見た。経過中に次第に閉鎖不全が増悪する症例を認めたが改善する症例はなかった。特に房室弁が三尖弁である疾患に増悪を認めた。

サポートや経済的サポートまで、診断によっては必要となってくる。

(2) 周産期管理を踏まえた胎児心臓病診断とは: 完全大血管転位症

胎児心エコー診断を周産期管理に生かすということは、完全大血管転位症を事例に説明するとわ

かりやすい。完全大血管転位症では大動脈と肺動脈の起始部が入れ替わり、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始する(図1)。したがって、静脈血がそのまま全身に流れ、動脈血はまた肺に戻るという具合に、全身の循環と肺の循環が独立した血行動態となるため、どこかでこの二つの循環が混じる場所がなければ生存できない。卵円孔と動脈管がその二つの循環をつなぐ部分となるため、生後に閉鎖するこれらの部位の開存を維持したり拡大したりする処置が出生後早期に必要となってくる。さらに重症症例では出生前から動脈管や卵円孔が閉鎖してくることが知られており(図1b)、このような症例では出生直後から重度のチアノーゼをきたすため<sup>5)</sup>、卵円孔のバルーン裂開術の準備のもとに出生をさせる必要があると考えられている<sup>6)</sup>。出生前診断では、このような事態をあらかじめ予測し、その準備を整えておくことが重要である。これらの準備により、完全大血管転位症では出生前診断により生命予後が改善することが証明されている。

(3) 胎児期の病状進行を予測するとは

胎児期に心臓病を診断して管理する時には、出生後に診断に基づく管理を熟知した小児循環器医

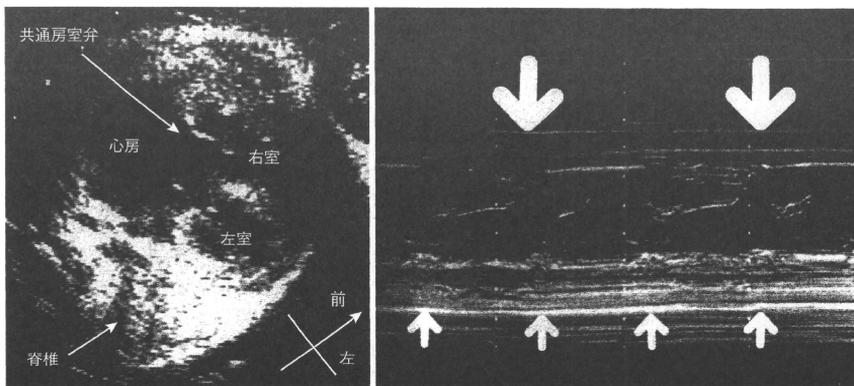


図3 多脾症候群と房室ブロック

左図の胎児心エコー四腔断面像では心拡大と共通房室弁を認め、他の合併体内構造異常や心外の構造異常から多脾症候群と診断された。妊娠経過中に、2度の房室ブロックへと進行し、右図の胎児心エコーMモード画像のように下段の心房収縮（矢印）と上段の心室収縮（大矢印）が2：1の関係となっている。

であっても、その知識のみでは十分とはいえないものがあり、その一つが、この胎児期や分娩に伴う病状の進行の予測である。例えば、房室弁の逆流が強い症例や心機能が悪い胎児症例を見て、胎児心不全が進行して胎児水腫になる可能性や分娩後に悪化することを予測し(図2)、慎重に周産期経過を見たり治療方針を立てることであれば、通常の小児循環器や産科としての知識があれば十分可能である。しかし胎児循環器としての予測のためには多脾症候群や修正大血管転位症では、胎児期にも房室ブロックが出現する可能性があり(図3)、急に胎動が低下するようなどときには早めの産科再来をするようにあらかじめ伝えておかなければならない<sup>7)</sup>。上記の完全大血管転位症の胎児も動脈管や卵円孔の狭窄が進行することを予測しながら経過をフォローする<sup>5,6)</sup>。左心低形成症候群などでは卵円孔の狭窄、閉鎖へと進行しないか、左上大静脈遺残の症例では、大動脈縮窄症に進行しないか<sup>8)</sup>(図4)、胎児の心疾患としての十分な知識をもって、管理する必要がある。

#### (4) 単純な心疾患であっても注意が必要

心室中隔欠損症やFallot四徴症を診断した時に、新生児期であれば良好な予後を予測できるが、胎

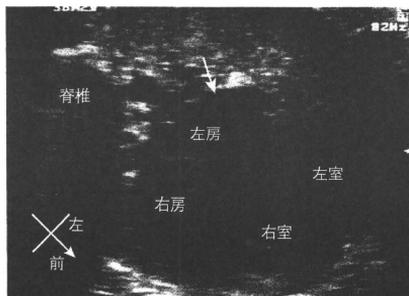


図4 左上大静脈遺残の胎児心エコー四腔断面像

左房の後側壁に円形の腔（矢印）を認める。これは拡大した冠静脈洞で、左上大静脈遺残の時にこの拡大が認められる。左上大静脈の血流が冠静脈洞に入り、ここを通過して右房に戻る。この所見がある時には、上行大動脈がやや細くなり生後に大動脈縮窄症となる症例があることがあり、注意して観察する。

児期にこれらの疾患を見つけた時には、予後の判定に特に注意を要する。これらの心疾患は心外奇形や染色体異常などの全身性疾患に合併することが多い疾患である。出生後であれば通常は外見やその他の症状からあらかじめそれらの基礎疾患が明らかになることが多く、当然のようにそれらの基礎疾患がない症例に対しての予後の判断をしてい