

診 療

出生前診断した胎児心臓腫瘍の1例

名古屋第一赤十字病院産婦人科

柴田 均	石川 薫	浅田 美佐	山口 一雄
三輪 茂美	藤村 由美	伊藤 誠	呉 明超
宮崎 俊英	木村 隆	可世木成明	風戸 貞之

須之内省三

Prenatal Diagnosis of a Fetal Cardiac Tumor

Hitoshi SHIBATA, Kaoru ISHIKAWA, Misa ASADA,
Kazuo YAMAGUCHI, Shigemi MIWA, Yumi FUJIMURA,
Makoto ITO, Ming-Chao WU, Toshihide MIYAZAKI,
Takashi KIMURA, Shigeaki KASEKI, Sadayuki KAZETO
and Shozo SUNOUCHI

*Department of Obstetrics and Gynecology,
The Japanese Red Cross Nagoya First Hospital, Nagoya*

Key words: Fetal cardiac tumor • Fetal echocardiography • Prenatal diagnosis • Tuberous sclerosis

緒 言

近年、産科領域において超音波断層法の応用は必要不可欠で、種々の胎児疾患の出生前診断や周産期管理に用いられている。最近、著者らは超音波断層法による胎児心臓腫瘍の出生前診断を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：26歳，主婦。

家族歴，既往歴：特記すべきことなし。

妊娠，分娩歴：2回経妊1回経産。第一子は2歳で，発育発達は正常。

今回妊娠分娩経過：妊娠初期に特記すべき異常はなかったが，妊娠34週1日に胎児徐脈のため当科へ紹介され入院した。入院時所見は，子宮底長33cm，末梢血液，血液生化学正常，血糖値83mg/dl，TORCH陰性，母体血 α -フェトプロテイン393ng/mlで，ANA，LE細胞試験，抗SS-A抗体，抗SS-B抗体，抗DNA抗体等，自己免疫疾患を思わせる自他覚所見はなかったが，図1に示す胎児心拍モニタリングでは55～60bpmの高度な胎児徐脈が持続していた。超音波断層法検査では，

胎児発育諸計測値は正常範囲内で，胎児水腫の所見や羊水量の異常はなく，胎児頭蓋内の石灰化や腎嚢胞，腫瘍を思わせる異常像も認めなかった。しかし，図2に示す胎児心臓四腔断面像で心房中隔，心室壁に多発性にechogenic massが認められ，また同時に行なつた胎児心臓Mモード法では完全房室ブロックの所見が得られ，われわれはこれらの超音波所見より，胎児心臓腫瘍，完全房室ブロックと出生前診断した。

本症例の周産期管理では，胎児新生児心臓腫瘍のうち，もつとも頻度の高い心臓横紋筋腫の約50%に結節性硬化症が合併することが知られており^{1)～3)8)}，本症例においてもその合併が危惧されたが，超音波上胎児頭蓋内および腎に異常像はなく，両親同胞にその発生をみていないことより結節性硬化症非合併例と判断した。そして，超音波上胎児心不全所見の出現は認められなかったが，完全房室ブロックのため胎児心拍モニタリングによるFetal well beingの評価が難しかったため，胎児肺成熟確認後の選択的帝王切開術を妊娠35週に行ない，小児循環器科の立合いのもと2,320gm，

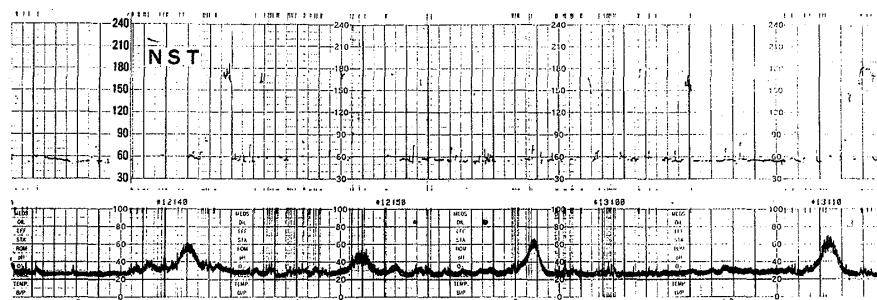
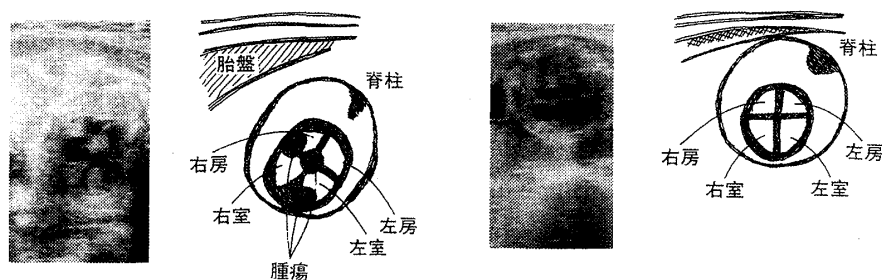


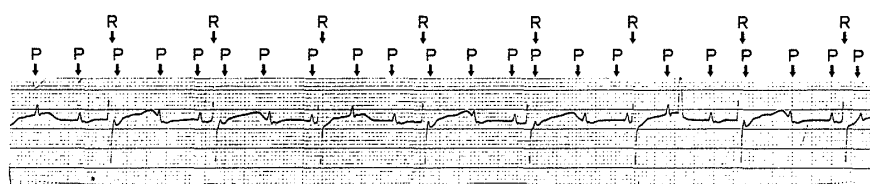
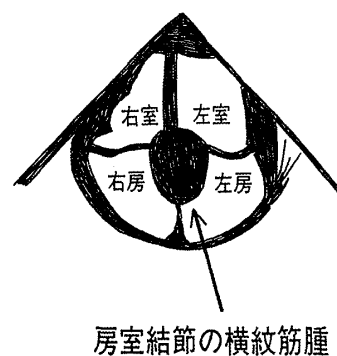
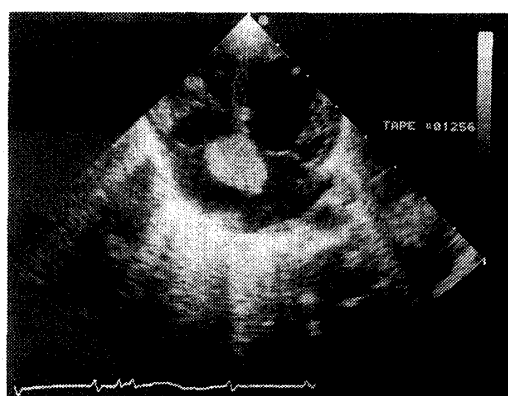
図1 妊娠34週、胎児心拍モニタリング



本症例

正常例

図2 妊娠34週、胎児心臓超音波断層像

図3 日齢0、心電図 (V₁誘導)

房室結節の横紋筋腫

図4 日齢0、心臓超音波断層像

Apgar スコアー 1 分後 8 点の男児を得た。

新生児経過：児の出生直後の心電図を図3に示した。P波は1分間に150、R波は1分間に57で両者はまったく無関係に出現しており完全房室ブロックの所見を呈していた。また、心臓超音波断

層検査では、出生前と同様に心房中隔、心室壁に多発性に echogenic mass が認められ、とくに流出路には腫瘍は生じていなかったが、図4に示す房室結節に生じた腫瘍が完全房室ブロックの原因と考えられた。以上より、出生前診断どおり心臓

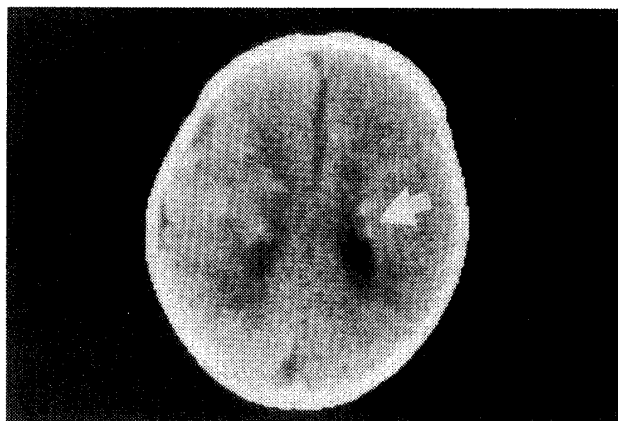


図5 日齢55. 頭部CT

腫瘍とそれに合併する完全房室ブロックと診断され、薬物療法 (isoproterenol) も試みられたが反応せず、一時的ペーシングの後、日齢14にペースメーカー植込み術を施行した。以後、児は神経症状も認めず循環動態も安定し順調に経過したが、日齢55に行なつた図5に示す頭部CTにて脳室周囲の石灰化を認め、出生前に危惧された結節性硬化症合併心臓横紋筋腫と判明した。

考 案

胎児新生児の心臓腫瘍はきわめてまれな疾患で、原発性心臓腫瘍が多く、もつとも頻度の高いのは横紋筋腫(約60%)であり、次いで線維腫(約10%)、奇型腫(約10%)、粘液腫(約5%)と続き、そのほとんどが良性腫瘍であるが¹⁾²⁾⁴⁾¹²⁾、新生児期に腫瘍による流出路障害、心筋障害、不整脈のため心不全の発症あるいは突然死のみられることもあり、概して予後は悪いとされてきた¹⁾¹²⁾¹³⁾。また、胎児新生児心臓腫瘍のうちもつとも頻度の高い横紋筋腫には、約50%に結節性硬化症が合併することが知られている^{1)~3)8)}。結節性硬化症は全身性の過誤腫性病変で、精神発達遅延、癲癇、皮脂腺腫を三主徴とし、心臓腫瘍のほかに頭蓋内石灰沈着、腎腫瘍、網膜腫瘍などを呈し、一部は常染色体優性遺伝する疾患である。胎児新生児の心臓腫瘍には、これらの多くの問題が内包されているが、一方で近年の心臓外科学の著しい進歩により、新生児心臓腫瘍の手術成功例が増加してきていることも事実であり²⁾⁴⁾¹²⁾、胎児心臓腫瘍の出生前診断および周産期管理の臨床的意義は必ずしも

少なくないと考えられる。

さて、超音波断層法による胎児心臓腫瘍の出生前診断の報告をみても、著者らの検索した限りでは、これまで6例の報告をみるにすぎない^{5)7)9)~12)}。その出生前診断の契機は、胎児不整脈⁵⁾¹¹⁾、結節性硬化症の家族歴⁷⁾、非免疫性胎児水腫などで、著者らの症例は高度な胎児徐脈が診断の契機であつた。Gresser et al.¹¹⁾も同様に、胎児徐脈を契機に出生前診断した胎児心臓腫瘍の1例を報告している。また、Birnbaum et al.⁵⁾は、240 bpmの胎児頻脈を契機に胎児心臓腫瘍を出生前診断、胎児心臓Mモード法より上室性頻拍と判断し経胎盤的ジゴキシン投与を行なっている。結節性硬化症の家族歴より胎児心臓腫瘍を出生前診断した報告としては、Crawford et al.⁷⁾のものがあつた。彼らは心臓腫瘍で死亡した新生児の家族を検索しその父親と同胞に結節性硬化症を認め、次回妊娠の妊娠22週に超音波断層法にて胎児心臓腫瘍を出生前診断している。

次に、胎児心臓腫瘍の周産期管理であるが、既述の結節性硬化症が原因か否かを見極めることが最初の分水嶺となろう⁷⁾¹¹⁾。家族歴の検索より結節性硬化症の疑いが濃厚な際には、保存的な周産期管理もやむを得ないであろう。しかし、今回の著者らの症例のごとく、突然変異による結節性硬化症の際は、診断の決め手を欠き苦慮する。今回、著者らは胎児頭蓋内の結節性病変や石灰化、腎嚢胞や腎腫瘍などの胎児超音波断層法による他臓器の検索も試みたが結節性硬化症を示唆する所見は得られず今後に残された課題と考えられる⁷⁾¹¹⁾。ともあれ、結節性硬化症合併が否定的な際には、Kieny et al.¹²⁾の出生前診断した胎児心臓腫瘍で生後3日目に手術を施行し予後良好であつた例の報告もあり、積極的な周産期管理を選択したい。その周産期管理は、往々にして合併する胎児不整脈の管理と胎児心不全所見のチェックが要点と考えられる。すなわち、胎児頻脈が認められる場合、前述のBirnbaum et al.⁵⁾の報告にもあるように胎児治療も可能である。しかし、その不整脈のコントロールが不成功に終り胎児心不全が進行するようならば早期分娩胎外治療を選択せねばならな

い。胎児徐脈の場合は、現在有効な胎児治療はなく、頻回の胎児心不全所見のチェックが必要であり、胎児心不全が生ずるようなら早期分娩胎外治療を余儀なくされよう⁶⁾。もちろん、これら胎児不整脈、胎児心不全の評価に加え、胎児肺成熟度も勘案して分娩時期分娩様式を選択し、そして小児循環器科、小児心臓外科と綿密な連絡をとりつつ出生直後よりの集中治療に備えることが重要と思われた。

文 献

1. 石川信義：心臓腫瘍。新小児医学大系10D, 79, 中山書店, 東京, 1984.
2. Arciniegas, E., Hakimi, M., Farooki, Z.Q., Truccone, N.J. and Green, E.W.: Primary cardiac tumors in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 79: 582, 1980.
3. Batchelor, T.M. and Maun, M.E.: Congenital glycogenic tumors of the heart. *Arch. Pathol.*, 39: 67, 1945.
4. Bini, R.M., Westaby, S., Barger, L.M. Jr., Pacifico, A.D. and Kirklin, J.W.: Investigation and management of primary cardiac tumors in infants and children. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2: 351, 1983.
5. Birnbaum, S.E., McGahan, J.P., Janos, G.G. and Meyers, M.: Fetal tachycardia and intramyocardial tumors. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 6: 1358, 1985.
6. Cameron, A., Nicholson, S., Nimrod, C., Harder, J., Davies, D. and Fritzler, M.: Evaluation of fetal cardiac dysrhythmias with two-dimensional, M-mode, and pulsed Doppler ultrasonography. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 158: 286, 1988.
7. Crawford, D.C., Garrett, C., Tynan, M., Neville, B.G. and Allan, L.D.: Cardiac rhabdomyomata as a marker for the antenatal detection of tuberous sclerosis. *J. Med. Genet.*, 20: 303, 1983.
8. Deloma, G.J., Villagra, F., Deleon, P.J., Casanova, M., Collado, R. and Brito, M.J.: Rhabdomyoma of the heart. *J. Cardiovasc. Surg.*, 23: 149, 1982.
9. DeVore, G.R., Hakim, S., Kleinman, C.S. and Hobbins, J.C.: The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by means of real-time-detected, M-mode echocardiography. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 143: 967, 1982.
10. DiLollo, L., Castellani, R. and Maiorana, A.: Ultrasonic patterns of a cardiac rhabdomyoma detected in utero. *J. Perinat. Med.*, 12: 339, 1984.
11. Gresser, C.D., Shime, J., Rakowski, H., Smallhorn, J.F., Hui, A. and Berg, J.J.: Fetal cardiac tumor: A prenatal echocardiographic marker for tuberous sclerosis. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 156: 689, 1987.
12. Kieny, R., DeGeeter, B., Kretz, J.G., Eisenmann, B., Clavert, J.M. and Buck, P.: Cardiac tumors in infancy. Recent aspects. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 31: 169, 1983.
13. Shaher, R.M., Mintzer, J., Farina, M., Alley, R. and Bishop, M.: Clinical presentation of rhabdomyoma of the heart in infancy and childhood. *Am. J. Cardiol.*, 30: 95, 1972.

(No. 6446 昭63・9・6受付)