

**P2-367** 当センターで出生し NICU に入院となった先天性心疾患の出生前超音波診断に関する検討

関西医大

渡邊 恵, 依岡寛和, ちょう寿勇, 土井田瞳, 吉田 彩, 伊藤亜希子, 笠松 敦, 榎木 晋, 神崎秀陽

【目的】先天性心疾患は約1%の頻度で発生するが、特に動脈管依存性の心疾患においては出生直後から慎重な新生児管理を要することもあり、また出生前診断によって新生児の診断、治療が円滑に行える可能性がある。当センターで出生し、NICUに入院となった先天性心疾患児に対する出生前超音波診断の有無について後方視的に検討した。【方法】2006年1月～2009年8月末日に当院で分娩となった新生児2676例のうち、NICUに入室した新生児747例において、先天性心疾患と診断された19例を対象とした。【成績】下記に、診断名：出生前診断可能であった症例数/全症例数（出生前診断率）を示す。大血管転位：2/2（100%）、ファロー四徴症：2/3（66%）、心室中隔欠損症単独2/6（33%）、大動脈縮窄症0/5（0%）、両大血管右室起始症1/1（100%）、房室中隔欠損症1/1（100%）、心房中隔欠損症0/1（0%）。【結論】大血管転位やファロー四徴症や両大血管右室起始症については、比較的正確に診断が行われていた。大動脈縮窄症については、出生前診断が可能であった症例は0%であった。このうち、2例はMD双胎でselective IUGRを合併していた。心室中隔欠損症単独の診断が可能であった症例は、6例中2例に止まり、大動脈縮窄症と共に従来から出生前診断が困難と考えられていた疾患については、その診断率は低かった。幸い、当院で分娩した症例において先天性心疾患によると思われる動脈管依存性のショック症状を呈した症例は認めなかったが、今後も症例を重ねて検討したい。

**P2-368** 胎児心不全を契機に発見されたガレン大静脈瘤の2症例横浜市立大附属市民総合医療センター総合周産期母子医療センター<sup>1</sup>, 横浜市立大<sup>2</sup>尾堀佐知子<sup>1</sup>, 奥田美加<sup>1</sup>, 石寺由美<sup>1</sup>, 古野敦子<sup>1</sup>, 北川雅一<sup>1</sup>, 山口瑞穂<sup>1</sup>, 田野島美城<sup>1</sup>, 長瀬寛美<sup>1</sup>, 斉藤圭介<sup>1</sup>, 高橋恒男<sup>1</sup>, 平原史樹<sup>2</sup>

【緒言】ガレン大静脈瘤は頭蓋内血管奇形の1%と稀な疾患で、胎児期には胎児腹水などの心不全徴候を契機に発見される。今回我々は、胎児期にガレン大静脈瘤と診断し、出生後に脳血管治療を施行した2症例を経験したので報告する。【症例1】38歳、3回経妊3回経産。妊娠29週の胎児超音波で明らかな異常所見を認めず。妊娠35週1日、胎動減少を主訴に前医受診。胎児超音波で頭部に血流を伴う嚢胞と著明な心拡大を認め、ガレン大静脈瘤の診断で当院へ母体搬送。胎児心不全徴候、NRFSのため緊急帝王切開術で分娩した。児は1580gの女児、Aps 1/2(1分/5分)、生後3時間で臍動脈経路に脳血管造影施行。両側内外頸動脈、左椎骨動脈を流入血管にもつ動静脈瘻を認めた。両側外頸動脈にコイル、NBCAで塞栓術を施行したが、心不全が改善せず、日齢5に死亡した。【症例2】29歳、1回経妊1回経産。妊娠38週に胎児腹水を指摘され前医に転院。頭部に血流を伴う嚢胞を認めガレン大静脈瘤と診断。数日間心不全が進行し当院へ母体搬送。妊娠39週1日緊急帝王切開術で分娩した。児は3622gの女児、Aps 8/9(1分/5分)、生後9時間で臍動脈経路に脳血管造影施行。左後大脳動脈、中大脳動脈、前大脳動脈を流入血管にもつガレン大静脈瘤を認めた。塞栓術を試みるも血管の蛇行が著しいため困難で、改めて日齢3に経静脈的にCoilingを施行した。シャント血流を10%程度に減少させることに成功し心不全は改善したが、脳室内出血、水頭症を生じた。【結語】胎児心不全徴候からガレン大静脈瘤を診断し、出生後早期に脳動脈塞栓術の治療を施行し得た2症例を経験した。

**P2-369** 反復して早期新生児期死亡に至った心筋緻密化障害を疑われた症例

済生会下関総合病院

田邊 学, 高崎彰久, 水本久美子, 丸山祥子, 菊田恭子, 嶋村勝典, 森岡 均

心筋緻密化障害は新生児・乳児期に重篤な心不全症状で発症し、死亡することもある予後不良な心筋症の1つである。発生頻度は不明で本邦では1996年に市田らが初めて報告した。原因は常染色体優性遺伝など多様な遺伝子異常といわれている。診断方法は統一した診断基準はないが心エコーが有用である。今回同一妊婦で2例続けて胎児超音波検査にて原因不明の心拡大、心嚢液貯留をきたし心筋緻密化障害を疑う症例を経験した。症例は24歳の初産婦で主訴は腹部緊満感。妊娠21週に羊水過多症があり当院紹介となる。エコーで羊水過多症、心拡大、心嚢液貯留を認めた。妊娠28週に切迫早産で入院となり、羊水過多症の治療として羊水穿刺を施行し染色体検査は46XXと正常核型だった。心拡大は分娩まで認めた。妊娠37週に胎児機能不全となり帝王切開にて1910gの女児をApgar score4点/4点で娩出した。児は挿管・蘇生するも心エコーで心不全状態であり出生後9時間30分で死亡した。病理解剖では、心臓は心筋緻密化障害に特徴的な所見がみられた。2人目は前回分娩1年後に妊娠した。妊娠19週より心拡大、心嚢液貯留を認めた。心拡大は分娩まで認めた。妊娠36週に骨盤位で帝王切開術を施行し1804gの女児をApgar score5点/5点で娩出した。児は出生後啼泣するも呼吸状態が悪く、1生日に左気胸発症を契機に呼吸状態が増悪し死亡した。本症例では児は2人とも胎児期に同様のエコー所見、出生後の転帰を辿り遺伝性疾患が疑われたが、明らかな家族歴、両親および近親者の心臓超音波所見に異常は認めなかった。現在両親の遺伝子検査を施行中である。