

P2-421 胎児診断し得た先天性門脈欠損症の1例

木下産婦人科クリニック¹, 神奈川県立こども医療センター新生児科²
根本芳広¹, 源田辰雄¹, 平野和雄¹, 村山行信¹, 木下叫一¹, 川瀧元良²

【緒言】先天性門脈欠損症（CAPV）は非常にまれな疾患であり，そのほとんどがガラクトース血症などの原因検索時や臨床症状が出て初めて生後に診断されている．CAPV に関する文献は散見されるが胎児診断の症例報告は極めて少なく，胎児期と生後を比較検討した文献は稀有である．今回我々は胎児診断し得た CAPV を経験したのでここに報告する．また，胎児期と生後の画像所見も比較検討し考察を加えた．【症例】39 歳，1 回経妊，1 回経産．切迫早産にて入院中の胎児超音波断層法にて CTAR=48% と心拡大を認め，大きな VSD も認めた．臍静脈が直接下大静脈に流入し静脈管は欠損していた．脾静脈が臍静脈に流入しており，右側の門脈が描出しなかったため CAPV を疑がった．妊娠 35 週 5 日帝王切開にて 2726g 男児 AP8/9 で分娩後新生児搬送し，21 トリソミー，心室中隔欠損，心房中隔欠損，門脈-大静脈シャントと診断された．出生後は高アンモニア血症と高ガラクトース血症を発症した．【考察】CAPV は非常にまれで重篤な疾患であり肝移植に至る事もあるが，胎児診断されていればその後の新生児管理も円滑にいく．CAPV の胎児診断には超音波断層法とカラードブラ法が非常に有用で，特に臍静脈の走行や下大静脈の拡張，静脈管の有無や脾静脈の流入部位に留意することで胎児期にスクリーニング可能と思われる．また，出生後には消失する臍静脈と，下大静脈や脾静脈などの他の血管との位置関係を把握しておくことで生後の診断を容易にした．【結語】超音波断層法やカラードブラ法による詳細な胎児エコースクリーニングで，CAPV などのまれな疾患も今後胎児診断されるようになると考えられ，その予後の改善につながると考えられた．

P2-422 心拡大を契機に発見された静脈管欠損症の一症例

新潟大
五日市美奈，芹川武大，沼田雅裕，生野寿史，大木 泉，菊池 朗，高桑好一，田中憲一

静脈管欠損症は稀な疾患であり，心拡大や心臓以外の構造異常等を伴うことがある．今回我々は，胎児期に心拡大を契機に静脈管欠損症と出生前診断された症例を経験したので報告する．症例は 39 歳，1 妊 1 産．妊娠 30 週時に，心拡大を指摘され当科紹介，妊娠 31 週時の超音波断層法にて，CTAR45% と心拡大をみとめた．臍静脈は拡大し下大静脈へ還流，同部から心臓までの下大静脈の拡張をみとめた．静脈管の血流波形を同定することはできず，以上より臍静脈が直接下大静脈へ還流する型の静脈管欠損症と診断した．超音波断層法及び MRI では，他の明らかな異常所見は指摘されなかった．経過中，心拡大の進行はなかった．分娩様式については定まった報告はなかったが，児は発育良好であり，胎児水腫や心不全徴候も認めなかったことより，経陰分娩の方針とした．妊娠 39 週 3 日，陣痛発来．CTG 上異常波形の出現なく経陰分娩に至った．体重 3178 g，アプガースコア 8 点/1 分値，9 点/5 分値であった．出生後の超音波断層法では，臍帯から直接下大静脈につながる管腔構造をみとめた．同部は経時的に縮小し，静脈管欠損症と診断した．他，軽度心拡大，ASD をみとめたものの，心臓以外の構造異常はみとめなかった．30 生日，ASD をみとめるものの心拡大を認めず，全身状態良好であり以後は経過観察となった．胎児期に心拡大を認めた場合，様々な鑑別診断があげられるが静脈管欠損症も鑑別診断の一つとして念頭におく必要があると思われた．また，胎児水腫や心不全徴候など重篤な合併症を伴わなければ経陰分娩可能であると思われた．

P2-423 臍帯ヘルニアに合併した先天性静脈管欠損の子宮内診断例

九州大
田中章子，日高庸博，穴見 愛，湯元康夫，藤田恭之，諸隈誠一，福岡恒太郎，和氣徳夫

緒言：胎児静脈管は臍帯静脈と下大静脈を連絡し，胎盤から胎児への循環量を制御する役割を果たす．稀な静脈管欠損症ではこの制御機能が働かず，胎児循環量が過剰となり羊水過多や胎児水腫を発症しうることが報告され，心不全発症例の予後は不良である．また，静脈管欠損症は心疾患の合併が多いことも知られている．今回我々は，臍帯ヘルニアに静脈管欠損を合併した胎児例を経験した．心不全徴候を認めながらも良好な予後を得たので，経過を報告する．症例：33 歳の初産婦．妊娠 28 週に胎児臍帯ヘルニアを指摘され，当科を紹介受診．胎児超音波で 40mm の腹壁欠損から臍帯内に肝臓，胃，小腸が脱出していた．心四腔断面で心拡大と左胸水を認めたが，心内形態は正常であった．下大静脈が著明に拡張し，臍帯静脈が下大静脈に直接交通しており，静脈管欠損と診断した．羊水ポケットは 10.2cm であった．高心拍出状態と考えたが，その後の経過中に心拡大と左胸水の増悪はなく，羊水過多は改善した．妊娠 36 週に 2444g の男児を帝王切開で分娩した．生後の心臓超音波で少量の左胸水を認めたが，心機能は良好であった．臍帯ヘルニアに対して 2 生日にサイロ形成，14 生日に根治術を施行した．現在，生後 5 ヶ月で経過良好である．結論：静脈管欠損症と臍帯ヘルニアの合併の報告はこれまでになく，本症例が初である．本症例では胎児期に心不全が増悪することなく経過し，羊水過多は妊娠後期に軽快した．胎盤から胎児への総循環量における静脈管への依存度は正常胎児においても妊娠後半期に減少することが示されており，静脈管欠損に伴う胎児心不全は必ずしも胎児期に増悪するとは限らず，良好な予後も期待しうることが分かった．