

胎児心エコー検査ガイドライン

胎児心エコー検査ガイドライン作成委員会編

日本胎児心臓病研究会，日本小児循環器学会

班 長

里見 元義(長野県立こども病院循環器科)

班 員

川滝 元良(神奈川県立こども医療センター新生児科)

西畠 信(鹿児島生協病院小児科)

前野 泰樹(久留米大学医学部小児科)

外部評価委員

末原 則幸(大阪府立母子保健総合医療センター)

中澤 誠(東京女子医科大学循環器小児科)

名取 道也(国立成育医療センター)

原田 研介(日本医科大学小児科)

背 景

心奇形の頻度は生産児の約100人に1人と報告されている。しかし、この統計には流産児や死産児は含まれていないため、胎児の心奇形の頻度は生産児の5倍多いとの推定もある¹⁾。そのうち約1/3以上が重症心奇形であり、乳児死亡の最大の原因となっている。しかしながら、心奇形は最も胎児診断が困難な先天異常であり、胎児スクリーニング率は低値である²⁾。

また心奇形の90%は明らかなるリスクを有していないローリスク群から発生するといわれている^{3,4)}。

ガイドライン作成の目的

先天性心疾患の出生前診断は世界的にも普及し、重症先天性心疾患の救命率の向上、合併症の低減、医療費の削減に貢献することが指摘されている。わが国においても先天性心疾患の出生前診断は普及の一途をたどっているところであるが、現状ではわが国全体としての出生前診断の精度と診断率を向上させるためには限界がある。英国から報告されたデータによれば、先天性心疾患の出生前診断率は全体的にみれば高い地域と非常に低い地域と大きな隔たりがあるが、高い出生前診断率を示した地域は、ロンドン近郊のように先天性心疾患の出生前診断に熱心で指導的な医師がいる地域の周辺であることを指摘している⁵⁾。このガイドラインは、わが国において先天性心疾患の出生前診断を標準化された正しい方法で効率的に実現することを目的に企

てられたものである。先天性心疾患の出生前診断実現のためには、装置の設定に関する問題、先天性心疾患についての知識の問題、胎児心エコー検査の技術的な問題、診断に伴う両親への告知や、告知後の精神的ケアの問題、倫理的な問題など付随的に派生する問題が多数存在するが、そのような問題をも含めてこのガイドラインのなかで一定の方向性を示していくことを目的としている。本ガイドラインでは経膈プローブによる胎児心エコーに関しては除外した。

有 効 性

胎児心エコー検査による出生前診断がなされていた場合に、なされていなかった場合と比較して患者に対して利益があるかどうかについての検討結果が国内外から報告されている。出生前診断を行うことにより、心奇形を有する生産児の頻度は不変とする調査結果も報告されている^{6,7)}。

出生前診断の有効性を考える1例として左心低形成症候群を取りあげてみる。左心低形成症候群は現在において最も重症な先天性心疾患の一つであり、もし診断されないで自然経過をみるとすれば、生後1週間以内に動脈管が閉鎖することによりショックに陥って死に至ることは周知である。また出生時にチアノーゼがあるからといって酸素吸入を行うと、酸素吸入が引き金となって動脈管の閉鎖が起こり、状態をかえって悪くすることも分かっている。この左心低形成症候群についてSatomiらは、出生前診断を受けていた群における酸素の投与は0、ショックを起こした例は0、手

別刷請求先：〒399-8288 長野県安曇野市豊科3100

長野県立こども病院循環器科 里見 元義

術のできる施設への搬送の時期は生後0日、手術を行った時期は生後1~15日(中央値で7日)であり、受けていなかった群では酸素の投与が10例中2例(20%)、ショックを起こした例は10例中4例(40%)、手術のできる施設への搬送の時期は生後1~10日(中央値3日)、手術を行った時期は生後9~24日(中央値19日)となっていたと報告しており、出生後に初めて診断された群がショック状態になったり、状態が悪くなってから手術を行っているのに対し、出生前診断された群のほうがより良好な状態で、より早い時期に手術されていることを示し、手術成績の向上に貢献していると結論付けている⁸⁾。Tworetzkyらは、出生前診断群33例と出生後に初めて診断された群55例について手術成績に及ぼす影響を比較した結果、術後の生存率は前者は100%だったのに対し、後者は66%であったと述べ、出生前診断が術後の生存率の向上に明確に利益をもたらしていることを示している⁹⁾。Bonnetらは、大血管転位症について病院への収容時期、手術前の死亡率、術後の死亡率を、出生前診断された群68例と出生後に初めて診断された250例につき検討した結果、前者では病院への収容時期は平均2時間であったのに対し、後者では73時間であり、また手術前の死亡率は、前者で0%であったのに対し、後者では6%、また術後の死亡率は前者で6%であったのに対し、後者では8.5%であったと報告しており¹⁰⁾、大血管転位症においても、出生前診断群のほうが患者にとって利益があることを示している。その他にも、総動脈幹症¹¹⁾については、出生前の総動脈幹弁の狭窄の有無は手術成績と関連があること、大動脈縮窄についても、術前状態は出生前診断された例のほうが出生後に診断された例よりも安定しており($p<0.01$)、また生存率も出生前診断例のほうが良好であった($p<0.05$)と報告されている¹²⁾。フォロー四徴症についても出生前診断が可能であり、出生前診断の所見に基づいて前方視的に治療計画を立てるべきであると報告されている¹³⁾。いずれの報告をみても出生前診断が患者に利益をもたらすのみならず、医療経済学的見地からも有益であることを示している。

出生前診断を行うことによって今まで知られていなかった病態が明らかとなり、そのことから周生期の病態の予測が可能となり、臨床に貢献する場合もある。大血管転位症のなかには、出生時にはすでに卵円孔と動脈管が閉鎖しており、生直後から極めて重篤となる例がある。Maenoらが指摘したように、出生前にすでに動脈管が閉鎖しそれと関連して卵円孔早期閉鎖が高率に起こるような病態の例においては、分娩直後にBASを施行する準備をして分娩待機するなどの準備がなければ救命できないであろう。このように出生前の病態が解明されることによって予後を改善することに貢献する場合もある¹⁴⁾。

診断に使用する超音波装置の初期設定についても、ガイドラインのなかで触れた。ドプラエコー法を用いれば断層心エコー図のみに比べれば胎児への影響は大きいと指摘す

る報告もあるが¹⁵⁾、その反面で、診断率の向上¹⁶⁾や胎児の血行動態の解析には有用であるとする報告なども多い¹⁷⁾。生体を検査するあらゆるmodalityがそうであるように、超音波診断装置においても、胎児に対する影響が皆無であるということは考えられない。しかしながら、いくらかの影響があることを熟知したうえで、使用することの有益性が使用しないことの不利益を上回ると判断された場合に診断の目的のために使用することにおいては、他の診断手段の場合と同様である。一方では、心奇形が出生前診断された171例のうち77例(45%)において積極的妊娠中絶が選択されたという調査報告もある⁷⁾。妊娠を中断するかどうかの問題には、宗教的な背景、国による社会文化的背景による違いがあることは確かであるが、いずれにしても妊娠の早い時期に心疾患の存在が高い精度で診断された場合には、妊娠中絶の問題は避けては通れない問題であろう。

概 括

本ガイドラインは、I. 先天性心疾患の出生前診断、II. 不整脈の出生前診断、III. 倫理的問題の3部構成の形とした。I. では主として心奇形の出生前診断について、胎児心エコーの技術的なガイドラインとして、標準的胎児心エコー法を示し、代表的な先天性心疾患の特徴的所見を示した。また出生前診断された先天性心疾患についての分娩に向けて、および出生後の方針決定についてのガイドラインを示した。II. 胎児不整脈は、多くの疾患のなかでも例外的に、出生前診断に引き続いて、必要に応じて胎児治療がすでに施行されている、数少ない領域である。胎児期に発症する胎児不整脈について、その標準的診断法と、胎児に対する薬物治療のガイドラインを示した。III. 先天性心疾患の出生前診断は他の染色体検査や遺伝子レベルの出生前診断とは異なり、すでに形態形成が行われた後の心臓についての診断であることから、必ずしも出生前に診断されることを希望しない両親、とりわけ知りたくない両親が存在することは認めなければならない。両親の「知りたくない権利」を尊重しながら、胎児にとって現時点で適切と思われる選択ができるためのガイドライン、また出生前診断を受けた後、両親の精神的サポートを提供するためのガイドラインなどについても言及することにした。

出生前診断のレベルをレベルI、レベルIIの2段階に分類した。レベルIは主として産科医師によるスクリーニング、レベルIIは産科医師からの紹介によって行われるもので、精査の必要を認められた例に対して行われる胎児循環器疾患の専門的知識を有する医師による確定診断と位置付けて作成した。統計に基づき推定すると、毎年出生する約120万人の胎児全員がレベルIの出生前診断の対象となり、そのなかで先天性心疾患を有する新生児の数は、最も軽症から最重症のものまで含めるとその約1%の1万2,000人、胎児不整脈はその約半数として6,000人が対象となることが想定され

るので、毎年1万8,000人となる。実際には極軽症の心奇形は胎児期に発見することは不可能なことからその半数がレベルIIの出生前診断の対象となることが推定される。このような実態を踏まえたうえで、レベルIは、主として産科医師による通常の胎児検査の一環として、できるだけ短時間に行き、効率の良いスクリーニングを目指してガイドライン作成を行った。レベルIIは、先天性心疾患や不整脈に関する専門的知識を有する医師によって行われることを想定し、診断の漏れがなく高い精度を維持することを目的としてガイドライン作成を行った。

問 題 点

現時点では、胎児の心エコー検査による診断は診療報酬上の項目にない。

1. 先天性心疾患の出生前診断

本ガイドラインでは胎児心エコー検査をレベルIとレベルIIに分ける。

1. 胎児心臓スクリーニング(レベルI)

レベルIの胎児心臓スクリーニングでは原則としてすべての妊婦に対して胎児心臓スクリーニングの対象にする。しかしながら、一般の妊娠よりも先天性心疾患(CHD)の発生率が高い心奇形リスクファクターを有する妊婦では、より慎重なスクリーニングが求められる。ハイリスク妊娠については表1に示す¹⁸⁾。

1)回数と時期

スクリーニングの回数が多いほど検出率は向上するが、回数が多いほど妊婦と産科医の時間的・経済的な負担は大きくなる。妊婦検診の限られた時間のなかで胎児心臓スクリーニングを行うには、妊婦検診のたびに短時間のスクリーニングを行うよりも、週数を決めて集中的にスクリーニングを行うほうが効率的である。在胎18～20週前半に多くの

重症心奇形はスクリーニング可能とされている¹⁹⁾。しかし、半月弁の狭窄疾患や房室弁の逆流疾患では30週以後に心臓の形態に異常を来すことがあるので、在胎30週前後にもう1度心臓スクリーニングを行うことが望ましい²⁰⁾。満期近くになると羊水量が減少すること、胎児が腹臥位に固定されること、胎児の骨格が石灰化することなどの理由で胎児心臓の観察は困難となる。また、スクリーニングで胎児異常が発見された場合、その後の胎児心臓精査や家族への説明に十分な時間が取れなくなる。以上の点から胎児心臓スクリーニングは在胎18～20週前半までと、30週前後の2回行うことが望ましい。

2)検査者

レベルIの胎児心臓スクリーニングは、妊婦検診を行う産科医、もしくは産科医に指示された胎児スクリーニングの経験を有する超音波検査士、臨床検査技師、診療放射線技師、看護師、助産師が行う資格を有する。表1のリスクファクターを有する症例で主治医である産科医が十分な心臓スクリーニングが行えない場合には、胎児心エコーの経験の豊富な産科医や小児循環器科医にスクリーニングを依頼することが望ましい。

3)観察の条件

(1)超音波断層装置

一般に妊婦検診で使用されているもので十分である。レベルIの胎児心臓スクリーニングは断層エコーのみで十分可能でありカラードブラは必須ではないが、これを胎児心臓スクリーニングに活用するとスクリーニング率の向上が期待できる²¹⁾。

(2)プローブ

通常の妊婦検診で使用するコンベックス型のプローブのほうが鮮明な画像が得られる。小児の心エコー検査に用いるセクター型のプローブでもスクリーニングは可能である。

表1 ハイリスク妊娠

1. 家族歴
先天性心疾患(同胞, 両親)
心奇形との関連が強いと考えられている奇形症候群
2. 母体疾患
糖尿病, 膠原病, フェニルケトン尿症
3. 妊娠中のteratogenの曝露
薬剤(アルコール, アンフェタミン, 抗けいれん剤, リチウム, ビタミンA, ワーファリン)
感染症(風疹ウイルス, サイトメガロウイルス, コクサッキーウイルス, パルボウイルス)
放射線
4. 胎児異常
子宮内胎児発育遅延(intrauterine growth retardation: IUGR), discordant twins, nuchal translucency(NT)陽性, 胎児不整脈, 心外奇形

(3) 装置の初期設定preset

小さくて速く動く胎児の心臓を観察するためには、胎児心臓用の特別な条件設定が必要となる。胎児心臓の観察に適した条件をあらかじめ設定し入力(preset)しておく。

(4) 周波数

周波数は高ければ高いほど画質は鮮明となるが、超音波が減衰しやすく遠くまで到達できない。最近の超音波機器では、1つのプローブで複数の周波数を選択できる機能を備えているので、最適な周波数を選択する。条件が良い場合はできるだけ周波数は上げて観察する。妊娠18~20週前半までは母体腹壁から胎児心臓までの距離が近く、心臓の大きさが小さいため5~7.5MHzの周波数を選択することが推奨される。妊娠30週以後では母体腹壁から胎児心臓までの距離が遠いため3.5~5MHzの周波数を選択する。母体肥満、羊水過少、羊水過多、胎児が腹臥位など条件不良で観察が困難な場合は2.5~3.5MHzに周波数を下げて観察する。ハーモニクエコーを活用することにより良質な画像が得られることがある^{22, 23}。

(5) ゲイン

最適な画像が得られるようゲインを調整する。検査室内は適度に照明を落とす。

(6) ズーム

小さい心臓の内部を細かく観察するためには、ズーム機能を利用して、画面上で心臓を拡大して観察する。

(7) フレームレート

1秒間に何枚の画像を作っているかを表す数字である。フレームレートが不足して動きがぎこちなく観察される場合には、画角を狭めたり、スキャンラインの間隔を広げることにより調整する。胎児心臓では速い動きについていけるだけのフレームレートがなければ観察は不可能であり、観察に最低限必要なフレームレートは20~40/秒である。

(8) パーシステンス

画像を鮮明にするための機能であるパーシステンスは動きのない臓器の観察には有用であり腹部や産科の設定では広く用いられている。しかし、心臓では観察が困難となるのでパーシステンスはoffとする。

(9) フォーカス

胎児の心臓を鮮明に観察するために心臓のレベルにフォーカスを合わせる。

(10) コマ送りまたはスロー再生

胎児の心臓は小さくて非常に速く動くので、そのままでは観察者の目がついていきにくい。可能な場合は画像をフリーズした後コマ送り機能やスロー再生機能を使って1枚1枚画像をゆっくり観察する。特に拡張末期と収縮末期は心形態を観察するのに重要である。

(11) 心臓は動きがある臓器なので、静止画像だけでは所見を残すことはできない。ビデオなど動画で記録し、前回と比較したり、胎児の循環器疾患の専門知識を有する医師

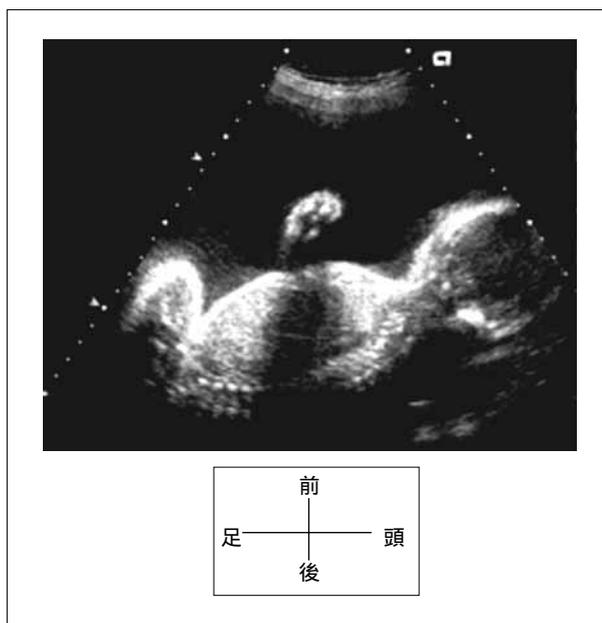


図1 胎児の矢状断面：胎児の頭側を画面の右に描出している。

に相談したり、出生後の診断と比較するために役立つ。

4 観察断面と観察ポイント

Copel²⁴らは四腔断面のみでも96%の症例で診断可能であったとしている一方で、Kirkらは四腔断面だけのスクリーニングではスクリーニング率は50%以下にとどまるとも述べている²⁵⁻²⁷。胎児心スクリーニングでは四腔断面のみならず、腹部断面、流出路断面まで、広い範囲を観察することによりスクリーニング率は向上する^{4, 28, 29}。

(1) 胎児の左右の確認(図1)

心尖部や胃が左にない場合は内臓逆位または内臓錯位であり複雑心奇形の合併率が高い。重要なことは胎児の前後左右を認識して観察することである。胎児の前後左右を認識しながら観察する方法として統一された方法はないが、一般的な方法として本ガイドラインにおいて1例を示す。

胎児の長軸断面(胎児の矢状断面)を出す。このとき胎児の頭側がスクリーンの右側にくるようにプローブの向きを調節するか、または装置の左右切り替えスイッチを操作する。

プローブを反時計方向に90度回転させる。この操作で胎児の水平断面を上から見下ろしたことになる。

胎児胸郭の水平断面において前後左右を認識する。脊柱を時計の文字盤で12時にたとえれば、12時が後、胸骨を6時で前方となり、左は3時、右は9時の方向になる。胎児の心臓はほとんどの例において胸郭の水平断面内に四腔断面が含まれる形となっている。

胎児心の四腔断面からエコーの断面を胎児の頭側に傾けて左右の大血管の流出路を観察する。このとき2つ

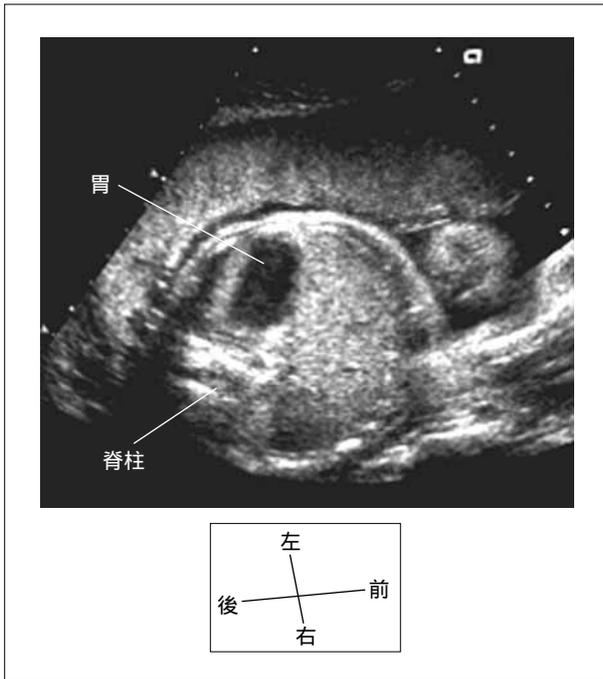


図2 胎児躯幹部の水平断面：上から見下ろした断面となっている。

の流出路が互いに交叉する角度にあれば正常大血管関係である。

(2) 腹部断面

水平断面を腹側へ平行移動して胃の位置を確認する。胃が右側にある場合や胃と心臓の位置が一致しない場合は心奇形の可能性が高い(図2)。

(3) 四腔断面

Cardiac position

心房中隔が心房後壁と接する点をP点とすると、P点は正常では胸郭のほぼ中央に存在する(図3)。P点の偏位から胸腔内における心臓の偏位を判断でき、胎児の胸腔内で心臓の偏位を起こさせる占拠性病変をスクリーニングできる。心臓の偏位を起こさせる占拠性病変(横隔膜ヘルニア、CCAM、肺分画症、気管支原性嚢胞など)は出生直後から呼吸障害を起こす。

Cardiac axis

Cardiac axisとは脊椎 - 胸骨を結ぶ直線と心房中隔 - 心室中隔を結ぶ直線が作る角度である(図4)。正常値は $45^\circ \pm 20^\circ$ ($25 \sim 65^\circ$)であり、cardiac axisの異常は複雑心奇形のスクリーニングに利用される³⁰⁻³²。

心臓の大きさ

i) TCD(総心横径)

僧帽弁付着部の心外膜から三尖弁付着部の心外膜までの距離を測定したものである(図5)。TCDの正常値は22週以後ではほぼ週数mm程度である。22週以前は週数より小

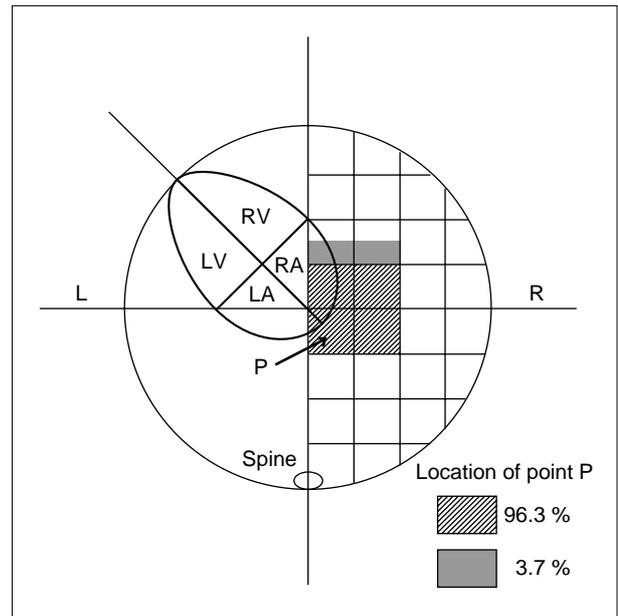


図3 Cardiac position.
RV：右室，LV：左室，RA：右房，LA：左房
(Russ PD, Weingard JP: Cardiac Malposition, in Drose JA: Fetal Echocardiography. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, WB Saunders, 1998, p60より引用)

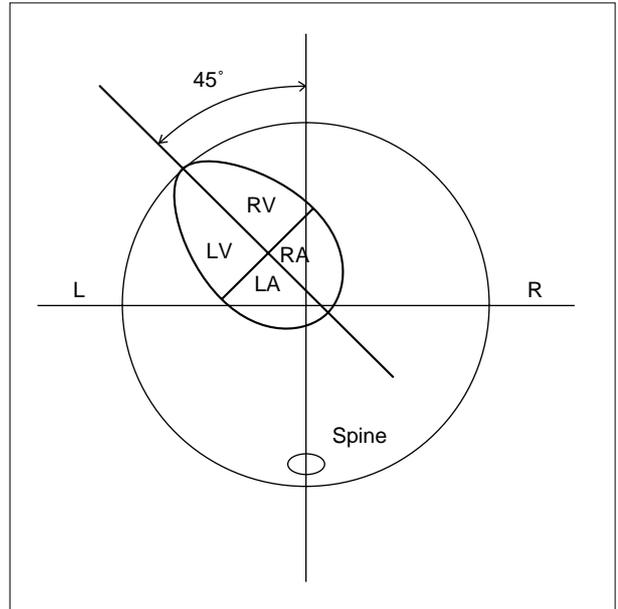


図4 Cardiac axis.
RV：右室，LV：左室，RA：右房，LA：左房
(Russ PD, Weingard JP: Cardiac Malposition, in Drose JA: Fetal Echocardiography. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, WB Saunders, 1998, p60より引用)

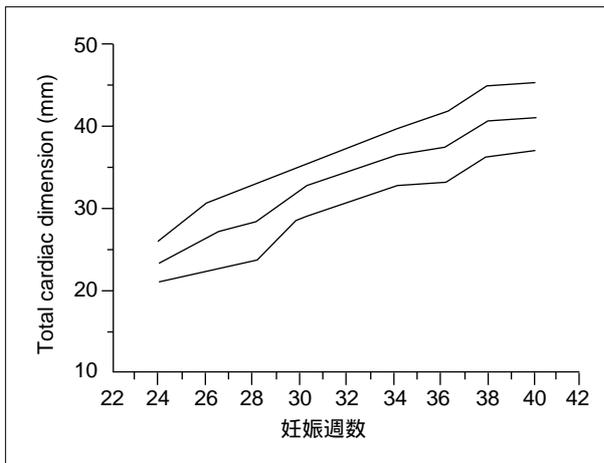


図5 正常胎児における総心径(TCD)と妊娠週数との関係 (mean w 1.5SD).
〔周産期医学 1995; 25増刊号: 247〕

さいので正常値を週数ごとに確認するかCTARを測定する必要がある。また児の推定体重が週数相当でない場合にはTCDは参考にできない(図5)。

ii) 心胸郭断面積比 (cardiothoracic area ratio : CTAR)

心臓の面積を胸郭の面積で割った値を%で表したものがCTARである(図6)。心臓の面積は心膜の外側をトレースして求める。胸郭の面積は肋骨、脊柱を含む胸郭の外側をトレースして求める。ただし皮膚や筋肉は含まない。用手的なトレースは煩雑で時間がかかるため、楕円で近似して面積を求める方法(ellipse法)を用いることが多い。さらに簡便な手法として、面積を横径と前後径の積で近似する方法もあり、ほぼ同様な結果が得られる(図6)。

心臓の左右差

センターライン(心房中隔・心室中隔を結ぶ線)を中心にして心臓をほぼ左右2つに分割して観察すると、左右の心房、左右の心室はともにほぼ同じくらいの大きさであり、心房の大きさ、房室弁輪径、心室内腔の大きさ、心室壁の性状と厚さ、心室壁の収縮性の左右差を比較しながら観察する³³⁾。

(4) 流出路の観察

観察法としてはプローブを四腔断面から頭側へ平行移動する方法(図7, 8)と、断面を胎児の頭側へ傾ける方法(図9)がある。頭側へ平行移動する方法は大血管を短軸断面で観察する方法であり、1つの断面のなかで同時に肺動脈と大動脈を観察できるため、相互の位置関係の理解や大きさの比較が容易にできる。胎児の頭側へ傾ける方法では最初に左室流出路が見え、さらに頭側にプローブを傾けると右室流出路が見える。心室から大血管のつながり、大血管全体を長軸断面で観察できる。流出路の観察ポイントは以下の3点である：

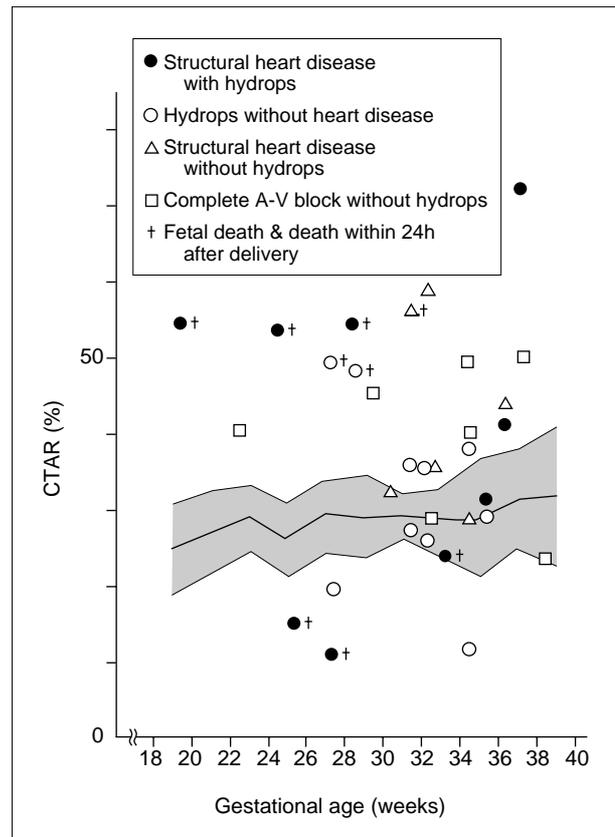


図6 在胎週数と心胸郭面積比(CTAR)。

大血管が2本存在し、サイズがほぼ同じである
2本の血管が空間的に交差する
それぞれの心室から1本ずつの大血管が出る

2. 胎児心精査(レベルII)

1) 対象

胎児心スクリーニングされた妊婦を診断確定のために胎児心疾患に精通した医師が精密検査を行う。また、CHDのハイリスク群で十分なレベルIのスクリーニングが行えない場合は産科医の依頼により胎児心疾患に精通した医師が行う胎児心スクリーニングであってもレベルIIと同等に取り扱う。

2) 時期, 回数

産科から母体紹介されたら可能な限り早く精査する。胎児の位置により観察が難しく盲点となる場所があるので、時間をおいて2回以上胎児心エコー検査を繰り返してから結論を出すことが望ましい。

3) 検査者

胎児の心疾患に精通した医師が、レベルIIのスクリーニングを行った医師からの依頼に基づいて行う。

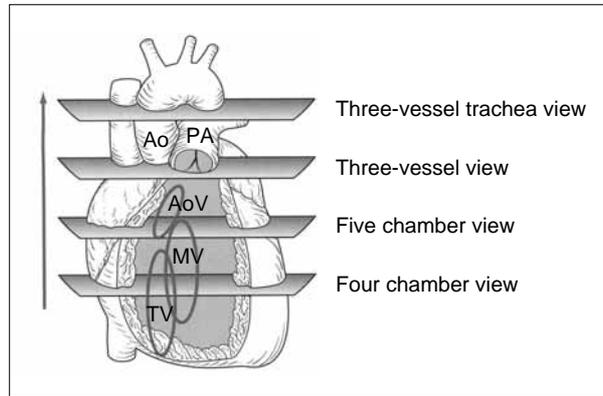


図7 プローブを四腔断面から頭側へ平行移動する方法。
Ao: 大動脈, PA: 肺動脈, AoV: 大動脈弁, MV: 僧帽弁, TV: 三尖弁

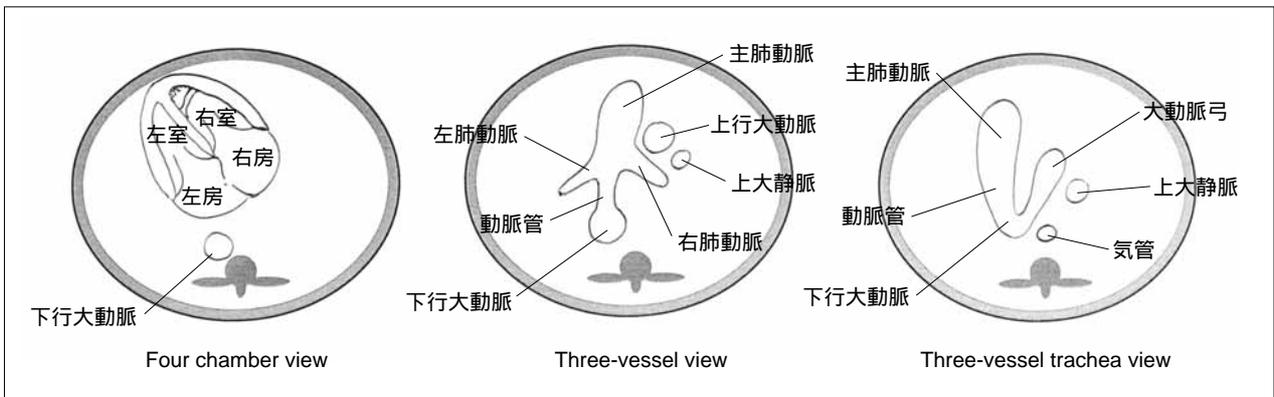


図8 プローブを四腔断面から頭側へ傾ける方法とその際描出される断面。

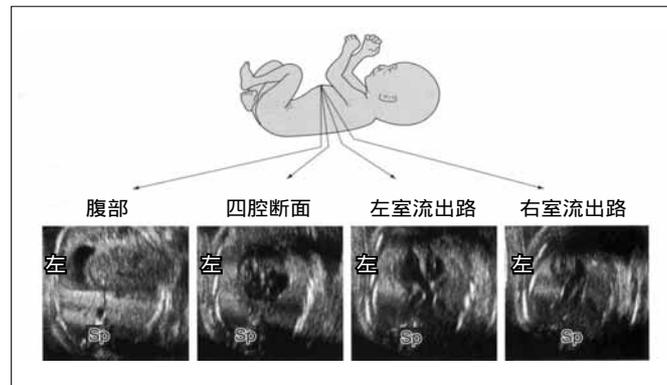


図9 プローブの平行移動に際して描出される断面のシェーマ。

4) 超音波機能

超音波診断装置の設定などの観察の条件についてはレベルⅠ(1)~(11)に述べたのと同様である。断層エコーに加えてカラードブラ, パルスドブラ, 連続波ドブラ, Mモードエコーを活用する。速度レンジがパルスドブラの限界を超える場合には, 連続波ドブラを使用する。

5) 観察のポイント

レベルⅠの観察部位に加えて以下のポイントを観察する。

(1) 腹部断面

下行大動脈, 下大静脈の位置を確認する。

(2) 四腔断面

カラードブラで僧帽弁/三尖弁の流入血流を観察し, 房室弁閉鎖不全の有無を確認する。4本の肺動脈の左房への流入をカラードブラ法で確認する。三尖弁と僧帽弁の流入血流はパルスドブラ法で2峰性血流を確認する。

断層エコー上心室中隔欠損が疑われた場合には, カラードブラ法とパルスドブラ法を用いて心室中隔を横切る血流

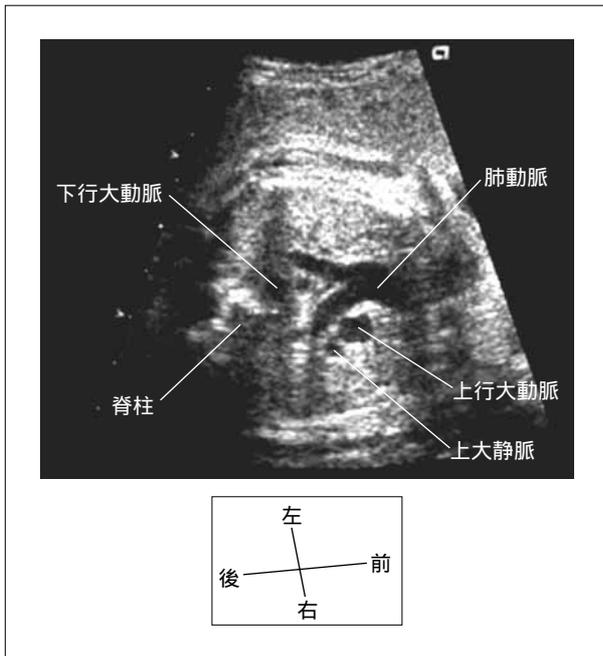


図10 Three-vessel view.

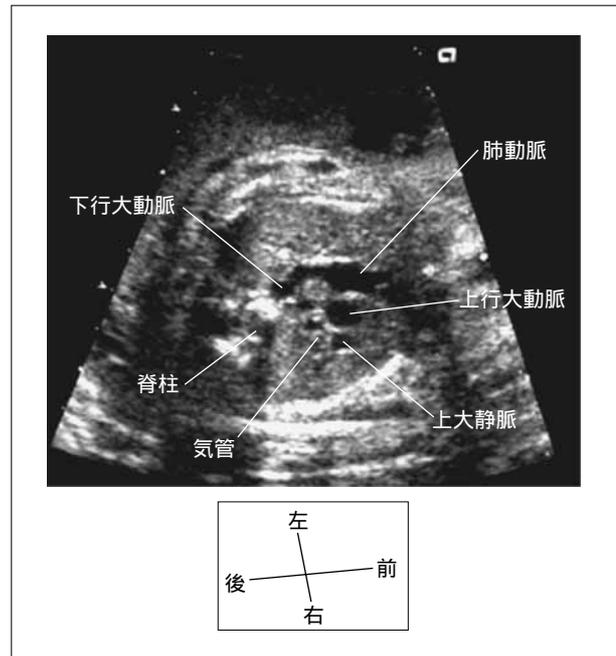


図11 Three-vessel trachea view.

の存在を確認する。

(3) 流出路断面

肺動脈は「Y」字状に分岐する血管であること、大動脈は肺動脈よりも頭側で3本の血管を分岐する血管であることより同定できる。肺動脈弁、大動脈弁のドーム形成、狭窄後拡張、カラードプラ上のモザイクパターンの有無を観察する。

(4) Three-vessel view

四腔断面から頭側へエコー平面を平行移動させるか軽度傾けて得られる。肺動脈(PA)、大動脈(Ao)、上大静脈(SVC)の3本の血管が一直線上に並んで観察され、その大きさはPA>Ao>SVCの順となっているのが正常所見である(図10)。

(5) Three vessel trachea view

Three vessel viewをさらに頭側に傾げるか平行移動させて得られる。肺動脈と大動脈は下行大動脈へとつながり全体としてV字型を呈する。肺動脈と下行大動脈のつながりが動脈管である。また大動脈と下行大動脈のつながりが大動脈弓である。動脈管と大動脈弓はほぼ同じ太さであり血流方向も同じである。正常例では大動脈弓の右後方に円形の気管(trachea)が認められる(図11)。

(6) 大動脈弓、動脈管弓矢状断面

大動脈弓(aortic arch): 左室から起始して頭側に向かって凸の弓形を呈し3本の血管を分岐する。

動脈管弓(ductal arch): 右室から起始して主肺動脈、動脈管、下行大動脈が同じ太さで弓形を呈する。胎児において

はこの2つの弓(アーチ)が認められるのが正常所見である。

大動脈、肺動脈内で連続性血流(continuous flow)が観察される場合は異常である。

*胎児心エコー法の標準化についての提案もなされており、胎児心についても小児の心エコーと同様に区分診断法を行うことができる。文献を参考にされたい³⁴⁻³⁶。

3. 疾患ごとのスクリーニングのポイント

各観察断面および観察ポイントからスクリーニングできる代表的なCHDを表に示した(表2)。

4. 周産期の管理方針

1) 出生前

(1) 告知については母親1人に告知することはできるだけ避け、可能な限り両親に対して行う。話すべき内容は以下のことを網羅することが求められる。

- ・胎児に認められた心疾患の内容(具体的に図示して説明する)
- ・これから先、分娩までに子宮内で予想される胎児の経過について(具体的に図示して説明する)
- ・この疾患を持って生まれた場合、生直後の予想される血行動態とそのときの症状について(具体的に図示して説明する)
- ・生後、医療を受けなかった場合の予想される経過(自然歴)について
- ・生後、行うことが可能な医療行為とその結果として得

表2 各断面からスクリーニング/診断できる心疾患

<p>1) 腹部断面 内臓錯位(無脾症候群,多脾症候群),内臓逆位</p> <p>2. 心臓の軸(cardiac axis) 極端なlevocardia 円錐総動脈幹奇形(ファロー四徴症, 両大血管右室起始症など) Mesocardia 修正大血管転位症 Dextrocardia 内臓錯位(無脾症候群,多脾症候群),内臓逆位など</p> <p>3. 心臓の大きさ(TCD, CTAR) 高度の心拡大 房室弁逆流(Ebstein奇形, 三尖弁異形成) 中等度の心拡大 多くの先天性心疾患では軽度~中等度の心拡大を示す Midlineの異常 内臓錯位, 房室中隔欠損, 心室中隔欠損など</p> <p>4. 四腔断面の左右差 右室低形成 右室流入路閉塞(三尖弁閉鎖, 狭窄) 右室流出路閉塞(肺動脈狭窄/閉鎖) 左室低形成 左室流入路閉塞(卵円孔狭窄/閉鎖, 僧帽弁狭窄/閉鎖) 左室流出路閉塞(大動脈狭窄/閉鎖, 大動脈縮窄症/離断症)</p> <p>5. 流出路の大きさ 肺動脈が小さい 右室流出路閉塞(肺動脈狭窄/閉鎖) 大動脈が小さい 左室流出路閉塞(大動脈狭窄/閉鎖, 大動脈縮窄症/離断症)</p> <p>6. 流出路の並び方(平行に走行) 大血管転位, 修正大血管転位など</p> <p>7. 心室と大血管のつながり方 両大血管右室起始症, 総動脈幹症など</p> <p>8. 大動脈弓, 動脈管弓の異常 大動脈縮窄症, 離断症 動脈管早期閉鎖, 早期収縮(狭小化) 動脈管の血流方向から右室流出路閉塞(肺動脈狭窄/閉鎖)をスクリーニングできる</p> <p>9. 肺静脈 総(部分)肺静脈環流異常</p>

られる血行動態の変化について(具体的に図示して説明する), またその結果得られることが予想される患者のQOLについて

・行う可能性がある医療行為に伴うリスクについて

(2)胎児心奇形には心外奇形の合併率も高く, 合併する心外奇形によって児の予後が大きく左右されるので, 心外奇形の精査も重要である。

(3)胎児心形態異常をスクリーニングされた妊婦は, 地域

の実情に合わせて, 心奇形および心外奇形の精査と出生後の児の管理が可能な周産期施設に紹介されることが望ましい。

(4)周産期施設では産科医, 新生児科医, 小児循環器科医, 心臓外科医や看護師, ケースワーカーが参加してカンファレンスを行い, 心奇形および心外奇形の診断, 治療方針, 家族のサポートについて十分討議する。胎児診断の結果を家族に告知する際には, 家族のプライバシーを尊重

表3 胎児不整脈診断時のチェック項目

<p>1. 心エコーのMモード法あるいはドブラ法にて心室および心房の収縮の関連を記録し、不整脈の分類を行う。</p> <p>Mモード：1) 心房と心室の収縮を同時に記録 2) 心房の収縮と大動脈弁の開閉を同時に記録</p> <p>ドブラ法：1) 僧帽弁からの左室流入波形と大動脈の左室流出波形の同時記録</p> <p>2. 先天性心奇形や心外奇形の合併の有無を検索</p> <p>3. 胎児水腫の有無を検索</p> <p>4. 長時間の胎児心拍モニターにより、不整脈の持続時間を測定</p>
<p>定義</p> <p>胎児徐脈：胎児心拍数が100bpm未満 胎児頻脈：胎児心拍数が200bpm以上 (あるいは発作性に心拍数が上昇する期間がある場合) 期外収縮：本来の洞調律より早期の突発的な収縮</p>

し、十分な時間をとって話をし、単なる病名診断だけでなく長期予後までを含めた話をし、家族のあらゆる疑問に答えること、告知後の家族の精神的なサポートをチーム全体として行うことが大切である。

(5) 早産や低出生体重は心臓病の治療を困難にすることが多い。早産の回避は重要な管理目標の一つである。

2) 分娩

心疾患があっても選択的帝王切りに明らかなメリットがない限り、原則的に経膈分娩を選択する。また、出生直後にペースメーカー植込み術、バルーン弁形成術などの緊急治療を必要とする場合は出生直後の治療をコーディネートしたうえで選択的帝王切りの選択の適応となる。

II. 不整脈の出生前診断と治療

1. はじめに

種々の先天性疾患・心疾患が胎児期に診断されるようになってきたが、不整脈は特に周産期管理により児の出生前・後の予後が左右されることが多く、重要な疾患である。なかでも胎児の頻拍性不整脈は出生前治療が極めて有効な疾患としてすでに証明されており、その診断・治療および周産期管理を正確に行わなければならない。

2. 診断方法(表3)

胎児不整脈を疑ったときには、正確な診断のみならず適切な管理方針の決定などを総合的に判断しなければならぬため、レベルIIの胎児診断が可能な施設で診断を進め、管理していく。

診断にはMモード心エコー法とドブラ心エコー法が有用であり、心房と心室のおのおのが収縮する拍数、およびおのおのの収縮する時相の関係を描出し、心房と心室の収縮

をそれぞれ心電図でのP波とQRS波に相当させて不整脈を解析する³⁷⁻⁴⁰。母体体表からの胎児心電図、胎児の直接の心電図、あるいは心磁図などの電気的な診断方法もあるが⁴¹、現時点では臨床的に普及した一般的な方法とはなっていない。

Mモード心エコー法では、カーソルを胎児心臓の軸に斜めに設定するか、2カ所にカーソルを設定し、心房と心室の収縮を同時記録する。このとき、心房も心室も房室弁の付近の動きをとらえると収縮の様子を明瞭に描出しやすい(図12)。その他カーソルを大動脈弁と心房を通る位置に設定し(通常の左室長軸像でLA/AO比を計測するような断面)、大動脈弁の開放を心室の収縮としてとらえる(図13)。

ドブラ法では僧帽弁と大動脈弁の間でサンプリングし、左室流入波形を心房収縮、大動脈の左室流出波形を心室収縮として同時に描出する。

近年、tissue Doppler法を用いた心筋の収縮自体を評価できる心エコー法が開発、改良されており⁴²、今後胎児の不整脈診断に有用な方法となってくる可能性がある。

不整脈の診断時には、先天性心内構造異常や他の先天奇形、さらに胎児水腫について合併の有無を検索する。胎児水腫は、皮下浮腫に加えて、胸水・腹水・心嚢液のいずれかの出現で判定し経時的に観察する。

3. 胎児の徐脈性不整脈(表4)

病的な胎児徐脈では、房室ブロックが最も多く、心房と心室が収縮するタイミングが解離している^{38-40, 43}(図14)。心房と心室の収縮が1:1で対応している洞性徐脈は、ほとんどが臍帯の圧迫や子宮収縮などに伴う一過性のもので、胎児の全身状態が不良なときに認める持続性の徐脈のときであるが³⁸、頻度は少ないが不整脈としての洞性徐脈および

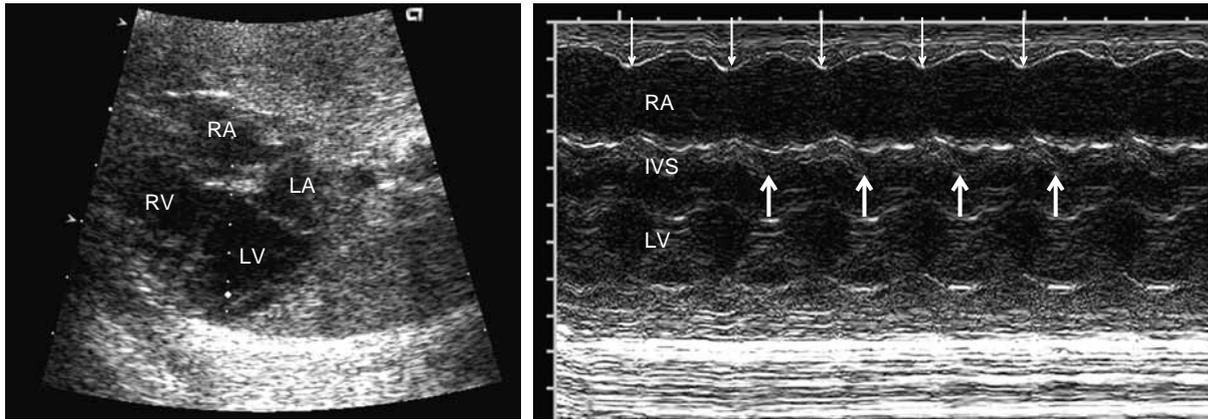


図12 A Mモードエコーによる不整脈解析法：四腔断面とMモードカーソルを心房後壁と心室を通過するように設定する方法。
B 記録されたMモードエコー図：右心房後壁の前方への動きが心房収縮を，心室中隔の後方への動きが心室の収縮を表している。
RA：右房，LA：左房，RV：右室，LV：左室，IVS：心室中隔

A | B

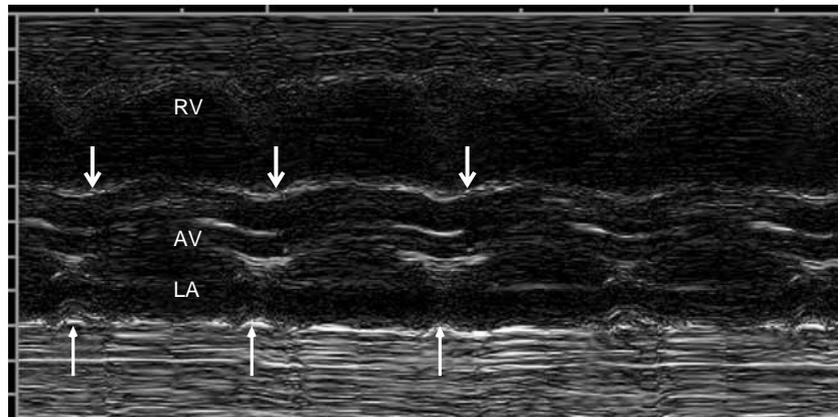


図13 Mモードエコーによる不整脈解析法：Mモードカーソルを大動脈弁，左房を通過するように設定する方法。
RV：右室，AV：大動脈弁，LA：左房

洞機能不全などもある^{40, 44}。

1) 房室ブロック

(1) 診断

房室ブロックでは，約 1/3～1/2 が先天性心疾患(多脾症候群や修正大血管転位が多い)に起因するため，この合併を検索する^{38, 40, 43, 45}。

心内構造が正常なものとしては，1/2 以上が母体の抗SSA抗体などの自己抗体が原因であるため^{43, 45-50}，母体に膠原病の症状がなくても抗SSA抗体を含めた自己抗体の検索を行う。抗SSA抗体には52kdと60kdの2種類があるが，52kdがおもに房室ブロックに関与しているとの報告がある⁵⁰。現在一般検査ではできないが，今後特に52kdのものを計測することが必要となってくると考えられる。

(2) 胎内での心不全の評価

重度の徐脈では心不全を来し胎児水腫となり予後が不良となるため^{38, 40, 43}，胎児水腫に進行する前，あるいは胎児

水腫の兆候を早期にとらえての対処が必要となる(母体自己抗体による胎児徐脈のときで心嚢液のみの場合は，心筋炎によって胎児水腫とは関係なく貯留していることもあるため，心不全の有無の判定に注意する)。

胎児の心不全の進行は，高度の徐脈のほかにも，房室弁の逆流(特に先天性心疾患合併時)，心機能低下(自己抗体からの心筋炎・EFEによる)などに起因し，心拍出量が低下して胎児水腫へと進行することが知られている⁴⁹。一般的に心室拍数が55/分未満で胎児水腫に進行しやすいとされているが^{45, 48}，45/分程度でも水腫に進行しない例も比較的多いことも報告されている⁴⁹。逆に，房室弁逆流や心機能低下があれば心室拍数が60/分以上でも水腫に進行しうる^{45, 49}。経過中に心拍数が低下する症例は胎児水腫に進行しやすい⁵¹。

その他，胎児心エコーによる大動脈の血流速度³⁸や心拡大の評価，さらにbiophysical scoreなどの産科的な胎児状態の評価を経時的に行い総合的に評価する。

表 4 胎児期の徐脈性不整脈

<p>チェック項目</p> <p>1. 心室拍数と心房拍数 心室拍数が100bpm未満が胎児徐脈</p> <p>2. 分類 (ア)房室ブロック：心房と心室が収縮するタイミングが解離 (イ)洞性徐脈：心房と心室の収縮が1:1で対応</p> <p>房室ブロック</p> <p>1. 先天性心奇形 多脾症候群, 修正大血管転位症, 房室中隔欠損症(心内膜床欠損症)など</p> <p>2. 正常心内構造：抗核抗体(抗SS-A抗体, 特に52kd) 母体が抗SSA抗体陽性時に胎児が房室ブロックとなる頻度：1~7.5% 前児が房室ブロックを発症したときに次児も発症する頻度：15~18%</p> <p>3. 鑑別：QT延長症候群 Nonconducted PACの2段脈</p> <p>胎内での心不全の評価 下記の指標を総合的に, また経時的に評価する 胎児水腫の出現 (心嚢液は心筋炎による炎症性のものである可能性がある) 胎児心エコー：1)大動脈の血流速度の低下 2)心拡大(TCD, CTAR)の進行 心室拍数：55 bpm未満(症例による差が大きい) 産科的評価：biophysical scoreの悪化など</p> <p>出生後の予後における注意点 拡張型心筋症およびEFE Pace maker装着の適応</p>
--

(3) 鑑別疾患

Nonconducted PACの2段脈

心房性期外収縮で心室への伝導がブロックされているnonconducted PACが2段脈で出現したとき, 2:1房室ブロックに似た心拍となるため, 特に鑑別に注意を要する。房室ブロックのときと異なり, 個々の心房収縮の間隔が一定でないことから鑑別する。

QT延長症候群

QT延長症候群でも2:1ブロックとなることがある^{51, 49)}。胎児期に突然の頻拍発作を認めるときに, 特に本疾患を考える。早期新生児期に突然死する可能性もあるため, 正常心内構造で母体の自己抗体が陰性の症例では, 出生後早期に心電図を施行し鑑別する。

(4) 胎内治療

母体へのβ刺激剤の投与, および, 母体の自己抗体による胎児徐脈では母体へのステロイド投与の有効例の報告がある。胎児への直接的なペースメーカーの植込みは⁵²⁾, 現時点ではまだ試験・研究的な治療と考えられる。

母体β刺激薬投与(class IIa)

母体からの経胎盤的な塩酸リトドリン(ウテメリン), テ

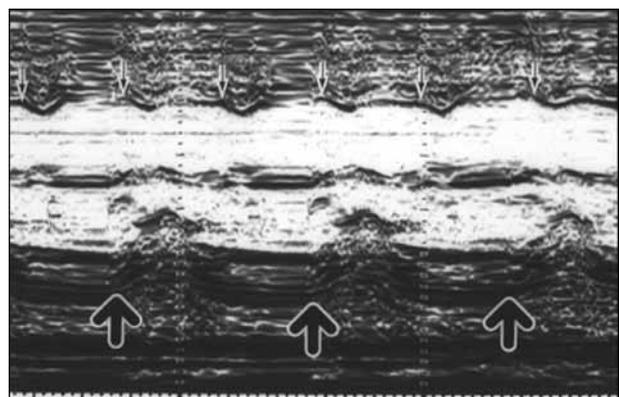


図14 先天性完全房室ブロックのMモードエコー図。

ルプテリン(プリカニール), サルブタモール(ベネトリン)などのβ刺激剤の投与により, 胎児の心拍数が10~20%増加し心機能や胎児水腫が改善した症例の報告もある^{49, 51, 53)}。ただし, 母体の副作用(動悸, 肝機能異常, 白血球減少)もあり, この治療法のために安易に経過をみて娩出の時期が遅れないように注意が必要である。

母体ステロイド投与(母体自己抗体陽性時の治療)

i) 房室ブロック自体に対する治療(class II-b)

通常在胎18週頃から自己抗体が経胎盤的に移行し房室結節が破壊されて徐脈を発症してくるため、発症後早期であれば母体からの経胎盤的ステロイド投与(経口デキサメサゾン4mg/日)によりブロックが改善したという報告がある⁵⁴⁾。

ii) 心筋炎に対する治療(class II-b)

自己抗体に起因する心筋炎により心機能の低下や心嚢液の貯留を認めるときには経胎盤的なステロイド治療(経口デキサメサゾン4mg/日)が有効との報告がある^{49, 55)}。また、自己抗体陽性の症例であれば、心筋炎を予防する目的での投与も考えられている。特に最近では自己抗体が陽性の症例で出生後に拡張型心筋症^{56, 57)}や心内膜線維弾性症(EFE)⁵⁸⁾が問題となる症例が注目されており、この予防効果の可能性も考えられているがまだ証明されたものはない。

iii) 発症予防としての使用(class II-b)

外国の大規模な疫学調査では、母体が抗SS-A抗体陽性時に胎児が房室ブロックとなる頻度が1~7.5%であるのに対し、前児が房室ブロックを発症したときには次児が房室ブロックを発症する頻度が15~18%に上昇する⁴⁶⁾。現時点で母体の抗SS-A抗体が陽性というのみで母体にステロイド投与を行うことに対しては疑問点が多い。しかし、前児に房室ブロックがみられたとき、次児の再発を予防するために妊娠初期からの母体ステロイド投与を行うことは有効との報告もある⁵⁰⁾。ただしステロイドによる母児の副腎抑制やIUGR胎児の脳発達への影響も報告されており適応には今後の検討を要する。

(5) 娩出の時期と分娩方法の決定

胎内で治療を続けたときのリスクと、早期娩出による胎外での治療としたときの早期産児の未熟性によるリスクを考慮し、産科・新生児科医とともに娩出の時期を決定する。β刺激剤により胎児心拍数が上昇し胎児水腫が改善する症例もある。このため、胎児水腫の存在ということで、短絡的に早期娩出の判断を下してはならない。しかし一方では、在胎週数が早くても、早期娩出により一時的に外科的な心筋電極の装着による体外ペースングが可能であり、胎児水腫が進行し予後不良となる前に娩出することが重要である。

早期娩出を判断するときには、前述の心不全の評価に特に注意する。複数の指標で、特に経時的に評価することが重要で、心不全の進行を観察し分娩の時期を決定する。

分娩を経膣とするか帝王切開とするかは一定の見解がない。ただし、経膣分娩時は分娩監視装置による胎児心拍の評価ができない可能性があることに留意する。

(6) 出生後の管理

出生後早期に心エコーおよび心電図により心内構造、心

機能、および不整脈を診断する。QT延長症候群では出生後早期にtorsades de pointesを来す可能性もあり、早期に心電図を取り鑑別する⁴⁹⁾。

胎児水腫を合併している症例では心拍出量が出生後も不足している可能性が高いため、出生後早期にペースングを行う。出生直後は、鼠径部から経静脈カテーテルによる一時的な体外式ペースングを行う。しかし体格が小さいとき(2kg未満では電極カテーテルによる心筋穿孔の報告がある)などは、観血的に心筋電極を装着しての体外ペースングを行う。胎児水腫が軽度で早急な準備が可能であれば一時的な体内ペースメーカー植込みも可能である。

胎児水腫を合併していない症例では、体内ペースメーカー植込みの必要性については総合的な判断を要する。胎児水腫がなくても十分な心拍出量が保たれていなければペースメーカー植込みの適応となる。出生後の新生児期に必要な心拍数の下限では、American College of Cardiology/American Heart Associationあるいは本邦のガイドラインでは心室拍数が50~55/分となっている^{59, 60)}。また、それ以上の心拍数でも、心機能の低下している症例、心奇形を合併している症例では体内ペースメーカー植込みの適応となる。十分な心拍出量が保たれていないときには、まずイソプロテレノールの持続静注にて心拍数の増加を図り安定した状態が得られれば、その後漸減して再度心拍数が十分であるか判定する方法もある。また心電図にてQRS幅が広いときや、啼泣時の心拍数の増加がないときもペースングの適応と考えられる。本邦の多施設研究では出生後の心拍数が60/分未満の症例では全例新生児期にペースングを行っていた。

長期的には、拡張型心筋症や心内膜線維弾性症を来してくる症例が報告されており⁵⁶⁻⁵⁸⁾、新生児期や乳児期に心拍出量が保たれていた、あるいは体内ペースメーカー植込みを施行した症例でも、心機能を経時的に観察することが重要である。

4. 胎児期の頻拍性不整脈(表5)

胎児の頻脈は胎内治療が有効な疾患として早期から知られている。その一方では、難治性不整脈として治療方針の決定に難渋する症例も依然として少なくない。そして、これらに対し、より効果的な、より安全性の高い治療方法が年々報告されている。そのためにも正確な診断と状態の評価を行い、その時点での最新の管理方法について情報を得ながら管理していくことが重要である。

1) 胎児頻拍の診断

胎児心拍が200/分以上が胎児頻脈と診断されるが^{38, 40, 61)}、200/分未満でも心拍数が発作性に上昇するときには頻拍発作と診断できる。また、胎児心拍モニターにて頻拍発作時は心拍数の変動が少ないことも参考となる。

前述したMモード心エコー法やドプラエコー法を用いて心房と心室の収縮の関係より頻拍発作の分類を行うが、こ

表 5 胎児期の頻拍性不整脈

<p>分類</p> <p>1. 上室性頻拍</p> <p>心房と心室の収縮が 1 : 1 で伝導</p> <p>房室回帰性頻拍発作(WPW症候群)</p> <p>鑑別：その他の上室性頻拍：房室結節回帰性頻拍発作</p> <p>異所性心房性頻拍</p> <p>PJRT</p> <p>JET</p> <p>心室性頻拍</p> <p># Mモード心エコー法によるVA時間の計測</p> <p>Short VA interval : AVRT</p> <p>Long VA interval : その他の頻拍発作</p> <p>2. 心房粗動</p> <p>心房と心室の収縮が 2 : 1 または 3 : 1 で伝導</p> <p>3. 多源性心房性頻拍</p> <p>心房と心室の収縮調律が不整</p> <p>4. 心室性頻拍</p> <p>心房と心室の収縮が解離し，心室拍数のみ上昇</p> <p>観察項目</p> <p>頻拍が占める時間的割合</p> <p>先天性心奇形</p> <p>胎児水腫</p> <p>心機能：房室弁閉鎖不全，心拡大</p> <p>治療(最新の情報を得る)</p> <p>抗不整脈薬</p> <p>第 1 選択</p> <p>Digoxin(class I)</p> <p>第 2 選択薬</p> <p>Propranolol , procainamide , sotalol , flecainide , amiodarone(class II-a)</p> <p>使用しないほうがよい薬剤：verapamil(class III)</p>

の方法では心電図のような詳細な頻拍の原因は分類できているわけではないことに留意する。

2 胎児頻拍時の観察項目

(1) 頻拍が占める時間的割合

間歇的な頻拍発作では頻拍である時間が占める割合を心エコーまたは長時間の胎児心拍モニターで記録する。全体の50%以上を頻拍が占めるときには循環不全となる可能性が高く，治療の適応となる⁶¹⁾。また，持続時間が長いほど胎児水腫に進行しやすいとの報告がある。

一方，頻拍が50%未満でも胎児水腫に進行する症例もあるので慎重な経過観察が必要である⁶²⁾。胎児水腫への進行は，胎児心拍数よりも，頻拍の持続からくる心機能の低下の関与が大きいと考えられている^{61) , 63)}。

(2) 先天性心奇形合併の検索

頻度は少ないが頻拍発作にEbstein奇形などの先天性心奇形を合併することがある⁶⁴⁾。特に心房粗動では先天性心奇形の合併の可能性もやや高くなる。

(3) 胎児水腫

心不全が進行すると胎児水腫(心嚢液，胸水，腹水，皮下浮腫)が出現する。胎児水腫の有無により治療方針が変わってくる。

(4) 心機能

房室弁閉鎖不全：頻拍による心機能低下，心拡大により房室弁の閉鎖不全が出現するため，心機能の低下の指標となる^{63) , 65)}。さらに，この房室弁の逆流血流により静脈血流の逆流が増加し胎児水腫に進行しやすいと考えられている(class II-a)。

心拡大：心拡大の進行が心不全進行の指標となる

(class II-a).

下大静脈の逆流波形(PLI)にて心不全の評価を行うことがあるが、頻脈時には大きな逆流波を早期から認めることも多く、心不全の経過を評価する指標として使用できるかどうかは不明である(class II-b)。

心拍数：当初は心拍数230回/分以上では胎児水腫への進行のリスクが高いとの報告があったが、最近では関連がないとの報告が多い^{61, 64}。

3)胎児頻拍の分類

(1)上室性頻拍(心房と心室の収縮が1:1で伝導)

心房と心室の収縮が1:1で対応する頻拍は、WPW症候群などによる房室回帰性頻拍(AVRT)が最も多く^{61, 66-68}、まれに上室性頻拍(房室結節回帰性頻拍発作、異所性心房性頻拍、PJRT、JET)や逆伝導で心房も対応している心室性頻拍がある。これらの鑑別のため、Mモードおよびドブラ心エコー法によるVA時間の計測を行う。

VA時間の計測

Mモードとドブラ心エコー法による計測方法がある^{67, 68}。上大静脈と上行大動脈の血流を同時に記録するドブラ法のほうがより正確な評価が可能であるが、手技的にはMモード法が容易である。詳細な計測方法は文献を参照されたい。

心室収縮から次の心房収縮までの時間をVA時間とし、引き続き心房収縮から心室収縮までの時間をAV時間として、VA時間がAV時間より短いときがshort VA時間の頻拍であり、このときはほぼ房室回帰性頻拍である(図15)。逆にVA時間がAV時間より長いときはlong VA時間の頻拍であり、その他の頻拍発作が考えられる。

房室回帰性頻拍(AVRT)

1:1の房室伝導を占める胎児頻脈で最も一般的にみられる疾患であり、Kent束などの側副伝導路と房室結節を通るリエントリーを形成したものである。short VA時間を呈する。出生後にδ波が証明されWPW症候群と診断される例も多いが、δ波がなくても潜在性WPW症候群の可能性もあり否定はできない。Ebstein奇形を除いては先天性心奇形の合併はまれである。間歇的に発作性の頻脈が出現・消失を繰り返す症例と、持続的に頻脈となる症例がある。

(2)心房粗動(心房と心室の収縮が2:1または3:1で伝導)

Mモード心エコー法にて心房と心室の収縮が2:1または3:1で伝導した頻拍が認められれば心房粗動と診断される^{69, 70}。房室伝導が1:1となると、極端に心拍数が上昇し、全身状態が急激に悪化、あるいは胎内死亡する可能性があるため、心房粗動のときには胎児水腫の有無にかかわらず治療を必要とする。先天性心奇形を合併することがある。

(3)多源性心房性頻拍(心房と心室の収縮調律が不整)

胎児期には、心房と心室の収縮がそれぞれ明らかに不整

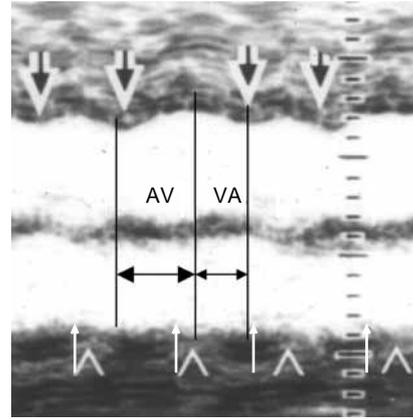


図15 上室性頻拍症におけるAVおよびVA時間の計測法。

が認められ、心室拍数が増加していることで診断されるが、最終的には出生後の心電図による診断となる。急激に心不全が進行する可能性が高く、心房性期外収縮が頻発しているのみとして単に経過観察されることがないように注意を要する。

(4)心室性頻拍(心房と心室の収縮が解離し、心室拍数のみ上昇)

心室が頻拍となり、これが逆伝導しなければ心房の収縮は解離する。JETでも同様の所見となることがある。逆伝導して心房心室の収縮が1:1で対応するときには他の上室性頻拍との鑑別が必要となる。心室性頻拍は胎児期にはまれな疾患である。定まった治療方針に関しての報告はなく、個々の症例で病態をよく検討して治療を進めていく。

4)胎児頻拍の治療

(1)基本的な方針

上記の分類の(1)-(4)を総合して胎児頻脈と呼ぶ。胎児頻脈の治療は、小児循環器医との協力が必須であり、レベルIIの胎児心エコー検査が可能な病院で管理する。母体の安全性を確保することが大前提であり、特に胎内治療を行う場合には、母体を入院管理として、また、母体の精査(心電図、基礎疾患、電解質特にK⁺、他の薬剤の使用など)を十分に行ったうえで、慎重に進めていくことが重要である。

胎児頻拍の治療は、胎内で治療する方法と、早期娩出により体外で治療する方法がある。胎児の頻拍は母体に抗不整脈剤を投与する経胎盤的な治療が有効な症例が多いことで知られている。しかし、一方では、胎内治療には限界や問題点もあり、早期娩出が有効な症例もある。この胎内治療と早期娩出の選択については、胎児の在胎週数、胎児頻脈の種類、胎児水腫の有無、胎内治療の有効性・危険性を考慮して、家族によく説明のうえで選択していく。実際の臨床の間では個々の症例について状況が異なるために判断が困難なことも少なくない。また、現時点で、確実なエビデンスによる確立された治療指針はまだない。各国、各施設

設で最良のプロトコールを模索しているところであり、新しい治療指針がより多くの症例の経験により、年々報告されてきている。このためにも、産科・新生児科・小児循環器科の連携、家族への綿密な情報提供を行い、治療法を慎重に選択していくことが重要である。以下に、その判断の参考となる項目について、現時点の見解を述べる。

在胎週数

i) 出生後の児の未熟性が問題とならないとき(施設により差はあるが)には早期娩出して出生後の治療が第1選択となる。出生した児の治療では直接患児の心電図をみながら、また母体を危険に曝さずに種々の抗不整脈剤が直接使用でき、さらにDCやATP静注など、より即効性のある治療法の選択もある。ただし頻脈が持続した状態での分娩は胎児心拍モニターの判定が困難なため帝王切開となることが多い。このため母体の抗不整脈剤によるリスクを十分に説明して母体に対する安全性が高いdigoxinによる経胎盤的治療を行い、洞調律となれば経膈分娩を行うのは家族の一つの選択であろう。しかし、digoxinが無効であれば、母体に対するリスクが考えられる他の抗不整脈剤を使用するより、早期娩出のほうがリスクは低いと考えられる。

ii) 胎児が未熟と判断されるときには、胎内治療を選択し、種々の抗不整脈剤にても洞調律が得られず、さらに胎児の循環不全の進行が認められるときに初めて娩出による体外での治療を選択する。安易に早期娩出として著明な循環不全の出生後管理の上に、児の未熟性のリスクを付加して児の生命予後、神経予後やQOLを悪化させることのないよう注意する。

胎児頻拍の種類

おのおのの不整脈により心不全が進行する可能性、あるいは突然の致死性不整脈に進行する危険性、胎内治療の有効性が異なるため、これらを正確に予測して治療・管理方法を決定する。それぞれの不整脈に対する胎内治療管理の特徴については後述する。

胎児水腫

観察項目の項で記載したような胎児水腫の兆候、心拡大、房室弁の逆流などの出現は、頻拍により胎児循環が保てなくなってきており、胎内で管理できる時間が限られてきていることを示す。胎児水腫を合併する症例の死亡率は12~35%と報告されており、胎児水腫の合併がない症例の死亡率0~4%より予後不良である。しかし一方ではいったん胎児治療で頻拍が改善すれば劇的に胎児水腫も改善する。また、診断時にすでに胎児水腫へと進行している症例でも、有効な胎児治療で頻拍が改善するまでの1~2週間の間に胎内死亡する症例はまれである^{64, 69, 70}。さらに、頻拍による胎児水腫では安易に早期娩出を選択すると、児の未熟性による合併症により予後が悪化する」と報告されている。胎児水腫がすでに存在するときの胎

内治療は、digoxinとともに即効性のある第2選択剤を最初から併用して開始する方法を勧める報告が多い^{62, 65}。(2)頻拍に対する胎内治療薬剤(表6)

Digoxin

Digoxinの薬理動態とそれに基づく使用方法について説明する。digoxinは大部分の胎児頻拍に第1選択と考えられているが、実際には胎盤通過性はやや限られており、胎児血中濃度は母体血中濃度の80%程度であり⁶¹、この濃度に達するのに2~3日を要する。胎児水腫があれば胎盤の通過性はさらに低下し時間も要する。また、頻脈を止め洞調律に戻す有効性もさほど高くない。しかし、第1選択として広く受け入れられているのには、いくつかの理由がある。まず母体に対する安全性を考慮したときに、血中濃度をモニターしやすく有効域や中毒域が最もよく理解されているため使用しやすい。さらに、頻脈が持続すると頻拍誘発による心機能低下となるので、他の大部分の抗不整脈薬が心機能に抑制的に作用するのに対して、digoxinは心機能の改善に補助的に作用する点も使用される理由の一つとなる。

実際の使用方法は、胎児に胎児水腫などの心不全兆候がなければ、通常の内服にて維持量で開始してもよいが、より速い血中濃度の上昇を期待するときは内服が母体への静注にて急速飽和を行う。前述したように母体血中濃度を上げて母体の血中濃度が十分上昇するには2~3日の遅れがある。さらに急速な効果を望むときには胎児への筋注による直接投与も有効である。一方、妊娠中は母体の分布容積が大きいので、母体血中濃度を有効域に維持するためには1日0.75mgの内服を要することが多い。ジゴキシンの有効血中濃度は1~2ng/mlであることから、胎内治療に際しては母体の中毒症状が出ない範囲内で母体の血中濃度を2ng/ml近くに維持するようにする方法が勧められる⁷¹。

第2選択剤

現在、flecainide, sotalol, amiodarone, procainamide, propranololなどが第2選択剤として有効性が報告されているが、これらの優劣や併用時の有効性の優劣はまだ決定されていない^{38, 61, 64, 69, 70, 72-79}。これらの薬剤は胎児水腫があっても胎盤通過性が良いと報告されている。初期に使用されていたverapamilは、心機能の抑制が強く、現在使用されなくなった(class III)^{61, 64}。これらの薬剤を使用するときには母体への催不整脈作用に十分注意して定期的に母体の心電図検査を行い、なかでも特にQT延長の有無を評価する。

一方、頻拍が停止し洞調律となったときに薬剤を中止する基準は定まった見解はない。報告ではamiodarone以外は分娩まで持続して使用しているものが多い。amiodaroneは胎児に甲状腺機能低下を来すため2週間で投与を中止する。

表6 胎児不整脈治療に用いられる薬剤

薬品名	投与量		有効血中濃度	問題点
	飽和量	維持量		
Digoxin	1.0mg 2×po(初日) または0.5mg iv 8時間後0.25mg iv×2 (8時間ごと)	0.5～0.75mg 2×po または 0.25mg×2～3 iv	1.5～2.0ng/ml	母体ジギタリス中毒
Procainamide	1,000mgを20mg/分 でslow iv	4,000mg 4×po 2～4mg/分 div	4～8μg/ml	
Propranolol		160mg/day	20～100μg/ml	低血糖
Flecainide		200～400mg 2～3×po	300～800ng/ml	催不整脈(QT延長) 胎児死亡の報告例あり
Sotalol		160～320mg 2×po		催不整脈(QT延長) 胎児死亡の報告例あり
Amiodarone	800～2,400mg 2×po 2～5日間	400～800mg 2×po	1.0～2.5μg/ml	甲状腺機能低下(3週間で中止) 新生児で肺線維症の報告あり

(3) 各胎児頻拍に対する治療方針

発作性上室性頻拍

診断の項目で述べたように、VA時間の計測による原因となる頻拍の予測が胎児治療の方針を決定する基本となる。

i) 房室回帰性頻拍(AVRT)

Short VA時間であるときにはAVRTの可能性が高く^{67, 68)}、胎内治療が有効なことが多いことでも知られている。第1選択薬としてはdigoxinが選択される(class I)。digoxinで3～4日で頻拍が改善しない場合で、胎児水腫があるとき、あるいは心機能の悪化を示す兆候があるときには第2選択の抗不整脈薬を使用する(class I)。胎児水腫へと進行する兆候がなければ第2選択薬を用いて、さらに強い母体への副作用に曝すより、digoxinのみで2週間ほどは経過をみるほうが安全と考える報告が多い(class II-a)。一方、最近では、胎児水腫があれば前述のようにdigoxinは胎盤の通過性が低下するため、最初からdigoxinに第2選択薬を併用する方法も勧められている(class II-a)。胎児水腫があり週数が早い症例で最初の第2選択薬にて洞調律を得られないときは、3～4日効果を待ってその後他の第2選択薬に変更していく²⁾。

ii) その他の上室性頻拍

Long VA時間を呈する1:1伝導をとる胎児頻拍のときは、digoxinが無効な可能性が高く、最初から第2選択薬の抗不整脈薬を使用するほうが効果的との報告がある(class II-a)^{67, 68)}。未熟性が問題とならない週数であれば早

期娩出を選択する。在胎週数が早ければ経胎盤的な胎内治療を選択し、また無効時は他の第2選択薬を施行していくが、心不全の進行をより厳重に観察し、進行するようであれば早期の娩出による出生後の治療も念頭におきながら治療を進める。long VA時間の胎児頻拍は、予後はより不良と考えられ、これを家族にもよく説明しながら治療を選択・進めなければならない。

心房粗動

心房粗動では、通常2:1～3:1の房室伝導を認めるが、1:1伝導により急激に循環が悪化する可能性があるため⁷¹⁾、胎児水腫の有無に関わらず胎児治療を進めていくほうがよいと考えられる(class II-a)。digoxinが第1選択であり、3～4日で洞調律とならなければ第2選択薬を使用する⁶⁴⁾。digoxinにより心室拍数が低下すれば、洞調律とならなくても心不全・胎児水腫が改善してくることも期待できる。しかし前述のように1:1房室伝導の危険性は残るため、継続して第2選択薬などで洞調律への回復まで治療を継続したほうがよいと考えられる。また、digoxinの有効率がAVRTに比して悪いとの報告もある^{69, 70)}。

5) 胎児頻拍の出生後の管理

直ちに12誘導心電図を施行し、不整脈の正確な診断を行う。

特に出生後早期には頻拍発作を頻発することが多く慎重にモニターし観察が必要である。なかでもAVRTでは新生児期の途中からコントロールに難渋する難治性の頻拍発作を起こすことが比較的よく認められる。しかし、新生児期を

過ぎると以後は頻拍発作は急激に減少し早期に予防投薬が中止できることが多い^{61, 64)}。一方、心房粗動では、分娩直後に再発する症例はあるが、その後速やかに頻拍発作は消失することが多い。いったん消失すると新生児期以降に粗動を再発してくる症例は少ないため、頻拍発作の予防のための投薬は必要としないとする報告が多い^{69, 70)}。

胎児期に頻拍発作を頻発し胎児水腫を来した症例では、出生後に脳障害が証明された症例もあるので、脳の画像診断および発達への慎重な経過観察が必要である。

長期的な予後は今後の報告を待たねばならないが、少なくともAVRTでは学童期以降に再度頻拍発作を起こしてくる症例があり、家族への教育と経過観察の継続を行う⁶¹⁾。

5. 期外収縮

期外収縮を認めるときには、レベルIIの胎児心エコーが可能な施設で正確な診断や先天性心疾患の合併の鑑別を行う^{38, 61)}。胎児期には心房性期外収縮が多く心室性期外収縮はまれである。

1) 心房性期外収縮

心房性期外収縮では、Mモード心エコー法にて不整な心室収縮の前に心房の収縮を認める。心房性期外収縮が直前の洞調律による収縮から短時間で出現すると、房室結節が不応期を脱していないため房室結節でブロックされ心室収縮が脱落し、心室収縮の間隔が突然伸びることで脈の不整を指摘されるnonconducted PAC(伝導されない上室性期外収縮)も比較的良好に認められる。

心奇形のない散発的な心房性期外収縮は通常継続的な経過観察は必要ない。しかし、まれに後に頻拍発作を認めた症例の報告もあり⁸⁰⁾、母親に胎動の低下時は再来するよう指導しておく。一方、心房性期外収縮が頻発(1分間に10回以上)するときには、多源性心房性頻拍との鑑別のため、レベルIIの検査が可能な施設に紹介する。期外収縮の頻発時は、多源性心房性頻拍でなくても定期的に心不全の進行の有無を評価する。また、出生後には心電図により、正確な診断を行う。

2) 心室性期外収縮

心室性期外収縮では基礎疾患がある場合が考えられ、レベルIIの胎児心エコー検査が可能な施設に紹介する。心室性頻拍がないか30分以上の胎児心拍モニターで観察する。頻拍がなくても、心房性期外収縮のときと同様に胎動の低下時には再来するよう母親に指導しておく。出生後には12誘導心電図および24時間心電図を施行し、心室性頻拍やQT延長症候群などの鑑別が必要となる。

III. 倫理的問題

近年の医学医療を取り巻く社会の変化のなかで、患者の治療方針決定は医師主導から患者自身がさまざまな情報に基づいて自己決定する方向へと変化してきた。さまざまな

医療行為に関して、医師は患者に分かりやすく説明して患者の了解のもとに行うことが求められるようになった。説明のなかには、検査や治療に伴って起こりうるネガティブなこと(有害事象や患者にとって望ましくない結果)についても含むことが当然とされている。

しかしその一方、胎児医療の社会的認知は極めて遅く、いまだに胎児に対する検査や治療は保険診療の対象にされず、胎児の超音波検査そのものが認知されていない。したがって、社会が求めている胎児へのアプローチと保険診療とのギャップで、胎児を扱う医療のすべてが経済的にも極めて不安定な現状である。

このような状況下で、心疾患の胎児診断は現実には他の臓器の胎児診断とともに、妊娠のより早期から行われるようになったが、倫理面からの検討は必ずしもこれに並行して進められているわけではない。生命倫理の基本原則で最も重要と考えられているのがautonomy、つまり自己決定であるが、胎児の医療では胎児が自分で自分の方針を決めることができないので、その胎児の代理を児の両親がすることになる。検査する側が、胎児も患者である、“fetus as a patient”という姿勢で臨むことが強調されている。以下に心疾患の胎児医療に関連して倫理面、特にインフォームド・コンセントについての方向を示す。

1. 胎児診断に伴う方針選択について(表7)

胎児は母体とは別個の生命体であるが、母体とは切り離して存在し得ない。したがって、胎児医療は母体を無視してはあり得ない医療である。胎児診断で胎児に異常が見いだされた場合には、その直後からいくつかの選択が迫られていることを知ったうえで検査に臨む必要がある。胎児診断後には選択が迫られる問題は大きく分けると次の4点である。

- 妊娠の継続か中断か
- 分娩の場所の選択(母体搬送の適応)
- 分娩方法(帝王切開, 誘導分娩, 自然分娩)
- 分娩の時期

2. 検査前の説明のしかたとインフォームド・コンセント(表8)

着床前診断、胎児由来のマーカーによる診断等と異なり、画像診断で異常を発見される場合は、通常、拳児希望であることが多い。つまり、健康な赤ちゃんをイメージして妊娠を継続してきた胎児の「両親」に異常を告げることになる。

1) スクリーニングの場合と紹介の場合の対応の違い

(1) スクリーニング検査(レベルI)

一般に胎児の超音波検査は産科で胎児の状態を知るためのルーチン検査として行われており、検査前に特別なインフォームド・コンセントを得ていないことが多い。被検者

表7 胎児診断に基づいて方針を決める必要がある事項

1. 妊娠継続すべきか、妊娠の中断か
 2. 分娩の場所(母体搬送)
 3. 分娩の方法(帝王切開, 経膈誘導分娩, 経膈自然分娩)
- 特に妊娠22週未満の胎児におけるレベルIIの診断については、妊娠の継続が重要な問題となることがあり、検査前のインフォームド・コンセントに留意する。

表8 胎児心エコー検査前のインフォームド・コンセント(IC)

レベルI(スクリーニング検査)

最初の産科的な超音波検査に先立って、検査によって異常が見つかる可能性について一般的に話しておくほうが望ましい。

レベルII(紹介, もしくは重要なリスクファクターを持つ妊婦の胎児検査)

胎児はすでに異常を指摘されているか、異常が見つかる可能性の高いファクターを持っているので、下記の項目に留意したインフォームド・コンセントを検査前に得ておくことが望ましい。

胎児検査の不確実性(診断精度の問題, 妊娠中に変化する可能性), 複数回の検査の必要性

検査を受けるかどうかの確認, 誰に検査後の説明をするかの確認(説明を受けない権利)

検査の目的: 胎児のために最も良い方法を考えるための検査

健康保険でサポートされていない検査(検査費用の請求基準は施設によって異なる)

妊娠22週未満の胎児のレベルII検査で疾患が疑われた場合: 妊娠半ばでの診断の不確実性, 妊娠の継続を断念する選択肢についても触れるほうがよい。

側も検査に臨むにあたって、通常、胎児の病的な状態が発見されるような悪い結果を予測していない。しかし、スクリーニング検査であっても、胎児の検査は異常が発見される可能性があることをあらかじめ被検者(妊婦本人)に知らせるべきである。

(2) 紹介に基づいて精査を行う場合(レベルII)

胎児はすでに異常を示唆されていることが多い。したがって、検査で異常が診断される可能性は極めて高く、患者(妊婦本人と胎児の父親, ときにはそれを取り巻く家族も含む)はさまざまな不安を抱えながら検査に臨んでいる。その場合は下記のような丁寧な説明と同意を得たうえで検査を開始すべきである。

その際にwritten consentとするかどうかは、まだ論議のあるところである。現時点では、胎児の疾患名(疑い病名も含めて)での保険診療は認められない。したがって、経済的な保障のない医療行為に関して法的な義務を担う可能性のある、文書でのインフォームド・コンセントには慎重にならざるを得ない。

2) インフォームド・コンセントの内容(レベルII)

レベルIIでのインフォームド・コンセントには次のような内容を含む。

(1) 胎児診断の不確実性(実績に基づいた精度), 誤りやすい理由

胎児心疾患の診断精度に関しては、胎児診断の限界を話しておくべきである。たとえば、胎児期に存在して出生後に閉鎖すべき動脈管, 心房間交通(卵円孔)の存在, 胎児の脊椎や上腕骨によって最適の視野を得にくい問題, 母体の腹壁・子宮・胎盤等を通しての検査である旨等である。

また、妊娠の早い時期に検査する場合には、被検胎児の在胎週数が少ない妊娠中期には、その後の妊娠期間中に成長に伴って形態が変化する可能性があることも話しておくなければならない。そのうえで、可能な限り複数回の検査を勧める。

(2) 検査を受けない権利, 結果の説明を受けない権利

検査受けることそのものも、受けた後の診断の告知を受けることも被検者(妊婦本人)の権利である。検査を受けない選択も告知を受けない選択もありうる。ときには医療サイドまたは妊婦本人以外の家族が診断を知っておき、胎児にとって最も良い方法を考える、という選択肢もありうることを伝えておいたほうがよい。

(3) 検査の目的

検査の目的は、診断に基づいて胎児の幸福のために最も

良い方法を考えることである。22週未満の胎児の検査でも、最も良い選択をするための検査であって、中絶を決めるための検査ではないことを話しておくほうがよい。

(4) 保険でサポートされない検査である

胎児の診断は現行の健康保険ではサポートされない検査である(2004年7月現在)。検査の費用をどのような形で請求するかについても、それぞれの施設で異なっているので、検査前に話しておいたほうがよい。

3 妊娠22週未満の胎児診断に関して(レベルII)

(1) 妊娠の半ばであり、今後胎児の成長に伴って変化する可能性、予測しきれないこともある。たとえば、妊娠中期にはほぼ正常の形態をしていても、卵円孔早期閉鎖等によって左房から左室への流入血流が減少すると、胎内で左心低形成症候群になってくるとも推定されている。したがって、初回の検査で異常がないと考えられた場合にも妊娠30週前後にもう1度検査をするように勧めておくことが望ましい。

(2) 胎児診断は胎児のために行うもので、中絶を前提とした検査ではないが、選択肢の一つとして「母体の理由による妊娠中絶」の選択肢についても検査の前か後に話す必要がある。

4 誰が誰に説明をするか

(1) 産科医，小児循環器医？

検査前の説明は、原則として検査に責任を持つ者が行うが、紹介で検査をする場合(レベルII)には、特に結果の説明を誰がどこまでするかをあらかじめ話し合っておくべきである。

(2) 説明をする対象

検査前の説明は胎児の両親(妊婦本人とパートナー)が望ましい。異常が診断された際に同じ説明を聞いてもらえ、また1人では説明のほとんどを理解していないことがあるからである。

3. 検査後の診断とその後の方針の選択(表9)

初回の検査で正常と考えられた際にも、可能であれば2回目の検査を勧めることが望ましい。以下は異常と診断した場合について述べる。

1 誰が説明するか？

検査結果の説明を行うのは、診断した医師、主治医である産科医のいずれかであることが多いが、誰が説明するかは妊婦本人とのそれまでの関係で決める。

また、重篤な疾患の診断をした際の実説明には、カウンセラー、助産師、看護師、新生児科医等、説明を補間できる医療側の同席者がいたほうがよい。

2 原則として妊婦本人と胎児の父親に説明する。

検査前の説明に記したように、異常が認められたときは、妊婦1人だけよりも妊婦側の同席者がいたほうがよい。特に妊婦を精神面で支えることの可能な同席者が望まし

い。胎児の父親が同席できず、妊婦単独の場合には、次の検査の後の説明にできるだけ同席できるようにし、一部を話すにとどめることも考える。

3 説明の内容

検査後に行う異常の説明には次のことが含まれる。その際、改めて胎児診断の不確実性を説明し、複数回の検査の勧めを行う。同時に、重篤な疾患であっても胎児期に診断された利点として、早期からの対処が可能であることを強調する。

(1) おもな診断(現時点で分かっていること、分からないこと)と重症度

(2) 出生までに予想される経過

(3) 出生後に予想される経過

(4) 治療の必要性とその結果

(5) 治療の選択肢(治療方法、治療の場所)

(6) 母体搬送の選択肢

(7) 次回の検査の予定とそれまでの相談の窓口(second opinion)の勧めと必要なら紹介まで)

4 説明に書面を用いるか？

説明には、理解しやすいように模式図、メモ等を用いるが、通常の医療行為におけるインフォームド・コンセントのように説明者と被検者の署名をすることについては前記の検査前の説明と同様、現時点では慎重に行わざるを得ない。

5 診断から出生までの妊婦および家族への対応

胎児に異常が発見された場合は診断の告知のみではなく、妊婦と家族の精神的なサポート、出生後に必要なことのアドバイス等ができるように、医師、看護師、カウンセラー、助産師、MSW(medical social worker)等の紹介も考慮する。

胎児医療は、まだ保険適応もなく、社会制度上は正式には認知されていないが、胎児の異常が診断される可能性があることは理解されつつある。しかし、出生後の診断のように確立された医療ではないので、法的な問題と同時に患者と医療側の関係を悪化させないような配慮を要する。

6 予後不良の際の事後のサポート

(1) 剖検

子宮内胎児死亡、妊娠の中絶、出生後の死亡のいずれの場合にも可能な限り剖検を勧め、診断の確認、その後のカウンセリング等の重要な参考とすべきである。

(2) 精神的なカウンセリング

予後不良の際のカウンセリングは、わが国の医療では最も未整備な分野であるが、一定の時間を経過後にカウンセリングを行うほうがよい。

(3) 次回の妊娠の際の胎児診断について

前回妊娠の児を失った後の妊娠には当然不安がある。予後不良の際の次の児の遺伝相談、胎児診断の相談には配慮を要する。

表9 検査後の診断の説明とその後の方針の選択肢に関する説明(レベルII)

初回検査で正常と考えられても複数回の検査の勧めをする

異常が診断された際の説明

説明者は、それまでの妊婦本人との関係で決めるべきである

重篤な疾患と診断された際には、医療者側の方針を確認してから

原則として、妊婦本人と胎児の父親に説明

説明の内容：おもな診断、出生までの経過の予想、出生後の経過の予想、治療の必要性和その後の予想、治療の選択肢、次回検査の予定、second opinionの勧め

診断の説明後の妊婦と家族のサポート

予後不良の心疾患を診断した際の事後のサポート

4. 超音波検査の胎児への影響と安全性への配慮

Mモードエコー、断層エコーでは超音波が胎児に及ぼす影響はほとんどないとされているが、可能な限り、出力を小さくすべきである。

妊娠中期の超音波、特にドプラ法、カラードプラ法は胎生期の形態形成に影響する可能性が否定しきれていない⁸¹⁾。したがって、血流診断に際しては可及的に短時間で診断・記録するように努力するべきである。

超音波診断機器のpresetで設定されている胎児検査の条件では、成人や小児の条件よりあらかじめ出力の上限を厳しくしてあるので、機器メーカーの胎児用presetの範囲内で設定することが勧められる。

本ガイドラインは、日本小児循環器学会学術委員会の委託を受けて、日本胎児心臓病研究会ガイドライン作成委員会により作成された。

【参考文献】

- 1) Hoffman JIE: Incidence of congenital heart disease. II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 155–165
- 2) Horger EO, Tsai CC: Ultrasound and the prenatal diagnosis of congenital anomalies: A medicolegal perspective. *Obstet Gynecol* 1989; 74: 617–619
- 3) Allan LD: A practical approach to fetal heart scanning. *Semin Perinatol* 2000; 24: 324–330
- 4) Achiron R, Glaser J, Gelernter I, et al: Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies. *BMJ* 1992; 304: 671–674
- 5) Bull C: Current and potential impact of fetal diagnosis on prevalence and spectrum of serious congenital heart disease at term in the UK. *British Paediatric Cardiac Association. Lancet* 1999; 354: 1242–1247
- 6) Montana E, Khoury MJ, Cragan JD, et al: Trends and outcomes after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well defined birth population, Atlanta,

- Georgia, 1990–1994. *Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1805–1809
- 7) Smythe JF, Copel JA, Kleinman CS: Outcome of prenatally detected cardiac malformations. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1471–1474
- 8) Satomi G, Yasukochi S, Shimizu T, et al: Has fetal echocardiography improved the prognosis of congenital heart disease? Comparison of patients with hypoplastic left heart syndrome with and without prenatal diagnosis. *Pediatr Int* 1999; 41: 728–732
- 9) Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, et al: Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001; 103: 1269–1273
- 10) Bonnet D, Coltri A, Butera G, et al: Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; 99: 916–918
- 11) Duke C, Sharland GK, Jones AM, et al: Echocardiographic features and outcome of truncus arteriosus diagnosed during fetal life. *Am J Cardiol* 2001; 88: 1379–1384
- 12) Franklin O, Burch M, Manning N, et al: Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart* 2002; 87: 67–69
- 13) Pepas LP, Savis A, Jones A, et al: An echocardiographic study of tetralogy of Fallot in the fetus and infant. *Cardiol Young* 2003; 13: 240–247
- 14) Maeno YV, Kamenir SA, Sinclair B, et al: Prenatal features of ductus arteriosus constriction and restrictive foramen ovale in d-transposition of the great arteries. *Circulation* 1999; 99: 1209–1214
- 15) Huhta JC: Uses and abuses of fetal echocardiography: A pediatric cardiologist's view. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 451–458
- 16) Silverman NH, Kleinman CS, Rudolph AM, et al: Fetal atrioventricular valve insufficiency associated with nonimmune hydrops: A two-dimensional echocardiographic and pulsed Doppler ultrasound study. *Circulation* 1985; 72: 825–832
- 17) Tulzer G, Khowsathit P, Gudmundsson S, et al: Diastolic function of the fetal heart during second and third trimester: A prospective longitudinal Doppler-echocardiographic study. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 151–154

- 18 Buskens E, Stewart PA, Hess J, et al: Efficacy of fetal echocardiography and yield by risk category. *Obstet Gynecol* 1996; 87: 423–428
- 19 Sharland GK, Allan LD: Screening for congenital heart disease prenatally. Results of a 2 1/2-year study in the South East Thames Region. *Br J Obstet Gynaecol* 1992; 99: 220–225
- 20 Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJJ, et al: Left heart obstructive lesion and left ventricular growth in the midtrimester fetus: A longitudinal study. *Circulation* 1995; 92: 1531–1538
- 21 Chaoui R, McEwing R: Three cross-sectional planes for fetal color Doppler echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynaecol* 2003; 21: 81–93
- 22 DeVore GR, Medearis AL, Bear MB, et al: Fetal echocardiography: Factors that influence imaging of the fetal heart during the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 1993; 12: 659–663
- 23 Comstock CH: What to expect from routine midtrimester screening for congenital heart disease. *Semin Perinatol* 2000; 24: 331–342
- 24 Copel JA, Pilu G, Green J, et al: Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: The importance of the four-chamber view. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 157: 648–655
- 25 Kirk JS, Comstock CH, Lee W, et al: Sonographic screening to detect fetal cardiac anomalies: A 5-year experience with 111 abnormal cases. *Obstet Gynecol* 1997; 89: 227–232
- 26 Anderson N, Boswell O, Duff G: Prenatal sonography for the detection of fetal anomalies: Results of a prospective study and comparison with prior series. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 943–950
- 27 Buskens E, Grobbee DE, Frohn-Mulder IM, et al: Efficacy of routine fetal ultrasound screening for congenital heart disease in normal pregnancy. *Circulation* 1996; 94: 67–72
- 28 Kirk JS, Riggs TW, Comstock CH, et al: Prenatal screening for cardiac anomalies; The value of routine addition of the aortic root to the four-chamber view. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 427–431
- 29 DeVore GR: The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the human fetus. *J Ultrasound Med* 1992; 11: 345–348
- 30 Comstock CH, Smith RS, Lee W, et al: Right fetal cardiac axis: Clinical significance and associated findings. *Obstet Gynecol* 1998; 91: 495–499
- 31 Smith R, Comstock CH, Kirk JS, et al: Ultrasonographic left cardiac axis deviation: A marker for fetal anomalies. *Obstet Gynecol* 1995; 85: 187–191
- 32 Shipp TD, Bromley B, Hornberger LK, et al: Levorotation of the fetal cardiac axis: A clue for the presence of congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1995; 85: 97–102
- 33 Kirk JS, Comstock CH, Lee W, et al: Fetal cardiac asymmetry: A marker for congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1999; 93: 189–192
- 34 Satomi G, Yasukochi S, Iwasaki Y, et al: Standardization and advantages of fetal echocardiography, in Imai Y, Momma K (eds): *Proceedings of the Second World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*. New York, Futura, 1998, pp618–619
- 35 里見元義: 胎児心臓病学. 高尾篤良(編): 臨床発達心臓病学. 改訂第3版, 東京, 中外医学社, 2001, pp65–76
- 36 里見元義: 先天性心疾患の出生前診断. *小児科* 2000; 41: 634–642
- 37 Bonnet D, Coltri A, Butera G, et al: Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; 99: 916–918
- 38 里見元義: 胎児不整脈の診断法. 里見元義: 心臓超音波診断アトラス 小児・胎児編. 東京, ベクトルコア社, 1999, pp218–222
- 39 Simpson J: Fetal arrhythmias, in Allan L, Hornberger LK, Sharland G (eds): *Textbook of Fetal Cardiology*. London, Greenwich Medical Media, 2000, pp423–437
- 40 前野泰樹: 胎児不整脈の診断と治療. 加藤裕久(編): 小児の心エコー図 基礎から最新の臨床応用まで. 東京, 金原出版, 1993, pp54–59
- 41 Wakai RT, Strasburger JF, Li Z, et al: Magnetocardiographic rhythm patterns at initiation and termination of fetal supraventricular tachycardia. *Circulation* 2003; 107: 307–312
- 42 Rein AJJ, O'Donnell C, Geva T, et al: Use of tissue velocity imaging in the diagnosis of fetal cardiac arrhythmias. *Circulation* 2002; 106: 1827–1833
- 43 Rosenthal R: Fetal heart block, in Allan L, Hornberger LK, Sharland G (eds): *Textbook of Fetal Cardiology*. London, Greenwich Medical Media, 2000, pp438–452
- 44 Maeno Y, Rikitake N, Toyoda O, et al: Prenatal diagnosis of sustained bradycardia with 1:1 atrioventricular conduction. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 234–238
- 45 Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, et al: Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: A multicenter experience. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 1360–1366
- 46 Buyon JP, Hiebert R, Copel J, et al: Autoimmune-associated congenital heart block: Demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 1658–1666
- 47 Frohn-Mulder IM, Meilof JF, Szatmari A, et al: Clinical significance of maternal anti-Ro/SS-A antibodies in children with isolated heart block. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1677–1681
- 48 Groves AMM, Allan LD, Rosenthal E: Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996; 75: 190–194
- 49 Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, et al: Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 130–137
- 50 Shinohara K, Miyagawa S, Fujita T, et al: Neonatal lupus erythematosus: Results of maternal corticosteroid therapy. *Obstet Gynecol* 1999; 93: 952–957
- 51 Groves AMM, Allan LD, Rosenthal E: Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996; 75: 190–194

- 52)Carpenter RJ, Strasburger JF, Garson A, et al: Fetal ventricular pacing for hydrops secondary to complete atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 1434–1436
- 53)Groves AMM, Allan LD, Rosenthal E: Therapeutic trial of sympathomimetics in three cases of complete heart block in the fetus. *Circulation* 1995; 92: 3394–3396
- 54)Copel JA, Buyon JP, Kleinman CS: Successful in utero therapy of fetal heart block. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173: 1384–1390
- 55)Rosenthal D, Druzin M, Chin C, et al: A new therapeutic approach to the fetus with congenital complete heart block: Preemptive, targeted therapy with dexamethasone. *Obstet Gynecol* 1998; 92: 689–691
- 56)Moak JP, Barron KS, Hougren TH, et al: Congenital heart block: Development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 238–242
- 57)Udink ten Cate FEA, Breur JMPJ, Cohen MI, et al: Dilated cardiomyopathy in isolated congenital complete atrioventricular block: Early and long-term risk in children. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1129–1134
- 58)Nield LE, Silverman ED, Taylor GP, et al: Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation* 2002; 105: 843–848
- 59)Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, et al: ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: Summary article. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/NASPE Committee to Update the 1998 Pacemaker Guidelines). 2002; 106: 2145–2161
- 60)笠貴 宏, 相澤義房, 大江 透, ほか: 不整脈の非薬物治療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2001; 65 (Suppl): 1127–1160
- 61)Naheed ZJ, Strasburger JF, Deal BJ, et al: Fetal tachycardia: Mechanisms and predictors of hydrops fetalis. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 1736–1740
- 62)Simpson JM, Milburn A, Yates RW, et al: Outcome of intermittent tachyarrhythmias in the fetus. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 78–82
- 63)Krapp M, Gembruch U, Baumann P: Venous blood flow pattern suggesting tachycardia-induced ‘cardiomyopathy’ in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10: 32–40
- 64)Simpson JM, Sharland GK: Fetal tachycardias: Management and outcome of 127 consecutive cases. *Heart* 1998; 79: 576–581
- 65)Gembruch U, Redel DA, Bald R, et al: Longitudinal study in 18 cases of fetal supraventricular tachycardia: Doppler echocardiographic findings and pathophysiologic implications. *Am Heart J* 1993; 125: 1290–1301
- 66)Wakai RT, Strasburger JF, Li Z, et al: Magnetocardiographic rhythm patterns at initiation and termination of fetal supraventricular tachycardia. *Circulation* 2003; 107: 307–312
- 67)Jaeggi E, Fouron JC, Fournier A, et al: Ventriculo-atrial time interval measured on M mode echocardiography: A determining element in diagnosis, treatment, and prognosis of fetal supraventricular tachycardia. *Heart* 1998; 79: 582–587
- 68)Fouron JC, Fournier A, Proulx F, et al: Management of fetal tachyarrhythmia based on superior vena cava / aorta Doppler flow recordings. *Heart* 2003; 89: 1211–1216
- 69)Jaeggi E, Fouron JC, Drblik SP: Fetal atrial flutter: Diagnosis, clinical features, treatment, and outcome. *J Pediatr* 1998; 132: 335–339
- 70)Lisowski LA, Verheijen PM, Benatar AA, et al: Atrial flutter in the perinatal age group: Diagnosis, management and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 771–777
- 71)Allan LD: Fetal arrhythmias, in Long WA (ed): *Fetal and Neonatal Cardiology*. Philadelphia, WB Saunders, 1990, pp180–196
- 72)前野泰樹: 胎児不整脈の薬物治療. 杉下靖郎, 門間和夫, 矢崎義雄, ほか(編): *Annual Review循環器* 2002. 東京, 中外医学社, 2002, pp176–181
- 73)Blanch G, Walkinshaw SA, Walsh K: Cardioversion of fetal tachyarrhythmia with adenosine. *Lancet* 1994; 344: 1646
- 74)Cuneo BF, Strasburger JF: Management strategy for fetal tachycardia. *Obstet Gynecol* 2000; 96: 575–581
- 75)De Wolf D, De Schepper J, Verhaaren H, et al: Congenital hypothyroid goiter and amiodarone. *Acta Paediatr Scand* 1988; 77: 616–618
- 76)Ebenroth ES, Cordes TM, Darragh RK: Second-line treatment of fetal supraventricular tachycardia using flecainide acetate. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 483–487
- 77)Udijk MA, Michon MM, Kleinman CS, et al: Sotalol in the treatment of fetal dysrhythmias. *Circulation* 2000; 101: 2721–2726
- 78)van Engelen AD, Weijtens O, Brenner JJ, et al: Management outcome and follow-up of fetal tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 1371–1375
- 79)Strasburger JF, Cuneo BF, Michon MM, et al: Amiodarone therapy for drug-refractory fetal tachycardia. *Circulation* 2004; 109: 375–379
- 80)Respondek M, Wloch S, Kaczmarek P, et al: Diagnostic and perinatal management of fetal extrasystole. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 361–366
- 81)Fetal echocardiography, in Feigenbaum H (ed): *Echocardiography (Chapter 7. Congenital Heart Disease)*. 5th edition, Pennsylvania, Lea & Febiger, 1994, pp431–p432