

【様式3】 見本①:これは一例です。採点基準に沿って記載してください。↓

経腹胎児心エコー症例レポート（正常心は認められません）

（申請者間の症例の重複も認められません）

※症例番号に【様式2】のNo1～5を記入いただき、順番で揃えてご提出ください。

※推薦者によるレポートのチェックを受けてご提出ください。推薦者の方は別紙申請書の署名欄にサインをお願い致します。

症例番号	●	在胎週数	27週6日	検査年月日	20**/**/**
診断名	両大血管右室起始, 大動脈弁下心室中隔欠損, 肺動脈狭窄		疾患分類	(先天性) 不整脈・その他・正常	
<p>経腹胎児心エコー検査所見</p> <p>母体28歳、2妊1産、母体合併症：抑うつ状態。在胎27週6日に胎児心疾患疑いで胎児心エコーを施行。 胎児FL 50.9mm、BPD 70.3mm、推定体重 1105g。心臓以外の明らかな胎児合併症は認めない。 腹部断面：胃胞は左に位置。下行大動脈は左、下大静脈は右に位置。下大静脈は右側の心房へ還流。 四腔断面：心臓軸は+50度で正常。左右心室のバランスはとれており、右側の心室が調節帯を認め房室弁が心尖に近いため右室である。左右房室弁逆流なし。左右肺静脈は左房に還流。 左右流出路：大動脈弁下に心室中隔欠損を認め、大動脈は右室側へ騎乗している。長軸断面では大動脈騎乗は50%以上に見える。大血管は左室から大動脈、右室から肺動脈がクロスして起始している。大動脈弁輪径 5.9mm(Z=+3.2)、肺動脈弁輪径 3.9mm(Z=-2.2)と肺動脈弁狭窄を認める。 Three vessel view：肺動脈径<大動脈径となっており、大動脈はやや前方へ偏位している。左右肺動脈の分枝は正常。 Three vessel trachea view：大動脈弓は気管の左側を走行。動脈管の血流は順行性。 大動脈弓：大動脈縮窄および逆行性血流は認めない (Z scoreはKrishnan A, et, al. J Am Soc Echocardiogr. 2016;29:1197-1206の計算式を用いて算出) 図：A. 四腔断面像では心臓軸は正常で、左右心室のバランスもとれている。B. Three vessel viewで肺動脈径<大動脈径と肺動脈が細く、大動脈は前方へ偏位している。C. 長軸断面で心室中隔欠損を認め(矢印)、大動脈は50%以上右室側へ騎乗している。 心機能評価：CTAR 28%と心拡大なし。左右心室の収縮能はLVFS=0.31、RVFS=0.29と正常範囲。LV Tei index=0.44、RV Tei index=0.39と正常。下大静脈のPreload index=0.42、臍帯静脈血流のpulsationおよび静脈管血流の逆行性血流を認めない。 以下のように説明：胎児心エコーの結果、心室中隔欠損、大動脈騎乗、肺動脈狭窄などの所見を認め、両大血管右室起始、肺動脈狭窄もしくはファロー四徴症と診断した。診断名は大動脈の騎乗が50%以上かどうかで決まる。正確な診断は出生後の心エコーで行うが、治療方針はどちらの診断名でも同様で、チアノーゼを起こす心疾患であるため、手術が必要である。手術をしない場合には1年で約1/4の患者が亡くなってしまうが、手術を行えば日本では25年~30年の生存率は95%以上と成績は良好である。分娩の方針は母体の問題がなければ経膈分娩。出生後の経過は肺動脈狭窄の程度によって決まり、狭窄が軽度でチアノーゼが軽ければ手術は行わずに一旦退院となるが、肺動脈狭窄が強い場合はチアノーゼが強くなるため、肺血流を増加させるために体肺シャント手術を行ってから退院になる。肺動脈狭窄の程度は特に弁下の部分で進行する事があるため経過観察する必要があり、出生後最低1ヶ月程度、手術が必要な場合には2~3ヶ月以上の入院が必要になる。退院後は外来に月1回程度通院しながら体重増加を待ち、1歳前後で正常の心臓と同じ循環になるように心内修復術を行う。また、手術前には入院して心臓カテーテル検査が必要である。</p>					
胎児心エコー診断	両大血管右室起始, 大動脈弁下心室中隔欠損, 肺動脈狭窄 (もしくはファロー四徴症)				

出生後所見および胎児心エコー所見との対比、家族への説明内容

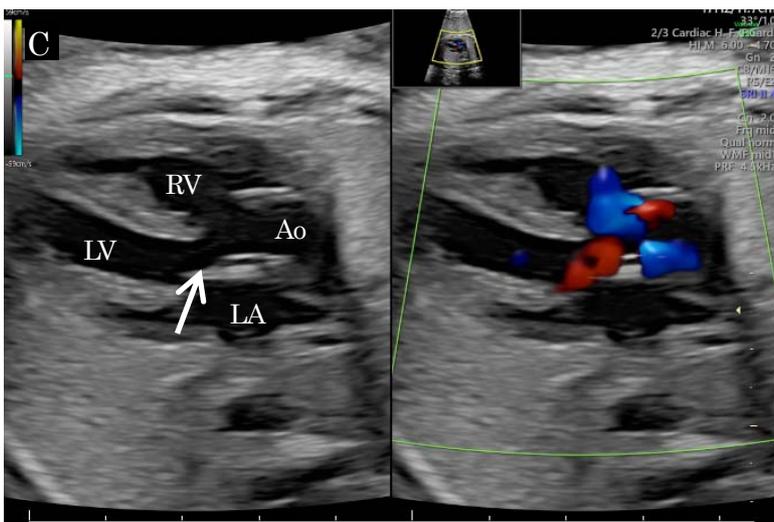
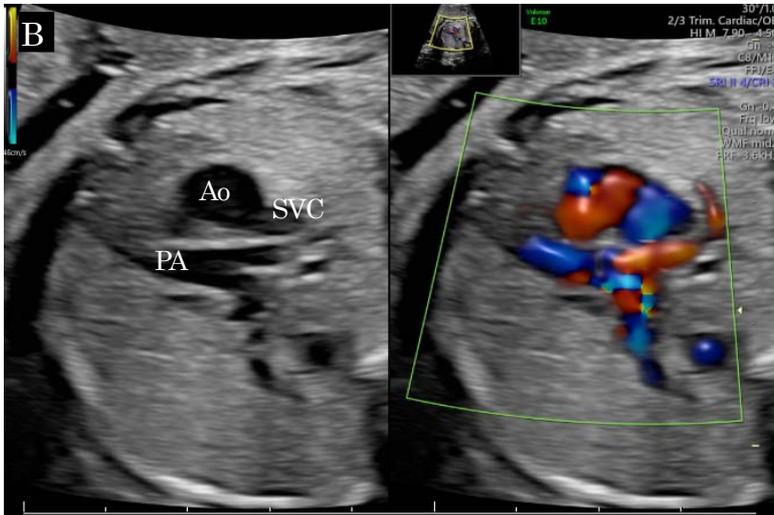
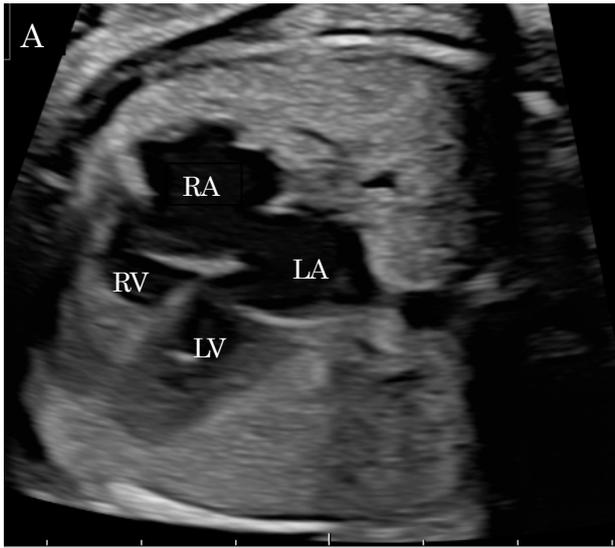
在胎38週0日に経膈分娩で仮死なく出生した。出生後のSpO₂は90%台で、出生当日に経胸壁心エコー検査を施行し、大動脈騎乗が50%以上あったことから両大血管右室起始、大動脈弁下心室中隔欠損、肺動脈狭窄、卵円孔開存と診断した。動脈管も既に閉鎖していた。ご家族へ、胎児診断と同様の結果で、両大血管右室起始と診断したこと、治療方針については、今後しばらく経過観察し、チアノーゼの進行がなければ一旦退院となるが、チアノーゼが進行してきた場合には体肺シャント手術を行って病状が落ち着いてから退院となること、チアノーゼ発作の予防のためβ遮断薬を内服する事、将来は体重増加を待つて1歳前後を目途に、心室中隔欠損を閉鎖(左室流出路を再建)し、肺動脈を拡げて正常と同様の血行動態にする心内修復術を行う方針であることをお伝えした。β遮断薬の内服を開始して経過観察したが、生後3週間頃からチアノーゼが進行してSpO₂が80%台前半まで低下したため生後1ヶ月で右体肺シャント術を施行し、肺血流増多による心不全に対して治療を行って病状が安定した後、生後3ヶ月で退院された。以後、内服治療を継続しながら外来にて通院中である。

最終診断	両大血管右室起始, 大動脈弁下心室中隔欠損, 肺動脈狭窄
------	------------------------------

病態を反映する胎児心エコー静止画を添付してください。

注意事項:①必ず個人情報を抹消すること、②画像はカラーを含んだ鮮明なものを提示すること、③必要な部分は矢印などを利用して表記すること。④区分診断の記載は必須ではないが、記載時には日本循環器学会ガイドラインならびに日本胎児心臓病学会ガイドラインを参照すること

写真添付欄



【様式3】 見本②:これは一例です。採点基準に沿って記載してください。

経腹胎児心エコー症例レポート（正常心は認められません）

（申請者間の症例の重複も認められません）

※症例番号に【様式2】のNo1～5を記入いただき、順番で揃えてご提出ください。

※必ず推薦者によるレポートのチェックを受けてご提出ください。推薦者の方は別紙申請書の署名欄にサインをお願い致します。

症 例 番 号	●	在 胎 週 数	23週0日	検 査 年 月 日	20**/**/**
診 断 名	完全大血管転位症 I型			疾 患 分 類	先天性・不整脈・その他・正常
<p>経腹胎児心エコー検査所見</p> <p>母体37歳、1妊0産、母体合併症は特記事項なし。在胎23週0日に胎児心疾患疑いで、胎児心エコーを施行した。</p> <p>胎児超音波所見:EFBW 630g (0.8SD), BPD 54.7mm, AC 197.7mm, FL 38.8mm、心臓以外に明らかな構造異常は認めず。</p> <p>腹部断面:胃泡は左、下大静脈は右房につながる。</p> <p>四腔断面(図):TCD 24mm、CTAR 33.8%、心尖は左、左右肺静脈は左房に還流する。心室中隔欠損は認めない。</p> <p>房室弁逆流は認めない、左右心房心室のバランスは正常、心房-心室関係は正常、両心室の収縮能は良好</p> <p>左右流出路:左室から起始する大血管は2本に分かれており、肺動脈と診断、開放は正常で血流の加速を認めない。</p> <p>右室から起始する大血管は左室から起始する血管と平行に走行する。狭窄なし</p> <p>Three vessel view(図):正常なThree vessel viewは確認できない</p> <p>Three vessel trachea view(図):1本しか確認できない、</p> <p>大動脈弓:前方の心室より起始 大動脈縮窄なし、動脈管弓:大動脈弓と前後の関係に描出できる、動脈管は肺動脈から大動脈に流れる</p> <p>以上より、区分診断は[S,D,D]、完全大血管転位症 I型と診断した</p> <p>*出生直前(36w0d)の超音波では、卵円孔は7mmで右房から左房に流れ、動脈管狭窄なし(EDV 14cm/s)と判断した。</p> <p>正常心と比較したシエマ記載の説明書を用いて以下のように説明:右心室から大動脈、左心室から肺動脈が出ている完全大血管転位症という心臓の病気です。お腹のなかでは肺を使わず、胎盤から酸素の多い血液が来ていて、かつ動脈管や卵円孔の存在で各臓器に酸素の多い血液が供給され、問題となることはほとんどありません。出生後この胎児循環から肺循環に変わると、酸素が全く供給されず、出生前診断がついてないと、出生後ショックに陥ることがある先天性心疾患です。</p> <p>分娩は計画分娩で、経膈分娩での分娩を満期に試みます。実際の赤ちゃんの超音波を行って、確定診断したら、プロスタグランジンという点滴を行うことで、動脈管を開けておくことができ、胎内での循環を維持します。心房間の血流が不十分な場合、風船を用いて心房間の交通を大きくするカテーテル治療が緊急で必要となることがあります。造影の検査で冠動脈の評価を行った上で、大動脈と肺動脈を入れ替えるJatene手術を約1-2週間後に行います。</p> <p>この心臓の病気と染色体異常との関わりはあまり高くはありません。</p>					
胎児心エコー診断	完全大血管転位症 (I型)				
<p>出生後所見および胎児心エコー所見との対比、家族への説明内容</p> <p>在胎37週0日に正常経膈分娩で出生。3112g, male, 頭囲33.0cm, Apgar score 1分8点、5分9点</p> <p>出生後の超音波所見は胎児心エコーと同様で、完全大血管転位症 (I型)であることを確認。PDAは両方向性の血流を認めた。第一啼泣を認めるも、全身蒼白のため、気管内挿管の上入院となり、緊急BASが必要であると判断された。</p> <p>冠動脈の所見:Shaher 3d</p> <p>小児循環器医よりご家族への出生直後の説明</p> <p>診断は出生前と同様で、完全大血管転位症のI型ですが、心房間の交通が小さく、緊急でカテーテルによる治療を行います。Jatene手術は1週間後に行います。</p> <p>日令0にバルーン心房間隔裂開術施行。(ASD 7mmにサイズアップ)</p> <p>日令7にJatene手術を施行した。</p>					
最 終 診 断	完全大血管転位症 (I型)				

病態を反映する胎児心エコー静止画を添付してください。

注意事項:①必ず個人情報を抹消すること、②画像はカラーを含んだ鮮明なものを提示すること、③必要な部分は矢印などを利用して表記すること。④区分診断の記載は必須ではないが、記載時には日本循環器学会ガイドラインならびに日本胎児心臓病学会ガイドラインを参照すること

写真添付欄

