

特集 循環器の画像診断

1. 胎児心エコー検査：その光と影

西島 信

総合病院鹿児島生協病院 小児科

Fetal echocardiography : its brightness and shadow

Makoto Nishibatake

Division of Pediatrics, Kagoshima Seikyo Hospital

Abstract

As a basic knowledge, the characteristics of fetal hemodynamics with the placental circulation such as preferential flow in the fetal venous system, ductus venosus, foramen ovale, and ductus arteriosus are explained before talking about fetal echocardiography.

To increase the number of cases of fetal diagnosis of cardiovascular abnormalities, all fetuses should be screened by echocardiography at around the end of the second trimester of pregnancy. Transverse section scanning of the fetus from the stomach level to the three vessel trachea view through the four chamber view is recommended as a screening technique to detect the major critical neonatal cardiovascular abnormalities including ventricular outflow such as transposition of the great arteries or tetralogy of Fallot.

Once we have made a fetal diagnosis of cardiovascular abnormalities, we have to consider important decisions about continuation of the pregnancy, the place of delivery and the delivery method. Current situation of decision making after fetal diagnosis and the outcome of the fetuses are described especially focusing on the fetuses with heart disease diagnosed before 22 weeks of gestation. As long as the decision making after fetal diagnosis is concerned, consideration should be extended to associated ethical problems and sincere support of the parents.

Keywords : *Fetal echocardiography, Decision making, Critical cardiovascular anomaly*

はじめに

経膈エコープローブを併用すれば妊娠12～14週の早期から胎児診断ができるようになったとはいえ、心血管系の形態形成から考えればかなり下流での出来事を見ていることになる。通常の経腹壁胎児エコーによる診断は早くても妊娠16週以降で、胎児の心大血管の基本的な構造は出来上がっているが、その頃にも何らかの小さな異常が起これば妊娠末期になるまでに大きな異常となることもある。

胎児心エコー検査で得られる情報は大きく分けると3つである。第一が断層エコー、3次元エコー、組織ドブラ法による心大血管系の形態・大きさ・動作の情報とその異常(心奇形、心筋症、心不全など)、第二はMモードエコー法、パルスドブラ法による時間に関連した情報とその異常(心収縮拡張の異常、不整脈など)、第三はドブラ法、カラードブラ法による血流の情報とその異常(循環不全、弁逆流、狭窄など)である。本稿では、胎児期と出生後の血液循環の基本的な違いについて触れた後に、主として形態・大きさの情報と血流の情報による

先天性心疾患の胎児診断に関して、小児循環器学会の胎児心エコー検査ガイドラインに基づいて断層エコーを中心に解説し、同時に胎児心エコー検査が持つ臨床倫理面からの課題について考える。

胎児循環と出生後の血液循環 (Fig.1)

胎児の血液循環が出生後と最も異なる点は胎盤循環があることであろう。哺乳類の循環系は肺循環と体循環の並列循環といわれているが、 O_2 と CO_2 の運搬と供給から考えると直列の循環である。哺乳類では空気中の酸素を利用して生きていくために、空気から O_2 を取り込み CO_2 を排出する肺循環と、体に O_2 を供給し CO_2 を回収する体循環の2つの循環システムを直列につないで2心房2心室の循環系が発達した。しかし、胎児期の血液循環では胎盤で母体から O_2 を供給され、臍帯静脈血の多くは肺循環を経ずに心臓から駆出されて主として上半身の体組織に O_2 を供給し、体から回収された CO_2 は胎盤へと流れ、母体を經由して排

出される。そのため、胎児循環は右心室をポンプとして胎盤と全身からの静脈血を動脈管を經由して再度下半身と胎盤に送り出す循環と、左心室をポンプとして上半身に血液を送り出す循環の2つの並列循環で成り立っている。上半身に酸素を供給するために、2つの循環の間には静脈管と卵円孔という2か所の短絡が必要であり、大動脈峡部はこの2つの循環のバランスをとる短絡として存在し、いわば天秤ばかりのように両循環のバランスのもとに血流方向が決まる^{1,2)}。胎児循環の特に静脈系では、同じ血管や心腔の中を複数の流れが選択的血流 (preferential flow) として違う目的地向かって流れていることが、Rudolphの羊胎仔を用いた血流の観察実験で示されている³⁾。人の胎児でもこの血流パターンはドプラ法を用いて証明され、羊胎仔よりも左室から駆出される血流が多く、 O_2 の豊富な血液がより多く上半身に供給されていることなどが分かっている²⁾。

出生後の血液循環では左室が循環の最も重要な

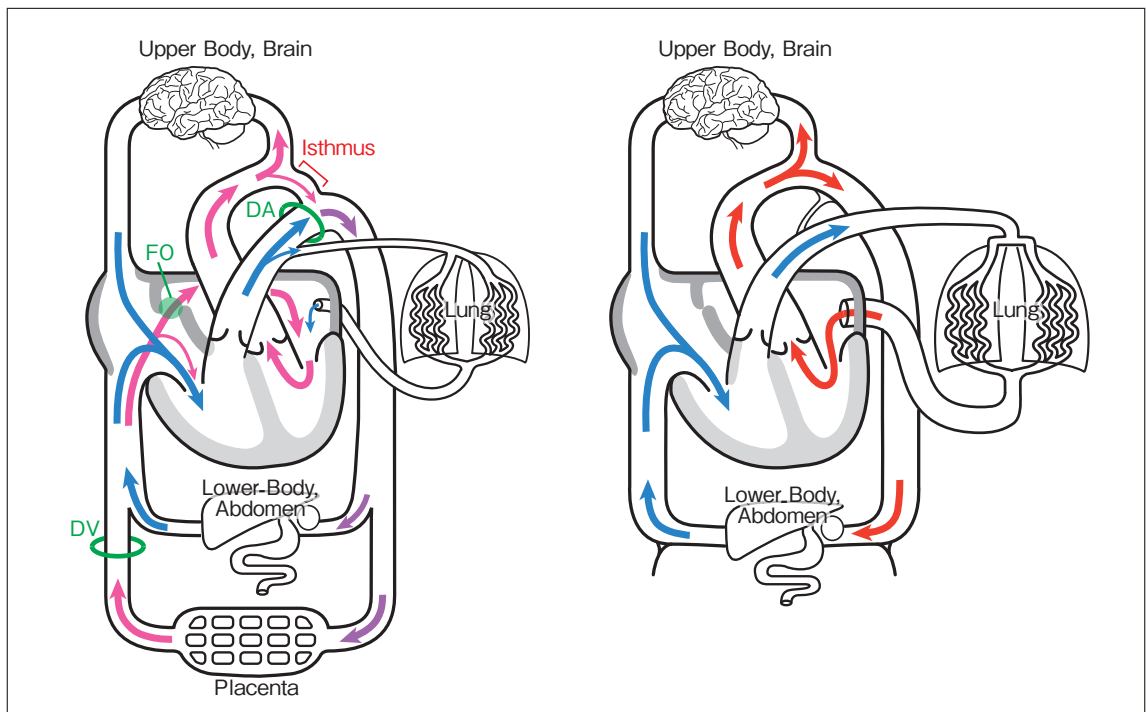


Fig.1 Circulation before and after birth

a : Fetal circulation

b : Circulation after birth

Abbreviations : DA ; ductus arteriosus, FO ; foramen ovale, DV ; ductus venosus

a | b

駆出ポンプで、右室は補助ポンプとして働いているが、胎児期には両心室拍出量の55%を担う右室の働きがより重要となる^{1,2)}。胎内から胎外の環境に適応して循環系が大きな変化をするのが周産期であり、新生児期にこの対応ができなければ循環系の大きな問題が生じる、つまり呼吸循環異常が発症する。胎児心エコー検査の最も重要な目的は、この胎児から新生児へのtransitionに児が耐えられるかどうか、耐えられないとすればどのような症状であり、どのような対応が必要かを予測することにある。

胎児心スクリーニング： 基本はすべての胎児を見ること

先天性心疾患の胎児の診断報告は断層心エコーが日常臨床に導入された1980年頃から多くなった³⁻⁶⁾。当初は母体や胎児の何らかの異常、薬物摂取等のリスクファクターのある例で胎児心エコー検査を行っていた。しかし、先天性心疾患の90%が家族歴の異常や染色体異常などの胎児異常もない例で発生することから、重症心疾患を胎児期に診断して児の予後改善に結びつけるには、原則としてすべての胎児の心エコースクリーニングを推奨するようになった^{7,8)}。

先天性心疾患は生産児の約1%に見られる最も頻度の多い先天奇形であるにもかかわらず、胎児診断率は他の臓器に比してまだ高いとはいえない。心臓が動く臓器で静止画像では判断しにくいこと、大きさの異常よりも心内構造や大血管の相互関係に異常がある例に重症例が多く、疾患に関する基礎知識が必要で、第一線の産科医や超音波検査技師にはとっつきにくいことなどが理由である。しかし、胎児は羊水中で空気を吸っていないため、心臓を様々な方向から観察できる上に、出生後にはわかりにくい胸腔内の肺動脈や肺静脈も見える利点がある。

スクリーニングの目的は疑陽性例も含めてやや広く拾い上げ精査に紹介することにあるので、汎用機が装備している断層心エコーとカラードプラ機能を用了スクリーニングについて述べる。

1. スクリーニングの時期

スクリーニングの時期はガイドラインでは母体

の腹壁や胎児の背骨や肋骨があまり障害にならずに観察できる妊娠18～20週頃と、形態の変化を認めやすい30週前後の2回を勧めている。しかし、後述するように妊娠20週前後は診断に引き続く妊娠継続に関わる問題があり、診断の確定と説明に苦慮することもあるので、あえて初回のスクリーニングを妊娠25～28週の最も胎児を観察しやすい時期に行う施設もある。

2. 超音波機器の設定

プローブは、コンベックスが使いやすいがセクタープローブでもよい。周波数は妊娠週数と被検妊婦の肥満の程度等により異なるが、妊娠28週頃までは周波数の多いもの(4～7MHz)、それ以降は周波数が低く波長の長いもの(2.5～4MHz)を用いるのがよい。あらかじめ胎児検査用の設定をしてある場合はそれを用いる。胎児の心拍数は成人の2倍以上(通常120～180bpm)あるので、断層エコー、カラーともframe rateは40frame/sec以上で、カラーでのvelocity rangeは通常の流速(±0.6～1.0m/sec)と低速血流(±0.2～0.4m/sec)の両方を使う。カラードプラを用いるときはカラーのareaを狭くすることによりframe rateは多くなり、よりリアルな画像が得られる。

3. 四腔断面(four chamber view)から三大血管気管断面(three vessel trachea view)へのスクリーニング

以前は心臓の四腔断面で先天性心疾患の96%がスクリーニングできるとされたが⁹⁾、新生児期に緊急処置を要する大血管転換症、大動脈縮窄等の心室流出路の疾患で四腔断面では異常が明らかでないことが多い。スクリーニング画面として胎児の体の横断面で四腔断面から三大血管気管断面へのスキャンを行えば、出生後に急変しやすい心疾患のほとんどがスクリーニングできる^{10,11)}。これにカラードプラ法を併用すると血流方向や弁の逆流等の判断が可能である。

1) 胎児の胎向と左右の確認(Fig.2～4)

まず、Fig.2のように胎児の胸部を画面中央におき、胎児の頭が画面の右に下肢が左になるようにプローブの位置を決める。次にプローブを反時計回りに90度回転させると胎位・胎向に関わらず、

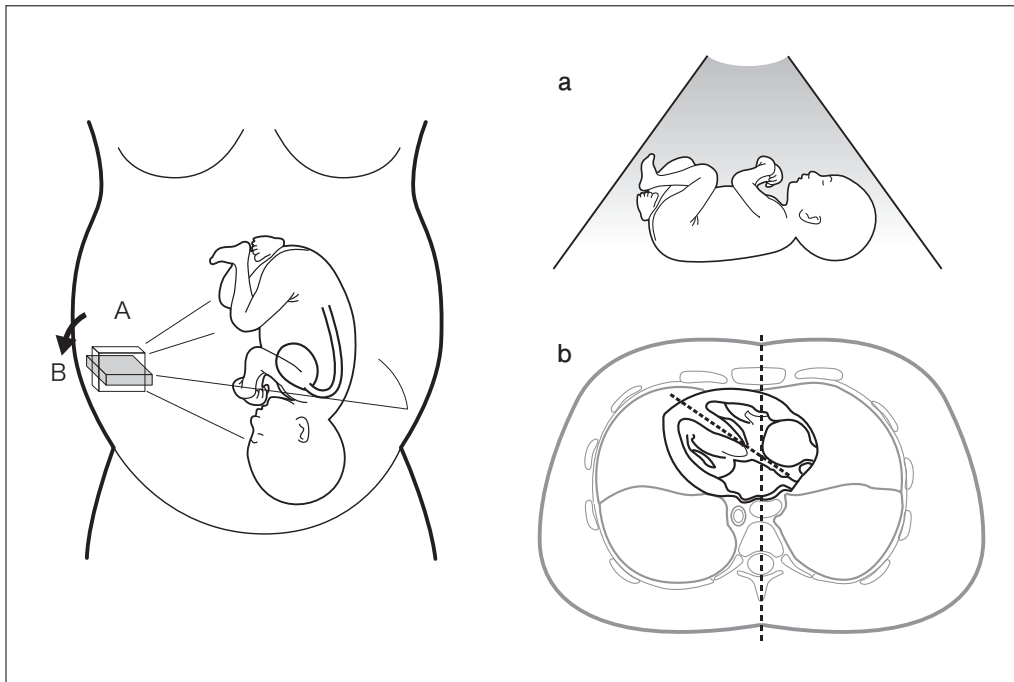


Fig.2 Confirmation of the fetal position and direction
 a : Fetal head to the right and abdomen to the left in the monitor screen.
 b : Rotate the probe 90 degree counterclockwise.

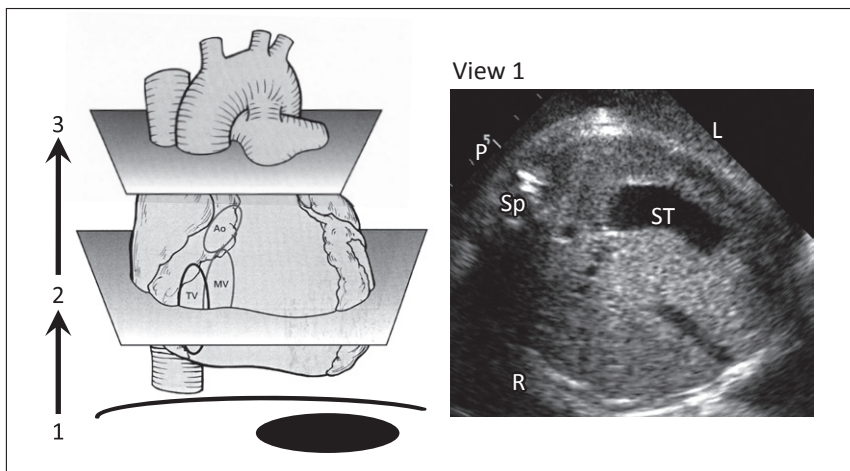


Fig.3 Screening by scanning transverse view from the stomach level to three-vessel-trachea level

- 1 : Confirm the location of the stomach in the left upper abdomen just beneath the heart in the transverse view of the upper abdomen.
- 2 : Move the probe or decline cranially from the stomach level transverse view. The four chambers of the heart are observed.
- 3 : Move more cranially, then the pulmonary artery, ascending aorta, superior vena cava and trachea are observed.

P : posterior, L : left, R : right, ST : stomach, Sp : spine

胎児の胸腹部横断面を頭の上から眺めたような画像が得られる。そこからはFig.2のようにプローブを回転させずに、胎児の腹部から頸部までをスキャンする。

2) 胃のエコーをみる (Fig.3の断面1)

プローブを少し胎児の腹側に向けると、胎児の胃が描出される (Fig.3)。胃は横隔膜の直下で左側にあるのが正常である。

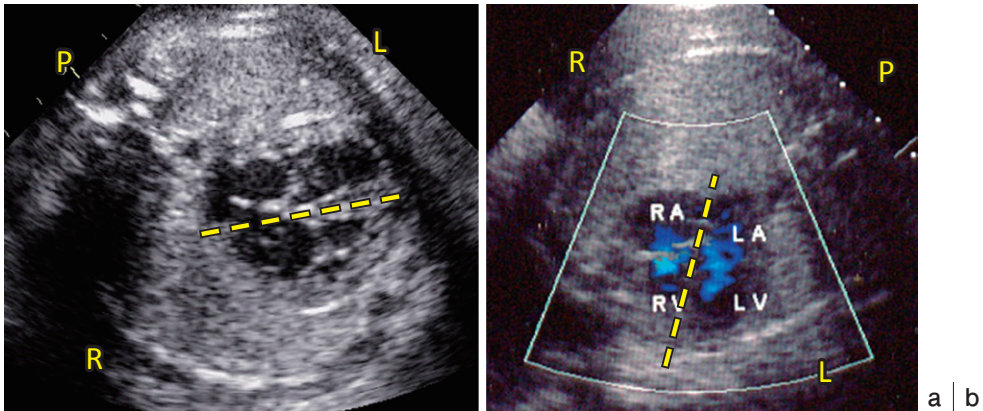


Fig.4A Four chamber view (4CV) : Section 1 in the figure 2

- a: Four chamber view from the lateral direction. The centerline of the heart from the atrial septum to the ventricular septum is well documented. The balance of the four chambers and defects of the septum are easily observed. The dotted lines show the center line (cardiac axis).
- b: Four chamber view from the cardiac axis direction. The directions of atrioventricular blood flow as well as the regurgitation is well observed by color flow mapping.

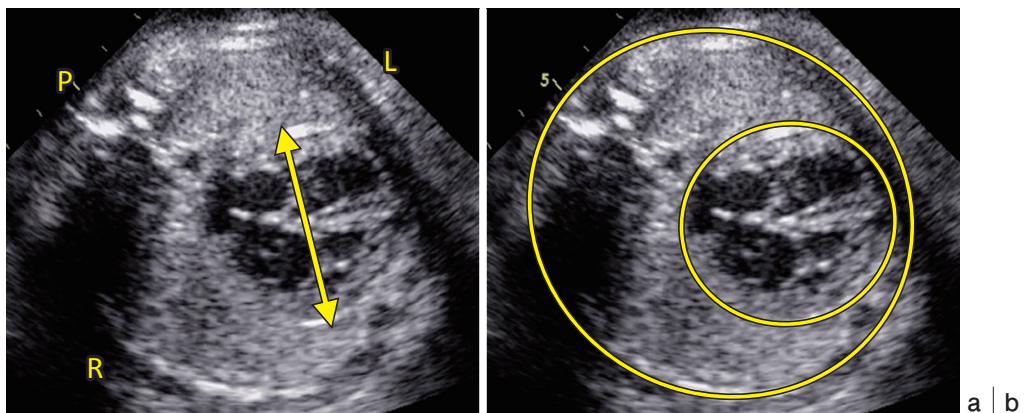


Fig.4B Measurement in the four chamber view

- a: Total cardiac dimension (TCD) : maximum transverse dimension of the heart in the four chamber view.
- b: Cardiothoracic area ratio (CTAR) : The ratio of the area of the heart versus the thorax including the ribs and spine in the four chamber view. CTAR is within 25 to 35 percent throughout the pregnancy period after 16 weeks of gestation.

3) 四腔断面をみる (Fig.3の断面2, Fig.4)

通常は横隔膜をはさんで胃と同じ胸部の左側に心臓がある。Fig.4は四腔断面で、スクリーニングで最も重要な画面であり、ほとんどの胎児で比較的容易に描出される。四腔断面で見るポイントは心臓の軸 (Fig.4Aに点線で表示)、4つの心腔のバランス、それに心臓の中央線上の心房から心室の中隔欠損や房室弁付着部である。

心腔のどれかが明らかに大きい小さいときに、カラードプラを用いると房室弁逆流や一方の房室弁閉鎖や狭窄が明らかとなることがある。またカラードプラのvelocity rangeを下げて低速血流を観察すると、左房に流入する左右肺静脈も観察できる。

四腔断面で次の2つのいずれかで心臓の大きさを計測する (Fig.4B)。総心径 (total cardiac dimen-

sion : TCD) は心臓の房室弁輪部の横径で、mm数が胎児の妊娠週数とほぼ一致し、妊娠中期は妊娠週数よりやや少なく (妊娠20週で18~19mm)、後期は週数と同じくらい (妊娠30週で30mm前後) である。心胸郭面積比 (cardio-thoracic area ratio : CTAR) は心臓の面積と胸郭外側の面積の比で、心臓の外周と胸郭の肋骨と脊椎を含めた外周をトレースするか楕円 (ellipsoid) 面積測定機能を用いて測定し、妊娠期間を通してほぼ25~35%の間にあり、心臓の軸の観察を兼ねて行える。

4) 両心室流出路の交差を見る (Fig.5)

四腔断面からプローブを胎児の頭側に向けると、左室から半月弁を介して大血管が1本、更にもう少し頭側で右室から別の大血管が起始している。左右心室流出路から2本の大血管への流れの方向は交差している。これが同じ方向で交差しな

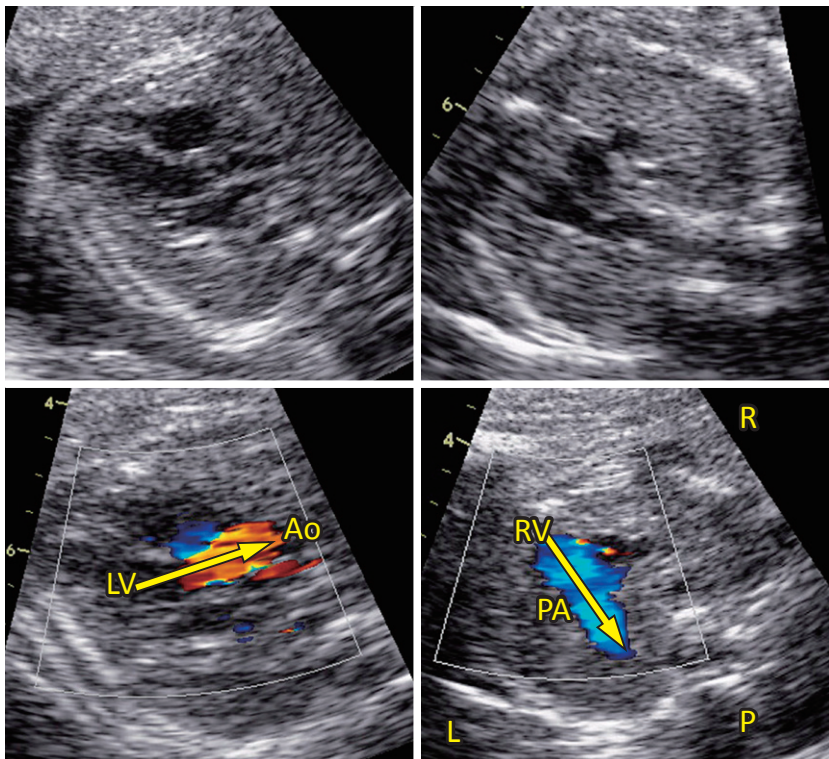


Fig.5 Direction of the ventricular outflow tracts

Scanning the transverse view just cranial to the four chamber view, both the aortic origin and pulmonary arterial origin can be observed. The directions of these two ventricular outflows cross each other. Abbreviations : LV : the left ventricle, Ao : the aorta, RV : the right ventricle, PA : the pulmonary artery

いときは大血管転換, 两大血管右室起始等を疑う.

5) 三大血管(気管)断面(Fig.3の断面2, Fig.6)

三大血管断面は正常例ではFig.6のように, 左前方から右後方に向かって, 肺動脈(PA), 大動脈(Ao), 上大静脈(SVC)が同一線上に並び, 太さもこの順で小さくなる. この断面よりもう少し頭側にプローブを向けると, 肺動脈と大動脈弓が動脈管を介してV字状に合流し大動脈弓の右に気管が位置する三大血管・気管断面になる.

4. スクリーニングの異常例

1) 胃のエコーの異常例(Fig.7)

先天性心疾患で胃のエコーの位置は重要である. 正常では胃が左上腹部に位置するが, 胃の位置が上腹部右または中央にある場合は内臓心房逆位または内臓心房不定位で, 心疾患の合併率が高い. 胃も心臓も右にあるときは内臓逆位で心奇形は正常より多い. ただし, 胃が左にあって横隔膜の直下でないとき, 通常より後方で脊椎に近く小さいときなどは内臓心房錯位症候群の可能性を否定できない. Fig.7は内臓心房不定位で胃は右, 心臓は左にあり, 左側相同(多脾症候群)の例である.

2) 四腔断面の異常例(Fig.8)

四腔断面では, 前記した心拡大の有無, 心臓の2つの心房と2つの心室の大きさのバランス, 中央線(心房中隔, 心室中隔)の欠損のチェックを行う.

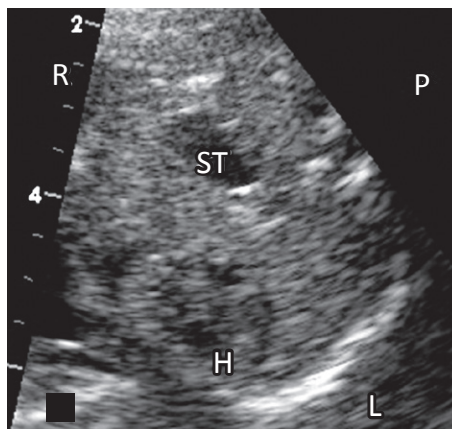


Fig.7 Abnormal position of the stomach
The stomach (ST) locates in the right side and heart (H) in the left. The case was a left isomerism with complete atrioventricular septal defect.
Abbreviations : ST : stomach, H : heart

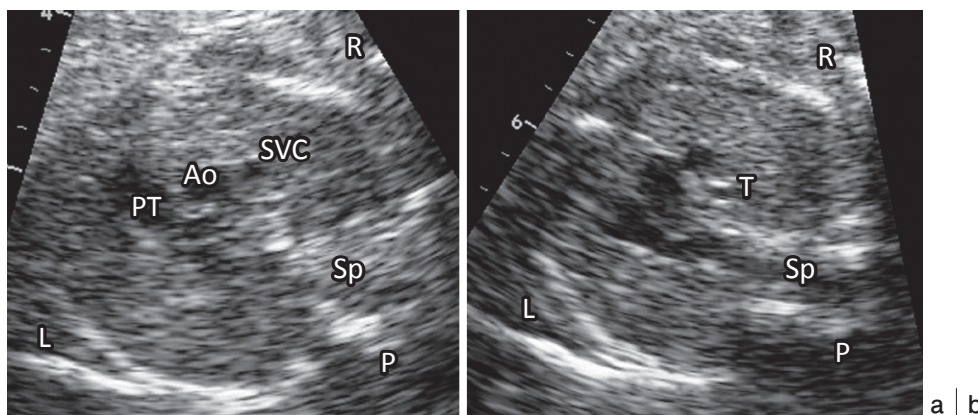


Fig.6 Three vessel trachea view (view 3 in Fig.3)

a : Three-Vessel View (3VV)

b : Three-vessel-trachea view (3VTV)

The pulmonary trunk, aorta and superior vena cava are located on the left-anterior to the right-posterior line in the three vessel view. Moving cranially from the 3VV, the pulmonary trunk and aortic arch join in front and to the left of the spine.

Abbreviations : PT : pulmonary trunk, Ao : aorta, SVC : superior vena cava, Sp : spine

Fig.8Aは左心低形成症候群で、明らかに左室(LV)が小さく、右房(RA)右室(RV)が大きい。心臓全体としては大きくない。心房中隔は通常とは反対に左房(LA)からRAに向かって張っている。カラードプラで房室流入血流は1つしかなく、左

房から左室への流入血流が欠如していることが分かる。

Fig.8Bでは、CTARが60%以上の心拡大があり、特に右房の拡大が著明で右室も左室より大きい。カラードプラで右室から左房への三尖弁逆流が重

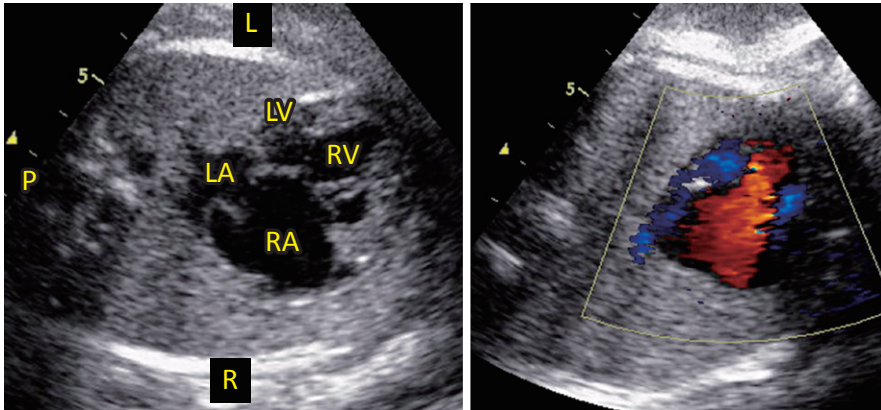


Fig.8A Abnormal four chamber view

Hypoplastic left heart syndrome.

The left ventricle is only rudimentary. On the other hand, the right atrium and right ventricle are large. The atrial septum protrudes from the left atrium to right atrium. The color flow mapping documented only one atrioventricular flow from RA to RV.

Abbreviations : RA : right atrium, RV : right ventricle, LA : left atrium, LV : left ventricle

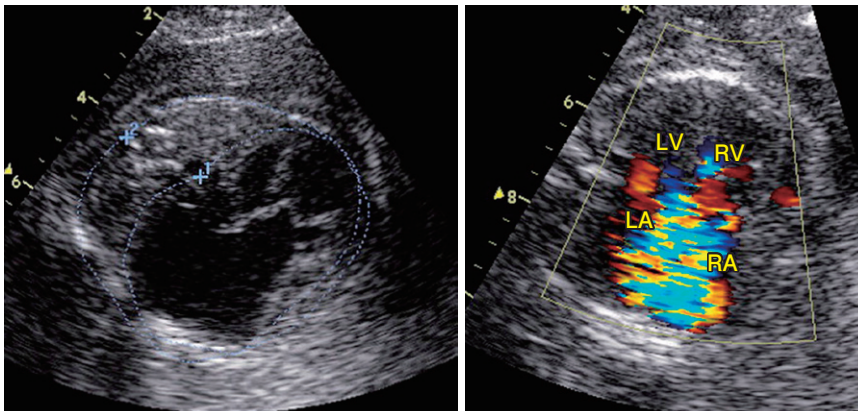


Fig.8B Abnormal four chamber view

Pulmonary atresia with intact ventricular septum and dysplastic tricuspid valve.

The right atrium is prominent in the huge dilated heart. CTAR is more than 60%. Massive tricuspid regurgitation is easily shown by color flow mapping.

Abbreviations : RA : right atrium, RV : right ventricle, LA : left atrium, LV : left ventricle

度で、そのための心拡大であることが分かる。症例は肺動脈閉鎖で三尖弁異形成を伴っていた。

3) 三大血管気管断面 (3VTV) でわかる異常例 (Fig.9)

Fig.9A は四腔断面が正常で、三大血管断面までスクリーニングすると異常が診断される心奇形例である。三大血管断面では肺動脈 (PA)、大動

脈 (Ao)、上大静脈 (SVC) の3つの血管が左前から右後に一直線には並ばず、三角形に見える。大動脈が前方右、肺動脈は後方左にあり、完全大血管転換症である。出生後に強いチアノーゼが認められ、新生児期にバルーンカテによる心房中隔裂開術、2週目には大血管スイッチ手術を受けた。

Fig.9B は Fig.8A で示した左心低形成症候群の

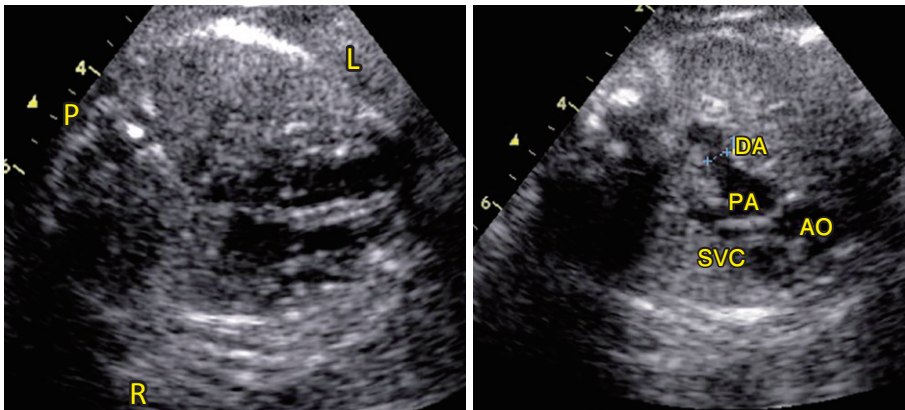


Fig.9A Abnormal three vessel view

Complete transposition of the great arteries.

Although the four chamber view seems normal at a glance, three vessels are not located on the line from the left anterior to the right posterior direction. The aorta is in front of the pulmonary artery that gives the bilateral pulmonary artery branches.

Abbreviations : PA : pulmonary artery, AO : the aorta, SVC : superior vena cava, T : trachea

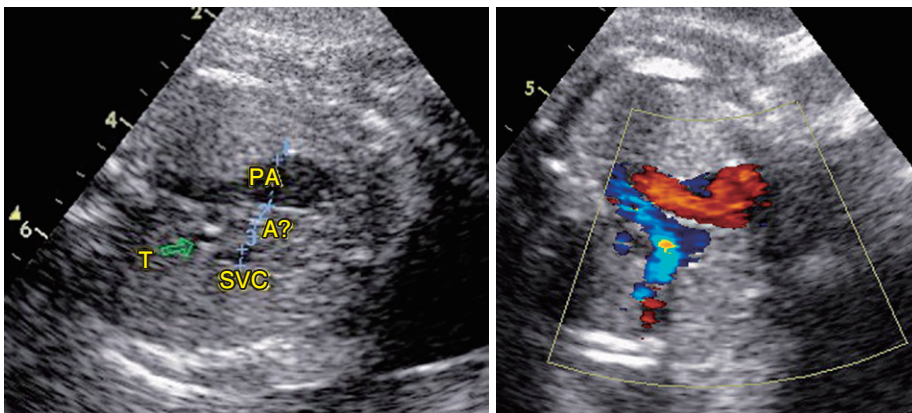


Fig.9B Abnormal three vessel view

Hypoplastic left heart syndrome (same case as in Fig.8A).

Retrograde flow in the hypoplastic aortic arch is well observed by color flow mapping in the three vessel trachea view.

Abbreviations : PA : pulmonary artery, A? : the aorta, SVC : superior vena cava, T : trachea

例の3VTV断面である。太いPAから動脈管に沿って走行する細い大動脈があり、カラードプラ法で収縮期に隣のPAとは逆方向の血流があることが容易にわかる

胎児心疾患診断の現状

1. 胎児診断される心疾患の種類と新生児心疾患の違い

過去15年間に胎児診断した心疾患(心大血管の形態異常)の胎児161例の疾患の内訳はTable 1のとおりである。三尖弁閉鎖、純型肺動脈閉鎖/重症肺動脈狭窄, heterotaxy, 単心室(SV)のほとんどは一心室修復であるFontan手術の対象となる複雑心奇形である。やや以前の調査であるが, 中澤らによる全国の新生児施設で新生児以降に診断される心疾患の分布と比較してみた¹³⁾。胎児診断しにくいASD, PDA, PSと, 大きな欠損以外は診断できないVSDを除外して比較したものがFig.10である。新生児期に危急的となりやすい流出路から大血管の異常の診断率が胎児では明らか

Table 1 Cardiovascular Anomalies Diagnosed by Fetal Echo (1997.4-2011.3)

Categories of Cardiovascular Anomalies	n
Tricuspid Atresia	5
PAIVS / critical PS	6
HLHS	17
Heterotaxy	20
Single Ventricle (without Heterotaxy)	7
Corrected TGA with Pulmonary Atresia	2
Ebstein's Anomaly / dysplastic TV	3
AVSD	10
VSD	17
TGA / DORV / ToF / Truncus	26
ToF with absent pulmonary valve	3
IAA / CoA	17
Cardiac Tumor	3
Miscellaneous	25
Total	161

* "Miscellaneous" includes restrictive foramen ovale, premature constriction of ductus arteriosus, tortuous ductus arteriosus, persistent left SVC, isolated RV hypoplasia, aortic stenosis, absent aortic valve, conjoined heart, ASD, vascular ring, dilated IVC, and hypertrophic cardiomyopathy

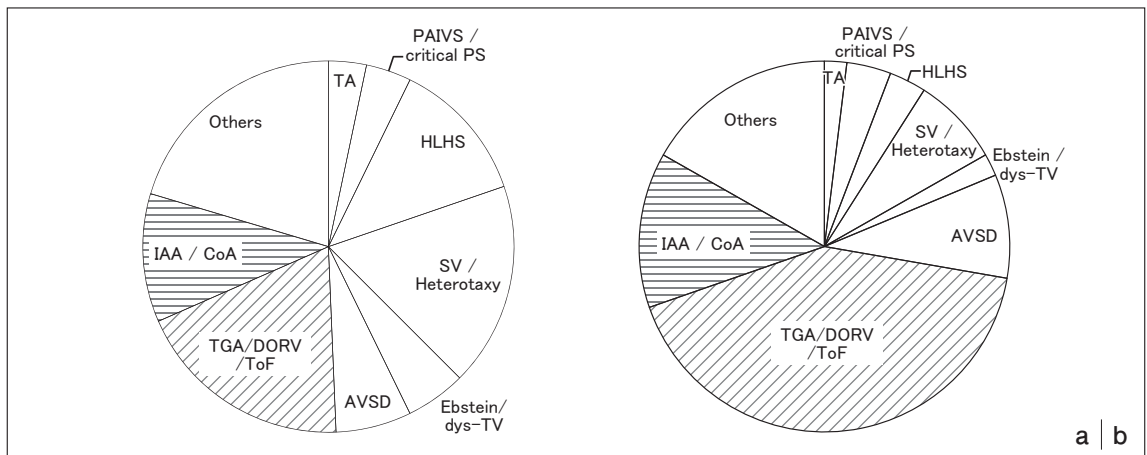


Fig.10 Prevalence of congenital heart disease in the fetus and neonate

a : The categories of CHD in the fetus (161 cases in our series during recent 15 years)

b : The categories of CHD diagnosed in the neonatal centers. (from reference 13)

Cases with ASD, PDA and PS are excluded because they are difficult to diagnose before birth. VSDs without associated anomalies are also excluded because most VSDs are also difficult to diagnose by prenatal screening.

Abbreviations : TA : tricuspid atresia, PAIVS : pulmonary atresia with intact ventricular septum, critical PS : critical pulmonary stenosis, HLHS : hypoplastic left heart syndrome, SV : single ventricle, dys-TV : dysplastic tricuspid valve, AVSD : atrioventricular septal defect, TGA : transposition of the great arteries, DORV : double-outlet right ventricle, ToF : Tetralogy of Fallot, IAA : interruption of the aortic arch, CoA : coarctation of the aorta.

Table 2 Outcomes of the Fetuses with Cardiovascular Anomalies

Outcome	n
Termination of Pregnancy	13
Intrauterine Fetal Demise	11
Neonate Death	19
Infant Death	19
Survival	99
Total	161

に低い。胎児の四腔断面は産科医にも比較的描出しやすく、心室流出路から大血管にかけての異常がまだ十分スクリーニングされていないことによる。今後、産科医と超音波検査技師が四腔断面から心室流出路を経て3大血管気断面までのスクリーニングに慣れるような普及が重要である。

2. 胎児診断と最終転帰

診断された胎児の転帰をみると、Table 2のように必ずしも良いとは言えない。特に妊娠22週未満の診断例に関しては、後記するように選択的妊娠中絶(ToP)となった例が多く、妊娠継続した例も予後はよいとは言えなかった。

胎児診断例では診断の契機として染色体異常を含む大きな心外奇形であることが多いのも特徴的である(Table 3)。161例中34例(22%)はmajor anomalyに合併している。特に13, 18トリソミーの症例は要注意で、胎児心エコー検査後に治療目的で遠隔地に母体搬送され、帝王切開で出生後に診断された例もある。心疾患だけに目が奪われすぎないことも重要である。

筆者の地域では昨年まで新生児～乳児の心臓外科手術を行っていなかったため、胎児診断した重症心疾患では母体搬送により出生直後の児のリスクを軽減することが重要な選択肢となり、胎児診断例のうち65例(40%)はこれまで県外の三次施設に周産期の侵襲的治療の目的で母体搬送されている。

胎児診断の光と影とは？

1. 医療側, 患者側にとっての利点・問題点

医療側にとって母体搬送を含め出生前に治療計画を立て準備ができることが最も重要な胎児診断

Table 3 Associated Extracardiac Anomalies (including chromosomal abnormalities)

13 trisomy	4
18 trisomy	13
21 trisomy	5
del 22q11 syndrome	2
Turner syndrome	1
Translocation of the chromosome	1
Multiple anomaly complex (VATER, de Lange)	3
Other major extracardiac anomalies	5
Total	34

の利点である。肺血流が動脈管依存性の肺動脈閉鎖を伴う疾患、体血流が動脈管に依存する左心低形成症候群、大動脈弓離断・縮窄複合等の疾患は出生後から集中治療が必要である。胎児診断から外科治療までを積極的に行っている三次施設では、胎児心スクリーニングから異常を疑われて胎児心エコー精査に紹介され、出生時から計画的に管理・治療できる症例が飛躍的に増加している。特に多くの施設から動脈管依存性心疾患でductal shockを回避する利点が報告され、救命だけでなく患児の将来のQOLを高めている。一方、新生児から乳児の重症心疾患の治療を完結できない地域では、胎児診断に基づいて三次施設へ母体搬送を行うことにより、搬送に伴う児のリスクと医療スタッフの負担を軽減できる大きな利点がある。しかし、胎児診断例が増加するのに伴って母体搬送から分娩までの母体の滞在期間、児のNICU滞在期間が長くなり、三次周産期施設での入院病床が回転しなくなる問題が生じてきた。このため、胎児診断されても周産期に重症管理が必要でないと判断された例では、紹介元もしくは居住地に近い産科施設にback transferすることも多くなっている。

患児と家族の側の胎児診断を受ける利点は、治療の選択肢の説明を受けて出生後の育児の体制や心の準備ができることであろう。しかし、同時に母体搬送等に伴う経済的な負担は公的な医療補助制度では賄えないため、若い両親にとっては大きな負担になることもある。さらに大きな課題は、家族の心理的なケアの重要性である。

心疾患に限らず、胎児の画像診断は受精卵の着

床前診断や絨毛膜・羊水の染色体や遺伝子の診断とは異なり、それまで挙児希望で妊娠を経過してきた両親に突然胎児の病気を告げることになるのを忘れてはならない。初期の説明の不十分さや不用意な周囲の助言によって、一旦心を閉ざした両親に救命可能な胎児の治療を拒否されてしまうことは、筆者自身も経験している。

2. 胎児診断に引き続く方針決定

以前は重症心疾患が出生後に診断され、家族にとって考える暇もないうちに治療方針が決定され、ICU管理から外科手術へと進んでいった。しかし胎児診断はこの流れを大きく変えることになった。胎児診断後に決めるべきことは3つある。

最初に直面するのが妊娠の継続か中断かである。このことには2つの意味がある。胎児と母体の状態により妊娠継続より胎外での児の管理を選択するための妊娠の中断と、胎児診断に基づいて児をあきらめて選択的妊娠中絶をする場合とである。

次に周産期管理を行う産科施設をどう選ぶか決める必要がある。出生直後から管理することが望ましい疾患の典型が体循環か肺循環のいずれかが動脈管に依存する重症心疾患で、出生直後から動脈管を開いておくためにプロスタグランディンE1を用いた管理に入ることが望ましい。前者の例は大動脈縮窄もしくは離断複合であり、後者の例は肺動脈閉鎖を伴う心疾患である。このような管理ができる施設もしくはその近くでの分娩を計画する必要がある。一方でそのような周産期管理施設の受け入れ状況と家族の負担を考えると、不要な母体搬送を避ける判断も必要になってきている。

3番目に分娩方法である。心疾患があるからといって、それだけでは予定帝王切開の適応とはならない。帝王切開は本来、胎児水腫、胎児心不全、遷延性徐脈等の胎児適応、妊娠高血圧等の母体適応、反復帝王切開、遷延分娩、骨盤位等の産科的適応によるべきで、可能な限り経膈分娩を追求してほしいところであるが、出生直後から多くのスタッフの手を必要とすると予想される場合、特に出生直後にBASやECMO導入を要する場合には計画的に帝王切開もしくは陣痛促進剤を用いた誘導分娩を選択せざるを得ない。

これらの方針決定の基礎となるのは、可能な限

り正確な胎児診断に基づく胎児期から新生児期にかけての臨床経過の予測である。そのためには出産するまで繰り返し胎児心エコー検査を行う意義は大きい。

一方で、時には肺静脈の閉塞がある総肺静脈還流異常を伴ったheterotaxy, 18トリソミーに合併した両大血管右室起始等の救命困難な疾患を診断することもある。胎児診断の目的は、心疾患をもった児の救命と将来のよりよいQOLへの手助けをすることであり、家族にとっても最善の選択をする援助をすることであるが、予後不良な疾患に対して侵襲的な治療を受けない選択を家族がする場合もあり、出生後に看取りの医療に移行する「胎児緩和ケア」も一つの選択肢となる。

3. 妊娠22週未満の胎児診断に関して

(Fig.11, 12)

妊娠中期までの診断例での妊娠中絶や出生後の治療拒否例など、倫理的な問題を伴うことは重要な問題である。過去15年間に妊娠22週未満で胎児診断した重症心疾患例は17例あり、Fig.11のように左心低形成症候群や単心室といった外科的修復の最終目標が一心室修復(Fontan型手術)となる疾患群が8割である。これは四腔断面の異常が妊娠中期の断層心エコーでもスクリーニングされやすいことによる。

この17例の転帰を見ると、現在生存しているのはわずか2症例で、胎児診断後に妊娠中絶を選択した家族が13例であった。わが国の母体保護法のもとでは妊娠22週未満で母体の身体的もしくは経済的理由によってのみ認められているが、現実には胎児の重症心疾患診断後に中絶を選択している家族は多い。さらに詳細にこの17例を検討したものがFig.12である。大きな心外奇形の4例と胎児水腫の2例を除いて妊娠中絶された心疾患例を検討してみると、家族にFontan型手術までの経過の概要を説明することで重症度が理解されるとともに、家族は混乱の中で中絶の選択肢に向かう可能性が示唆される。ある意味では胎児診断が直面する「影」の部分であるが、中絶に至る経緯は疾患の重症度以外にも一概に「悪いこと」と考えるだけでは片づけられない事情があり、むしろ妊娠中絶に至った家族、特に母親の心のケア

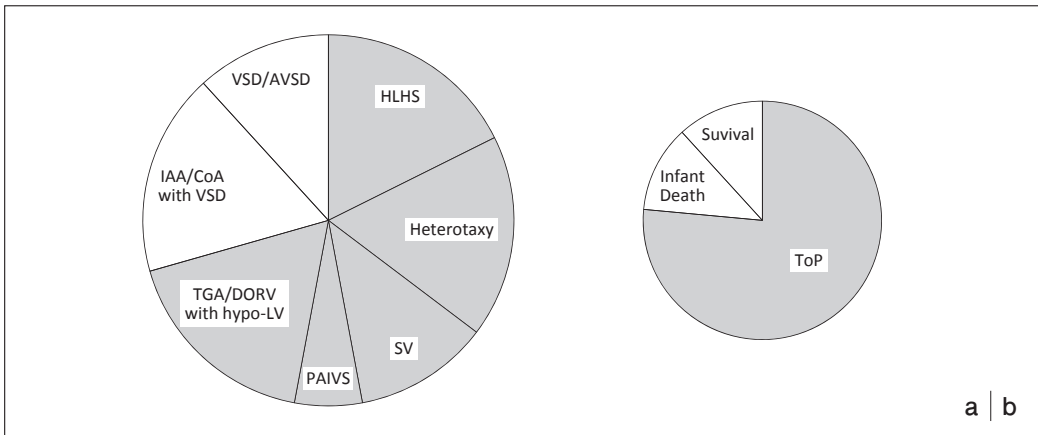


Fig.11 Cases of cardiovascular anomalies diagnosed before 22 weeks of gestation
 a : Categories of congenital heart diseases diagnosed before 22 weeks of gestation.
 b : Outcomes of the fetuses diagnosed before 22 weeks of gestation.
 Abbreviations : hypo-LV : hypoplastic left ventricle, ToP : termination of pregnancy

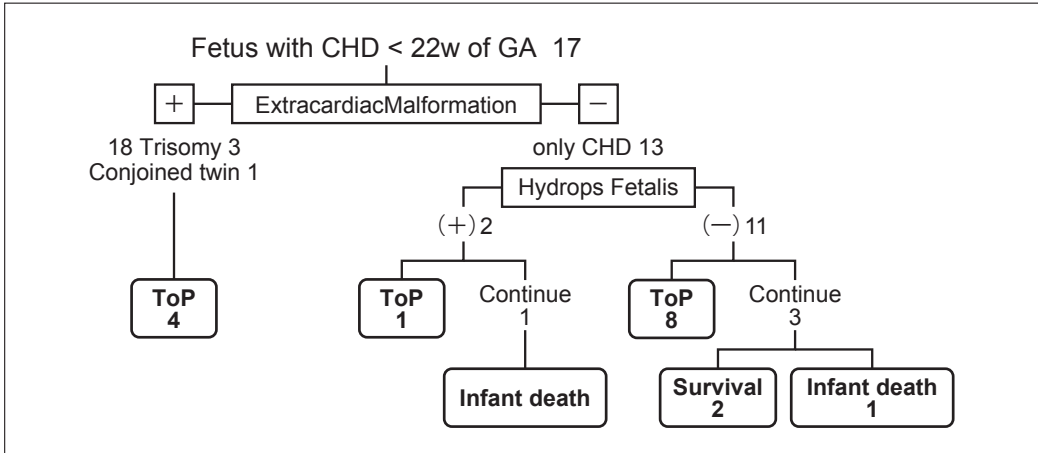


Fig.12 Decision making and outcome after fetal diagnosis before 22 weeks of gestation
 Abbreviations : GA : gestational age, CHD : congenital heart disease, ToP : termination of pregnancy, IUFD : intrauterine fetal demise

や次の妊娠時の遺伝カウンセリングは今後の重要な課題になる。

胎児心エコーの将来への課題

1. 胎児心エコー検査の保険収載と責任

これまで名前の付いていない胎児の疾患名による検査・治療はほとんど健康保険で保障されなかったが、2010年4月から「胎児心エコー検査」が保険収載された。しかしこの保険適応は、一次スクリーニングに認められたわけではなく、精査

が必要であるという紹介に基づいて行われる場合に限られており、保険請求するには施設基準と検査責任者の基準を満たす必要がある。胎児心エコーが高度の知識と判断を要する上に時間もかけていること、胎児診断することにより心疾患児の予後改善に結びつき、費用対効果があると認められた結果であるが、診断する側も対価とともに責任がより重くなるということであり、これまで以上に診断精度と説明の責任が求められる。

2. どこまで見えるか、見てよいか？ 治療してよいか？

イギリス、アメリカ、カナダ等では、胎児診断は経腹壁エコーでも妊娠13～14週から、経膈プローブで妊娠10週頃から行われるようになってきている。超音波機器が改良されるにしたがって診断精度は上がり、四腔断面で異常が明らかな単心室疾患だけでなく大血管転位やファロー四徴症も妊娠中期の前半で診断可能となってきた。しかし一方で胎児期前半での診断には診断の精度とともにその後の変化を予測しきれない危うさが伴っており、生殖医療の場合と同様に、生命倫理が診断・治療の進歩についていけない状況がある。

胎児診断の究極の目的は胎児治療に結びつけることにあり、欧米では既に重症大動脈弁狭窄や心房間交通閉鎖を伴う左心低形成症候群の胎児に対するカテーテル治療が行われている。この胎児治療の根拠として、同様な症例が圧倒的に予後不良例であった事実を集積した上で治療に踏み出している。本邦でも先端医療の一つである胎児医療に携わる当事者自身が十分に限界を知り、倫理感覚を持ち続ける必要がある。

終わりに

パンドラの箱を開けてしまったのだろうか？

胎児心エコー検査を始めて3年目ぐらいで、新生児死亡例、妊娠中絶例が多くジレンマを感じていた。恩師、故高尾篤良先生（東京女子医大心研小児科名誉教授）とお話した時、「先生、胎児診断はとても面白いのですが、結果がよくなくて…」とついこぼしてしまった。高尾先生は「う～ん…でも、やっぱり見たいんですね」とおっしゃった。妙に納得した。胎児循環器学はいまだにわからないことが多く興味が尽きない。

●文献

- 1) 西畠 信：もっと知りたい先天性心疾患のあれこれ「胎児循環って何?」. 心エコー 2010 ; 11 : 1216-1226.
- 2) Fauron JC : Fetal cardiovascular physiology. In Textbook of Fetal Cardiology. Allan, L et al eds. Greenwich Medical Media, London, pp31-45, 2000.
- 3) Rudolph AM : Congenital Disease of the Heart : Clinico-physiological Consideration. 3rd ed. Wiley-Blackwell, Chichester, 2009.
- 4) Lange LW, Sahn DJ, Allen HD, et al : Qualitative real-time cross-sectional echocardiographic imaging of the human fetus during the second half of pregnancy. Circulation 1980 ; 62 : 799-806.
- 5) Kleinman CS, Hobbins JC, Jaffe CC, et al : Echocardiographic studies of the human fetus : Prenatal diagnosis of congenital heart disease and cardiac dysrhythmias. Pediatrics 1980 ; 65 : 1059-1067.
- 6) Rikitake N, Takechi T, Suzuki K, et al : Fetal echocardiography : Structural evaluation of the fetal heart and prenatal diagnosis of congenital heart disease. J Cardiology 1981 ; 11 : 1319-1327.
- 7) 胎児心エコー検査ガイドライン作成委員会 (里見元義ら) : 胎児心エコー検査ガイドライン. 日本小児循環器学会誌 2006 ; 22 : 591-613.
- 8) Allan L : The normal fetal heart. Chapter 4, In Textbook of Fetal Cardiology. ed by Allan L et al. Greenwich Medical Media Limited, London, 2000, p47-53.
- 9) Copel JA, Pilu G, Green J, et al : Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease : The importance of four-chamber view. Am J Obstet Gynecol 1987 ; 157 : 648-655.
- 10) DeVore GR : The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the fetus. J Ultrasound Med 1992 ; 11 : 345-348.
- 11) 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.
- 12) Allan L : The normal fetal heart. Chapter 5, In Textbook of Fetal Cardiology. ed by Allan L et al. Greenwich Medical Media Limited, London, 2000, p47-53.
- 13) 中澤 誠, 高尾篤良, 瀬口正史 : わが国における新生児心疾患の発生状況. 日児誌 1986 ; 90 : 2578-2587.