

Review

【特集：日本小児循環器学会第 15 回教育セミナー】

胎児期に先天性心疾患出生後の重症度をどう評価する？河津 由紀子^{1, 2)}¹⁾市立豊中病院小児科²⁾大阪母子医療センター小児循環器科**Estimation Method for the Severity of Postnatal Congenital Heart Disease from Assessments Made during the Fetal Period**Yukiko Kawazu^{1, 2)}¹⁾Department of Pediatrics, Toyonaka Municipal Hospital, Osaka, Japan²⁾Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital, Osaka, Japan

In recent years, there have been an increasing number of fetuses diagnosed by fetal echocardiography as having congenital heart disease (CHD). Fetal echocardiography in Japan is divided into 2 levels: Level 1—fetal heart screening and Level 2—detailed fetal heart examinations. Pediatric cardiologists are mainly responsible for Level 2 fetal echocardiography. As a result of improved diagnosis of Level 2 fetal echocardiography, both the diagnosis and “assessment of the severity of the disease” are now required. There are two categories of severity: 1) Severity classification by CHD type and 2) Severity determination in each case of the disease. For category 1, assessment can be made by reference to the CHD classification scale developed by Allan LD (in which the severity of fetal CHD is measured on a scale of 1 to 10) and/or to the fetal heart triage chart by Shiono et al. For category 2, it is necessary to recognize and measure the points for evaluating the differences in severity within each disease group. It is important for fetal cardiologists to understand such severity assessments, and it is now essential to become a certified Level 2 fetal echocardiologist.

Keywords: prenatal diagnosis, congenital heart disease, fetal echocardiography, severity

近年では胎児心エコー検査による先天性心疾患（CHD）の診断例が増加している。日本の胎児心エコー検査は、胎児心スクリーニングである「レベル 1」と胎児心精査である「レベル 2」に分けられ、小児循環器医は主に「レベル 2」胎児心エコー検査を担っている。そしてレベル 2 胎児心エコー検査による診断スキルが上昇した結果、診断ばかりでなく疾患の「重症度の評価」まで求められる時代となった。重症度の評価としては、1. 疾患名での重症度分類と、2. 疾患ごとの重症度判定、とに分けられる。1について、AllanLD によって胎児 CHD を 1-10 の重症度に分けた分類スケールや、塩野らによる胎児心臓トリアージ表が参考になる。2については、それぞれの疾患群の中で異なる重症度を評価するためのポイントの認識や計測が必要となる。小児循環器学の中でも胎児心臓病学を学び、レベル 2 胎児心エコー認証医となるにはこのような重症度の評価を理解しておくことが重要である。

はじめに

近年、日本において胎児期に心エコーで診断される先天性心疾患症例は著しく増加している。これはエ

コ技術の進歩により胎児期から心臓の詳細な描出が可能となったという技術的な背景と、出生前診断の一つとして胎児心臓診断が求められるようになったという社会的背景とによるものである。当初 2000 年前後

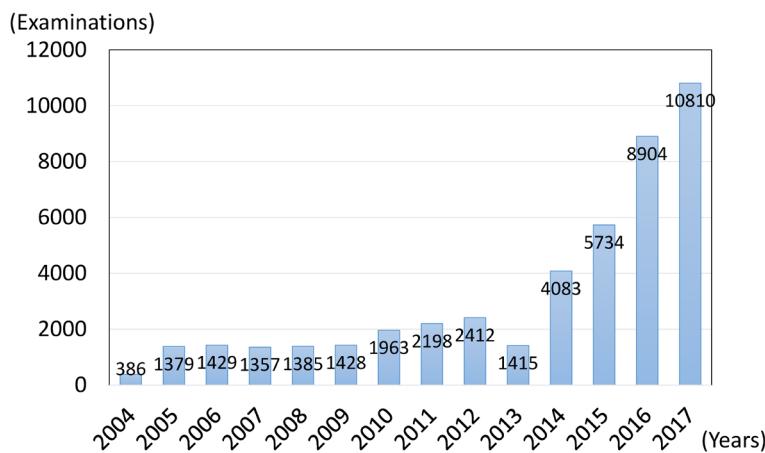


Fig. 1 Number of Level-2 fetal echocardiography registrations in Japanese Society of Fetal Cardiology (From 2004 to 2017)

までは、胎児期に心疾患を正確に「診断」することを目的としていたが、最近では「診断」ばかりでなく、その疾患の「重症度評価」をも必要とされている。

今回、胎児心エコーの歴史から現在の胎児心疾患の重症度評価に至るまでの軌跡を述べ、その上で胎児心疾患の重症度の具体的な評価法についてまとめた。

胎児心エコーの歴史

エコーの歴史としては、1953年EdlerらによるAモードの開発を契機として、1960年代にMモード、1970年代に2Dエコー、連続波(CW)ドプラ法、パルス(PW)ドプラ法、1980年代にカラードラム法、そして1990年代3Dエコー、2000年代4Dエコーの開発にまで至っている。

胎児心臓領域においては、1960年代に胎児well-beingや胎児心拍モニターとしてパルスドプラ法の利用が開始され、1970年代後半に胎児不整脈モニターとしてMモードの利用が始まった。そして1980年頃より日本製の装置による2Dエコーでの胎児心臓形態の描出についてイギリスのAllanなど欧米のチームから報告されるようになり、さらには日本発のカラードラマッピングを利用する画像診断が進化した。1990年代にはハーモニックイメージング法や3Dイメージング法によりさらに胎児心臓の形態や機能評価を正確に行うことが可能となった¹⁾。

日本における胎児心臓病学の歴史としては、胎児心臓診断の世界的な広がりから小児循環器医の中でも必要性が高まってきた1994年にまず日本胎児心臓病研究会が発足した。その後、胎児心臓診断の需要の増大とともに研究会の活動は拡大し、2006年に胎児心

エコーガイドラインを発表、また同年には胎児心エコー検査が先進医療に認定された。活動の拡充に伴い2009年には日本胎児心臓病「学会」と名称が変更され、2010年に胎児心エコー検査(レベル2)が保険収載となり、2017年には「胎児心エコー認証医」制度も発足した。2004年に開始されたレベル2胎児心エコー全国登録であるが、2017年には検査数が年間10,000件を超え(Fig. 1)、これまでの登録総数として5万件を超す件数となり更に急速に増加している状況である。

日本における胎児心エコー検査は、スクリーニングとして主に産科医、超音波検査士が行う「レベル1」と、精査としてスキルのある産科医および小児循環器科医が行う「レベル2」とに分けられている。以下で、「レベル2」胎児心エコーにおける重症度評価について説明する。

胎児心臓病の重症度の評価

「レベル2」胎児心エコー検査においては、2D画像を描出するだけでなく、ドプラ法(カラーやパルス)も駆使して診断し、さらには胎児の出生後の重症度を予測し説明(カウンセリング)することが必要となる。説明をする上で家族や他の医療スタッフにも胎児の疾患の重症度を理解してもらう必要がある。

①「疾患名」での重症度分類

先天性心疾患は、軽症なものから重症なものまで様々である。その中で例えば、心室中隔欠損、肺動脈弁狭窄といった診断名を聞けば、疾患内での幅はあるにせよ、生後早期に緊急治療を要する疾患ではないであろうと理解できる。対して、左心低形成症候群や総

肺静脈還流異常と聞くと、生後重症心不全や強いチアノーゼを認め早期治療もしくは複数回の手術を要すると考えられる。そのように疾患名によって、胎児期からわかりやすく分類をすることでご家族へのカウンセリングや他のスタッフへの周知にも役立つ。Table 1

Table 1 Suggested scale of CHD on a 1 to 10 basis,
1 with best prognosis, 10 with worst¹⁾

1. Small VSDs,
Mild PS,
2. ASD, PDA (neither are detectable prenatally),
VSD moderate
Mild AS
3. Severe PS
Large VSD
Moderate AS
TOF
Simple TGA
Simple corrected TGA
4. AVSD
Coarctation
Double outlet RV (some forms)
TAPVR
Ebstein's anomaly
5. Common arterial trunk
TOF with pulmonary atresia
Pulmonary atresia with IVS (some forms)
6. Common arterial trunk
TOF with pulmonary atresia
Severe aortic stenosis
Double outlet RV
Complex TGA
Corrected TGA
7. Tricuspid atresia
Double inlet ventricle
8. Pulmonary atresia with IVS (some forms)
Mitral atresia,
Severe Ebstein's with cardiomegaly
Critical aortic stenosis
9. HLHS
Right isomerism
10. AVSD with CHB and left isomerism
Any CHD with congestive heart failure
Myocardial dysfunction with congestive heart failure
in utero

に、Allan²⁾ が作成した CHD 重症度スケールを示した。Scale 1 は軽症で予後良好であるのに対し、高値となると重症度が増して、Scale 10 が最重症を示している。また、胎児の疾患の重症度に合わせて、出生前よりあらかじめトリアージを行っておくことも有用である。Table 2 のような表を用いて大阪府立母子医療センターでは 2008 年より胎児心臓トリアージを行っている³⁾。具体的には、胎児心エコー結果から出生後に児が必要とする治療や主管科、入院病棟を予測し、その重症度に合わせてレベル 1 (軽症) からレベル 4 (重症) に分類して関連各科のスタッフに情報共有できるようにしたものである。これを用いることで、児が「レベル 4」であると伝えれば重症な CHD であるという認識や出生後対応の情報が簡便に共有でき、病棟や物品の準備も迅速に進められる。

②「疾患毎」での重症度判定

同じ疾患群であっても重症度は異なっているため、胎児心エコーにおいては正確な重症度評価のために確認するべきポイントがある。以下で疾患ごとにまとめた。

1. 心室中隔欠損 (ventricular septal defect: VSD)

胎児心エコーで VSD を見つけた場合、まずは VSD 単独であるのか、それとも他の複雑心疾患に伴う VSD であるのかを確認することが重要である。例としては、ファロー四徴症、両大血管右室起始、総動脈幹、大動脈縮窄・離断複合などに伴う VSD でないかどうかの確認である。そして VSD 単独であれば、欠損孔の位置や大きさの確認を行い、出生後早期の手術から自然閉鎖まで幅の広いその予後を推定する⁴⁾。

2. ファロー四徴症 (tetralogy of Fallot: TOF)

大きな VSD および左室流出路の観察で大動脈騎乗

Table 2 CHD levels classified by postnatal medical correspondence³⁾

	CHD	Treatment	Primary doctor	Medical ward
Level 1	non-cyanotic mild CHD and arrhythmia (VSD, APC, VPC)	follow as a normal neonate	Neonatologist	Newborn nursery
Level 2	CHD with the cyanosis+ α (TOF, AVSD, Tumor)	careful observation	Neonatologist Pediatric Cardiologist	Newborn nursery
Level 3	complicated CHD and arrhythmia (PA, SV, CoA, CHB)	PGE1 etc	Pediatric Cardiologist	Pediatric ward for CHD
Level 4	severe ill CHD (HLHS, TGA, TAPVR, severe Ebstein)	Respirator (N2, NO) Emergency surgery	Pediatric Cardiologist Cardiac surgeon PICU specialist	PICU

CHD : congenital heart disease, VSD : ventricular septal defect, APC : atrial premature beat, VPC : ventricular premature beat
TOF : tetralogy of Fallot, AVSD : atrioventricular septal defect, PA : pulmonary atresia, SV : single ventricle, CoA : coarctation of the aorta, CHB : complete heart block, PGE1 : prostaglandine E1, NICU : neonatal intensive care unit, HLHS : hypoplastic left heart syndrome, TGA : transposition great artery, TAPVR : Total anomalous pulmonary vein drainage, N2 : nitrogen, NO : nitrogen oxide, PICU : pediatric intensive care unit

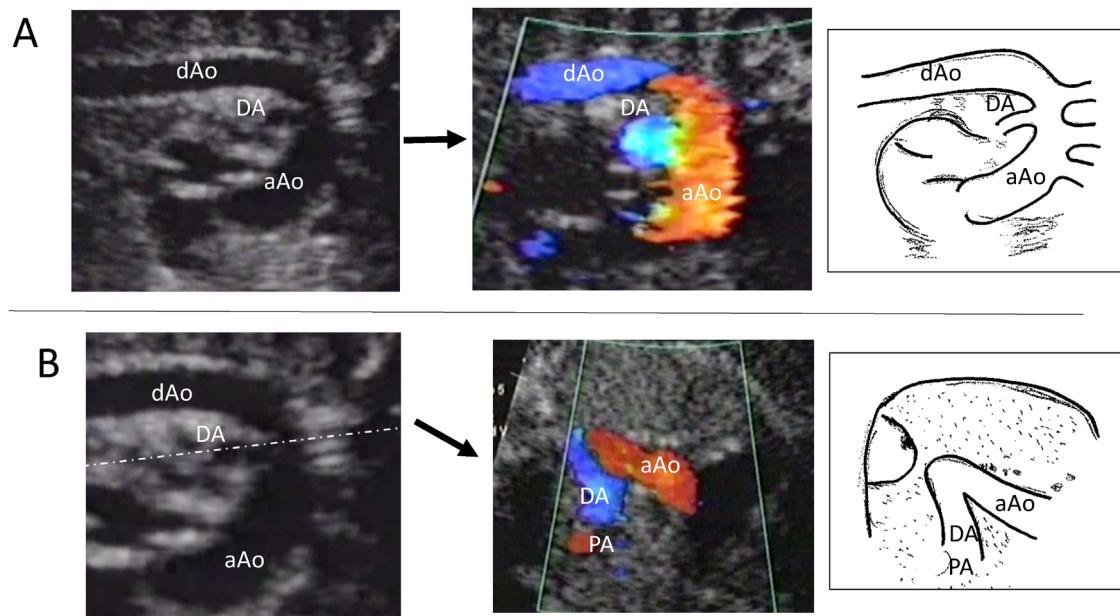


Fig. 2 A. Tetralogy of Fallot. 2D (left), color (middle) images and schema(right) showing a ductus arteriosus (DA) with blood flow being directed retrograde toward the pulmonary artery (PA) suggesting severe outflow tract obstruction. B. Along the dotted line (left), cross sectional image shows retrograde flow of DA(middle, right). aAo: ascending aorta, dAo: descending aorta

と太い大動脈を認める。右室流出路狭窄の程度は、肺動脈閉鎖（pulmonary atresia: PA）を合併したいわゆる「極型 TOF（心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖）」から肺動脈弁下にごく軽度の狭窄のみの「pink TOF」まで様々であり重症度が異なる。典型的な肺動脈狭窄（pulmonary stenosis: PS）合併の場合は、その程度の評価が重要である。動脈管血流の逆行（大動脈から肺動脈方向）があれば出生後に動脈管（patent ductus arteriosus: PDA）依存肺血流となることが予想される (Fig. 2)。PA 合併の場合は、肺血流が PDA 依存か主要大動脈肺動脈側副血行路（major aortopulmonary collateral artery: MAPCA）依存なのか確認し、PDA 依存ならその位置と太さを、MAPCA 合併ならその位置と中心肺動脈（central pulmonary artery）の有無と太さの確認が重要である。また稀だが重症な TOF として肺動脈弁欠損合併がある。これは、肺動脈弁尖が欠損して弁輪のみ遺残しており、著しい肺動脈弁閉鎖不全により肺動脈が巨大な瘤状に形成される (Fig. 3 (video))。そのため胎児期に見つかりやすいが胎児死亡例も多く、出生後も重度心不全や呼吸不全を来すため胎児期より肺動脈形態や肺動脈狭窄・閉鎖不全の評価をして予後の推定をすることが重要である⁵⁾。また TOF では 30~40% に染色体異常や奇形症候群、中でも 21trisomy や 22q11.2 欠失症候群を合併すること

が多いので胸腺の確認や心外奇形（肺や腹部など）の有無の確認も重要である。

3. 房室中隔欠損 (atrioventricular septal defect: AVSD)

AVSD のなかでも完全型 (complete) は心房中隔から心室中隔にまたがる心内膜床が大きく欠損し、共通房室弁口を形成する。重症度評価としては TOF と同様に PA や PS 合併の有無とあればその程度の評価、共通房室弁逆流の有無と程度の評価、左室流出路狭窄の評価、大動脈縮窄・離断合併の有無を確認する⁶⁾。また心室の大きさのアンバランスが強い場合は 2 心室修復が困難でフォンタン手術目標となり、VSD の大きさの評価も必要となる。合併症として 21trisomy や内臓錯位症候群 (Heterotaxy) があるのでその確認も行う⁷⁾。

4. 三尖弁閉鎖 (tricuspid atresia: TA)

TA は最終的に Fontan 循環を目標とする疾患であるが、その病型によって段階手術の方針が異なるため分類 (Keith-Edwards 分類) を正確に行うことが重要である。具体的には大血管の位置関係 (I: 正常, II: 完全大血管転位, III: L-loop), 肺動脈形態 (a: 閉鎖, b: 狹窄, c: 狹窄なし) を確認する。特に IIc



Fig. 3 Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve is shown in 2D (left), color (middle) and schema (right)

The spherical dilated main pulmonary artery (PA) with severe insufficiency. RV: right ventricle (video)

や IIIb では大動脈弁下狭窄に伴い大動脈縮窄や離断を合併しやすく、それらが予後に影響するので注意が必要である。分娩直前の時期には卵円孔の形態や静脈管血流を確認することが生後早期 BAS (balloon atrial septostomy) の必要性を評価する一助となる⁸⁾。

5. 総動脈幹症 (Truncus Arteriosus)

総動脈幹症は、左右両心室からの流出路が单一となり、その総動脈幹から肺動脈が直接分枝して非常な肺高血圧かつ高肺血流となり新生児期に心不全となる。診断した際には、左右肺動脈の分岐部と形態の確認と大動脈離断合併の有無の確認を行う。また総動脈弁の異形成とともにう弁狭窄および逆流の有無と程度も出生後の治療方針に関わるため確認が重要となる^{9,10)}。

6. 純型肺動脈弁閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum: PA/IVS)

PA/IVS は肺動脈閉鎖に伴う右室低形成の程度により最終目標とする状態 (Fontan 循環, 1.5 心室修復, 2 心室修復) が異なるため、右心室の大きさや形態の確認を行う。三尖弁輪径と僧帽弁輪径の計測も有用である¹¹⁾。また類洞交通の有無と程度を確認する。類洞交通、とくに右室依存性冠血流 (right ventricle dependent coronary circulation: RVDCC) の合併は出生後の予後に影響する¹²⁾。(Fig. 4 (video)) また肺動脈閉鎖が膜様閉鎖かどうかかも出生後の肺動脈弁形成術 (バルーン治療もしくは Brock 手術) 適応に関わる。三尖弁閉鎖と同様に、卵円孔の形態や静脈管血流を確認することが生後早期 BAS (balloon atrial septostomy) の必要性を評価する一助となりうる。

7. Ebstein 病 (Ebstein's disease)

Ebstein 病は重症度に幅のある疾患であるが、胎児

期に診断されるものは心拡大を伴う重症例が多い。Ebstein 病を診断した際には、肺動脈狭窄・閉鎖を合併しているかどうか、肺動脈閉鎖であれば機能的閉鎖 (functionalPA) か解剖学的閉鎖 (anatomicalPA) かどうかを確認して治療方針を決定する。重症度の評価としては右房と右房化右室を計測する Celermajer Scale やそれを利用した SASscore がある^{13,14)}。また三尖弁逆流の最大流速も参考になる¹⁵⁾。肺動脈弁逆流を多く認める場合には circular shunt を呈する最重症の Ebstein 病として胎児死亡もしくは出生後も治療に難渋することが多い¹⁶⁾。具体的には、重度三尖弁逆流によりうっ滞した右房の血流 (Fig. 5A (video)) が卵円孔を介して左房、左室、上行大動脈、そして動脈管を逆行し (Fig. 5B (video)), さらに主肺動脈から右室へ逆流する (Fig. 5C (video)) circular shunt となり胎児心不全となる状態である。

8. 完全大血管転位 (complete transposition of the great arteries: TGA)

TGA は四腔断面が正常であるため胎児診断の難しい疾患とされていたが、近年スクリーニング方法 (I-shaped sign¹⁷⁾ など) の開発などから診断例が増加している。診断された場合には VSD と PS の有無による病型分類を行い、1 型の場合には卵円孔狭小化・閉鎖の有無の確認および動脈管狭小化の有無の確認が出生後の状態評価のためには重要である。具体的には、Maeno らの示した胎児卵円孔の異常として「Fixed, flat, redundant」¹⁸⁾ や Punn らの「Hypermobile septum, reverse diastolic DA shunt」¹⁹⁾ がある。いずれも出生後の重度チアノーゼ、緊急 BAS の必要性を予想するのに有用とされている。それらの画像をいくつか示した (Fig. 6)。

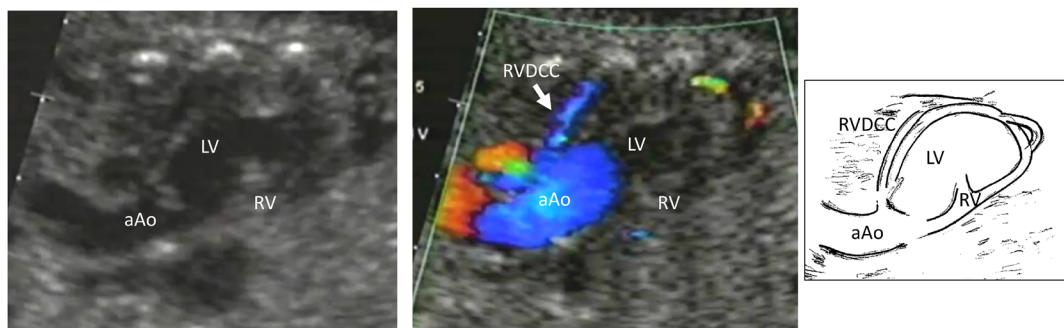


Fig. 4 Pulmonary atresia with intact ventricular septum with RVDCC in 2D (right) and color (middle) and schema (right)

The coronary artery flow shows a large part of the left ventricle solely perfused by the right ventricle through the sinusoids. RVDCC: right-ventricle-dependent coronary circulation (video)

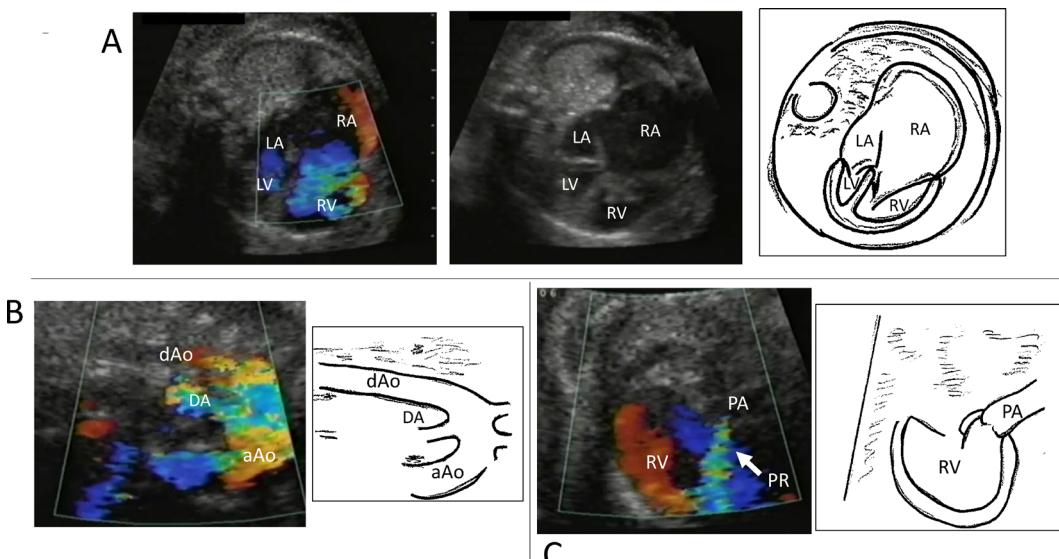


Fig. 5 Ebstein anomaly with circular shunt. (video)

A: Four chamber view of Ebstein anomaly in 2D (left), color (middle) and schema (right). The video shows massive tricuspid valve regurgitation and dilated right atrium. B: Reverse flow into the ductus arteriosus from aorta in color (left) and schema (right). C. Pulmonary regurgitation (PR) across the pulmonary valve noted which was regurgitating into right ventricle (RV) in color(left) and schema (right).

9. 総肺静脈還流異常 (Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: TAPVC)

TAPVCは四腔断面が一見正常に見えるため胎児診断の難しい疾患である。近年スクリーニング方法(PLAS index²⁰⁾など)の開発で胎児診断例が増加してはいるが、胎児診断されずいまだに出生後搬送となることの多い疾患である。胎児診断した場合には病型を確認し、特に1型と3型においては垂直静脈の狭窄に伴う肺静脈狭窄がないかどうかの確認が重要である。また共通肺静脈腔の大きさや位置の確認も生後の術式を考える参考となる。肺静脈狭窄がある場合には胎児期からの肺うつ血により出生後肺高血圧を合併す

る可能性が高くなり予後に影響する^{21,22)}。実際の重度肺静脈狭窄例における肺静脈血流を、正常例と合わせて呈示した(Fig. 7)。

10. 左心低形成症候群 (Hypoplastic Left Heart Syndrome: HLHS)

HLHSは、左室と上行大動脈の著しい低形成を認めるところから胎児診断されることが多い。重症度の評価としては、主心室となる右室からの三尖弁逆流の有無と程度を確認し、上行大動脈の太さ・大動脈縮窄合併の有無の確認も必要である²³⁾。また卵円孔狭小化的評価が重要で、肺動脈血流パターンからも出生後の

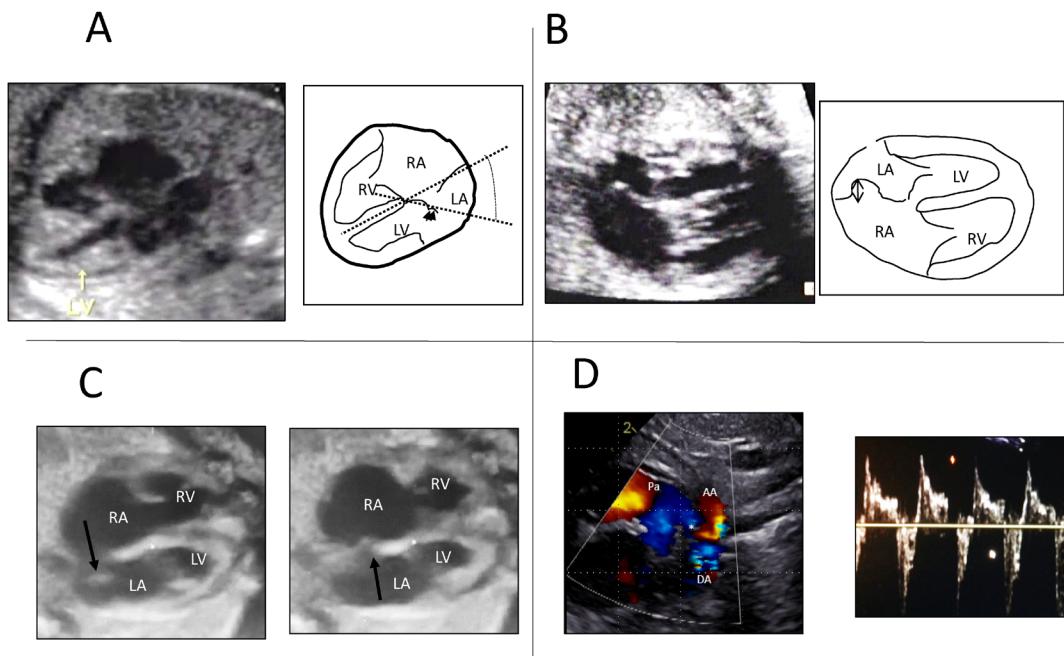


Fig. 6 Transposition of great arteries with fetal narrowing of foramen ovale

A: a narrow angle between septum and the rest of the atrial septum ($<30^\circ$) B: redundant arterial septum, C: hypermobile septum, D: ductus arteriosus diastolic reverse flow.

状態評価を推測できる²⁴⁾. 具体的には3つの肺静脈血流パターンとして、A:連続性順行血流でわずかなa波逆行のみ(VTIR/VTIF ratio < or = 0.18), B:連続性順行血流で増強したa波逆行(VTIR/VTIF ratio > or = 0.18), C:短いto-and-fro血流,に分類した結果,Cは生後全例で卵円孔閉鎖,BはAより卵円孔が有意に狭小化していた(Fig. 8). このように胎児期早期より卵円孔狭小化による肺静脈うつ血パターンを呈する症例は生後肺の状態が悪く治療に難渋することが予想できる.

11. 内臓錯位症候群 (Heterotaxy)

Heterotaxyは心臓の左右軸の異常により様々な心疾患を合併するが、重症度の高いものが多く胎児期からの予後判定が重要である²⁵⁾. Heterotaxyの中で、Right isomerism(無脾症、右側相同)は単心室型疾患が多く共通房室弁の場合はその弁逆流の有無と程度(Fig. 9), 肺動脈狭窄・閉鎖合併の確認、そして総肺静脈還流異常合併の確認が必要である。総肺静脈還流異常合併の場合は肺静脈狭窄の有無を確認する。また、腹部疾患として食道裂孔ヘルニア、腸回転異常を合併して生後の心臓治療にも影響することが多い。Left isomerism(多脾症、左側相同)は様々な心室形態をとりうるが、AVSDの場合は共通房室弁逆流によ

る心不全の合併もあり、心室アンバランスの有無、左室流出路狭窄、大動脈縮窄合併の確認が必要である。また洞不全や房室ブロック合併による徐脈を来し胎児死亡することも少なくない。腹部合併症として腸回転異常、先天性胆道閉鎖症があり、とくに胆道閉鎖は生命予後に影響することも多い。

12. その他

動脈管早期収縮(premature constriction of ductus arteriosus: PCDA)は、胎児期に右室の出口である動脈管が狭小化して右室に負荷がかかり、右室収縮不良や壁肥厚、三尖弁逆流の増加、動脈管の高速連続血流を認め、場合によっては出生後に重症の新生児遷延性肺高血圧(persistent pulmonary hypertension of the newborn:PPHN)を来しうる病態とされている。そのため診断とその重症度の評価が重要である^{26, 27)}.

また、心内合併症のない卵円孔早期狭窄・閉鎖(Premature closure or restriction of the foramen ovale: PCFO/PRFO)も左房圧上昇から肺うつ血による肺高血圧を来しうるため、左右心室のアンバランスさと心房中隔の所見(8. TGA項を参照)を確認する必要がある²⁸⁾.

同様に左上大静脈遺残(persistent left superior vena cava: PLSVC)単独の場合も、HLHSや大動脈縮

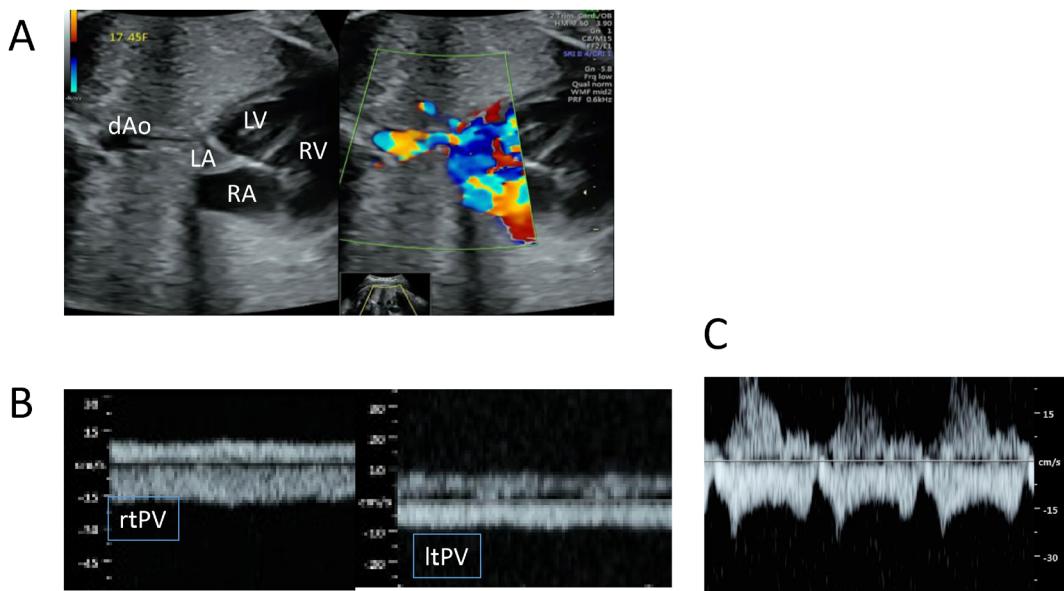


Fig. 7 Total anomalous pulmonary venous connection

A. Four-chambers view in 2D (right) and color Doppler (left) with characteristic increased post-left atrial space. B. Pulse Doppler flow of rtPV (right) and ltPV (left) shows severe pulmonary venous obstruction. C. Pulse Doppler flow of a normal fetal pulmonary vein without heart defect. The case of pulmonary vein stenosis (A and B) had severe cyanosis postnatally, needed emergency surgery. Artificial ventilation has been continued for over 3 years. rtPV: right pulmonary vein, ltPV: left pulmonary vein

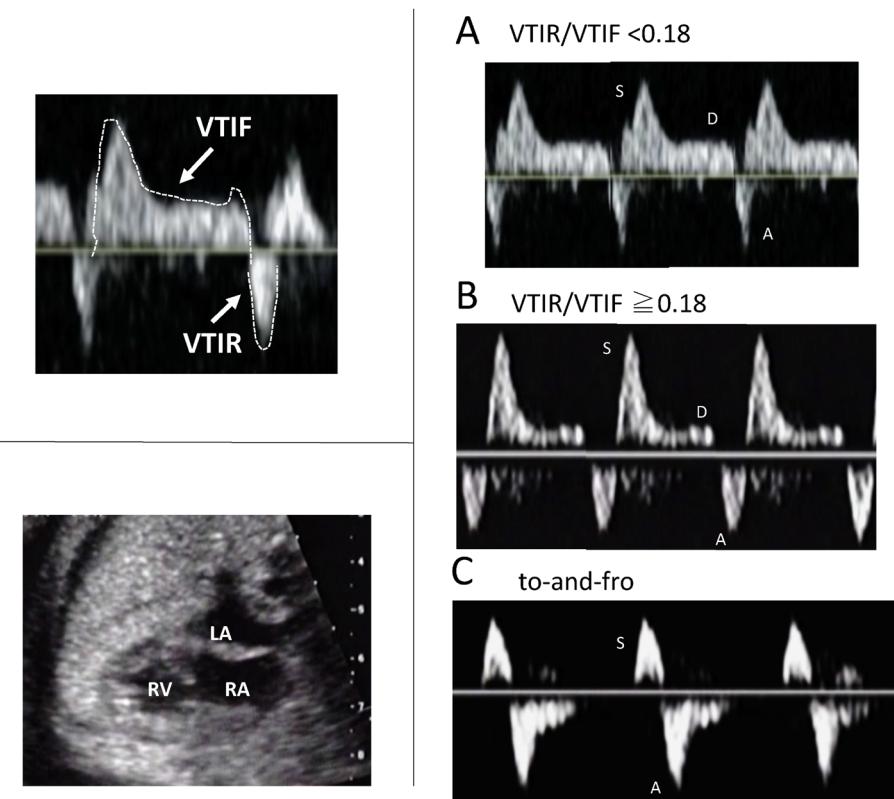


Fig. 8 Hypoplastic left heart syndrome

(left upper) Doppler interrogation of pulmonary vein. Measurement of velocity-time integral for forward (VTIF) and reverse (VTIR) flow is demonstrated. (left lower) Four-chambers view in 2D. (right) A. Continuous forward flow with a small a-wave reversal (VTIR/VTIF ratio < 0.18). B. Continuous forward flow with an increased a-wave reversal (VTIR/VTIF ratio ≥ 0.18). C. To-and-fro flow pattern with absent early diastolic forward flow.

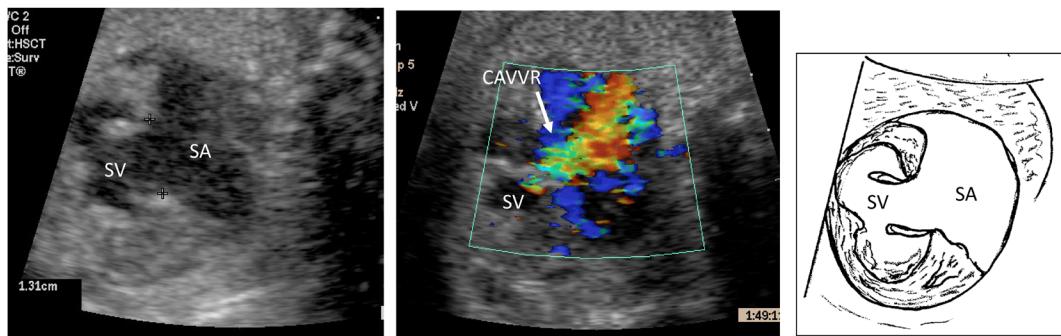


Fig. 9 Right isomerism: Four-chambers view of single ventricle (SV) in 2D (left), color (middle) and schema (right)

Moderate regurgitation of common atrio-ventricular valve (CAVVR, arrow in the middle figure). SA: single atrium.

窄（Coarctation of the aorta: CoA）を来すことがあるため、満期までの確認が重要である^{29, 30}。

胎児心エコーの limitation について

胎児期に重症度の評価が困難なものとして、肺動脈弁欠損やエプスタイン病における出生後の呼吸障害がある。いずれも出生前後の死亡リスク因子についての報告はみられるが、胎児心エコーによる呼吸障害の予測は依然困難である^{31, 32}。また TA および PAIVSにおいては、卵円孔を介する血流方向が HLHS とは異なっており、生後 BAS の緊急性を評価する方法も提示はしたが確立されているとは言い難い。いずれも胎児循環から生後循環への急激な変化を胎児期に予測するための新たな研究が求められている。

おわりに

胎児心エコー検査による胎児心疾患の重症度評価についてまとめた。

胎児心臓診断を取り巻く状況は変化しており³³、また実際には今回提示した疾患だけでなく胎児不整脈、心臓腫瘍、心筋症など胎児期に評価すべき疾患は多岐にわたっている。それらを網羅していくに重症度を評価するか、小児循環器医に求められるスキルは年々高くなっています。新しい指標も開発されてきている³⁴。将来的にもますます発展が期待される分野であり、本稿が若い小児循環器医の先生方にも subspeciality として習得する一助となれば幸いである。

謝 辞

ご多忙の中、ご高覧をいただきました近畿大学医学部小児科 稲村昇先生（日本胎児心臓病学会理事長）

に深謝いたします。

利益相反

本稿において開示すべき利益相反はありません。

付 記

本稿は日本小児循環器学会第 15 回教育セミナー（2018 年 7 月、横浜）の内容を中心に執筆した。
この論文の電子版にて動画を配信している。

引用文献

- Allan LD, Hornberger LK, Sharland GK: Textbook of fetal cardiology. Greenwich Medical Media; 2000, pp 3-14
- Allan LD, Huggon IC: Counselling following a diagnosis of congenital heart disease. Prenat Diagn 2004; **24**: 1136-1142
- 塙野展子、河津由紀子、稻村 昇、ほか：当院における先天性心疾患の胎児診断とそれによる院内トリアージの現状。日周産期・新生児会誌 2013; **48**: 933-938
- Gómez O, Martínez JM, Olivella A, et al: Isolated ventricular septal defects in the era of advanced fetal echocardiography: Risk of chromosomal anomalies and spontaneous closure rate from diagnosis to age of 1 year. Ultrasound Obstet Gynecol 2014; **43**: 65-71
- Kawazu Y, Inamura N, Ishii R, et al: Prognosis in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Pediatr Int 2015; **57**: 210-216
- Davey B, Thacker D, Rychik J: Atrioventricular valve regurgitation in the fetus with atrioventricular canal defect: Transition from prenatal to postnatal life. Pediatr Cardiol 2013; **34**: 1797-1802
- Berg C, Kaiser C, Bender F, et al: Atrioventricular septal defect in the fetus: Associated conditions and outcome in 246 cases. Ultraschall Med 2009; **30**: 25-32
- Berg C, Lachmann R, Kaiser C, et al: Prenatal diagnosis of tricuspid atresia: Intrauterine course and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; **35**: 183-190
- Henaine R, Azarnoush K, Belli E, et al: Fate of the truncal valve in truncus arteriosus. Ann Thorac Surg 2008; **85**:

- 172–178
- 10) Marginean C, Gozar L, Mărginean CO, et al: Prenatal diagnosis of the fetal common arterial trunk: A case series. *Med Ultrason* 2018; **1**: 100–104
 - 11) Kawazu Y, Inamura N, Kayatani F: Prediction of therapeutic strategy and outcome for antenatally diagnosed pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Circ J* 2008; **72**: 1471–1475
 - 12) Cao L, Tian Z, Rychik J: Prenatal echocardiographic predictors of postnatal management strategy in the fetus with right ventricle hypoplasia and pulmonary atresia or stenosis. *Pediatr Cardiol* 2017; **38**: 1562–1568
 - 13) Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al: Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; **23**: 170–176
 - 14) Andrews RE, Tibby SM, Sharland GK, et al: Prediction of outcome of tricuspid valve malformations diagnosed during fetal life. *Am J Cardiol* 2008; **101**: 1046–1050
 - 15) Inamura N, Taketazu M, Smallhorn JF, et al: Left ventricular myocardial performance in the fetus with severe tricuspid valve disease and tricuspid insufficiency. *Am J Perinatol* 2005; **22**: 91–97
 - 16) Freud LR, Escobar-Diaz MC, Kalish BT, et al: Outcomes and predictors of perinatal mortality in fetuses with Ebstein anomaly or tricuspid valve dysplasia in the current era: A multicenter study. *Circulation* 2015; **132**: 481–489
 - 17) Ishii Y, Inamura N, Kawazu Y, et al: "I-shaped" sign in the upper mediastinum: A novel potential marker for antenatal diagnosis of d-transposition of the great arteries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 667–671
 - 18) 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
 - 19) Punn R, Silverman NH: Fetal predictors of urgent balloon atrial septostomy in neonates with complete transposition. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; **24**: 425–430
 - 20) Kawazu Y, Inamura N, Shiono N, et al: 'Post-LA space index' as a potential novel marker for the prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **44**: 682–687
 - 21) Paladini D, Pistorio A, Wu LH, et al: Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: Multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; **52**: 24–34
 - 22) Valsangiacomo ER, Hornberger LK, Barrea C, et al: Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: Two-dimensional and Doppler echocardiographic findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 257–263
 - 23) Rychik J, Szwast A, Natarajan S, et al: Perinatal and early surgical outcome for the fetus with hypoplastic left heart syndrome: A 5-year single institutional experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; **36**: 465–470
 - 24) Taketazu M, Barrea C, Smallhorn JF, et al: Intrauterine pulmonary venous flow and restrictive foramen ovale in fetal hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2004; **43**: 1902–1907
 - 25) Buca DIP, Khalil A, Rizzo G, et al: Outcome of prenatally diagnosed fetal heterotaxy: Systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; **51**: 323–330
 - 26) Tulzer G, Gudmundsson S, Sharkey AM, et al: Doppler echocardiography of fetal ductus arteriosus constriction versus increased right ventricular output. *J Am Coll Cardiol* 1991; **18**: 532–536
 - 27) Enzensberger C, Wienhard J, Weichert J, et al: Idiopathic constriction of the fetal ductus arteriosus: Three cases and review of the literature. *J Ultrasound Med* 2012; **31**: 1285–1291
 - 28) Uzun O, Babaoglu K, Ayhan YI, et al: Diagnostic ultrasound features and outcome of restrictive foramen ovale in fetuses with structurally normal hearts. *Pediatr Cardiol* 2014; **35**: 943–952
 - 29) Taweevisit M, Thorner PS: Persistent left superior vena cava: Does it have a role in the pathogenesis of hypoplastic left heart syndrome? *Pediatr Dev Pathol* 2011; **14**: 105–110
 - 30) Agnoletti G, Annechino F, Preda L, et al: Persistence of the left superior caval vein: can it potentiate obstructive lesions of the left ventricle? *Cardiol Young* 1999; **9**: 285–290
 - 31) Gottschalk I, Jehle C, Herberg U, et al: Prenatal diagnosis of absent pulmonary valve syndrome from first trimester onwards: Novel insights into pathophysiology, associated conditions and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017; **49**: 637–642
 - 32) Nathan AT, Marino BS, Dominguez T, et al: Tricuspid valve dysplasia with severe tricuspid regurgitation: Fetal pulmonary artery size predicts lung viability in the presence of small lung volumes. *Fetal Diagn Ther* 2010; **27**: 101–105
 - 33) 河津由紀子, 稲村 昇, 田中智彦, ほか: 最近 10 年間における当院での胎児心エコー診断の変化. 日小児循環器会誌 2016; **32**: 31–37
 - 34) 河津由紀子: 胎児心臓診断における新しい指標. 日小児循環器会誌 2016; **32**: 387–396