

## Editorial Comment

## 胎児の高拍出性心不全

渋谷 和彦

東京都立小児総合医療センター循環器科

## Fetal High-Output Heart Failure

Kazuhiko Shibuya

Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, Tokyo, Japan

## 高拍出性心不全とは

心不全が心拍出量増加により引き起こされた場合を、高拍出性心不全 high-output heart failure と呼ぶ。基礎となる生理学的異常は、動静脈間短絡または末梢血管拡張による体血管抵抗の低下である。体血管抵抗の低下が体血圧低下を引き起こし、交感神経系および内分泌系（レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系およびバゾプレッシン）を刺激するために循環血液量が上昇する。著明な前負荷の増大により心機能が低下すると心不全症状を呈するようになる<sup>1)</sup>。

## 高拍出性心不全の原因

上述のように、高拍出性心不全の基礎となる病態は動静脈間短絡と末梢血管拡張に二分される。動静脈間短絡には動静脈奇形や動静脈瘻などの血管異常や腫瘍などがあり、一方、末梢血管拡張には貧血や敗血症あるいは甲状腺機能亢進などがある<sup>1)</sup>。胎児に高拍出性心不全を引き起こす代表的な原因疾患を Table 1 にまとめた。

## 高拍出性心不全の胎児所見

交感神経および内分泌系が刺激されることにより、頻脈および循環血液量の増加から心拡大と血管径拡大を示す。両心室からの拍出量が増加するために、肺動脈および大動脈の血流速度が上昇する。また、腎血流量が増加するために胎児尿量も増えて羊水過多をきたす。前負荷の著明な上昇などにより、心機能不全が進行すれば、浮腫、胸水、腹水、胎児水腫などを認める。

胎児の高拍出性心不全の鑑別に関して、双胎児であれば当然ながら双胎間輸血症候群や無心体双胎を考慮する。単胎児の場合には、上大静脈、下大静脈、臍静脈の3つの血管径に注目することが極めて重要である。上大静脈が著しく拡張している場合には、頭蓋内のガレン大静脈瘤などの動静脈奇形や腫瘍、頸部の甲状腺腫大などを検討す

Table 1 胎児の高拍出性心不全（原因疾患）

- |   |
|---|
| 1) 胎児貧血（血液型不適合妊娠，パルボウイルス B19 感染，胎児母体間輸血症候群など） |
| 2) 腫瘍（仙尾部奇形腫，胎盤絨毛膜血管腫など）                      |
| 3) 動静脈瘻，動静脈奇形（ガレン大静脈瘤など）                      |
| 4) 臍静脈異常（静脈管無形成および臍静脈走行異常）                    |
| 5) 双胎間輸血症候群の受血児，無心体双胎の健常児                     |

doi: 10.9794/jspccs.32.335

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

高橋実穂，ほか：胎児心エコー所見をもとに早期娩出し救命できたハイリスク仙尾部奇形腫の胎児例．日小児循環器会誌 2016; 32: 328–334

る<sup>2)</sup>。下大静脈が明らかに拡張している場合には、仙尾部奇形腫など下半身の腫瘍や肝臓内の動静脈瘻などに注意する。また、臍静脈の径が著明に拡張している場合には、臍静脈走行異常の可能性が高く、血管径が臍静脈より極めて細い静脈管は形成されず、一般に静脈管が形成される場所（下大静脈-右房接合部）から離れた位置に太い臍静脈が右房または下大静脈に直接還流している。

### 高拍出性心不全の治療

根本的な治療は、Table 1 に記したような基礎となる原因疾患を取り除くことである<sup>3)</sup>。例えば、異常短絡血管は閉塞させて腫瘍は摘出する。また、貧血には輸血を行う必要がある。血圧を上昇させるような姑息的な治療は一時的な効果しかない。更に注意すべき点は、高拍出性心不全は体血管抵抗の低下が根本的な問題であるために、低拍出性心不全に対して用いられる血管拡張薬は病態を更に悪化させる可能性が高い。一般的に、高拍出性心不全に対して血管拡張薬は使用すべきではないと考えられている。しかしながら、ガレン大静脈瘤の場合は異なる判断が必要である。胎児期には、脳内の血管抵抗が低くても血管抵抗の低い胎盤と平衡がとれており全身の末梢循環を維持して心不全になりにくい<sup>4)</sup>。出生後には、胎盤循環を失うために全身の血管抵抗が上昇し全心拍出量の最大70%が脳への短絡血流となり高拍出性心不全を呈しやすいため、このような場合に血管拡張薬の積極的な使用が末梢循環を改善させたという報告がある<sup>5)</sup>。

胎児の高拍出性心不全の場合には、可能な胎児治療（胎児輸血、レーザー治療、胎児手術など）を考慮するが、治療が困難な場合は早期娩出を検討する<sup>6-8)</sup>。臍静脈の走行異常（静脈管無形性を伴う）が原因疾患の場合には、出生後に胎盤および臍帯から切り離されるため高拍出性心不全は自然に軽快する。しかしながら、門脈からの血流により臍静脈の近位部が閉鎖せず門脈-体循環シャントが残存する場合には、異常臍静脈の結紮が必要である。

### 仙尾部奇形腫について

尾骨 coccyx の先端にある多分化能を有する細胞（ヘンセン結節 Hensen's node）を起源として発生する奇形腫であり、男女比は1:3~4で女兒に多い。新生児期に診断される腫瘍の中で最も頻度が高く巨大化することも多い。以前より Altman 分類が用いられる（I型：ほぼ骨盤外成分のみ、II型：骨盤腔内へも進展するが骨盤外成分が主、III型：骨盤外へも進展するが骨盤腔内成分が主、IV型：骨盤腔内および腹腔内成分のみ<sup>9)</sup>）。骨盤腔内へ進展により、尿路系・消化器系が圧排されて尿閉や便秘、時に下肢運動障害をきたすこともある。腫瘍内に存在する動静脈間短絡により高拍出性心不全をきたすことがある。血管の少ない嚢胞性腫瘍の予後は良好だが血管新生の多い充実性腫瘍の予後は不良であり、組織学的には、未熟奇形腫は成熟奇形腫に比べて予後が悪く、悪性成分を含むものは卵黄嚢腫瘍として区別する。治療の基本は、尾骨を含めた腫瘍の全摘である（尾骨の残存は再発率が高い）が、大量出血の危険が高く栄養血管である正中仙骨動脈を経カテーテル的に閉鎖または結紮を摘出前に施行することが推奨されている。重症の場合には、胎児水腫から子宮内胎児死亡や出生後の治療に難渋して新生児死亡も少なくない。摘出に成功した後も排尿障害、排便障害、下肢運動障害などの後遺症が残ることがある。また、再発に注意してフォローアップが必要となる<sup>10)</sup>。

### 高橋論文

論文の仙尾部奇形腫は、予後不良が予測される巨大な充実性腫瘍であり高拍出性心不全症状を呈していた（Altman 分類はI型）。胎児水腫になる前に娩出すべきとされているが、在胎30~31週未満の早期娩出は予後が不良との報告があり、適切な娩出のタイミングを決定することは必ずしも容易ではない。報告の症例は、詳細な胎児心エコー検査を施行することにより、在胎32週を超えてかつ胎児水腫になる前に計画的娩出をして救命に成功している。

心不全の評価すべき指標に関しては多くの報告があるが、高橋らは、特に両心拍出量 combined cardiac output CCO (N: 425~550 mL/kg/min)、右室拍出量 RVCO: 左室拍出量 LVCO の左右分布 (在胎30週以降 N: 60:40)、および右室径短縮率 RVFS (N: >28%) の変化に注目して、胎児水腫の出現前に右室機能不全の悪化を確認した上で帝王切開日を決定している。児の娩出時に Apgar スコアは1点と3点で胸骨圧迫とアドレナリン静脈内投与を要したと記されており、極めて重篤な循環不全状態と言える。もし娩出時期を誤れば子宮内胎児死亡あるいは娩出直後に新生児死亡の可能性があった状況と思われる。論文の筆者らは、胎児心エコー検査にて複数の指

標 (CCO, RVCO: LVCO, RVFS など) の変化を継時的にモニターすることが早期娩出のタイミングを考慮する上で重要としている。この論文は、治療が困難である胎児の高拍出性心不全の臨床において貴重な症例報告である。

#### 引用文献

- 1) Mehta PA, Dubrey SW: High output heart failure. *QJM* 2009; **102**: 235–241
- 2) Morine M, Takeda T, Minekawa R, et al: Antenatal diagnosis and treatment of a case of fetal goitrous hypothyroidism associated with high-output cardiac failure. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **19**: 506–509
- 3) Mascarenhas MI, Moniz M, Ferreira S, et al: High-output heart failure in a newborn. *BMJ Case Reports* 2012; doi:10.1136/bcr-2012-006289
- 4) Aly AM, Garcia CY, Ritschl R: Successful embolization of a large vein of Galen malformation in a premature infant presenting with congestive heart failure and persistent pulmonary hypertension. *AJP* 2012; **2**: 19–22
- 5) Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, et al: Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002; **87**: F144–F149
- 6) Gangadharan M, Panda S, Almond PS, et al: Management of preterm giant sacrococcygeal teratoma (GSCT) with an excellent outcome. *J Surg Case Rep* 2014; **12**: rju132
- 7) Mieghem TV, Al-Ibrahim A, Deprest J, et al: Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: Case series and systemic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **43**: 611–619
- 8) Geipel A, Berg C: Re: Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: case series and systematic review of the literature. T. Van Mieghem, A. Al-Ibrahim, J. Deprest, L. Lewi, J. C. Langer, D. Baud, K. O'Brien, R. Beecroft, R. Chaturvedi, E. Jaeggi, J. Fish and G. Ryan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **43**: 611–619. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **43**: 609
- 9) Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS: Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J* 2000; **76**: 754–759
- 10) Raveenthiran V: Sacrococcygeal teratoma. *J Neonatal Surg* 2013; **2**: 18