

# 大児に著明な心筋肥厚を認めた 1絨毛膜2羊膜性双胎の1例

済生会横浜市東部病院こどもセンター新生児科

鈕持 孝博, 武田 義隆, 中村 久理子, 立石 格

## 【症例】

在胎33週2日, 1絨毛膜2羊膜性双胎第1児  
出生体重1932g, Apgar score 5点/8点, 男児  
(第2児:出生体重1196g, Apgar score 9点/9点, 男児)

## 【家族歴】

父:特記事項なし 母:特記事項なし

## 【分娩歴】

2回経妊1回経産(前児異常なし)

## 【入室までの経過】

妊娠8週 近医にて1絨毛膜2羊膜性双胎と診断。

羊水量差と第2児の発育遅延を認め、

妊娠25週 双胎間輸血症候群(TTTS)の疑いで前医入院。

入院時はTTTS診断基準を満たさなかったが、

妊娠31週 第1児に心拡大が出現。

妊娠33週0日 第1児の心拡大増悪あり皮下浮腫出現。

娩出適応と判断されたが、前医NICU満床のため

妊娠33週2日 当院へ母体搬送となり緊急帝王切で出生。

生直後呼吸確立せず直ちに気管挿管行いNICU入室。

# 【入室時診察所見】

身長:41.8cm, 体重:1932g, 頭囲:32.0cm, 胸囲:26.6cm

体温:36.2°C, 血圧:65/34mmHg, 脈拍:160-180回/分,  
SpO<sub>2</sub> 95-100%(用手換気下)

## 理学所見

頭頸部:大泉門平坦, 顔貌異常なし

胸部:呼吸音 減弱あり, 狭窄音あり 心音 整, 純

腹部:平坦軟, 腸蠕動音聴取可

四肢:奇形なし, 皮下浮腫あり, 末梢冷感あり, CRT>2s

# 【入室時血液検査所見】

## 血算

WBC	9740	/mm <sup>3</sup>
RBC	421	万/mm <sup>3</sup>
Hb	17.5	g/dl
Ht	51.0	%
Plt	16.9	万/mm <sup>3</sup>

## 血清蛋白・免疫

IgG	868	mg/dl
IgM	9	mg/dl

## 生化学

TP	4.7	g/dl
Alb	2.8	g/dl
AST	57	U/l
ALT	6	U/l
LDH	673	IU/l
CK	298	U/l
T-Bil	2.9	mg/dl
D-Bil	0.4	mg/dl
BUN	5.5	mg/dl
Cr	0.57	mg/dl
Na	141	mEq/l
K	5.0	mEq/l
Cl	111	mEq/l

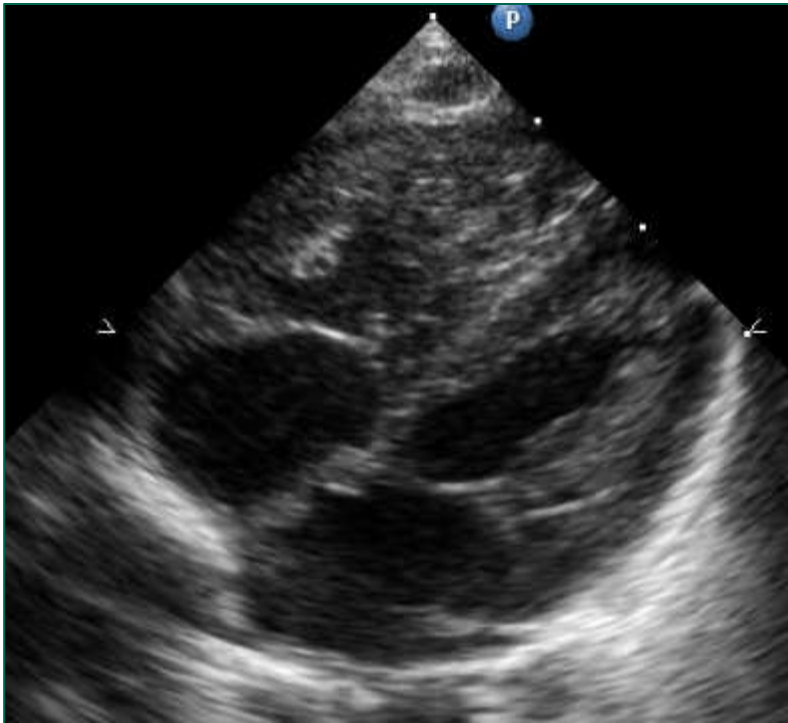
Ca	9.7	mg/dl
Glu	55	mg/dl
CRP	0.02	mg/dl

## 静脈血液ガス

pH	7.215	
pCO <sub>2</sub>	59.0	mmHg
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	23.3	mmol/l
BE	-5.7	mmol/l

# 【入室時画像検査所見】

## 超音波検査



右室前壁:9.1mm  
心室中隔:7.3mm  
左室後壁:8.2mm

心臓:

{SDN}, 肺静脈還流正常,  
右>左で心室心筋肥厚(+),  
左室壁運動良好, FS 43.0%  
TR moderate, MR moderate,  
VSD(-), PFO(L-R),  
PDA(L-R優位の両方向性),  
CoA(-)

頭部:

頭蓋内出血(-), PVE右(-)左Ⅱ度,  
脳室拡大・狭小化(-)

# 【入室後経過(急性期)】

人工呼吸管理

DOA  
DOB

S-TA ↓

フロセミド  
重炭酸Na

↓ ↓ ↓  
↓

アミノフィリン

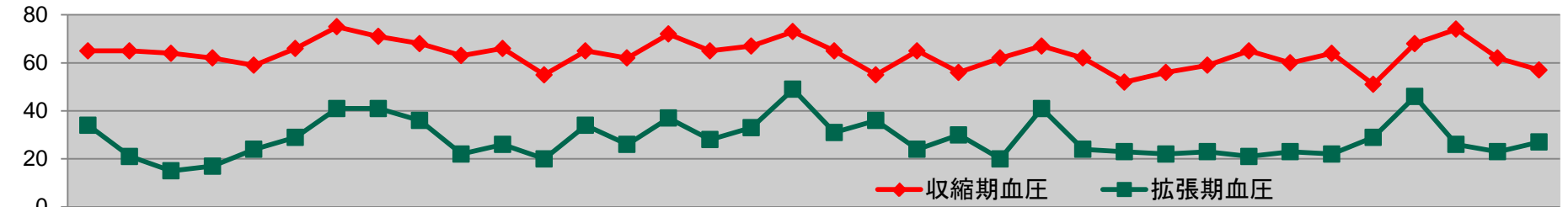
経静脈栄養

経腸栄養

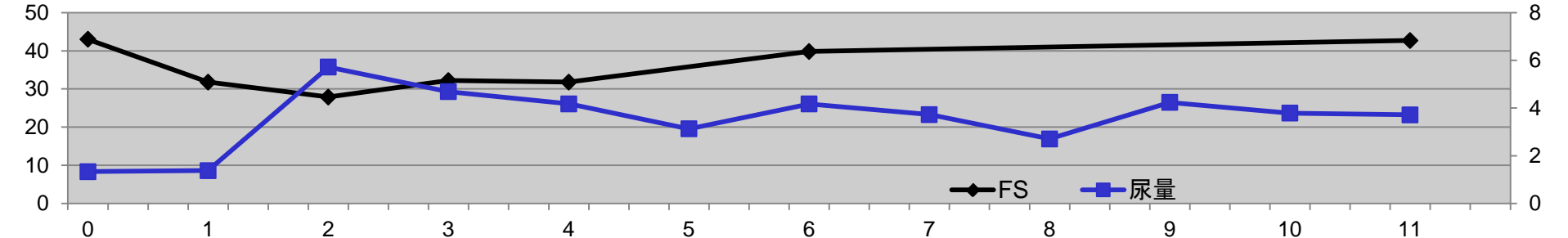
動脈管閉鎖

経口哺乳開始

(mmHg)

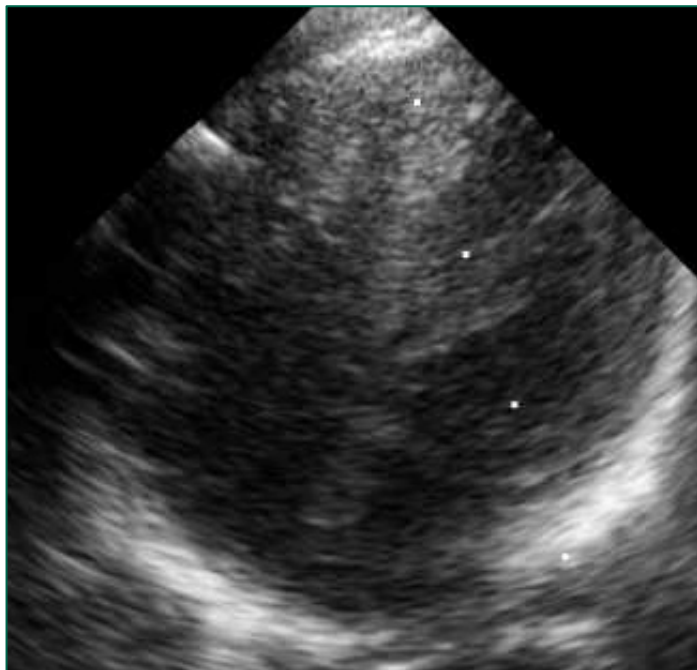


(%)



# 【入室後経過】

- ・日齢20に胃管抜去. 日齢24に自律哺乳へ.
- ・心臓超音波上心筋肥厚は経時的に緩徐に改善.

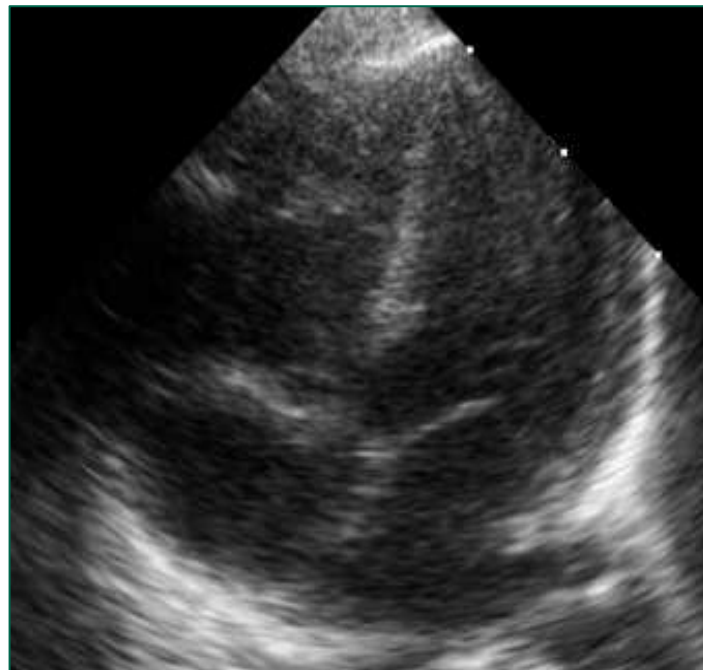


日齢28

右室前壁:8.3mm

心室中隔:5.8mm

左室後壁:6.7mm



日齢40

右室前壁:6.4mm

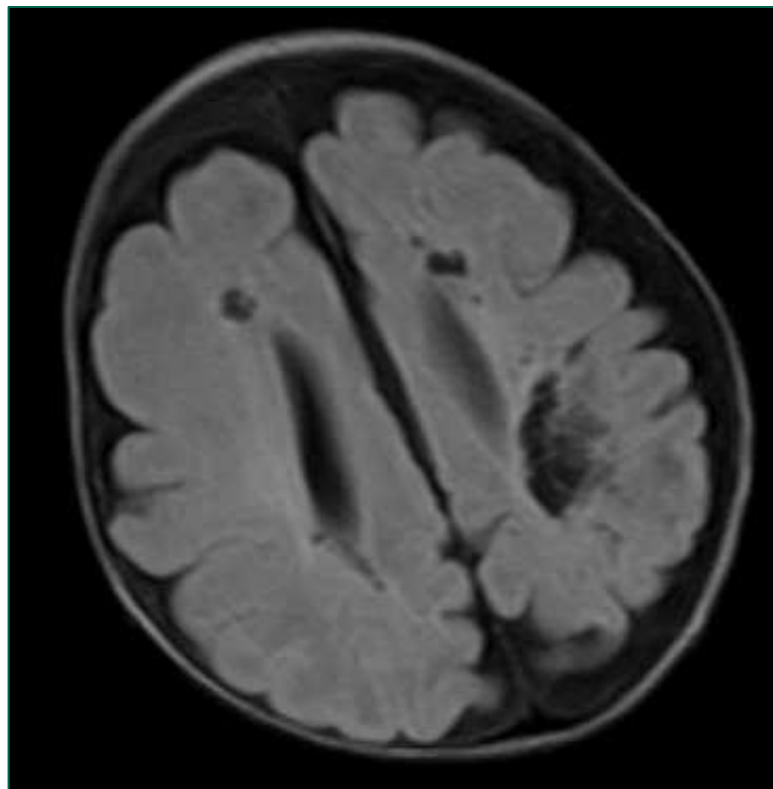
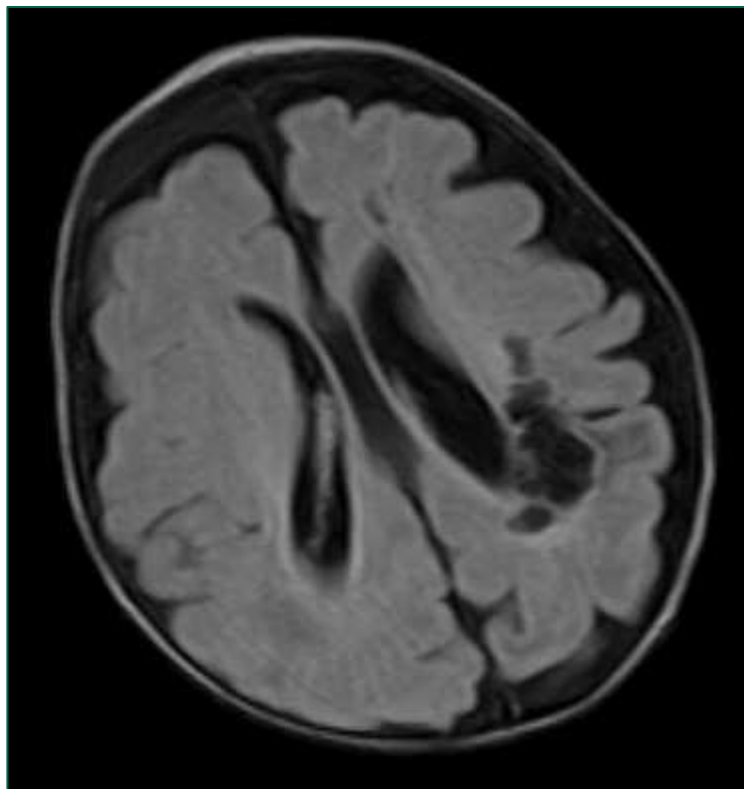
心室中隔:4.5mm

左室後壁:5.5mm



## 【入室後経過】

- ・日齢36の頭部MRIで脳室周囲白質軟化症と診断.
- 日齢37よりリハビリテーション導入.
- 地域の療育センターで継続する方針として日齢50に退院.



# Cardiomegaly in largery twin

- ・羊水過多，羊水過少のTTTS診断基準は満たさないが selective IUGRを認め，大児に心拡大，心筋肥厚，房室弁逆流を呈するMD双胎.
- ・生後高血圧，多尿後に発症する循環不全を認め，単胎例とは異なる呼吸循環管理を要する症例が多い.
- ・現時点では病態や頻度は判明しておらず，診断基準や重症度評価も定まっていない.

(豊島ら.日本周産期・新生児医学会雑誌 2011;47)

# Cardiomegaly in largery twin

原因として,

- ・受血児の循環血液量過多による前負荷過剰と, 供血児から受血児へのrenin angiotensin-aldosterone系ホルモンの移行による血管収縮のための後負荷過剰.

(豊島ら.日本周産期・新生児医学会雑誌 2011;47)

- ・動脈-動脈の血管吻合を介して大児が小児の胎盤の一部を灌流するための高拍出でhyperdynamicな循環動態.

(Munoz-Abellana B et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2007;30)

などが推定されている.

## 【考察】

- ・本症例では呼吸循環管理を要したのは短期間だったが、PVL発症に至ってしまった。
  - TTTSには至らなかったが、血管吻合を介する心負荷が胎内で生じ大脳への血流不全が生じていた可能性を示唆。
  - 胎児鏡下胎盤吻合血管レーザー凝固術(FLP)施行によりPVL発症を予防できていたかもしれない。
- ・心拡大が判明した時点で娩出することで神経学的予後の改善が期待できた可能性はあるが、未熟性に伴う合併症の危険性は高まるため、どちらが適正かの判断は困難だった。

## 結語

- ・大児に右心室優位の著明な心筋肥厚を認めた1絨毛膜2羊膜性双胎の1例を経験した.
- ・Cardiomegaly in largery twinに対するFLPの適応拡大の必要性と, 心拡大が生じた場合の至適な娩出時期について今後検討が望まれる.