

# 胎児超音波検査にて先天性静脈管欠損と大動脈弁異形成を疑われ、新生児期にバルサルバ洞瘤と診断された1例

北村 絵里 山本 祐華 板倉 敦夫

## 抄 録

先天性静脈管欠損では心臓の前負荷調節が行われないことから胎児心不全を来す可能性があるため、臍帯静脈の流入部の評価とともに心機能の評価を行い、胎児心不全の徴候を見逃さないことが重要である。また、非常に稀な疾患である先天性バルサルバ洞瘤は、破裂、血栓や冠動脈圧迫などのリスクを有するため、生後継続した慎重な管理が求められる。今回先天性静脈管欠損とバルサルバ洞瘤の2つの稀な疾患を合併した症例を経験したため報告する。症例は29歳、1妊0産の初産婦。妊娠26週の胎児超音波検査で著明に拡張した臍静脈が直接右心房へ流入していることから先天性静脈管欠損と診断し、また大動脈の走行異常と弁異常も疑われた。妊娠後期までに臍静脈の拡張は改善傾向であり、心不全徴候は認めなかった。妊娠39週で胎児機能不全のために緊急帝王切開術で分娩となり、1,972gの男児を出生した。生後の心臓超音波検査ではバルサルバ洞瘤、両大血管右室起始症、心房中隔欠損症、三尖弁異形成と診断された。さらに、食道閉鎖症および鎖肛も認め、VACTERL連合と診断された。本症例の先天性静脈管欠損は臍静脈が直接右心房へ流入するが、肝内で狭小化を伴うことから右心房への負荷を軽減し、心拡大を来たさずに経過したと考える。

## Fetus with agenesis of ductus venosus complicated with aortic valve dysplasia subsequently diagnosed with sinus of valsalva aneurysm after birth

Eri KITAMURA, Yuka YAMAMOTO, SJSUM, Atsuo ITAKURA

### Abstract

Agenesis of ductus venosus (ADV) is a rare condition with a variable prognosis depending on the venous connection and accompanying complications. Congenital sinus of valsalva aneurysm (SVA) is an extremely rare condition that may induce rupture, thrombosis, or compression of the coronary artery. This report describes the case of a 26-year-old primipara woman who presented a dilated umbilical vein going directly into the right atrium, which was diagnosed as extrahepatic drainage of ADV and aortic valve abnormality at 26 weeks of gestation. There was no sign of cardiomegaly or cardiac dysfunction during gestation. The dilation of the umbilical vein got better at 36 weeks of gestation. A male weighing 1,972 g was delivered by cesarean section due to non-reassuring fetal status at 39 weeks of gestation. After birth, SVA, double outlet right ventricle, atrial septal defect, and tricuspid dysplasia were confirmed. With esophageal atresia and imperforate anus, the baby was diagnosed as VACTERL association. In this case, although the umbilical vein ran directly into the right atrium, there was no cardiomegaly due to the kink in the umbilical vein right after the insertion to the abdomen, which would reduce the direct load to the heart. Since ultrasound findings of SVA during the fetal stage are very rare, the images presented here may be of interest to readers.

### Keywords

ductus venosus agenesis, sinus of valsalva aneurysm, fetal echocardiography, prenatal diagnosis, venous malformation

## 1. はじめに

静脈管は胎児循環において胎盤から臍静脈を経た還流血を括約筋で調整し、効率的に卵円孔を通過して大動脈へ還流させると同時に右心室の前負荷を軽減する役割も果たしている<sup>1)</sup>。先天性静脈管欠損(ADV)では前負荷調整が行われず、胎児心不全を

来す可能性があり、流入部の評価や併発する構造異常の評価が重要であるとされる。ADVは臍静脈からの還流ルートにより大きく2種類に分類される。臍静脈が門脈静脈系に還流せず直接腸骨静脈や下大静脈(IVC)などの体循環静脈系に流入するExtrahepatic umbilical venous drainage bypassing the liverでは、前負荷調節が行われないことからうっ

順天堂大学産婦人科

Department of Obstetrics and Gynecology, Juntendo University Faculty of Medicine, 3-1-3 Hongo, Bunkyo, Tokyo 113-8421, Japan

Received on March 31, 2020; Revision accepted on May 7, 2020 J-STAGE. Advanced published. date: June 29, 2020