



Title	Persistent fetal circulation syndromeのX線学的検討
Author(s)	森本, 静夫; 曽根, 僚輔; 東原, 恵郎 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1982, 42(4), p. 351-359
Version Type	VoR
URL	<a href="https://hdl.handle.net/11094/16478">https://hdl.handle.net/11094/16478</a>
rights	
Note	

*The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA*

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

## Persistentfetal circulation syndrome の X 線学的検討

大阪大学医学部放射線医学教室

森本 静夫 曽根 倭輔 東原 恵郎  
池添 潤平 有沢 淳

関西労災病院放射線科

横田 侃 児

大阪大学医学部第1外科

八木原 俊克

大阪大学医学部小児科

小川 實

(昭和56年6月29日受付)

(昭和56年9月10日最終原稿受付)

### Radiologic Study of Persistent Fetal Circulation Syndrome

Sizuo Morimoto\*, Shusuke Sone\*, Tokuro Higashihara\*, Junpei Ikezoe\*, Jun Arisawa\*,  
Kanji Yokota\*\*, Tosikatsu Yagihara\*\*\* and Minoru Ogawa\*\*\*\*

Department of Radiology, Osaka University Medical School, Kansai Rosai Hospital\*\*

The First Surgical Department\*\*\*, Department of Pediatrics, Osaka University Medical School

---

Research Code No.: 507

---

Key Words: Persistent fetal circulation syndrome, Chest radiogram, Angiocardiogram, Ductus bump

---

Ten patients with persistent fetal circulation syndrome were studied. In seven of the 10 patients, abnormal pulmonary densities and/or abnormal hypertranslucency of the lung field were shown.

Angiocardiography showed in all patients right-to-left shunt with or without left-to-right shunt through the ductus arteriosus, and the regurgitation of atrioventricular valve in four cases.

In the majority of the patients in this series, chest radiographs showed ductus bump, normal width of the vascular pedicle and widening of the mediastinum due to not-involved thymus. No characteristic configuration of the cardiac silhouette was noticed. The pulmonary vasculature was variable.

#### I. はじめに

Persistent fetal circulation syndrome (以下, PFC syndrome と略す) は、心大血管に形態異常がない成熟新生児に胎児期の高い肺血管抵抗が持続するものである。この結果、卵円孔あるいは動脈管を介する右左短絡をきたし、生後24時間以内にチアノーゼが出現する。チアノーゼは、肺疾患

や脳障害等の場合とは異なり、酸素投与によっても直ちに改善しないので、完全大血管転位や全肺静脈還流異常が先ず疑われて緊急カテーテル検査が行なわれる。しかし、PFC syndrome 自体はカテーテル検査の適応でないので、本症と他の先天性心疾患を鑑別する必要がある。今回、PFC syndrome 10例の胸部X線像と心血管造影所見を

検討したので報告する。

## II. 対 象

PFC syndrome 10例中、男児は7例、女児3例であった(Table 1)。在胎35週以下あるいは生下時体重2.5kg以下の未熟児は含まれない。全例チアノーゼを示し、呼吸障害を4例に、不整脈を2例に認めた。カテーテル検査は、症例2を除く9例で2日以内に施行された。

## III. 結 果

### 1) 胸部単純X線像 (Table 2)

胸部単純X線像は通常、背臥位正面撮影を行っており、これらを検討した。動脈管陰影 (Ductus

bump) (Fig. 1) は5例に、心拡大は4例に認められた。心陰影の形状は、8例で異常を示さず、2例で左第2弓と3弓の陥凹を示した。大血管陰影あるいは血管柄 (Vascular pedicle) の狭少化を示す例はなく、6例で胸腺陰影を指摘できた。肺血管陰影は6例で正常とみられ、3例で増強、1例で減少を示した。肺野は3例で異常を認めず、5例でスリガラス状陰影や網状陰影、網状顆粒状陰影などを示した。肺の含気異常を反映する肺野の明るさに関しては、1例 (症例2) で下肺野に粗大網状影を形成する透亮像を、1例 (症例7) で部分的な肺気腫様の陰影亮像を認めた (Fig. 1A)。

Table 1 Clinical data in 10 patients with persistent fetal circulation syndrome.

Case	Sex	Age (days)	Birth weight (kg)	Gestation (weeks)	Clinical symptoms	Heart murmur
1	M	2	3.0		Cyanosis	
2	F	38	3.4	41	Arrhythmia, Cyanosis	(±)
3	F	2	2.5		Cyanosis	(-)
4	M	1	2.9	32	Cyanosis, R.D.	(-)
5	F	1	3.9		Cyanosis	
6	M	2	3.6	38	Cyanosis, R.D.	(-)
7	M	1	3.5	38	Cyanosis, R.D.	(-)
8	M	0	2.7	39	R.D., Cyanosis	(-)
9	M	0	2.5	37	Arrhythmia, Cyanosis	(-)
10	M	1	2.9	39	Cyanosis	(-)

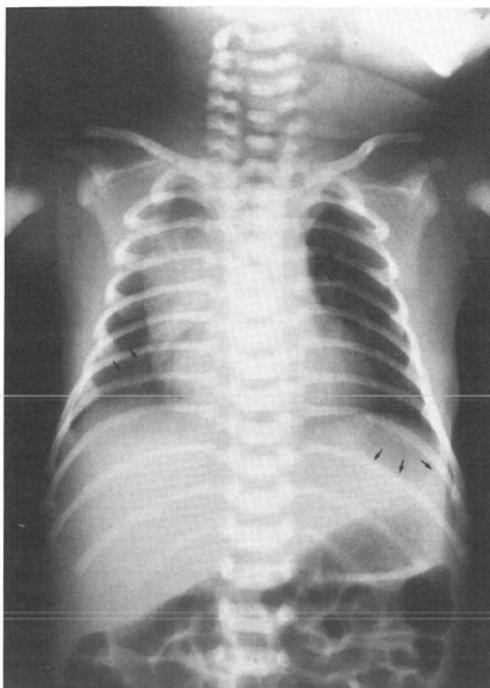
M : Male, F : Female, R.D. : Respiratory distress

Table 2 Radiographic findings in 10 patients with persistent fetal circulation syndrome.

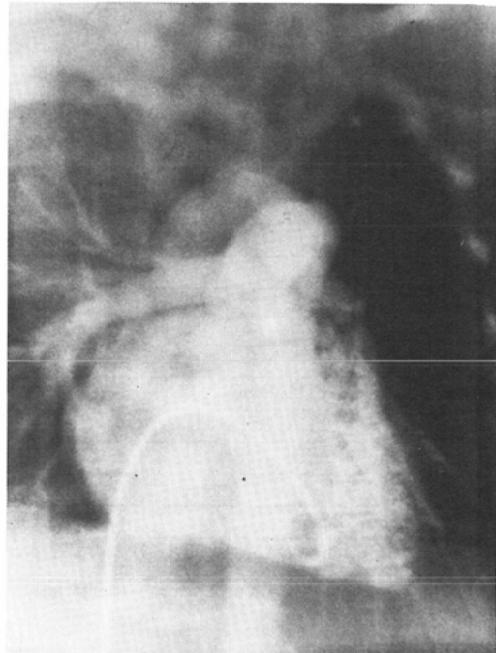
Case	Ductus bump	Cardio-megaly	Cardiac shape	Lung vasculature	Vascular pedicle	Thymic shadow	Lung field
1	(-)	(+)	N	→	normal	(+)	Reticulogranular, Airbronchogram
2	(+)	(-)	N	↑	normal	(-)	Coarse reticular
3	(+)	(-)	N	↑	normal	(-)	Ground-glass
4	(+)	(-)	N	→	normal	(+)	Normal
5	(-)	(-)	A	→	normal	(+)	Normal
6	(-)	(+)	A	→	normal	(-)	Reticulogranular, Airbronchogram
7	(+)	(-)	N	→	normal	(+)	Ground-glass., Hypertranslucency
8	(-)	(+)	N	↑	normal	(+)	Normal
9	(+)	(+)	N	→	normal	(+)	Reticular
10	(-)	(-)	N*	↓	normal	(-)	Granular

N=nonspecific, A=anomalous. N\*=prominent pulmonary arterial segment.

→=normal, ↑=increased, ↓=decreased.



A



B

Fig. 1 Case 7. 37 weeks gestation, boy. Delivered with caesarean section. Soon after birth, he developed cyanosis and tachypnoea with retraction. Physical examination showed a centrally cyanosed child. Cardiac catheterization showed pulmonary hypertension with right-to-left shunt via foramen ovale and ductus arteriosus and revealed no anatomic abnormality. A). A-P chest film at 2 days reveals normal cardiac silhouette, ductus bump (large arrow) and the thymus in the right upper mediastinum. The pulmonary vasculature is within normal range. Ground-glass density with faint air-bronchogram (small arrow) is shown in the bilateral lower lung fields. Hypertranslucency can be noticed in the lateral basal portion of the left lung (small arrow). B). Right ventriculogram demonstrates right-to-left shunt across the ductus arteriosus. The ductus bump in figure I-A corresponds to patent ductus arteriosus in figure I-B. Not only descending aorta, but ascending aorta is also opacified, and the coarctation or the interruption of the aortic arch can be excluded. Significant tricuspid regurgitation is noticed.

動脈管陰影は、生後24時間以内の正常成熟児に認められることがあるといわれる<sup>11</sup>。そこで、いかなる頻度で、これが正常児に出現するかの検討を追加した。対象は、昭和55年度に阪大病院で撮影した生後7日以内の新生児58例の胸部X線像で、心雜音やチアノーゼを示すものは除外している。58例中16例、27.6%に動脈管陰影を認めた(Fig. 2A, B)。なお、成熟児のみでみると34.8%に相当した。

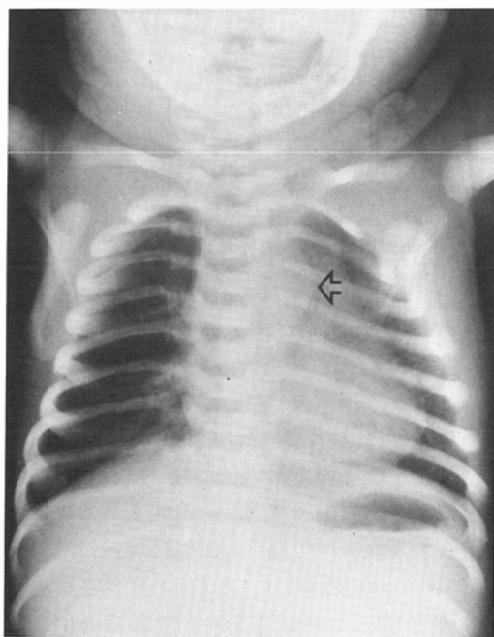
次に生後7日以内にカテーテル検査が行なわれた先天性心疾患16例の胸部単純X線像を、PFC

syndrome のものと対比した(Table 3)。16例中、完全大血管転位が8例(50%)、左右方向短絡疾患2例、肺動脈閉鎖2例、その他4例であった。カテーテル検査は生後平均2.8日に行なわれており、PFC syndrome の平均1.1日(但し症例2を除く)より少し遅れていた。動脈管陰影は2例(症例15, 16)に認めた。心陰影の形状は、左右方向短絡疾患の2例で正常であったが、14例では何らかの異常所見を指摘できた。血管柄は、完全大血管転位の8例中6例で狭かった。胸腺陰影は2例で指摘できた。肺野では、大動脈縮窄を合併した完

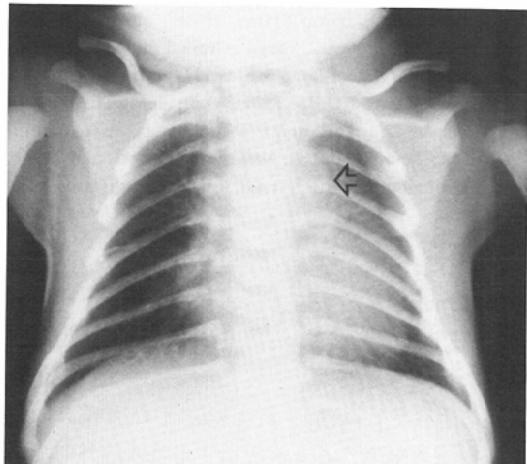
Table 3 Radiographic findings in 16 patients with congenital heart disease.

	Age (days)	Ductus bump	Cardiac shape	Vascular pedicle	Thymic shadow	Lung field
1 TGA	5	(-)	A	↓	(-)	normal
2 TGA	5	(-)	A	↓	(-)	normal
3 TGA, Coarctation	6	(-)	A	↓	(-)	reticular
4 TGA	1	(-)	A	→	(-)	normal
5 TGA	5	(-)	A	↓	(-)	normal
6 TGA	1	(-)	A	↓	(-)	normal
7 TGA	2	(-)	A	↓	(+)	normal
8 TGA	0	(-)	A	→	(-)	normal
9 VSD, ASD	3	(-)	N	→	(-)	ground-glass
10 PDA, ASD, TR, MR	2	(-)	N	→	(-)	ground-glass
11 PAatresia, PDA, VSD	2	(-)	A	↓	(-)	normal
12 PAatresia, PDA, ASD, TR	0	(-)	A	→	(+)	pneumothorax
13 Truncus II ASD	3	(-)	A	→	(-)	normal
14 PS, ASD, TR	1	(-)	A	→	(-)	normal
15 TA(Ia), PDA	4	(+)	A	→	(-)	normal
16 Interruption, PDA, VSD, TR	5	(+)	A	→	(-)	ground-glass

A=anomalous. N=nonspecific, →=normal, ↓=narrow, ↑=wide.



A



B

Fig. 2 Ductus bumps in normal newborn infants. A). Chest radiogram of a two days old term baby delivered with caesarean section. Mild tachypnea continued. Ground-glass density due to residual lung fluid can be noticed in the right lower lung field. The arrow shows the ductus bump. B). Chest radiogram of a term baby on the first day of life. Cyanosis noticed at delivery was disappeared in a short time, but the meconium aspiration syndrome should be ruled out. Cardiothymic silhouette is within normal range. Lung vasculature is slightly engorged and peribronchovascular infiltration is noticed in both basal lungs. The forizontal fissure is thick. These findings are compatible with the resolution process of the lung fluid or the amniotic fluid aspiration syndryme. The arrow shows the ductus bump.

Table 4 Angiocardiographic and physiologic data in 10 patients with persistent fetal circulation syndrome.

Case	Ductal shunt		LVEF. (%)	Others	Pressure (Syst/Diast)				Oxygen of PV (%)
	R-L	L-R			RV.	LV.	PA.	Descending aorta	
1	#	±							
2	±	+			80/4	84/4	80/52		
3	+	+			65/10				57.3
4	#	+			70/8				
5	+	+	50	TR.					
6	+	+	54		65/2	70/4	60/40	50/38	25.2 (# 37.3)
7	#	-	60	TR.	46/10	64/4	40/35	42/36	74.3 (# 98.0)
8	#	+	62		58/8	54/10			
9	#	+	60	TR.	55/3	52/4	50/30	48/32	
10	#	±	56	TR., MR.	90/6	84/56	82/56		

++=equal opacification of the two great vessels.

TR=tricuspid regurgitation, MR=mitral regurgitation.

# = : under 100% oxygen inhalation.



Fig. 3 Case 6. A). A-P chest film at 2 days reveals reticulo-granular shadow with air-bronchogram (arrow). Cardiac shadow is slightly enlarged and pulmonary arterial segment is depressed. Hepatomegaly is also noticed. B). A-P chest film at 4 days old. Reticulo-granular shadow decreased and both lungs show ground-glass shadow. Cardiac shadow and hætatic shadow decreased in size.

全大血管転位 1 例、左右方向短絡疾患 2 例、大動脈弓部欠損 1 例で、スリガラス状陰影を認めた。

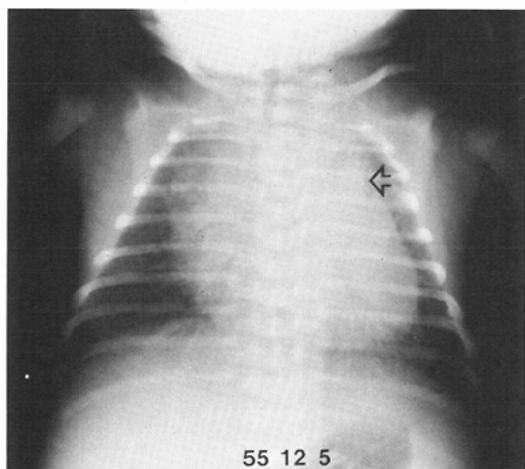
2) カテーテル検査、心血管造影所見 (Table 4)

心血管造影で示された動脈管短絡の程度を、動脈管を介して造影された大血管の濃度によって、短絡を認めないものを (-) とし、両大血管が同濃度に造影されるものを (++) として、4段階に分けた。右左方向短絡は全例に認め、6例で (++)、3例で (+)、1例で (±) であった。左右方向短絡は9例に認め、7例で (+)、2例で (±) であった。両方向短絡を比較すると、6例で右左方向優位、3例で両方向同程度、1例で左右方向優位であった。左室の駆出分画は6例で検討したが、有意の低下は認められなかった。カテーテル検査では、1例 (症例8) で左室拡張終期圧の上昇を認め、1例 (症例7) で体循環収縮期圧の低下を認めた。後者では、動脈管短絡は右左方向のみであった。房室弁の逆流は4例で、三尖弁閉鎖不全を4例に、僧帽弁閉鎖不全を1例に認めた。肺静脈血の検討は肺野に異常な暗影を示した3例で行えたが、うち2例で純酸素吸入による

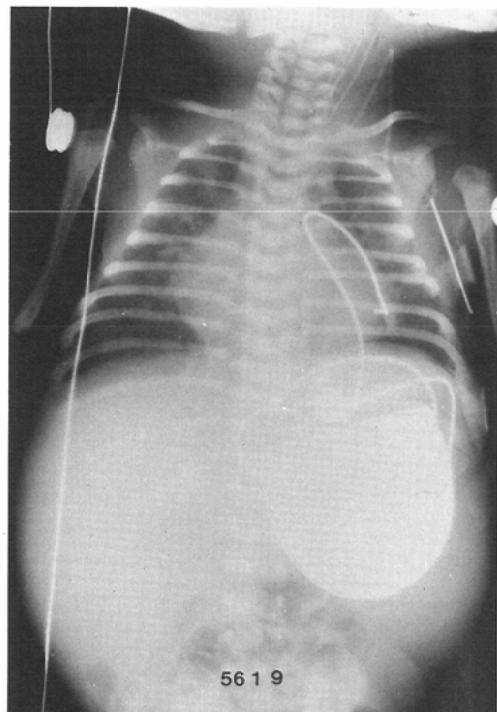
酸素飽和度の改善を認めた。スリガラス状陰影を示した2例 (症例3、7) では、肺静脈血酸素飽和度は57.3%、74.3%であったが、airbronchogram を伴なう網状顆粒状陰影を示した例 (症例6) では、25.2%と著明な低下を示し、純酸素吸入による上昇も軽度であった。

#### IV. 症 例

1) 第1例 (症例6)。在胎38週、生下時体重3.6kg、アプガー指数 (5分) 5点。早期破水があり、分娩は後頭位であった。生下時よりチアノーゼと伸吟を認め、酸素投与で改善しなかった。生後2日にカテーテル検査を施行して PFC syndrome と診断された。生後2日の胸部X線像 (Fig. 3, A) で、両側肺野に airbronchogram をともなう網状顆粒状陰影が見られ、肝臓も腫大してい



A



B

Fig. 4 Case 9. A). A-P chest film at the first day of life reveals reticular shadow in both lower lung fields. Cardiac size is enlarged but cardiac shape is normal. The arrow shows the ductus bump. B). A-P chest film at 35 days. Cardiac shadow is enlarged and lung vasculature shows slight engorgement. The thymic shadow and the ductus bump can not be identified. Wedge shaped density in the right upper lung field may be due to subsegmental atelectasis. Gross hepatosplenomegaly is obvious. Pace-maker is implanted.

る。心陰影は軽度拡大し、左第2弓は陥入している。更に2日後には、心陰影は縮少し、網状顆粒状陰影は減少してスリガラス状陰影となり、肝臓も縮少した(Fig. 3, B)。

2) 第2例(症例9)。在胎37週、生下時体重2.5kg、アプガー指数(5分)8点。在胎時より著明な徐脈(60/分)があり、帝王切開にて出生した。出生時よりチアノーゼ、陥没呼吸、頻呼吸を示し、心電図では完全房室ブロックであった。出生当日にカテーテル検査を行ない、先天性完全房室ブロックおよびPFC syndromeと診断された。出生時の胸部X線像(Fig. 4, A)では、両側中下肺野に網状影が見られる。心陰影は拡大し、ductus dumpを指摘し得る。カテーテル検査および心血管造影では、肺高血圧と三尖弁閉鎖不全、右左方向優位の両方向性動脈管短絡を認めた。左室の駆出分画は60%であった(脈拍数48/分)。生後3日に動脈管結紮術とペースメーカー移植術を施行した。生後35日のX線像(Fig. 4, B)では、心陰影は拡大し、肺血管陰影は軽度増強を示す。なお、本例では著明な肝脾腫が認められたが、これは、患児の抗核抗体が陽性であり、母親に全身性エリテマトーデスの疑があることから、新生児エリテマトーデスによるものと考えられる<sup>2)</sup>。

## V. 考 案

新生児では、肺血管抵抗の減少と卵円孔および動脈管の閉鎖などによる循環動態の変化が、生後2週間程度で完了するが、これは主に生後2日から3日にかけて起こり、動脈管は生後10時間から15時間で機能的に閉鎖する<sup>3)</sup>。出生直後は肺血管抵抗は高く、平均肺動脈圧は平均体循環圧と同じかこれより高いため、生後40分以内の新生児では100%で<sup>4)</sup>、60分以内では50%に<sup>5)</sup>、動脈管を介する右左方向短絡が認められる。1時間を越えると、肺動脈圧は下降して10時間以内に体循環圧のほぼ20%になり、動脈管を介する右左方向短絡は消失する。しかし動脈管の閉鎖以前では、生後2時間以内では新生児の100%で<sup>4)</sup>、15時間以内では85%で<sup>6)</sup>左右方向短絡が認められる。出生直後の肺血管抵抗の低下は、主に肺小動脈の収縮が解除

されることによるものであり、生後2~3日より肺動脈筋層の希薄化がはじまるといわれる<sup>3)</sup>。

PFC syndromeは、1969年にGersonyらが最初に提唱したが<sup>7)</sup>、肺病変を有するものは二次性PFC syndromeとして区分している<sup>8)</sup>。Foxらは、吸引症候群に合併したPFC syndromeの検討を行い、胸部X線像に見られる肺病変の程度と低酸素血症の程度および予後は相関しないことを指摘している<sup>9)</sup>。我々の症例を、肺病変の有無によって分類すると(Table 5)、肺野に異常を認めず

Table 5 Combination of persistent fetal circulation syndrome and other changes

PFC syndrome.....	3 cases
PFC syndrome with pulmonary infiltration.....	5 cases
PFC syndrome with pulmonary infiltration, hyperinflation.....	1 case
PFC syndrome with irregular aeration.....	1 case

Gersonyらの言うPFC syndromeに相当するものは3例であった。二次性PFC syndromeは7例で、そのうち5例に肺野の浸潤影を、1例で浸潤影と肺の過膨張を、1例で肺野の明るさの不均等を認めた。二次性PFC syndromeの7例に見られるこれらの肺野異常自体は、比較的軽度のものであり、正常新生児では殆んど無症状か、または一過性の呼吸障害を示す程度のものであるが、本症においては酸素投与が無効の重症のチアノーゼを示した。PFC syndromeは、成熟新生児にみられるとされているが<sup>7)</sup>、我々の症例でも未熟児は含まれなかつた。これは、肺動脈筋層は胎生期後半に発達し<sup>3)</sup>、満期に近いもの程収縮能が高くなることによると思われる。

Bouerらによると、出生直後よりチアノーゼが明瞭で、胸部X線像で肺血管影の減少や心拡大および胸腺陰影等が見られる場合には、PFC syndromeが強く疑われる<sup>10)</sup>。Silversteinらは、肺血管陰影は軽度増強か正常あるいは減少を示すこともあります、心陰影は正常か軽度の拡大を示したと述べている<sup>11)</sup>。Nielsonらは、心筋障害を合併する

場合には、心拡大と肺血管影のうつ血像を示すとしている<sup>12)</sup>。心機能について、我々の症例では、左室拡張終期圧の上昇と、体循環収縮期圧の低下を各1例に認めたが、これらの症例の左室駆出分画は正常で、心筋障害は軽度であった。PFC syndrome にみられる心拡大の原因として、房室弁の閉鎖不全<sup>11)</sup>や、心筋障害の合併<sup>12)</sup>が挙げられるが、胸部X線像は、これらの合併症や左右の短絡血量等を反映して多彩な所見を示し得るものと考えられる。

我々の症例の胸部X線像では、心陰影は正常または軽度の増大を示し、肺血管陰影は正常または軽度の増強を示すものが殆んどで、血管陰影の減少を示すものは1例であった。房室弁の逆流は4例で認めたが、このうち心拡大を示した例は、完全房室ブロックを伴なった1例であった。心陰影の形は、正常例が多かったが、対照とした先天性心疾患群では何らかの異常所見を示し、正常例は左右方向短絡疾患のみであった。Silverstein らも指摘しているごとく<sup>11)</sup>、ductus bump を半数の症例で認めた。対照とした正常成熟児群では、34.8%に指摘し得たが、先天性心疾患群では12.5%であった。ductus bump は、動脈管開存の可能性と、大血管の位置関係を示唆する有用な所見と考えられた。胸腺陰影は約半数で指摘できたが、先天性心疾患群では、完全大血管転位、肺動脈閉鎖各1例(12.5%)にのみ認められた。10例中7例で二次性 PFC syndrome として、肺野に浸潤影や明るさの異常を認めたが、先天性心疾患群で見られた肺野の異常所見は、肺浮腫によるスリガラス状陰影であり、前者で下肺野に強いのに対し、後者では肺門周囲部に強く、像をやや異にして区別可能と思われた。

我々の症例では、本症に特徴的なX線像は、生後7日以内にカテーテル検査が行なわれたチアノーゼ性先天性心疾患と比較して、異常所見に乏しく、正常心陰影又は軽度の心拡大や、正常の広さの血管柄、胸腺陰影、ductus bump などが見られた。二次性 PFC syndrome の場合には、肺野に軽度の浸潤影や明るさの異常を示した(Table 6)。

Table 6 Radiographic findings of persistent fetal circulation syndrome

- 1) Ductus bump
- 2) Nonspecific cardiac configuration
- 3) Normal width of vascular pedicle
- 4) Thymic shadow
- 5) Abnormal pulmonary densities and/or abnormal hypertranslucency of lung field

## VI. 結 語

PFC syndrome 10例について、胸部X線像と心臓カテーテル検査および心血管造影所見を検討した。胸部X線像については、生後7日以内にカテーテル検査を施行した先天性心疾患16例および正常新生児58例と比較した。10例中7例で、肺に浸潤影または明るさの異常を示したが、心筋障害をともなうものは無かった。肺野の異常は、正常新生児では、無症状か、または軽度の呼吸障害を示す程度の、軽度のものであるが、これらの症例では PFC syndrome を合併して重症のチアノーゼを示したものと考えられる。PFC syndrome の胸部X線像として、先天性疾患を示唆する所見に乏しく、非特徴的で、ductus bump や正常の心陰影および血管柄、胸腺陰影などが挙げられ、肺野の異常所見と共に、先天性心疾患との鑑別に有用と考えられた。

(本論文の要旨は、第40回日本医学放射線学会において発表した。稿を終るに当り、御校閲くださいました大阪大学教授重松康先生に深謝いたします)。

## 文 献

- 1) Wesenberg, R.N.: The newborn chest. pp. 18—19, 1973, Harper & Row, Hagerstown, Maryland.
- 2) 河野寿夫、内藤達男：先天性サイトメガロウイルス感染と新生児エリトマトーデスを合併した新生児の1例。小兒科臨床, 33: 2580—2385, 1980
- 3) Rudolph, A.M.: The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease. Circulation, 14: 343—359, 1970
- 4) Gessner, I., Krovetz, L.J., Benson, R.W., Prystowsky, H., Stenger, V. and Eitzman, D.V.: Hemodynamic adaptations in the newborn infant. Pediatrics, 36: 752—762, 1965

- 5) Saling, E.: Neue untersuchungsergebnisse über den Kreislauf des Kindes unmittelbar nach der Geburt. Arch. Gynäk., 194: 287—306, 1960
- 6) Emmanouilides, G.C., Moss, A.J., Duffie, E.R. and Adams, F.H.: Pulmonary arterial pressure changes in human newborn infant from birth to 3 days of age. J. Pediatrics, 65: 327—333, 1964
- 7) Gersony, W.M., Duc, G.V. and Sinclair, J.C.: "PFC" syndrome (persistence of the fetal circulation). Circulation, Supplement III to Circulation 39 and 40, 1969
- 8) Gersony, W.M.: Advances in Heart Disease. pp. 79—86, 1980, Grune & Stratton, New York
- 9) Fox, W.W., Gewitz, M.H., Dinwiddie, R.,  
Drummond, W.H. and Peckham, G.J.: Pulmonary hypertension in the perinatal aspiration syndromes. Pediatrics, 59: 205—211, 1977
- 10) Bauer, C., Tsipuras, D. and Fletcher, B.D.: Syndrome of persistent pulmonary vascular obstruction of the newborn, roentgen findings. Am. J. Roentgenol., 120: 285—290, 1974
- 11) Silverstein, E.F., Ellis, K., Gasarella, W.J., Steeg, C.N. and Gersony, W.M.: Persistence of the fetal circulation; radiologic consideration. Am. J. Roentgenol., 120: 285—290, 1974
- 12) Nielson, H.C., Riemenschneider, T.A. and Jaffe, R.B.: Persistent transitional circulation. Radiology, 120: 649—652, 1976