

Echocardiographyによる d型大血管転換症の診断

Echocardiographic diagnosis of d-transposition of the great arteries

長井 靖夫
小松 行雄
厚地 良彦
中村 憲司
渋谷 実
高尾 篤良
広沢弘七郎

Yasuo NAGAI
Yukio KOMATSU
Yoshihiko ATSUCHI
Kenji NAKAMURA
Minoru SHIBUYA
Atsuyoshi TAKAO
Koshichiro HIROSAWA

Summary

Echocardiographic analysis was performed in 32 cases of d-transposition of the great arteries proved by both angiocardiography and operation.

To obtain the various anatomical informations of d-transposition of the great arteries, three directions of M-mode scan were employed as follows:

- 1) M-mode scan between the pulmonary artery and the aorta
- 2) M-mode scan between the pulmonary artery and the mitral valve
- 3) M-mode scan between the aorta and the tricuspid valve

M-mode scan of direction 1) shows the aortic valve is located rightward, superiorly, and anteriorly to the pulmonary artery in 9 cases and both great arteries were recorded in parallel in 23 cases as reported by Dillon et al. M-mode scan of direction 2) shows mitral-pulmonary fibrous continuity and pulmonary artery originates from the left ventricle.

M-mode scan of direction 3) shows the discontinuation between the aortic and tricuspid valve which are separated by subaortic conus, and the aorta originates from the right ventricle.

It is possible to diagnose d-transposition of the great arteries and moreover to differentiate double outlet right ventricle and Taussig-Bing heart from d-transposition of the great arteries with these three directions of M-mode scan.

Key words

echocardiography
d-transposition of the great arteries
M-mode scan
subaortic conus

東京女子医科大学 日本心臓血圧研究所
東京都新宿区河田町10 (〒162)

The Heart Institute Japan, Tokyo Women's Medical
College, Kawada-cho 10, Shinjuku-ku, Tokyo, 162

はじめに

先天性心疾患における echocardiography (以下 UCG と略す) の有用性はよく知られ, 外来診断, カテーテル前診断に重要な位置を占めている. d 型大血管転換症の UCG 所見は Dillon ら¹⁾により報告されているが, 両大血管が前後方向に記録できるということのみで, d 型大血管転換症の十分な解剖学的所見をとらえていない. 我々は d 型大血管転換症 32 例を経験し, 23 例において Dillon らの示す所見が得られたが, 9 例は両大血管が同一ビームの中に前後方向に記録できなかった. この 9 例は UCG から大動脈弁は肺動脈弁よりも右前上方に位置することが知られたが, 心血管造影と手術にてもその位置関係が確認された. 我々は動脈と肺動脈間, 肺動脈と僧帽弁間, 大動脈と三尖弁間の 3 方向の M-mode scan をおこない, UCG からも d 型大血管転換症の解剖学的諸関係の表現が可能であったので, 両大血管が前後方向に記録されなかった症例を, 両大血管が正常位置関係にある症例と対比させて報告し, 両大血管右室起始症との鑑別について検討した.

症例と装置

症例は 20 日から 5 才までの d 型大血管転換症 32 例で, 全例心血管造影と手術で診断が確認されている. UCG 装置は三栄測器の Ultrasonic cardiograph WM-09 を使用した. echo 信号は NEC PSU 201 の Scanconverter にメモリーさせ, これをテレビに表示して 35 ミリカメラで写真記録した. 超音波の繰返しパルスは 500cps, トランスデューサーは直径 0.86cm, 2MHz のものを使用した. M-mode scan は①大動脈と肺動脈間, ②肺動脈と僧帽弁間, ③大動脈と三尖弁間の 3 方向でおこなった. ここでは 5 才の d 型大血管転換症兼心房中隔欠損症で Mustard の手術をうけた症例を呈示し, 正常例と対比しながら検討する. Figure 1 はこの症例の右室造影と左室造影の心血管造影所見である. 大動脈は解剖学的右室から起始し, 肺動脈は解剖学的左室から起始している.

大動脈弁下部には円錐筋部があり, 大動脈弁は右前上方に, 肺動脈弁は左後下方に位置していた. 心血管造影所見でも, 手術台上でも明らかであるが, これらの症例は水平面での心軸の時計方向回転のあることを示している.

Scan の方向 (Figure 2)

大動脈弁が肺動脈弁よりも右前上方に記録された 9 例では, 大動脈と肺動脈間の M-mode scan の方向は右上方から左下方にむいていた. これは大動脈弁下部には円錐筋部があり, 大動脈は右前方の心室 (右室) から起始し, 肺動脈弁下部には円錐筋部はなく, 肺動脈は左後方の心室 (左室) から起始するためである. 従って, 残りの 23 例のように, 両大血管が前後方向に位置すれば, 同一ビーム内に両大血管が前後方向に記録されてくる. 逆に両大血管が正常位置関係にある場合は肺動脈弁下部円錐筋部の存在のため肺動脈弁は大動脈弁よりも左前上方に位置するので, scan の方向は左上方から右下方にむいてくる. 肺動脈と僧帽弁間の M-mode scan では, 両大血管が正常位置関係にある場合の大動脈と僧帽弁間の M-mode scan の時の方向と類似している. 大動脈と三尖弁間の M-mode scan では, 本症の心臓が水平面で時計方向回転を示すことが多いので, 三尖弁は正常の場合よりも左方にあることが多く, scan の方向はやや左方にむいてくる. また, 両大血管が前後方向に記録される場合には, 三尖弁と僧帽弁がほとんど前後方向に記録されてくる.

UCG 所見

Figure 3 は胸骨左縁第 3 肋間から得られた UCG で, A は両大血管が正常位置関係にある場合で, 肺動脈から大動脈方向へと scan して得られた UCG である. 肺動脈弁からの scan の方向は右下方にむかっている. 図の左上方には肺動脈が記録されているが, 肺動脈前壁は記録されず, 肺動脈弁とその後方に echo が強く幅広い肺動脈弁下部円錐筋部が記録され, 右下方に scan してゆくと, 大動脈と大動脈弁が記録されてきた. 大動脈は肺動脈より後方に記録されている. scan の方向

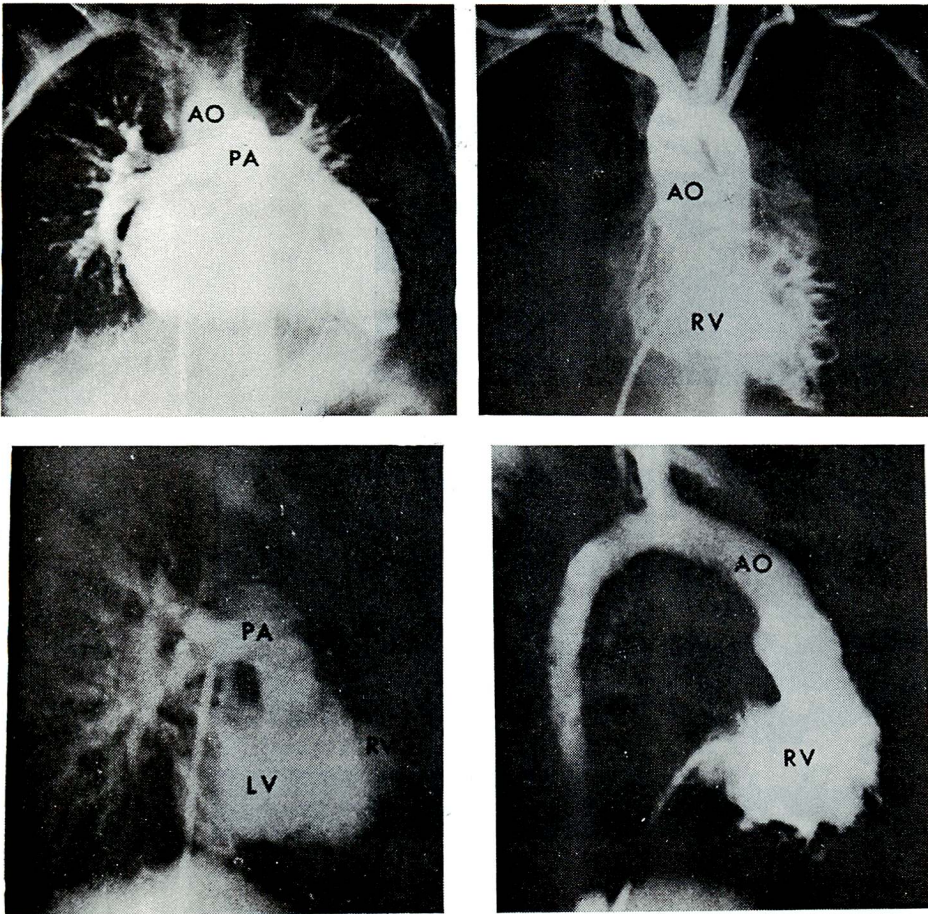


Figure 1. Angiocardiography

AO: aorta, PA: pulmonary artery, RV: right ventricle, LV: left ventricle

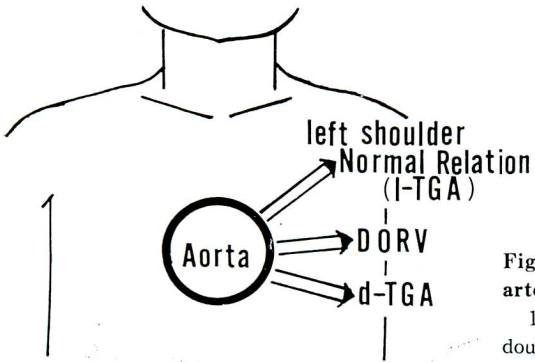


Figure 2. M-mode scan from the aorta to the pulmonary artery: an aid to the diagnosis of the great arteries

l-TGA: levo-transposition of the great arteries, DORV: double outlet right ventricle, d-TGA: dextro-transposition of the great arteries

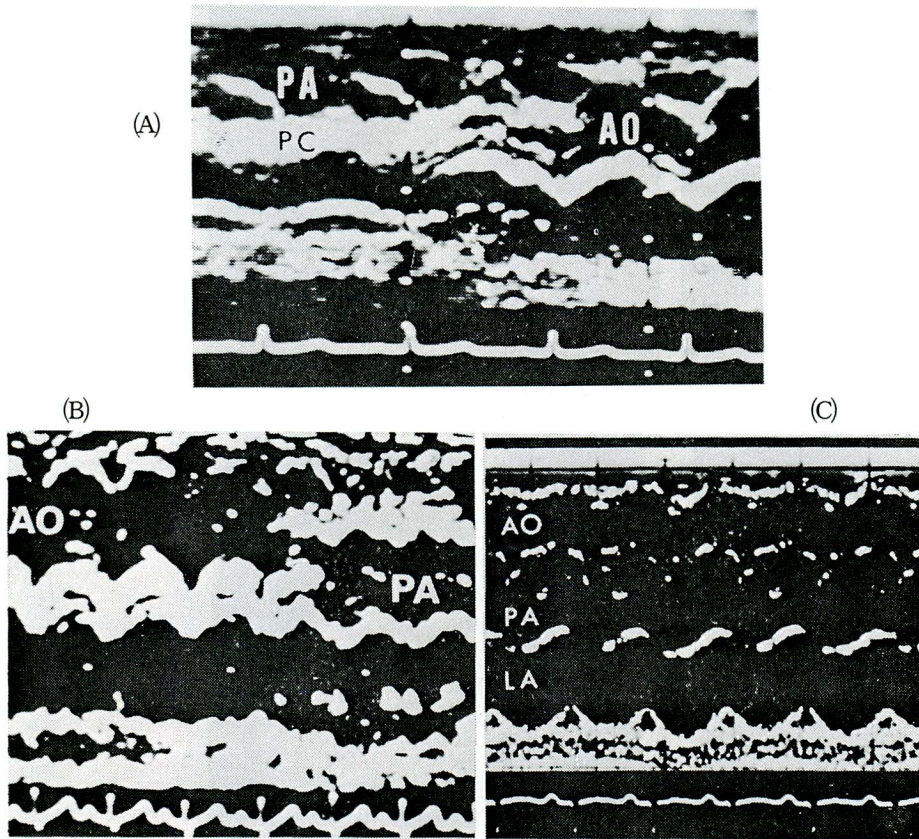


Figure 3. M-mode scan between the pulmonary artery and the aorta

A: normal, B: d-transposition of the great arteries, C: d-transposition of the great arteries. PA: pulmonary artery, PC: subpulmonary conus, AO: aorta, LA: left atrium

と两大血管の前胸壁からの位置から、肺動脈弁は左前上方、大動脈弁は右後下方に位置することがわかる。Bは Figure 1 の症例の UCG で、大動脈から肺動脈への scan の方向は左下方をむいていた。B の左上方には大動脈が記録され、肺動脈は右下方に記録されている。scan の方向と两大血管の位置から大動脈は右前上方、肺動脈は左後下方に位置していることがわかる。大動脈後壁の echo が厚く記録されている部分は、大動脈弁下部円錐筋部の一部を記録していると思われる。C は Dillon らが示したと同様の d 型大血管転換症の所見で两大血管が前後方向に記録されている。

Figure 4 は肺動脈と僧帽弁間を胸骨左縁第 4

肋間から M-mode scan して得られた UCG で、A は两大血管が正常位置関係にある場合で、肺動脈から僧帽弁への scan の方向はやや左下方をむいている。図 A の左方には肺動脈が記録されているが肺動脈前壁は記録されず、肺動脈弁とその後に肺動脈弁下部円錐筋部が記録されている。僧帽弁方向へと scan してゆくと、肺動脈弁下部円錐筋部の上方から心室中隔が、下方から僧帽弁が記録されてきている。肺動脈後壁は心室中隔より前方にあり、UCG 上これは肺動脈が右室起始であることを示している。B は Figure 1 の症例の UCG で、僧帽弁から肺動脈の方向へと scan している。scan の方向は正常位置関係の場合よりも

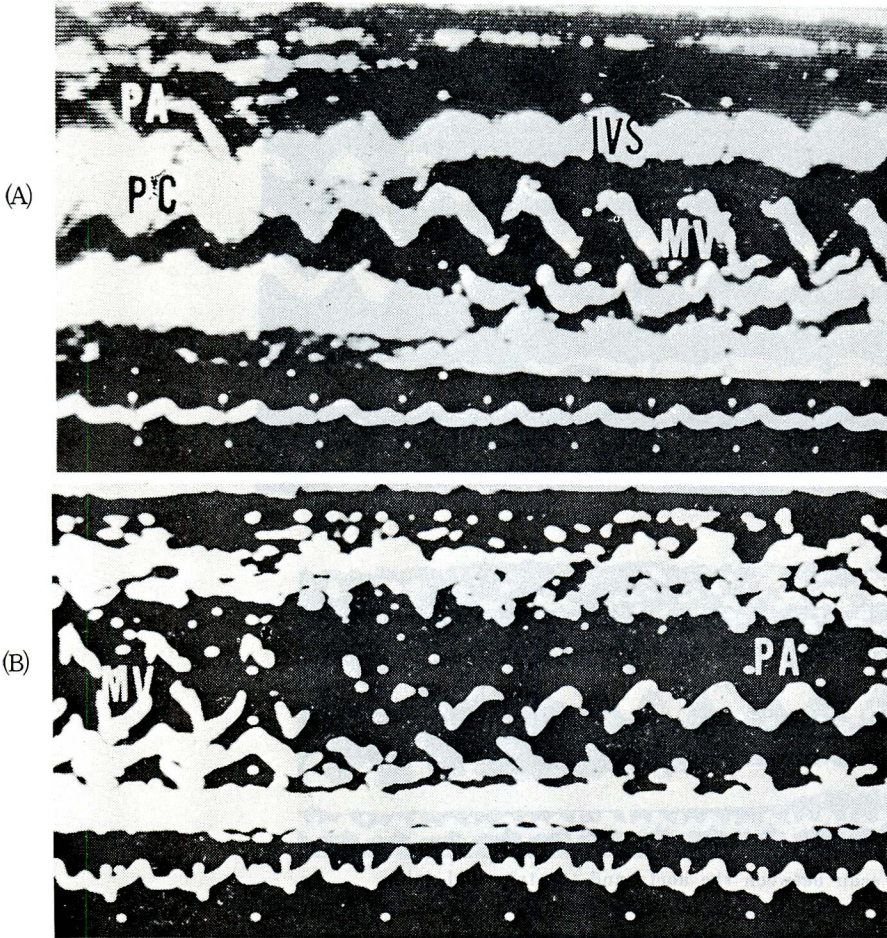


Figure 4. M-mode scan between the pulmonary artery and the mitral valve
 A: normal, B: d-transposition of the great arteries, PA: pulmonary artery,
 PC: subpulmonic coarctation, IVS: interventricular septum, MV: mitral valve

やや内側をむいている。Bの左方には心室中隔とその後方に僧帽弁が記録されている。肺動脈方向へと scan してゆくと、心室中隔は肺動脈前壁へ、僧帽弁前尖は肺動脈後壁へと続いている。これは両大血管が正常位置関係にある場合の僧帽弁と大動脈間を M-mode scan して得られる所見と同様で、肺動脈が左室起始であることを意味している。また、僧帽弁前尖と肺動脈後壁との間には、echo が強く幅広く記録される弁下部円錐筋部の所見はなく、僧帽弁前尖と肺動脈弁とは線維性連続があるといえる。

Figure 5 は大動脈と三尖弁間を胸骨左縁第 4 肋間より M-mode scan して得られた UCG で、Aは両大血管が正常位置関係にある場合で、大動脈から三尖弁方向への scan は右下方をむいていた。Aの左方には三尖弁と、その後方には心房中隔が記録されている。大動脈方向へと scan してゆくと、三尖弁は大動脈前壁へ、心房中隔は大動脈後壁へと移行している。Bは Figure 1 の症例の UCG で大動脈から三尖弁へと scan をしている。scan の方向は両大血管が正常位置関係にある場合よりもやや左方をむいていた。Bの左方に

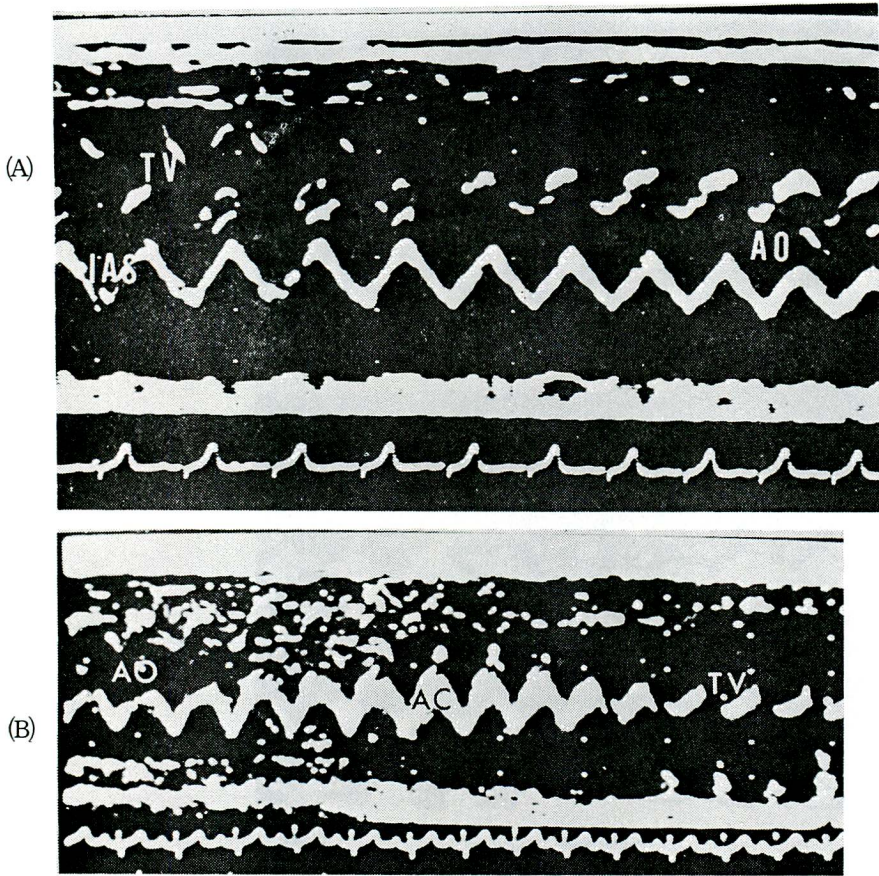


Figure 5. M-mode scan between the aorta and the tricuspid valve

A: normal, B: d-transposition of the great arteries, TV: tricuspid valve, IAS: interatrial septum, AO: aorta, AC: subaortic conus

は大動脈が記録されている。三尖弁方向へとscanしてゆくと、大動脈後壁からechoが強く幅広く記録される大動脈弁下部円錐筋部を介して三尖弁が記録されてくる。大動脈弁下部円錐筋部が出現すると大動脈前壁は消失している。大動脈弁下部円錐筋部と三尖弁はほぼ同じ深さに記録されている。心房中隔は記録されていない。

Figure 6 は心房中隔欠損のない他のd型大血管転換症の三尖弁から大動脈方向へM-mode scanして得られたUCGで、三尖弁の後方に心房中隔が記録され大動脈弁下部円錐筋部へと移行している。この所見はd型大血管転換症に共通する所見で大動脈が右室起始であることを意味すると考え

られる。大動脈弁下部円錐筋部が存在するので三尖弁と大動脈弁間には線維性連続がないといえる。

考案

我々は32例のd型大血管転換症を経験した。そのうち、Dillonらの示すように両大血管が前後方向に記録できたのは23例であった。両大血管が前後方向に記録できなかったのは、大動脈弁が右前上方、肺動脈弁が左後下方に位置している9例であった。d型大血管転換症では大動脈は右室から起始し、肺動脈は左室起始で、大動脈弁下部円錐筋部があり三尖弁と大動脈弁とは線維性連続はなく、肺動脈弁下部円錐筋部は存在しないため、肺

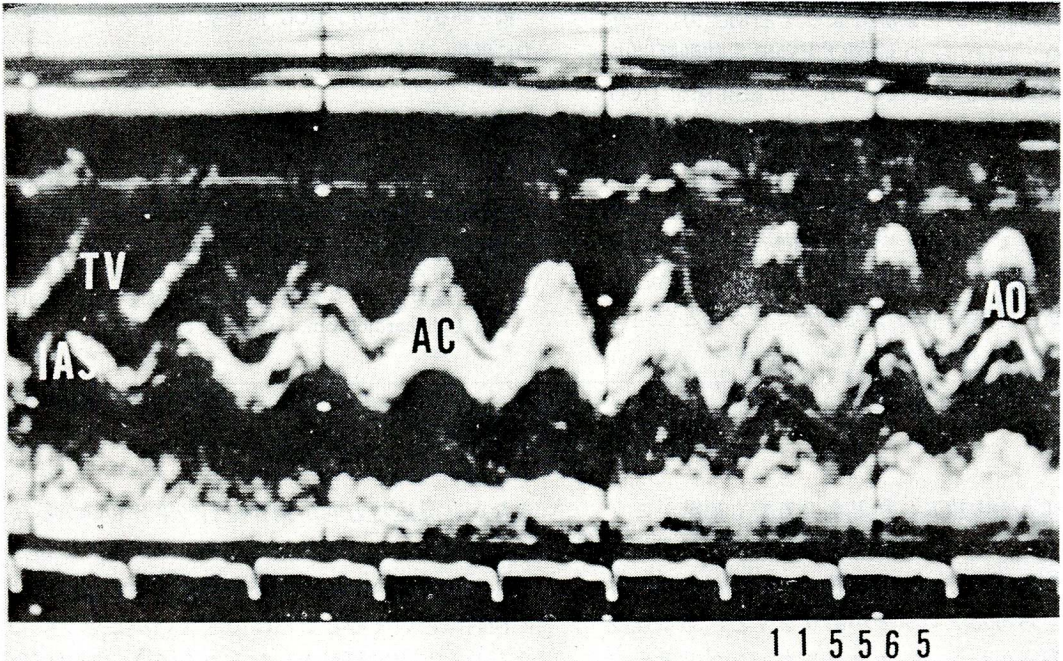


Figure 6. M-mode scan between the tricuspid valve and the aorta

TV: tricuspid valve, AC: subaortic conus, AO: aorta, IAS: interatrial septum

動脈弁と僧帽弁前尖とは線維性連続がある。従って大動脈弁は肺動脈弁よりも右前上方あるいは前上方にある、などの解剖学的所見がある。これらの解剖学的諸関係を UCG 上から考えると、Figure 3 Bでは大動脈は右前上方、肺動脈は左後方に位置することが示され、Figure 4 Bでは動脈は左室起始で弁下部円錐筋部はなく、肺動脈肺弁と僧帽弁前尖とは線維性連続があることが分る。また Figure 5 Bでは、大動脈は右室起始で大動脈弁下部円錐を有し、三尖弁と大動脈弁とは線維性連続がないことが示されている。すなわち大動脈と肺動脈間、肺動脈と僧帽弁間、大動脈と三尖弁間の3方向の M-mode scan をおこなうことにより、上記の d 型大血管転換症の解剖学的諸関係を UCG からも表現が可能であることが示されている。大動脈と肺動脈が弁下部円錐筋部を含まない位置で、しかも弁を含む位置で記録される時、その UCG 上の鑑別は壁の振幅の大小からも可能と思われた²⁾。

厳密に言えば、UCG からは左右両心室の区別、三尖弁と僧帽弁の区別は現在では不可能であるが、心電図、心音図、胸部 X線写真などを参考とすれば、実際の症例の鑑別診断には問題がなくなると考えられる。

兩大血管右室起始症との鑑別は Figure 2 で示した scan の方向、すなわち、大動脈と肺動脈弁下部には円錐筋部があり、大動脈弁と肺動脈弁はほぼ同じ高さにあるため、大動脈弁から肺動脈弁への scan の方向はほぼ水平に左方をむくこと、肺動脈と僧帽弁間の M-mode scan から肺動脈弁下部円錐筋部を証明することで可能であり、兩大血管右室起始症から大血管転換症までの一連の心奇形の UCG 上の診断は、肺動脈の騎乗の程度から推定が可能であろう。

結 語

我々は32例の d 型大血管転換症を経験し、そのうち23例は Dillon らの示す所見が得られたが、

9例は大動脈弁が肺動脈弁よりも右前上方に位置していた。これらの症例は大動脈と肺動脈間の M-mode scan をおこない、その位置関係を UCG から知ることができた。また肺動脈と僧帽弁、大動脈と三尖弁間の M-mode scan をおこない d 型大血管転換症の解剖学的諸関係を UCG から表現が可能であることを示し、両大血管右室起始症との鑑別点についてふれ、UCG が先天性心疾患の診断に非常に有用な検査法であることを述べた。

稿を終るにあたり、UCG 検査室、足立文子氏の御協力に感謝いたします。

文 献

- 1) Dillon JC, Feigenbaum H, Konecke LL, Keutel J, Hurwitz RA, Davis RH, Chang S: Echocardiographic manifestations of d-transposition of the great vessels. *Amer J Cardiol* 32: 74-78, 1973
- 2) 長井靖夫, 小松行雄, 厚地良彦, 中村憲司, 渋谷実, 高尾篤良, 広沢弘七郎: Taussig-Bing heart の Echocardiogram. *心臓* 7: 331, 1975

討 論 (司会: 藤井諄一)

平田 (九大中放): 私どもの方でも福重がこういう疾患についての UCG 所見を発表しておりますが、2つほどポイントを教えていただきたいのです。もちろんアンジオがありますと、ある程度奇形の内容がわかってエコー स्क্যানがしやすいわけですが、そういうものがない場合に、肺動脈弁と大動脈弁の鑑別の仕方、三尖弁と僧帽弁の鑑別の仕方、それが非常にむずかしいのじゃないかと思うわけです。實際上、こういう症例は blue baby で生まれて、すぐに診断上の意見を求められることがあるわけで、エコーはむしろアンジオの前にやって診断をつける。つまり奇形が疑われるので、本来ならアンジオグラフィだけれども、それに代わるものというような形で UCG が使われるケースが非常に多いわけですね。ですから今いった弁の鑑別がわかりますと、臨床的に非常に価値が出てくると思うのですけれども、何か参考意見がありましたらと思いますが。

演者 (長井): 両大血管の鑑別の方法は、この間、7月の小児循環器研究会のときに発表したのですけれども、両大血管が前後方向でなくて、別々に前壁も含めて全部記録されたのが13例ほどあるのです。そのうち9例が d 型の大血管転換症例、あとは両大血管右室起始症、それから Taussig-Bing heart なんですけれども、正常例ですと、いまの器械では肺動脈前壁がどうしてもよく記録で

きない。見込む方向が胸骨左右の第3肋間からなんですけれども、どうしても弁下部円錐と肺動脈弁しか記録されないことが多くて、そちらのほうの検討は、いまのところはできないかと思うのです。しかし両方記録されたところでは、振幅が全部大動脈のほうのが大きかったです。ですから、実際にほんとうにそうなのかといわれると、ちょっとむずかしい問題がいろいろあると思うのですけれども、いま、詳細な検討は抜きにして、そういうふうに記録される症例では、そういうのが一応いえるのじゃないかというふうに思います。それから、CHD で conotruncal anomaly のときには、大体 Fallot、それから DORV、Taussig-Bing、d-TGA、l-TGA と、1つの loop に入ってくるものですから……。

平田: そうですね。Fallot 型ではないということとははっきりいえそうでしょう。

演者: はい。

平田: blue baby UCG でまず第1段階にいえることは、それが Fallot 型ではなさそうだとしたことじゃないかと思うのですけれども。

演者: 両大血管の鑑別の方法ですが、最初のころは Feigenbaum のいっているように、両大血管が前後方向に記録されたのだということで、いろいろやったのですけれども、どうもそういうふうに記録されないものも幾つか出てきています。

ほかにも発表しているのですけれども、鑑別法の 1 つは M-mode scan を两大血管の間でやると、いろいろなことがわかる。左室の容積負荷、正常な場合、large L-R shunt、それからいま云った D ORV など、スキンの方向でわかりそうだと思います。それから房室弁の区別ですが、三尖弁の位置が、右室の容積負荷でなくて、圧負荷の場合とか、左室が大きくなってくると、正常よりだいぶ変わってくるのですね。反時計回転になりますから、ひどいときは三尖弁と僧帽弁が前後方向に記録されてくるということもあります。そういうことで、ほんとうは前にある大血管が右室から出ているか、左室から出ているか、それから、三尖弁と僧帽弁の区別、そういうことは UCG では不可能だと思います。でもそれはアンジオをやってもいつも問題になって、たとえば trabeculation があるとか smooth だということ、右室と左室の区別をしていますけれども、これはいまの UCG の方法では無理だと思います。何でも UCG で全部解決しようと、われわれはやっているのですけれども。

町井 (三井記念病院循環器センター) : いまの説明を聞いていてよくわからなかったのですが、もう 1 回、大動脈と肺動脈は UCG だけでみわけられるのか、みわけられるとしたらこの点であるというのをちょっと簡単に述べていただきたい。いろいろいわれたのですが、どうもどっちかよくわからなかったのですが。

演者 : 二番目のスライドをもう 1 度出していただけですか。われわれは解剖学を基準にしてスキンの方向を考えて、こうすればこういう所見が出るのだという確認の上に、それが合うか合わないかということで、いままで CHD のエコーを検討してきたのです。それで d-TGA の場合には大動脈の弁下部円錐があるものですから普通よりも上にきて、肺動脈の弁下部円錐はないものですから、後のほうに肺動脈が出てくることが多いのです。通常ですと肺動脈が前の方向にきて肺がそこにかぶってきますから、なかなか肺動脈を記

録することがむずかしいですし、いまの UCG の器械では前壁とか、非常に胸壁に近いところの解析がむずかしいものですから、いまのところそちらのほうの検討はしていません。大動脈と肺動脈の間のスキンの方向は、いまデータ集めていますけれども、大動脈を基準にして考えれば、こちらにいくと MI とか、それから PDA とかいう症例が多いし、正常ではこちらの方向を向きます。large L-R shunt ではこちらにきますけれども、ほかの右室の内腔とか、それから右室流出路とか、中隔の位置とか、何かを鑑別すれば large L-R shunt でも、心房の前のところまでに shunt があると疾患と、心房のレベルでの shunt それから肺動脈のレベルでの shunt は、大体 scan の方向からわかるのじゃないかということを考えております。こちらの方向ですと肺があまりかぶってきませんので、肺動脈と大動脈というのは、普通よりも記録されやすく、前壁と後壁も記録されやすくなっているのだと思います。それで胸壁からある程度離れることが多いものです、胸壁に近いようなところでいまままで記録されたのが胸壁から離れますから、两大血管が記録されやすくなっていく。その記録された 13 例を検討してみると、全部大動脈の壁の振幅が肺動脈の壁の振幅よりも、比べてみると大きいということがデータとして出てきているのです。実際、ほんとうにそうなのかどうか、大動脈か、肺動脈かという区別はいまの UCG では困難かと思えます。

町井 : 要するに困難ということですね。

演者 : そういうことです。

町井 : それをお聞きしたかったのです。

演者 : でも、実際の臨床例で合わせると、まず間違っていないのです。ですから、意味があることだと思います。この内容はいま話してしまったのですけれども、こんどの超音波研究会に出す予定です。

永田 (阪大第 1 内科) : 1 つ教えていただいたのですけれども、弁下部円錐は線維性の連続のあるなしで定められたとおっしゃるのですけれども

長井, 小松, 厚地, 中村, 渋谷, 高尾, 広沢

も, 肺動脈から僧帽弁へ移るところのエコーで PC と書いてあるところがそれにあたるだろうと思うのですけれども, それはエコーの幅が広いというので同定されたのでしょうか.

演者: 大動脈弁と僧帽弁の連続性は, Chesler が書いておりますけれども, それによりますと, D 点が大動脈の後壁よりも下がっているということです. われわれも最初はそうだと思って, 相当しつこくやってみたのですけれども, 左室拡大が強い例では必ずそういう例が出てくるのです. ですからそれは continuity の有無の評価にはならないのだと考えました. 最近では機械もよくなって, 幅が広くてエコーがコンスタントに出てくるのです. これは筋肉の塊として出てくるのだというふうに理解していますけれども, それがある程度弁下部にあれば, いまはこういうエコーがよく出てきております. この内容は「心臓」に投稿したのですけれども, この弁下部円錐があるということは, 弁と弁の間にこういう muscle 塊が証明されますと, いえるのだというふうに考えております.

永田: そのエコーの特徴は, エコーの幅が部厚いということなんですね. 動きとか, そういうことではなくて.

演者: 症例によってだいぶ違うと思うのですけれども, 心臓がうんと大きくなってくれば, 当然動きは胸腔内で制限されますから, 動きはうんと小さくなってきます. 23才の DORV で75%ぐらいの心拡大例では, こういう動きはフラットになっておりました. ですから, これの動きがあるなしというのは, 弁下部円錐だからというのではなくて, 心外性因子, 血流の問題, 心臓が何を支点にして動いているのかということと, それからそれに向かってあてるビームの方向がどれだけどういう方向にあるかということとか, いろいろなことを考えないといけないと思うのです. ですが, 簡単にいえばエコーが強くて幅広いということですよ.

永田: そうしますと, DORV のときにも同様の所見が認められたということなんですね. それからもう1つ, 線維性の連続のあるなしと, conus の存在とは1対1の関係であるというふうに理解していいわけですか.

演者: UCG というのは非常にグローブなものですから, 病理学者が実際目で見て, 切片切って, ここにあるなしという場合のものとはだいぶ違ってくると思うのですけれども.