

# ウル奇形の1例：ことに その超音波学的検討

# Echocardiographic findings of Uhl's anomaly: Report of a case

相沢 一徳  
青木 孝直  
相沢 義房  
朱 敏秀  
佐藤 広則  
田村 康二  
松川哲之助\*

Kazunori AIZAWA  
Takanao AOKI  
Yoshifusa AIZAWA  
Toshihide SHU  
Hironori SATO  
Kohji TAMURA  
Tetsunosuke MATSUKAWA\*

### Summary

A 25 year-old male with Uhl's anomaly was studied by echocardiography. The diagnosis was proved by autopsy. The echocardiographic examination showed a greatly dilated right ventricular cavity, the normally located tricuspid valve, prolonged Q-Tc time (delayed tricuspid valve closure), and paradoxical septal motion. However, giant tricuspid valve motion was not recorded. Due to massive pericardial effusion, the anterior right ventricular wall was obtained as two echo layers. It was 2 mm in thickness which was thinner than normal. These findings suggested that echocardiography may be useful in the diagnosis of Uhl's anomaly.

### Key words

Uhl's anomaly      Ebstein's anomaly      Echocardiography      Pericardial effusion      Paradoxical  
septal motion      Right ventricular anterior wall thickness

検でも確認したので、若干の考察を加え報告する。

### はじめに

Uhl's anomaly, すなわち右室心筋の先天性形成不全は、1952年 Uhl<sup>1)</sup> がはじめて報告しており、きわめてまれな疾患で、その病因もはっきりとはわかっていない。臨床的に診断されることは少なく、多くは剖検または Ebstein's anomaly として手術されたときに診断されている。本例は生前に診断し、超音波検査法による所見をも得、剖

### 症 例

25歳男子、家族に先天性心疾患はなく、正常分娩で、発育は心身ともに全く正常であった。10歳時初めて心拡大と心電図の異常を指摘され、このころより顔面に浮腫が出現し、17歳以後肝腫大も認められ、心筋症の診断で運動制限をしてきた。21歳(1970年)で心臓カテーテル検査を受けてお

新潟大学医学部 第一内科  
\*同 第二外科  
新潟市旭町 1 (〒 951)

The First Department of Internal Medicine, \*The Second Department of Surgery, Niigata University School of Medicine, Asahimachi 1, Niigata, 951

Presented at the 13th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Tokyo, September 25-26, 1976

Received for publication October 31, 1976

り, 以後当科入院まで, 4回の頻脈発作を除細動器にて洞調律にもどされてきた。1974年11月28日不整脈による動悸のため当科に入院した。

入院時現症: 身長 170 cm, 体重 62 kg, 血圧 114/80 mmHg, 肝臓は触れず, 下肢浮腫やチアノーゼも認められず, 指先はバチ状ではないが暗赤色であった。

胸部レ線像 (Fig. 1) では, 心胸郭比 67% で, 右第2弓と左第3弓の突出が著明であり, 斜位で胸骨下腔は狭く, 肺血管陰影の減少が認められた。

心電図 (Fig. 2) では, 心拍数 83/分, 低電位差で洞調律, 前額面 QRS 平均面積ベクトルは  $+165^\circ$ , PQ 間隔 0.22 秒,  $V_1$  で Qr pattern と肺性 P を示した。

心音図, 心機図 (Fig. 3) では, I 音の減弱と II 音大動脈弁成分直後に低周波成分を認めた。4LSB に IV 音が記録されたが, 心雑音は認められなかった。頸動脈波では dicrotic wave が認められ, corrected left ventricular ejection time (LVETc) = 0.375 秒, corrected pre-ejection pe-

riod (PEPc) = 0.149 秒, PEP/ET = 0.462 と左心機能の異常を疑わせた。第4肋間左側 11 cm の胸壁拍動波の a 波は増高しており, 頸静脈波でも A 波の増高を認め, A 波の下行脚は I 音の開始点で X' を記した谷を作り, 後の陽性波に移行していた。

末梢血所見では, 赤血球数 528 万, ヘマトクリット 48%, ヘモグロビン 95% (Sahli) と軽度の polycythemia を示し, 総ビリルビンは 3.9 mg/dl (直接 0.7) であった。

21 歳時の心臓カテーテル検査 (Fig. 4) では, 肺動脈, 右室と思われる所と右房では, ほぼ同様な M 型の圧波形と圧値を示した。すなわち, 右房で著明な a 波とそれに続く上行波が認められ, 平均圧値も 20 mmHg と高値, 右室では同じ a 波と緩徐な収縮期波 (s 波) および拡張期圧の上昇が, また肺動脈でも著明な pre-systolic wave (a 波) が認められた。その他  $O_2$  saturation の step up もなく, 心係数は 2.5 L/min/M<sup>2</sup> とほぼ正常値であった。

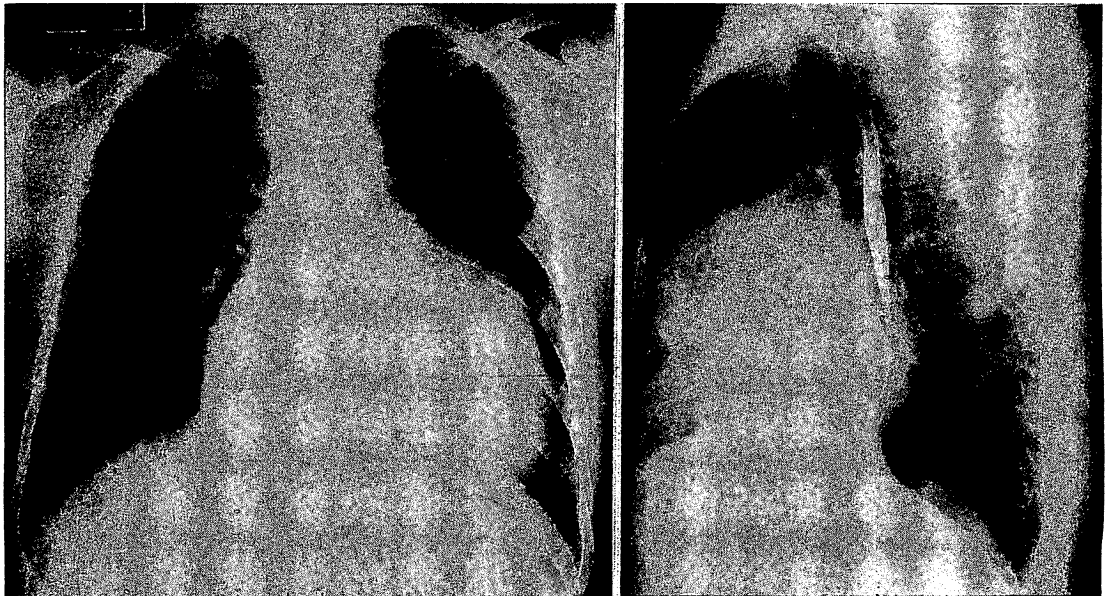


Fig. 1. Chest roentgenograms demonstrating cardiomegaly (CTR=67%) and decreased pulmonary vascularity.

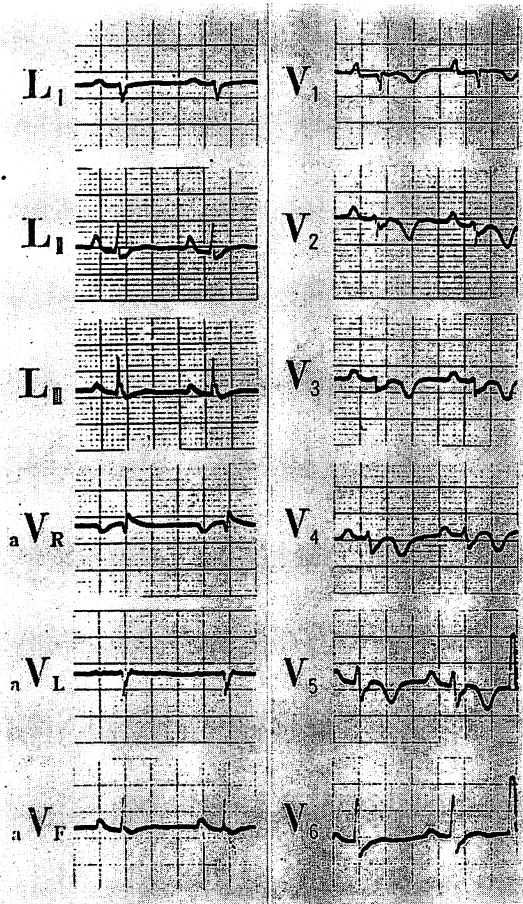


Fig. 2. An electrocardiogram showing low voltage, P pulmonale, 1st grade AV-block and Qr pattern in  $V_1$  (Nov. 28, 1974).

右心室造影法 (Fig. 5) では、右房への逆流が認められた。右房と右室は房室弁輪部で境されて、ともに著明に拡大し、左室を後方に圧迫していた。また右室壁の菲薄化が認められた。

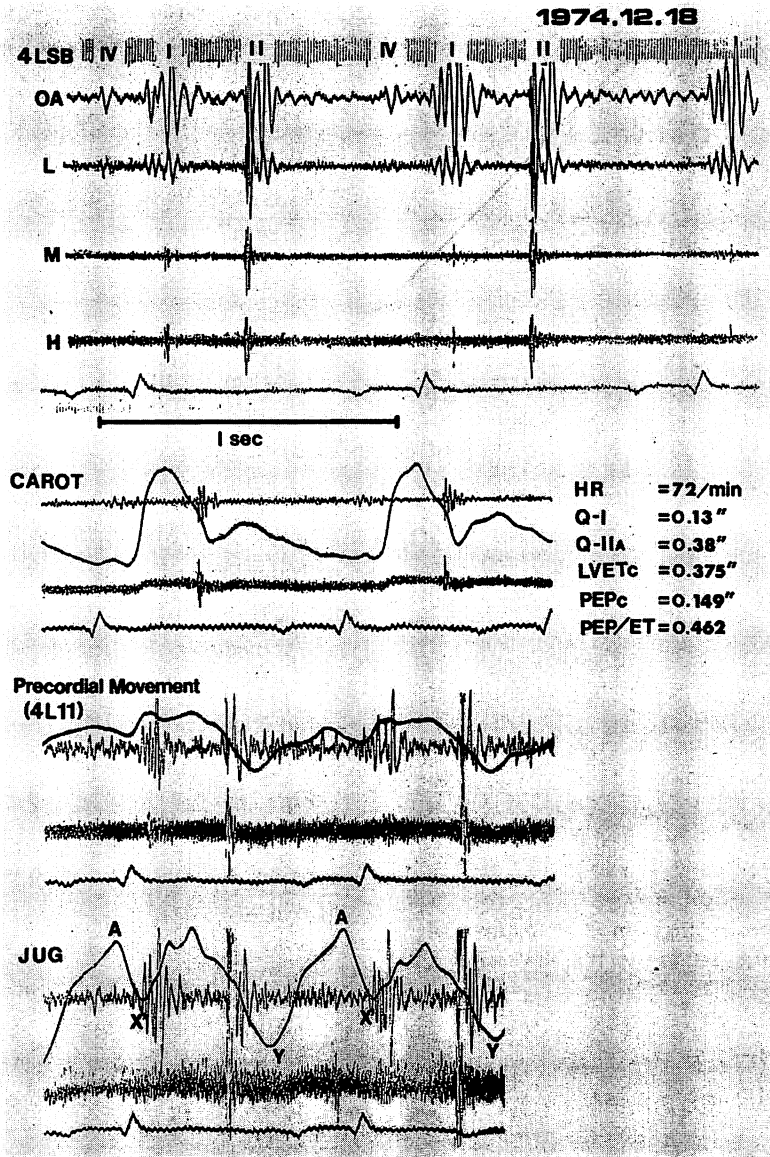
以上より臨床的に Uhl's anomaly と診断し、超音波検査を行い、以下の所見を得た。ただし、この時は心房細動であった。装置は Aloka 製 SSD 60B で、transducer は第4または5肋間胸骨左縁の位置で、仰臥位で記録した。Fig. 6 の A は aorta から右室への M-mode scan で、右心系の著明な拡大を示している。B は aortic root の

UCG で、前胸壁より aorta 前壁までの深さは 8.1 cm と深く、aortic root 径 2.7 cm、左房径 2.9 cm であった。C は拡大した右室腔と三尖弁の前尖 (TV (A)) および中隔尖 (TV (S)) を示すが、TV (A) の前胸壁からの深さは C 点で 6.5 cm あり、その DDR は 89 mm/sec と正常、excursion は 12 mm で、giant tricuspid wave の所見は認められなかった。両弁尖とも C 点では 2.2 cm の間隔を有し、D 点でははっきりせず、収縮後期には互いに離れる動きを示した。Q より三尖弁 C 点までの時間 (Q-Tc) は、0.13 秒で遅延していた。D は僧帽弁前尖 (AML) の UCG で、左心系は拡大した右心系で圧排された像を呈し、AML は hammock 状に左房に入り込み、mitral prolapse を疑わせた。AML の DDR 106 mm/sec, maximal amplitude 18 mm で、左室流出路 (LVOT) は狭くなっていた。E は後日に記録されたもので、transducer を左 nipple 上に置いた左室後壁 (LVPW) の echo であるが、心室中隔 (IVS) は paradoxical motion を示し、右室径は 3.6 cm、左室径は 3.8 cm であった。

Fig. 7 の上段は右心室前壁の UCG に damping をかけたものであるが、前壁に pericardial effusion が認められた。右室前壁 (ARV) には二層の echo が記録され、厚さは計測上 2 mm で低値であった。下段は左室後壁方向を damping したものであるが、やはり pericardial effusion と pleural effusion が認められた。

患者は入院後心房細動となり、6 ヶ月後、浮腫と腹水が増強し、約 1 年後高度の心不全のため死亡した。

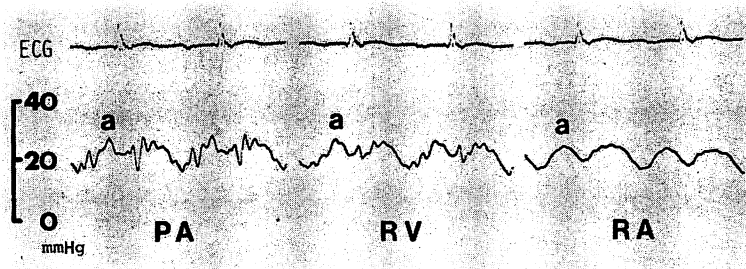
剖検 (Fig. 8) では右心房、右心室は著しく拡大し、心前面の大部分を占めており、心重量は 380 g と心の大きさの割には少なかった。右心室壁は白色に菲薄化し、いわゆる parchment (羊皮紙) 状で、厚さは 2~3 mm と薄かった。三尖弁は正常に弁輪部より起始していたが薄く、弁輪部周囲も 19.5 cm と大きいため、完全な閉鎖は不可能と思われた。また肺動脈弁も痕跡程度であった。



**Fig. 3. Phonocardiograms and mechanocardiograms.**

The diminished first sound and the fourth sound are observed at 4LSB. Jugular pulse wave shows large A wave and systolic positive wave and X' trough between them.

4LSB: fourth intercostal space along left sternal border, CAROT: carotid pulse, JUG: jugular pulse, LVETc: corrected left ventricular ejection time, PEPc: corrected pre-ejection period.



	Pressure (mmHg)		O <sub>2</sub> Saturation (%)
	Mean	Max/Min	
PA	22	30 / 17	70.5
RV	22	27 / 17	73.0
RA	20	24 / 15	70.7
SVC			67.0
IVC			74.3
FA			92.3

CO = 4.31 l/min

CI = 2.5 l/min/m<sup>2</sup>

**Fig. 4. Right cardiac catheterization data.**

Pressure curves from PA, RV and RA resemble each other in the M-shaped pattern. They showed large "a wave".

PA: pulmonary artery, RV: right ventricle, RA: right atrium, SVC: superior vena cava, IVC: inferior vena cava, FA: femoral artery, CO: cardiac output, CI: cardiac index.

心房中隔欠損や卵円孔開存はなく、左心室筋の異常や冠状動脈の異常も認められなかった。右室壁の組織所見Cでは、心筋細胞は一部に小結節状に残存するのみで、その他には脂肪組織やリンパ球浸潤を認める所もあった。以上のように剖検でも Uhl's anomaly であることを確認した。

#### 考 案

Uhl's anomaly は先天性右心室筋の欠損または低形成であり<sup>1)</sup>、右心室および右心房腔の著しい拡大と、右心室機能の低下を示す疾患である。その診断には Ebstein's anomaly との鑑別が重要であり、Gasul ら<sup>2)</sup>は心臓カテーテル検査で、肺動脈、右室にて右房の a 波に一致する高い pre-systolic wave と右室の収縮期圧の低下が、また心臓血管造影法にて、右室、右心房腔の拡大、三尖

弁輪部の位置の正常なこと、右心室壁の菲薄化等の所見が重要であると述べている。しかしながら、非観血的検査では心電図や心機図に明らかな異常所見を認めるのがほとんどであるが、本疾患に特異的な所見はまだ確立されていない。

French および Popp ら<sup>3)</sup>は、1975年本疾患の UCG 所見として、肺動脈弁の pre-systolic opening を初めて報告している。これは本疾患の血行動態上、右房の心房収縮期圧がコンプライアンスの低下した右室を経て肺動脈に直接伝わるということを示し、肺血管抵抗の高い疾患との鑑別は可能であるとした。さらに右室腔の著しい拡大、giant T wave と三尖弁位置の左方転移所見のないこと、心室中隔の paradoxical motion を認めない点などより、Ebstein's anomaly<sup>4,5)</sup> との鑑別に有用であると報告している。また Q-Tc time

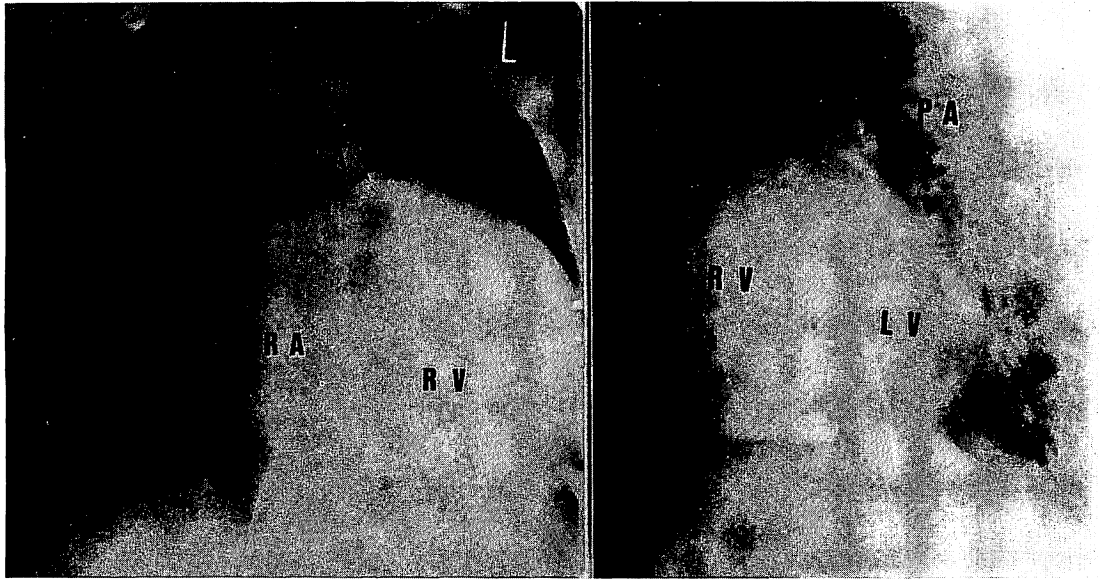


Fig. 5. Right ventriculograms demonstrating the dilated RA and RV, and normally located tricuspid valvular ring.

の延長も指摘している。

本症例では肺動脈弁 echo は記録できなかったが、心室中隔の paradoxical motion を認める以外は French らの所見と一致した。すなわち右室腔の拡大を認め、三尖弁の DDR は正常、三尖弁の振幅増大や位置の左方転移はなく、Q-Tc time の延長等の所見を示した。心室中隔の paradoxical motion の有無の違いについては、French らの症例は ASD が有り、一方本症例では pericardial effusion が有るため、相互の比較は困難と思われる。さらに本例では、右心不全が強くなったため pericardial effusion が出現し、右室前壁 echo が二層性に得られ、計測上は 2 mm と非常に薄く、Epstein<sup>6)</sup>、松久<sup>7)</sup>らの報告した右室前壁の厚さより低値を示した。剖検では、2~3 mm と少し厚かったのは、死後右室圧が下降し壁が縮まったためと考えられる。その他本例では三尖弁の前尖、中隔尖の収縮期での開離、D 点の消失が認められ、これは剖検で確認したように、三尖弁輪部の著明な拡大による閉鎖不全と右心室

の収縮不全のための両者が考えられる。

Uhl's anomaly は、しばしば卵円孔開存や、心房中隔欠損症を伴い<sup>8)</sup>、またときに肺動脈弁の形成不全、閉鎖不全、三尖弁形成不全等の合併もあり、血行動態あるいは形態学的にも必ずしも一般的な所見を示さない。しかし右心系の著明な拡大、右室前壁の菲薄化、三尖弁の位置の正常なこと、giant T wave がないこと、Q-Tc time の延長などは、Ebstein's anomaly や他の右心系の心筋疾患との鑑別に重要であり、本疾患の診断に対する超音波法の有用性を示したものと考える。

#### 要 約

臨床的および剖検にて Uhl's anomaly と診断した 1 症例について、超音波法的検討を行った。右心室は著明に拡大し、三尖弁の左方転移や excursion の増大はなく、Q-Tc は延長し、paradoxical septal motion が認められた。右室前壁 echo は 2 mm と薄く、本疾患の診断に重要な点と思われた。

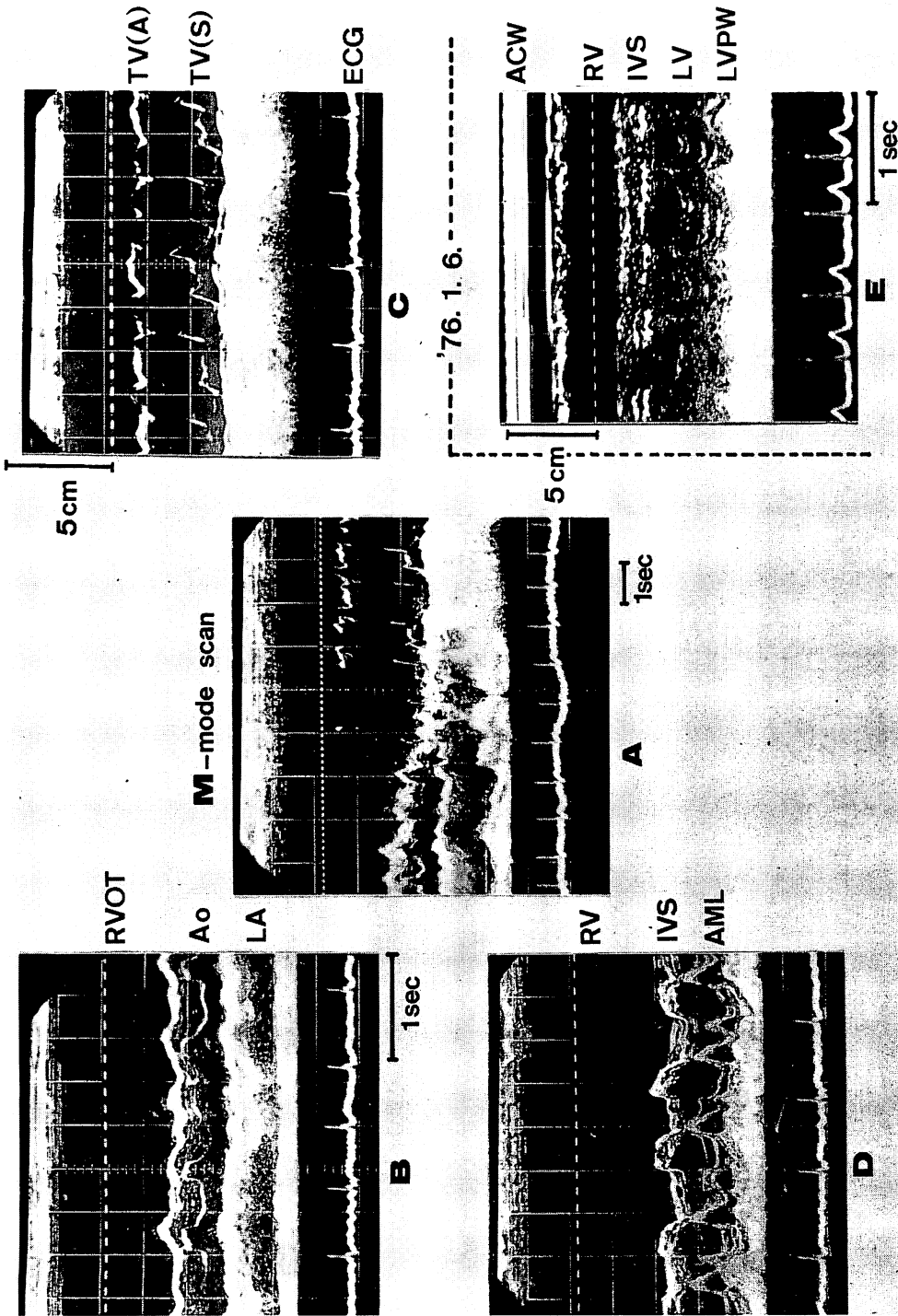


Fig. 6. Echocardiograms (I). (at the time of atrial fibrillation) (Nov. 18, 1975).  
 A: M-mode scan from the aortic root to the right ventricle demonstrating the enlarged right ventricle. B: RV outflow tract is dilated. C: anterior and septal tricuspid valves are separated each other soon after C point. Anterior tricuspid valve demonstrates normal DDR, but no giant wave. D: the anterior mitral leaflet seems to bulge into the left atrium and shows a hammock-like pattern during systole. E: left ventricular posterior wall. The interventricular septum shows paradoxical motion.  
 RVOT: right ventricular outflow tract, Ao: aortic root, LA: left atrium, IVS: interventricular septum, AML: anterior mitral leaflet, TV(A): anterior tricuspid valve, TV(S): septal tricuspid valve, ACW: anterior chest wall, LV: left ventricle, LVPW: left ventricular posterior wall.

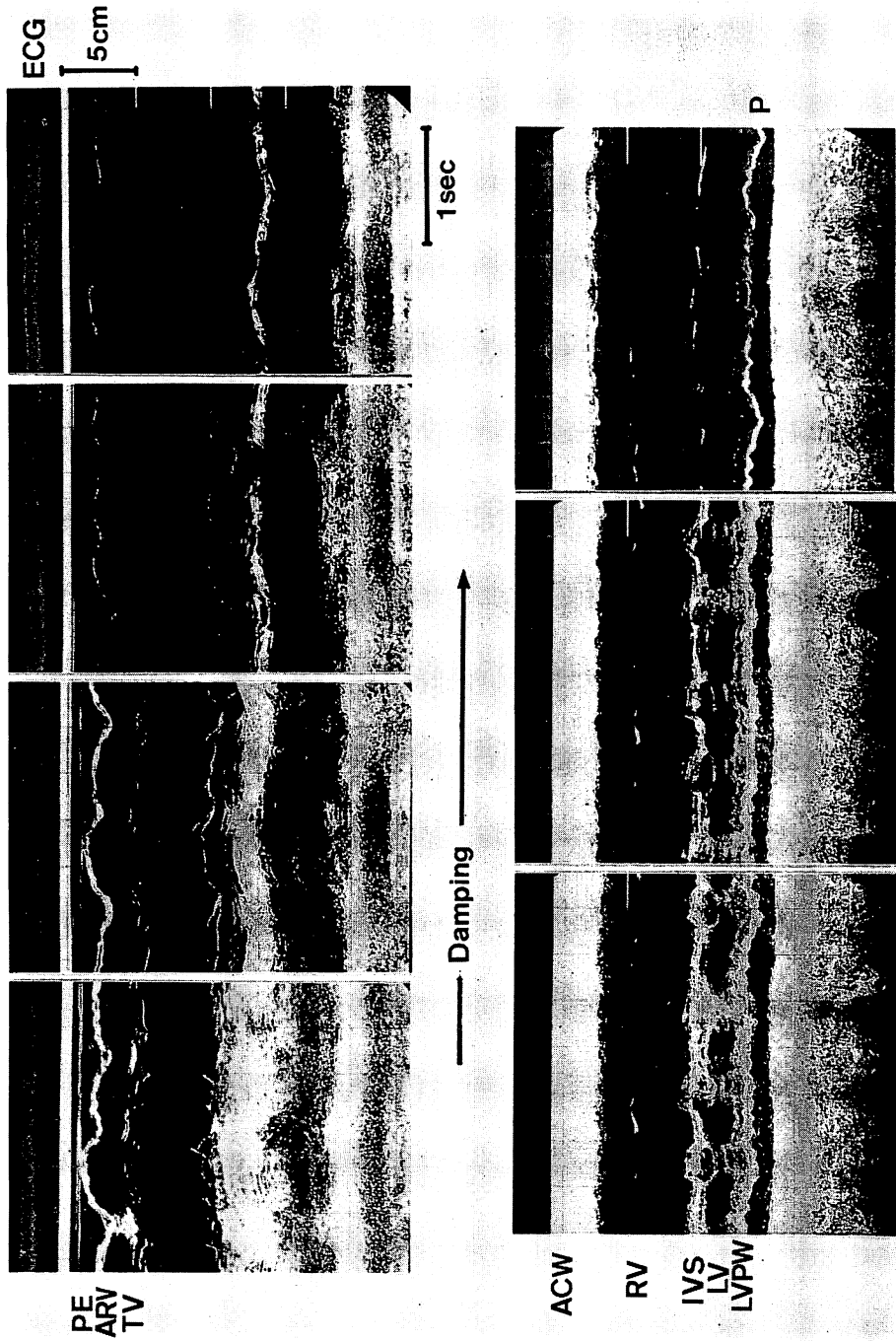
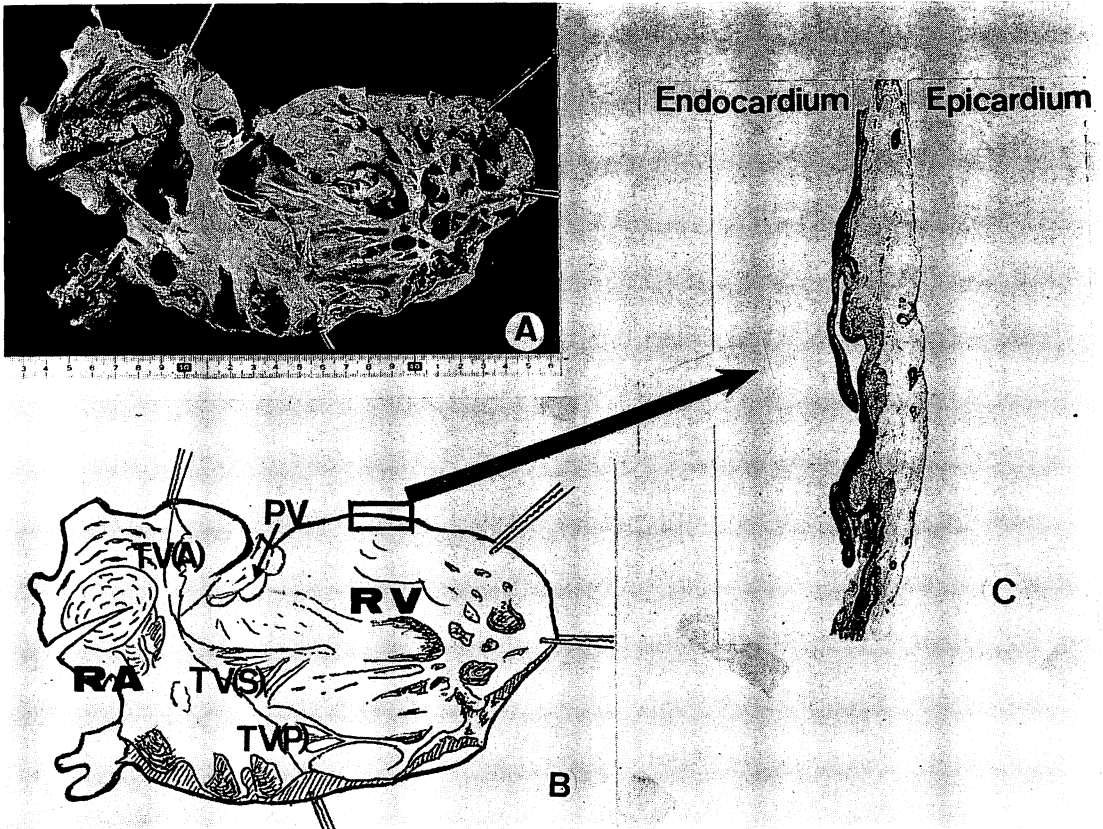


Fig. 7. Echocardiograms (II) (Oct. 22, 1975).  
Upper: The damped echocardiogram of the right anterior ventricular wall shows two layers of cho 1.9 mm in thickness.  
Lower: The damped echocardiogram of LV shows pericardial effusion.  
PE: pericardial effusion, ARV: anterior right ventricular wall, TV: tricuspid valve.





**Fig. 8. Heart at autopsy.**

A: Opened to show the right ventricular cavity. RV and RA are greatly dilated. More than a half of the right ventricular free wall is thin and translucent (parchment). TV is originated from the normal TV ring. TV and PV are atrophic. There is no any other cardiac malformation.

B: Scheme of (A).

C: Microscopically, RV free wall contains adipose tissue and a small amount of scattered nodular muscle fibers.

PV: pulmonary valve.

文 献

- 1) Uhl HSM: A previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull John Hopkins Hosp* **91**: 197-205, 1952
- 2) Arcilla RA, Gasul BM: Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly). *J Pediat* **58**: 381-388, 1961
- 3) French JW, Baum D, Popp RL: Echocardiographic findings in Uhl's anomaly. *Amer J Cardiol* **36**: 349-353, 1975
- 4) Lundström N-R: Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **47**: 597-605, 1973
- 5) Farooki ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **53**: 63-68, 1976
- 6) Epstein ML, Goldberg SJ, Allen HD, Konecke L, Wood J: Great vessel, cardiac chamber, and wall growth patterns in normal children. *Circulation*

相沢(一), 青木, 相沢(義), ほか

tion 51: 1124-1129, 1975

- 7) 松久保晴生, 古川啓三, 渡辺俊光, 朝山 純, 勝目  
紘, 国重 宏, 遠藤直人, 松浦 徹, 伊地知浜夫:  
右室壁厚の計測. —Subxiphoid approach によ

る—. 日超医講演論文集 28: 183-184, 1970

- 8) Ostermeyer J: Uhl's disease: Partial parchment  
right ventricle. Virchows Arch Path Anat Histol  
362: 185-194, 1974