

セクター電子走査型超音波
心臓断層法による Ebstein
奇形の検討

Cross-sectional echocar-
diographic study of
Ebstein's anomaly using
electronic sector scan

神戸 忠
一宮 恵
渡口真佐夫
日比 範夫
福井 洋一
西村 欣也
北條 泰男*

Tadashi KAMBE
Satoshi ICHIMIYA
Masao TOGUCHI
Norio HIBI
Yoichi FUKUI
Kinya NISHIMURA
Yasuo HOJO*

Summary

Apex and subxiphoid cross-sectional echocardiographies were performed in 10 patients with Ebstein's anomaly, isolated or associated with other cardiac diseases, using an electronic sector scan. For control study, 10 normal subjects and 10 patients with atrial septal defect (ASD) were similarly examined.

The right-sided heart was divided into three chambers; the functional right ventricle (FRV), the atrialized right ventricle (AT.RV) and the right atrium (RA) by the displacement of the septal tricuspid leaflet (STL). In the apical four chamber view, the displacement of the STL was measured from the attachment of the anterior mitral leaflet (AML) to the root of the STL, ranging from 1.4 to 3.2 cm with an average of 2.1 ± 0.6 cm in 7 out of 10 patients, whereas there was no displacement of the STL in control subjects. From our apical three chamber view of the right side of the heart, the deviation of the STL into the right ventricle was also visualized as well as the tricuspid valve ring (TVR). However, the left-sided heart was not visualized by this view.

The anterior tricuspid leaflet (ATL) was extremely elongated in 8 of 10 cases. However, the displacement of the ATL was not noted in all the patients. In addition, the chordae tendineae (CT) inserting into the ATL was observed in 5 patients from the three chamber view and in 4 from the four chamber view.

The adequate subxiphoid cross-sectional images were obtained in 8 out of 10 patients. The right ventricular cavity was widely visualized and the elongated ATL was also observed from its tip to thickened root. Moreover, the CT inserting into the ATL was recognized in 6 out of 8 patients.

Apex and subxiphoid cross-sectional echocardiographies are thought useful to observe the tricuspid valve abnormalities and the chordae tendineae inserting into the ATL in Ebstein's anomaly.

名古屋大学医学部 第三内科
*同 小児科
名古屋市昭和区鶴舞町 65 (〒466)

The Third Department of Internal Medicine and
*Pediatrics, Nagoya University, School of Medicine,
Tsurumai-cho 65, Showa-ku, Nagoya 466

Presented at the 17th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Sendai, October 20-21, 1978
Received for publication December 18, 1978

Key words

Ebstein's anomaly Cross-sectional echocardiography Apex and subxiphoid cross-sections Four chamber view
 Displacement of STL Three chamber view Chordae tendineae

はじめに

Ebstein 奇形の診断は, 典型的な場合には理学的所見 および心電図, 胸部レ線写真などから推定できるが¹⁾, その臨床像^{2,3)}と解剖学的な多様性^{4,5)}から, 軽症例では心カテーテル法や心臓血管撮影法が必要である。

しかし心エコー図法の導入により, 本症の診断も新時代に入ったということが出来る。M モード法に関しては多くの報告がなされているが^{1,6-9)}, 心臓の立体的な構造描写には不向きであるため, 最近では超音波心臓断層法による心内構造の実時間観察が重要視されるにいたった。またセクター電子走査法の進歩はめざましく, 操作性と解像力の向上により診断の質的变化をもたらした。Silverman ら¹⁰⁾, Ports ら¹¹⁾, 町井ら¹²⁾によれば, 最近心尖部からの four chamber view が可能になり, さらには剣状突起下¹³⁾から断層像を記録することも可能になった。

今回の研究目的は, 心尖部および剣状突起下より Ebstein 奇形の断層像を検討するにある。

方 法

対象は単独ないしは合併症を有する Ebstein 奇形 10 例 (Table 1), 対照として正常者 10 例, 二次口心房中隔欠損症 10 例, 計 30 例について超音波心臓断層法を施行した。診断は 9 例は右心カテーテル法 および心臓血管撮影法により確認し, 1 例は手術により三尖弁中隔尖の偏位を証明した。

装置は東芝製セクター電子走査型心臓断層装置 SSH-11A を使用し, 記録には通常の 35 ミリカメラおよび 8 ミリシネカメラを使用した。なお, 検査はすべて背臥位にて施行した。

プローブは Fig. 1 に示すごとく, 通常心尖部 A, B および剣状突起下の C あるいは D の部位

Table 1. Case materials

Case No.	Name	Sex	Age	Cardiac Diagnosis
1.	H.S.	m	35	Ebstein's anomaly
2.	T.I.	m	29	Ebstein's anomaly
3.	F.A.	m	5	Ebstein's anomaly + PFO
4.	M.T.	f	5	Ebstein's anomaly + ASD
5.	Y.N.	f	2	Ebstein's anomaly + PFO
6.	T.T.	f	25	Ebstein's anomaly + PS + ASD
7.	K.N.	f	4	Ebstein's anomaly
8.	J.N.	m	38	Ebstein's anomaly
9.	A.I.	f	21	Ebstein's anomaly + PFO
10.	M.S.	m	22	Ebstein's anomaly

m=male; f=female; PFO=patent foramen ovale; ASD=atrial septal defect; PS=pulmonic stenosis.

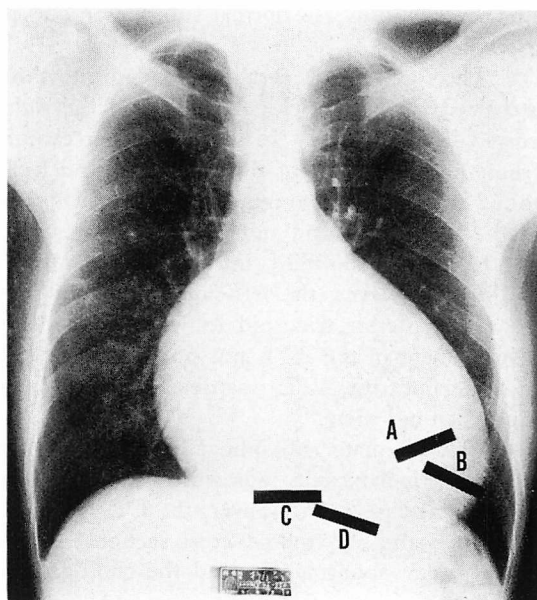


Fig. 1. Placement of the transducer.

The position A provides an apical four chamber view and B indicates a three chamber view of the right side of the heart through the apex. And C provides a horizontal subxiphoid cross-section and D shows a subxiphoid cross-section along the left costal margin.

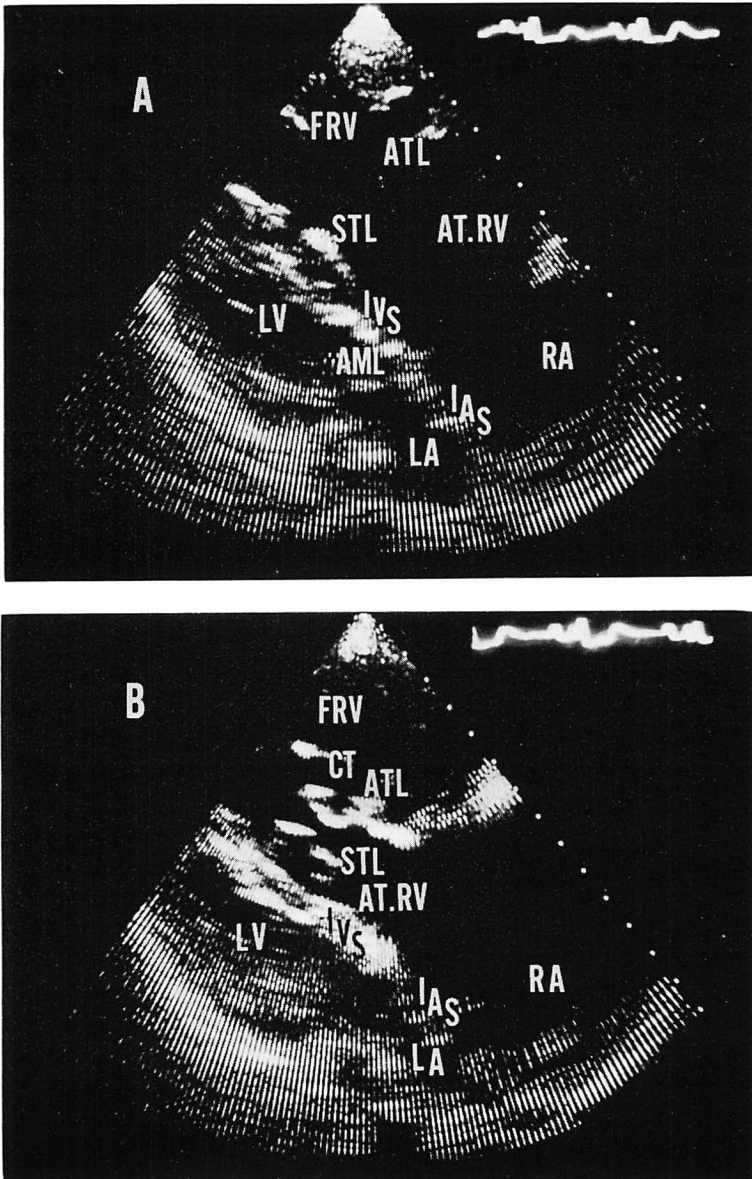


Fig. 2. Four chamber view by the cross-section through the cardiac apex in a 35-year-old male with Ebstein's anomaly (H. S.).

Panel A is taken in diastole, and panel B in systole. The septal tricuspid leaflet (STL) is displaced downward into the right ventricle, resulting in the formation of the atrialized right ventricle (AT.RV) and the functional right ventricle (FRV). ATL=anterior tricuspid leaflet; AML=anterior mitral leaflet; LV=left ventricle; LA=left atrium; RA=right atrium; IVS=interventricular septum; IAS=interatrial septum; CT=chordae tendineae.

にあてがい, 心断層像を記録した. Aは4つの心腔が観察可能な, いわゆる four chamber view が得られ, B の位置は Ebstein 奇形では左心系が排除され, 右房化右室, 機能的右室, 右房の3つの心腔が見えるため, 便宜上我々は three chamber view と呼ぶことにする. 剣状突起下の C はプローブを水平に置き, 右心系および左心系を広範囲に観察することができる. D は左の肋骨弓に平行にプローブをあてがい, 断層像を記録する.

結 果

1. 心尖部断層像について

a) Four chamber view

Fig. 2 は Ebstein 奇形の一例で, 35 歳男性 (H.S.) の断層像を示す. Silverman ら¹⁰⁾のいわゆる four chamber view で, Panel A は拡張期, Panel B は収縮期像である. 心室中隔 (IVS) は心房中隔 (IAS) と連続し, 三尖弁中隔尖 (STL) は僧帽弁前尖 (AML) の付着部と同一面上には

なく, 著しく右室腔に偏位し, 結果として右室は機能的右室 (FRV) と, 右房化右室 (AT. RV) および右房 (RA) に分かれている. 巨大な右心系に比し, 左房 (LA), 左室 (LV) は小さい. 三尖弁前尖 (ATL) は極めて長い, 付着部の下方偏位は認められない. また ATL 系の腱索 (CT) が認められる.

Fig. 3 は対照の正常者 (15 歳男性, H.M.) の心尖部からの four chamber view で, 収縮期の断層像である. 三尖弁中隔尖 (STL) は僧帽弁前尖 (AML) とほぼ同一面上に付着しているのが見られる. STL と ATL は閉じた状態の像を示す.

Fig. 4 も対照の一例で, 二次口心房中隔欠損症 (ASD) の four chamber view を示したものである (2 歳女性, Y.I.). 図は拡張期のもので, STL, ATL がよく開放しているのが見られるが, 両者は同一面上に付着しているのが認められる. D は心房中隔欠損口を示す.

つぎに三尖弁中隔尖 (STL) の偏位の計測について述べる. STL の偏位の測定には, 8 ミリシ

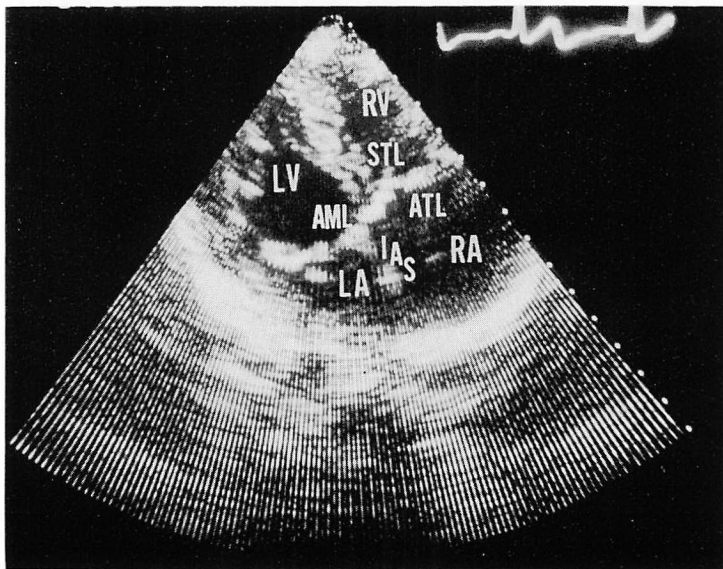


Fig. 3. Apical four chamber view in a 15-year-old male with the normal heart (H. M.).

The AML and ATL are visualized on the same plane at the atrioventricular junction. Thus, there is no displacement of the STL. Abbreviations are the same as in Fig. 2.

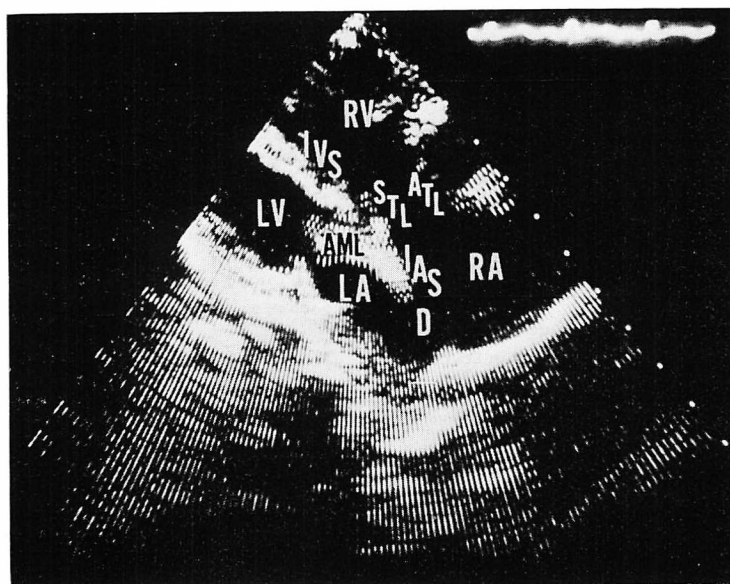


Fig. 4. Four chamber view through the apex in a 2-year-old female with ASD of secundum type (Y. I.).

This image shows no displacement of the STL similar to the normal control in Fig. 3. D=atrial septal defect. Other abbreviations are the same in Fig. 2.

ネフィルムの拡張終期の断層像を用い、**Fig. 5**に示すごとく、心尖部からの four chamber viewで、僧帽弁前尖 (AML) の付着部を原点として STL の根部までを計測した。

Table 2 はその計測値を示したもので、10例中7例で計測可能であった。STL の下方偏位の範囲は 1.4~3.2 cm で、平均 2.1 ± 0.6 cm であった。結果として、右心系は STL の落ち込みにより右房化右室、機能的右室、右房に分かれるのが観察された。しかし、この断面では10例中3例では STL の偏位を証明できなかった。その内2例では、STL の確認はできたが落ち込みが判然とせず、残りの1例では STL を認めえず、後述する three chamber view で痕跡的な STL を認めた。

なおこの four chamber view では、ATL は10例中8例で著しく延長していたが、残りの2例は強度に変形し、延長は認めなかった。しかし、全例で ATL の付着部の落ち込みはなかった。ま

た ATL 系の腱索は10例中4例で記録され、かつ弁の先端部よりはむしろ中央部よりの右室側に付着するのが見られた。

b) Three chamber view

Fig. 6 は35歳男子 (H.S.) の断層像で、**Fig.**

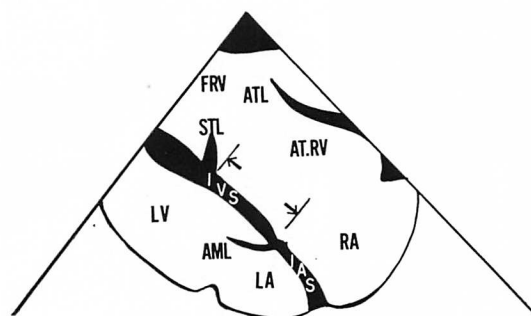


Fig. 5. Method of measuring the displacement of the STL in four chamber view.

The displacement is measured in end-diastole from the attachment of the AML to the root of the STL using 8 mm cinematography. Abbreviations are the same as in Fig. 2.

Table 2. Displacement of the STL

Case No.	Name	Sex	Age	Cardiac Diagnosis	Displacement of STL (cm)
1.	H.S.	m	35	Ebstein's anomaly	3.2
2.	T.I.	m	29	Ebstein's anomaly	2.0
3.	F.A.	m	5	Ebstein's anomaly + PFO	2.2
4.	M.T.	f	5	Ebstein's anomaly + ASD	N.A.
5.	Y.N.	f	2	Ebstein's anomaly + PFO	1.6
6.	T.T.	f	25	Ebstein's anomaly + PS + ASD	N.A.
7.	K.N.	f	4	Ebstein's anomaly	1.4
8.	J.N.	m	38	Ebstein's anomaly	2.4
9.	A.I.	f	21	Ebstein's anomaly + PFO	2.2
10.	M.S.	m	22	Ebstein's anomaly	N.A.

The displacement of the STL ranges from 1.4 to 3.2 cm with an average of 2.1 ± 0.6 cm in seven out of the 10 patients. N.A.=not available. Other abbreviations are the same as in Table 1.

1 の心尖部 B の方向から記録したものである。この断層面は左心系を排除することができ、巨大な右心系を強調して表示できる特色を有している。さらに三尖弁輪 (TVR) が良く描記でき、STL の偏位も明瞭に認められる。10 例中 8 例で three chamber view を記録することができた。またこ

の断層面で、ATL 系の腱索は 8 例中 5 例に認められた。

2. 剣状突起下断層像について

Fig. 7 は Fig. 2 と同一症例の剣状突起下断層像であるが、プローブを Fig. 1 の位置に水平にあてがって記録したものである。ATL の先端部から根部まで観察でき、ATL の先端部は腱索 (CT) に連続しているのが認められる。Fig. 8 も剣状突起下断層像の一例で、5 歳男子 (F. A.) のものである。ATL は延長し先端部から根部に至るまで観察され、かつ根部には肥厚が認められる。

我々は Ebstein 奇形 10 例中 8 例に判読可能な断層像を記録することができた。本法の特色は巨大な右心系を広範囲にわたって実時間観察することが可能であり、さらに左心系をも包含することができる点にある。また延長した ATL の先端から肥厚した根部に至るまでも描写可能である。

さらに ATL に付着した腱索は、8 例中 6 例で記録できた。しかし、この断面では STL の偏位

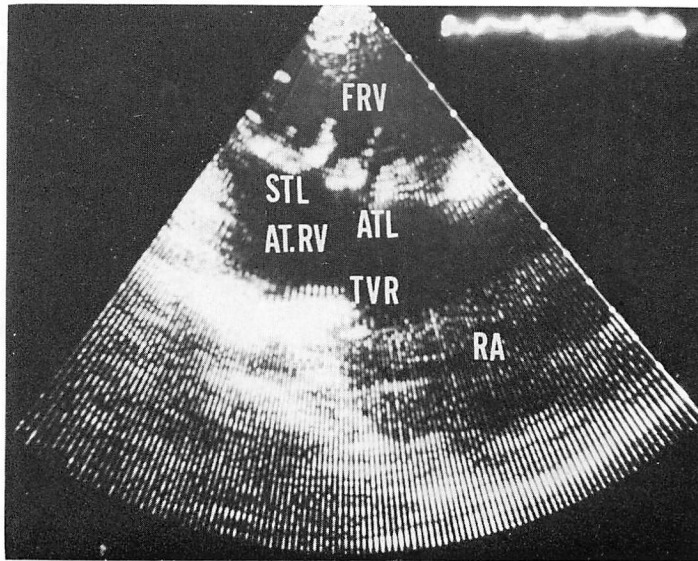


Fig. 6. Apical three chamber view from a 35-year-old male with Ebstein's anomaly (H. S.).

The STL is visualized to be deeply downward displaced into the right ventricle and the right-sided heart is divided into three chambers, namely, the atrialized right ventricle, the functional right ventricle and the right atrium. Moreover, the tricuspid valve ring (TVR) is well visualized. Abbreviations are the same as in Fig. 2.

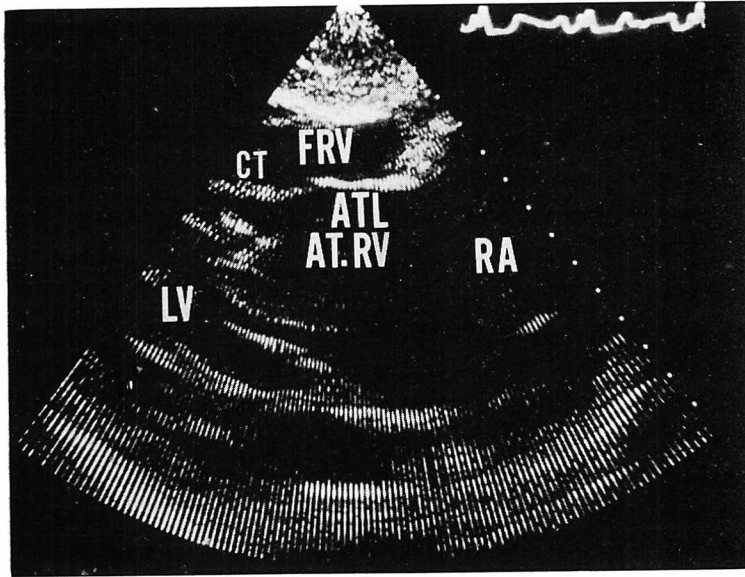


Fig. 7. Horizontal subxiphoid cross-section in the same patient as in Fig. 2.

The ATL is well visualized from the tip to the root and the chordae tendineae (CT) inserting into the ATL are recognized. Abbreviations are the same as in Fig. 2.

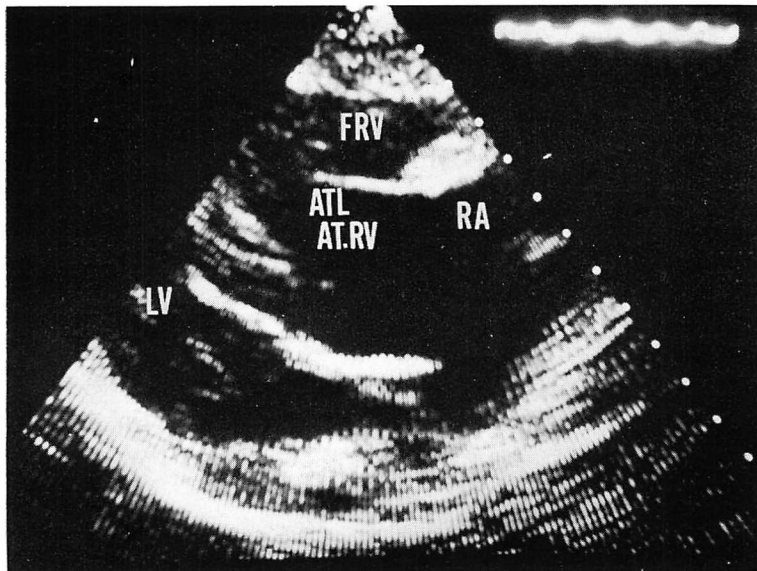


Fig. 8. Another example of subxiphoid cross-section taken from a 5-year-old patient with Ebstein's anomaly and PFO (F. A.).

The ATL is also seen from the tip to the thickened root, and the right and left sides of the heart are widely visualized. Abbreviations are the same as in Fig. 2.

は9例中3例に確認できただけである。

考 案

Ebstein 奇形の診断はその臨床的所見^{2,3)}と解剖学的構造の多様性^{4,5)}から, 必ずしも容易ではない。心エコー法の導入は本症の診断に新局面をもたらしたものと考えられる。M モード心エコー法については多くの報告があるが^{1,6~9)}, 解剖学的構造描写には有利ではなく, 超音波断層法が必要になってくる。

田中ら¹⁴⁾, 松本ら¹⁵⁾はすでに機械的扇形走査法を用いて Ebstein 奇形について報告しているが, 当時はスキャナー部が大きく, 心尖部や剣状突起下などからは断層面がとりにくいきらいがあった。

リアルタイム超音波断層法の時代に入ってから, Hirschklau ら¹⁶⁾の報告があり, 彼らはリニャー電子走査法により, 本症の三尖弁の偏位について論じているが, 分解能の点でかなり改良の余地がある。

最近, Silverman ら¹⁰⁾はセクター電子扇形走査型心臓断層法を先天性心疾患に応用し, 心尖部からの four chamber view の有用性を報告し, 診断上大きな発展をもたらした。

さらに, Ports ら¹¹⁾は同じ方法で本症の STL の偏位について報告し, 心臓血管撮影法との対比を行っている。さらに彼らは左右両心室の心尖部から各房室弁の付着部までを計測し, 両者の比をもって STL の偏位の指標としている。しかし心拡大が軽度な症例には適用できるが, 右心系が巨大な場合には, 同一断層面に両心室の心尖部を同時に描写することは極めて困難であり, 必ずしも実用的とはいえない。むしろ臨床的には単純に AML の付着部を原点として, STL の根部までの距離をもって偏位としたほうが実際的であろう。

我々は STL の偏位を Silverman ら¹⁰⁾, Ports ら¹¹⁾に従い, 心尖部からの four chamber view を用いて, AML の付着部から STL の根部までを計測することにより診断したが, 10例中3例では計測できず, その内2例は STL の偏位を証明

できなかった。他の1例では four chamber view で STL を確認できず, 右心系をクローズ・アップする断面 B, いわゆる心尖部からの three chamber view で痕跡的な STL を記録することができた。

かくのごとく, STL が痕跡的で検出しにくい場合には, 腱索, 乳頭筋などの右心室内構造物との鑑別が重要である。そのためには, シネあるいはビデオにより右室内構造物の運動状態を十分観察する必要がある。

Four chamber view による STL の偏位の診断には, false negative も存在する。すなわち PS と ASD とを合併した Ebstein の1例では, 手術時 STL の偏位は 1.5 cm であったが, 心尖部の four chamber view では STL の下方偏位は判然としなかった。STL の偏位の検討に最適の断層面は, 最終的には手術所見との対比により, 始めて明らかとなることがある。

つぎに剣状突起下からの診断について論ずる。超音波診断の宿命として, 肺気腫や胸壁の厚い症例では, 前胸壁からは適切な所見が得られない場合が多く, 他の部位からの検索が必要となる。剣状突起下からの検討もその1つの方法である。

Chang ら¹⁷⁾は剣状突起下より M モード心エコー法を施行し, 左心系の分析に有用であることを報告している。さらに最近松久保ら¹⁸⁾は同法を右心負荷の患者に応用し, 右室壁厚の計測に有用な方法であることを述べている。

さらに Nanda, Gramiak ら¹³⁾によれば, 剣状突起下からプローブの位置を変えることによって, 各種の心断層像が得られるようになった。しかし現段階では, Ebstein 奇形の剣状突起下断層法に関しては, まだ十分な検索がなされていない状態である。

我々の成績では, 本法によれば巨大な右心系を広範囲に見ることができ, さらに左心系をも包含することができる。また右心内では, 延長した ATL の先端部から根部に至るまで観察可能である。また ATL に連なる腱索の付着部も観察でき

る。

しかし、本法にも限界があり、腹部膨隆、肝腫張の場合には記録しにくく、また心尖部断層法に比して強く増幅して記録する必要があり、焦点を深く設定することが肝要である。

また本法は STL の偏位の検出には検出率が悪く、あまり適切ではない。しかし剣状突起下断層法は心尖部断層法などの前胸壁からの断層法の補助手段として有用と考えられる。

要 約

Ebstein 奇形 10 例について、心尖部 および剣状突起下から、セクター電子走査型超音波心臓断層法を施行した。対照として正常者 10 例、二次口心房中隔欠損症 10 例を用いた。

装置は東芝製 SSH-11A を使用し、記録には 8 ミリシネカメラ および通常の 35 ミリカメラを用いた。

三尖弁中隔尖 (STL) の偏位により、右心系は右房化右室、機能的右室、右房の三つの腔に分かれた。STL の偏位の計測には、心尖部からの four chamber view を用い、僧帽弁前尖 (AML) の付着部より STL の根部までの距離をもって、STL の偏位とした。10 例中 7 例で計測可能であった。下方偏位の範囲は、1.4~3.2 cm で平均 2.1 ± 0.6 cm であった。

心尖部からの three chamber view では、左心系が排除され、STL の偏位が明瞭に確認されて、三尖弁輪部 (TVR) もよく観察できた。

三尖弁前尖 (ATL) は、10 例中 8 例で延長していたが、付着部の下方偏位はなかった。ATL に付着する臍索 (CT) は four chamber view で 5 例に見られ、three chamber view では 4 例に認められた。

判読可能な剣状突起下断層像は、10 例中 8 例で記録できた。右心系は広範囲に見られ、延長した ATL は先端部から肥厚した根部まで観察された。また 8 例中 6 例で ATL に付着する CT が認められた。

文 献

- 1) Lundström N-R: Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **47**: 597, 1973
- 2) Genton E, Blount SG: The spectrum of Ebstein's anomaly. *Amer Heart J* **73**: 395, 1967
- 3) Takayasu S, Obunai Y, Konno S: Clinical classification of Ebstein's anomaly. *Amer Heart J* **95**: 154, 1978
- 4) Lev M, Liverthson RR, Joseph RH, Seten CE, Kunske RD, Eckner FA, Miller RA: The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch Path* **90**: 334, 1970
- 5) Anderson KR, Lie JT: Pathologic anatomy of Ebstein's anomaly of the heart revisited. *Amer J Cardiol* **41**: 739, 1978
- 6) Farooki ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **53**: 63, 1976
- 7) Yuste P, Minguez I, Aza V, Senör J, Asin E, Martinez-Bordiu C: Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly. *Chest* **66**: 273, 1974
- 8) Kotler MN: Tricuspid valve in Ebstein's anomaly. *Circulation* **49**: 194, 1974
- 9) Tajik AJ, Gau GT, Giulliani ER, Ritter DG, Schattenberg TT: Echocardiogram in Ebstein's anomaly with Wolff-Parkinson-White pre-excitation syndrome, type B. *Circulation* **47**: 813, 1973
- 10) Silverman NH, Schiller NB: Apex echocardiography. A two-dimensional technique for evaluating congenital heart disease. *Circulation* **57**: 503, 1978
- 11) Ports TA, Silverman NH, Schiller NB: Two-dimensional echocardiographic assessment of Ebstein's anomaly. *Circulation* **58**: 336, 1978
- 12) 町井 潔, 遠田栄一, 井田喜博, 飯沼一浩: セクタ電子走査装置による心臓の超音波断層法—とくに心尖部からの検査法について—. *超音波医学* **5**: 31, 1978
- 13) Nanda NC, Gramiak R: Two-dimensional echocardiography. *in* *Clinical Echocardiography*. The CV Mosby Co. Saint Louis, 1978, p 369
- 14) 田中元直, 香坂茂美, 寺沢良夫, 今野 淳, 引地久春, 仁田佳子, 柏木 誠, 目黒泰一郎, 渡辺 恵, 武田久尚, 海老名敏明: Ebstein's anomaly の超音波診断—超音波断層法—. *日超医講演論文集* **28**: 173, 1975
- 15) Matsumoto M, Matsuo H, Nagata S, Hamanaka Y, Fujita T, Kawashima Y, Nimura Y, Abe H: Visualization of Ebstein's anomaly of the tricuspid

神戸, 一宮, 渡口, ほか

- valve by two-dimensional and standard echocardiography. *Circulation* **53**: 69, 1976
- 16) Hirschklau MJ, Sahn DJ, Hagan AD, Williams DE, Friedman WF: Cross-sectional echocardiographic features of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Amer J Cardiol* **40**: 400, 1977
- 17) Chang S, Feigenbaum H: Subxiphoid echocardiography. *J Clin Ultrasound* **1**: 14, 1973
- 18) Matsukubo H, Matsuura T, Endo N, Asayama J, Watanabe T, Furukawa K, Kunishige H, Katsume H, Ijichi H: Echocardiographic measurement of right ventricular wall thickness. A new application of subxiphoid echocardiography. *Circulation* **56**: 278, 1977