

## 断層心エコー図を用いた三尖弁閉鎖症の病型分類

## Noninvasive classification and detailed morphological diagnosis of tricuspid atresia by two-dimensional echocardiography

里見 元義  
奈良井 栄  
高尾 篤良  
中村 憲司\*  
酒井 吉郎\*

Gengi SATOMI  
Sakae NARAI  
Atsuyoshi TAKAO  
Kenji NAKAMURA\*  
Kichiro SAKAI\*

**Summary**

Thirty cases with various types of tricuspid atresia (TA) were studied to classify the diseased states according to the Keith and Edwards' classification and to investigate the detail of morphological abnormality using two-dimensional echocardiography (2-DE) (Table 1). The finding of unilateral atrioventricular valve atresia was obtained from the apical four-chamber view (Fig. 2). The typing of TA (type I or II) was diagnosed by 2-DE with a maneuver of shifting the short-axis echo plane of the posterior great artery (GA) from the base of the GA to the cephalad direction (Fig. 3). Patients with TA who showed an initial extension of the anterior GA was classified as type I (Fig. 4), and those who showed that of the posterior GA as type II (Fig. 5). GA's spatial structures diagnosed by 2-DE were in accurate agreement with those confirmed by angiograms (Table 2) without false positive or false negative case. In both type I and II, the diameter of the pulmonary valve ring was smaller than that of the aorta in cases with subtype (a) and (b). The ratio of diameter of the pulmonary valve ring to aortic valve ring (PA/Ao) in these subtypes was 1.0 or less, whereas it was 1.0 or more in subtype (c) (Figs. 6 and 7). The pulsed Doppler echocardiography was helpful to differentiate subtype (a) from the subtype (b) by detecting a continuous reversed (toward) flow with the wide frequency band and without a systolic forward (away) flow (Fig. 8). The information concerning the ventricular outflow tract to the PA was more useful in type II than in type I (Table 3). Twenty-seven out of 30 cases showed the malalignment of the interventricular septum to the interatrial septum. The remainder three cases showed usual alignment of atria and ventricles which was considered to have membranous atresia or imperforated tricuspid valve (Fig. 9). Three cases with aneurysms of the interatrial septum were

東京女子医科大学 日本心臓血圧研究所 小児循環器科  
\*同 循環器科  
東京都新宿区市谷河田町10 (〒162)

Department of Pediatric Cardiology and Cardiology\*,  
Heart Institute Japan, Tokyo Women's Medical  
College, Ichigaya Kawada-cho 10, Shinjuku-ku,  
Tokyo 162

Presented at the 24th Meeting of the Cardiography Society held in Tokyo, March 23-24, 1982  
Received for publication May 7, 1982

observed (Fig. 10). Other special forms were also diagnosed by 2-DE. A case with special form of TA type I with the absent pulmonary valve showed the protrusion of the interventricular septum toward the left ventricle and delayed opacification of the right ventricle about five cardiac cycles after the appearance of contrast echoes in the left ventricle by peripheral contrast injection (Fig. 11). Another case of special form was associated with L-malposition of the aorta.

In conclusion, TA is accurately classified and the detail of the anatomy is fully appreciated by above-mentioned systematic approaches with a use of 2-DE including contrast method.

**Key words**

Tricuspid atresia      Classification      Two-dimensional echocardiography

はじめに

三尖弁閉鎖症は、比較的まれな先天性心疾患であるが、近年本症に対する心内修復術も進歩がみられ<sup>1)</sup>、より正確な病型診断が要求されるようになってきた。本研究は断層心エコー図を用いて、非侵襲的にでき得る限り詳細に本症の形態を把握し、それによって本症の治療に貢献することを目的として行われた。

対象および方法

対象は東京女子医科大学日本心臓血圧研究所循環器小児科において、心臓カテーテル検査を含む精査を行った三尖弁閉鎖 30 例である。年齢は 1 ヶ月から 28 歳、平均年齢は 7 歳 8 ヶ月である。男子 11 例、女子 19 例で、全例、内臓心房位正位、心室位は解剖学的右室が右側に位置する D-loop の症例である。心臓カテーテル、アンジオグラフィの所見に基づく Keith & Edwards 分類<sup>2,3)</sup>では、Table 1 に示すとおり、I 型 18 例、II 型 10 例、I, II, III 型以外の特殊型 2 例に分類された。

我々による Keith & Edwards 分類改変図を Fig. 1 に示す。I 型は大血管転換を伴わない型、II 型は完全大血管転換を伴う型、III 型は L 型大血管転換を伴う型である。本研究では心室位が D-loop の症例に限られたため、III 型の例は除外してある。これら 30 例のそれぞれの病型について、断層心エコー図上、どこまで詳細な形態の把握ができるかを試みてみた。

病型診断の方法には、通常我々が行っている断層心エコー図による区分診断法を用いた<sup>4-6)</sup>。すなわち、心房位、心室位、大血管構築を決め、次に心房-心室関係、心室-大血管関係を決める、いわゆる five-step approach である。

使用機器は東芝メディカル製電子セクタスキャナー SSH-11A、および同社製パルスドプラーユニット SDS-10A である。

成績と考案

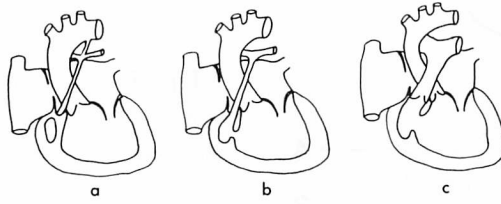
1. 一側房室弁閉鎖の診断

一側房室弁閉鎖の所見は、従来いわれているとおり、心尖部からの four-chamber view でもっとも容易に観察された (Fig. 2)。すなわちこの view で、一方の心房からの房室経路が断たれている所見が得られた。正常心では、心房と心室はその間にある房室弁によって正しく連結し、心房中隔と心室中隔とのずれは膜性中隔に相当する小部分だけに限られ、ほぼ両者の延長線上で一致するように観察されるが、一側房室弁閉鎖症では、通常、心房中隔と心室中隔は両者の延長線上でも一致することなく、大きなずれを示した (malalignment)。多くの場合、心室中隔は断層心エコー

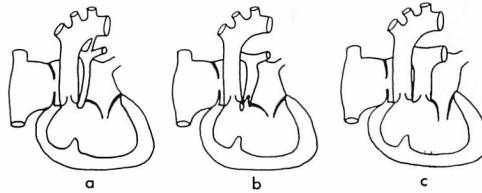
Table 1. Study materials

Type I	18
Type II	10
Type III	0
Other form	2
Total	30

I. TA without TGA



II. TA with d-TGA



III. TA with l-TGA

- (a) pulmonary or subpulmonary stenosis
- (b) subaortic stenosis

Fig. 1. Classification of tricuspid atresia. (modified from Kieth<sup>2)</sup> and Edwards<sup>3)</sup>)

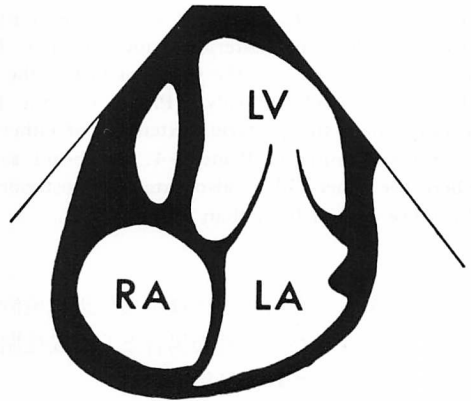
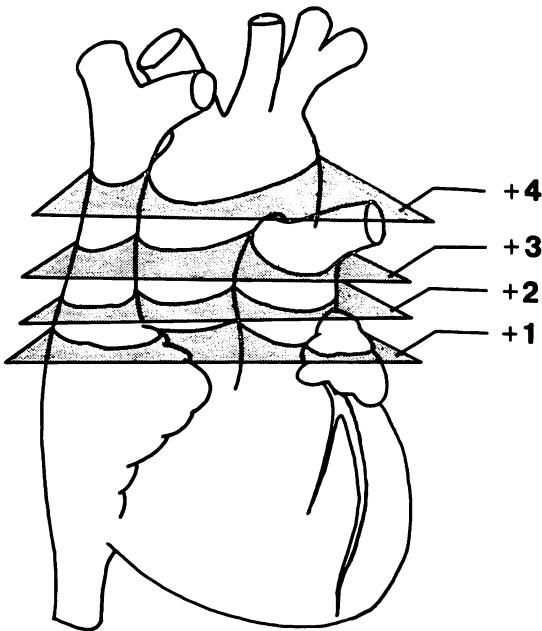


Fig. 2. Two-dimensional echocardiographic finding of the apical four-chamber view in a patient with tricuspid atresia type I (b) (muscular atresia).

The interventricular septum is not identified to align usually to the interatrial septum.



**Fig. 3. Schematic illustration of ultrasonic beam sections for diagnosis of spatial structures of the great arteries.**

This schema is illustrated in a case with normal spiral great arteries. For example, the short-axis view of the posterior GA is firstly obtained, then the beam section is shifted toward the head with perpendicular direction to its own axis (Plane +1 to +4). Plane +1: short-axis view of the posterior GA at the level of posterior semilunar valve. Plane +2: short-axis view of the posterior GA at the level of anterior semilunar valve. Plane +3: the beam section where the posterior extension of either GA is observed initially. Plane +4: the beam section where the other GA is also extended posteriorly at the more cranial level than Plane +3.

図上, 閉鎖した心房底のほぼ中央付近に位置するように観察された. 特殊な場合として膜性閉鎖の場合があるが, これは後に述べる.

## 2. I型とII型の分類

大血管転換を有していないI型か, 合併しているII型かの診断は, 大血管レベルの短軸断面を大血管基部から頭側へ連続的にshiftさせる

ことによって行うことができた (Fig. 3). このさい, 従来より我々が述べているように<sup>7-10)</sup>, 先に後方伸展を示すほうが肺動脈である.

Fig. 4の症例では, 左前方の大血管が肺動脈, 右後方の大血管が大動脈であると決定され, spiralの立体構造をとっていることがわかった. すなわちこの症例は, 大血管転換を伴わないI型であると判断された.

また Fig. 5のような症例では, 前後に2本の大血管が位置していて, 後方の大血管のほうが先に後方伸展を示しているから, 後方の大血管が肺動脈, 前方の大血管が大動脈で, parallelの立体構造をとっていることがわかり, 大血管転換を伴うII型であると判断された.

心カテーテル検査によって得られた確定診断に基づき分類された各病型別に, 断層心エコー図の所見を比較してみると, Table 2のとおりとなる. Type I, Type II以外の2例中1例は, 肺動脈弁欠除を伴うType I (a)の特殊型, もう1例は大血管のL-malpositionを伴うD-loopの症例であった. 断層心エコー図を用い, 前述の方法で診断した大血管の立体構造は, 特殊型をも含

**Table 2. Two-dimensional echocardiographic findings of tricuspid atresia (GA structures)**

Type I	(a) n=2	D-spiral	2 (100%)
	(b) n=12	D-spiral	12 (100%)
	(c) n=4	D-spiral	4 (100%)
Type II	(a) n=1	D-parallel	1 (100%)
	(b) n=6	D-parallel	5 (83%)
		AP-parallel	1 (17%)
	(c) n=3	D-parallel	2 (67%)
		AP-parallel	1 (33%)
Other form	n=2	D-spiral	1
		L-parallel	1

n=30

All of these echocardiographic findings concerning spatial structures of the great arteries are finally compatible with angiographic findings.

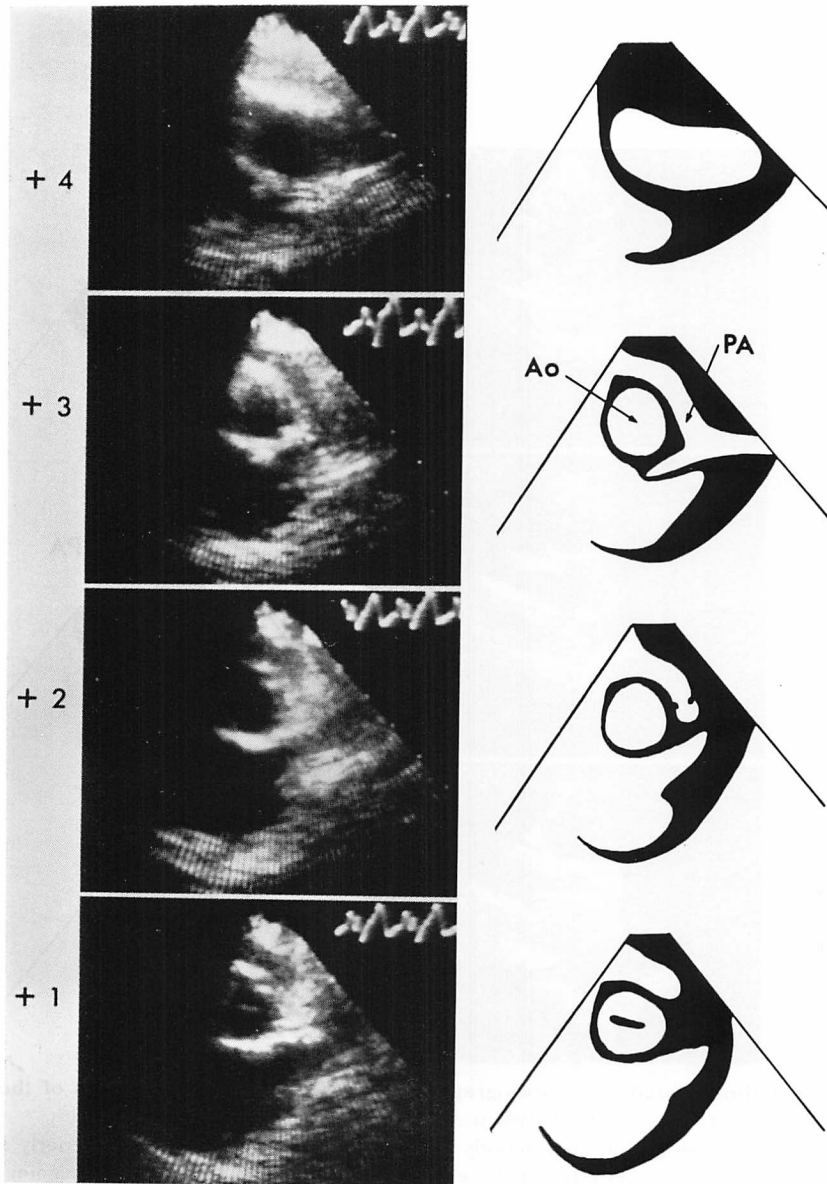
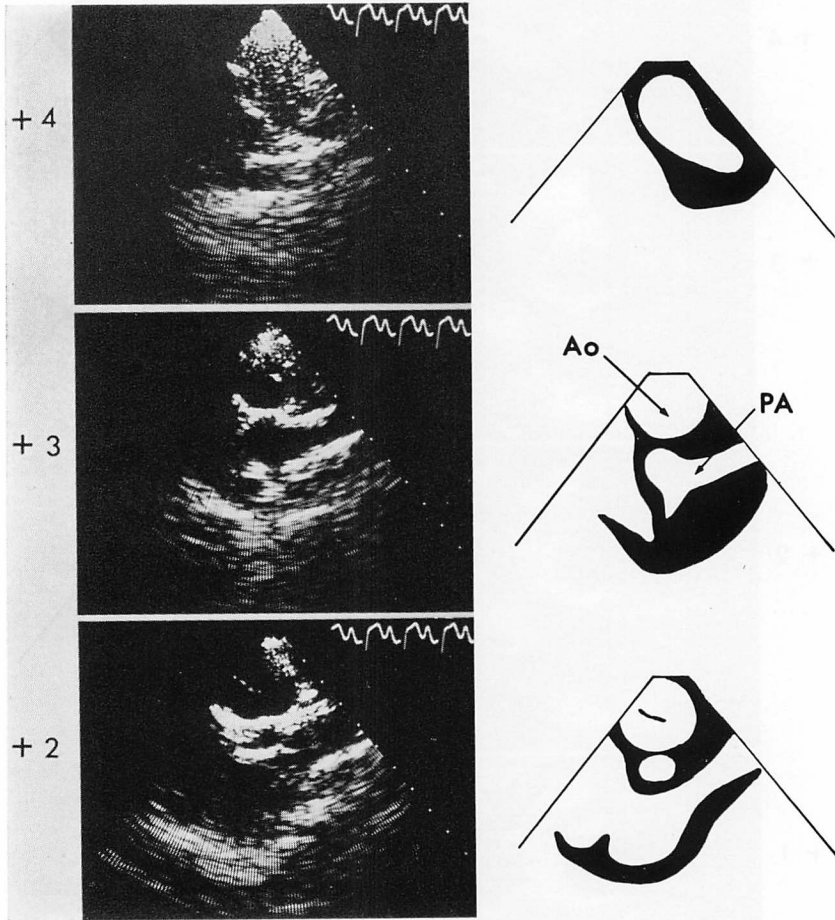


Fig. 4. Two-dimensional echocardiographic findings of short-axis sections depicted in Fig. 3 in a case with tricuspid atresia type I(b).

Two GA's are positioned leftward, anteriorly and superiorly, and rightward, posteriorly and inferiorly as shown in Plane +1 to +2. The left anterior GA is initially extended posteriorly at Plane +3. Right posterior GA is also extended at Plane +4. From these findings, the spatial structure of the GA's is recognized as normal spiral relationship (symbolized as D-spiral in the text).



**Fig. 5. Two-dimensional echocardiographic findings of short-axis sections of the GA's.**

Planes +2 to +4 from a patient with tricuspid atresia type II (b).

Two kinds of GA are positioned anteriorly and superiorly or posteriorly and inferiorly as shown in Plane +2. The posterior GA is initially extended posteriorly at Plane +3. Remaining anterior GA also shows posterior extension at Plane +4. From these findings, the spatial structures of the two GA is recognized as antero-posterior and parallel (symbolized as AP-parallel in the text).

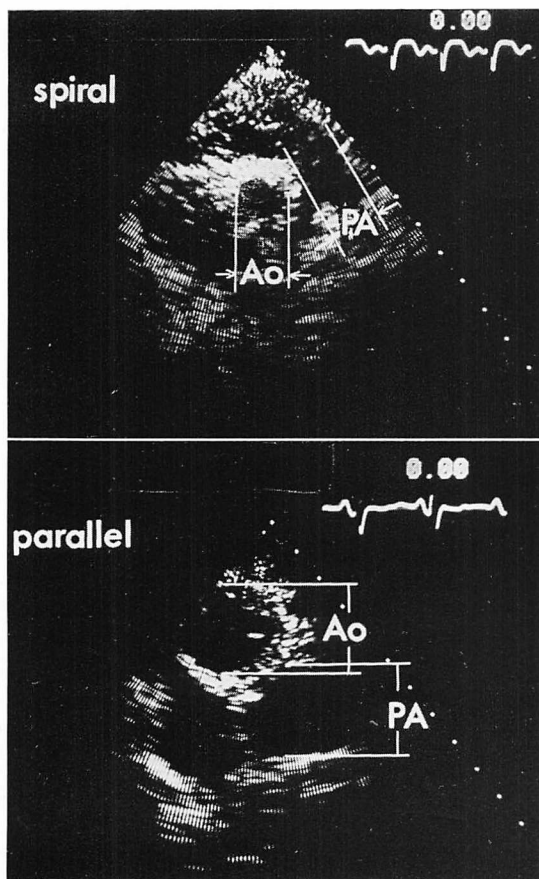


Fig. 6. Measurement of the ratio of the pulmonary arterial valve to the aortic root (mPA/Ao ratio).

In cases with spiral GA, the transverse internal diameters are measured. In cases with parallel GA, the anteroposterior internal diameters are measured.

めて、すべてアンジオグラフィーの所見と正しく一致していた。したがって、このような方法で大血管の立体構造を把握することにより、I型かII型かのタイプの分類が可能であると考えられた。

### 3. (a) (b) (c) の subtype 分類

肺動脈閉鎖か肺動脈狭窄を有するもの、すなわちI型、II型とも、(a)または(b)型の場合、肺動脈弁輪径は大動脈の弁輪径に比して小さく、逆に(c)型の場合には肺動脈の弁輪径のほうが大

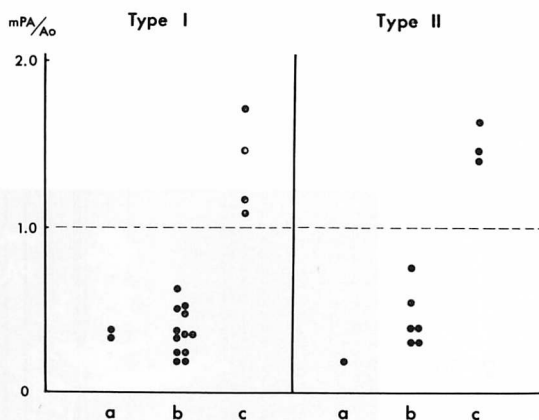
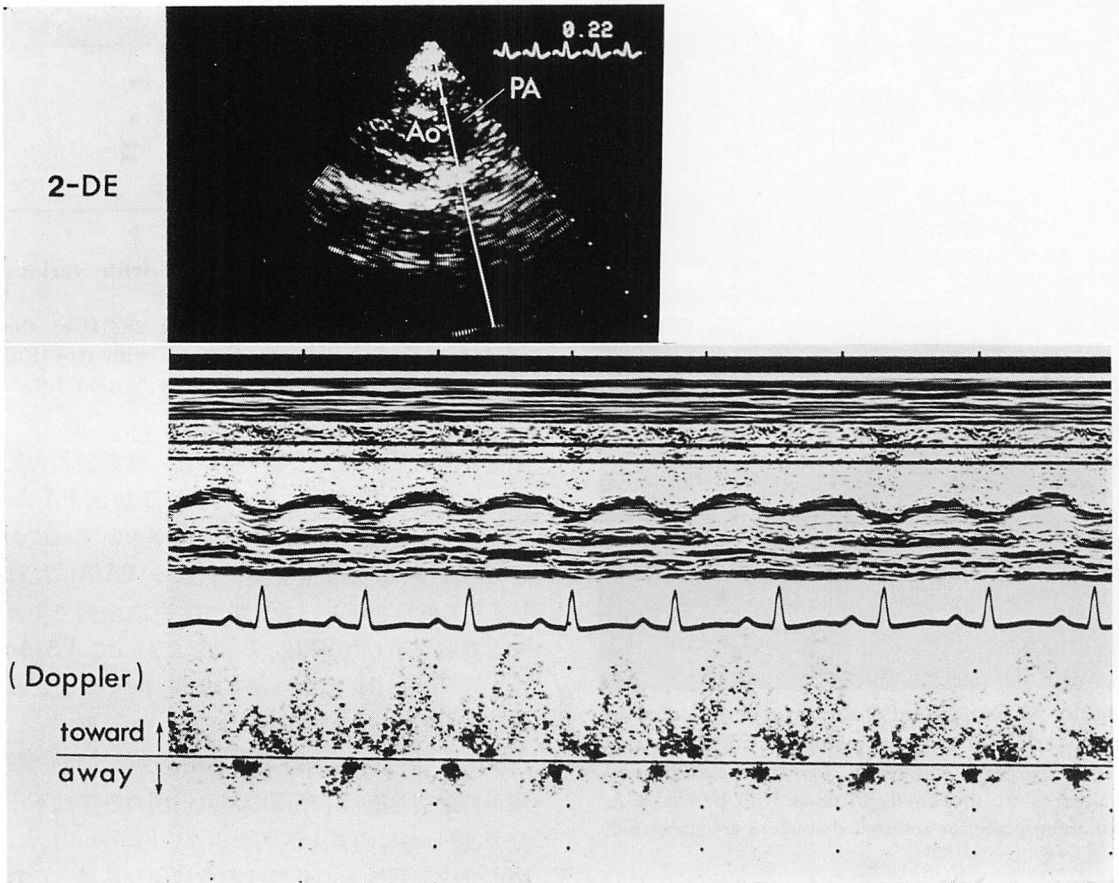


Fig. 7. mPA/Ao ratio in cases with various types of tricuspid atresia.

In cases with type I(a), I(b), II(a), and II(b), the mPA/Ao ratio is below 1.0. In cases with type I(c) and type II(c), the mPA/Ao ratio is beyond 1.0.

動脈弁輪径より大きくなっていた。肺動脈と大動脈の弁輪径を Fig. 6 に示す方法で計測し、PA/Ao 比として比較した結果、I型、II型のいずれにおいても、(a)または(b)型における PA/Ao 比は1よりも低値を示し、(c)型では逆に全例で1よりも高値を示した (Fig. 7)。したがって PA/Ao 比から I型、II型における subtype (a) または (b) と (c) を区別することが可能であった。

(a) と (b)、すなわち肺動脈閉鎖か、肺動脈狭窄かの鑑別診断は、断層心エコー図のみでは不十分で、明らかに両者を区別できない例がみられた。駆出性収縮期雑音の有無は参考にはなるが、それでも不十分な場合があり、この心雑音が聴取されなくても肺動脈狭窄が存在することがある。このような場合には、末梢静脈からのコントラストエコー法、あるいはパルス・ドプラー法が有用であった。すなわち、末梢静脈からのコントラストエコー法では、通常、肺動脈へのコントラストエコー出現のタイミングは、(a)型では大動脈よりのそれよりも遅れ、(b)型では、通常、大動脈のそれよりも早期であった。Fig. 8 は肺動脈閉鎖を伴う Type I (a) でのパルス・ドプラーエコーで



**Fig. 8. Pulsed Doppler echocardiographic findings in a patient with tricuspid atresia of type I (a).**

The pulsed Doppler echocardiogram obtained from the main pulmonary artery is shown. No systolic forward (away) flow is found in the main pulmonary artery, but the continuous reversed (toward) flow with a wide frequency band is found.

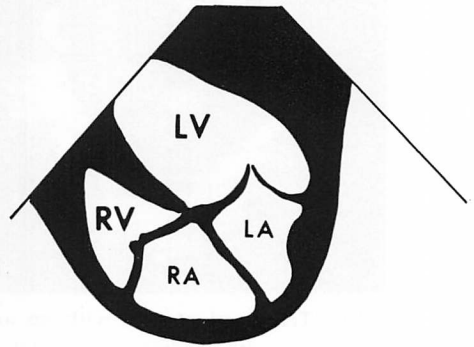


**Table 3. Two-dimensional echocardiographic findings concerning the pulmonary artery in tricuspid atresia**

		Outflow confluence	Visualization of the P-valve	P-valve motion	P-valve doming	Poststenotic dilatation
Type I	(a) n=2	0 (0%)	1 (50%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
	(b) n=12	6 (50%)	5 (42%)	2 (17%)	0 (0%)	0 (0%)
	(c) n=4	4 (100%)	4 (100%)	4 (100%)	0 (0%)	0 (0%)
Type II	(a) n=1	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
	(b) n=6	6 (100%)	6 (100%)	6 (100%)	3 (50%)	4 (67%)
	(c) n=3	3 (100%)	3 (100%)	3 (100%)	1 (33%)	1 (33%)

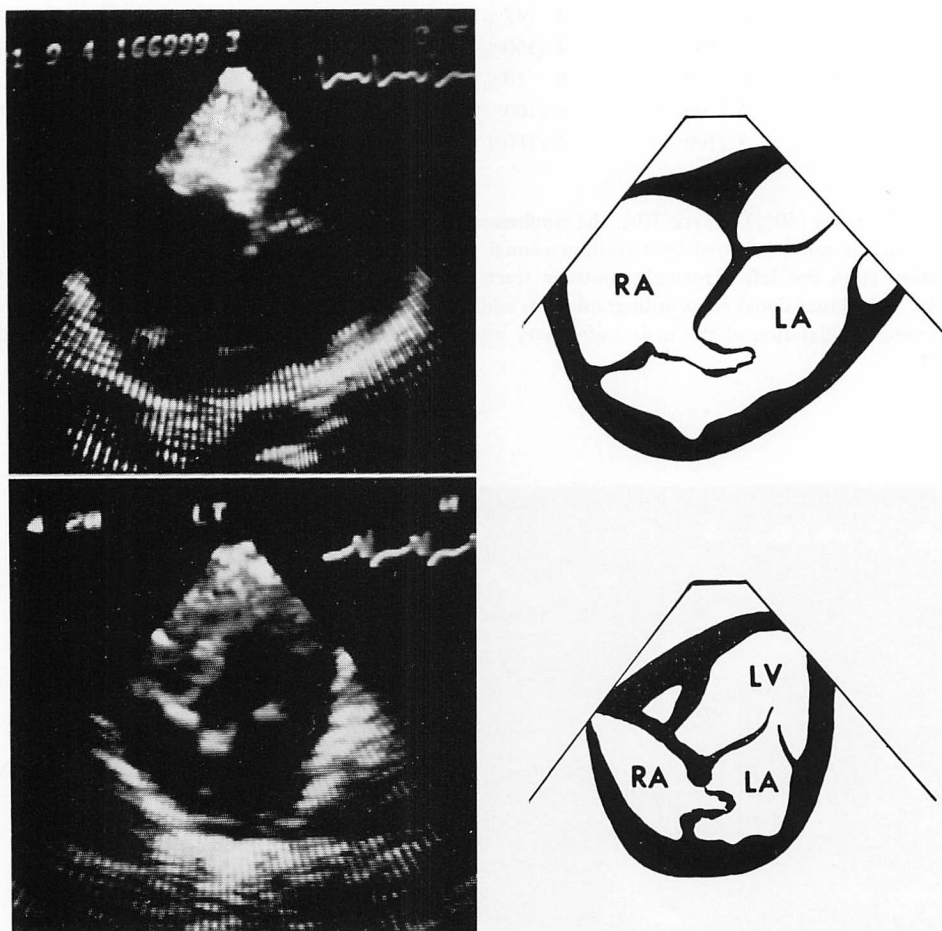
n=28

In 6 out of 12 cases (50%) of type I(b), the confluence between the right ventricular outflow tract and the main pulmonary artery is not confirmed by two-dimensional echocardiography alone. In all cases of type II(b), the communication from the left ventricular outflow tract to the main pulmonary artery is clearly visualized and confirmed by two-dimensional echocardiography. In addition to these findings, the doming of the pulmonary valve and/or poststenotic dilatation of the main pulmonary artery are seen in fairly large percentage of tricuspid atresia of type II(b).



**Fig. 9. Tricuspid atresia with usually aligned atrioventricular connection.**

The interventricular septum seems to contact with the interatrial septum at almost the same point of the central fibrous body in the apical four-chamber view of the two-dimensional echocardiogram. Some valve like motion is also observed at the part of the imperforated tricuspid valve. The membranous atresia is suspected.



**Fig. 10. Tricuspid atresia with an aneurysm of the interatrial septum.**

Three cases with aneurysms of the interatrial septum are found in our series of 30 cases with tricuspid atresia.

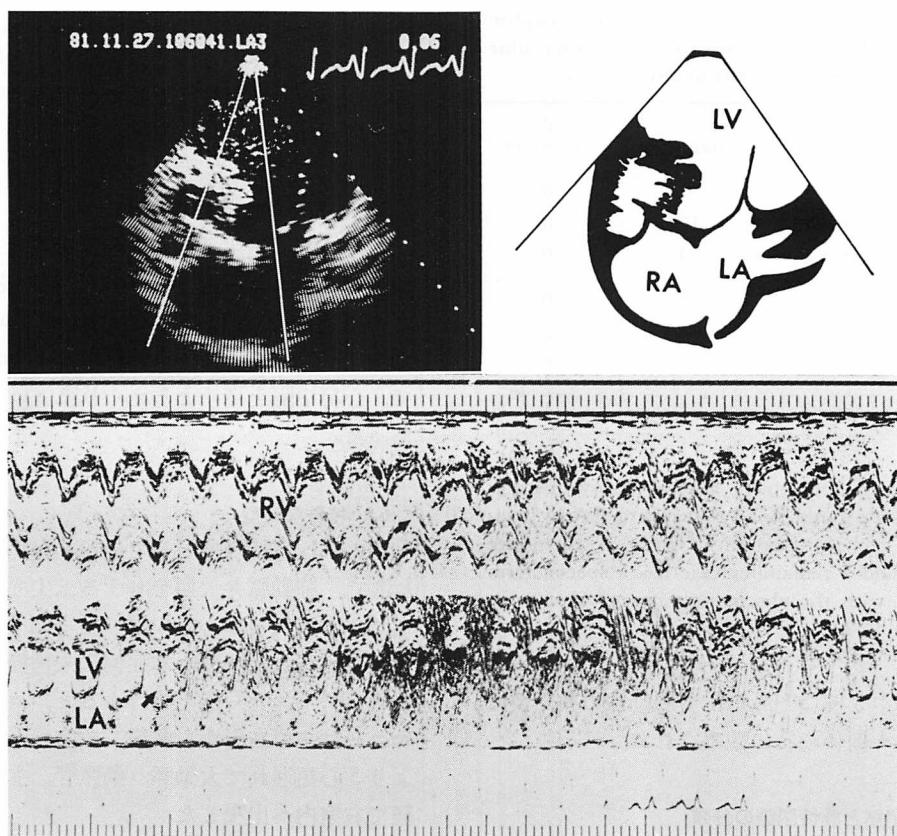


Fig. 11. Echocardiographic findings in a patient who is classified as a special form of tricuspid atresia.

This case is diagnosed as tricuspid atresia without VSD associated with the absent pulmonary valve. The two-dimensional echocardiogram shows an aneurysmal protrusion of the interventricular septum toward the left ventricle (upper panel). Delayed opacification of the right ventricle (three arrows in RV) via aorta, patent ductus arteriosus and main pulmonary artery is observed about five cardiac cycles after the appearance of contrast echoes in the left ventricle (lower panel: left-sided small arrow).

あるが、心室収縮期に、主肺動脈内で流出路からの順方向血流が検出されず、連続的な逆流方向の広域周波数成分を有する血流が検出されており、これは動脈管から肺動脈への逆流による血流と判断された。

肺動脈に関する情報を各病型別にみると、I (b) で右室流出路からの通路が実際に通じているのかどうかに関しては、断層心エコー図の所見のみでは、やはり信頼性が低いようであった (Table 3)。I (b) では、断層心エコー図上に右室から肺動脈

の交通を観察し得たのは 12 例中 6 例 (50%) にすぎなかった。これに対し、II 型における左室流出路から肺動脈への通路は確実に描出され、その所見もアンジオグラフィーの所見によく一致していた。II (b) 型では、6 例全例で、左室流出路から肺動脈への交通、および肺動脈弁の動きを断層心エコー図で観察し得た。また II (b) 型の場合には、肺動脈弁のドーム形成や主肺動脈の狭窄後拡張 (poststenotic dilatation) を比較的高頻度に認めた。断層心エコー図上、肺動脈弁のドーム

**Table 4. Two-dimensional echocardiographic findings concerning atrioventricular alignment in tricuspid atresia**

		Mal-alignment	Usual alignment
Type I	(a) n=2	2	0
	(b) n=12	12	0
	(c) n=4	4	0
Type II	(a) n=1	1	0
	(b) n=6	4	2
	(c) n=3	3	0
Other form	n=2	1	1

n=30

Three cases with usually aligned atrioventricular connections are found in all 30 cases of TA by two-dimensional echocardiography. Two of them are type II(b), and a remainder case has a special form of type I(a) with the absent pulmonary valve.

形成は6例中3例(50%)に、主肺動脈の狭窄後拡張は6例中4例(67%)に観察された。

#### 4. 筋性閉鎖と膜性閉鎖の分類

Keith & Edwards の分類からさらに詳細な形態診断へと進み、房室弁閉鎖のタイプ、すなわち筋性閉鎖か膜性閉鎖かの診断についても分類を試みた。このためには、我々が以前から提唱しているとおり<sup>11)</sup>、心房-心室の並列を観察するのがよいと思われる。すなわち、発生学的に、通常の筋性閉鎖は房室管の shift に伴う心房-心室の異常並列によって来された奇形と考えられる。これに対して、正常並列のみられるものは、心房-心室経路が存在するはずであったものが、弁の交通が遮断されたために (imperforate valve) 生じた膜性閉鎖であると判断される。Fig. 9 に示した症例は膜性閉鎖と診断された症例の中の1例で、三尖弁は閉鎖しているが、心房-心室は正しく並列しており、三尖弁に相当する部位には心周期に伴った多少の動きが認められる。本所見の断層心エコー図による観察は Table 4 に示すとおりで、全30

例中3例に正常並列を認めた。ただし、本所見は手術、剖検以外の方法で確認することは困難であることから、診断精度としての評価は難かしいものと思われる。

#### 5. 心房中隔瘤合併例の診断

Fig. 10 に示すように、心房中隔瘤を伴う例<sup>12)</sup>が、断層心エコー図上30例中3例に認められた。この発見のためには parasternal four-chamber view あるいは subxiphoid four-chamber view で、心房中隔を良くとらえられる view が必要であった。

#### 6. 特殊な病型

Fig. 11 は特殊型として分類した症例のうちの1例で、肺動脈弁欠如を有する三尖弁閉鎖症例である。本症例では心室中隔の左室側への著明な突出が認められた。また本症例に末梢静脈からのコントラストエコー法を施行すると、コントラストエコーはまず右房から左房、左室へと入り、左室より5心拍遅れて大動脈、動脈管、主肺動脈幹を経て右室内へ出現した。

特殊型のうち、他の1例は大血管の L-malposition を伴う D-loop の症例で、すでに報告済み<sup>13)</sup>である。

#### 結 語

以上のように診断を進めていくと、本症の病型分類のみに留まらず、詳細な形態に至るまで非侵襲的かつ極めて正確に診断されることになり、したがって以上に示した診断手技は本症の今後の治療に関しても貢献するところが大であると思われる。

#### 文 献

- 1) Gale AW, Danielson K, McGoan DC, Wallace RB, Mair DD: Fontan procedure for tricuspid atresia. *Circulation* 62: 91-96, 1980
- 2) Keith JD, Rowe RD, Vlad P: Heart Disease in Infancy and Childhood. The Macmillan Co,

- New York, 1958
- 3) Edwards JE, Carey LS, Neufeld HN, Lester RG: Congenital Heart Disease. WB Saunders Co, Philadelphia, 1965
  - 4) Satomi G: Two-dimensional echocardiographic method for diagnosis of congenital heart disease. *J Tokyo Women's Med College* **50**: 1-22, 1980 (in Japanese with English summary)
  - 5) 里見元義, 清水克男, 中沢 誠, 高尾篤良, 小松行雄: 超音波高速度断層法からみた先天性心疾患の区分分析法. —segmental approach—. *心臓* **11**: 1048-1054, 1979
  - 6) Satomi G, Iwasa M, Minami Y, Takao A, Nakamura K: Systematic two-dimensional echocardiographic approach for diagnosis of congenital heart disease. *J Cardiography* **10**: 987-1001, 1980 (in Japanese with English summary)
  - 7) Satomi G: Echocardiographic application for pediatric heart disease. Morphogenetic approach. *Pediatc Rev* **14**: 585-653, 1981 (in Japanese)
  - 8) Satomi G, Shimizu K, Komatsu Y, Takao A: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of congenital heart disease (segmental approach): Spatial interrelationship between the great arteries. *J Cardiography* **8**: 557-566, 1978 (in Japanese with English summary)
  - 9) Satomi G, Komatsu Y, Takao A: Echocardiographic identification of aorta and main pulmonary artery in complete transposition (correspondence). *Br Heart J* **41**: 356-359, 1979
  - 10) Satomi G, Takao A, Nakamura K: Two-dimensional echocardiographic study of the spatial interrelationship between the great arteries in various congenital heart anomalies. *Respiration and Circulation (Kokyu to Junkan)* **30**: 71-80, 1982 (in Japanese with English summary)
  - 11) Narai S, Satomi G, Kitoh N, Nakamura K, Takao A: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of atrioventricular connection. *Jpn J Med Ultrason* **39**: 17-18, 1981 (abstr)
  - 12) Reder RF, Yeh Hsu-C, Steinfeld L: Aneurysm of the interatrial septum causing pulmonary venous obstruction in an infant with tricuspid atresia. *Am Heart J* **102**: 786-789, 1981
  - 13) 河村剛史, 北村信夫, 和田寿郎, 柴田仁太郎, 里見元義, 安藤正彦: 解剖学的修正大血管位置異常症を伴った三尖弁閉鎖症の1例. *心臓* **12**: 1010-1018, 1980