

術前に断層心エコー図で診断し得た三尖弁騎乗を伴った大血管転換症の1例

Transposition of the great arteries associated with the straddling tricuspid valve diagnosed preoperatively by two-dimensional echocardiography: Report of a case

木藤 信之
高尾 篤良
里見 元義
岩佐 充二
奈良井 栄
中村 憲司*

Nobuyuki KITOH
Atsuyoshi TAKAO
Gengi SATOMI
Mitsuji IWASA
Sakae NARAI
Kenji NAKAMURA*

Summary

A case of transposition of the great arteries associated with the straddling tricuspid valve and the hypoplastic right ventricle was presented, who was diagnosed by two-dimensional echocardiography and finally confirmed by operation. The patient, a 2-year-old girl, had cyanosis, clubbed fingers, effort dyspnea and poor growth.

The electrocardiogram revealed both atrial and left ventricular hypertrophy. In the M-mode echocardiogram, the interventricular septal echo was recorded at the level of the midportion of the tricuspid valve and posterior tricuspid leaflet opened behind the interventricular septum during diastole. Two-dimensional echocardiography demonstrated a small right ventricle with the tricuspid valve and its orifice which were straddling over the interventricular septum.

Contrast echocardiography disclosed that in early diastole the bolus of contrast echoes passed through the tricuspid orifice into the right and left ventricles simultaneously.

Left ventricular angiocardiography in the left anterior oblique projection revealed the negative diastolic silhouette of the tricuspid valve straddling the interventricular septum. Operative findings were as follows; the tricuspid orifice was normal in size, but the crest of the interventricular septum traversed the medial 1/3 of the orifice, the posterior 2/3 of the septal leaflet was supported by an anomalous papillary muscle originated from the left ventricular cavity adjacent to the posterior papillary

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所 循環器小児科
*同 内科
東京都新宿区市ヶ谷河田町10 (〒162)

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

Presented at the 23rd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kurume, October 9-11, 1981
Received for publication April 16, 1982

muscle of the mitral valve and the posterior leaflet of the tricuspid valve was supported with the short chordae from the crest of the septum.

The diagnosis of the straddling tricuspid valve was accurately made with the use of two-dimensional echocardiography.

Key words

Straddling tricuspid valve and orifice

Two-dimensional echocardiography

Contrast echocardiography

はじめに

最近の超音波検査法の著しい進歩により、複合心奇形に対しても高い精度で臨床診断が可能となり、より侵襲の少ない心臓カテーテル検査や、適切な心内修復に大きく貢献している。現在までも、房室弁騎乗の心エコー図所見の報告はあるが、Mモード心エコー図、断層心エコー図およびコントラスト心エコー図の所見をそろえ、心カテーテル、アンジオで典型的なパターンを認め、手術時に直視下に確認された症例の報告はまだみられない。今回我々は、上記のすべての所見をそろえた、完全大血管転換症を伴った1症例を経験したので報告する。

症 例

患児は2歳の女児で、チアノーゼを主訴として来院した。家族歴には特記すべきことはない。妊娠3ヵ月の時に感冒に罹患した以外には著変なく、妊娠42週で正常分娩、生下時体重は3,450gであった。

生後2週間より、多呼吸と啼泣時のチアノーゼおよび哺乳力の低下に気づいた。4ヵ月の時、心雑音とチアノーゼを指摘され、大血管転換症の診断を受けた。13ヵ月の時、心臓カテーテル検査および心血管造影検査を行い、D型大血管転換症の診断を受けた。2歳の時、当院に紹介され入院となった。その時の体重は8,150gで、1人歩きはまだできなかった。

入院時現症は、血圧は収縮期圧110 mmHg、拡張期圧80 mmHgで、上下肢左右差を認めなかった。脈拍は整、爪床および口唇に中等度のチア

ノーゼがあり、太鼓パチ状指を認めた。血液ガス分析では、末梢毛細管血中の酸素分圧は40 mmHgであった。

聴診所見では、I音は正常、II音は亢進し、III音を聴取する。胸骨左縁第2肋間に最強点を有するLevine 2/6度の収縮期駆出性雑音と、胸骨左縁第4肋間から心尖部にかけてLevine 2/6度の全収縮期雑音を聴取した。

胸部X線所見(Fig. 1)では、内臓心房位は正位、左側大動脈弓で、肺血管陰影は増強しており、心胸郭比は68%であった。

心電図(Fig. 2)では、正常洞調律、QRS平均電気軸は+100°、PQ時間は0.24秒で1度房室ブロックを示し、時計方向回転をし、両心房の負荷および左心室肥大を認める。

Mモード心エコー図(Fig. 3)では、大血管は右前上方と左後下方の位置関係にあり、左後下方の大血管は後方の房室弁との間に線維性連続を有していた(Fig. 3a)。下段(b)は心臓が時計方向回転をしているため、三尖弁と僧帽弁が前後に同一ビーム方向に記録され、右室内腔は狭小化していた。さらに心室中隔エコーが三尖弁の閉鎖時とほぼ同じ距離に記録され、三尖弁の後方の弁尖は拡張期に心室中隔より後方に開いている所見が認められた。これは三尖弁騎乗の所見として、Sewardら¹⁾が報告したのとほぼ同等の所見である。

断層心エコー図(Fig. 4)では、心房位は正位、解剖学的右室が右側で、大動脈は肺動脈の右前方に位置し、右前方の解剖学的右室から起始し、大血管の空間的位置関係はparallelであることが示された。心尖部からのfour chamber viewでは、

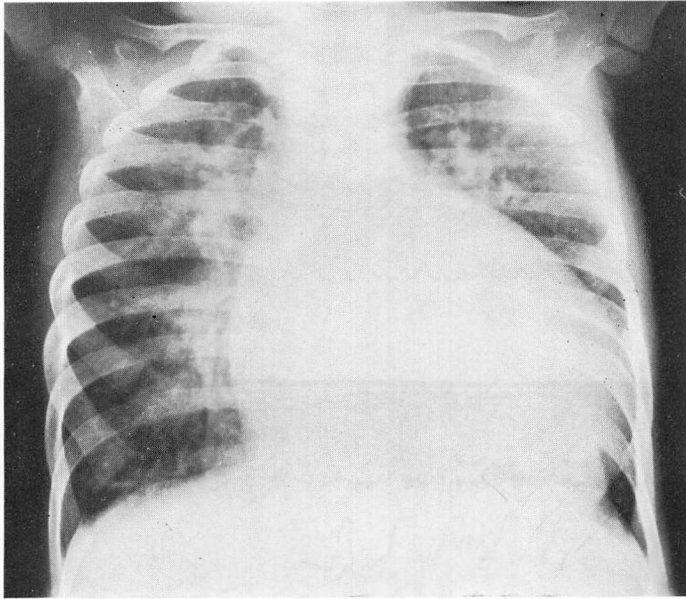


Fig. 1. Chest roentgenogram.

The chest roentgenogram reveals cardiomegaly and increased pulmonary vascular markings.

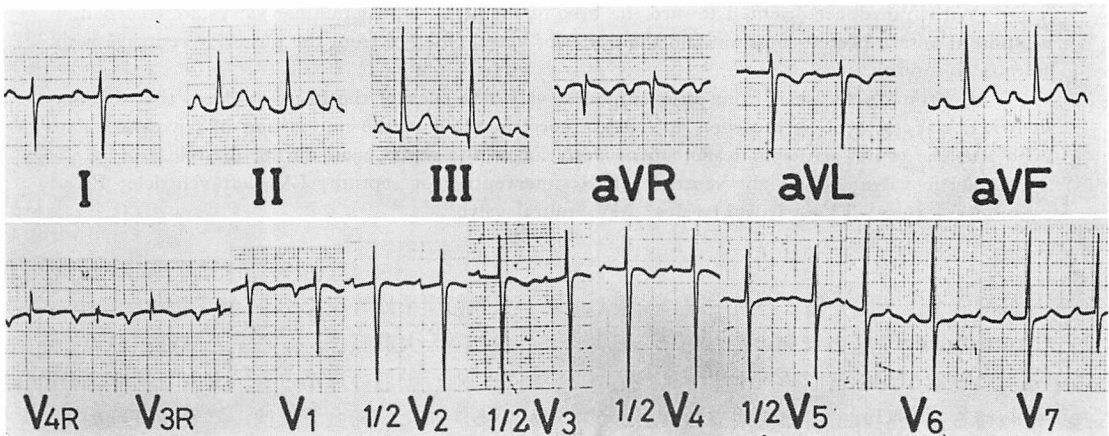


Fig. 2. Electrocardiogram.

The electrocardiographic findings are frontal QRS axis $+100^\circ$, both atrial hypertrophy and left ventricular hypertrophy.

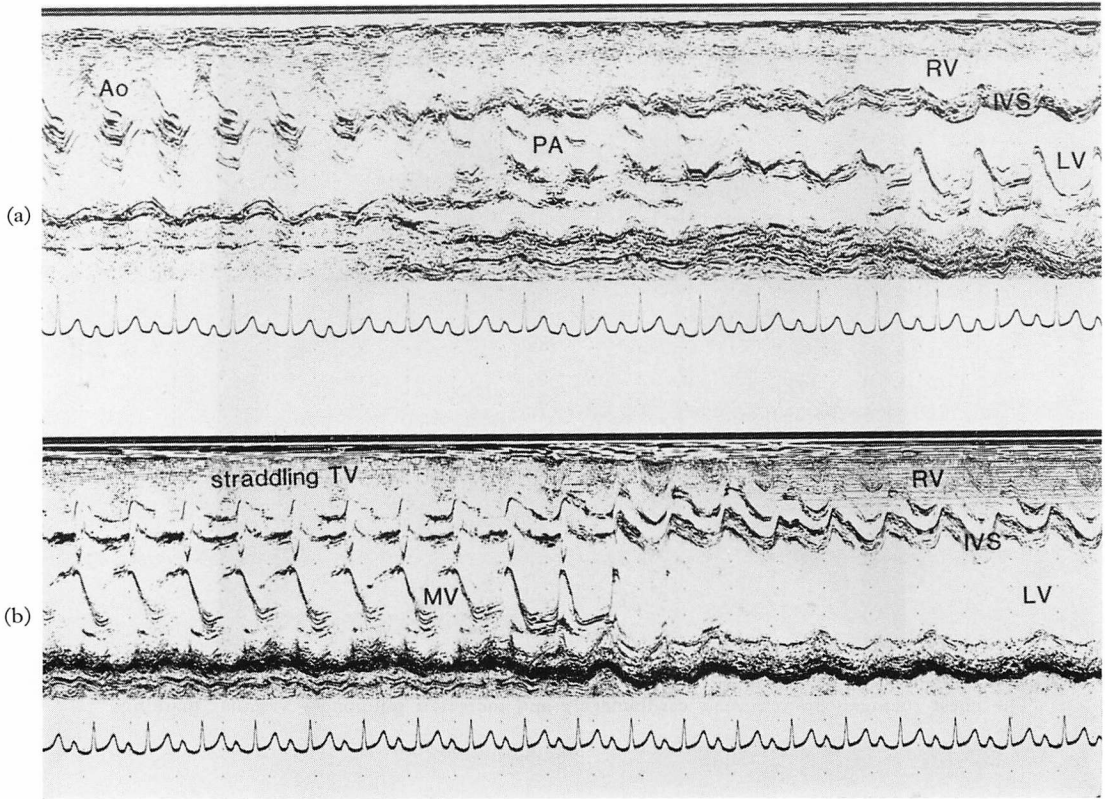


Fig. 3. M-mode echocardiograms.

(a) With transducer oriented toward the base of the heart, both semilunar valves are recorded in relation of antero-postero position and the posterior vessel emerges from the posterior ventricle with fibrous continuity.

(b) Continuing the scan from atrioventricular valves to apex of the heart discloses that distinct ventricular septal echo is recorded at a depth corresponding to the midportion of tricuspid valve echo and the septal tricuspid leaflet opens posterior to the septal echo during diastole.

Ao=aortic valve; RV=right ventricle; IVS=interventricular septum; LV=left ventricle; PA=pulmonary artery; TV=tricuspid valve; MV=mitral valve.

右心室は低形成で、三尖弁輪は心室中隔に騎乗しており、transducerを後方に向けたさいに、三尖弁の中隔尖の腱索が左心室に挿入する所見が認められ、いわゆる完全型の三尖弁騎乗であることがわかった。末梢静脈からのコントラスト心エコー法では、右心房からの血液が、心室の拡張期に両心室へ同時に流入する所見が得られ、三尖弁両室挿入の診断を確定した (Fig. 5)。

心臓カテーテル検査では (Table 1)、体循環系

と肺循環系は等圧であり、酸素飽和度については、右心室と大動脈が、左心室と肺動脈が同じ飽和度で、血行動態の点からも、大血管転換症を示している。また、肺血流量は、体表面積当たり、1分間に 24.7 l と high flow であった。心血管造影検査では (Fig. 6)、心室中隔を tangent に見るために行った hepatoclavicular angled view での右心房造影で、拡張期に右房の血液は心室中隔にまたがって、同時に左右心室に流入し、三尖弁両

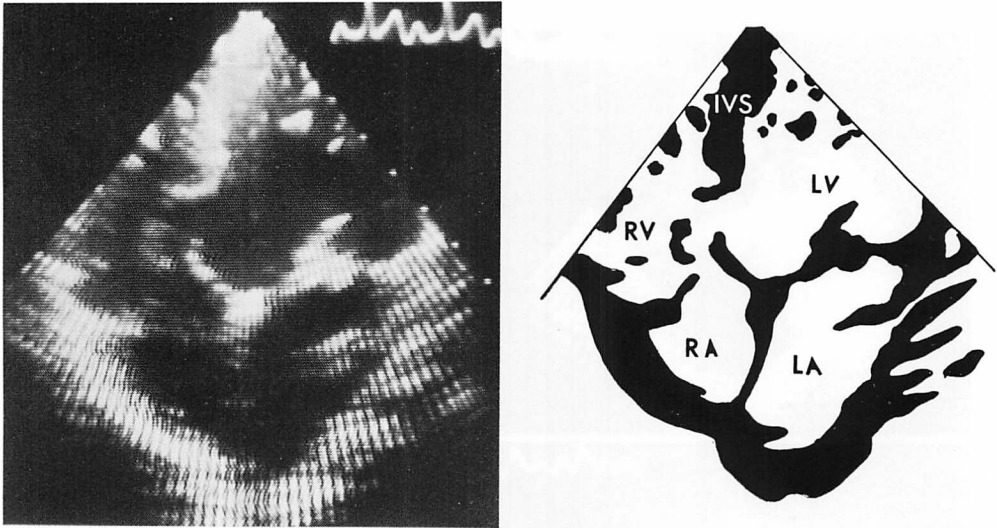


Fig. 4. Apical four-chamber view by two-dimensional echocardiography.

The right ventricle is small, the tricuspid valve and its orifice straddle the defective interventricular septum so that some part of the valve and orifice lies in both ventricles.

RV=right ventricle; LV=left ventricle; RA=right atrium; LA=left atrium.

室挿入の所見を呈していた³⁾ (Fig. 6a). 同じ position で行った左心室造影で、拡張期に心室に

入る造影剤を含まない血液によって陰影欠損像を呈したが、これは三尖弁の騎乗を示す所見の一つである⁴⁾ (Fig. 6b).

Table 1. Cardiac catheterization data

| Position | Pressure (mmHg) | T.F 2y1mo F | |
|---------------|-----------------|----------------|------------|
| | | O ₂ | Saturation |
| SVC | a:15 (12) | | 57% |
| IVC | a:10.5 (7.5) | | 45% |
| RA(middle) | a:10.5 (8) | | 53% |
| RV(middle) | 82/3.5 EDP:11 | | 66% |
| PA(main) | 78/33 (56) | | 85% |
| (branch) | 78/33 (57) | | 86% |
| (wedge) | (15) | | 91% |
| Ao(ascending) | 75/37.5 (56.5) | | 67% |
| LV(outflow) | 81/5 EDP:14 | | 85% |

Qp : 24.7 l/min/m²
 Qs : 7.6 l/min/m²
 Qep : 4.4 l/min/m²
 Rp : 1.66 unit . m²

Qp=pulmonary quantity; Qs=systemic quantity; Qep=effective pulmonary quantity; Rp=pulmonary resistance.

以上の検査結果から、D型大血管転換症、心室中隔欠損症、肺高血圧症、三尖弁の心室中隔騎乗、右心室低形成の診断のもとに、三尖弁を温存する方法として⁵⁾、大血管レベルでの switching 手術が行われた。手術所見では (Fig. 7)、三尖弁の大きさは正常で、内側 1/3 は心室中隔に騎乗していた。三尖弁は通常どおり 3 つの弁尖に分かれ、前尖は右心室内の前入頭筋につながっていたが、中隔尖の後方 2/3 は、左心室起始の異常乳頭筋につながっており、それは僧帽弁の後乳頭筋の近くであった。三尖弁の後乳頭筋は欠損して、三尖弁の後尖は心室中隔上部からの短い腱索につながっていた。これは腱索の付着部位からの分類⁶⁾にしたがえば、中隔尖は type B に、後尖は type A に相当する。また心室中隔欠損は大きく、共通房室管の type であった。右心室は心室中隔の右方への偏位により、低形成であった。

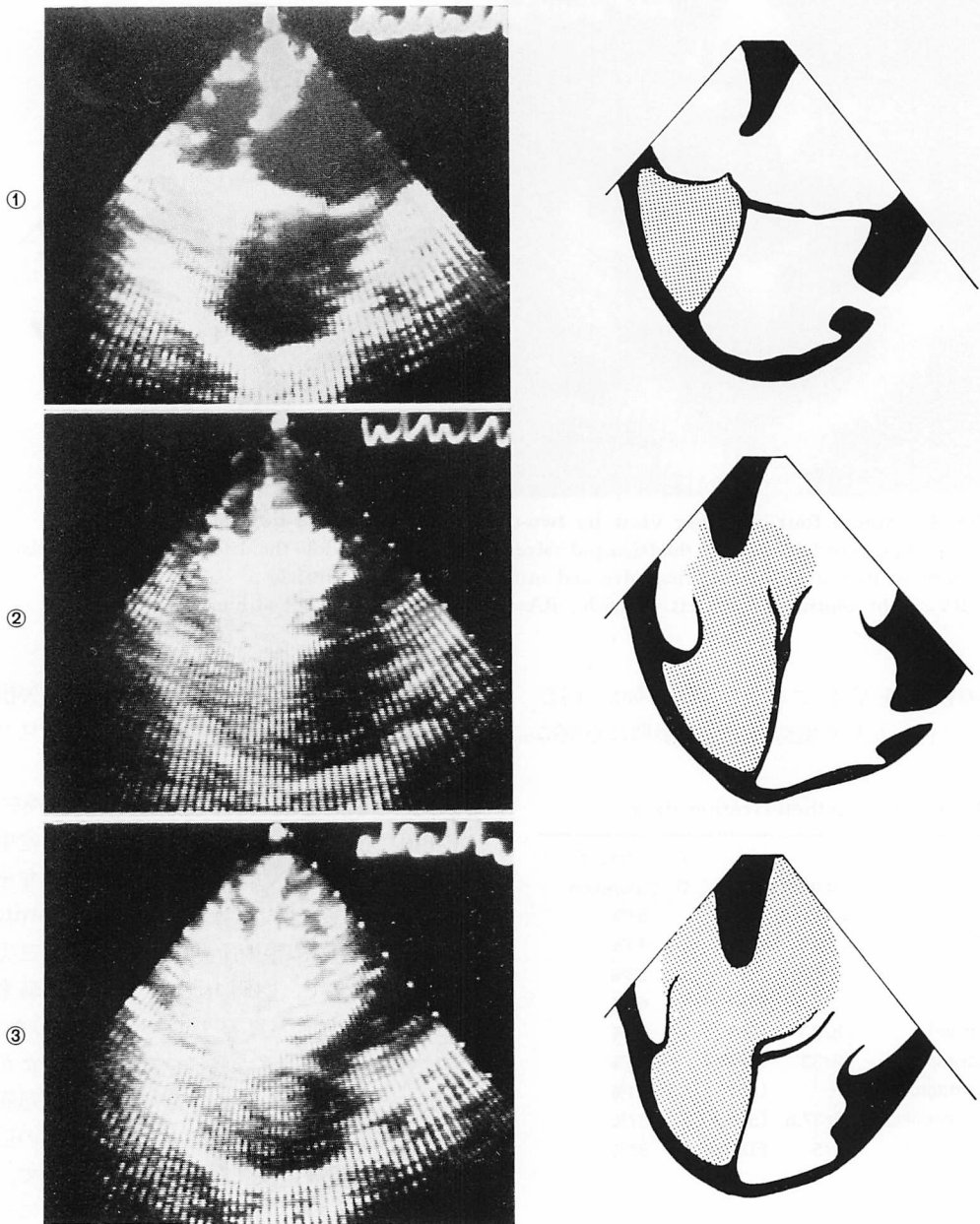


Fig. 5. Contrast echocardiograms from a patient observed by two-dimensional echocardiography.

Contrast echoes initially appear in the right atrium in ventricular systole (panel 1), thereafter the bolus of contrast echoes pass through the tricuspid orifice in ventricular diastole, filling right and left ventricles simultaneously (panels 2 and 3).

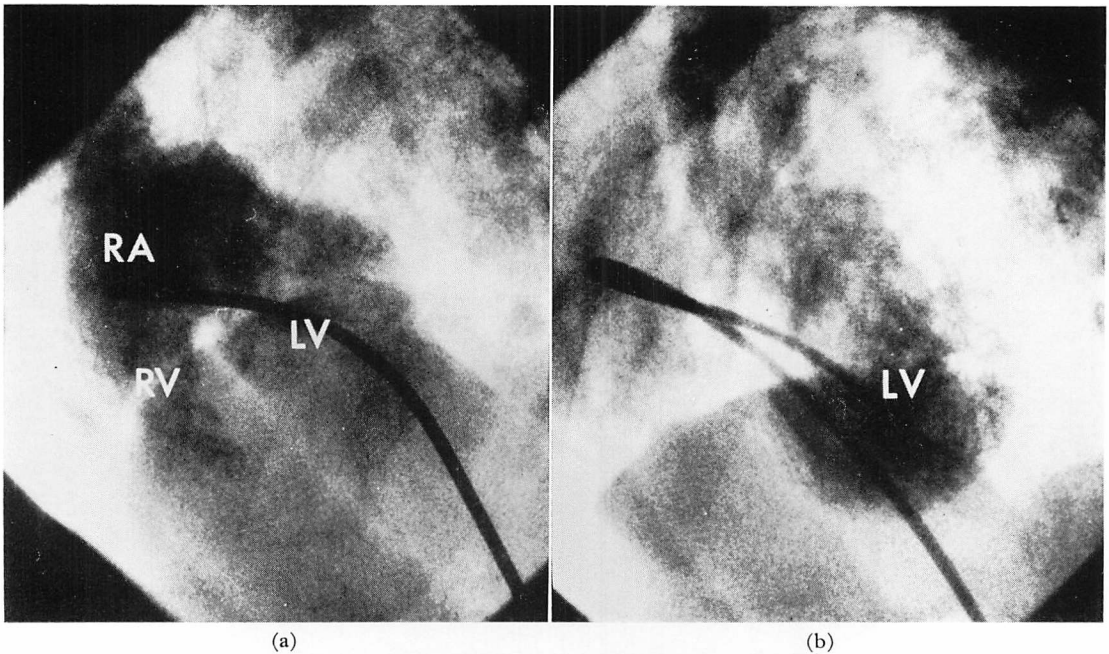


Fig. 6. Angiocardiogram of right atrium and left ventricle.

(a) Right atrial angiogram, left anterior oblique projection, in a patient with d-transposition of the great arteries with straddling tricuspid valve. This picture clearly demonstrates distinct streams of contrast material going from the right atrium into both ventricles simultaneously in diastole.

(b) Left ventriculogram, left anterior oblique projection in the same patient. A venous catheter passes through the tricuspid valve directly into the left ventricle. In diastole the negative silhouette of the tricuspid valve is seen straddling the interventricular septum.

RA=right atrium; RV=right ventricle; LV=left ventricle.

考 察

三尖弁騎乗に関する最初の記載は、1939年、Harris & Farber⁷⁾ によってであった。房室弁騎乗を Bharati ら²⁾ は弁のどちらか一方が、まれには両方が、心室中隔欠損を越えて、心室中隔に騎乗しているため、弁口や弁自体の一部が両心室にまたがるものと定義している。また、後藤ら⁸⁾ は、三尖弁が心室中隔に騎乗しているために、三尖弁の一部が右室ばかりでなく、左室にも関係するようになった疾患と述べている。房室弁騎乗の分類は、complete form と incomplete form に、さらに後者は basilar type と peripheral type に分けられる²⁾ が詳細は省略する。また腱索の付着す

る仕方によって、A, B, C の3型がある⁶⁾。

三尖弁騎乗の形態的特徴は、Bharati ら²⁾ によれば、三尖弁の付着は左室内の副後乳頭筋に付着するものが56%、三尖弁口の大きさは正常より大きいものが40%、右心室の洞部は正常より小さいものが60%で、心尖部や漏斗部はよく発達しているという。左心室は通常より肥大し、心室中隔欠損は大きく、共通房室管型で、あらゆる方向に拡がっている。さらに、三尖弁騎乗を生ずる心奇形は、大血管転換症が多く、ときに两大血管右室起始症や心室中隔欠損症があると述べている。

三尖弁騎乗の診断にさいして、心電図学的には、D型大血管転換症で、右室肥大がなく、左室肥

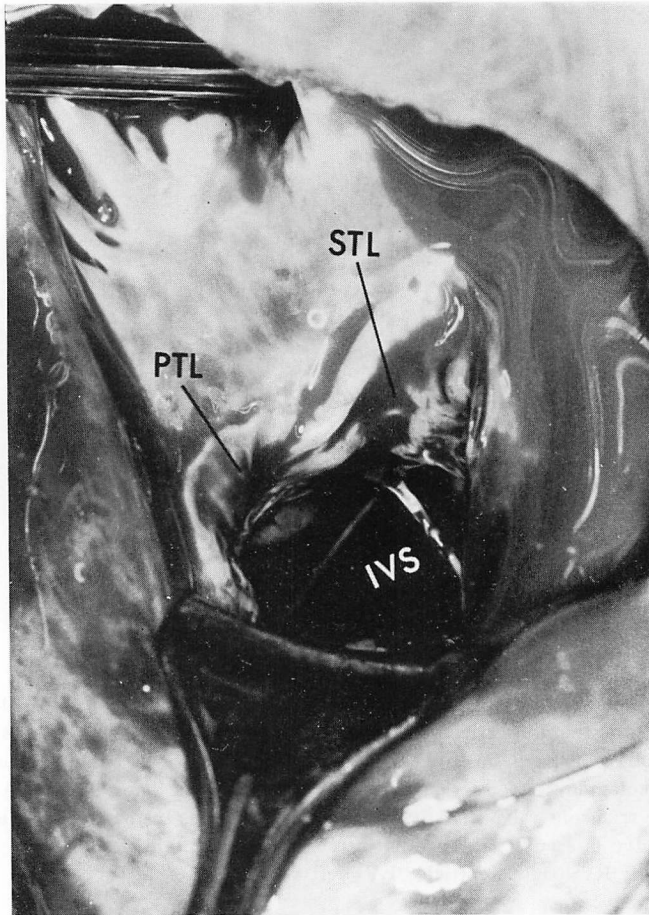


Fig. 7. Surgical findings of straddling tricuspid orifice.

The tricuspid orifice is normal in size, but the crest of the interventricular septum traverses medial 1/3 of the orifice. The posterior 2/3 of the septal leaflet is supported by the anomalous papillary muscle originated from the left ventricle.

STL=septal tricuspid leaflet; PTL=posterior tricuspid leaflet; IVS=interventricular septum.

大の時は三尖弁の騎乗を疑うべきであり、ときに、三尖弁閉鎖症と酷似する症例もある。Mモード心エコー図では、transducerを心基部に向けた時、2つの房室弁の間に心室中隔エコーが入ることなしに、同時に描出されることであり、さらに房室弁の下方で心室の体部をscanすると、三尖弁の中間的位置に相当するレベルに、明瞭に区別された心室中隔エコーが描出される。三尖弁の中間尖は、拡張期に心室中隔エコーの後方に開くの

が認められる¹⁾。しかし、Mモード心エコー図法のみでは、診断には有用であるが、房室弁の付着を正確に決定することはできない⁹⁾。そこで断層心エコー図法を用いれば、本症例のように、三尖弁輪の騎乗や、三尖弁の腱索の付着部位まで正確に診断ができ、さらにコントラスト断層心エコー図法を用いることによって、血行動態の上からも診断を確定できる。心血管造影法では、1974年、Rosenquist¹⁰⁾が最初に三尖弁騎乗の診断に左心

室造影が有用であると提唱したが、彼は通常の正側方向からの造影であったために、異常な三尖弁の陰影を鮮明に出すことができなかった。1971年、Liberthson ら³⁾は三尖弁騎乗の診断に左前斜位による左心室造影を使用した。その診断における重要性については強調していない。1976年、LaCorte ら⁴⁾はこの診断に、左前斜位による左心室造影を行い、心室中隔を tangentに見込む view であり、拡張期に心室に入る造影剤を含まない血液によって、三尖弁が陰影欠損像となり、心室中隔を騎乗しているのが認められると、その重要性を述べた。現在、我々は、断層心エコー図法や、選択的心血管造影法によって、三尖弁騎乗を的確に診断できるようになった。

結 論

心房心室関係の診断に対する断層心エコー図法の有用性は、すでに報告されているが、本症例のように、M モード心エコー図、断層心エコー図、コントラスト断層心エコー図、心血管造影、そして手術所見と、すべてのデータを揃え、術前に正確に診断し、詳細な計画を立てて、手術を行った症例の報告は極めて少ない。我々の教室で、一側房室弁の両室挿入を断層心エコー図により診断した症例は本症例以外に6例あり、そのうち4例は三尖弁の両室挿入で、他の2例は僧帽弁の両室挿入であった。本症例のように手術所見まですべて揃った症例はほかにない。我々は体静脈側の一側房室弁両室挿入の診断には、心尖部からの four chamber view での末梢コントラストエコー法が極めて有用であり、本症の診断を確定できると考える。

要 約

断層心エコー図法で、三尖弁の騎乗と右心室の低形成を伴った完全大血管転換症を診断し、手術により確認した症例を経験したので報告した。

患児は2歳の女兒で、チアノーゼとパチ状指、呼吸障害、発育不良を認めた。心電図では両心房

負荷と左心室肥大を認め、M モード心エコー図では、心室中隔エコーは三尖弁の閉鎖時とほぼ同じ距離に記録され、三尖弁の後方の弁尖は、拡張期に心室中隔より後方に開いていた。断層心エコー図では右心室の低形成と、心室中隔欠損を越えて三尖弁と三尖弁輪が騎乗している所見が認められた。コントラスト心エコー図では、右心房からの血液が、心室の拡張期に両心室へ同時に流入する所見が認められた。左前斜位で行った左心室造影では、拡張期に心室に入る造影剤を含まない血液によって陰影欠損像を呈したが、これは三尖弁の騎乗を示す所見の1つであると考えられた。手術所見では三尖弁の大きさは正常で、内側1/3は心室中隔に騎乗していた。中隔尖の後方2/3は左心室起始の異常乳頭筋につながっており、それは僧帽弁の後乳頭筋に近かった。三尖弁の後尖は心室中隔上部からの短い腱索につながっていた。三尖弁騎乗は断層心エコー図法で正確に診断できると考えられた。

文 献

- 1) Seward JB, Tajik AJ, Ritter DG: Echocardiographic features of straddling tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 50: 427-434, 1975
- 2) Bharati S, McAllister HA Jr, Lev M: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves. *Circulation* 60: 673, 1979
- 3) Liberthson RR, Paul MH, Muster AJ, Arcilla RA, Eckner FAO, Lev M: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitive ventricles. *Circulation* 43: 213, 1971
- 4) LaCorte MA, Fellows KE, Williams RG: Overriding tricuspid valve. Echocardiographic and angiographic features. *Am J Cardiol* 37: 911-919, 1976
- 5) Pacifico AD, Soto B, Barger LM Jr: Surgical treatment of straddling tricuspid valves. *Circulation* 60: 655, 1979
- 6) Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Tajik AJ, Seward JB: Surgical management of straddling atrioventricular valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77: 191, 1979
- 7) Harris JS, Farber S: Transposition of the great cardiac vessels. *Arch Pathol* 28: 427-499, 1939

木藤, 高尾, 里見, ほか

- 8) 後藤一雄, 丁 栄市, 上原吉三郎, 安藤正彦: 三尖弁両室挿入症. 臨床診断の1報告例. 心臓 **7**: 503, 1975
- 9) Seward JB, Tajik AJ, Haglar DJ, Mair DD: Straddling atrioventricular valve: Diagnostic two-

- dimensional echographic features. Am J Cardiol **41**: 354, 1974
- 10) Rosenquist GC: Overriding right atrioventricular valve in association with mitral atresia. Am Heart J **87**: 26-32, 1974