

右室後方に右房と交通する  
異常腔を認め、特異な心エ  
コー図所見を呈した心房中  
隔欠損の1例

Atrial septal defect as-  
sociated with an abnor-  
mal chamber of the right  
ventricle: Report of a  
case

岡本 洋  
三神 大世  
桜井 信子  
金森 勝士  
工藤 俊彦  
坂本 三哉  
田辺 福德  
安田 寿一

Hiroshi OKAMOTO  
Taisei MIKAMI  
Nobuko SAKURAI  
Katsushi KANAMORI  
Toshihiko KUDO  
Sanya SAKAMOTO  
Yoshinori TANABE  
Hisakazu YASUDA

**Summary**

A case of atrial septal defect associated with an abnormal chamber behind the right ventricle, which was heretofore undescribed, was reported.

A 41-year-old woman was admitted to our hospital for the evaluation of a heart murmur. A Levine 3/6 ejection systolic murmur and a fixed splitting of the second heart sound were audible. Two-dimensional echocardiography disclosed an atrial septal defect and an abnormal chamber behind the right ventricle. This accessory chamber communicating with the right atrium was separated from the right ventricle by a membranous structure. The motion of this membrane showed a wide excursion just like that of the atrio-ventricular valve. On the M-mode echocardiogram, the anterior tricuspid leaflet and this membrane were recorded simultaneously without intervening septal echoes and this finding was very similar to that obtained in the single ventricle. Cardiac catheterization revealed that the pressure pattern in the abnormal chamber was that of the right atrium but its intracardiac electrocardiogram showed a right ventricular pattern. The complex morphological aspect of this case was confirmed by angiography and surgery. The developmental process of this very unusual anomaly is not clear, but it may be a kind of congenital anomaly related to Ebstein's anomaly.

**Key words**

Abnormal chamber of the right ventricle

Atrial septal defect

Ebstein's anomaly

北海道大学医学部 循環器内科  
札幌市北区北15条西7丁目(〒060)

Department of Cardiovascular Medicine, Hokkaido  
University School of Medicine, Kita 15, Nishi 7,  
Kita-ku, Sapporo 060

Received for publication September 3, 1983 (Ref. No. 25-47)

## はじめに

心房中隔欠損症は様々な心奇形を合併することがある。最近, 我々は, 右室の後方で, 右房と交通する異常腔を伴う心房中隔欠損症の1例を経験した。このような形態異常は極めてまれと考えられるが, 断層心エコー図法により, これを正確に把握しえた。加えて, 本症例では M モード心エコー図所見が特異であったので報告する。

## 症 例

症例: 41 歳, 女性

主訴: 全身倦怠感

既往歴, 家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 生来健康であったが, 1981年8月, 職場検診で初めて心雑音を指摘された。同年12月, 全身倦怠感を自覚したため近医を受診したところ, ふたたび心雑音を指摘され, 精査を目的とし当科入院となった。

現症: 栄養状態良好。身長 151 cm, 体重 57 kg。チアノーゼ, パチ状指なし。浮腫なし。脈拍数 74/分, 整。血圧 110/70 mmHg で, 左右差なし。

心音: 胸骨左縁第3肋間で, Levine 3/6 度の駆出性収縮期雑音。II 音の固定性分裂を聴取。

肺野にラ音なく, 肝脾触れず, 神経学的異常もなし。

検査成績: 血液, 生化学的検査に異常はない。

動脈血ガス分析: pH 7.410, PaCO<sub>2</sub>: 39.0 mmHg, PaO<sub>2</sub>: 78.6 mmHg, 酸素飽和度: 95.0%。

呼吸機能: % 肺活量 98%, 1 秒率 88%。

入院時胸部 X 線写真 (Fig. 1): 心胸比 55%。左第2弓の突出と肺血管陰影の増強を認めた。

入院時心電図 (Fig. 2): 洞整脈で軸偏位なし。不完全右脚ブロックを認めた。

断層心エコー図 (Fig. 3): 装置にはアロカ製 SSD 110 S を用いた。探触子の発振周波数は 3 MHz である。図上段は胸骨左縁第4肋間で, 探触子を内下方に向け得られた右室流入路長軸像であり, 左が収縮期, 右が拡張期の像である。収

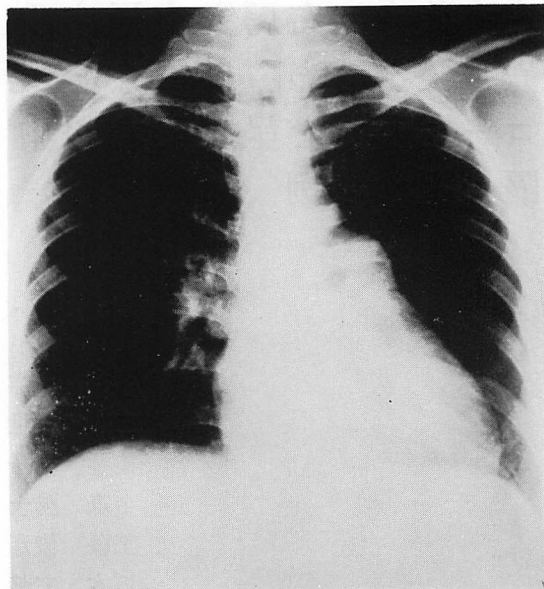


Fig. 1. Chest X-ray film on admission.

Moderate cardiomegaly and increased pulmonary vascular markings are noted. The cardiothoracic ratio is 55%.

縮期像では三尖弁前尖に接して, 一見後尖様にみえる膜様構造物を認めた。しかし, その中央部は収縮期に後方へ, 拡張期には前方へと大きく動くが, 両端は支持されたままであり, 三尖弁後尖とは異なるものと考えられた。この膜様構造物と後方に膨隆した心後壁との間に, 異常腔が認められた(矢印)。

図左下の左室僧帽弁レベルの短軸像でみると, この異常腔は右室の後方で, 左室と並んで存在していた(矢印)。

なお, コントラストエコー法にて, この異常腔が右房と交通していることが確認された。以上の断層図をもとに立体模式図を構築し, それを心臓後面よりみると, 図右下のようになった。

M モード心エコー図 (Fig. 4): 装置はアロカ SSD 製 910 を用いた。探触子の発振周波数は 3 MHz である。図は前述の膜様構造物を捉えた M モード心エコー図(上段)と, そのビーム方向を示す断層心エコー図(下段)を示したものである。

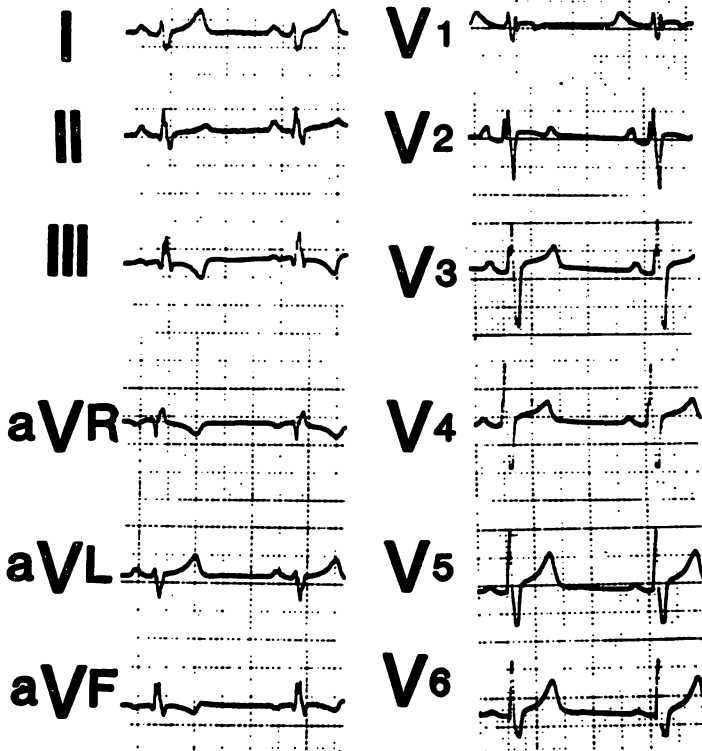


Fig. 2. Electrocardiogram on admission.  
Incomplete right bundle branch block is seen.

Mモード像のみからは、あたかも三尖弁および僧帽弁が同一心腔内にあるかのように思われ、単心室などにみられる所見と酷似していた。しかし、実際には、上方のM型のエコーは三尖弁前尖の腱索により、下のM型のエコーは異常腔と右室との間の膜様構造物によって生じたものであった。

心臓カテーテル検査：右心カテーテル検査で、平均左房圧 6 mmHg、平均右房圧 3.5 mmHg、右室圧 30/-5 mmHg、肺動脈圧 28/8 mmHgであった。Oximetryでは右房レベルに酸素のstep-upを認め、左-右短絡50%の心房中隔欠損の存在を確認した。

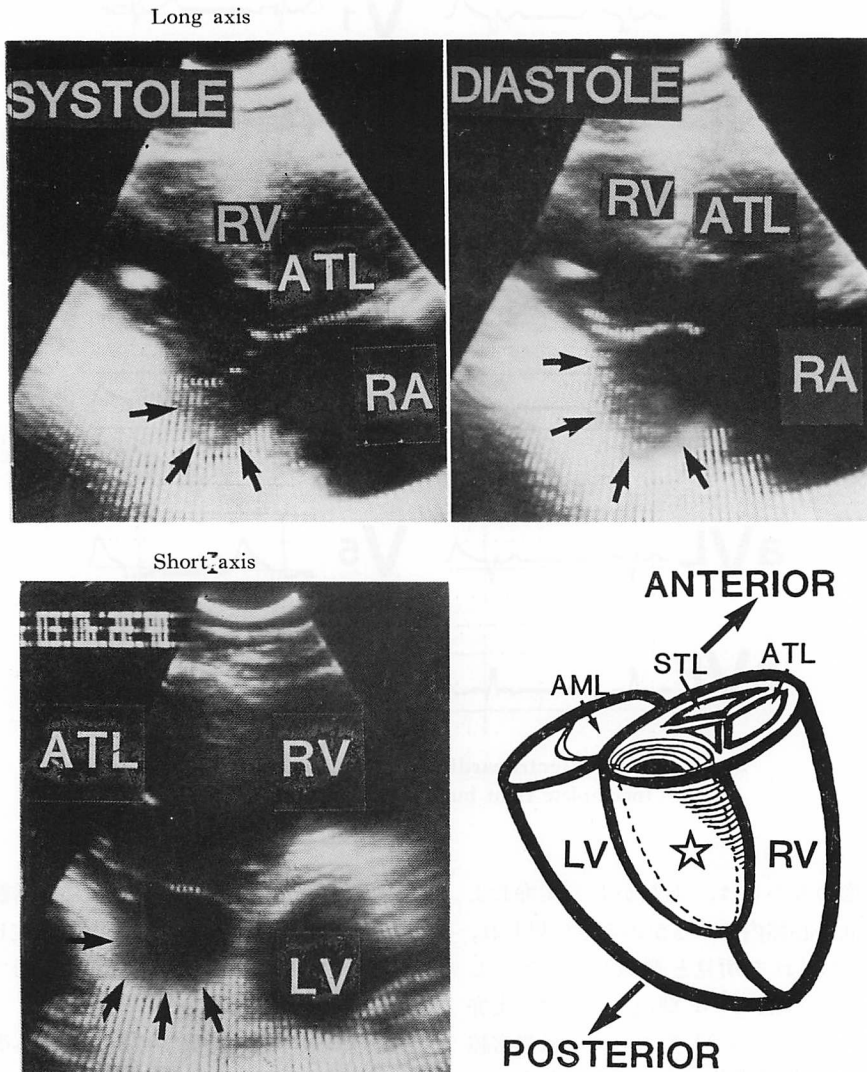
アンジオグラフィー (Fig. 5)：右房造影では、造影剤は大部分右室へ流入したが、一部分異常腔

内にも流入した。Fig. 5 上段に異常腔の造影所見を示した。異常腔は右室後方に存在し、右室と同調して収縮していた。また右室造影では、軽度の三尖弁逆流を認めた。

Fig. 5 下段に、異常腔から右房へ引き抜いた際の心腔内心電図と圧曲線を示した。異常腔内は、心電図上は心室内電位を、圧波形上は心房圧波形を呈した。

以上の所見より、右室後方に異常腔を伴う心房中隔欠損症と診断し、心房中隔欠損孔閉鎖術の適応があると判断した。手術は本院第2外科にて施行した。

手術所見：胸骨正中切開後、心膜を切開した。心臓後面よりみると、右室の後壁と連続して、軽度に膨隆した異常腔を認めた。異常腔は房室間溝



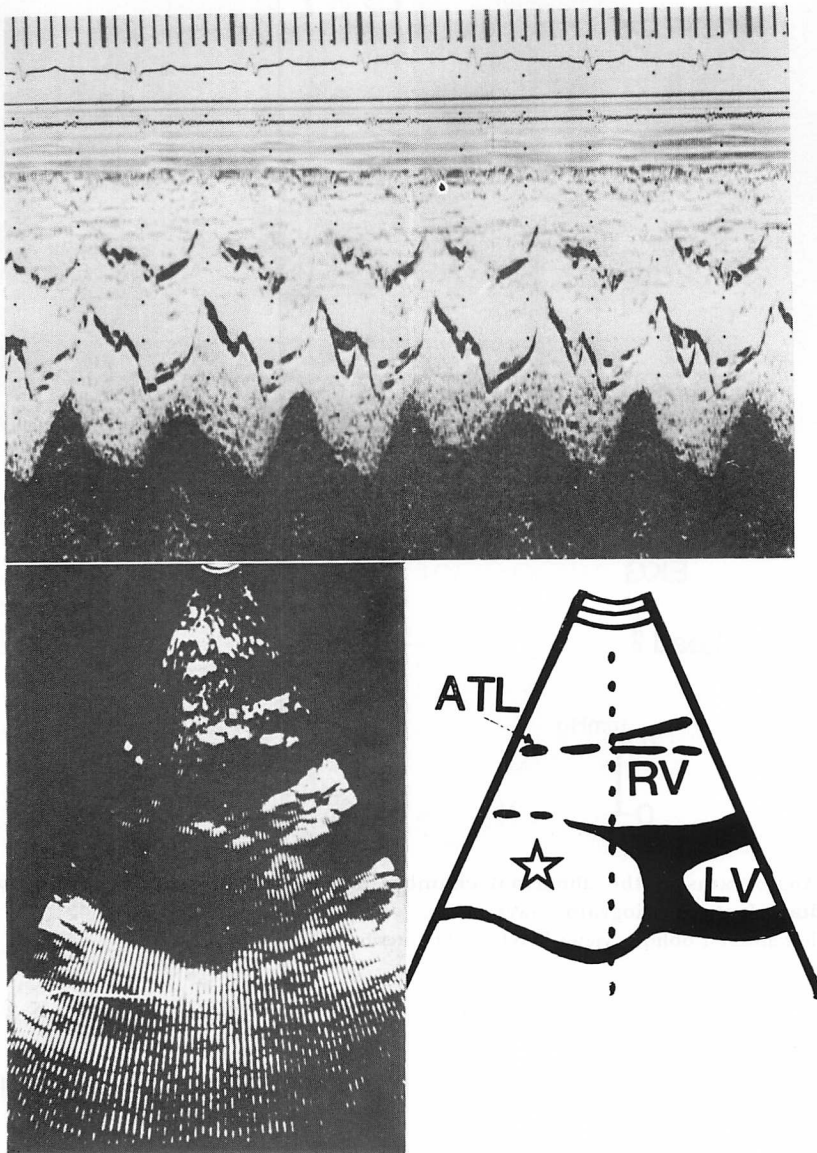
**Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms and schematic representation of the heart.**

Long-axis views of the right ventricular inflow (upper) shows a membranous structure resembled the posterior tricuspid leaflet, which moves backward in systole and moves forward in diastole. An abnormal chamber (arrows) is surrounded by the membranous structure and bulged right ventricular wall.

The short-axis view shows that this chamber is behind the right ventricle (left lower).

Schematic view (right lower) demonstrates an abnormal chamber (star mark) behind the right ventricle.

RV=right ventricle; RA=right atrium; ATL=anterior tricuspid leaflet; STL=septal tricuspid leaflet; LV=left ventricle; AML=anterior mitral leaflet.



**Fig. 4. M-mode echocardiogram (upper) and two-dimensional echocardiogram and the schematic representation (lower) showing the abnormal chamber and the M-mode beam direction.**

The M-mode echocardiogram shows that the structure similar to both the tricuspid and mitral valves can be recorded with no intervening septal echoes. The two-dimensional echocardiogram demonstrates the direction of the ultrasonic beam (dotted line) and the structures recorded in the M-mode echocardiogram.

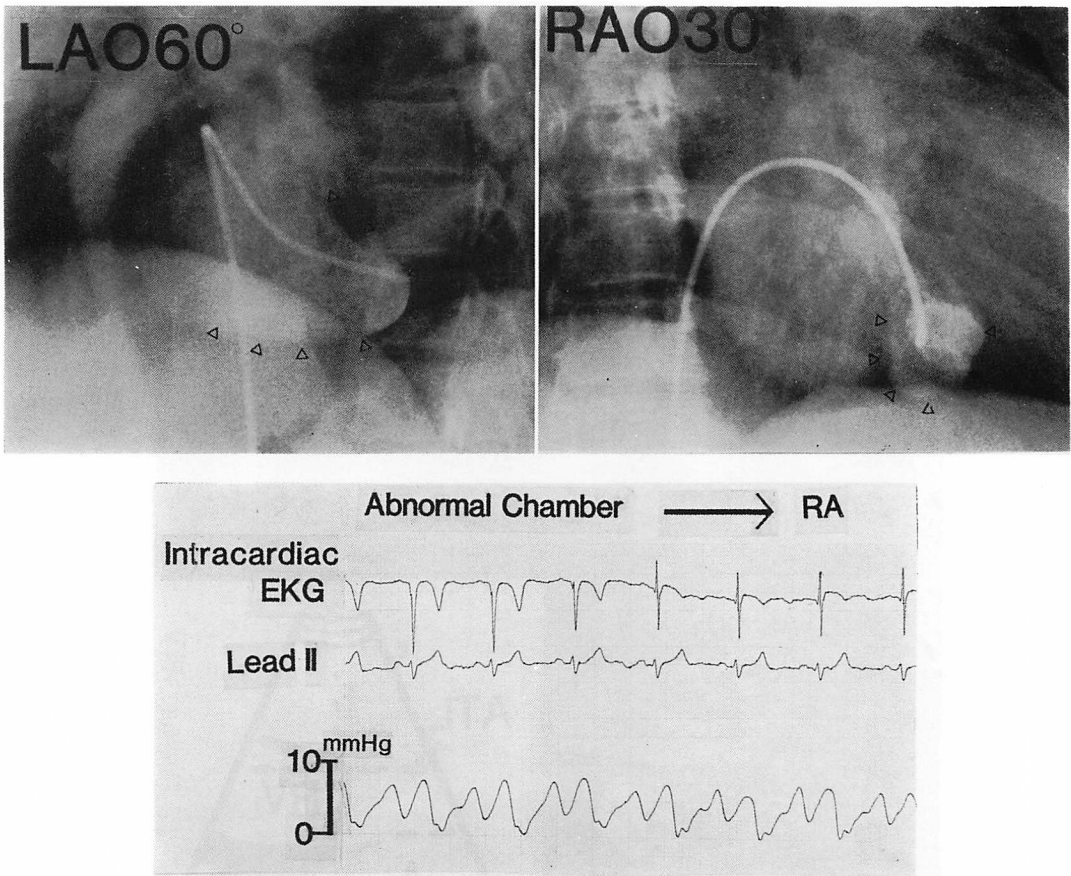


Fig. 5. Angiograms of the abnormal chamber (upper) and pressure recording with the intracardiac electrocardiogram (lower).

LAO=left anterior oblique view; RAO=right anterior oblique view.

より心室側に位置し、表面には右冠動脈後下行枝が走向していることから、心室に由来するものと考えられた。

右房を切開すると、5×2 cm の二次孔心房中隔欠損を認めた。Fig. 6 に右房を切開した際の術中写真とその模式図を示した。中央に三尖弁後尖、その後方に 4.8×2.5 cm 大、奥行き 4.5 cm の異常腔の右房開口部が存在した。三尖弁は、前尖が大きいのに比して、中隔尖、後尖は正常より小さく、後尖の一部が心尖部方向に偏位していた。

手術は心房中隔欠損を直接縫合し、異常腔の右房開口部を Hardy の方法にしたがって弁形成を

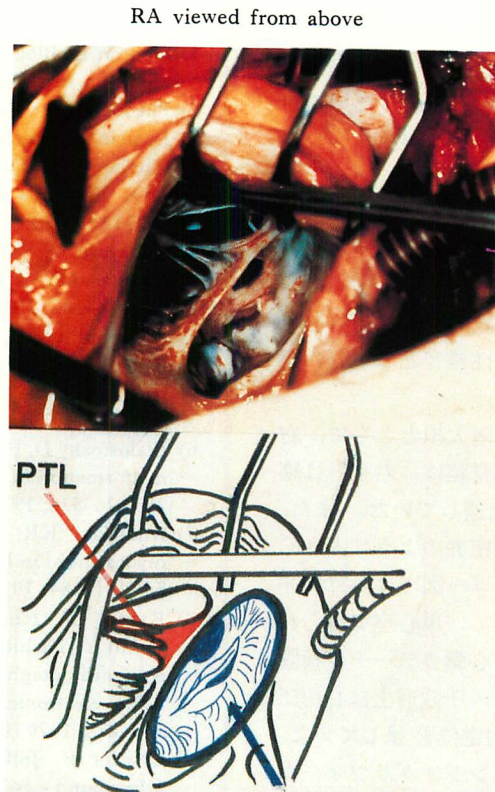
施した上で縫合し、心後面より異常腔を縫縮した。

術後経過は順調で、現在まで外来で経過観察中である。

#### 考 按

本症例でみられた異常腔は、我々の調べ得た限りでは、文献上報告をみず、その成因も不明である。本症例の解剖学的特徴として、右心室と連続した心室筋より構成されていること、右房との間に大きな交通口を有していること、三尖弁後尖が軽度ではあるが一部下垂していることがあげられ





**Fig. 6. Operative findings and the schema of the right atrium viewed from above.**

The orifice of the abnormal chamber is  $4.8 \times 2.5$  cm in size.

た。これらの点からは、エプスタイン病と同様の発生機序が想定された。

エプスタイン病は、従来、様々な variation のあることが知られている<sup>1-6)</sup>。Anderson ら<sup>7)</sup>はその特徴として、三尖弁中隔尖および後尖の下方転移、前尖の接合不全、拡大、房室接合部周径の拡大、心房化右室の動脈瘤様突出、卵円孔あるいは心房中隔欠損を介するシャントの存在をあげている。しかし、本症例では、異常腔の大きさに比し、三尖弁の形態異常は極めて軽度であり、十分に発生機序を説明することはできない。

本症例の場合、心房中隔欠損の精査中、偶然に異常腔を見出した。その際、このような極めてまれな形態異常を断層心エコー図法により把握し

得、手術所見とも良く対比出来た<sup>8)</sup>。

本症例で得られた M モード心エコー図は、1970年、Chesler ら<sup>9)</sup>が初めて単心室例で報告したものに酷似している。1977年、Seward ら<sup>10)</sup>は単心室でみられる特異的な両房室弁エコー所見と鑑別を要するものとして、大きい心室中隔欠損、共通房室弁口、三尖弁 straddling、心室中隔欠損を伴った修正大血管転位の4疾患を挙げている。本症例の M モード心エコー図所見は、類似性はあるが、上述の疾患群とはまったく異なった疾患によるものである。

#### 結 語

われわれは、断層心エコー図によって、心房中

隔欠損の1例で右室後方に右房と交通する異常腔を認め、これを手術によって確認した。このような例の記載はなく、また、Mモード心エコー図上、特異な所見を得たので、ここに報告した。

### 要 約

心房中隔欠損に右室後方の異常腔を伴った症例を報告した。

症例は41歳女性。心雑音精査のため当科を受診した。聴診上、収縮期駆出性雑音とII音の固定性分裂が認められた。

断層心エコー図上、心房中隔欠損とともに、右室後方の異常腔を認めた。異常腔は、右室とは膜様構造物で境され、右房と交通していた。また、その膜様構造物の中央は、房室弁のように大きく動いていた。Mモード心エコー図では、三尖弁前尖とこの膜様構造物によって、単心室で得られる所見と類似な所見を得た。心臓カテーテル検査を行うと、この異常腔内では、圧波形上は心房圧を、心腔内心電図上は心室内電位を呈していた。異常腔の形態は、さらに、アンジオグラフィーおよび心臓手術によって確認された。

この珍しい心奇形の成因は不明であるが、我々はエプスタイン病近縁の疾患と考え、それと同様の発生機序によるものと推定した。

### 文 献

- 1) Genton E, Blount G: The spectrum of Ebstein's anomaly. *Am Heart J* **73**: 395-425, 1967
- 2) Pocock WA, Tucker RBK, Barlow JB: Mild Ebstein's anomaly. *Br Heart J* **31**: 327-336, 1969
- 3) Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO, Mair DD: Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc* **54**: 163-173, 1979
- 4) Takayasu S, Obunai Y, Konno S: Clinical classification of Ebstein's anomaly. *Am Heart J* **95**: 154-162, 1978
- 5) Zuberbuhler JR, Allwork SP, Phil M, Anderson RH: The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* **77**: 202-211, 1979
- 6) Bialostozky D, Horeitz S, Espino-Vera J: Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* **29**: 826-836, 1972
- 7) Anderson KR, Lie JT: The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc* **54**: 181-184, 1979
- 8) Kambe T, Ichimiya S, Toguchi M, Hibi N, Fukui Y, Nishimura K, Hojo Y: Cross-sectional echocardiographic study of Ebstein's anomaly using electronic sector scan. *J Cardiology* **9**: 269-278, 1979 (in Japanese)
- 9) Chesler E, Joffe HS, Beck RVW, Schrire V: Ultrasound cardiography in single ventricle and the hypoplastic left and right heart syndromes. *Circulation* **42**: 123-129, 1970
- 10) Seward JB, Tajik AJ, Hagler DJ, Giuliani ER, Gau GT, Ritter DG: Echocardiogram in common ventricles: Angiographic-anatomic correlation. *Am J Cardiol* **39**: 217-225, 1977