

多様な血管交通路を伴った
Fallot 五徴症の 1 成人例：
MRI による心形態の検討

A case of pentalogy of
Fallot with numerous
collaterals evaluated by
magnetic resonance
imaging: A report of an
adult case

福澤 茂
加賀谷秋彦
蔵本美与子
工藤 一彦
片桐 誠
小沢 俊
茂又 真祐
渡辺 滋
増田 善昭
稲垣 義明

Shigeru FUKUZAWA
Akihiko KAGAYA
Miyoko KURAMOTO
Kazuhiko KUDO
Makoto KATAGIRI
Shun OZAWA
Shinyu MOMATA
Shigeru WATANABE*
Yoshiaki MASUDA*
Yoshiaki INAGAKI*

Summary

In this report, the diagnostic value of magnetic resonance imaging (MRI) was compared with that of two-dimensional echocardiography, computed tomography and cardiac catheterization in a patient with pentalogy of Fallot who survived to her fortieth year.

The advantages and disadvantages of MRI in diagnosing the present case were as follows:

1. The cardiovascular system, with the exception of atrial septal defect, was evaluated precisely.
2. Collateral vessels were detected using MRI, but impossible with other non-invasive methods. MRI was particularly suitable for imaging the cardiovascular system because of the high contrast between the lower intensity signal of the blood and higher intensity signal of the myocardium and blood vessel walls.

3. Using MRI, data acquisition time was 1.5 min per section. Gated MRI required more time for data acquisition. However, various oblique tomographic projections and very clear static images could be obtained using gated MRI.

MRI should be one of the best diagnostic techniques for diagnosing congenital heart disease.

船橋市立医療センター 内科
船橋市金杉 1-21-1 (〒273)
*千葉大学医学部 第三内科
千葉市亥鼻 1-8-1 (〒280)

Division of Internal Medicine, Funabashi Municipal
Medical Center, Kanasugi 1-21-1, Funabashi 273
*The Third Department of Internal Medicine, Chiba
University School of Medicine, Inohana 1-8-1, Chiba
280

Received for publication March 8, 1985; accepted May 17, 1985 (Ref. No. 29-15)

Key words

Magnetic resonance imaging (MRI) Pentalogy of Fallot

はじめに

Fallot 四徴症は先天性心疾患の 10%, 先天性チアノーゼ性心疾患の約 75% を占めるといわれている¹⁾。最近では, 診断技術, 手術手技の向上により, 本症は一般に幼児期に発見され, 根治手術を受けることが多いが, なお, 成人になるまで放置されている例も少なくはない。この際, 根治術が施行されなければ, 25 歳以上まで生存するのは 4~5% であり²⁾, 生存した最高年齢は 69 歳という³⁾。

今回, 我々は多様な血管交通路を伴い, 40 歳まで生存し得た Fallot 五徴症の 1 例を経験した。本症例は, 従来の診断法のほかに, MRI を用いることにより, 基本的な心形態及び異常血行路を非観血的に把握できた点で興味深いと考えられ, ここに報告する。

症 例

患者: 40 歳, 女性, 主婦

主訴: チアノーゼ, 動悸, 息切れ

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 1974 年, 肺結核にて 1 年療養

現病歴: 幼少時より先天性心疾患を指摘されていたが, 特に精査せず。運動時にチアノーゼが出現していた。1981 年頃より体動時の息切れが増強し, 1984 年 1 月より動悸を訴え始め, 階段昇降や入浴によってチアノーゼの増強をみたため, 精査目的にて, 同年 4 月, 船橋市立医療センターに入院した。

現症: 身長 150 cm, 体重 46 kg. 両手指, 両足指, 口唇, 頬部にチアノーゼを認めた。両手指, 両足指はばち状指を呈した。左橈骨動脈の触知微弱, 血圧は右腕 110/80 mmHg, 左腕 95/82 mmHg と軽度の左右差を認めた。右季肋下に肝を 1 横指触知。第 2 肋間胸骨左縁に最強点を持つ Levine

IV 度の収縮期駆出性雑音を聴取。肺野は正常呼吸音, 前脛骨部に軽度浮腫を認めた。

一般検査所見 (Table 1)

末梢血の赤血球 $749 \times 10^3/\text{mm}^3$, Hb 27.0 g/al. Ht 77% と多血症を呈していたが, 白血球数 ($6.4 \times 10^3/\text{mm}^3$), 血小板数 ($107 \times 10^3/\text{mm}^3$) は正常であった。また, LDH 値は 766 U/l と増加していた。血液生化学では尿酸 (9.4 mg/dl), 尿素窒素 (31 mg/dl), トリグリセライド (40 mg/dl) を除き異常を認めなかった。

胸部 X 線所見 (Fig. 1)

心胸郭比は 50% であり, 右主気管支の上に大動脈頭を認めた。肺野血流は正常であった。

心電図所見 (Fig. 2)

正常洞調律で QRS 軸 $+170$ 度。RV₁=11 mm と右室肥大を呈していた。

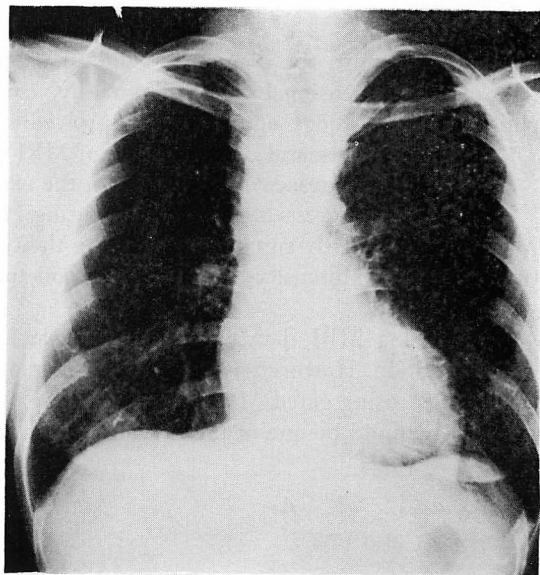


Fig. 1. Posteroanterior chest radiograph.

Cardiothoracic ratio is 50%. Right aortic arch is noted.

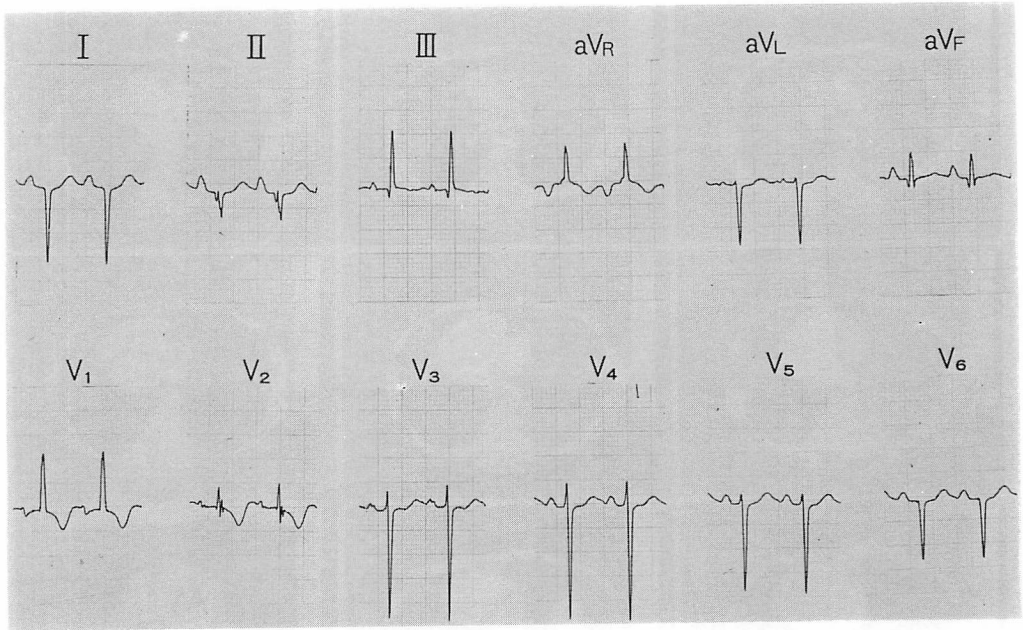


Fig. 2. Electrocardiogram.

Right axis deviation (170°) and right ventricular hypertrophy are noted.

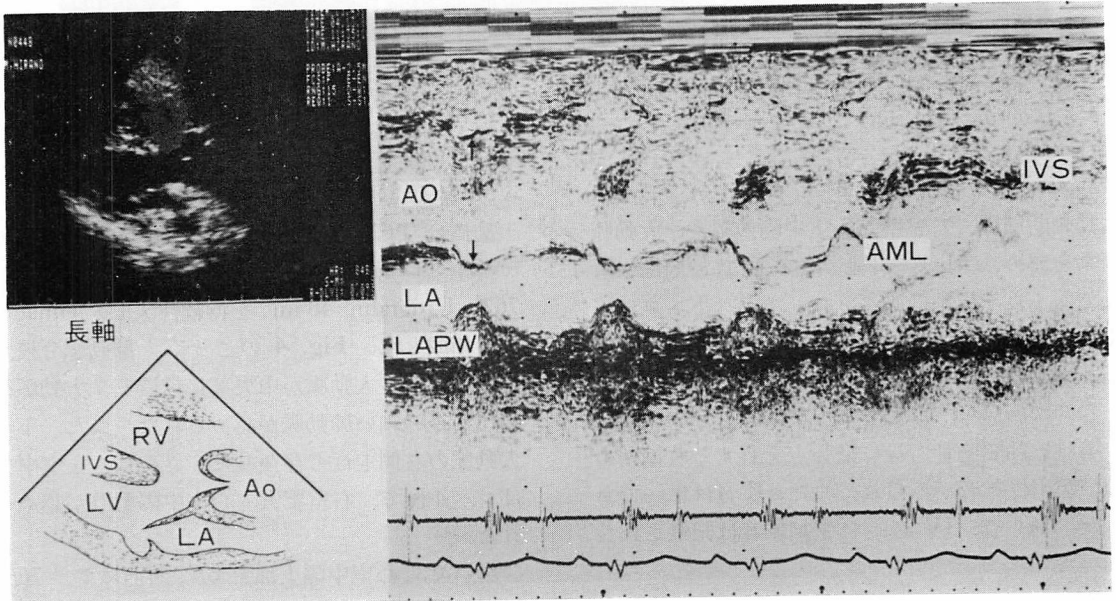


Fig. 3. Echocardiograms.

The aorta overrides the interventricular septum, and the aortic-mitral discontinuity is clearly demonstrated.

Ao=aorta; IVS=interventricular septum; RV=right ventricle; AML=anterior mitral leaflet; LA=left atrium; LAPW=left atrial posterior wall.

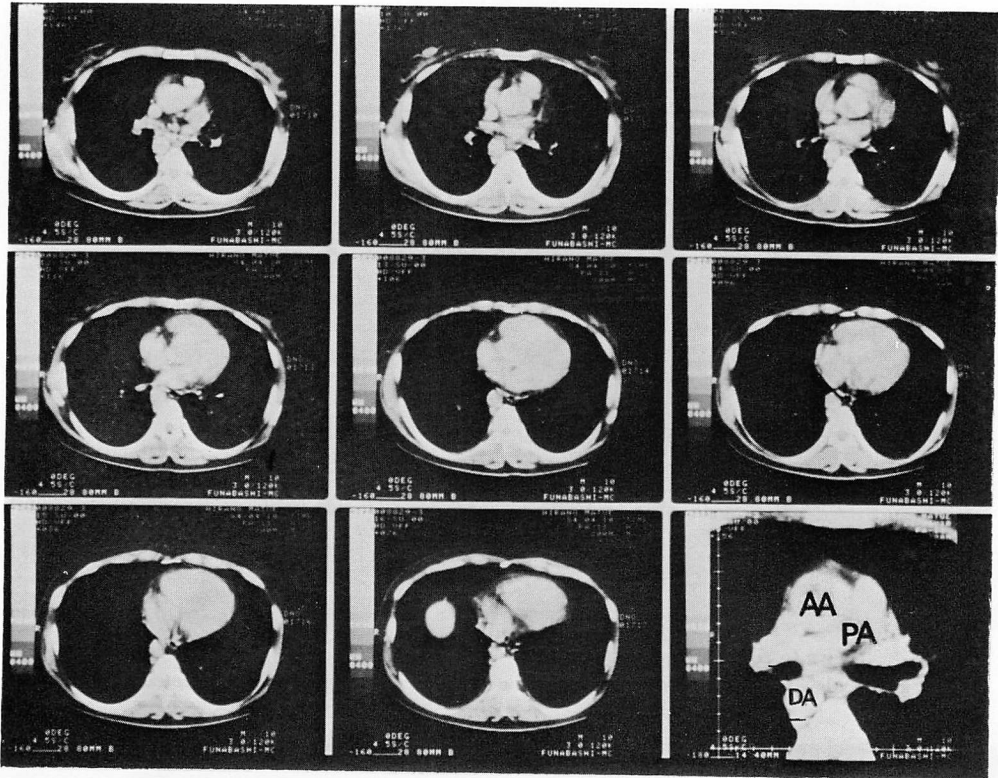


Fig. 4. Contrast-enhanced CT images.

The pulmonary artery (PA) is narrower than the ascending aorta (AA). The descending aorta (DA) is on the right side.

心エコー図所見 (Fig. 3)

長軸断層図で右室壁と心室中隔の肥大, 大動脈騎乗を認め, Mモード心エコー図でも同様の所見であった. 末梢静脈よりコントラストエコー法では, コントラストは右室と同時に大動脈を充滿し, 大動脈騎乗が確認された.

心音図所見

第 II 肋間胸骨右縁に最強点を有する収縮期の短い駆出性雑音がみられ, また, II 音は単一であった. III 音, IV 音, 拡張期雑音は記録されなかった.

RI アンジオ所見

^{99m}Tc による first pass 法により, 右室描出後, 肺動脈, 左室, 大動脈が同時に描出された. また左上肺野が他の肺野より遅れて描出された.

X線CT所見 (Figs. 4, 5)

装置は TCT-60A-30 を用い, scan 時間 4.5 秒, ガントリー角 0° で撮影した. また, 静脈より 76% Urografin 40 ml を持続注入し, enhance 像を構成した. Fig. 4 のごとく, 肺動脈分枝レベル像では, 大動脈が中央部に位置し, 大動脈径に比し径の細い肺動脈が認められた. また, 下行大動脈の右側走行も存在した. さらに, 左室中央部レベル像で, 右室肥大, 心室中隔肥厚が認められた.

次いで, 心室中隔上部を切る断面にて, 76% Urografin 30 ml をボラスで末梢静脈より注入 1, 2 秒間隔の dynamic scan を施行したが, 心室中隔欠損口が描出され, 造影剤が, 右室から欠損口を通り左室へ流入していくことが示された

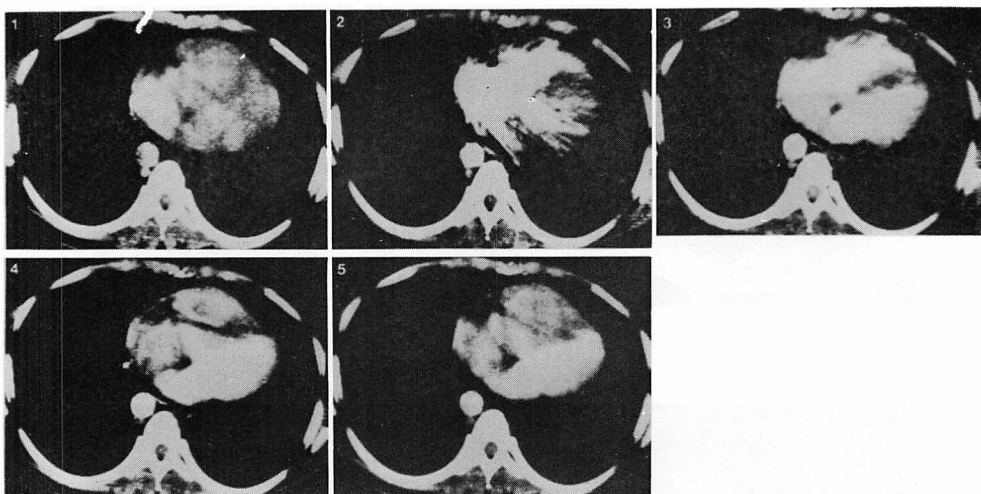


Fig. 5. Dynamic scanning CT images.

Contrast medium passing from the right ventricle to the left ventricle through the VSD is demonstrated.

(Fig. 5).

MRI 所見 (Figs. 6, 7)

NMR 装置は Picker 製, 0.25 テスラの超伝導型を使用し, TR (repetition interval time) 300 msec, TE (echo time) 24 msec の spin-echo 法にて, 心電図非同期法で画像を作製した.

Fig. 6 にその冠状断層像を示す. もっとも腹側の断面 A では心室中隔欠損口が明らかであり, これより 1 cm 背側の断面 B では, 肥厚した心室中隔と中隔欠損口, 大動脈騎乗が描出された. また, 胸壁から肺内への異常血行路と思われる血管(矢印)が描出できた. B より 1 cm 背側の断面 C では, 肺動脈漏斗部狭窄が認められた. さらにこれより 2 cm 背側の断面 D では, 下行大動脈より異常起始していると思われる蛇行した血管が描出できた. また, 全断面を通じて, 肺動脈は, 大動脈に比し狭小化しており, 大動脈弓は右側にあることが認められた.

矢状断層像では, **Fig. 7** のごとく, 右室の著明な肥大が認められ, 漏斗部の狭窄, 心室中隔の欠損口が同定された.

心臓カテーテル所見 (Fig. 8)

20% の血液酸素飽和度の step-up を右房内で認め, 心房中隔欠損症の存在を示した. また右室および左室の血液酸素飽和度はそれぞれ 57.3%, 82.7% であり, 大動脈の酸素飽和度は 75.4% と低下し, 右室から大動脈への逆シャントの存在が示された.

右室内圧は 105/0 mmHg と上昇し, 左室内圧と同圧であった. また肺動脈圧の測定は, 右室漏斗部狭窄が高度のため不可能であった.

アンジオグラフィー (Figs. 9, 10, 11)

Fig. 9 に右室造影側面像を示す. 右室漏斗部は狭窄し, 比較的細い肺動脈が造影されると同時に, 大動脈が造影された. また, 造影剤が右心室から左心室へ, 心室中隔欠損口を通して流入するのが認められた.

大動脈弓造影では (**Fig. 10**), 左鎖骨下動脈が大動脈弓より造影されず, 起始異常が考えられた.

さらに, MRI にて認められた下行大動脈より異常起始している血管の選択造影を試みた. この異常血管は 下行大動脈中枢部に起始し, この血管に続いて, 左鎖骨下動脈, 左胸壁の動脈と,

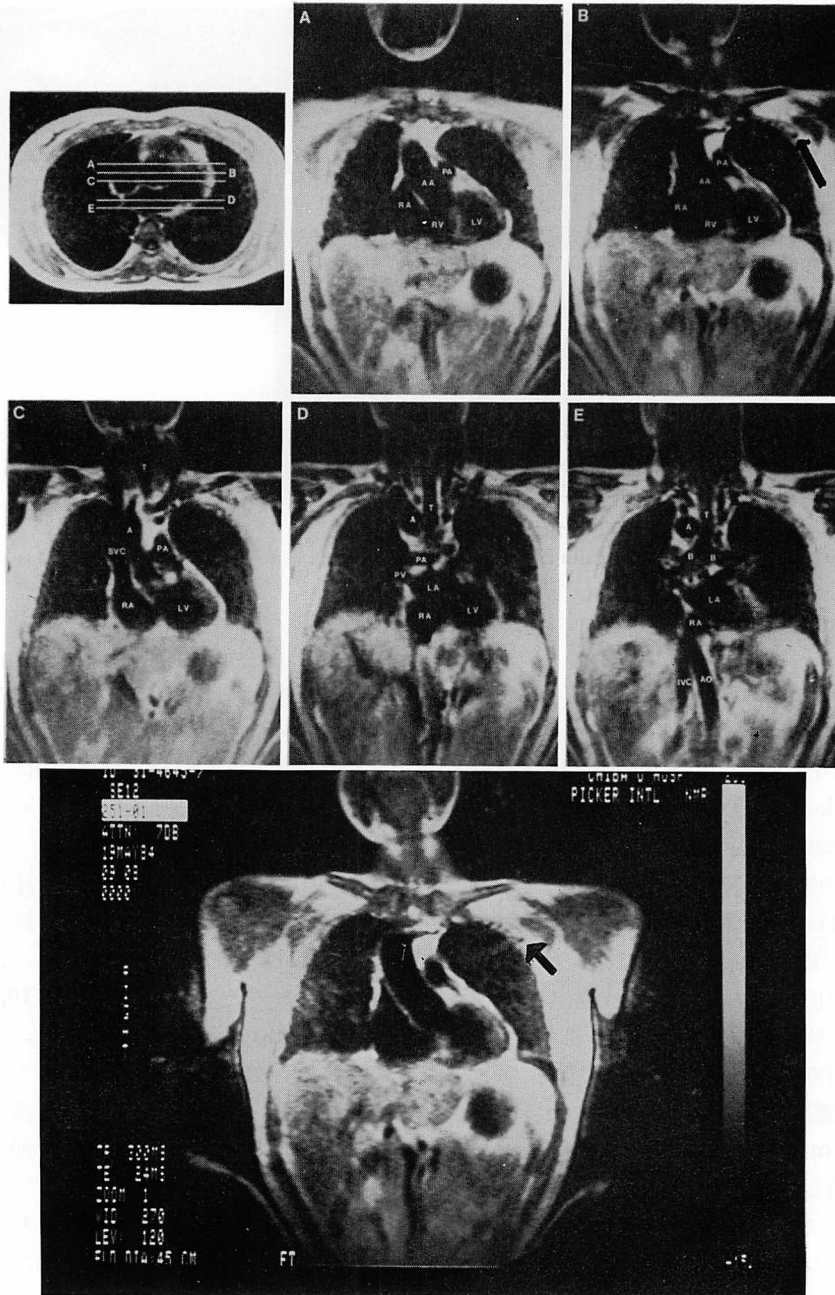


Fig. 6. Transverse MR images.

Aortic overriding, infundibular stenosis, ventricular septal defect, right aortic arch, and aberrant left subclavian artery are noted. Abnormal collaterals (arrows) are observed.

AA=ascending aorta; A=aortic arch; Ao=descending aorta; RV=right ventricle; LV=left ventricle; LA=left atrium; RA=right atrium; PA=pulmonary artery; PV=pulmonary vein; SVC=superior vena cava; IVC=inferior vena cava; T=trachea.

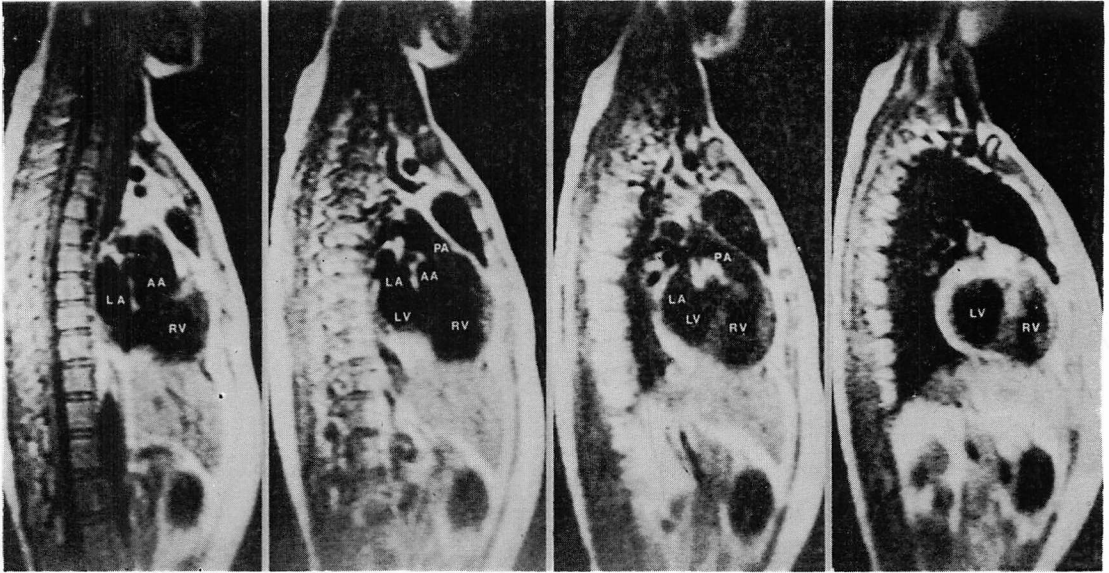


Fig. 7. Sagittal MR images.

AA=ascending aorta; LA=left atrium; RA=right atrium; LV=left ventricle; RV=right ventricle; PA=pulmonary artery.

さらに肺動脈へ交通する何本かの血管が造影された (Fig. 11).

なお、冠動脈造影では、左冠動脈より分枝し、気管支動脈に交通する異常血行路が認められた。

以上より、本症例は左鎖骨下動脈異常起始、胸壁から肺動脈への異常血行路及び左冠動脈より気管支動脈への異常血行路を有する Fallot 五徴症と診断され、ひきつづいて、根治術が行われた。

手術所見及び臨床経過

異常血行路処置のため、左開胸を施行し、術前で認められたごとく、左側胸壁、肺尖部胸壁からの多数の異常血行路を結紮処理した。次に、正中切開を行い、左冠動脈より気管支動脈への交通血管を処理した後、体外循環下に Fallot 五徴症根治術を施行した。右室漏斗部の肥厚筋肉と線維絞窄輪を切除し、次に、径 1.5 cm の心房中隔欠損口を縫縮し、さらに径 3 cm の心室中隔欠損口に対しパッチ縫合を行って全手術を終了した。

しかし、術後、低拍出量症候群を合併し、1 週後、DIC により多臓器不全に陥り、術後 10 日目に死亡した。

に死亡した。

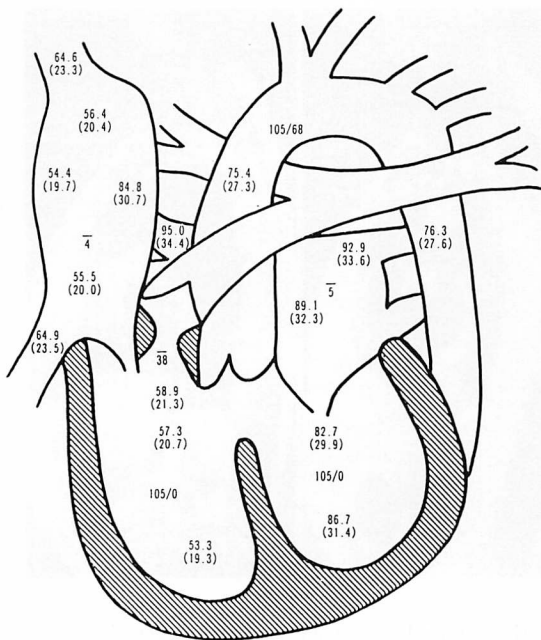
解剖所見

Fig. 12A に剖検心を示す。肉柱の発達した右室が認められ、パッチをあてがった心室中隔欠損口、及び漏斗部肥厚筋肉と、線維絞窄輪の切除を施された右室流出路が認められる。

また、**Fig. 12B** に示すように、大動脈起始部より開いていくと、左鎖骨下動脈は大動脈と離断しており、生前、左鎖骨下動脈異常起始と診断していた血管は発達した肋間動脈で、発達した数本の肋間動脈より側副血行路が形成され、左鎖骨下動脈へ連絡していた。また同時に、この肋間動脈から肺動脈へ交通する異常血行路も存在しており、複雑な血管異常のあることが分った。

考 按

従来、先天性心疾患の基本的な心形態の検討は、ルーチン検査後、断層心エコー図が、そして確定診断として心臓カテーテル法が行なわれてきた。さらには近年、X 線 CT の進歩により、心臓カ



O_2 Capacity $1.34 \times 27.0 = 36.2 \text{ vol\%}$

Fig. 8. Cardiac catheterization data.

Numbers in parentheses are oxygen capacities. There is a pronounced step-up in oxygen saturation at the right atrium, indicating a left-to-right atrial shunt. There is an oxygen step-down at the left ventricular level, indicating the presence of a right-to-left shunt.

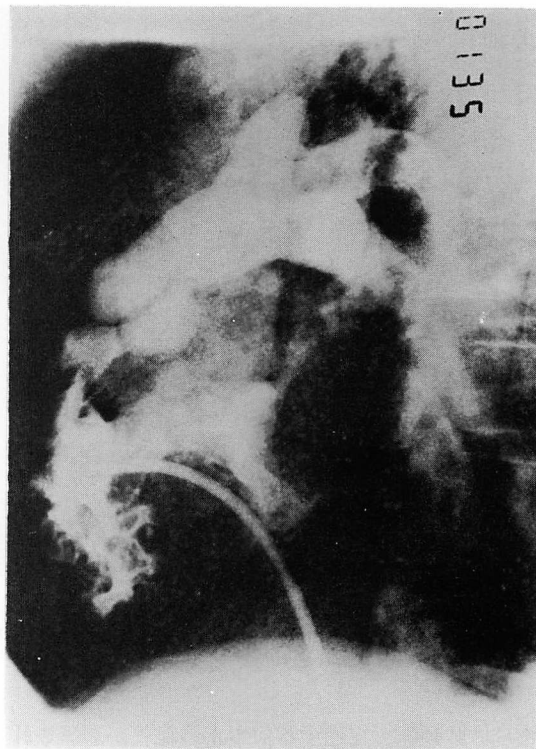


Fig. 9. Lateral view of a right ventricular angiogram.

Infundibular narrowing and right-to-left shunt through the VSD are noted.

テーテルを施行する前に、基本的な心形態をさらに詳しく検討できるようになった。

断層心エコー図は非侵襲的で、拍動する心臓の任意の断面の実時間動画が簡単に観察できるため、先天性心疾患のルーチン検査として極めて重要であるが、一方、トランスデューサーの操作や記録法の巧拙がそのまま診断の正確さに反映され、また、肺という空気の空間があるため、超音波の通過しうる範囲が限定され、その記録には限界が生じる。

近年、普及の著しい X 線 CT では、心臓の水平断面が種々の高さで描出でき、心形態の立体的把握がより容易である。また、造影剤を使用することにより、超音波法では証明し難い胸部上方

や後方における血管走行の検討に役立っている。さらに、シャントを有する先天性心疾患に対し、連続スキャン法を使って、造影剤の心内希釈曲線による左-右および右-左シャントの証明も可能となっている⁴⁾。

我々は断層心エコー図、X 線 CT により本症例の基本的な心形態を把握した上で、さらに MRI による検討を行ない、侵襲的検査である心臓カテーテル法の結果と併せて、MRI の有用性について考察を加えた。

第一に MRI は、従来の方法では成し得ない種々の方向での断面像を構成することが可能であり、心形態の立体像を従来以上に容易に把握し得る。本症例では、冠状縦断層像、矢状縦断層像に

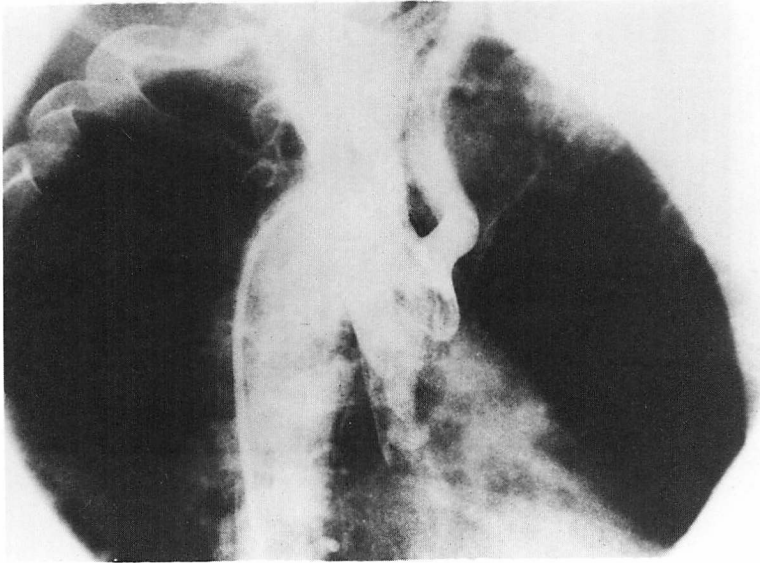


Fig. 10. RAO view of aortic arch angiogram.
Left subclavian artery is absent.

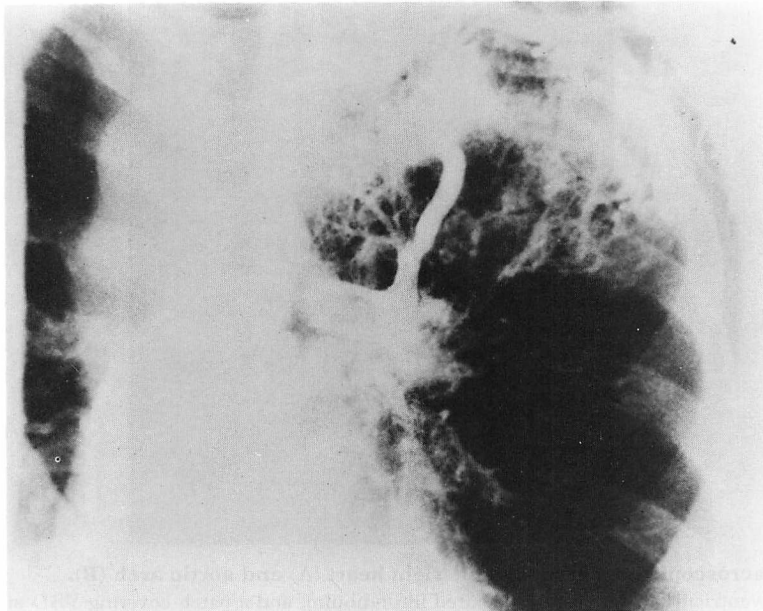


Fig. 11. Angiogram obtained by aberrant left subclavian artery injection.
Collateral vessels from the thoracic wall to the left pulmonary artery are demonstrated.

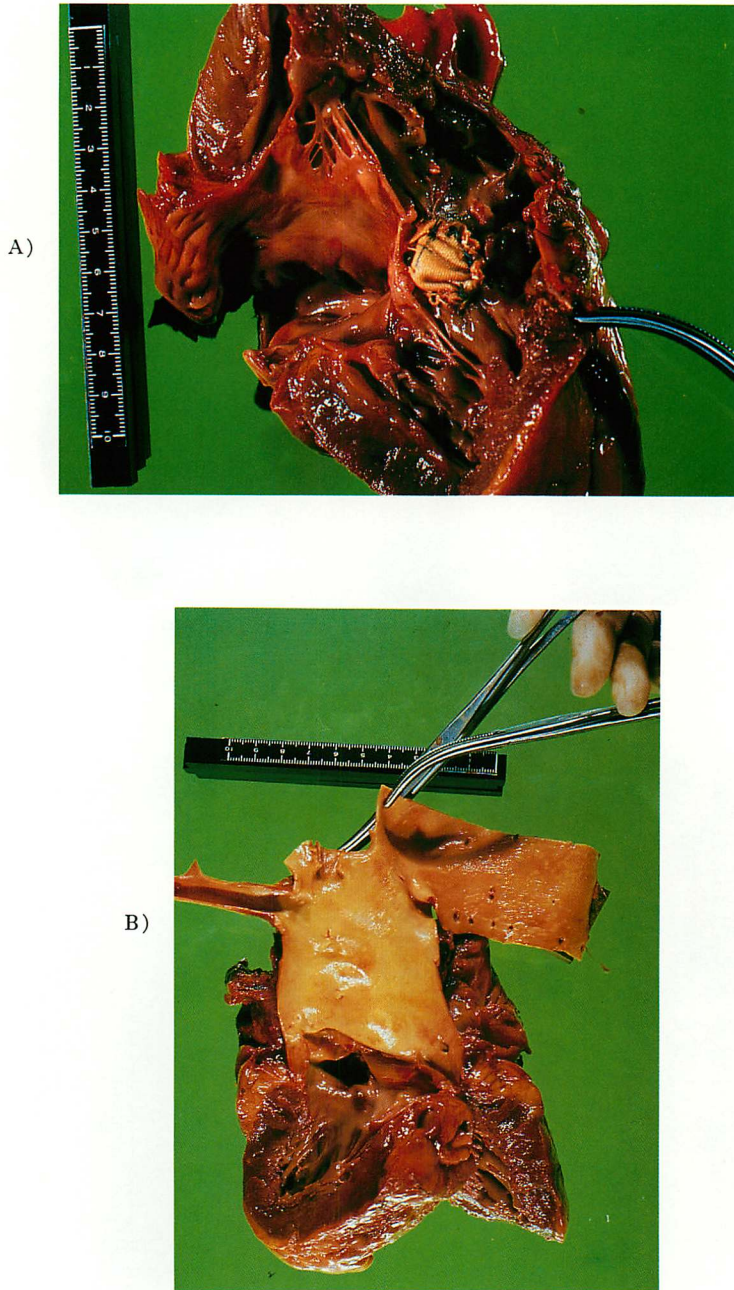


Fig. 12. Macroscopic appearance of the right heart (A) and aortic arch (B).
A) Right ventricular hypertrophy, repaired infundibulum, and a patch covering VSD are shown.
B) The left subclavian artery is absent. Many intercostal arteries are developed.

より、右室、左室の形態変化、心室中隔欠損口の位置と大きさ、漏斗部狭窄の程度、さらに心腔、大動脈、肺動脈の位置関係を立体的に把握できた。

第二に、MRI では、血液は低信号部分として示され、心内腔と心筋が鮮明に分離され、また、血管腔も従来の方法以上に明らかに描出できる。本症例では心室中隔欠損口が明瞭に描出され、胸壁から肺内への異常血行路や、下行大動脈起始の異常血管などの存在が、血管造影の前に予想できた。しかし、このような利点のある反面、MRI で不十分と思われる点があくつかあった。一つは血管腔は低信号であるが、動静脈間に差はなく、細部の検討には心血管造影を必要としたことである。また、X 線 CT のよなうに造影剤を用いることが臨床的にはまだ不可能なため、シャントの存在等、血流動態の検討は困難であった。さらに、今回、心電図非同期にて画像を構成したが、その撮影時間は1画像に1分30秒を要した。今後は心電図同期画像が主流になり、それにより心運動の影響を除外でき、さらに詳細な心形態の検討が可能となると考えられるが、そのためには、より長い撮影時間を要する⁵⁾。これらの点についてはさらに技術的改善が望まれる。

今回、我々は、多彩な異常血行路を伴った Fallot 五徴症に NMI を用い、その画像を他法のそれと比較することによって、MRI の有用性を検討した。その結果、MRI は心形態面では X 線 CT に匹敵する診断価値を示した。我々の使用経験はいまだ日が浅く、今後の装置の改良に伴い、画質の向上も期待できる。したがって、本症例のような複雑な先天性心疾患は勿論のこと、軽度の心房中隔欠損症や心室中隔欠損症、さらには先天性の血管系の奇形診断へとその診断応用範囲も拡がり、数多くの情報を与える非侵襲的検査法として、本法は今後よりいっそう重要な位置を占めるものと考えられる⁶⁾。

要 約

40歳まで生存した Fallot 五徴症例について、

MRI を行い、従来の断層心エコー図法、X 線 CT 法、心カテーテル法と対比し、その有用性を検討した。

1. Fallot 五徴症の心形態は、MRI 画像上、心房中隔欠損以外は同定可能であった。
2. 心腔と血管腔は、MRI ではより高信号の心筋や血管壁と分離され、心形態、血管走行状態の判定が可能で、他の非侵襲的検査で同定し得ない副血行路の検出に有力であった。
3. 今回は心電図非同期にて画像を構成したが、撮影に1スライスごとに1分30秒を要した。心電図同期画像はさらに時間を要し、撮影時間に関しては、今後の技術改善が望まれた。
4. MRI では、X 線 CT に比べ、任意の縦断層がとれること、心電図同期により画質の良い静止像が得られること、心筋代謝に関する情報が得られることなど、他の方法に代わり得ない特色があり、今後、診断上大きな位置を占めるものになるであろう。

文 献

- 1) Nadas AS, Fyler DC: Pediatric Cardiology. 3rd ed, WB Saunders, Philadelphia, 1972
- 2) Ikeda M, Hirokawa K: Tetralogy of Fallot. Circulation 37 (Suppl. V): 21, 1968
- 3) Bain GO: Tetralogy of Fallot: Survival in seventieth year. Arch Pathol 58: 176-179, 1954
- 4) Naito H, Uehara T, Yamaguchi T, Ohta M, Nishimura T, Kozuka T: Utilities of dynamic scanning in cardiac computed tomography: Evaluation of cardiac output and shunt ratio. J Cardiography 12: 973-990, 1982
- 5) Lanzer P, Botvinick EH, Schiller NB, Crooks LF, Arakawa M, Kaufman L, Davis PL, Herfkens R, Lipton MJ, Higgins CB: Cardiac imaging using gated magnetic resonance. Radiology 150: 121-127, 1984
- 6) Ordidge RI, Mansfield P, Coupland RE: Rapid biomedical imaging by NMR. Br J Radiol 54: 850-855, 1981
- 7) Fletcher BD, Jacobstein MD, Nelson AD, Riemenschneider TA, Alfi RJ: Gated magnetic resonance imaging of congenital cardiac malformations. Radiology 150: 137-140, 1984