

右心低形成症候群における
僧帽弁異常：心エコー図に
よる検討

Mitral valve abnormali-
ties in the hypoplastic
right heart syndrome :
Echocardiographic ob-
servations

小西 貴幸*
里見 元義
富松 宏文
安藤美智子
遠山 敏
森 一博
中村 憲司**
高尾 篤良

Takayuki KONISHI*
Gengi SATOMI
Hirofumi TOMIMATSU
Michiko ANDO
Kan TOHYAMA
Kazuhiro MORI
Kenji NAKAMURA**
Atsuyoshi TAKAO

Summary

Two-dimensional echocardiographic examinations were performed for 86 patients with the hypoplastic right heart syndrome (55 cases of tricuspid atresia, 9 of pure pulmonary stenosis and 22 of pure pulmonary atresia). Prolapse of the anterior mitral leaflet was detected in 14 patients (16.3%). Four of these 14 patients had mitral regurgitation. Among the patients with mitral valve prolapse, ruptured chordae tendineae of the mitral valve were detected in two, and elongation of the chordae in one. There were no significant relationships between the incidence of mitral valve prolapse and sex, age, type of tricuspid atresia, previous palliative surgery, or PaO₂. However, one patient with pure pulmonary stenosis, who had had mitral valve prolapse without mitral regurgitation, developed mitral regurgitation several months after undergoing a Blalock-Taussig shunt operation.

The mechanism responsible for mitral valve prolapse in the hypoplastic right heart syndrome is not clear. Multiple factors, such as long-standing left ventricular volume overload, hypoxic myocardial damage, and anatomical chordal abnormalities may cause mitral valve prolapse.

The presence of a mitral valve abnormality has an important bearing on the natural history as well as the surgical procedure of choice. The need for careful echocardiographic examinations to detect mitral valve abnormalities in the hypoplastic right heart syndrome is thus underscored.

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

東京都新宿区市谷河田町 10 (〒162)

*(現)北海道大学医学部 小児科

札幌市北区北 15 条西 7 丁目 (〒060)

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

*(present address): Department of Pediatrics, Hok-
kaido University, Sapporo 060

Received for publication March 25, 1986; accepted May 16, 1986 (Ref. No. 30-49)

Key words

Mitral valve prolapse Mitral regurgitation Hypoplastic right heart syndrome Tricuspid atresia
Pure pulmonary stenosis and atresia

緒 言

近年, 三尖弁閉鎖症(以下, TA と略)を始め, 種々のタイプの単心室に対して Fontan 手術の適応が拡大され, これらの術後生存例が増加しつつある. Fontan 手術は系統静脈側の駆出心室を経ずに, 系統静脈血をそのまま肺動脈に流入させる手術である. 肺動脈への駆出心室を有しないために, 本手術の適応は比較的厳しく, 多くの条件を満足するものだけがその対象となる. Choussat, Fontan らが唱えた Fontan 手術の選択基準¹⁾の中には, 僧帽弁閉鎖不全(以下, MR と略)がないという条件が含まれており, MR の有無は, TA の患者の予後を左右する重要な因子である.

我々は, 断層心エコー検査法により, TA の患者において少なからず僧帽弁異常の合併を認めたので, その頻度, 内容, 意義について検討した.

また, TA と同様に, 右心低形成症候群に含まれる低形成右心室を伴った純型肺動脈狭窄症あるいは閉鎖症(以下 PPS あるいは PPA と略)についても検討したので, これらの結果を合わせて報告する.

対象および方法

1979年4月から1984年5月までの5年間に, 断層心エコー法およびパルス・ドップラーエコー法を施行した TA 55例, 右室低形成を伴う PPS 9例および PPA 22例を対象とした. 全例, 心内修復術施行前の心エコー図を検討した. 性別は TA 55例中, 男27例, 女28例で性比は1対1であり, PPS および PPA では31例中, 男14例, 女17例で, 性比は1対1.2であった. 年齢は TA では生後2日から29歳までで, 平均年齢が7.3歳であり, PPS および PPA では生後2日から12歳までで, 平均年齢が2歳であった.

TA の型分類は Kieth 分類²⁾により, Ia 4例, Ib 30例, Ic 8例, IIa 1例, IIb 8例, IIc 4例の各型を含み, その種類はすべての型を含んでいた.

超音波診断装置は東芝製 SSH-11A と同社製パルス・ドップラーエコーユニット SDS-10A の複合装置を使用した.

僧帽弁逸脱(以下, MVP と略)の診断は, 断層心エコー上, 僧帽弁尖が収縮期に僧帽弁輪を越えて左房内に明らかに後退する所見³⁾をもって行った (Fig. 1). MR の診断は, パルス・ドップラー心エコー図法により, 左房内の数ヶ所での sampling により, 全収縮期にわたる探触子から遠ざかる血流, または両方向性の高帯域周波数スペクトルを認めることとした (Fig. 2). また, TA 55例中 28例で毛細管血酸素分圧を測定し, 僧帽弁異常との相関関係を検討した.

結 果

1. TA 患者について

TA 患者の結果を Table 1 に示した. TA 55例中10例(18.2%)に僧帽弁異常を認め, 全例が MVP であった. 逸脱の部位はすべて僧帽弁前尖であった. 10例の MVP 中, 2例は MR を合併しており, これらは左室造影によっても確認された.

MVP を合併した10例の年齢は, 1および9ヵ月, 5, 6, 9, 11, 21, および28歳が各1例, 14歳が2例(平均10.9歳)であり, 加齢に伴う MVP 合併頻度差はなかった. 性別は男7例, 女3例で, 性比は2.3対1と男に多く認められた.

MVP の合併を TA の型別にみると, Ia を除くすべての型に認められたが, 型別の頻度の有意差はなかった.

先行姑息手術と MVP との関係を Table 2 に

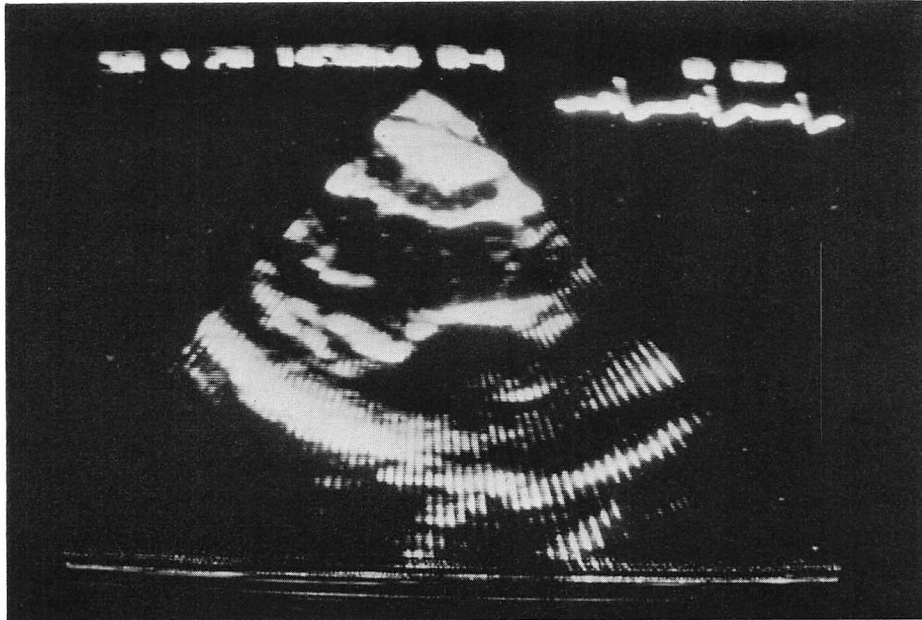


Fig. 1. Parasternal long-axis view from a patient with TA1b and MVP.

Table 1. Mitral valve abnormalities in TA

Type of TA	No. of patients	MVP	MVP+MR
Ia	4	0	0
Ib	30	6	1
Ic	8	1	0
IIa	1	1	1
IIb	8	1	0
IIc	4	1	0
Total	55	10 (18.2%)	2 (3.6%)

TA=tricuspid atresia; MVP=mitral valve prolapse; MR=mitral regurgitation.

示した. MVP 10 例の中, 姑息手術を受けていたのは 3 例で, 短絡手術 2 例, 肺動脈絞扼術 1 例であった. MVP のない 45 例のうち姑息手術を受けていたのは 21 例 (46.7%) で, 短絡手術が 14 例, 肺動脈絞扼術が 5 例, 右室流出路拡大術が 2 例であった. したがって, 先行姑息手術の有無と本症の MVP の合併との間には有意の関係を認めなかった.

Table 2. Previous palliative operation and MVP

	No. of patients	Previous op.	Type of op.
MVP(+)	10	3	Shunt 2
			PAB 1
MVP(-)	45	21	Shunt 14
			PAB 5
			RVOT-R 2

PAB=pulmonary artery banding; RVOT-R=right ventricular outflow tract reconstruction.

MVP 4 例と MVP のない 28 例とで, 毛細管血酸素分圧値を比較検討した. MVP 例では 44.0 ± 6.4 (mean \pm S.D.) mmHg, MVP のない例では 48.5 ± 7.9 mmHg で, 両群間に有意差はなかった.

MR を合併した 2 例は, 1 例が 6 歳の TA Ib 例で, left Blalock-Taussig 短絡術後の患者であり, もう 1 例は 9 ヶ月の TA IIa 患者であった.

MVP 10 例中, 3 例で断層心エコー図上, 腱索の断裂あるいは過伸展のいずれかの所見を認め

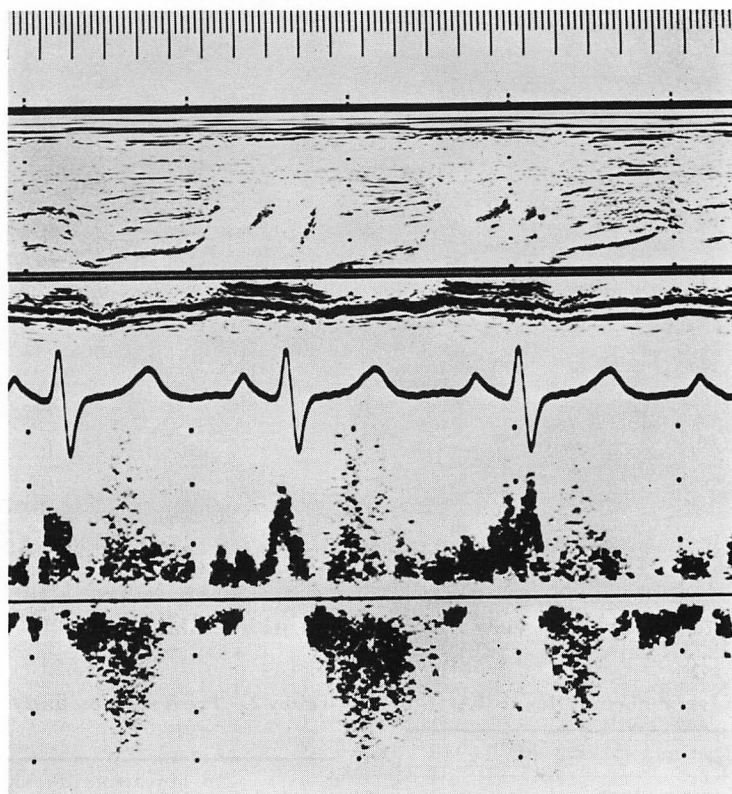


Fig. 2. Pulsed Doppler echocardiogram indicating the sampling site in the left atrium of a patient with TA1b, MVP and MR.

An example of MR detected by pulsed Doppler echocardiography in a patient with tricuspid atresia (TA) 1b. The sampling volume is in the left atrium as indicated by the line in the M-mode echocardiogram.

Table 3. Mitral valve abnormalities in PPS and PPA

PPS & PPA: 31	normal MV: 26		
	abnormal MV: 5 16.1 %	double orifice MV: 1	
		MVP: 4 13 %	MR(-): 2
			MR(+): 2

た。

2. PPS および PPA 患者の結果 (Table 3)

31 例中 5 例 (16.1%) に僧帽弁異常があり、4 例が MVP で、1 例は double orifice mitral valve であった。MVP 4 例中、2 例に MR の合併を認めた。MVP を認めた 4 例の年齢は、2 および 9 ヶ月、1 および 7 歳で、性別は、男 1 例、女 3 例であった。

MR を合併した 2 例中、1 歳の 1 例は肺動脈の発育の良い PPA 患者であり、右室流出路再建術、Glenn 手術、僧帽弁形成術を行い、術後のパルス・ドップラー心エコー図検査では MR は消失していた。他の 1 例は 2 ヶ月の PPS 患者で、初診時は MR を伴わない MVP の症例であったが、短絡手術の数ヶ月後に MR が出現した。

考 察

MVP が心房中隔欠損症^{4,5)}を始めとして、多くの先天性心疾患に合併することはよく知られているが⁶⁾、右心低形成症候群における MVP 合併の報告は少ない。また、TA における MR 合併の報告はしばしばあるが⁷⁾、その MR が MVP に起因するという報告はない。

今回の我々の調査では、右心低形成症候群 86 例中 14 例、すなわち 16.3% の高頻度に MVP が認められた。そのうち 4 例 (28.5%) では MR も同時に確認されている。その診断年齢は 1 ヶ月から 28 歳にわたっており、MVP が先天的に出現 (胎児期に出現) したと思えるものから、後天的に獲得されたと推察できるものまでがある。したがってその出現機序は、今後更に検討が必要である。

肺血流量の大小を反映すると考えられる毛細管血酸素分圧値と MVP 合併頻度との間に相関がないのは、肺血流量が単独では MVP の発生と無関係であることを示している。

右心低形成症候群における MVP 発生機序は明らかでないが、TA 患者 3 例に認められた腱索の断裂および過伸展は、逸脱の 1 つの成因と推測

される。また、本症候群では、血行動態上の特徴として、体静脈環流と肺静脈環流の双方が左房、僧帽弁、左室を通過するため、僧帽弁とその支持組織には常に大きな容量負荷がかかっている。更に本研究では証明出来なかったが、慢性的な低酸素性心筋障害 (hypoxic myocardial damage) が加わることが、本疾患群における MVP の成因に関与している可能性がある。これらの推測を含め、おそらく複数の因子が MVP 発生に関与しているものと考えられる。

PPS 患者で、短絡手術後に MR を生じた 1 例があったが、MVP の予後、MR の成因、手術適応などを考える上で興味深い症例である。今後、他の症例を含め、長期的な経過観察の上に立った prospective な検討が必要である。

結 論

1. 右心低形成症候群には MVP が高頻度 (16.3%) に認められた。そのうち 28.5% には MR が合併していた。
2. 右心低形成症候群における MVP の発生機序は不明であるが、複数の因子が関与しているものと考えられた。
3. 右心低形成症候群における僧帽弁異常の合併は、自然予後および手術予後に大きな影響を与えるので、前もって正確に診断し、対策を考えることが必要である。そのさい、心エコー図による診断および経時的観察が重要かつ有用である。

要 約

右心低形成症候群 86 例 (三尖弁閉鎖 TA 55 例、純型肺動脈狭窄 PPS 9 例、同じく肺動脈閉鎖 PPA 22 例) で、断層心エコーおよびパルス・ドップラー心エコー図を記録し、僧帽弁異常について調べた。

14 例 (16.3%) に MVP (前尖) が認められ、そのうち 3 例では腱索の断裂および過伸展があり、4 例 (28.5%) では MR を合併していた。

MVP 合併頻度と、性、年齢、TA の型、先行

姑息手術の有無, 毛細管血酸素分圧値などとの間には有意の相関関係を認めなかった。

MVP をもつ PPS 患者で, 短絡手術後に MR を生じた 1 例があり, MVP の予後および手術適応を考慮する上で興味深い症例であった。今後, 他の症例においての prospective な検討が必要である。

右心低形成症候群における MVP の発生機序は不明であるが, 複数の因子 (腱索の断裂および過伸展, 体静脈環流および肺静脈環流の双方による僧帽弁およびその支持組織への容量負荷, 低酸素性心筋障害, その他) が関与していると考えられる。

右心低形成症候群に僧帽弁異常が合併すると, Fontan 手術などを行う際に大きな問題となる上に, 自然予後に与える影響も重大である。右心低形成症候群では, 僧帽弁異常を正しく診断して手術方法や予後を検討することが重要であり, その手段として, 断層心エコー法およびパルス・ドプラー心エコー図法が極めて有用である。

文 献

- 1) Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Bricaud H: Selection criteria for Fontan procedure. *in* Pediatric Cardiology, 1977, edited by Anderson RH, Shinebourne EA, Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978 p 559
- 2) Keith JD, Rowe RD, Vlad P: Tricuspid atresia. *in* Heart Disease in Infancy and Childhood, 2nd ed, edited by Keith JD, Rowe RD, Vlad P, Macmillan Publ Co, New York, 1967, p 644
- 3) Gilbert BW, Schatz RA, VonRamm OT, Behar VS, Kisslo JA: Mitral valve prolapse: Two-dimensional echocardiographic and angiographic correlation. *Circulation* 54: 716, 1976
- 4) Lippe W, Scallion R, Behar VS, Kisslo JA: Two-dimensional echocardiographic findings in atrial septal defect. *Circulation* 56: 447, 1977
- 5) Schreiber TL, Feigenbaum H, Weyman AE: Effect of atrial septal defect repair on left ventricular geometry and degree of mitral valve prolapse. *Circulation* 61: 888, 1980
- 6) Gingell RL, Vlad P: Mitral valve prolapse. *in* Heart Disease in Infancy and Childhood, 3rd ed, edited by Keith JD, Rowe RD, Vlad P, Macmillan Publ Co., New York, 1978, p 810
- 7) Schaff HV, Danielson GK: Corrective surgery for tricuspid atresia. *in* Tricuspid Atresia, edited by Rao PS, Futura Publishing Co, Mount Kisco, New York, 1982, p 275