

経食道ドップラー心エコー図法による  
静脈洞型心房中隔欠損症の診断

*Diagnosis of Sinus Venosus Atrial Septal Defect by Transesophageal Color Doppler and Two-Dimensional Echocardiography*

穂積 健之  
吉川 純一  
吉田 清  
深谷 隆  
赤土 正洋  
山浦 泰子  
小泉 克己  
奥町富久丸  
白鳥 健一  
高尾 精一  
加藤 洋

Takeshi HOZUMI  
Junichi YOSHIKAWA  
Kiyoshi YOSHIDA  
Takashi FUKAYA  
Masahiro SHAKUDO  
Yasuko YAMAURA  
Katsumi KOIZUMI  
Fukumaru OKUMACHI  
Kenichi SHIRATORI  
Seiichi TAKAO  
Hiroshi KATO

**Abstract**

Diagnosis of sinus venosus atrial septal defect based on transthoracic color Doppler and two-dimensional echocardiography is often difficult. We recently experienced two cases of sinus venosus atrial septal defect which were correctly diagnosed using transesophageal color Doppler and two-dimensional echocardiography.

Transthoracic color Doppler flow imaging did not demonstrate the atrial septal defect or the shunt flow across the defect in either case. Transesophageal two-dimensional echocardiography visualized a defect in the upper most portion of the interatrial septum in one case, and transesophageal color Doppler flow mapping detected a left-to-right shunt across the defect in both cases. Transesophageal color Doppler flow mapping also demonstrated the flow signal of the right upper pulmonary vein into the right atrium near its junction with the superior vena cava in each case. The diagnoses of sinus venosus atrial septal defect and combined partial anomalous pulmonary venous return were confirmed by surgery in both cases. Transesophageal color Doppler and two-dimensional echocardiography are very useful in diagnosing sinus venosus atrial septal defect and combined partial anomalous pulmonary venous return.

**Key Words**

**sinus venosus atrial septal defect, transesophageal echocardiography, partial anomalous pulmonary venous return**

はじめに

成人の心房中隔欠損症の中で、静脈洞型は、従来の経胸壁ドップラー心エコー図法では、欠損孔および短

絡血流シグナルの描出は困難なことが多い<sup>1)</sup>。さらに、本症には肺静脈還流異常がしばしば合併し、その診断は臨床上極めて重要であるものの、やはり、経胸壁アプローチではしばしば困難である<sup>2)</sup>。

近年、普及しつつある経食道ドップラー心エコー図法は、心房中隔の観察には優れた方法である<sup>2-4)</sup>。とくに二次口における欠損孔の描出、および短絡血流シグナルの検出については、本法が有用であることが報告されている<sup>3-5)</sup>。そこで静脈洞型心房中隔欠損症に関しても、その診断に本法の有用性が大いに期待される。また、経食道ドップラー心エコー図法は、本症にしばしば合併する肺静脈還流異常の診断にも、有益な情報を与える可能性が考えられる。

今回、われわれは本症の非観血的診断において、経食道ドップラー心エコー図法が極めて有用であった2例を経験したので、若干の考察とともに報告する。

## 方 法

**経胸壁ドップラー心エコー図法：**使用装置は東芝製 SSH-65A およびアロカ製 SSD-870 で、発振周波数は 2.5, 3.5, および 3.75 MHz の探触子を用いた。アプローチ方法は、通常の傍胸骨アプローチ、心尖部アプローチに加えて、剣状突起下アプローチも併用した。

**経食道ドップラー心エコー図法：**使用装置はアロカ製 SSD-870 で、同社製の経食道用探触子(発振周波数 5 MHz)を用いた。5% キシロカイン・スプレーによる咽頭局所麻酔を施行した後、左側臥位の状態で経食道用探触子を挿入した。門歯列より約 35 cm の位置まで探触子を挿入し、四腔断面にて心房中隔の下部(下大静脈の右房への流入レベル)を描出した。続いて超音波ビームが心房中隔に垂直になるように探触子を調節した。その位置から徐々に探触子を引き抜いて行き、各心房レベルの水平断面像を描出し、上大静脈レベルに至るまでの観察を行った。ただし、検査時間は2症例とも20分以内に終了し、合併症はなく施行しえた。

## 症 例

### 症 例 1 16 歳, 女

**現病歴：** 幼少児期より心雑音を指摘されてきたが、自覚症状がないために放置していた。今回、心雑音の精査および治療をすすめられ、当院に入院となった。

**入院時現症：** 聴診では II 音の固定性分裂と、胸骨左縁第 3 肋間に駆出性収縮期雑音と拡張中期雑音を認めた。胸部単純 X 線では、肺動脈主幹部の拡大と末梢

肺動脈陰影の増強を認めた。心電図では不完全右脚ブロックを認めた。

**経胸壁ドップラー心エコー図法：** 断層心エコー図にて心室中隔は paradoxical motion を呈し、右心容量負荷所見を認め、左-右短絡疾患が疑われた。しかし、心房中隔においては、欠損孔は通常の傍胸骨アプローチ、心尖部アプローチでは検出されなかった。さらには、剣状突起下アプローチでも、心房中隔に明らかな欠損孔の描出は困難であった。各種断面でのカラードップラー血流映像でも、明らかな左-右短絡血流シグナルは検出されなかった。

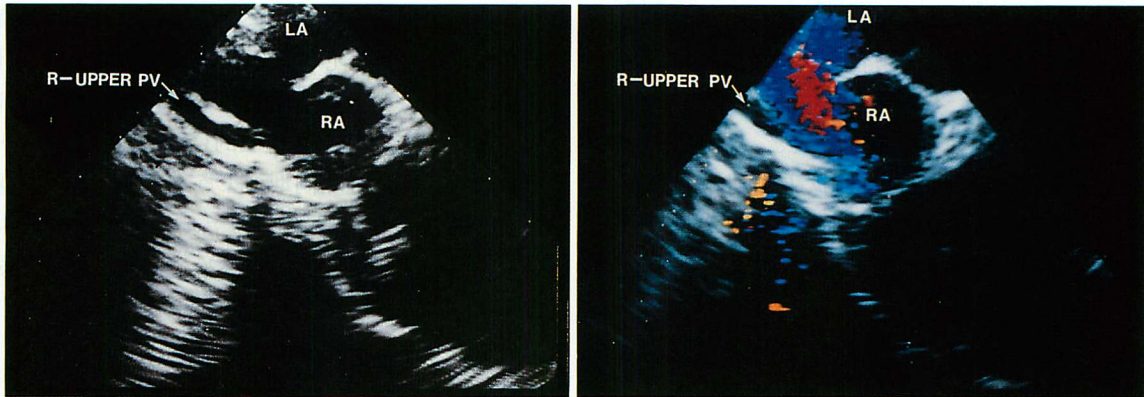
**経食道ドップラー心エコー図法：** 心房中隔の下部から徐々に探触子を引き抜いていき、卵円窩を通過したが、このレベルまでは明らかな欠損孔は検出されなかった。ところが、さらに探触子を引き抜き、上方の心房中隔のレベル(上大静脈の直下のレベル)に至ると、心房中隔の欠損孔が明瞭に描出された(**Fig. 1-left**)。さらに探触子を引き抜くと欠損孔は消失し、上大静脈の短軸像が描出された。欠損孔の左右径が最大(1.1 cm)となるレベルに探触子を固定し、カラードップラー法を施行すると、左房から右房へと欠損孔を通過する左-右短絡血流シグナルが明瞭に検出された(**Fig. 1-right**)。さらには、欠損孔の描出されるレベルで、右房の右側方に右上肺静脈が開口しているのが断層図にて認められた(**Fig. 2-left**)。カラードップラー血流映像では、開口部を通して右房へ流入する血流シグナルも検出された(**Fig. 2-right**)。

以上の所見より、本例は上大静脈の直下レベルの静脈洞部に欠損孔を有する静脈洞型心房中隔欠損症と考えられた。さらに本例は、上大静脈の直下レベルでの右上肺静脈の右房への還流異常をも合併していると診断された。

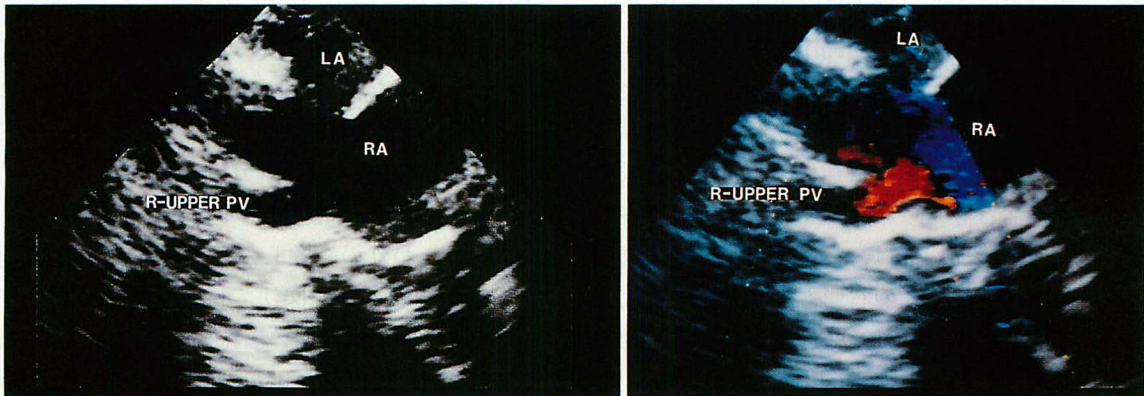
**心カテーテル所見：** 肺動脈収縮期圧は 25 mmHg と正常範囲であった。また右房レベルでの O<sub>2</sub> ステップアップを認め、左房-右房シャント率は 50.5% であった。右上肺静脈への造影剤注入では右房が造影された。

**手術所見：** 心房中隔静脈洞部に約 1 cm の欠損孔を認めた。また右上肺静脈が上大静脈直下の右房に直接開口しているのも確認された。

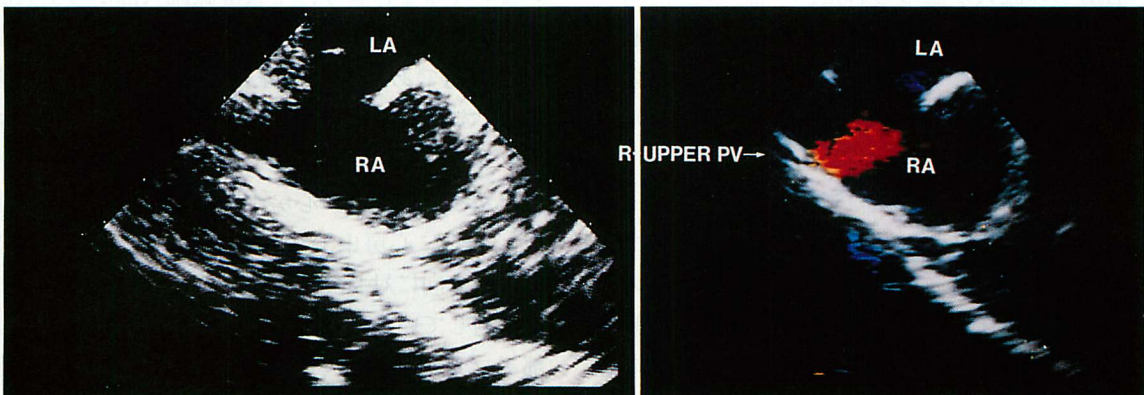
### 症 例 2 38 歳, 女



**Fig. 1** Patient 1  
Two-dimensional echocardiogram (*left*) clearly demonstrating a defect at the uppermost portion of the atrial septum, indicating sinus venosus defect. Color Doppler flow mapping (*right*) demonstrating a left-to-right shunt across the sinus venosus defect.  
LA = left atrium; RA = right atrium; R-UPPER PV = right upper pulmonary vein



**Fig. 2** Patient 1  
Two-dimensional echocardiogram (*left*) showing abnormal drainage of the right upper pulmonary vein. Color Doppler flow map (*right*) showing the flow signal (*red signal*) of the right upper pulmonary vein into the right atrium.



**Fig. 3** Patient 2  
Two-dimensional echocardiogram (*left*) clearly visualizing a defect in the uppermost portion of the atrial septum. Color Doppler flow map (*right*) demonstrating flow signal of abnormal drainage of the right upper pulmonary vein into the right atrium (*red signal*).

現病歴：約3年前より易疲労感が出現しはじめた。今回、心雑音を指摘され、精査目的にて当院に入院となった。

現症：聴診上II音の固定性分裂と、胸骨左縁第3肋間に駆出性収縮期雑音および拡張中期雑音を認めた。胸部単純X線写真では、肺動脈主幹部の拡大と末梢肺動脈陰影の増強を認めた。心電図では、不完全右脚ブロックを認めた。

経胸壁ドップラー心エコー図法：断層心エコー図にて、右心の容量・圧負荷所見を認め、短絡疾患が示唆されたものの、各種アプローチで心房中隔の欠損孔は描出しえなかった。またカラードップラー法でも、明らかな短絡血流シグナルは検出されなかった。

経食道ドップラー心エコー図法：心房中隔の中-下部では欠損孔は認められなかったが、探触子をさらに上方に引き抜いていくと、上大静脈の直下レベルの心房中隔に欠損孔(最大左右径1.2cm)を描出しえた(Fig. 3-left)。カラードップラー法を施行すると、その欠損孔を通過する左房-右房短絡血流シグナルの検出も可能であった。すなわち、本例も症例1と同様、静脈洞型心房中隔欠損症と考えられた。また、本例では右上肺静脈から右房への開口部は、症例1に比べて明瞭ではなかった。しかし欠損孔の右側方より右房へと流入する血流シグナルが検出され、肺静脈還流異常が合併していると考えられた(Fig. 3-right)。

心カテーテル所見：右心カテーテルで、肺動脈収縮期圧は68 mmHgと高値を示した。また右房レベルでのO<sub>2</sub>ステップアップを認め、左房-右房シャント率は61%であった。また右上肺静脈に造影剤を注入したところ、右房への流入が認められた。

手術所見：静脈洞部に欠損孔を認めた。また、右上肺静脈は欠損孔の少し上方で右房に流入しているのが確認された。

## 考 案

心房中隔欠損症は成人の先天性心疾患のうちでは、とくに多い疾患である。そのうち、心房中隔上方の静脈洞部に欠損孔を有する、いわゆる静脈洞型の頻度は、諸家によりいろいろ報告されているが、成人の心房中隔欠損症のうち、約15%の頻度であろうといわれている<sup>6-12)</sup>。また、本症は肺静脈還流異常を合併することが多く<sup>1,12)</sup>、その診断も極めて重要であるといえる。

二次口欠損あるいは一次口欠損に関しては、従来の経胸壁ドップラー心エコー図法を用いて、欠損孔の直接描出、およびそこを通過する短絡血流シグナルを検出することにより、非観血的に診断可能である<sup>13-18)</sup>。

それに対して、静脈洞型のような上方の心房中隔の欠損孔の描出、短絡血流シグナルの検出は、成人の場合、通常のアプローチでは極めて困難である。剣状突起下アプローチは、超音波ビーム方向が通常のアプローチに比べて心房中隔により垂直に近くなる。そのため欠損孔の描出には有用なアプローチであり、より上方の心房中隔までもよく描出できるとされている<sup>1,15,16,19)</sup>。Nasserらは、静脈洞型では、欠損孔の直接描出においては通常のアプローチに比べて、剣状突起下アプローチのほうが有用であると報告している<sup>19)</sup>。ただしShubらは、断層図による心房中隔欠損孔の描出において同アプローチは有用ではあるが、静脈洞型の欠損孔の描出率は16例中7例(44%)と報告しており、必ずしも十分な描出率とはいえない<sup>1)</sup>。これは成人の体表からのアプローチでは避けがたいことであるが、必ずしも良好な断面の描出が容易とは限らないことが、最も大きな問題であると思われる。

今回われわれの経験した2症例は、ともに経胸壁ドップラー心エコー図法では、各種アプローチにても、心房中隔欠損の疑いは持たれたものの、欠損孔そのものや短絡血流シグナルの直接検出は極めて困難であった。それに対して、経食道ドップラー心エコー図法では、心房中隔の欠損孔および短絡血流の検出は、2例ともに容易に可能であった。経食道ドップラー心エコー図法は、探触子を挿入した後、少しずつ引き抜いていくことにより、下大静脈流入部から上大静脈に至るまでの心房中隔の全容にわたり、水平断面にて描出が可能であり、上大静脈近位部の同定も容易である<sup>4)</sup>。すなわち、経食道アプローチは従来の経胸壁ドップラー心エコー図法では十分にとらえることのできなかった最上方の心房中隔部分までも描出可能とした。とくに心房中隔は経食道アプローチでは超音波ビーム方向に対して垂直になるため、その観察には非常に適しているといえる<sup>2-4)</sup>。傍胸骨アプローチや心尖部アプローチのさい、超音波ビーム方向が平行になり、エコードロップアウトが起こりうる<sup>13,14)</sup>のと対照的に、これは経食道アプローチの大きな利点と考えられる。さらには、体表からのアプローチと異なり、超

音波の透過性がほとんど影響を受けないので、ほぼ全例において、良好な画像が得られるのが、体表からのアプローチと決定的に異なる。そのため、静脈洞型の診断率が、Shubらの報告では剣状突起下アプローチで44%にとどまるのに対して<sup>1)</sup>、今回の2例では、ともに静脈洞部の欠損孔の描出は容易であった。そして、カラードプラー血流映像により、左房-欠損孔-右房と連続する短絡血流シグナルを検出することにより、その診断の確認が可能であった。

肺静脈還流異常の診断に関しては、Shubらの報告では、静脈洞型の16例中15例に肺静脈還流異常を合併していたが、断層図で描出できたのは1例のみであった<sup>1)</sup>。それに対して今回のわれわれの症例では、経食道アプローチにより、1例では開口部と流入血流の検出が可能であり、他の1例では流入血流の検出が可能であった。すなわち、カラードプラー法によれば、

2例ともに肺静脈還流異常を検出できた。Sinus venosus typeのように、肺静脈の還流異常をしばしば合併するような場合、とくにその描出は重要である。その点でも、経食道ドプラー心エコー図法による検索は重要であると考えられる。

以上、われわれの経験した2症例により、静脈洞型心房中隔欠損症を非観血的に診断する上で、経食道ドプラー心エコー図法は極めて有用であり、本症の疑われる場合、ぜひとも試みるべき非観血的検査法であると考えられる。

### 結 語

静脈洞型心房中隔欠損症および本症に合併する肺静脈還流異常の非観血的診断において、経食道ドプラー心エコー図法は極めて有用であった。

### 要 約

成人の心房中隔欠損症で、静脈洞型の診断は従来の経胸壁ドプラー心エコー図法では困難であった。今回、われわれは本症の診断に、経食道ドプラー心エコー図法が有用であった2症例を経験したので報告した。

2例とも、経胸壁カラードプラー法では、欠損孔の直接描出と短絡血流シグナルの検出は困難であった。しかし、経食道カラードプラー法により、静脈洞部の欠損孔と、そこを通過する左房-右房短絡血流シグナルを明瞭に検出することが可能であった。それに加えて、右上肺静脈の右房への還流異常シグナルの検出により、その診断も可能であった。2例とも、手術にて、その診断が確認された。

すなわち、経食道ドプラー心エコー図法は、静脈洞型心房中隔欠損症の診断および肺静脈還流異常の合併の診断に、極めて有用な方法と考えられた。

*J Cardiol 1994; 24: 221-226*

### 文 献

- 1) Shub C, Dimopoulos IN, Seward JB, Callahan JA, Tancredi RG, Shattenberg TT, Reeder GS, Hagler DJ, Tajik AJ: Sensitivity of two-dimensional echocardiography in the direct visualization of atrial septal defect utilizing the subcostal approach: Experience with 154 patients. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2: 127-135
- 2) Matsuzaki M, Tohma Y, Anno Y, Hiroyama N, Yonezawa F, Tamitani M, Maeda T, Katayama K, Matsuda Y, Kumada T, Kusukawa R: Esophageal echocardiographic analysis of atrial dynamics. *Am Heart J* 1985; 109: 355-362
- 3) Hanrath P, Schlüter M, Langenstein B, Polster J, Engel S, Kremer P, Krebber HJ: Detection of ostium secundum atrial septal defects by transesophageal cross-sectional echocardiography. *Br Heart J* 49: 305-308, 1983
- 4) Schlüter M, Hinrichs A, Thier W, Kremer P, Schröder S, Cahalan MK, Hanrath P, Siglow V: Transesophageal two-dimensional echocardiography: Comparison of ultrasonic and anatomic sections. *Am J Cardiol* 53: 1173-1178, 1984
- 5) Morimoto K, Matsuzaki M, Tohma Y, Anno Y, Suetsugu M, Ono S, Okada K, Hiro J, Nishimura Y, Michishige H, Kusukawa R: Atrial septal defect diagnosed and quantitatively-evaluated by transesophageal two-dimensional Doppler echocardiography. *J Cardiol* 18: 813-822, 1988 (in Japanese)
- 6) Lewis F, Taufic M, Varco RL, Niazi S: The surgical anatomy of atrial septal defects: Experiences with repair under direct vision. *Ann Surg* 142: 401-415, 1955
- 7) Watkins E, Gross RE: Experiences with surgical repair of atrial septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 30: 469-487, 1955
- 8) Lewis FJ: High defects of the atrial septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 36: 1-11, 1958
- 9) Bedford DE: The anatomical types of atrial septal defect: Their

- incidence and clinical diagnosis. *Am J Cardiol* **6** : 568–574, 1960
- 10) Cooley DA, Ellis PR, Bellizzi ME : Atrial septal defects of the sinus venosus type : Surgical considerations. *Dis Chest* **39** : 185–192, 1961
  - 11) Hancock EW : Coronary sinus rhythm in sinus venosus defect and persistent left superior vena cava. *Am J Cardiol* **14** : 608–615, 1964
  - 12) Davia JE, Cheitlin MD, Bedynek JL : Sinus venosus atrial septal defect : Analysis of fifty cases. *Am Heart J* **85** : 177–185, 1973
  - 13) Dillon JC, Weymann AE, Feigenbaum H, Eggleton RC, Johnston K : Cross-sectional echocardiographic examination of the interatrial septum. *Circulation* **55** : 115–120, 1977
  - 14) Schapira JN, Martin RP, Fowles RL, Popp RL : Single and two-dimensional echocardiographic features of the interatrial septum in normal subjects and patients with an atrial defect. *Am J Cardiol* **43** : 816–819, 1979
  - 15) Lange LW, Sahn DJ, Allen HD, Goldberg SJ : Subxiphoid cross-sectional echocardiography in infants and children with congenital heart disease. *Circulation* **59** : 513–524, 1979
  - 16) Bierman FZ, Williams RG : Subxiphoid two-dimensional imaging of the interatrial septum in infants and neonates with congenital heart disease. *Circulation* **60** : 80–90, 1979
  - 17) Suzuki Y, Kambara H, Kadota K, Tamaki S, Yamazato A, Nohara R, Osakada G, Kawai C : Detection of intracardiac shunt flow in atrial septal defect using a real-time two-dimensional color-coded Doppler flow imaging system and comparison with contrast two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* **56** : 347–350, 1985
  - 18) Pollick C, Sullivan H, Cujec B, Wilansky S : Doppler color-flow imaging assessment of shunt size in atrial defect. *Circulation* **78** : 522–528, 1988
  - 19) Nasser FN, Tajik AJ, Sewar JB, Hagler DJ : Diagnosis of sinus venosus atrial septal defect by two-dimensional echocardiography. *Mayo Clin Proc* **56** : 568–572, 1981