

Cardiovascular Imaging In-a-Month

労作時呼吸困難を呈した21歳女性

安部小百合
横山 正一
豊田 文俊
小柳 左門*

A 21-Year-Old Woman Complaining of Exertional Shortness of Breath

Sayuri ABE, MD
Masakazu YOKOYAMA, MD
Fumitoshi TOYOTA, MD
Samon KOYANAGI, MD, FJCC

*

症 例 21歳, 女性

主 訴: 労作時呼吸困難.

現病歴: 生下時から心室中隔欠損と診断され手術を勧められていたが, 父親の反対で施行されなかった. 小学生時までは中等度の運動が可能であったが, 次第に労作時の息切れが強くなり階段昇降も困難になってきた. 寒冷時や労作時などに, 軽度のチアノーゼを生じることがあった.

2003年5月の当院入院時所見では, 血圧104/72mmHg, 脈拍92/min, 整. 胸部聴診により第3肋間胸骨左縁に最強点を有するLevine / 度の駆出性収縮期雑音を聴取した. 肺野にラ音は聴取しなかった. バチ状指は認められず, チアノーゼも認められなかった. 心電図では肺性P波, 右軸偏位, 右室肥大を認めた. 入院時の胸部X線写真をFig. 1に示す. 入院時の血液ガス分析はPaO₂ 100.7 mmHg, PaCO₂ 39.8 mmHgであった. 入院時の経胸壁心エコー図所見をFig. 2に示す.



Fig. 1

千鳥橋病院 循環器内科: 〒812-8633 福岡市博多区千代5-18-1; *国立病院機構福岡東医療センター 循環器科, 福岡 Department of Cardiology, Chidoribashi Hospital, Fukuoka; * Department of Cardiology, National Fukuoka-Higashi Medical Center, Fukuoka

Address for correspondence: ABE S, MD, Department of Cardiology, Chidoribashi Hospital, Chiyo 5-18-1, Hakata-ku, Fukuoka 812-8633

Manuscript received October 5, 2004; accepted October 7, 2004

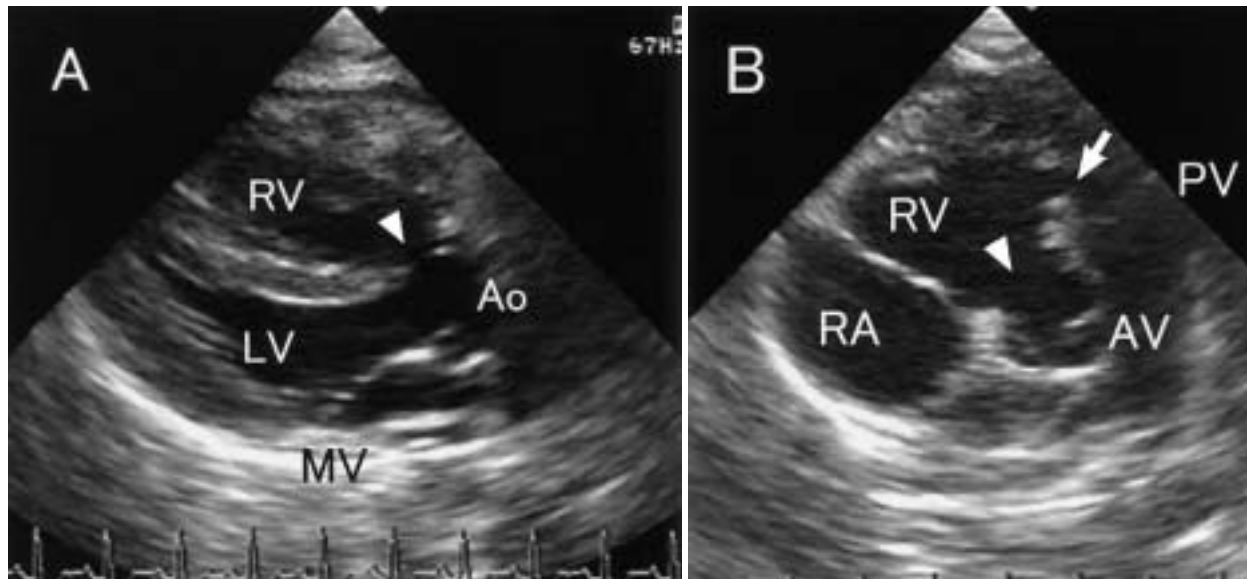


Fig. 2

診断のポイント

入院時の胸部X線所見では左第4弓心尖が拳上し、心胸郭比は58%と心拡大がみられ、また、左第2弓の突出と肺血管陰影の増強もみられた。経胸壁心エコー図検査で、著明な右室肥大と大動脈弁直下の心室中隔欠損(Figs. 2-A, B矢頭)、および右室に騎乗する大動脈が観察された(Fig. 2-A)。大動脈弁レベル短軸像では漏斗部中隔が前方に偏位して右室流出路に突出し(Fig. 2-B矢印)、狭窄をきたしていた。カラドップラーでは欠損孔を通して左-右シャント血流が検出され、また、高度の三尖弁閉鎖不全も認められた。これらの所見は経食道心エコー図検査でより明瞭に観察された(Fig. 3)。心臓カテーテル検査では右室造影の際にカテーテルが欠損孔を通して左室内に入り、左室造影で両心室がほぼ同時に撮像された。主肺動脈の低形成は軽度であった。圧測定では右室収縮期圧(118mmHg)は左室収縮期圧(123mmHg)よりもやや低い程度にまで上昇し、両心室の拡張末期圧はともに12mmHgと等しい値を示した(Table 1)。酸素飽和度では右房-右室間でO₂ step-upが認められた(85%→90%; Table 1)、左-右シャントが裏づけられた。以上より、本症例をFallot四徴症(acyanotic variant)と診断した。

Fallot四徴症は、発生過程で、漏斗部中隔が通常よ

りも前・右かつ上方に偏位し、その結果、漏斗部中隔と漏斗部以下の心室中隔との間に間隙が生じて心室中隔欠損(malalignment ventricular septal defect)となり、さらに偏位した漏斗部中隔による流出路の狭窄と大動脈の右側への偏位(大動脈騎乗)を生じたものである。通常的心室中隔欠損でも流出路の狭窄を生じ、中には狭窄の進行のために右-左短絡を生じてFallot四徴症に似てくる例がみられるが、Fallot四徴症が漏斗部中隔が偏位し流出路に突出してくることによって狭窄を生じるのに対し、通常的心室中隔欠損では右室の筋性肥大により狭窄を生じる点が異なっている。他の鑑別診断としては、両大血管右室起始症が挙げられるが、本症は発生過程での半月弁下円錐の吸収が不完全であるために両半月弁と両房室弁との間に筋肉組織が残ったもので、大動脈弁と僧帽弁の間の線維性連続が断たれていることが特徴である。本症例では心エコー図検査でこの連続性が保たれていることが確認され(Fig. 2-A)、両大血管右室起始症は否定的であった。

Fallot四徴症の臨床症状を決定するうえでは流出路狭窄の程度が重要であるが¹⁾、本症例では狭窄の程度が比較的軽度であったことに加え肺動脈低形成も軽度であったことが、左-右シャントが優位であった理

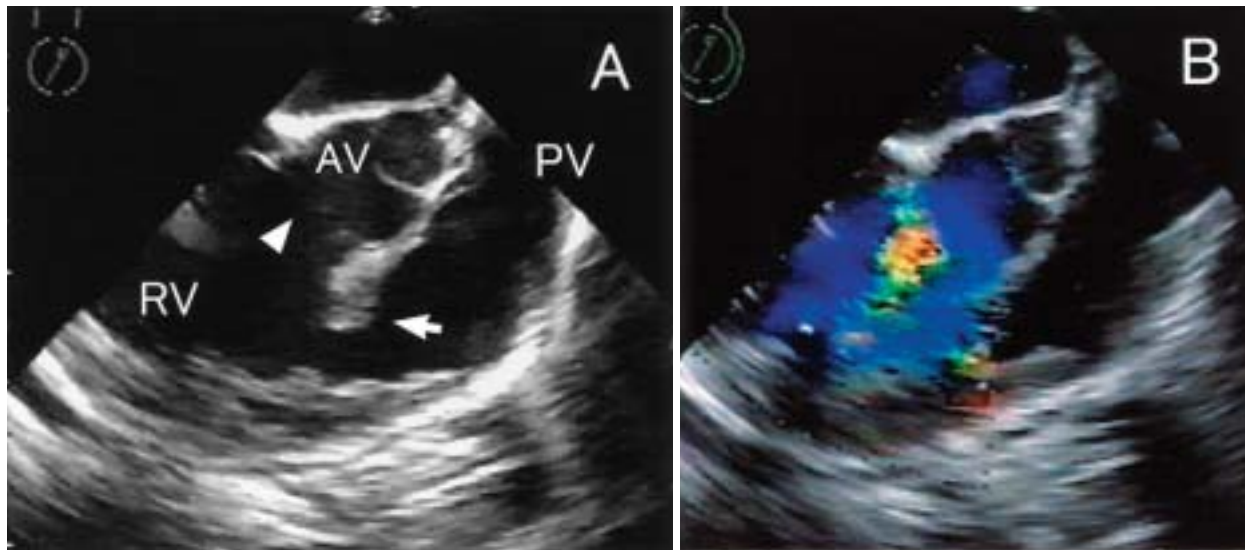


Fig. 3

由と考えられた。

本症例のようなチアノーゼをきたさないFallot四徴症は右室肥大による流出路の狭窄を合併した通常の心室中隔欠損と誤認されやすいが、心エコー図法により流出路の狭窄をきたす原因となっている病態や大動脈騎乗の状態を注意深く観察すれば、比較的容易に鑑別することができる。

本症例には、2003年6月16日に心室中隔欠損パッチ閉鎖、漏斗部筋束切除、三尖弁輪形成術が施行された。

Diagnosis: Tetralogy of Fallo(acyanotic variant)

Key Words: Congenital heart disease(tetralogy of Fallot)

文 献

- 1) Perloff JK, Friedman WF, Laks H, Child JS: From cyanotic infant to acyanotic adult - the odyssey of blue babies. West J Med 1983; **139**: 673 - 687

Fig. 1 Chest radiograph on admission

Fig. 2 Two-dimensional transthoracic echocardiograms
Parasternal long-axis view (A) showing marked right ventricular hypertrophy, subaortic ventricular septal defect (arrowhead) and overriding of the aorta. The aortic valve is in fibrous continuity with the mitral valve. Parasternal short-axis view (B) reveals the infundibular ventricular septum protruding toward the right ventricular outflow tract (arrow). Arrowhead indicates the ventricular septal defect.
RV = right ventricle; LV = left ventricle; Ao =

Table 1 Pressure and oxygen saturation data obtained by catheterization

	Pressure(mmHg)	Oxygen saturation(%)
Right atrium	7(mean)	85
Right ventricle	118/0/12(S/D/EDP)	90
Main PA	38/18/29(S/D/mean)	90
PCWP	10(mean)	
Left ventricle	123/0/12(S/D/EDP)	97

The systolic pressure in the right ventricle is slightly lower than that in the left ventricle. End-diastolic pressure is the same in both ventricles. Note the step-up in oxygen saturation from the right atrium to the right ventricle. Severe tricuspid regurgitation has caused high oxygen saturation of 85 mmHg in the right atrium.

PA = pulmonary artery; PCWP = pulmonary capillary wedge pressure; S = systolic; D = diastolic; EDP = end-diastolic pressure.

aorta; MV = mitral valve; RA = right atrium; AV = aortic valve; PV = pulmonic valve.

Fig. 3 Transesophageal echocardiograms

A large ventricular septal defect (arrowhead) is shown, and a right ventricular outflow tract obstruction caused by the deviation of the infundibular ventricular septum (arrow)

A: No pulmonic valve stenosis can be seen.

B: Color flow Doppler scan reveals a left-to-right shunt through the ventricular septal defect.

Abbreviations as in Fig. 2.