

# EBSTEIN 病の UCG 所見 について

# UCG findings in Eb- stein's anomaly

小岩屋 靖  
友池 仁暢  
田中 銑一  
松口 秀世  
黒岩 昭夫  
平田 経雄\*  
酒井 照夫\*\*

Yasushi KOIWAYA  
Hitonobu TOMOIKE  
Senichi TANAKA  
Hideyo MATSUGUCHI  
Akio KUROIWA  
Tsuneo HIRATA\*  
Teruo SAKAI\*\*

## Summary

The ultrasonic cardiographic (UCG) study was performed on 5 patients with Ebstein's anomaly, whose diagnosis were established by cardiac catheterization.

An echo of the anterior tricuspid leaflet was easily recorded in all cases. Characteristically it was recorded simultaneously with mitral echo when a transducer was placed at the 3rd or 4th intercostal space to the left sternal border. The pattern was biphasic. When the transducer was directed inferiorly and medially, tricuspid valve and a large echo-free chamber (supposedly right atrium) were recorded. A part of the posterior wall of this chamber showed systolic anterior motion and the other part diastolic anterior motion. We presume that the former indicates the posterior wall of the atrialized ventricle and the latter the proper right atrium. The dimension of the chamber behind the tricuspid valve was 4.0 to 6.1cm.

When tricuspid echo was recorded simultaneously with mitral echo, an amplitude of tricuspid echo was larger than that of mitral echo in 3 cases and ranged from 31 to 38mm. Tricuspid closure was delayed by 0.04 to 0.10 sec after mitral closure, and coincided with the time of the sail sound. The tricuspid DDR was 73 to 189 mm/sec. Beginning of tricuspid opening was approximately the same as that of mitral opening.

UCG is a very useful method for diagnosis of Ebstein's anomaly.

## Key words

UCG, Ebstein's anomaly  
dilated RA  
late tricuspid closure  
atrialized ventricle

九州大学 循環器内科

\*同 中央放射線部

\*\*福岡大学 内科

福岡市東区馬出3-1-1 (〒812)

Research Institute of Angiocardiology and  
Cardiovascular Clinic, \*Department of Radio-  
logy, Kyushu University Medical School,  
3-1-1, Maidashi Higashi-ku, Fukuoka, 812

\*\*Department of Medicine, Fukuoka University  
Medical School

はじめに

心臓カテーテル法, 心血管造影法, 心内心電図法などで診断の確定した Ebstein 病 5 例について UCG (ultrasoundcardiography) 所見を比較検討し, 特徴的所見を得たので報告する.

症 例

対象は Table 1 のごとく 16~37 才の 5 例で, 男 1 例, 女 4 例である. 心臓カテーテル法にて右房圧軽度上昇 3 例, 全症例右室圧正常で, 心内心電図法で心房化心室を 3 例に確認し, また全症例

に心血管造影にて三尖弁付着位置異常を認めた.<sup>1)2)</sup>

記録方法

正常例の僧帽弁を記録する時の様にトランスジューサーを 3~4 肋間胸骨左縁 2.5~3.0 cm 外側で胸壁にほぼ垂角に向ける (Figure 1). 前胸壁より 8~12 cm のところにエコーフリーの部があり, その中で 2~3 cm の振幅で運動するエコーが得られ, これが僧帽弁前尖である. また胸壁より 3~7 cm の所にエコーフリーの部が見られ, その中に僧帽弁エコーに類似して, 僧帽弁のそれよりもやや大きな振幅で運動するエコーが見られ, これが三尖弁前尖のエコーである (Figure 2). 三尖弁前尖エコーは正常例では, RAL<sup>17)</sup> の位置でトランスジューサーをやや内上方に向けた時, 大動脈前壁近くにかすかに記録できる程度であるが, 本疾患では, この図の様に大きな振幅の運動が僧帽弁の至適記録位置で容易に記録できるのが特徴である. Figure 2 は胸壁側より, 右心房-三尖弁前尖-心室中隔-左室流出路-僧帽弁-左心房後壁の順に記録されている. 多少の異同はあるが, 全症例にこの様な記録を得た. 次いでトランスジューサーを内下方へ向けると, 大きな内腔の中に

Table 1. Clinical findings in the 5 patients studied.

CASE	1	2	3	4	5
Sex Age	F 16	F 30	F 32	M 37	F 25
Subj. Symp.	Fatig. Palp.	Tachy. Attack.	Fatig. Ex. Dysp.	Fatig.	Fatig.
NYHA	II'	I'	II'	I'	I'
Cyanosis	+	±	±	-	±
CTR (%)	50	53	62	55	67
ECG Rhythm	S. Arrhy	S. Arrhy.	OSR	OSR	OSR
Axis	LAD	RAD	RAD	LAD	RAD
QRS	IRBBB	CRBBB	CRBBB	CRBBB	IRBBB
Others	/	/	1'AVB	1'AVB	1'AVB
PCG I spl.	+	+	+	+	+
SS	↑	↑	↑	↑	↑
II spl.	+	+	+	+	+
IIp	↓	↓	↓	↓	↓
III	+	+	+	+	+
IV	+	+	+	-	+
SM	+	+	+	+	+
DM	-	-	-	-	-
Card-Cath. PAW	/	6	6.5 (LA)	5	4.5
MPA	27/5	21/6	16/8 (PVW)	20/8	20/5
RV	27/7	24/4	18/7	20/2.5	17.5/1.5
RA	7	6	7	3.7	2.0
R-L	+	-	+	-	+
L-R	-	-	-	-	+

Abbreviations:

Fatig: general fatigue, Palp: palpitation, Tachy. Attack: tachycardia attack, Ex. Dysp: exertional dyspnea, S. Arrhy: sinus arrhythmia, I spl.: 1st sound splitting, SS: sail sound, ↑: increased, IIp: pulmonary component of the IInd sound, ↓: decreased, III: IIIrd sound, IV: IVth sound, SM: systolic murmur, DM: diastolic murmur, PAW: mean pulmonary arterial wedge, LA: left atrium, MPA: main pulmonary artery, PVW: pulmonary venous wedge, RA: mean right atrium, R-L: right-left shunt, L-R: left-right shunt.

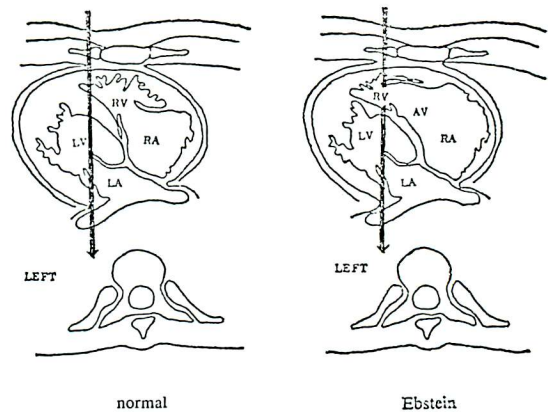


Figure 1. Direction of the beam in diagrammatic cross section of the heart.

AV: atrialized ventricle.

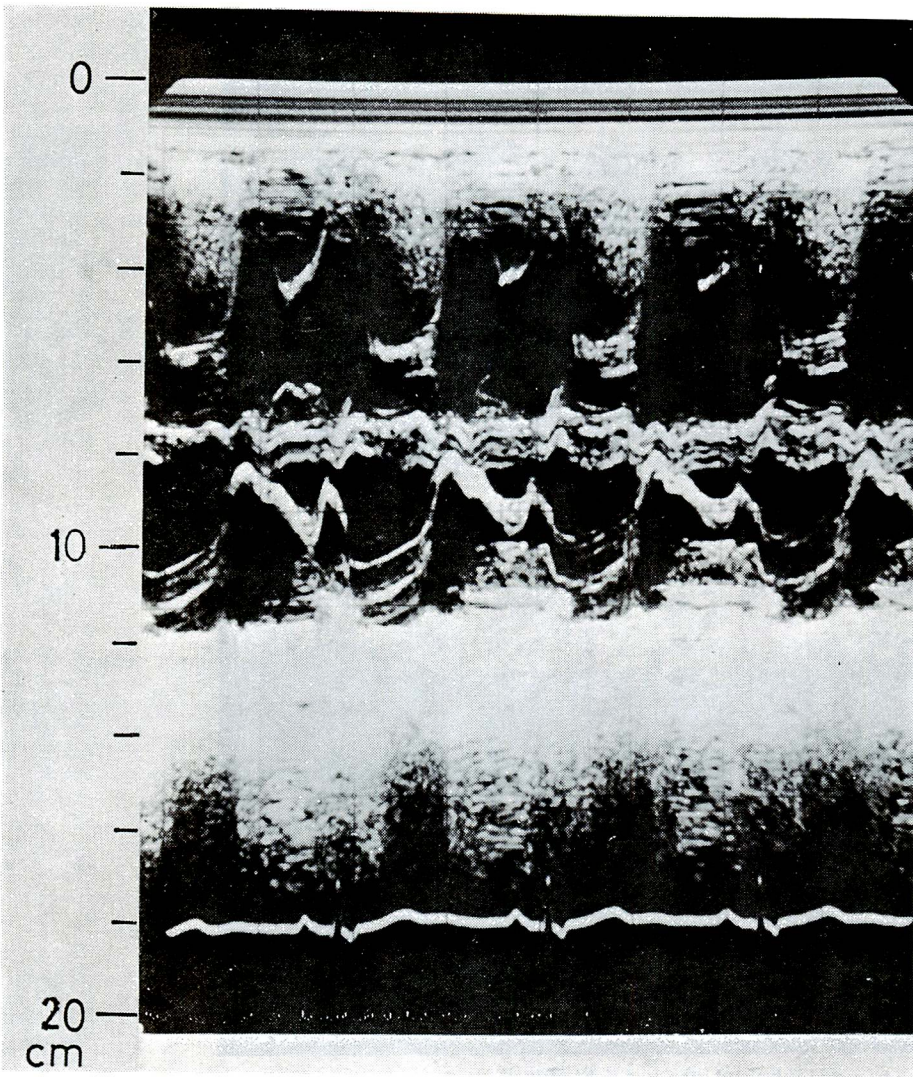


Figure 2. UCG of the anterior tricuspid and mitral valve

In this and all subsequent registrations the top of the figure represents the anterior direction.

三尖弁前尖エコーだけを見る (Figure 3). ビームの方向, 心血管造影から検討した Ebstein 病の解剖学的特異性, 後壁の動き<sup>4)</sup> より, 右心房の中の三尖弁前尖エコーと考えられる. この他, 前記位置でトランスジューサーをやや内上方へ向け, 右室流出路—大動脈—左心房を, トランスジューサ

ーを外下方に向けて, 右心室—左心室を記録した.

#### 結 果

##### 1. 三尖弁前尖と僧帽弁前尖の関係

三尖弁前尖と僧帽弁前尖の閉鎖と開放の関係を UCG 上で比較すると (Figure 4), 開放はほぼ一

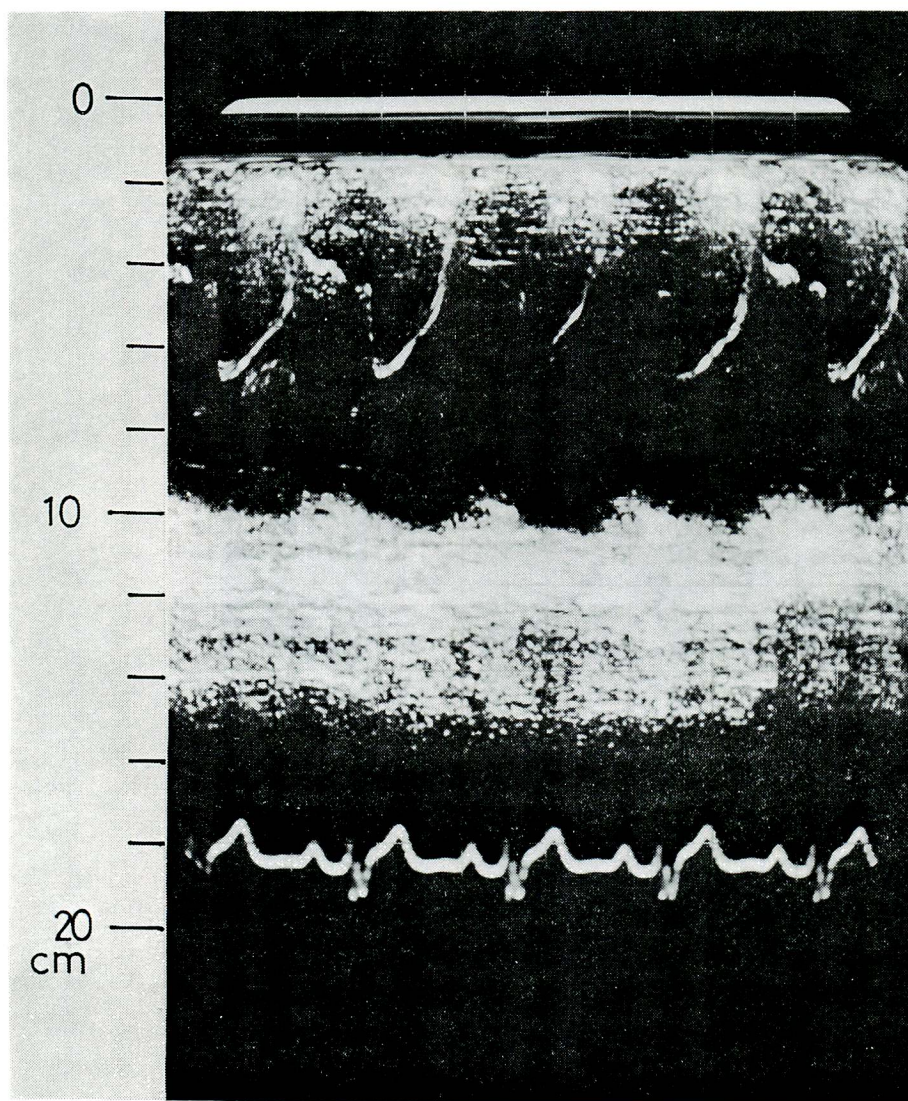


Figure 3. UCG of the tricuspid valve and supposed right atrium.  
(see text for detail).

致しておくるが、閉鎖は三尖弁前尖が僧帽弁前尖に0.04~0.10秒遅れている(Table 2)。この閉鎖の時間的遅延は、Ebstein病の聴診上の特徴的所見であるsail soundとI音の前成分との間隔に一致している<sup>3), 5)</sup>とされているが、我々の記録による計測でも同じ結果が得られた。この閉鎖時間の遅延は心房中隔欠損、完全右脚ブロック、肺高血

圧症、完全肺静脈還流異常などの場合にもみられるが、本症ではその遅延が著しく、有意の差である<sup>5)</sup>と報告されている。三尖弁前尖エコーの運動振幅は31~38mmで、5例中3例は僧帽弁前尖エコーのそれよりも4~12mm大きく、測定不能の1例も31mm以上で、僧帽弁前尖エコーのそれよりも大きな値である。1例では僧帽弁前尖のそ

**Table 2.** Summary of the UCG findings in Ebstein's anomaly.

Case	1	2	3	4	5
Cath. Diag.	d.d.TV huge RA ASD	d.d.TV huge RA	d.d.TV huge RA ASD	d.d.TV huge RA TI	d.d.TV TI ASD
RADds (cm)	5.1 4.2	5.8 4.6	5.1 3.0	6.1 4.5	4.0 2.7
TV pattern	biphasic	biphasic	biphasic	biphasic	biphasic
max amplitude (mm)	36	38	*	33	31
C-D/C-E(%)	25	25	*	50	64
MV pattern	biphasic	biphasic	biphasic	biphasic	biphasic
max amplitude (mm)	27	34	22	21	34
C-D/C-E(%)	25	53	45.5	50	44
DDR(M)(mm)	62	72	100	111	163
DDR(T)(mm)	73	180	*	189	160
Mc-Tc time (sec)	0.09	0.04	0.10	0.09	0.06

**Abbreviations:**

d.d. TV: downward displacement of tricuspid valve, RAD: right atrial dimension, \*: no calculation was done because of incomplete recording, DDR(M); diastolic descent rate of mitral valve, DDR(T): diastolic descent rate of tricuspid valve, Mc: mitral closure, Tc: tricuspid closure.

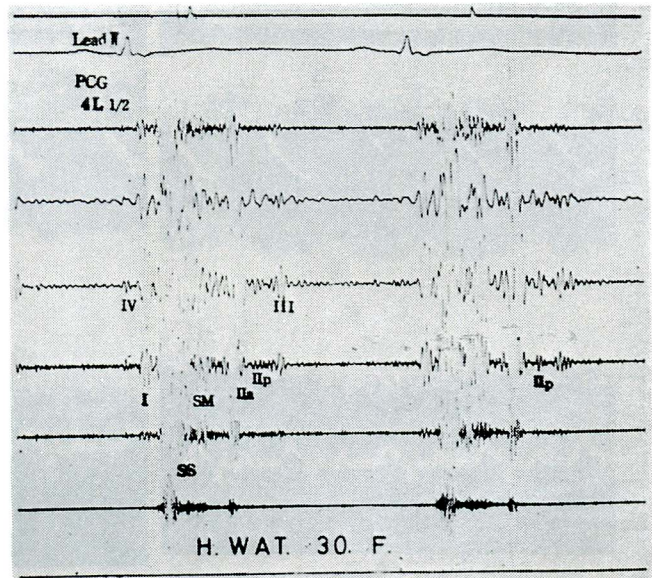
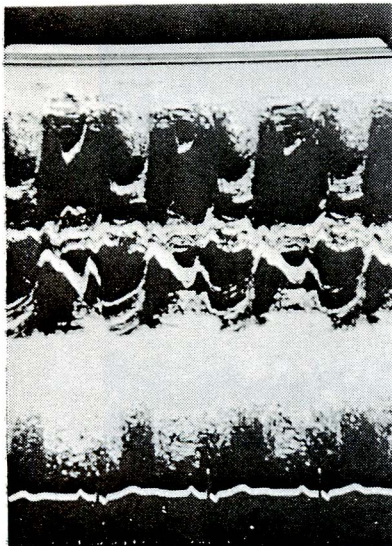
れより 3 mm 小さかった (Table 2).

**2. 三尖弁前尖の動き**

全例に三尖弁前尖の動きを記録した. 振幅は前記のように測定した 4 例では 31~38 mm で, 測定不能の例も 31 mm 以上と高値を示した. 運動は閉鎖位置より急激に開放に移行し<sup>5)6)</sup>, 正常僧帽弁前尖エコーと著明な差をみない二峰性のパターンを示した. 後退速度は 73~189 mm/sec で, 正常より速い速度であった. 正常をこえる後退速度の 3 例は, 心血管造影法で三尖弁閉鎖不全を伴っていることが確認されている (Table 1).

**3. 僧帽弁前尖の動き**

全例に二峰性の僧帽弁前尖の動きが記録された. 振幅は 21~34 mm で正常か正常の上限である. 拡張期後退速度は 62~163 mm/sec で, 4 例は正常, 1 例にやや低下をみた. C-D/C-E 振幅比が 45% をこえるものが 3 例にみられた. その他, A 波が著明に大きく, E 点と高さが変わらぬものもある. また 5 例中 3 例に著明な B-B' step が見られた.

**Figure 4.** Sail sound and late tricuspid closure.

Abbreviations: MC: mitral valve closure. TC: tricuspid valve closure. SS: sail sound. I: 1st sound, II: IIrd sound, III: IIIrd sound, IV: IVth sound.

#### 4. 心室中隔の動き

左心室後壁の動きに平行な動きを示すものが1例にみられたが, 他の4例は正常の動きを示した.

#### 5. 右心房について

Figure 3 の如く 巨大なエコーフリーの内腔をもち, そのディメンションは4.0~6.1 cm であり, 心造影において見られた巨大な右心房所見と一致をみた. この際トランスジューサーの方向をやや変えて後壁の動きをみると, 心室拡張期に前方運動する部 (Figure 5A) と, 心室収縮期に前方運動する部 (Figure 5B) とが全例に認められた.

#### 6. 左心系について

大動脈, 左房, 左室など左心系においては, 特別の異常所見は見られなかった.

### 考 案

僧帽弁前尖の動きを一番良く記録できる方向にトランスジューサーを向けると, Ebstein 病では

三尖弁前尖と僧帽弁前尖を同時に記録できる. これは Figure 1 に示すように, 左下方に変位した右心室—大きな右房—左心房を貫ぬいた方向で得られた像である. 三尖弁前尖の運動の振幅は大きい, このことは三尖弁前尖が異常に大きく, 機能的にも房室弁作用の大部分を背負っている状態を示していると考えられる.

Ebstein 病の多くは, 三尖弁の開放が僧帽弁の開放におくれておこる<sup>5)</sup>とされているが, 我々の症例ではこの現象が3例にみられた. 正常では三尖弁の開放は僧帽弁の開放より少し早くおこるか, 僧帽弁開放の直後におこる.<sup>6)</sup>しかし, 正常者とEbstein 病とでこれら2つの弁の開放の時間差はなく, したがって診断的意味はない<sup>6)</sup>と考えられる. 僧帽弁閉鎖に対する三尖弁閉鎖の遅延は正常では0.03秒以下である<sup>6)</sup>が, 我々の5例では0.04~0.10秒の遅延をみた. sail soundと三尖弁閉鎖は密接な関係がある<sup>9)~14)</sup>とされている. そ

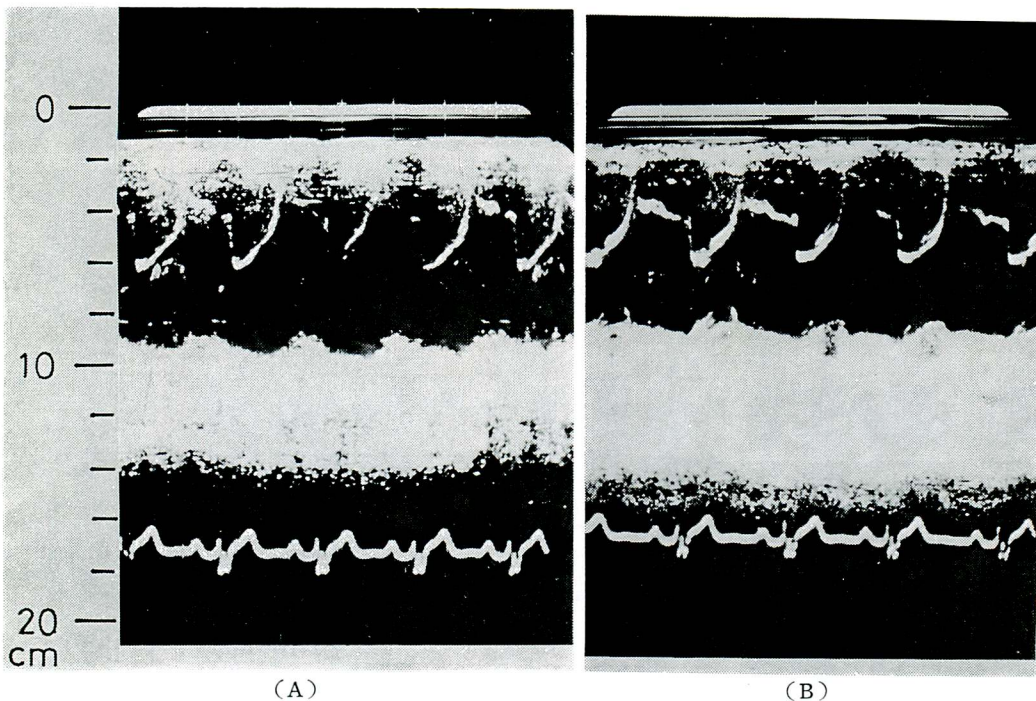


Figure 5. UCG of the anterior tricuspid valve and supposed right atrium.  
(left) proper right atrium (right) supposed atrialized ventricle.

こで UCG の三尖弁閉鎖の時期と心音図での sail sound の時期を比較すると (心音図と UCG とを同時記録していないので、心拍数による補正を行った)、全例にほぼ一致をみた。三尖弁閉鎖の遅延は右脚ブロックも関与しているが、そのみでは説明出来ず、本症の特徴の 1 つと思われる<sup>5)</sup>。

本症における三尖弁エコーの特徴は、二次性三尖弁閉鎖<sup>7)</sup> や重症肺高血圧症<sup>5)</sup> に見られるような平坦型であるとされていたが<sup>5)15)</sup>、我々の症例では全て二峰性で A 波の高いパターンの三尖弁前尖エコーが記録された。従来の記録と異なる所見を得た理由は、① 5 例はいずれも A 波が大であるので E-F slope が方向によっては、A 波と右心室のエコーノイズにより平坦にみえる可能性がある。

② beam の方向によっては平坦型のように記録されることもあったが、角度を変えることにより二峰性のエコーが全例にみられた。③ 用いた超音波装置は毎秒 1600 回パルスを発射していて、従来の装置に比べ 400~500 パルス多いこと、また非残光性のブラウン管を用いた事により、細かな速い動きまで比較的忠実に記録したと考えられること、④ 5 例中の 3 例が三尖弁閉鎖不全症を伴っていたこと、などが考えられる。

心室中隔の動きを、Diamond ら<sup>8)</sup> は、① 収縮期に後方へ動くもの (type N)、② 心室後壁に平行に動くもの (type A)、③ 動きをほとんど示さぬもの (type B) に分類し、②、③ はいずれも右心系の容積負荷の状態の時に起こるとしている。Ebstein 病の時は正常な中隔の動きをするものは少く、type A、B 型が多いという報告<sup>5)</sup> があるが、我々の症例では type A が 1 例に見られたのみで、他 4 例は正常の動きを示した。

僧帽弁前尖エコーの動きは正常から極端には逸脱していないが、B-B' step が 3 例に見られ、IV 音の出現とよく関連した事、後退速度の低下が 2 例見られたこと、C-D/C-E 振幅比の高いものが 3 例に見られた事などが特徴である。Ebstein 病の場合、後退速度の低下をみても、血行動態で僧帽弁狭窄を認めないものがあるが、この理由は

明らかでない<sup>16)</sup> という報告がある。

記録方法のところで述べたように、トランスジューサーを第 3~4 肋間胸骨左縁の 2.5~3.0 cm 外側から胸壁直下に向け、三尖弁前尖一僧帽弁前尖の動きをみて、三尖弁前尖エコーを逃さぬようにトランスジューサーを内下方へ向けてゆくと、大きな右心房の中に、三尖弁前尖エコーを認める。このビームの方向と得られた記録は本症に特徴的である。これは右房の著明な拡大と弁の位置異常、および心臓軸の時計軸回転によるものと思われる。後壁の動きに注目すると、収縮期に前方運動する部があり、次いでトランスジューサーをさらに内方に向けてと、三尖弁前尖エコーの形状に余り変化がなく、拡張期に前方運動する部が全例に認められた。この二種類の記録は、右心房と心房化心室の後壁の動き<sup>4)</sup> をとらえたものと考えられる。

以上僧帽弁閉鎖に対する三尖弁閉鎖の遅延、巨大な右心房、以前の報告と異なる三尖弁前尖エコーなど特徴的所見をみた。

弁膜症やシャントの有無、その程度、他合併奇型等を知る上に、心臓カテーテル法、心血管造影法は不可欠なものであるが、UCG は非観血的で簡便に行える検査であり、Ebstein 病にも診断上有力な手掛りになるものと考えられる。

## 要 約

心臓カテーテル検査、心血管造影法により確認された Ebstein 病 5 例について UCG 所見の検討を行なった。

三尖弁前尖エコーは容易に記録出来る。胸骨左縁第 3~4 肋間で僧帽弁エコーと同時に記録出来が、三尖弁エコーの振幅の方が僧帽弁エコーより大で、また三尖弁閉鎖は僧帽弁のそれより 0.04~0.10 秒遅れる。この間隔は I 音前成分と sail sound との間隔とよく一致した。弁開放は両弁に差を認めなかった。三尖弁エコーのパターンは二峰性で、A 波は非常に高く、B-B' step を示すものも多い。後退速度は 73~189 mm/sec で、

いずれも急峻である。

トランスジューサーを第3～4肋間胸骨左縁で内下方に向けることにより, 三尖弁前尖エコーと拡大した右房と思われる部位を全例に記録出来た。その径は4.0～6.1 cmである。またその後壁は収縮期に前方運動をする部位と, 拡張期に前方運動をする部位とが認められ, 心房化心室の存在が示唆された。

## 文 献

- 1) Geuton E, Blount SG : The spectrum of Ebstein's anomaly. *Amer Heart J* **73** : 395, 1967
- 2) Hardy KL, Roe BB : Ebstein's anomaly, Further experience with definitive repair. *J Thor Cardiovas Surg* **58** : 553, 1969
- 3) Crews TL, Pridie RB, Benham R, Leatham A : Auscultatory and phonocardiographic findings in Ebstein's anomaly. *Brit Heart J* **34** : 681, 1972
- 4) Fabian CE, Mundt WP, Abrams HE : Ebstein's anomaly. The direct demonstration of contractile synchrony between the two part of right ventricle. *Invest Radiology* **1** : 63, 1966
- 5) Lundström NR : Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **47** : 597, 1973
- 6) Reinhold J, Rudhe U : Relation of the first and second heart sound to events in the cardiac cycle. *Brit Heart J* **19** : 473, 1957
- 7) Joyner CR, Hey EB Jr, Johnsson J, Reid JM :

- Reflected ultrasound in the diagnosis of tricuspid stenosis. *Amer J Cardiol* **19** : 66, 1967
- 8) Diamond MA, Dillon JC, Haine CL, Chang S, Feigenbaum H : Echocardiographic features of atrial septal defect. *Circulation* **43** : 129, 1971
  - 9) Vacca JB, Bussman DW, Mudd JG : Ebstein's anomaly : Complete review of 108 cases. *Amer J Cardiol* **2** : 210, 1958
  - 10) Shiebler GL, Adams P, Anderson RC, Amplatz K, Lester RG : Clinical study of twenty-three cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **19** : 165, 1959
  - 11) Pocock WA, Tucker RBK, Barlow JB : Mild Ebstein's anomaly. *Brit Heart J* **31** : 327, 1969
  - 12) Kumar AE, Fyler DC, Miettineu OS, Nadas AS : Ebstein's anomaly clinical profile and natural history. *Amer J Cardiol* **28** : 84, 1971
  - 13) Simcha A, Bonham-Carter RE : Ebstein's anomaly. Clinical study of 32 patients in childhood. *Brit Heart J* **33** : 46, 1971
  - 14) Fontana ME, Gelet TR, Wooley CF : "Sail-sound" in Ebstein's anomaly. *Circulation* **42**(Suppl III) : III-45, 1970
  - 15) Feigenbaum H : Echocardiography. Philadelphia, Lea & Febiger, p 95, p 194, 1972
  - 16) Lundström NR : Echocardiography in the diagnosis of congenital mitral stenosis and in evaluation of valvotomy of the mitral valve. *Circulation* **46** : 44, 1972
  - 17) 平田経雄, 福重淳一郎, 藤野武彦 : RAL計測法(第1報). 日本超音波医学会第23回研究発表会 23-60, p 119, 1973

## 討

松本(阪大阿部内科) : 2つほどお伺いしたいのですが, 私たちも最近2例ほどEbstein奇形を経験しまして, 次の超音波学会に発表することにいたしておりますけれども, 先生のところでやられました5例のうちで, 三尖弁が特に矩形波様に記録されやすい部分が非常に多いというようなことがなかったかということ, それからスライドの中で心室中隔と三尖弁, それから僧帽弁が同時に記録できる部位で, 中隔尖か後尖かどちらかと思われるエコーが対称的に出ておりましたけれども, そういうのをかなり高率に検出されたかどうかお聞きしたいと思います。

## 論

それから2枚ほどスライドを持っておりまして供覧させて下さい……。

演者(小岩屋) : 矩形波形のことですが, 全例二峰性です。

それから2番目の問題ですけれども, これはUCGの一番弱いところでしょうけれども, そのエコーがどれを指しているかということに関しましてはよくお答えすることはできません。

松本 : Lundströmらが報告した18例の中では矩形波が出るのが多いといっていますが, 私たちのもそうだったのですけれども, よく見まして, STCをかけたたりgainをcontrolしますと, 一部



で少し二峰性になりますけれども、前壁に非常に強く当たって、何かそれによってはね返っているような感じの動きでした。それから断層図で見ますと、前尖と中隔尖の腱索と思われるようなものもあるのですけれども、それはいま吟味中で、まだちょっと何とも申し上げられません。

友池（九大循環器内科）：共同研究者ですが、先ほどの三尖弁のパターンが plateau かどうかというご質問ですが、私どもの経験では尾部の方向を注意深く検討いたしますと、全例に著明な二峰性のパターンを得ております。

松本（スライド説明）：これは三尖弁のエコーですが、これはおそらく弁輪でなくて弁尖の一部だと思っておりますけれども、この図では二峰性ということはよくわかりませんけれども、少し gain をコントロールしますと、plateau の 1/3 ぐらいのところの凹みが出て、二峰性になってくるということが分ります。それから心室中隔の動きが非常に特異であることを認めております。

次のスライドをお願いいたします。

これは sagittal section で、LSB に沿って約 2.5 センチ外でとったのですけれども、このように左上から右下にありてくるのが、これが三尖弁前尖の腱索エコーであると思われます。その下の方には心室中隔と、それからそのさらに下の方では僧帽弁が出ております。非常に拡大した atrialized の右室がうつっていると思ひます。

町井（三井記念病院循環器センター）：ちょっと教えていただきたいのですが、いま右室と心室中隔と左室が二階屋のように並んでいるような UCG ですが、これは ASD とか、ASD プラス MI とか、右室の非常に拡大しているときによくああいう像が得られる。それでは UCG だけで簡単に Ebstein 病を疑えるかどうか、あるいは診断できるかどうかということをお願いしたいと思ひます。

演者：的確に間違いなく Ebstein であるということは、エコーだけからはいえないだろうと思っております。ただ非常に Ebstein 病の疑いが濃い

とか、そういうものであろうと考える場合に、ひとつにはいま町井先生がおっしゃいましたとおり、2つの重なった弁のエコーが見られるということ、それから RA と思える巨大な lumen の中で非常に amplitude の大きい三尖弁の前尖のエコーが見られるということなどはこの病気に非常に特有なものと考えます。それから僧帽弁の閉鎖に対する三尖弁の閉鎖のおくれというものも診断的ではないかと思ひます。

町井：3つ所見の総合ですか、それともこれは Ebstein 病にしかないという所見は……。

平田（九大中央放射線部）：共同研究者の平田ですが、いまの質問に対する答えですけれども、UCG だけでもの言うことができる疾患がどれだけあるかということも関連するのですが、今回調べさせました範囲内では、Ebstein 病でほかの疾患に多分あまり見られないだろうと思われまものは、演者が申しましたように、tricuspid valve の delayed closure ということです。これは5例中全例でございまして、これははっきりした所見です。

それから右房とおそらく心房化された心室と思われるところを検出できておまして、これは今回は出しておりませんけれども、明らかにそうであるというところで、その壁の運動が非常に高振幅を示しているという所見がありまして、これはほかの疾患には見られないものであろうというようにことで、一応こういうものは Ebstein 病に特徴的な所見ではないかと思っております。

坂本（東大第二内科）：私は Ebstein らしいエコーは1例しか経験したことがないのですけれども、いま演者の方はおっしゃいませんでしたけれども、tricuspid valve の動きを胸壁の上からとらえる範囲が非常に広いという印象を持っております。胸骨左縁から左腋窩線のあたりまで、非常に広い範囲にわたって、easy-going に三尖弁エコーがとらえられるというのは、Ebstein 奇型以外にはちょっとないのじゃないかと思つたのですけれども……。

司会 (伊東) : その点いかがですか。

演者 : 先ほど申しましたのは, 2つの弁を重ねてとれるということをお話しましたわけですが, 三尖弁自体につきましても, ご指摘のとおり, 非常に広い範囲で記録できるということは事実であろうと思います。ただほかの右心系の疾患についても, そういう点を今後もう一べん検討し直してみたいと思います。

藤井 (心臓血管研究所) : 私たちも4例経験しているんですが, Ebstein 奇型自体の診断で非常に苦しみまして, たとえば心電図にしてもレントゲン写真にしても必ずしも診断的でないし, それから心腔内心電図なんかでも, false negative が非常に多いです, いわゆる普通の PMD みたいな例とか, ASD の特殊なタイプみたいのものとかを, Ebstein 病と鑑別するときどの所見を一番重要視したらよいか迷っていて, Ebstein 奇型だとはっきり診断出来ていません。

それからもう1つは, Lundström の報告にもありますけれども, 右室系が非常に大きく, 左室系が意外に小さく出ることがよくあって, それから中隔のいわゆる奇異性運動が著明に見られるとされてきて, われわれもそれを見ておりますけれども, そういう点はどうだったでしょうか。それからもう1つ, Ebstein 奇型といいますと, 三尖弁系の dislocation にいろいろなバリエーションがあるというか, タイプも幾つかあると思うのですが, その辺をエコーの三尖弁前尖の動きのみでどういうふうに解釈されたかということをおききたいのですが。

演者 : 2番目の質問から最初に答えさせていただきますと, 先生のところで心臓に出された分類を見せていただきましたけれども, その中のタイプで TI というはっきりとした診断がつくのが3例, それからはっきりと TI とか TS とかは出来ないというものが2例で, TS というようなパターンの加わったものはありません。それで TI が加わった状態では, 先ほど言いましたように, 二峰性でA波の波が見られた根拠の1つには考えて

おります。

それから Ebstein 病の最終診断ということですが, 明らかに言えることは, 心内心電図と圧ということになると思いますけれども……。

藤井 : 私たちの4例のうち2例が, 普通の PMD じゃないかと言って, もめているのが残っているので, ちょっと伺ったわけです。最後の弁の dislocation とか, あるいは malformation にしても, 頻度の高いパターンというのはありますけれども, それでも幾つかのパターンがあると思うのですが, それを前尖と考えられている動きで, ほとんどが異常をとらえられたかどうかということですが……。

演者 : 前尖と考える根拠は, 非常に amplitude が大きいという一般的な所見に基づくものでありません。ただご承知のとおり, あるエコーが何に由来するという点は, UCG では一番弱いところであろうと思います。

古田 (三井記念病院循環器センター) : SS と書いてございます sail sound ですが, I 音から 0.055 と書いてございましたですね。そうしますと, Q から測りますと, 大体 0.13 から 0.14sec ですか。

演者 : 心電図と同期しまして, Q 波から測ってその位になります。

古田 : 私はその sail sound の発生が, ほんとうの Ebstein 病であるか, 疑わしい例, 診断に多少迷う例であるかということとを区別するのに一番いい所見のように思うのです。もちろんそれだけで確信はできないと思いますが, かなり疑うに足る所見だと思います。要するにこの心音は, atrialized の右室の収縮のために, 非常に大きくなった心室部分を含めた右心房が spannen されるために起きる音というふうに一応は考えておるのですが, そういうような症例で右心室圧波形を見ますと, 三角の低い圧波形で, とてもあんなに大きな音を出すとは思えないような形なのでございます。そうしますと, まだ多少よくわからないのですが, 三尖弁の動きに対して右心房側でかなり圧がかかり, それから本来の右心室側では,

へなった心室ですからあまり圧がかからない。それで三尖弁がそれほどきれいに動くかどうかということにちょっと疑問があるというか、私自身の考えに対して、いまちょっと疑問を感じてきたんでございますけれども、sail sound の発生のメカニズムなどを考えておられましたら、そのことを教えていただきたいわけです。それからもう一度、三尖弁の動きと sail sound との関連を教えてくださいたいと思うのです。

**演者：**そのことは共同研究者の田中先生が詳しいので、答えていただきます。

**田中（九大循環器内科）：**先ほどのスライドの心音図に SS を書きましたのは sail sound の略なんです。sail sound という言葉は最近言われ始めたものだろうと思うのです。Mary Fontana あた

りが言い出したのだらうと思うのですが、彼女たちの論文、それから心室内圧の同時記録をしたほかの文献を見ますと、true RV cavity の pressure の立ち上がりは、初めにドロドロとちょっと立ち上がる。それから角度を変えてシャープに立ち上がる点がある。その時点にこの心音が一致するのだということがいわれていまして、このときに非常に大きな三尖弁の前尖が心房側にぱたんと翻転する。ヨットの帆がぱたんといくように、そのときに出る音であって、それによって、また圧の立ち上がりは今いましたような変化をするのであろうというように説明されております。私ども、この説明は Ebstein の病型を考えてみまして、しごく適切な説明じゃないかというふうに思っております。