

高速度超音波心臓断層法と
心血管造影法による兩大血
管右室起始症とファロー四
徴症との鑑別

Differential diagnosis be-
tween double outlet right
ventricle and tetralogy of
Fallot by means of high
speed ultrasono-cardio-
tomography and angio-
cardiography

北条 泰男
大須賀明子
加藤 宏
鈴木 榮
日比 範夫*
西村 欣也*
多田 久夫*
神戸 忠*

Yasuo HOJO
Akiko OSUGA
Hiroshi KATO
Sakae SUZUKI
Norio HIBI*
Kinya NISHIMURA*
Hisao TADA*
Tadashi KANBE*

Summary

Three cases with double outlet right ventricle and 11 patients with tetralogy of Fallot were studied by high-speed ultrasono-cardiotomography in conjunction with angiocardiology. Moreover, 1 case with single ventricle, 3 with tricuspid atresia and 1 with truncus arteriosus were added as the reference cases.

Long-axis tomograms of the left ventricle were mostly discussed. In normal subjects, the interventricular septum (IVS) was in continuity with the anterior aortic wall but in discontinuity with the posterior wall, and the aorta originated from the left ventricle. Conversely, in double outlet right ventricle, the IVS was in discontinuity with the anterior wall of the aorta, but located on the prolonged line of the posterior aortic wall in spite of the echo interruption by ventricular septal defect, and the aorta originated from the right ventricle. In tetralogy of Fallot, the IVS was in discontinuity with the anterior and posterior walls of the aorta, and the enlarged ascending aorta was overriding the septum. Additionally, in single ventricle and tricuspid atresia, the IVS was not clearly seen.

Discussion was made on the real time observation of two-dimensional relations of interventricular septum with anterior and posterior aortic walls in the differentiation of double outlet right ventricle from tetralogy of Fallot.

名古屋大学医学部 小児科
* 同 第三内科
名古屋市昭和区鶴舞町65 (〒466)

Department of Pediatrics and the Third Department
of Internal Medicine*, School of Medicine, Nagoya
University, Tsurumai-cho 65, Showa-ku, Nagoya, 466

Key words

high speed ultrasono-cardiotomography
 double outlet right ventricle
 tetralogy of Fallot

はじめに

近年, 両大血管右室起始症 (DORV) に対する根治手術が積極的に行われるようになり, 術前診断の明確な基準がより重要となった. 高速度超音波心臓断層法によるファロー四徴症 (T/F) の診断についてはすでに発表したが, やはり DORV との鑑別が問題となる.¹⁾ 今回, 心血管造影の所見も含めて検討し, 超音波左室長軸断層法で, 両者の鑑別が可能と思われたので報告する.

方法および対象

高速度超音波心臓断層法については, すでに神戸, 西村らによって報告されている.²⁾³⁾ 装置は, 東芝製 SSL-51 H Sonolayergraph を用いて, M モードスキャン UCG および高速度断層法を行い, ポラロイドカメラ, 35 ミリカメラで UCG, 断層像を写し, 8 ミリシネカメラを用いて連続像を記

録した. 断面は, 縦断面と水平断面でも記録したが, 今回は, ルチーンに行われた左室長軸断層図で検討を行った.

対象患児は, DORV 3 例, T/F 11 例である (Table 1). 年齢は 11 カ月から 9 歳 11 カ月にわたり, 手術をうけたのは 10 例である.

DORV の解剖学的診断は, 主に, 両大血管が形態学的右室から出ていることと, 僧帽弁前尖と両半月弁との間に線維性の連続がないことの 2 点によってなされている. これに心室中隔欠損の位置, 両大血管の位置関係, 肺動脈狭窄の有無などの変化が加わり, 臨床像は, ファロー四徴症類似のもの, 心室中隔欠損症類似のもの両極端にわかれ, 外来診断を難しくしている.⁴⁾⁵⁾ したがって心血管造影法による診断に重点がおかれているが, その所見として, 次の点が強調されている.⁶⁾ 右室造影で, 両大血管が同時に造影され, 大動脈弁と肺動脈弁を境する conus, 大動脈弁と僧帽弁を

Table 1. Three cases with DORV and eleven with T/F

Case	Age	Sex	Diagnosis	Operation	Course
1 TS	1y 1m	M	DORV+PDA+PH	+	alive
2 IN	4 4	F	Dextrocardia+DORV+ASD+PS	+	death
3 SN	9 11	M	DORV+PS+l-SVC		alive
4 TS	2 10	M	T/F+l-SVC	+	death
5 TT	0 11	M	T/F+ASD		death
6 SN	1 7	M	T/F+PFO	+	alive
7 MS	1 11	F	T/F	+	alive
8 AA	3 5	M	T/F	+	death
9 MT	3 7	F	T/F	+	death
10 AY	3 10	M	T/F	+	alive
11 AM	4 8	F	T/F+ASD		alive
12 WN	4 9	M	T/F		alive
13 KS	4 10	M	T/F	+	alive
14 YO	5 6	F	T/F	+	death

DORV: double outlet right ventricle, T/F: tetralogy of Fallot, ASD: atrial septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, PS: pulmonary stenosis, PH: pulmonary hypertension, l-SVC: left superior vena cava, PFO: patent foramen ovale.

Table 2. Diagnostic findings of DORV and T/F in long-axis tomograms of left ventricle

Echocardiogram	Normal	Double outlet right ventricle	Tetralogy of Fallot	Single ventricle, tricuspid atresia
IVS & Ant. Ao wall	Continuous	Completely separated	Separated	Definite IVS not detected
IVS & Post Ao wall	Completely separated	On the same line, but discontinuous	Separated	
AMV & Post Ao wall AV opening	Continuous Left ventricle	Continuous Right ventricle	Continuous Override IVS	Continuous Single ventricle, left ventricle

IVS: interventricular septum, Ant & Post: anterior & posterior, Ao: aortic, AMV: anterior mitral valve, AV: aortic valve.

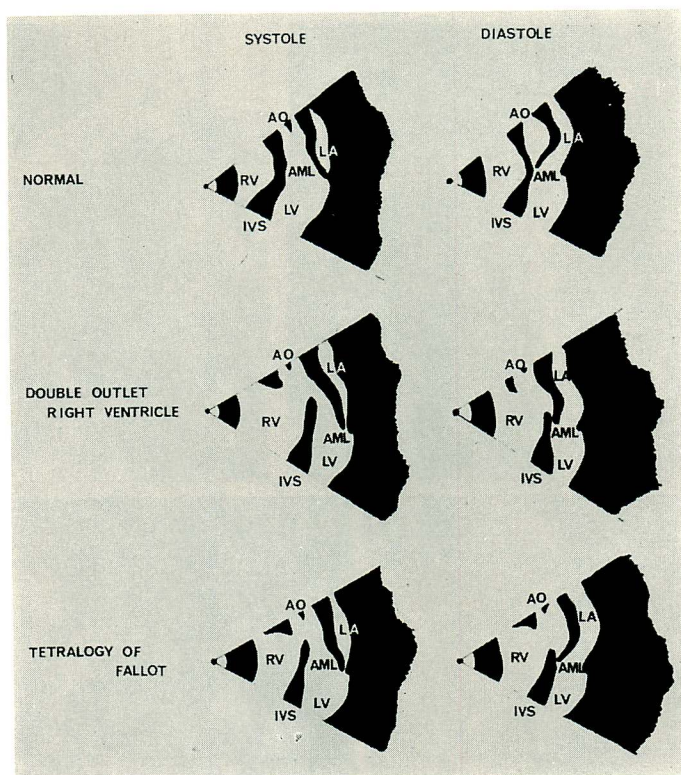


Figure 1. Diagrams of ultrasonic image in systole and diastole.

Ao: aorta, IVS: interventricular septum, AML: anterior mitral leaflet, LA: left atrium, LV: left ventricle, RV: right ventricle.

境する conus が見られることである。左室造影では、後方の左室から前方にある大動脈へ、トンネル様の造影所見が認められる。大動脈弁と肺動脈弁の位置関係については、前後、並位、左右、

上下など、多少の変化はあり、決して一様ではない。⁷⁾⁸⁾

一方、T/Fの心血管造影診断に際しては、左室の位置を明確にして、大動脈とのつながりを検討

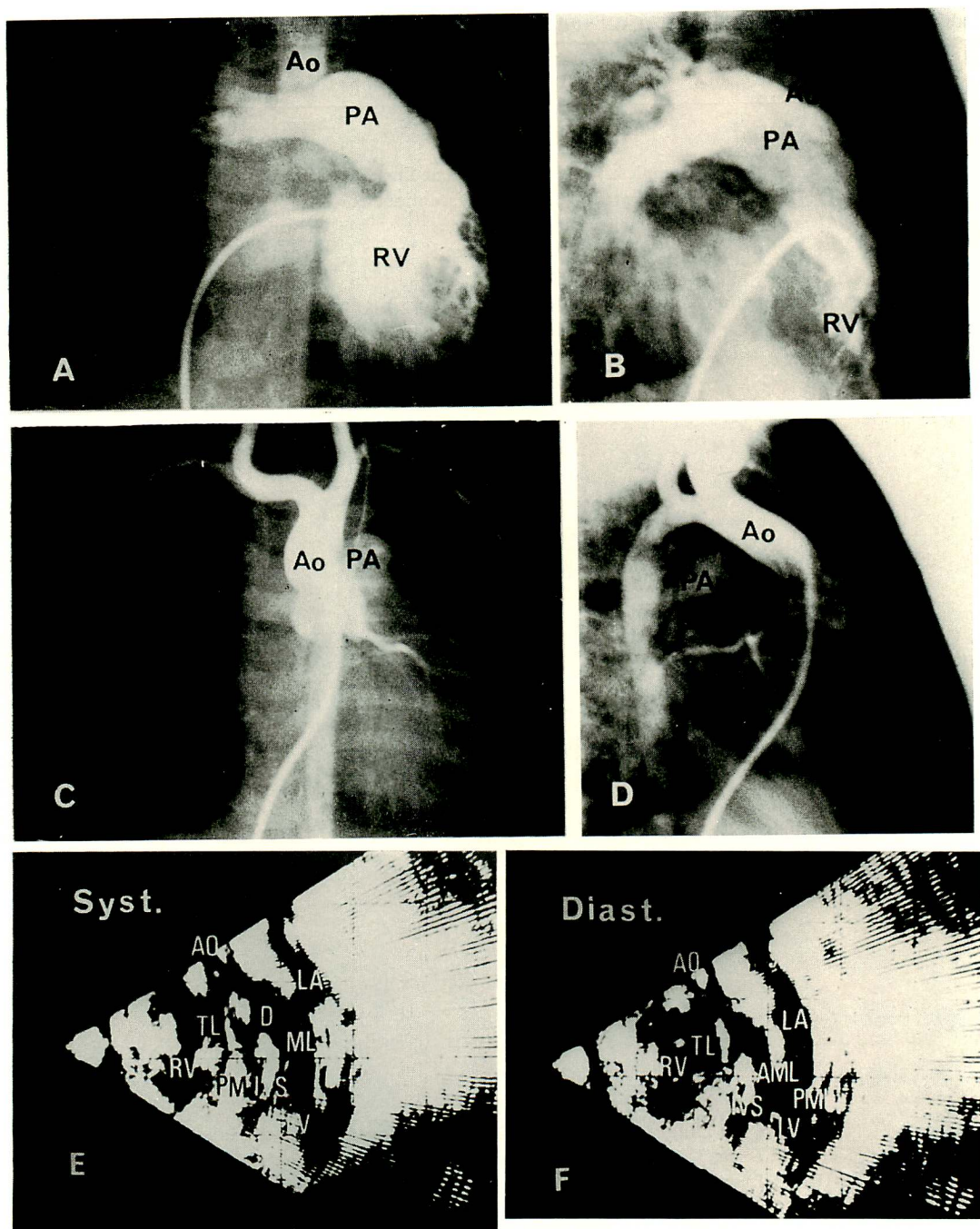


Figure 2. Simultaneous anteroposterior and lateral views after injection of contrast material into the right ventricle (A, B) and into the aorta (C, D) in Case 1 with double outlet right ventricle. Long-axis tomograms of left ventricle in systole (E) and diastole (F).

PA: pulmonary artery, TL: tricuspid leaflet, PM: papillary muscle, D: ventricular septal defect.

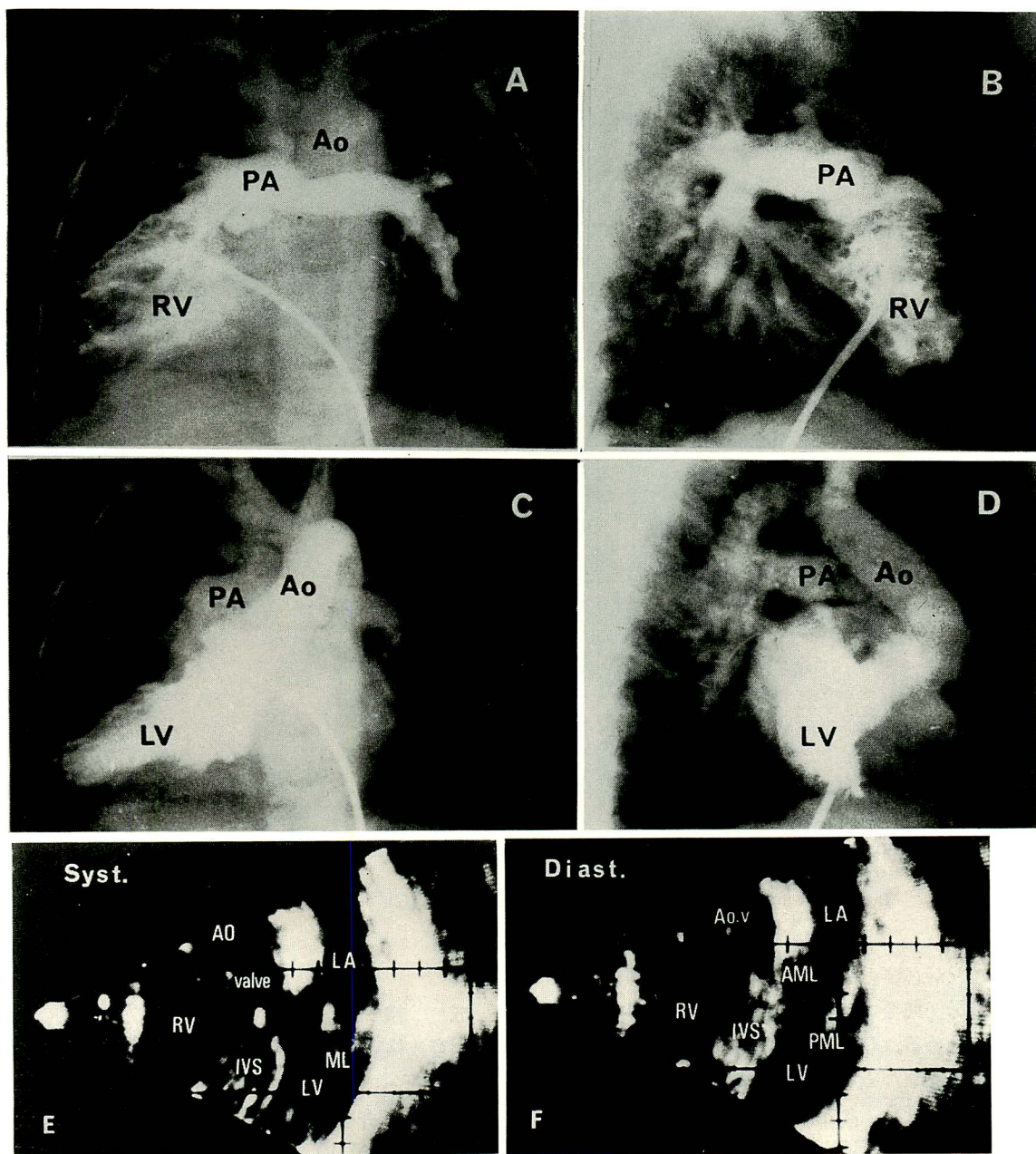


Figure 3. Frontal and lateral right ventricular angiocardiograms (A, B) and left ventriculograms (C, D) in Case 2 with double outlet right ventricle.

Long-axis tomograms of left ventricle in systole (E) and diastole (F).

Ao.v.: aortic valve, ML: mitral leaflet, PML: posterior mitral leaflet.

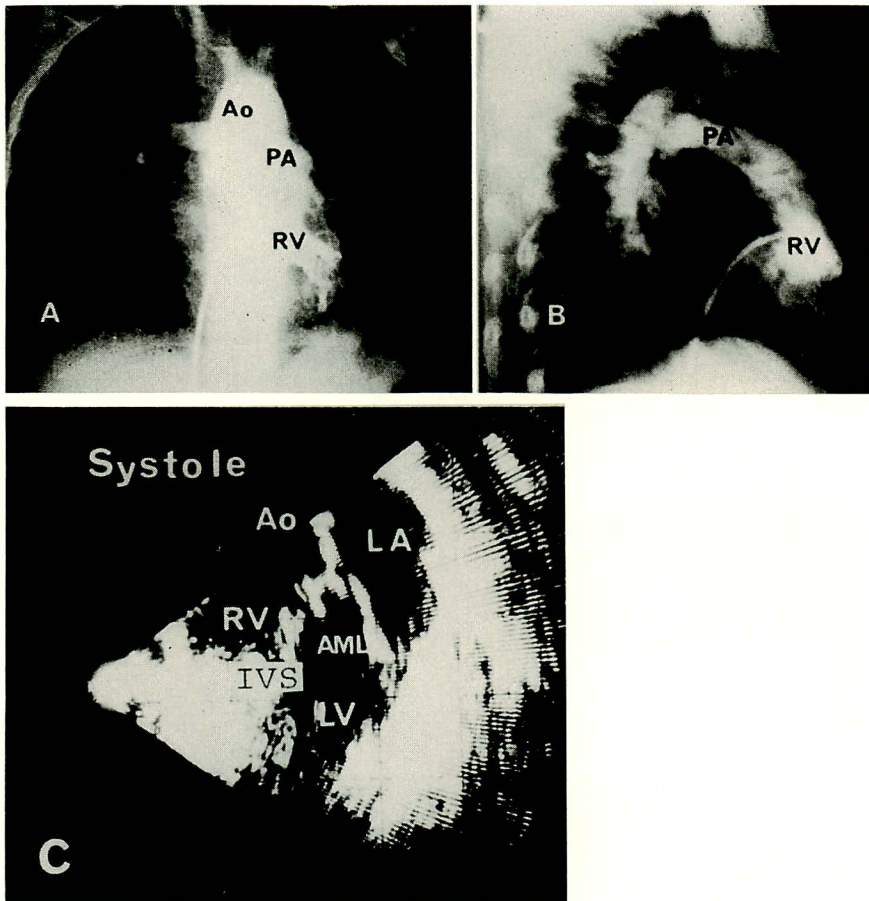


Figure 4. Anteroposterior and lateral right ventriculograms (A, B) in Case 3 with double outlet right ventricle.
Long-axis tomogram of left ventricle in systole (C).

することが必要と思われた。方法としては、(1) 右室造影初期像で、心室中隔欠損と心室中隔と左室を確かめる、(2) 右室造影の levophase で、左房、左室を確かめる、(3) 必要なら、左房または左室造影を行う、などが通常行われている。

これらの心血管造影所見に留意し、他の諸検査および手術時所見も参考として診断した症例を対象とした。なお、参考症例として、単心室1例(手術および剖検)、三尖弁閉鎖症3例(手術例1例)、総動脈幹症1例についても検討した。

成績

超音波検査に際しては、左室長軸断層法をルーチンに行っている。この長所は、僧帽弁前尖 (AML)、僧帽弁後尖 (PML)、心室中隔 (IVS)、大動脈前壁 (AoAW)、大動脈後壁 (AoPW)、左房 (LA)、左室 (LV)、右室 (RV)、の位置関係を、その動きとともに、探触子を人為的に傾けたり、ずらしたりすることなく、一平面上で観察検討できる点にある。DORV と T/F に関して、Table 2, Figure 1 に示したような、鑑別診断に有力と

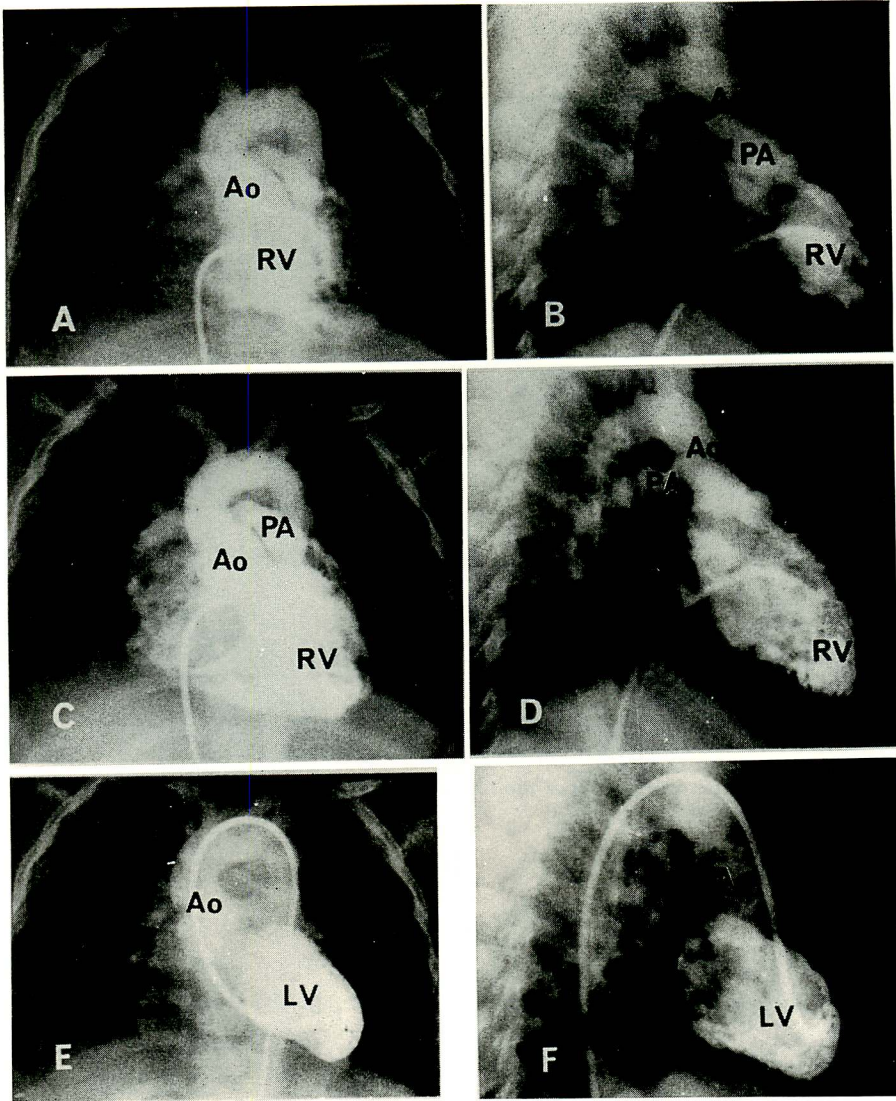


Figure 5 (i). Simultaneous anteroposterior and lateral views after injection of contrast material into the right ventricle (A, B, C, D) and into the left ventricle (E, F) in Case 4 with tetralogy of Fallot.

思われる所見が認められた。正常例では、IVS と AoAW は連続し、大動脈は左室から起始しており、IVS と AoPW に連続性はなく全く離れている。逆に、DORV では、IVS と AoPW は互にほぼ延長線上にあり、IVS と AoAW との連続性はなく、大動脈は右室より起始している。一方、

T/F では、IVS は、AoAW と AoPW のほぼ中央下方に位置し、AoAW との間には大きな心室中隔欠損を認め、大動脈弁口は IVS に騎乗している。なお、単心室、三尖弁閉鎖症では、明確な IVS の検出は不可能であった。

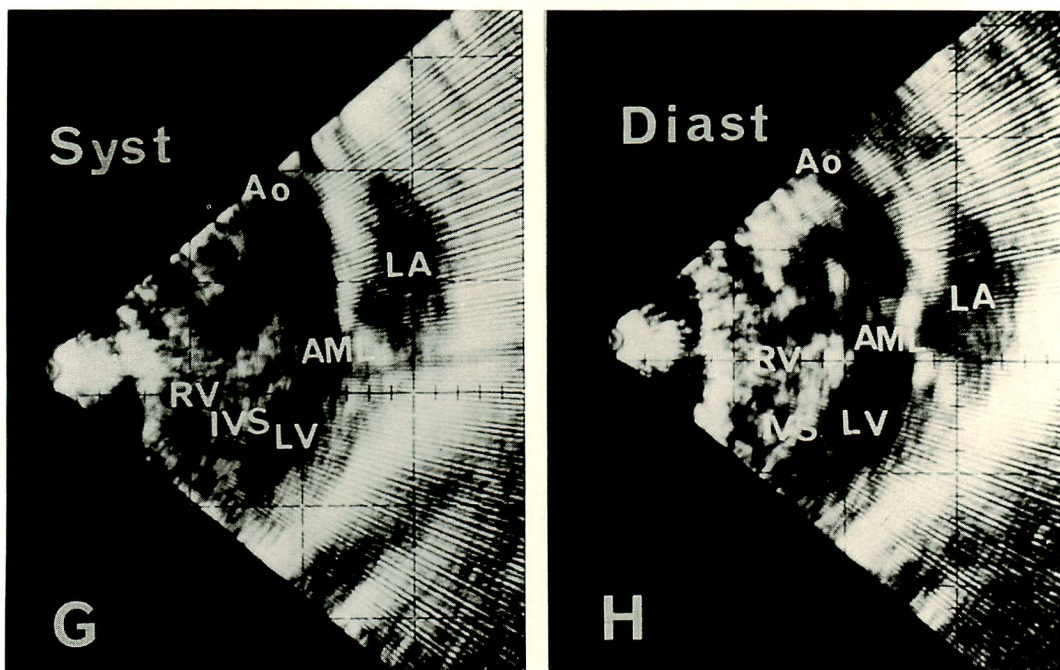


Figure 5 (ii). Long axis tomograms of the left ventricle in systole (G) and diastole (H).

症 例

DORV 3 例と T/F 4 例について, 具体的に, 造影写真と超音波左室長軸断層図を例示し, 検討を加える.

症例 1: T.S., 男, 1 歳 1 カ月, 6 kg (Figure 2). DORV. 生下時体重 3240 g, 正常産. 生下時より, 体重増加不良, 心不全で度々入院を繰り返していた. 常在性チアノーゼはない. RBC 441 万, Hb 11.9 g/dl. 臨床診断は, 心室中隔欠損と肺高血圧症に動脈管開存等の合併が考えられていた. 右室造影および右室経由の大動脈造影で, 大動脈は肺動脈よりも右前方にあり, ほぼ同じレベルから起始していた (Figure 2 A~D). Figure 2 C, D から動脈管開存の合併が考えられ, 手術で確認された. Figure 2 E, F の断層図で, Table 2

に示した DORV の所見が認められる. 三尖弁 (TL) は, UCG およびシネカメラによる連続像で, その動きから判断したものである. 1 歳 2 カ月時に, 動脈管結紮術と肺動脈絞扼術を行い, 運動能力, 体重増加も著しく改善した.

症例 2: I.N., 女, 4 歳 4 カ月, 13.5 kg (Figure 3). DORV. 生下時体重 3200 g, 正常産. 生下時よりチアノーゼあり, T/F として経過観察されていた. RBC 720 万, Hb 13.8 g/dl. 右室造影 (Figure 3 A, B) で, 大動脈は肺動脈の左前方やや下方から起始している. 左房経由左室造影 (Figure 3 C, D) で, 大動脈は左室から離れて前方にあり, 僧帽弁との距離が大きい. 後方の左室から大動脈に向かってトンネル様の造影所見が認められる. 収縮期圧は, 肺動脈 40 mmHg, 大動脈 100 mmHg, 右室 110 mmHg, 左室 125 mm

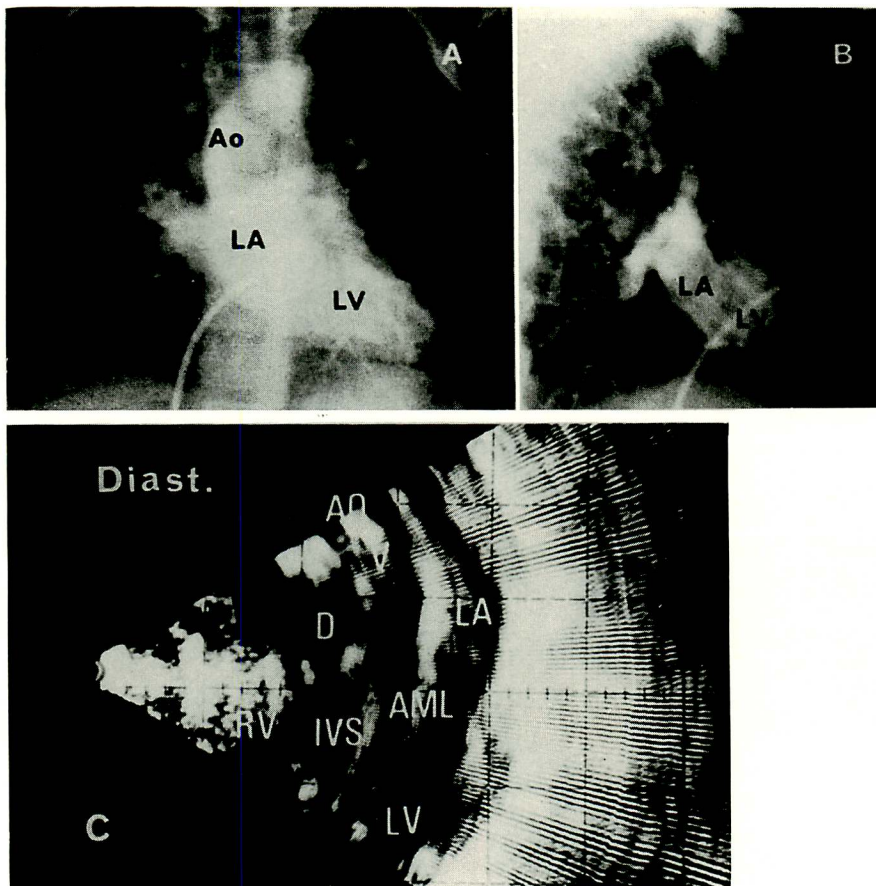


Figure 6. Frontal and lateral right ventriculograms (A, B) in Case 9 with tetralogy of Fallot. Long-axis tomogram of the left ventricle in diastole (C).

Hgであった。超音波断層法 (Figure 3 E, F) では、大動脈前壁エコーのはっきりした像は認められなかったが、大動脈弁エコーの動きは明瞭に記録された。Table 2 の DORV の所見が認められる。

症例 3: S.N., 男, 9 歳 11 カ月, 22 kg (Figure 4). DORV. 生下時体重 1500 g, 在胎 9 カ月. 生下時からチアノーゼあり, 重症心奇形と言われていたが, とくに経過観察はうけていなかった. RBC 698 万, Hb 20.5 g/dl. 右室造影 (Figure

4 A, B) と肺動脈造影で, 大動脈は肺動脈の右やや前方, 同レベルから起始していた. 収縮期圧は, 肺動脈 40 mmHg, 大動脈 130 mmHg, 右室 155 mmHg であった. 超音波断層法 (Figure 4 C) では, 大動脈エコー像が, 症例 1 と症例 2 程には, 明確ではなかった. しかし, T/F の所見とは異なり, 心室中隔のほぼ延長線上に大動脈後壁が認められる。

症例 4: T.S., 男, 2 歳 10 カ月, 12 kg (Figure 5). T/F. RBC 742 万, Hb 19.8 g/dl. 右室造影

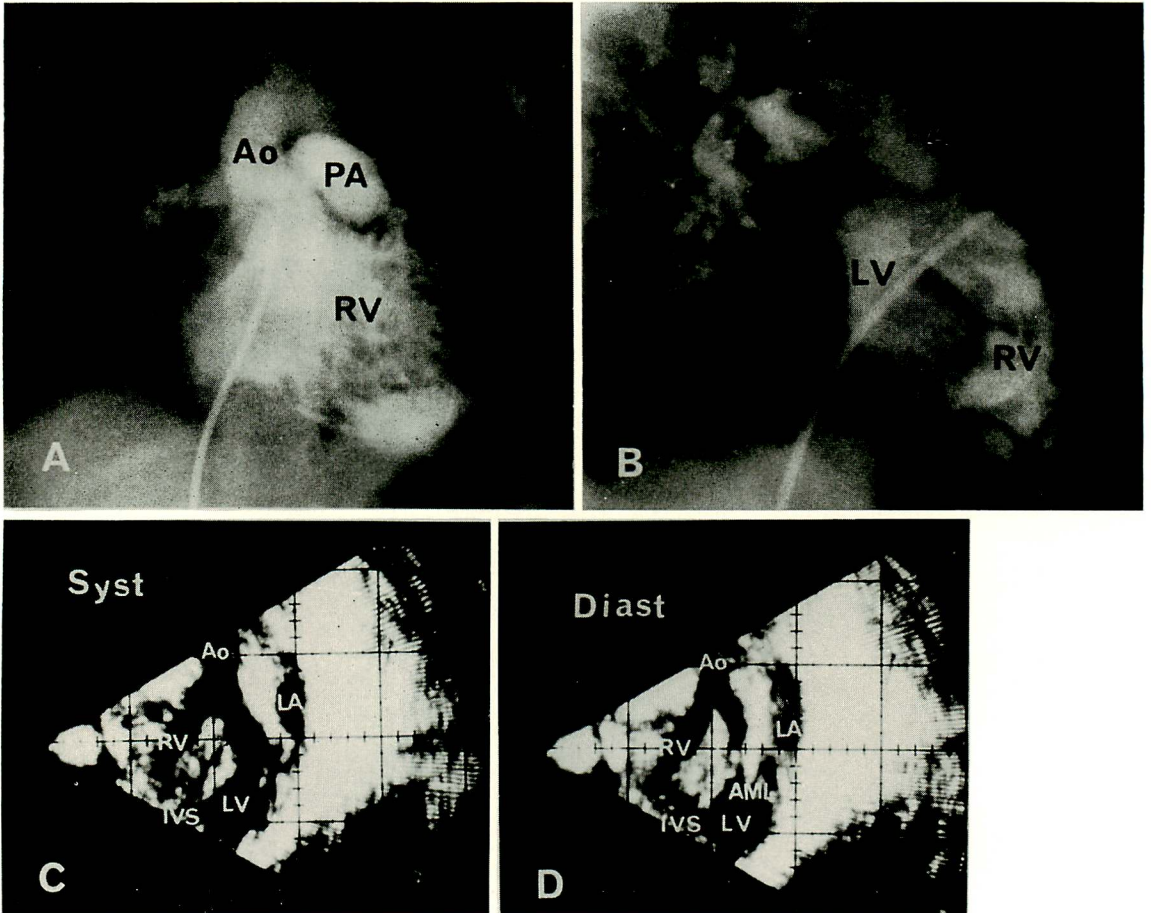


Figure 7. Frontal and lateral right ventriculograms (A, B) in Case 10 with tetralogy of Fallot. Long-axis tomograms left ventricle in systole (C) and diastole (D).

(Figure 5 A~D)にて T/F が考えられたが, どの連続造影写真からも左室の位置がはっきりせず, 以下の症例で見られるような T/F の左室所見が認められなかった. 大動脈経由の左室造影 (Figure 5 E, F) で, 左室は前方よりに造影された. 僧帽弁と大動脈弁の連続性は保たれているようにみえる. 収縮期圧は, 右心カテ時, 肺動脈 15 mmHg, 大動脈 80 mmHg, 右室 85 mmHg であった. 超音波断層法 (Figure 5 G, H) では, Table 2 の T/F の所見を示し, 左心カテ以前に T/F が疑わ

れた.

症例 9: M.T., 女, 3 歳 7 カ月, 11 kg (Figure 6). T/F. 4 歳 4 カ月時手術. RBC 533 万, Hb 15.3 g/dl. 右室造影初期像から T/F が明らかであったが, levophase (Figure 6 A, B) でも, 僧帽弁と大動脈弁の連続性が保たれているようにみえる. 超音波断層法 (Figure 6 C) でも, T/F の所見が認められる.

症例 10: A.T., 男, 3 歳 10 カ月, 12 kg (Figure 7). T/F. 4 歳 5 カ月時手術. RBC 534 万, Hb

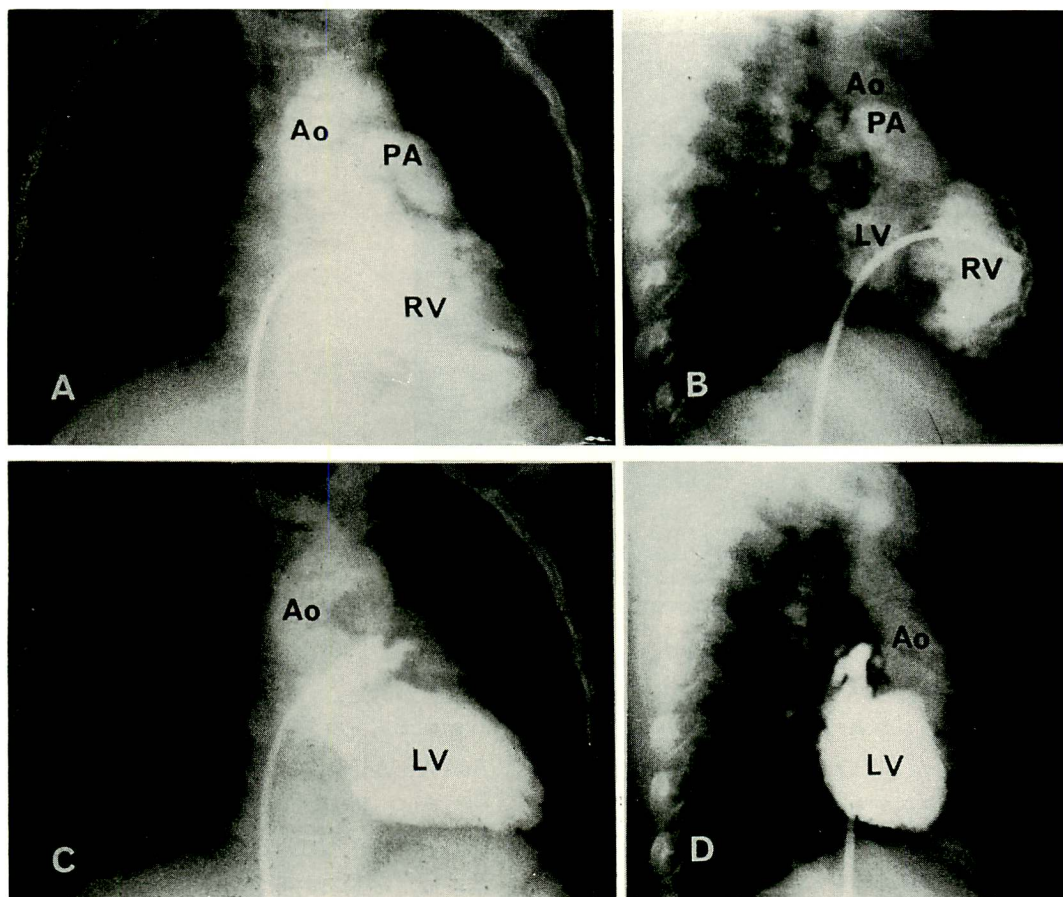


Figure 8 (i). Simultaneous anteroposterior and lateral views after injection of contrast material into the right ventricle (A, B) and into the left atrium (C, D) in Case 14 with tetralogy of Fallot.

15.0 g/dl. 右室造影初期像 (Figure 7 B) で、右室から心室中隔欠損を通して、左室が造影されている。超音波断層法 (Figure 7 C, D) では、Table 2 の T/F の所見を示している。

症例 14: Y.O., 女, 5 歳 6 カ月, 14 kg (Figure 8). T/F. 6 歳 0 カ月時手術. RBC 790 万, Hb 17.6 g/dl. 右室造影 (Figure 8 A, B) で、右室から心室中隔欠損を通り左室が造影されている。左房造影 (Figure 8 C, D) でも大動脈弁と僧帽弁との連続性が確かめられた。他の T/F と同様に左室は後方に位置している。超音波断層図 (Figure 8 E) でも、T/F の所見であった。

考 案

超音波検査は、小児心疾患に対しても、その実用的価値が高まってきており、超音波心臓断層法も普及し、有用性が認められてきた。¹⁰⁾⁻¹²⁾ 一方、心エコー像の解剖学的同定や計測値についての限界や問題点も指摘されている。¹³⁾⁻¹⁵⁾ 今回、問題となった点を中心に述べる。

まず、明確な心エコー像を得る点については、小児の場合、成人よりは容易であった。ただし、探触子は直径 10 mm のものを使用した。さらに細部の検討をより正確にするためには、探触子

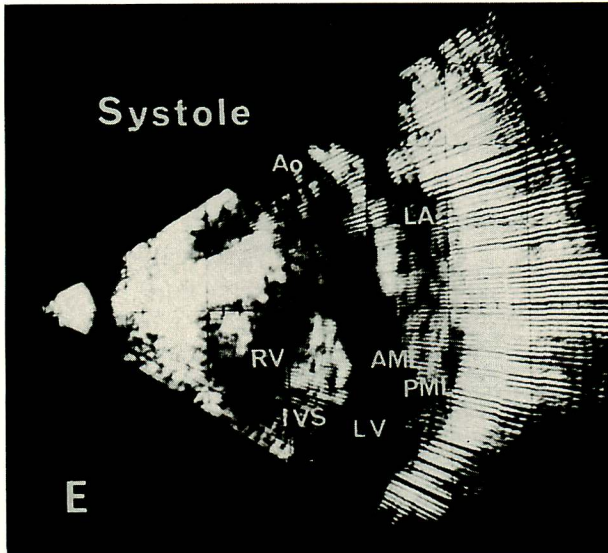


Figure 8 (ii). Long-axis tomogram of the left ventricle in systole (E).

の直径, 周波数についての工夫が必要と思われた.

心臓内部の動きを実時間観察できるために, 検査時間が30分から1時間と短く, 小児にとって負担が少なく有利であった.

心エコー像の解剖学的同定については, 難しい点が多い. 僧帽弁エコーはその動きからも比較的
同定が容易であり, まず問題はないと思われる. 心室中隔の同定も容易である. 問題は, これらの疾患における大動脈と肺動脈の判別だが, **Figure 2 E, F** の Ao が, どちらであるかは明確にはなし得なかった. 造影写真との比較によって, 両大血管の位置関係を考えて検討したが, はっきりしなかった. 右室, 左室を含めて, 両大血管の正確な判別は難しいが, 全体の形態的および運動のパターンを観察することで, 鑑別診断には十分役立つと思われた.

次に, DORV における両半月弁と僧帽弁の線維性不連続についてであるが,¹⁶⁾ **Figure 2 E, F** と **Figure 3 E, F** で, LA と Ao の間の心エコー像が正常よりも厚く記録された. これが半月弁下円錐部筋を反映しているのかどうかは, まだ断定

できなかった.

探触子の位置によって, 心エコー像の IVS と AoAW, AoPW との不連続所見は必ずしも一定ではなく, DORV や T/F の診断上注意すべきであると指摘されている.¹³⁾¹⁵⁾¹⁷⁾ 高速度超音波断層法では, 手動による M モードスキャンと異なり, 常に同一平面上に, 最初に述べたごとく, 多くの心内構造の位置関係が描出でき, より鮮明で, しかも特徴的な断面の選定が容易であり, 左室長軸断層図が一定して得られやすく, この欠点は少ないと思われる.

超音波断層法および UCG による DORV の検討はまだ少なく,¹⁴⁾¹⁸⁾¹⁹⁾ 今後, 類似疾患も含めて経験を積み重ねることにより, その有用性はますます高まると思われる.

要 約

両大血管右室起始症とファロー四徴症の鑑別診断は, 臨床的に重要な問題である. 心血管造影写真で診断した両大血管右室起始症 3 例 (手術例 2 例), ファロー四徴症 11 例 (手術例 8 例) につい

て、高速度超音波心臓断層法で検討した。参考症例として、単心室1例(手術および剖検)、三尖弁閉鎖症3例(手術例1例)、総動脈幹症1例を加えた。

高速度超音波心臓断層法による左室長軸断層図で、主として心室中隔と、大動脈前壁、後壁の位置関係を検討することにより、両疾患の鑑別が可能であると思われた。正常例では、心室中隔と大動脈前壁は連続し、大動脈は左室より起始していて、心室中隔と大動脈後壁との連続性は認めない。両大血管右室起始症では、心室中隔と大動脈後壁は互にほぼ延長線上にあり、心室中隔と大動脈前壁との連続性はなく、大動脈は右室から起始していると考えられた。ファロー四徴症では、心室中隔は大動脈前壁と後壁のほぼ中央下方に位置し、大動脈前壁との間には大きな心室中隔欠損を認め、大動脈弁口は心室中隔に騎乗していた。なお、単心室、三尖弁閉鎖症では、明確な心室中隔の検出は不可能であった。

文 献

- 1) 日比範夫, 伊藤尚雄, 荒川武実, 西村欣也, 立松 廣, 石原花子, 三輪 新, 多田久夫, 神戸 忠: 高速度超音波心臓断層法によるファロー四徴症の診断. 臨床心音図 5: 469, 1975
- 2) 西村欣也, 日比範夫, 神戸 忠, 坂本信夫, 竹村靖彦, 中川和雄, 佐藤 茂: 高速度超音波心臓断層法. 呼吸と循環 23: 923, 1975
- 3) 神戸 忠, 西村欣也, 日比範夫, 加藤忠之, 福井洋一, 荒川武実, 立松 廣, 三輪 新, 多田久夫, 坂本信夫: 高速度超音波心臓断層法の臨床的応用. 臨床と研究 52: 3190, 1975
- 4) Neufeld HN, DuShane JW, Wood EH, Kirklin JW, Edwards JE: Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis. Circulation 23: 399, 1961
- 5) Neufeld HN, DuShane JW, Edwards JE: Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis. Circulation 23: 603, 1961
- 6) Nadas AS, Fyler DC: Pediatric Cardiology. 3rd ed, Philadelphia, London, Toront, WB Saunders Co, 1972, p638
- 7) 榊原高之, 龍野勝彦, 安藤正彦, 今野草二: 両大血管右室起始症の分類と心血管造影診断. 心臓 6: 511, 1974
- 8) Hallermann FJ, Kincaid OW, Ritter DG, Titus JL: Mitral-semilunar valve relationships in the angiography of cardiac malformations. Radiology 94: 63, 1970
- 9) Hallermann FJ, Kincaid OW, Ritter DG, Ongley PA, Titus JL: Angiocardiographic and anatomic findings in origin of both great arteries from the right ventricle. Amer J Rontgenol 109: 51, 1970
- 10) Sahn DJ, Allen HD, Goldberg SJ, Solinger R, Meyer RA: Pediatric echocardiography. A review of its clinical utility. J Pediat 87: 335, 1975
- 11) Murphy KF, Kotler MN, Reichek N, Perloff JK: Ultrasound in the diagnosis of congenital heart disease. Amer Heart J 89: 638, 1975
- 12) Popp RL, Brown OR, Harrison DC: Diagnostic accuracy of an ultrasonic multiple transducer cardiac imaging system. Amer Heart J 90: 329, 1975
- 13) 吉川純一, 大脇 嶺, 加藤 洋, 田中久米夫: 先天性心疾患と心エコー図. 内科 36: 753, 1975
- 14) 永田正毅, 松本正幸, 別府慎太郎, 玉井正彦, 藤野正興, 中埜 肅, 佐藤健司, 松尾裕英, 川島康生, 榊原 博, 仁村泰治: 両大血管右室起始症の超音波像. 臨床心音図 4: 571, 1974
- 15) Morris DC, Felner JM, Schlant RC, Franch RH: Echocardiographic diagnosis of tetralogy of Fallot. Amer J Cardiol 36: 908, 1975
- 16) Chesler E, Joffe HS, Beck W, Schrire V: Echocardiographic recognition of mitral-semilunar valve discontinuity. An aid to the diagnosis of origin of both great vessels from the right ventricle. Circulation 43: 725, 1971
- 17) French JW, Popp R: Variability of echocardiographic discontinuity in double outlet right ventricle and truncus arteriosus. Circulation 51: 848, 1975
- 18) 田中元直, 香坂茂美, 今野 淳, 寺沢良夫, 仁田桂子, 柏木 誠, 目黒泰一郎, 海老名敏明: 両大血管右室起始症の超音波心臓断層法による診断. 日本超音波医学会第25回講演論文集, p 69, 1974
- 19) 長井靖夫, 小松行雄, 厚地良彦, 中村憲司, 渋谷 実, 高尾篤良, 広沢弘七郎: Taussig-Bing heart の echocardiogram. 心臓 7: 331, 1975