

先天性心疾患の心エコー図
による構造診断：とくに
atrioventricular mal-
alignment について

Echocardiographic ap-
proach for atrioventric-
ular malalignment and
related conditions

加藤 裕久
吉岡 史夫

Hirohisa KATO
Fumio YOSHIOKA

Summary

The segmental approach advocated by Van Praagh facilitates the systematic morphological diagnosis for congenital heart disease. The echocardiographic segmental approach has been reported by Solinger in recent year. It is composed by three major cardiac segments, atrioventricular relation and the relation between ventricles and great arteries. Three major cardiac segments are 1) visceratrial situs, 2) ventricular loop and 3) conotruncus. Most of newborn infants with the atrioventricular malalignment show the critical symptoms in neonatal period, thus early diagnosis and treatment are necessary.

Echocardiography is a useful noninvasive method for diagnosis of atrioventricular malalignment and morphological diagnosis of A-V valves. The atrioventricular malalignment has 4 types: 1) atresia of one A-V valve (mitral or tricuspid atresia), 2) criss-crossing heart, 3) straddling A-V valves (straddling mitral or tricuspid valve), and 4) single ventricle of double inlet type (double inlet left or right ventricle). These show the same findings on the echocardiography in which the only one ventricle or the large ventricle with the other hypoplastic ventricle may be recorded and/or the only one A-V valve may be recorded. Then the related conditions such as the single ventricle with common A-V valve, complete A-V canal, pulmonary atresia with intact septum and aortic atresia show the similar findings on echocardiography. We tried to diagnose atrioventricular malalignment and related conditions by step by step echocardiograph approach.

Step 1: Atrioventricular valves

Once the two valves are identified, the ventricular loop from the right to left and anteroposterior spatial relations can be determined, and the A-V valve atresia is ruled out. When the only one A-V valve is recorded, unilateral A-V valve atresia and common A-V valve should be differentiated.

Step 2: Relation between the interventricular septum and A-V valve

The relation between the interventricular septum and A-V valve should be confirmed by careful sector scanning from apex to A-V valve to differentiate ECD type VSD, double inlet left ventricle, straddling A-V valve and complete A-V canal.

Step 3: Relation between the interatrial septum and A-V valve

If the ventricular septum echo is absent, the interatrial septum may be a landmark to detect rela-

久留米大学医学部 小児科
久留米市旭町 67 (〒830)

The Department of Pediatrics, Division of Cardiology,
Kurume University School of Medicine, Asahi-
Machi 67, Kurume 830

Presented in the Symposium of Congenital Heart Disease at the 15th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kyoto, October 15-16, 1977

Received for publication December 5, 1977

tionship of the A-V valve in a case with tricuspid atresia or a case with single ventricle with the common A-V valve.

Step 4: Atrioventricular flow dynamics

Contrast echocardiography is a useful method to evaluate the atrioventricular flow dynamics and shunt detection.

Step 5: Associated anomalies of the A-V valve

Stenosis, prolapse, fluttering, Ebstein's anomaly, etc.

Step 6: Semilunar valve

Relation between the two semilunar valves. Atresia of the one semilunar valve.

Step 7: Quantitative measurement

Measurements of the dimension of the ventricles, great arteries and atria.

In conclusion, echocardiography is a very useful method to diagnose the atrioventricular malalignment and related conditions, and should be applied for the first step of diagnostic evaluation in such conditions.

Key words

Atrioventricular malalignment Echocardiography Segmental approach Congenital heart disease

はじめに

非観血的に心構造を評価できるという心エコー図のメリットのため、先天性心疾患の診断においても、心エコー図がルチン検査として不可欠なものとなってきている^{1-6,13)}。

心血管系の構造異常に対するアプローチは、現在、Van Praagh^{7,8)} による心臓の形態学的診断、つまり segmental approach が用いられている。Solinger⁹⁻¹¹⁾ らはこの segmental approach を心エコー図にも導入し、心血管系の構造異常に対する系統的な形態診断を試みている。この方法により心形態異常が診断でき、複雑心奇型の診断にも応用できるようになった。

Segmental approach とは、1) viscerio-atrial situs (内臓心房位)、2) ventricular loop (心室ループ)、3) conotruncus (大血管) の3つの major cardiac segments の状態の診断と、さらにはそれらの関係、すなわち心房-心室のつながり、および心室-大血管の2つの関係を診断していく方法である (Fig. 1)。

先天性心疾患の心エコー図による segmental approach についての概説は他にゆずるが^{9,12)}、こ

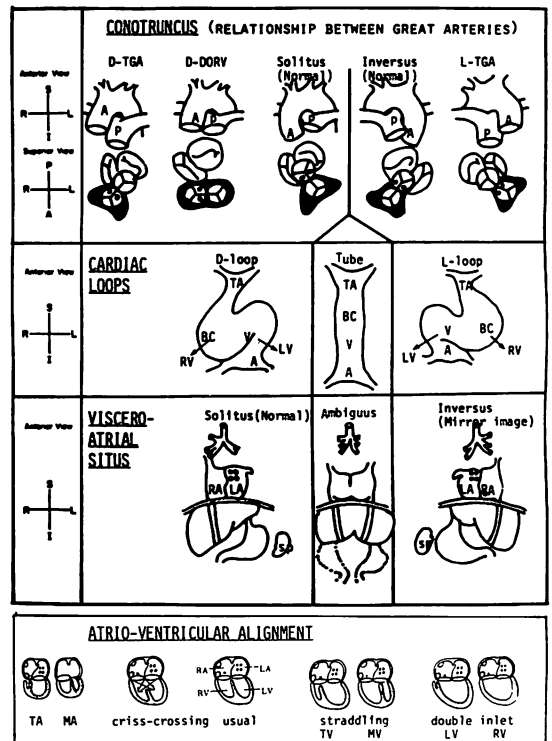


Fig. 1. Segmental approach for congenital heart disease (schematic representation).¹³⁾

ここでは特に、心房と心室の関係 (atrioventricular alignment) の心エコー図によるアプローチについて述べてみたい。

Atrioventricular alignment

Atrioventricular alignment には、つぎの5つの場合がある。

1) **Usual**: 正常心における配列で, situs solitus で D-loop の場合と, situs inversus で L-loop (mirror image) の場合がある。

2) 一側房室弁閉鎖^{14-18,21)}: 三尖弁閉鎖と僧帽弁閉鎖がある。

3) **Criss-crossing**: 右側にある右房から左側の右室に, 左側の左房から右側の左室につながるもので, 安藤ら¹⁹⁾によれば, 注意してみるとかなりの数があるといわれている。

4) **Straddling A-V valve**^{20,22)}: Liberthson らによれば, 3つの type があると報告されている。つまり, 僧帽弁は大きな左室につながり, 三尖弁は小さな右室と大きな左室に騎乗している型, 僧帽弁が小さな左室と大きな右室に騎乗する型, 右室への房室弁の流入はなく, 三尖弁が左室のほうに流入する型の3つの type を報告している。これは, つぎの double-inlet type の単心室への移行型と考えられ, 大きな左室と小さな右室, または, 大きな右室と小さな左室が存在するため, 小

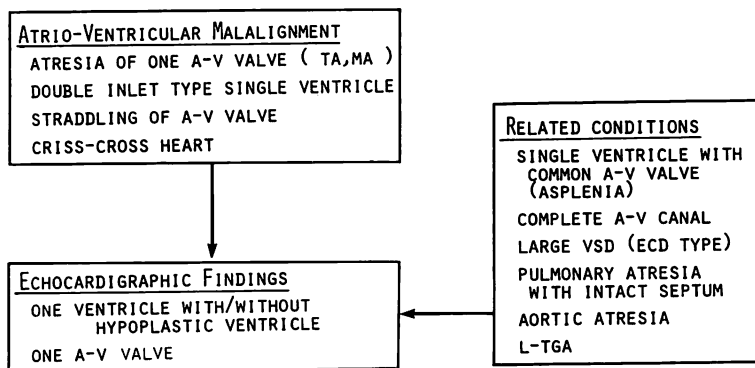
さな心室に属するほうの房室弁が, 大きな心室のほうに騎乗した形になる。この場合, 心室中隔欠損, 乳頭筋の付着異常が存在する。

5) **Double-inlet type**²³⁻²⁶⁾ の単心室: 単心室で2つの房室弁が存在するもので, double-inlet left ventricle と, double-inlet right ventricle がある。このほかに, 共通房室弁を示すものもある (asplenia^{29,30)} に多い)。

以上5つの atrioventricular alignment を鑑別していくことは重要であるが, 心エコー図が房室弁の形態を判断する上で他の検査法に比べより良い情報を与えてくれるため, atrioventricular alignment の評価に大切な検査法と考えられる。そこで心エコー図により, atrioventricular alignment の異常を示す疾患に対する鑑別診断について検討する。

Atrioventricular malalignment において, 心エコー図上の共通した所見として, 大きな心室が1つしか記録できないか, 大きな心室と低形成の心室が記録できる場合, また房室弁が1つしか記録できないことがあげられる。心エコー図上, これに類似した所見を呈し, 鑑別を要する疾患は共通房室弁の単心室, complete A-V canal, ECD type の大きな心室中隔欠損, 心室中隔欠損のない肺動脈弁閉鎖, 大動脈弁閉鎖などがある (Table 1)。

Table 1. Echocardiographic findings in atrioventricular malalignment and related conditions



そこで, 鑑別の必要な疾患を列挙すると, つぎのようになる.

共通房室弁の単心室^{31,32)}: 心室中隔が検出できず, 1つの大きな心室しか記録できないため, **double-inlet type** の単心室との鑑別が必要である. また, 大きな房室弁が1つしか記録できないため **complete A-V canal**, 一側房室弁閉鎖との鑑別が必要である.

三尖弁閉鎖: 大きな房室弁(僧帽弁)が1つしか記録できず, また, 低形成の右室と大きな左室をもつが, 心室は1つしか記録できないことも多く, 前述の共通房室弁をもつ単心室のほかに, 僧帽弁閉鎖との鑑別が必要である. また, 心室中隔欠損のない肺動脈弁閉鎖の場合, 右室は低形成のことが多く, 三尖弁の振れも小さいため鑑別が必要である.

僧帽弁閉鎖: 大きな房室弁(三尖弁)が1つしか記録できず, 低形成の左室と大きな右室をもち, 小さな左室腔に僧帽弁の振れをみつければ僧帽弁閉鎖は否定できるが, 検出困難なことも多い. また心室は1つしか記録できないことも多く, 共通房室弁口の単心室, 三尖弁閉鎖との鑑別が必要である. また, 大動脈弁閉鎖でも左室は低形成であるため, 鑑別を要する.

Double-inlet type の単心室: 房室弁は2つ記録できるが心室中隔が記録できないため, **straddling A-V valve** や **ECD type** の大きな心室中隔欠損との鑑別が必要である. **Straddling A-V valve**, **ECD type** の大きな心室中隔欠損では, エコービームの方向によっては心室中隔エコーがとぎれることがあり, 鑑別が必要である.

また, 修正大血管転位³³⁻³⁶⁾の場合, 心室中隔がエコービームの方向と平行の関係にあるため, 心室中隔エコーが記録できないことが多く, 注意が必要である.

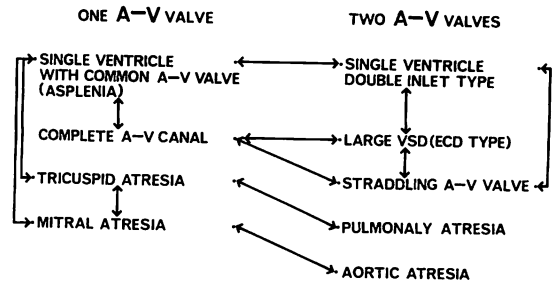
Straddling A-V valve: 前述のように **double-inlet type** の単心室以外に, 房室弁が心室中隔に騎乗するためによく似た所見を示す **complete A-V canal**, **ECD type** の大きな心室中隔欠損と

の鑑別が必要である.

ECD type の大きな心室中隔欠損: 僧帽弁前尖, 三尖弁中隔尖が心室中隔の中にはまり込むような所見を呈するため, **straddling A-V valve** や, **complete A-V canal** との鑑別が必要である.

Complete A-V canal: 房室弁が心室中隔をこえ大きく振れるため, **straddling A-V valve** や, **ECD type** の大きな心室中隔欠損との鑑別が必要である. また, エコービームの方向によっては, 共通房室弁とよく似た所見を示すことがあり, 鑑別が必要である.

Table 2. Echocardiographic differential diagnosis of atrioventricular malalignment and related conditions



以上をまとめると **Table 2** のようになり, 矢印の方向での鑑別が必要である. これらの疾患群を鑑別するために, つぎの Step 1 から Step 7 までの方法でアプローチする.

Atrioventricular malalignment と, その類似疾患に対する心エコー図のアプローチ (Table 3)

Atrioventricular malalignment の診断, および前述の類似所見を示す疾患との鑑別には, つぎのステップをふんでアプローチする.

1. Step 1: 房室弁は?

1) 房室弁が1つしか記録できないか, 2つ記録できるのか?

房室弁が2つ記録できれば, まず一側房室弁閉

Table 3. Echocardiographic approach for atrioventricular malalignment and related conditions

Step 1	A-V valve
	1) One A-V valve or two?
	2) Mitral valve or tricuspid?
	3) Atresia of one A-V valve or common A-V valve?
Step 2	Relation Between IVS and A-V valve IVS present? Overriding of A-V valve?
Step 3	Relation between IAS and A-V valve
Step 4	Atrioventricular flow dynamics Contrast echocardiography
Step 5	Associated anomalies of A-V valve Stenosis, prolapse, fluttering Ebstein's anomaly, etc
Step 6	Semilunar valve Present or not?
Step 7	Quantitative measurement Measurements of ventricles, great arteries and atria

鎖は除外できる。この場合、特殊な例（修正大血管転位，単心室）をのぞいて，前方に記録できる房室弁が三尖弁，後方に記録できる房室弁が僧帽弁であるから，前方の房室弁（三尖弁）が右方であれば D-loop，左方であれば L-loop と診断できる⁹⁾ (Fig. 2).

2) 房室弁が1つしか記録できない場合

房室弁が1つしか記録できない場合は，一側房室弁閉鎖³⁷⁻⁴⁰⁾か共通房室弁^{41,42)}かである。

一側房室弁閉鎖の場合，記録できる房室弁が右側寄りにあるのか，左側寄りにあるかで，僧帽弁閉鎖か三尖弁閉鎖かの診断にある程度目やすとなるが，これは確実でない。このような場合，Step 2, Step 3 での心室中隔，および心房中隔との関係を見るのが大切である。また，大血管と房室弁の連続性をみるのが1つの目やすとなる。つまり，後方の大血管後壁と房室弁との連続性を記録できれば，この房室弁は僧帽弁であることが

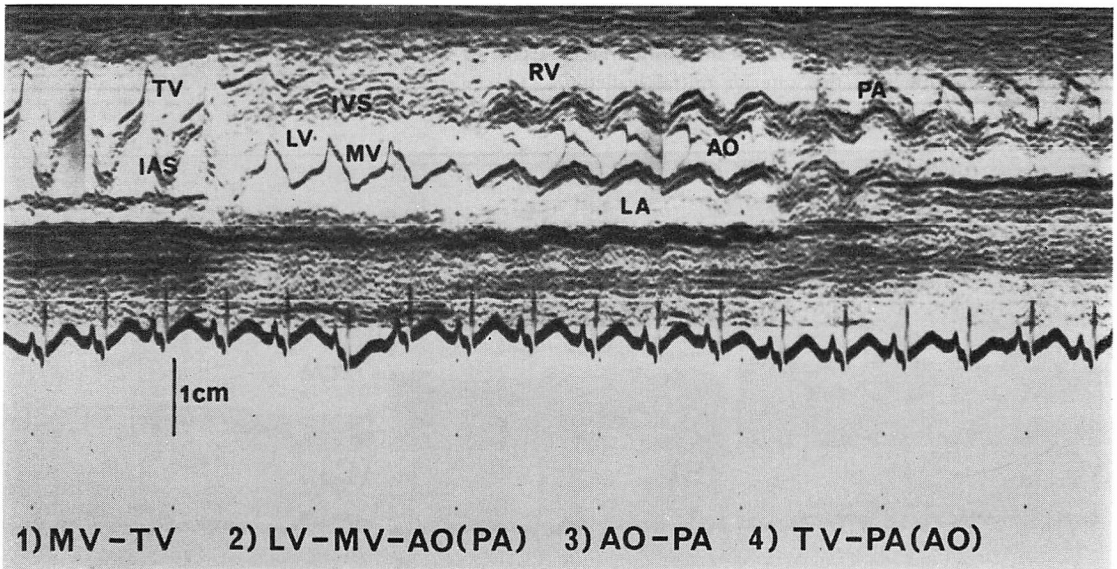


Fig. 2. Echocardiogram of 6 day-old normal infant.

Echocardiographic sweep from the tricuspid valve to the mitral valve, the aortic valve, and the pulmonic valve. The tricuspid valve is recognized in the right anterior side, the mitral valve in the left posterior side. The tricuspid valve continues to the interventricular septum and the interatrial septum connects to the mitral valve. The interventricular septum continues to the anterior aortic wall and the mitral valve to the posterior aortic wall.

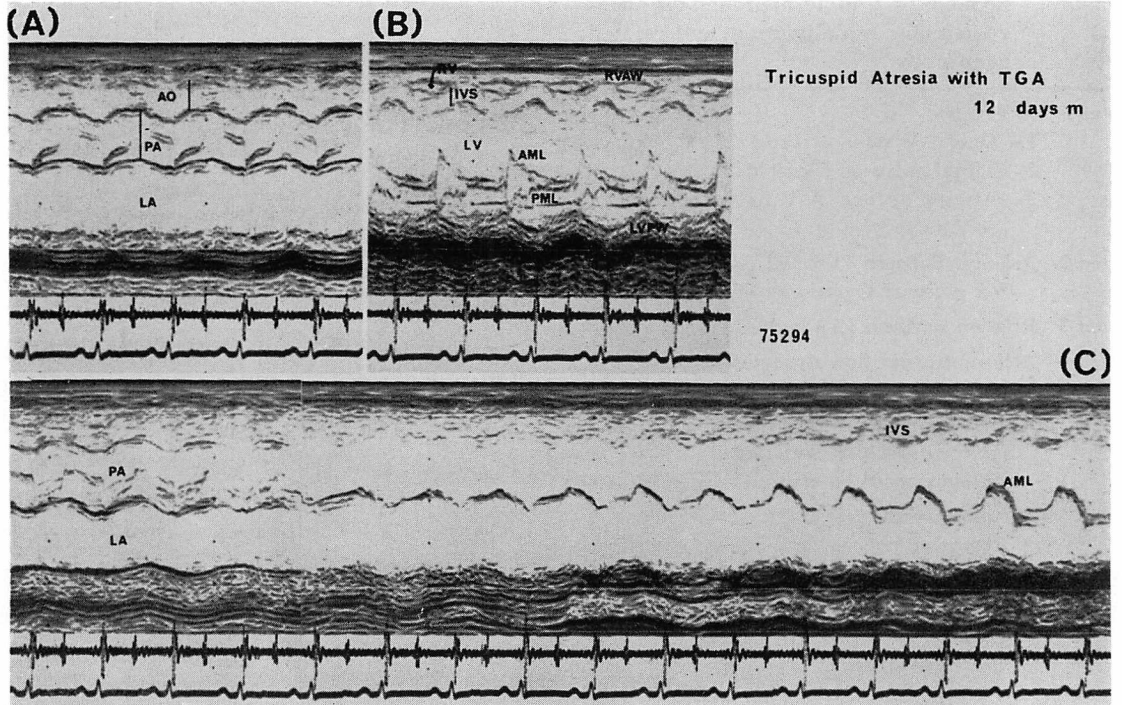


Fig. 3. Echocardiogram of 12 day-old infant with tricuspid atresia with TGA.

Echocardiographic sweep from the pulmonic artery to left ventricle. The posterior pulmonic wall continues to the anterior mitral leaflet (C).

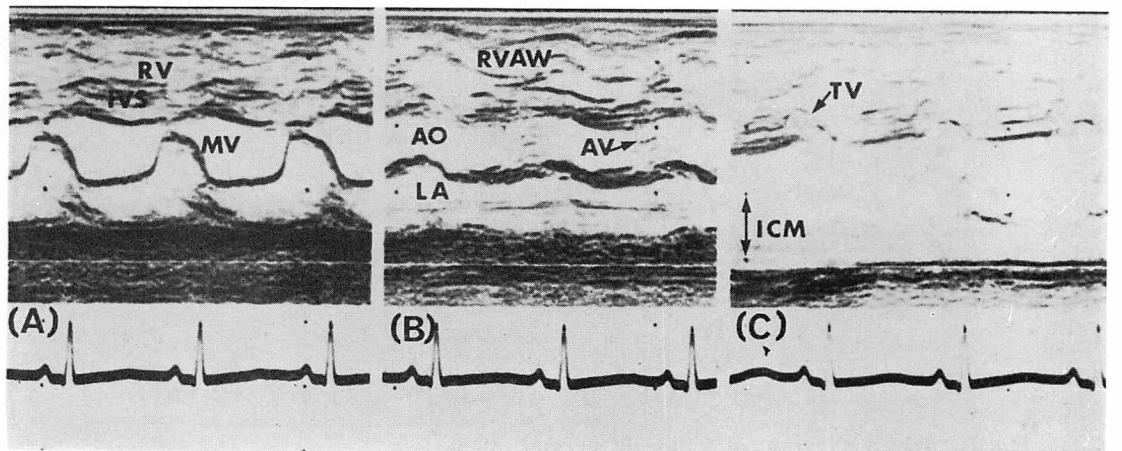


Fig. 4. Echocardiogram of 4 day-old infant with pulmonary atresia with intact ventricular septum.

The small right ventricle and the large left ventricle are recognized. The motion of the small tricuspid valve is recognized in front of the interatrial septum (C), and the pulmonic valve motion can not be recorded. The anterior wall of the right ventricle is thick.

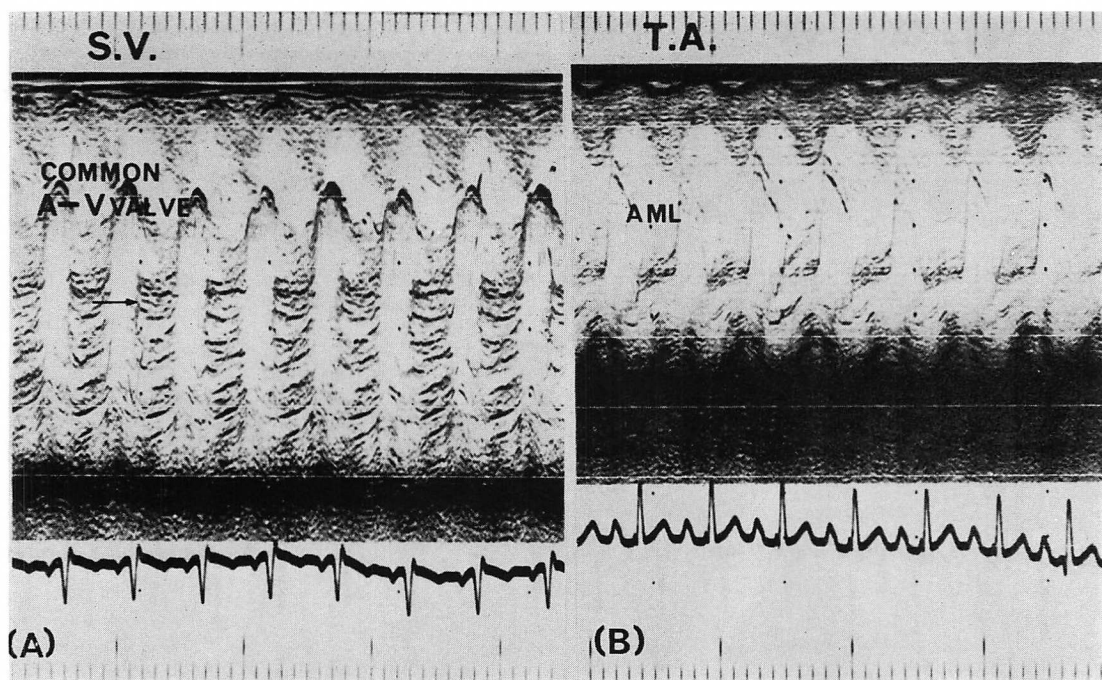


Fig. 5. Differentiation of common A-V valve and large mitral valve.

A: The multiple echoes are recognized in the common A-V valve.

B: The multiple echoes are not recognized in the large mitral valve.

わかり、僧帽弁閉鎖は否定できる (Fig. 3).

心室中隔欠損のない肺動脈弁閉鎖の場合、右室腔は小さく、三尖弁も検出困難なことが多く、2つの房室弁がありながら、一側房室弁閉鎖と診断することもある。このような場合、心房中隔を検出し、たねんに探すと小さな三尖弁の振れを記録できる (Fig. 4C)。三尖弁の振れが記録できれば、三尖弁閉鎖は否定できる。

3) 一側房室弁閉鎖か共通房室弁の単心室か?

大きな房室弁を1つ記録できた場合、一側房室弁閉鎖と共通房室弁の単心室かの鑑別が必要である。この場合、房室弁を記録し、収縮期(房室弁が閉鎖した時期)に多重エコーの有無をみるのが1つの手がかりとなる。つまり、共通房室弁の場合、一側房室弁と異なった弁の形成があるため、エコービームの方向により多重エコーを認めるが、一側房室弁閉鎖ではこれが認められない (Fig. 5)。

しかし、必ずしもこれが決め手になるわけではなく、この2つの疾患の鑑別には、コントラスト法による Step 4 の atrioventricular flow dynamics をみるのが大切である。

2. Step 2: 心室中隔と房室弁の関係

1) 心室中隔は記録できるか?

心室中隔が記録できる場合、房室弁の形態を診断する上で、それは1つの landmark となる。しかし、心室中隔がない場合、あっても記録できない場合があり、つぎのような疾患の鑑別が必要になる。

Complete A-V canal^{43,44)}では、エコービームの方向によっては共通房室弁の単心室と似た所見を示すことがある。このような場合、心尖部方向までスキャンして心室中隔エコーが出現するかどうかを確かめるのが大切である (Fig. 6)。

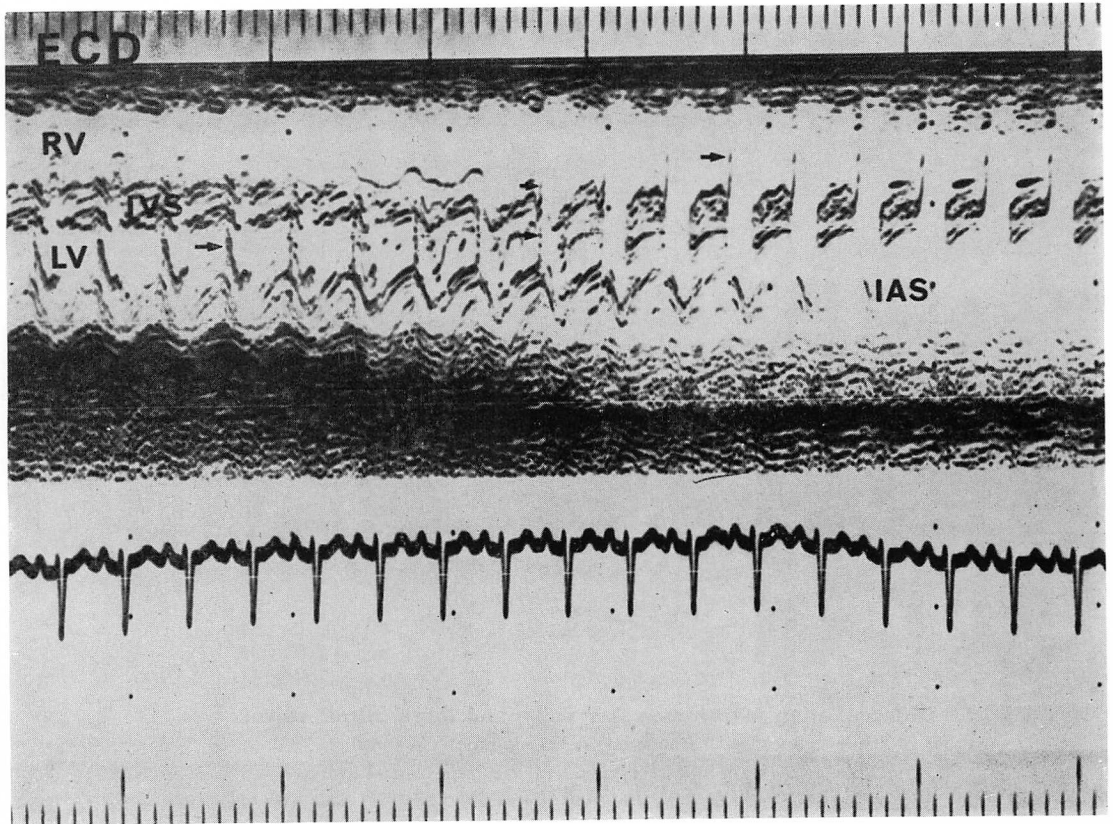


Fig. 6. Echocardiogram of complete A-V canal.

Echocardiographic sweep from the mitral valve to the tricuspid valve. The tricuspid and mitral valves are inscribed separately by the ultrasound beam during systole. The leaflets appear to merge as they open in diastole and to cross the interventricular septum. Close inspection shows that these are two separate opening movements that appear to be merged because the two valves lie in the same plane.

Complete A-V canal では心室中隔エコーが記録できるが、共通房室弁の単心室では記録できない。

ECD type の大きな心室中隔欠損の場合、心室中隔が存在するにもかかわらず、房室弁方向ではその部に大きな心室中隔欠損があるため心室中隔が記録できないことがあり、double-inlet type の単心室との鑑別が必要となる。この場合、ECD type の大きな心室中隔欠損では、エコービームを心尖部に向ければ必ず心室中隔エコーを記録できるが (Fig. 7), double-inlet type の単心室では記録できないので (Fig. 8), この心室中隔エコー

を記録できるかどうかの鑑別点となる。また Step 4 の atrioventricular flow dynamics をみることが1つの手がかりとなる。

Straddling A-V valve^{45,46)} の場合も、ビームの方向によっては心室中隔が記録できない場合があり、double-inlet type の単心室との鑑別が必要である。このような場合、straddling A-V valve では、エコービームを心尖部に向ければ心室中隔は記録できるし、また僧帽弁前尖のE点が明らかに心室中隔をこして右室内にあること (straddling mitral valve), または、三尖弁の中隔尖が明らかに左室内でみられること (straddling tricus-

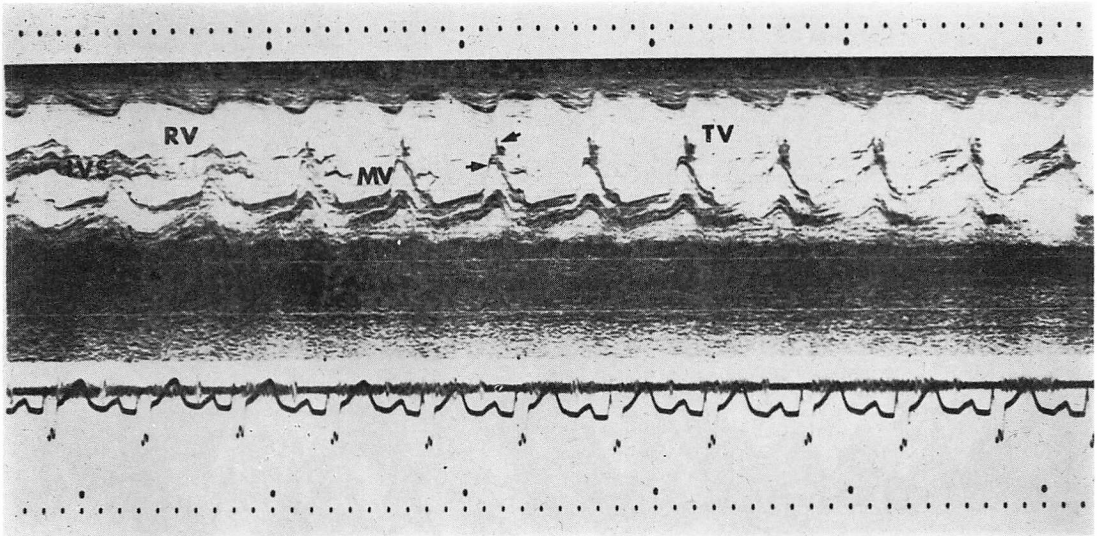


Fig. 7. Echocardiogram of large ventricular septal defect (ECD type).

Echocardiographic sweep from the mitral valve to the tricuspid valve. Both atrioventricular valves can be seen simultaneously without the interventricular septum. But the septum can be recognized by sweeping the transducer inferiorly to the left ventricular apex. The anterior mitral leaflet and septal tricuspid leaflet cross the interventricular septum to a mild degree in diastole.

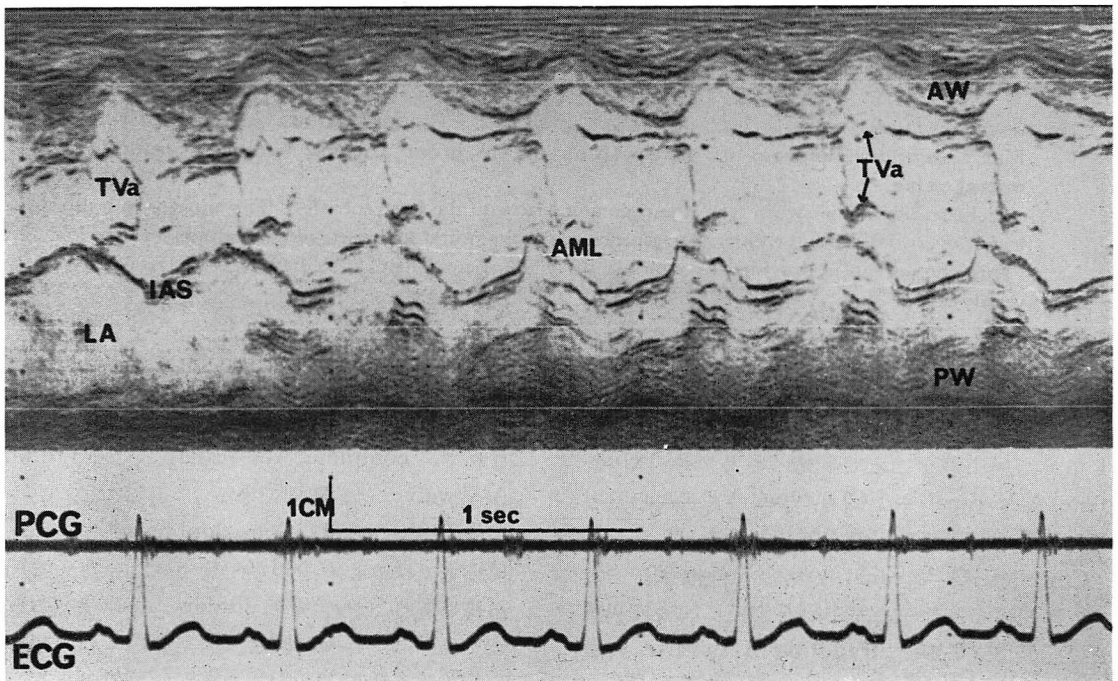


Fig. 8. Echocardiogram of double-inlet left ventricle.

Mitral and tricuspid valve echoes are recognized simultaneously without interventricular septal echo. The interatrial septum continues to the anterior mitral leaflet.

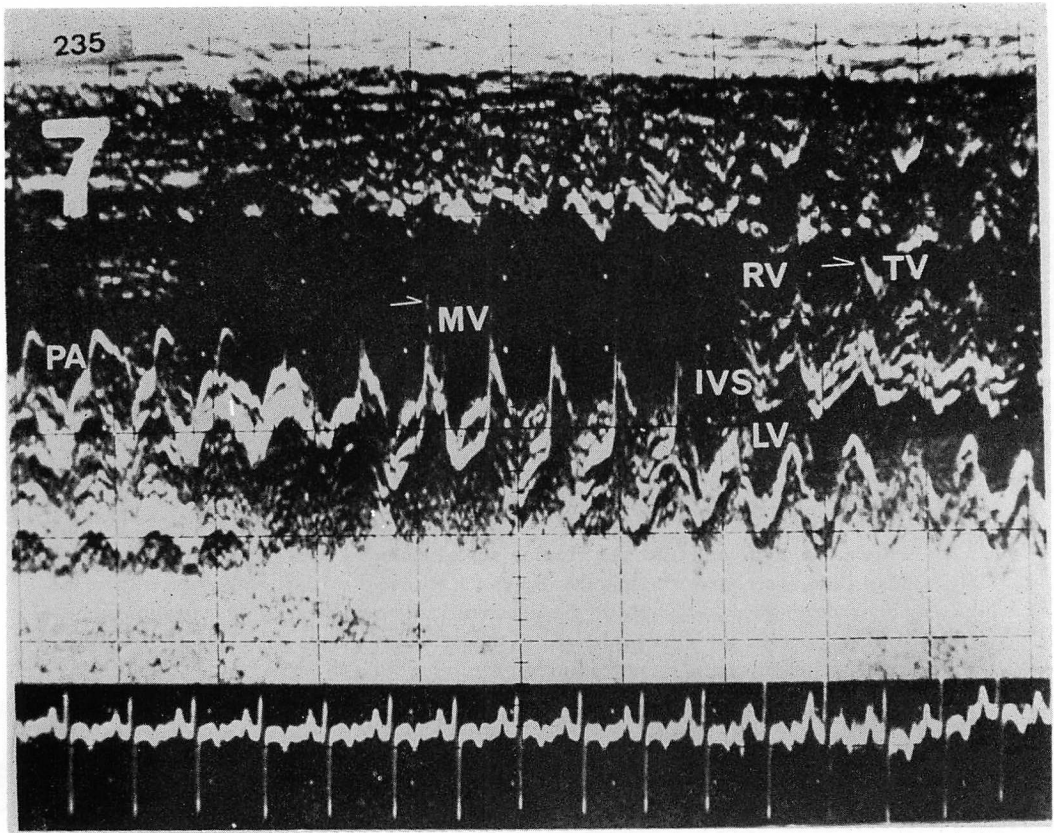


Fig. 9. Echocardiogram of transposition of the great arteries with the straddling mitral valve.

Echocardiographic sweep from the pulmonic artery to the left ventricle. The anterior mitral leaflet overrides the interventricular septum. But the mitral and tricuspid valves are separated. (This photograph is provided by courtesy of Dr. T. Sato, Dept. of Pediatrics, Yamagata University).

pid valve) が診断のきめ手になる (Fig. 9).

2) 房室弁の overriding は?

Straddling A-V valve では、僧帽弁または三尖弁が心室中隔をこえて記録できるため、complete A-V canal や ECD type の大きな心室中隔欠損との鑑別が必要である。

Complete A-V canal の場合、僧帽弁と三尖弁の連続性があり、心室中隔を中央に前後に連続して記録できるが、straddling A-V valve の場合、房室弁が心室中隔をこえて振れることがあってもその連続はなく、鑑別できる。

ECD type の大きな心室中隔欠損の場合、2

つの房室弁が心室中隔の中にはまりこんだように記録できるが、よくみると2つの房室弁の連続性はなく、また心室中隔をこえることは決してない。これで、complete A-V canal や、straddling A-V valve とともに鑑別できる。

共通房室弁の単心室と double-inlet type の単心室では、心室中隔が記録できないため鑑別が必要である。この場合 double-inlet type の単心室では、たんねんに探せば房室弁が2つ記録できるから、それにより両者の鑑別は可能である。また Step 4 の flow dynamics も1つの手がかりとなる。

3. Step 3: 心房中隔と房室弁の関係

一側房室弁閉鎖の場合、三尖弁閉鎖では小さな右室と大きな左室、僧帽弁閉鎖では小さな左室と大きな右室があり、心室中隔がはっきり記録できない場合がある。このような場合、心室中隔は landmark にできないから、つぎに landmark となるものは心房中隔であり、心房中隔と房室弁の関係で診断の1つの手がかりにする。正常の場合、三尖弁は心房中隔の前方に記録され、心房中隔は僧帽弁に連続している。

三尖弁閉鎖では心房中隔は記録できるが、その前方に三尖弁は記録されず、エコービームを左室の方向にスキャンしていくと、心房中隔エコーは

僧帽弁前尖に連続していく (Fig. 10).

僧帽弁閉鎖の場合、心房中隔エコーを検出すれば、その前方に大きく振れる三尖弁が記録できるが、エコービームを左室のほうにスキャンすると、心房中隔エコーは途中でとぎれ、房室弁への連続性はない (Fig. 11).

このように心房中隔を1つの landmark として、僧帽弁閉鎖か、三尖弁閉鎖か鑑別できる。

4. Step 4: Atrioventricular flow dynamics

Contrast echocardiography⁴⁷⁻⁵¹⁾による心房から心室への flow dynamics をみることは、診断上の1つの手がかりを与える。

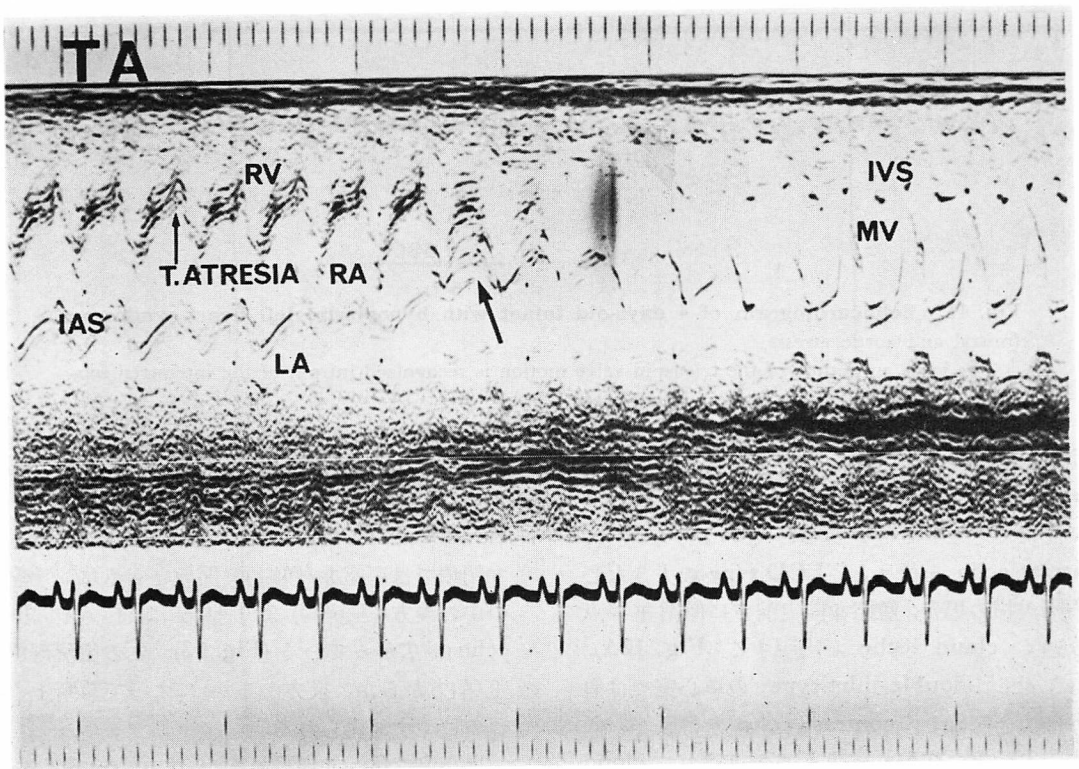


Fig. 10. Echocardiogram of tricuspid atresia.

Echocardiographic sweep from the interatrial septum to the mitral valve. The tricuspid motion is not recognized in front of the interatrial septum, though abnormal structure is recorded which connects to the atrial septum. The interatrial septum continues to the mitral valve, suggesting the normal relation between the atrial septum and mitral valve.

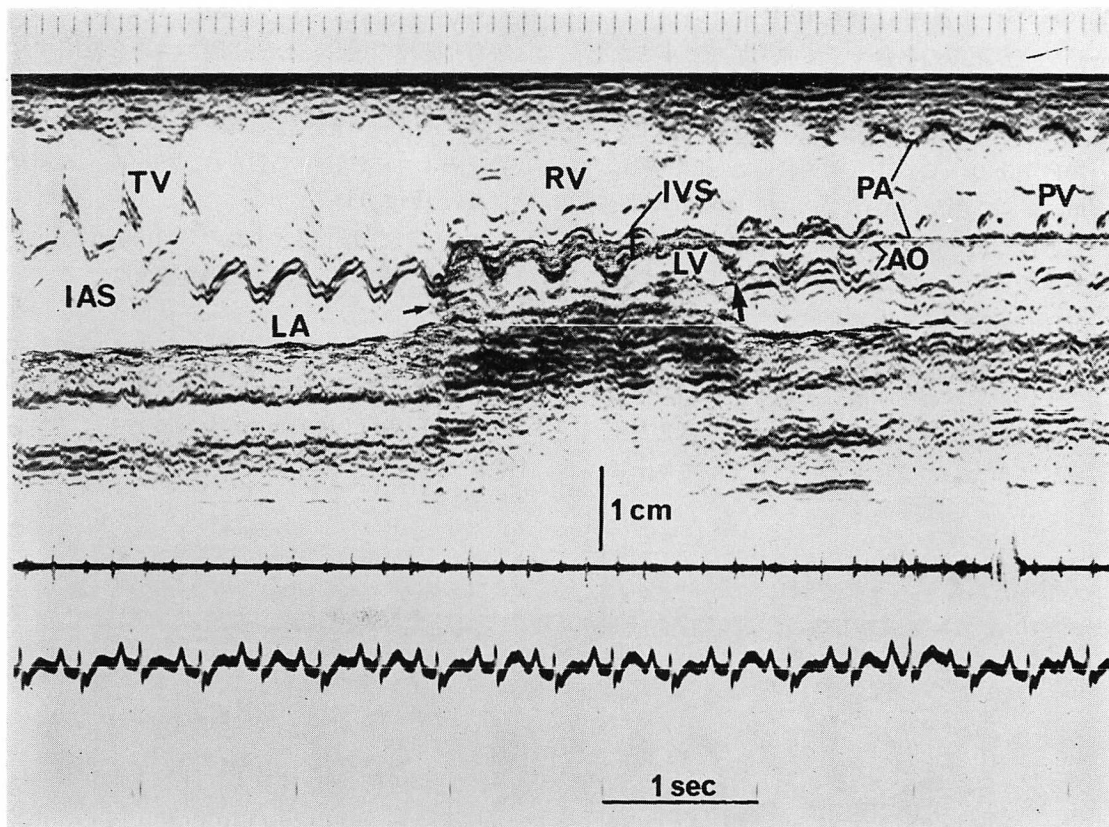


Fig. 11. Echocardiogram of 4 days-old infant with hypoplastic left heart syndrome (mitral and aortic atresia).

The large amplitude of the tricuspid valve motion is recognized in front of the interatrial septum. The mitral valve motion is not seen.

ECD type の大きな心室中隔欠損と double-inlet type の単心室では、心室中隔エコーがはっきり記録できないことがある。このような場合、contrast echo を行うと、ECD type の大きな心室中隔欠損の場合、僧帽弁前尖前方に僧帽弁 E 点より速く cloud echo が出現する (Fig. 12A)。これに対し、double-inlet type の単心室では僧帽弁前尖を記録し、contrast echo を行うと、僧帽弁前尖前方に僧帽弁前尖 E 点より遅れて cloud echo が出現する (Fig. 12B)。この出現時期の違いにより両者は鑑別可能である。

共通房室弁の単心室と三尖弁閉鎖のように、房室弁が1つしか記録できない場合、contrast echo

を行うと、共通房室弁では房室弁の開放とともに、房室弁の中の前方(右房側)より後方に向って cloud echo が広がっていく。それに対し、三尖弁閉鎖では房室弁(僧帽弁)開放とともに、房室弁の中の後方(左房側)より前方に向って cloud echo が広がっていく (Fig. 13)。この出現部位の差(前方からか、後方からか)によって診断上の1つの目安が得られる。

単心室では、共通房室弁か double-inlet type かの鑑別が必要である。そこで contrast echo を行うと、共通房室弁では、房室弁開放とともに弁の中から cloud echo が出現するが、double-inlet type では、僧帽弁を記録しながら contrast

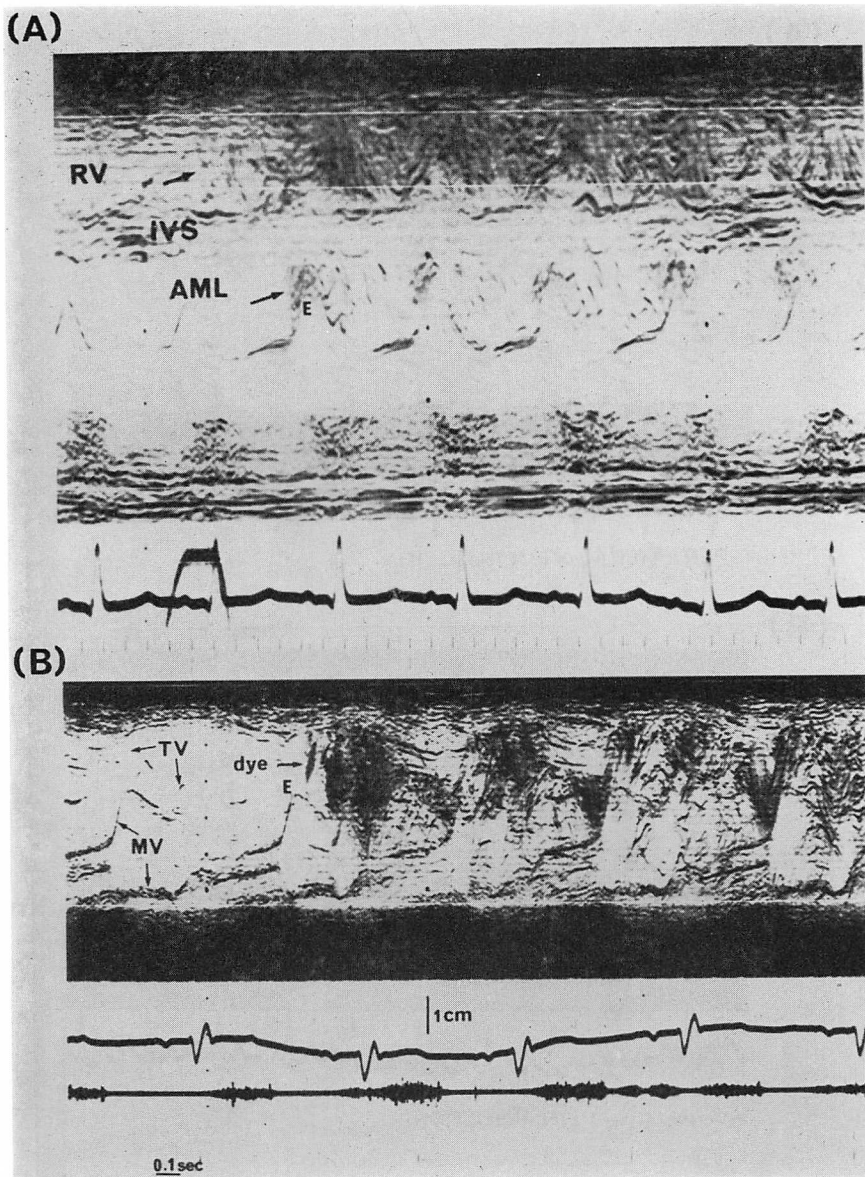


Fig. 12. Contrast echocardiograms in a case of large VSD (ECD type) and in a case of double-inlet left ventricle.

A: In a case of large VSD (ECD type), after injection of dye into the peripheral vein, a cloud of echo appears first in the right ventricle during early diastole and then in the left ventricle during early diastole (before E point).

B: In a case of double-inlet left ventricle after injection of dye into the peripheral vein, a cloud of echo appears after E point in front of the anterior mitral leaflet.

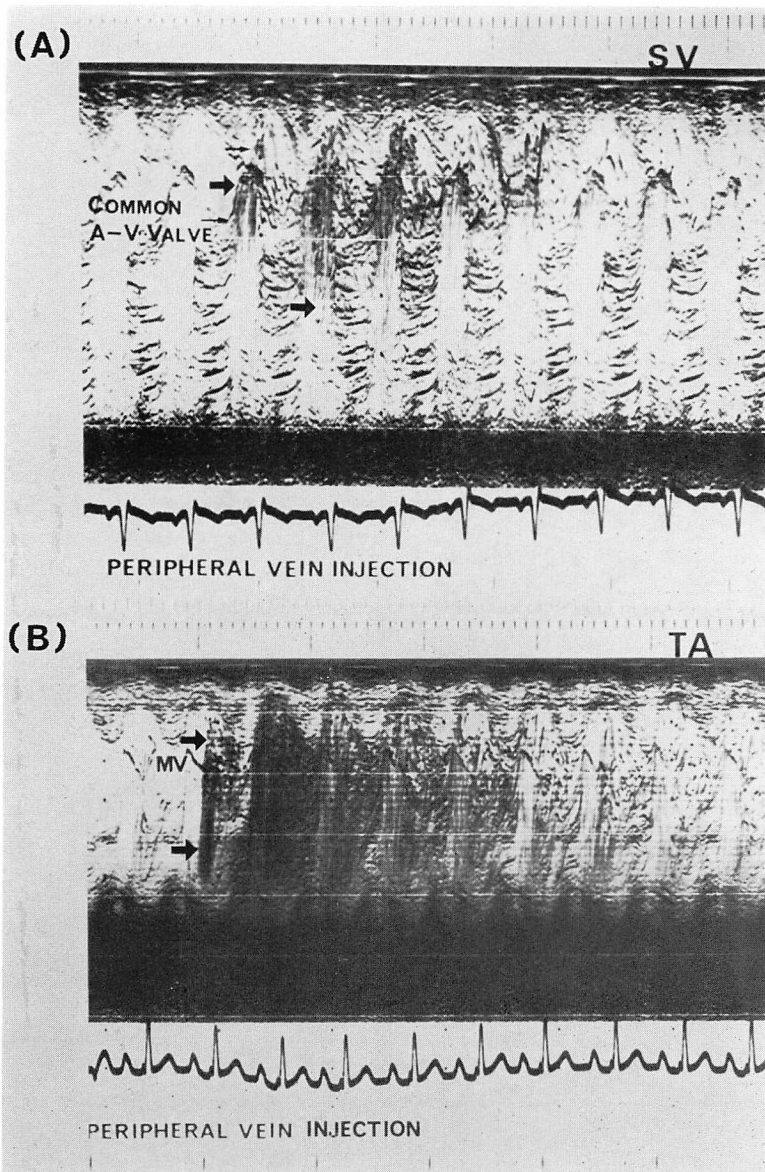


Fig. 13. Contrast echocardiograms in a case of single ventricle with common A-V valve and in a case of tricuspid atresia.

A: In a case of single ventricle with a common A-V valve, after injection of dye into the peripheral vein, a cloud of echo appears first in the anterior side of the common A-V valve, and then appears in the posterior side.

B: In a case of tricuspid atresia a cloud of echo appears first in the posterior side of the mitral valve.

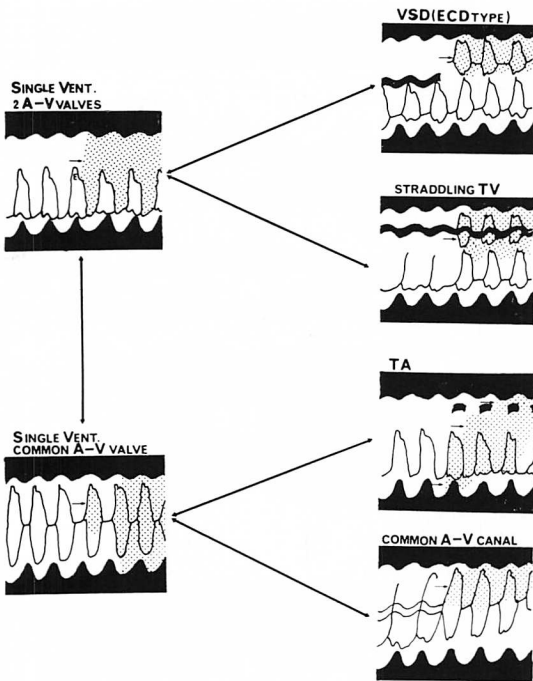


Fig. 14. Contrast echocardiographic evaluation of the atrioventricular valve (A-V valve) in single ventricle or the related conditions.

echo を行うと、僧帽弁前尖前方に E 点より遅れて cloud echo が出現する。しかし、僧帽弁前尖後方には echo free space を残している。この出現部位の違いにより両者は鑑別される。

Criss-crossing では右側の右房から左側の心室に流れ込むため、contrast echo を行うと、左右どちらの心室に cloud echo が出現するかにより、右房とつながりのある心室が判定される。

以上をまとめると Fig. 14 のようになる。Cloud echo の出現時期の違いや、出現する部位の違いにより診断上 1 つの手がかりとなる。

つぎに述べる Step 5 から Step 7 までは、atrioventricular malalignment の診断上、補助的意義を有するものである。

5. Step 5: Associated anomaly of A-V valve
房室弁自体の異常 (stenosis, prolapse, flutter-

ing, Ebstein's anomaly) があるかどうか知るのは、心エコー図は重要な手段となる。

6. Step 6: 半月弁は?

心室中隔欠損のない肺動脈弁閉鎖では肺動脈弁は記録できないが、三尖弁も低形成なため容易に検出できないことがあり、三尖弁閉鎖との鑑別が必要となる。このような場合、エコービームを心房中隔の記録できる方向に向け、たんねんに探せば、小さな振れの三尖弁が記録できる (Fig. 4)。このように注意深く探すことが大切である。また逆に、肺動脈弁が記録できれば肺動脈弁閉鎖は除外できるので、三尖弁閉鎖の可能性が強くなる (Fig. 15)。

大動脈弁閉鎖の場合、小さな aortic root は記録できても、その中に大動脈弁の振れは検出できない。また同時に左室、僧帽弁も低形成であり、容易に記録できないことがある。この場合、僧帽弁閉鎖との鑑別が必要である。僧帽弁閉鎖でないなら、小さな左室腔内に小さな僧帽弁の振れが記録できるが、僧帽弁閉鎖では小さな左室腔を検出し

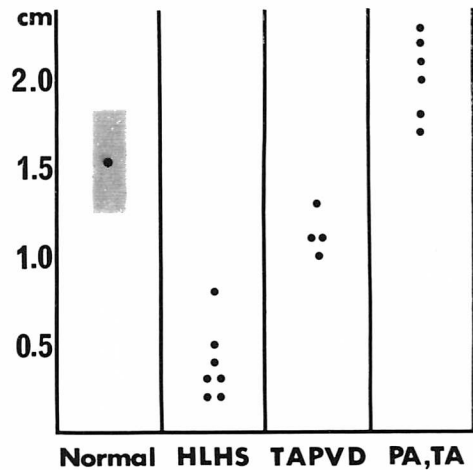


Fig. 16. Left ventricular dimension in newborn infants with congenital heart disease.

HLHS: hypoplastic left heart syndrome, TAPVD: total anomalous pulmonary venous drainage, PA: pulmonary atresia, TA: tricuspid atresia.

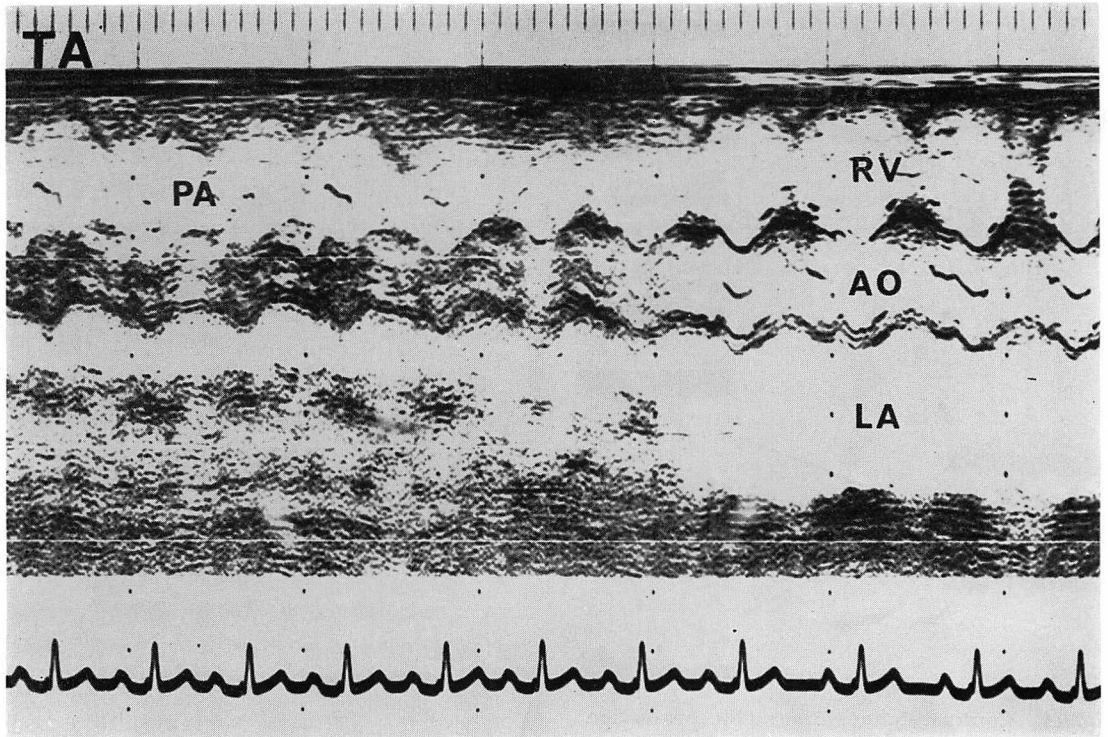


Fig. 15. Echocardiogram in a case of tricuspid atresia with large VSD.

Echocardiographic sweep from the pulmonic valve to aortic valve. The pulmonic valve is recognized to the left anterior side and the aortic valve is recognized to the right posterior side. This means normal relationship.

でも、中に僧帽弁の振れは検出できない。しかしこれも非常にたんねんに探す必要がある。また大動脈弁、僧帽弁とも検出できなければ、大動脈弁閉鎖、僧帽弁閉鎖の合併が考えられる。

7. Step 7: 定量的な計測

心室径、大血管径、心房径を計測することで1つの目安が与えられる。たとえば Fig. 16 は各疾患の左室径を計測したものであるが、左心形成不全症候群の場合、左室径は正常新生児の正常値 15 ± 3 mm に比べ極めて小さく、9 mm 以下である。これは Meyer らの報告と一致する。それに比し、三尖弁閉鎖では上記正常値より大きく、全例 17 mm 以上である。また左室径が小さいため、左心形成不全症候群と鑑別を要する疾患とし

て総肺静脈還流異常があるが、左心径は正常新生児より小さく、左心形成不全症候群より大きい。このように、各計測をすることが1つの補助診断となる。

文献

- 1) Meyer RA, Kaplan S: Noninvasive techniques in pediatric cardio-vascular disease. *Prog Cardiovasc Dis* 15: 341, 1973
- 2) Solinger R, Elbl F, Minhas K: Echocardiography: Its role in the severely ill infant. *Pediatrics* 67: 543, 1976
- 3) Sahn DJ, Allen HD, Goldberg SJ, Solinger R, Meyer RA: Pediatric echocardiography: A review of its clinical utility. *J Pediatrics* 87: 335, 1975
- 4) Yokochi K, Kato H, Koike S, Tanaka C, Yoshi-

- oka F: Echocardiographic evaluation of critical heart disease in neonate. *Kurume Med J* **22**: 269, 1975
- 5) Goldberg SJ, Allen HD, Sahn DJ: Pediatric and Adolescent Echocardiography: A handbook. Chicago, Year Book, 1975
 - 6) 加藤裕久, 小池茂之, 横地一興: 小児の心エコー図. *臨床成人病* **6**: 253, 1976.
 - 7) Van Praagh R: The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. in Bergsma D (ed): Fourth Conference on the Clinical Delineation of Birth Defects. Williams & Wilkins. White Plains, New York, 1972, p 4
 - 8) Van Praagh R: Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. *Circulation* **56**: 139, 1977
 - 9) Solinger R, Elbl F, Minhas K: Deductive echocardiographic analysis in infants with congenital heart disease. *Circulation* **50**: 1072, 1974
 - 10) Solinger R, Elbl F, Minhas K: Echocardiography in the normal neonate. *Circulation* **47**: 108, 1973
 - 11) Solinger R, Elbl F, Minhas K: Echocardiography in congenital heart disease. *Lancet* **13**: 1093, 1971
 - 12) 長井靖夫: 先天性心疾患の Echocardiogram. *呼吸と循環* **23**: 899, 1975
 - 13) 加藤裕久, 吉岡史夫, 横地一興, 田中地平, 小池茂之: 重症新生児心疾患の診断. *心エコー図の効用*. *J Cardiology* **5**: 453, 1977
 - 14) Friedman S, Murphy L, Ash R: Congenital mitral atresia with hypoplastic non-functioning left heart. *Amer J Dis Child* **90**: 176, 1955
 - 15) Noonan JA, Nadas AS: The hypoplastic left heart syndrome. *Pediat Clin North Amer* **5**: 1029, 1958
 - 16) Nadas AS, Moody MR: Preductal coarctation and hypoplastic left heart complexes with comments on the premature closing of the foramen ovale. In *The Heart and Circulation in the Newborn and Infant*, edited by Cassels DE, Grune and Stratton, 1966, p 225
 - 17) Saied A, Gordon M, Folger H Jr: Hypoplastic left heart syndrome: Clinicopathologic and hemodynamic correlation. *Amer J Cardiol* **21**: 166, 1968
 - 18) LaCorte MA: Left ventricular function in tricuspid atresia. *Circulation* **52**: 996, 1975
 - 19) 安藤正彦: ヒト心臓の形態学的タイプ. *心血管区分分析法による先天性心疾患の診断*. 現代小児科学大系. 中山書店, 1974, p 318
 - 20) Rastelli GC, Ongley PA, Titus JL: Ventricular septal defect of atrioventricular canal type with straddling right atrioventricular valve and mitral valve deformity. *Circulation* **37**: 816, 1968
 - 21) Moneno F, Quero M, Diaz LP: Mitral atresia with normal aortic valve. A study of eighteen cases and a review of the literature. *Circulation* **53**: 6, 1976
 - 22) Liberthson R, Paul MH, Master AJ, Arcilla RA, Eckner FAO, Lev M: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valves with primitive ventricle. *Circulation* **43**: 213, 1971
 - 23) Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FAO, Arcilla RA: Single (primitive) ventricle. *Circulation* **39**: 577, 1969
 - 24) Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC: Anatomic types of single or common ventricle in man: morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Amer J Cardiol* **13**: 367, 1964
 - 25) Mehrizi A, McMurphy DM, Ottesen OE, Rowe RD: Syndrome of double inlet left ventricle. Angiocardiographic differentiation from single ventricle with rudimentary outlet chamber. *Bull Johns Hopkins Hosp* **119**: 255, 1966
 - 26) De La Cruz MV, Miller BL: Double-inlet left ventricle: Two pathological specimens with comments on the embryology and on its relation to single ventricle. *Circulation* **37**: 249, 1968
 - 27) 夏秋正文, 安藤正彦, 龍野勝彦, 森川哲夫, 今野草二, 高尾篤良: 単心室の心血管造影. *心臓* **8**: 916, 1976
 - 28) 安藤正彦: 単心室および(心室)洞部中隔全欠損症の形態と臨床病理. *日胸外会誌* **23**: 20, 1975
 - 29) Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL: Asplenia and polysplenia syndrome. *Birth Defects: Original Article Series* **8**: 74, 1972
 - 30) Rose V, Izukawa T, Mões AF: Syndrome of asplenia and polysplenia. *Brit Heart J* **37**: 840, 1975.
 - 31) Lambert EC: Single ventricle with a rudimentary outlet chamber. Case report. *Bull Johns Hopkins Hosp* **88**: 231, 1951
 - 32) Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith JD: Diagnosis of anatomic types of single or common ventricle. *Amer J Cardiol* **15**: 345, 1975
 - 33) De La Cruz MV, Polansky BJ, Navarro-Lopez F: The diagnosis of corrected transposition of the great vessels. *Brit Heart J* **24**: 483, 1962
 - 34) Van Praagh R, Van Praagh S: Anatomically corrected transposition of the great arteries. *Brit Heart J* **29**: 112, 1967
 - 35) Harris JS, Farber S: Transposition of the great cardiac vessels with special reference to the phylogenetic theory of Spizer. *Arch Path* **28**: 427,

1939

- 36) 黒沢博身, 今井康晴, 今野草二, 高見沢邦武, 安藤正彦, 高尾篤良: 解剖学的修正大血管転換症. 心臓 4: 1647, 1972
- 37) Lundstrom NR: Ultrasound cardiographic studies of the mitral valve region in young infants with mitral atresia, mitral stenosis hypoplasia of the left ventricle, and cor triatriatum. Circulation 45: 324, 1972
- 38) Farookl ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiographic spectrum of the hypoplastic left heart syndrome. A clinicopathologic correlation in 19 newborns. Brit Heart J 38: 337, 1976
- 39) Meyer RA, Kaplan S: Echocardiography in the diagnosis of hypoplasia of the left or right ventricles in the neonate. Circulation 46: 55, 1972
- 40) Godman MJ, Tham P, Langford Klidd BS: Echocardiography in the evaluation of the cyanotic newborn. Brit Heart J 36: 154, 1974
- 41) Felner JM, Brewer DB, Franch RH: Echocardiographic manifestations of single ventricle. Amer J Cardiol 38: 80, 1976
- 42) Chesler E, Joffe HS, Vecht R, Beck W, Schrire V: Ultrasound cardiography in single ventricle and the hypoplastic left and right heart syndromes. Circulation 42: 123, 1970
- 43) Williams RG, Rudd M: Echocardiographic features of endocardial cushion defects. Circulation 49: 418, 1974
- 44) Baron M: Abnormalities of the mitral valve in endocardial cushion defect. Circulation 45: 672, 1973
- 45) Seward JB, Tajik AJ, Ritter DG: Echocardiographic features of straddling tricuspid valve. Mayo Clin Proc 50: 427, 1975
- 46) Lacorte JB, Fellows KE, Williams RG: Overriding tricuspid valve: Echocardiographic and angiographic feature. Amer J Cardiol 37: 911, 1976
- 47) Seward JB, Tajik AJ, Hagler DJ, Ritter DG: Peripheral venous contrast echocardiography. Amer J Cardiol 39: 202, 1977
- 48) Seward JB, Tajik AJ, Spangler JG, Ritter DG: Echocardiographic contrast studies. Initial experience. Mayo Clin Proc 50: 163, 1975
- 49) Seward JB, Tajik AJ, Hagler DJ, Ritter DG: Contrast echocardiography in single or common ventricle. Circulation 55: 513, 1977
- 50) Seward JB, Tajik AJ, Gutierrez F, Hagler DJ, Moodie DS, Ritter DG: Contrast echocardiography: Peripheral vein injection of indocyanine green dye for detection and assessment of right-to-left intracardiac shunting (abstr). Amer J Cardiol 37: 171, 1976
- 51) Gramiak R, Shah PM, Kramer DH: Ultrasound cardiography: Contrast studies in anatomy and function. Radiology 92: 939, 1969