

静脈洞弁遺残の超音波像

M-mode and real-time two-dimensional echocardiographic findings of the persistent sinus venosus valve

深谷 隆	Takashi FUKAYA
富田 安彦	Yasuhiko TOMITA
馬場 國藏	Kunizo BABA
山岡 誠二*	Seiji YAMAOKA*
高木 義博*	Yoshihiro TAKAGI*
奥町富久丸*	Fukumaru OKUMACHI*
柳原 皓二*	Koji YANAGIHARA*
加藤 洋*	Hiroshi KATO*
大脇 嶺*	Takane OWAKI*
吉川 純一*	Junichi YOSHIKAWA*
立道 清**	Kiyoshi TATEMICHII**
庄村 東洋**	Toyo SHOMURA**
吉栖 正之**	Masayuki YOSHIZUMI**

Summary

The sinus venosus valve usually regresses during the early fetal life to form only the small valves at the orifice of the inferior vena cava and the coronary sinus. Pathologic overgrowth of this valve may produce a complete or moderate degree of subdivision of the right atrium, and is called cor triatriatum dexter. The Chiari's network is an abnormal structure in the right atrium, and is a minor abnormal remnant of the sinus venosus valve.

In this study, 10 cases with the persistent sinus venosus valve, especially the Chiari's network, were studied by M-mode and real-time, two-dimensional echocardiography. Their ages ranged from 1 day to 72 years. Eight cases had various cardiac anomalies and the remnant two cases had no associated abnormality.

By M-mode echocardiography, the Chiari's network was appeared as one or several thin linear echoes with fine irregular fluttering throughout the cardiac cycle. This abnormal echo was observed

神戸市立中央市民病院循環器センター 小児科

*同 内科

**同 外科

神戸市中央区港島中町 4-6 (〒650)

Department of Pediatric Cardiology, *Cardiology and *Cardiovascular Surgery, Kobe Municipal Central Hospital, Minatoshima-Nakamachi 4-6, Kobe 650

Presented at the 20th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Nagoya, March 29-30, 1980

Received for publication October 20, 1980

in the right atrium, behind the tricuspid valve, and its motion mimicked that of the tricuspid valve. Transverse M-mode scan was necessary to certify that this abnormal echo was situated in the right atrium. By real-time two-dimensional echocardiography, the Chiari's network was appeared as one or several abnormal echoes in the right atrium with fine fluttering throughout the cardiac cycle in all cases. Several views were used to study the abnormal features of the network. By subxiphoid sagittal view, the Eustachian valve was appeared as the structure protruding into the right atrium from the anterior wall of the inferior vena cava. The Chiari's network was recorded in connection with this valve.

We concluded that real-time two-dimensional echocardiography was the most reliable clinical method in the morphological diagnosis of the persistent sinus venosus valve.

Key words

Persistent sinus venosus valve
dimensional echocardiography

Chiari's network

M-mode echocardiography

Real-time two-

はじめに

静脈洞弁遺残は臨床的には広いスペクトルを有している疾患である。すなわち、生後間もなくチアノーゼや重篤な心不全を生じる三尖弁上狭窄 (cor triatriatum dexter) を呈するもの¹⁻³⁾から、臨床に全く問題を生じず、下大静脈弁や冠状静脈洞弁として残存しているものまである。ここでおもに論じる Chiari 網⁴⁾はこのスペクトルの中間に位置するものと考えられ、時に临床上問題になる場合がある。

一般に M モード心エコー図および超音波断層図は、方法論上の特徴として心内構造の観察に優れている。しかし、静脈洞弁遺残の超音波所見に関する報告はわずかに散見されるにすぎず、それも M モード心エコー図に限られている⁵⁾。本論文の目的は、Chiari 網を中心とした静脈洞弁遺残の M モード心エコー図および超音波断層図所見について報告し、広いスペクトルを有するこの疾患の診断に、超音波検査法がいかなる役割を果たしているかを明らかにすることにある。

装置と方法

M モード心エコー図の装置は Aloka 製 SSD 110 を用い、2.25 MHz、焦点距離 7.5 cm、直径 10 mm の探触子または 5 MHz、焦点距離

5 cm、直径 6 mm の探触子を用いた。記録方法は探触子を第 3 または第 4 肋間胸骨左縁に置き、三尖弁方向にビームを向け、右心房内を広く検索した。また、一部の症例では剣状突起下に探触子を置き、下大静脈および右心房を検索した。

超音波断層図の装置は東芝製 SSH-11A を用いた。探触子は 2.25 MHz、32 素子で、phased array principle により毎秒 30 フレーム、78° の扇形走査を行った。探触子を第 3 または第 4 肋間胸骨左縁におき、four-chamber view および右室流入路長軸断面の記録を中心に行った。また、剣状突起下からの four-chamber view や、下大静脈に沿った矢状断面でも観察した。これらの結果をポラロイドフィルムまたはビデオテープに記録した。

対 象

今回対象とした 10 例を Table 1 に示す。M モード心エコー図は全例に行い、症例 3 を除く 9 例に超音波断層図を施行した。年齢は生後 1 日から 72 歳と広く分布し、男女比は 5:5 で性差はみられなかった。合併する心疾患は多様であり、一定の傾向はみられなかった。また、他の心疾患を伴わない例も 2 例あった。星印で示した 3 例(症例 2, 6, 7)では基礎心疾患の根治術を行った。

Table 1. List of patients

No.	Age(y.o.)	Sex	Heart Diseases
1	Y.W. 72	F	Complete A-V block
2*	K.Y. 6	F	VSD+PH, MI
3	B.M. 1 day	M	No heart disease
4	T.T. 7	F	Click syndrome
5	Y.N. 14	M	No heart disease
6*	T.K. 6	M	T/F
7*	H.M. 4	M	Supravalvular AS
8	M.S. 4	F	Congenital MI
9	M.B. 2	F	ECD
10	S.K. 10	M	PS

Ten cases with the Chiari's network with and without the Eustachian valve are studied by M-mode and real-time two-dimensional echocardiography. A "*" means operated case.

結 果

Mモード心エコー図では、Chiari網は心周期をつうじて常に不規則で微細な fluttering を呈する、1ないし数本の繊細な線状エコーとして記録された。探触子を胸骨左縁第3ないし第4肋間に置き、三尖弁の方向にビームを向けると、この異常エコーは三尖弁背方に記録され、収縮期と拡張

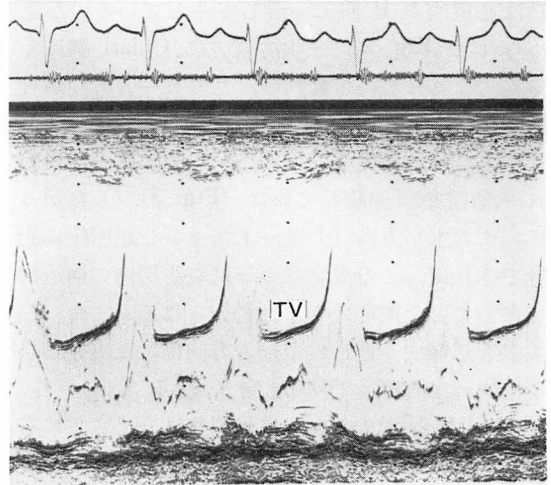


Fig. 1. M-mode echocardiogram of the Chiari's network of Case 2.

The Chiari's network is observed as a linear echo behind the tricuspid valve. It shows fine fluttering throughout cardiac cycles and mimics tricuspid valve motion.

TV=the tricuspid valve.

期にそれぞれ前方運動をしていた (Fig. 1). 完全房室ブロック例(症例1)では、この大きな前方運

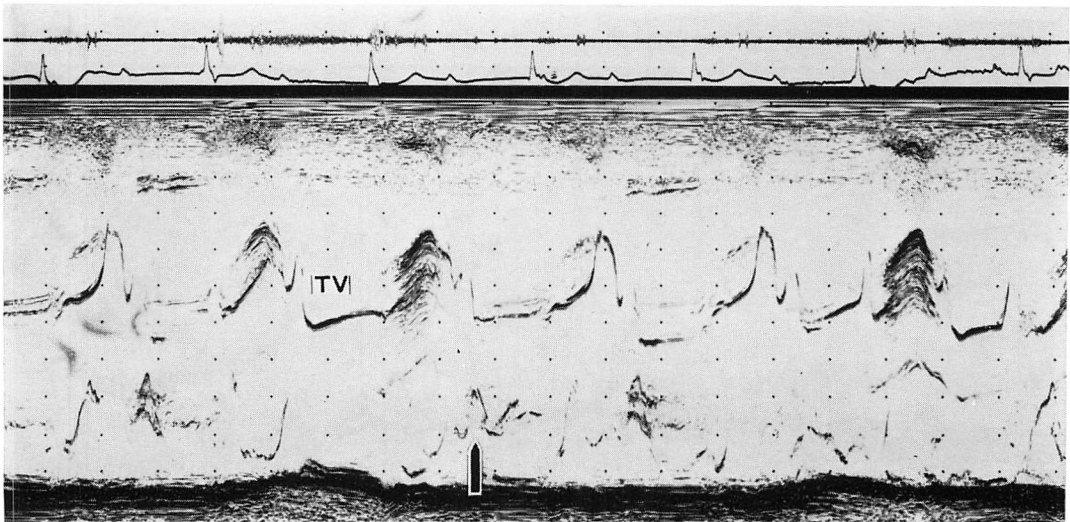


Fig. 2. M-mode echocardiogram of the Chiari's network of Case 1.

The large anterior movement of the Chiari's network (arrow) occurs simultaneously with the P wave of ECG.

TV=tricuspid valve.

動は心電図の P 波に一致して生じているのが認められた (Fig. 2). 三尖弁背方に Chiari 網による異常エコーが得られれば, このビーム方向から僧帽弁への水平方向 M モードスキャンを行うと, 異常エコーが消失した後, 心房中隔エコーが現われ, 僧帽弁に連続していた (Fig. 3). したがって, この水平方向 M モードスキャンが明瞭に記録できれば, この異常エコーは右心房内の構造物であることを推定できると考えられる. また, 三尖弁を記録する通常のビーム方向は, 三尖弁-心房中隔-左心房後壁の方向であることから, Chiari 網を検索するためには通常よりもさらに右方にビームを向ける必要があることも明らかである. このビーム方向での M モード心エコー図により, 10 例全例に Chiari 網による異常エコーを記録することができた.

試みに 剣状突起下から エコー ビームを投入して, Chiari 網による異常エコーの記録を行った. ただし, このアプローチはエコー源の同定が困難

なため, 断層図との併用などの補助手段を用いないと, 日常の診療には向かないと思われる. 症例 6~10 までの 5 例に試み, うち 4 例に有意な所見が得られた. 下大静脈の右心房への開口部付近では, 二相性の粗大な動きをする線状の異常エコーとして検出され (Fig. 4), さらにビームを頭側に向けると, 右心房内に微細な fluttering を呈する数本の線状エコーとして記録された (Fig. 5).

超音波断層図では, 静脈洞弁遺残の解剖学的特徴をさらに明瞭に把握でき, Chiari 網は 1 ないし数個の点状ないし短い線状のエコーとして右心房内に記録された. この異常エコーは動態で観察すると, 絶えず微細な振動を示していた. M モード心エコー図と同様に, 超音波断層図でもいくつかの断面でこの異常エコーを記録しえた. 検出にもっとも基本的な断面は, 胸骨左縁からの four-chamber view であり, 断層法を行った 9 例全例で異常エコーの検出が可能であった. このアプローチでは, 上記の Chiari 網による異常エコーが,

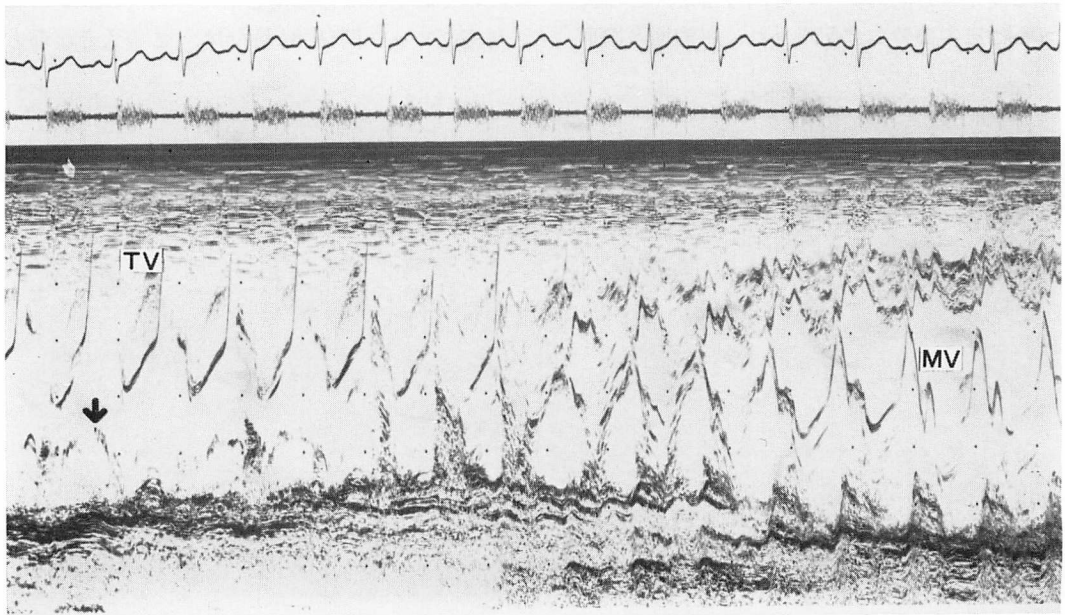


Fig. 3. Transverse M-mode scan of Case 8.

The Chiari's network (arrow) is recorded to the right of the interatrial septum.

TV=tricuspid valve; MV=mitral valve.

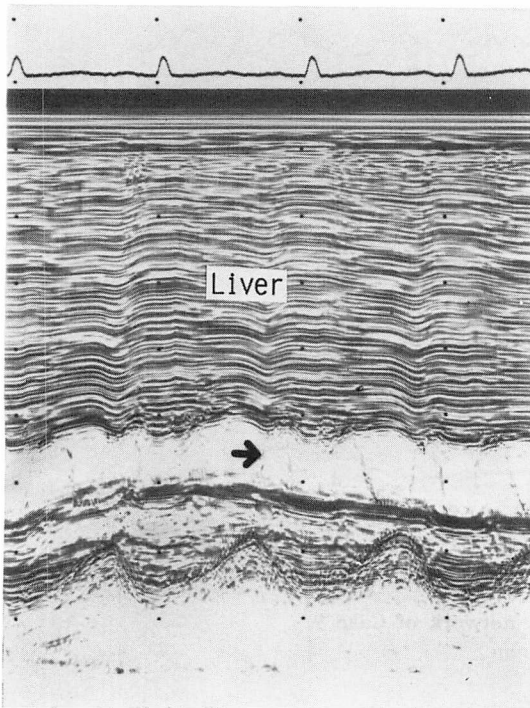


Fig. 4. M-mode echocardiogram of the Chiari's network of Case 7.

The transducer is positioned in the subxiphoid area and the junctional portion of the right atrium to the inferior vena cava is appeared. The Chiari's network (arrow) is observed as a linear echo.

右心房内の心房中隔近傍から背方寄りにかけて観察された (Fig. 6). 右室流入路長軸断層でも, Chiari 網は絶えず微細な振動を呈する点状エコーとして右心房内に記録された (Fig. 7). 剣状突起下からビームを投入する超音波断層図は, Mモード心エコー図に比してエコー源の同定が容易であり, Chiari 網および下大静脈弁診断に重要である. 剣状突起下からの four-chamber view では, 上述の胸骨左縁からの four-chamber view と同様に右心房内の点状エコーとして Chiari 網はとらえられた (Fig. 8). 剣状突起下に探触子を置き, 矢状方向に超音波断層面を設定し下大静脈の右心房への開口部を描出すると, 下大静脈弁は下大静脈開口部前壁から背方にのびる弁状エコー

として記録された. 症例7では下大静脈弁は基底部分が広く, 幅広いエコーとしてとらえられ, その先端から右心房内にのびる点状エコーとして Chiari 網が記録された (Fig. 9). また, 症例6と10でも, この方法で下大静脈弁エコーが記録でき, 下大静脈開口部への付着部を中心に弁様の開閉運動をしているのが観察できた.

症例2では心室中隔欠損根治術施行時に, 右心房内に下大静脈弁につづく網状の構造物の存在を確認し (Figs. 10, 11), 切除した. 術後のMモード心エコー図では, Fig. 1に示した三尖弁背方の異常エコーは消失していた. また, 超音波断層図でも, 術前に存在していた右心房内の異常エコー (Fig. 6) はまったく消失していた (Fig. 12). このことは, 上述の異常エコーが Chiari 網に由来するものであることを裏づける所見である.

考 察

静脈洞弁は胎生5週ころには静脈洞と右心房との間に存在し, 左静脈弁と右静脈弁とから成っている. 左静脈弁はその後の二次心房中隔の発生につれて吸収され, 異常な構造物としての遺残は少ないと考えられている. 右静脈弁はその後の発生過程で全く吸収されてしまうことは少なく, 出生後も下大静脈弁 (Eustachian valve) や冠状静脈洞弁 (Thebesian valve) として残存することが多いとされている. 解剖学的には, 静脈洞弁遺残は広いスペクトルを有すると考えられる. すなわち, 一方の極にはこれらの弁状構造としてすら残らず, 心房中隔や分界陵にまったく吸収されてしまうものがあり, 他方の極には cor triatriatum dexter または三尖弁上狭窄といわれ, 血行動態の上で体静脈血還流障害を生じるような膜様構造物として残存するものがある¹⁻³⁾. 後者は臨床的には乳児期早期にチアノーゼや重篤な心不全を生じる疾患である. Chiari 網⁴⁾はこの形態学的スペクトルの中間に位置すると考えられ, 卵円窩縁, 下大静脈弁, 冠状静脈洞弁, 分界陵などを結ぶ網状構造物である. 左静脈弁由来の Chiari 網は

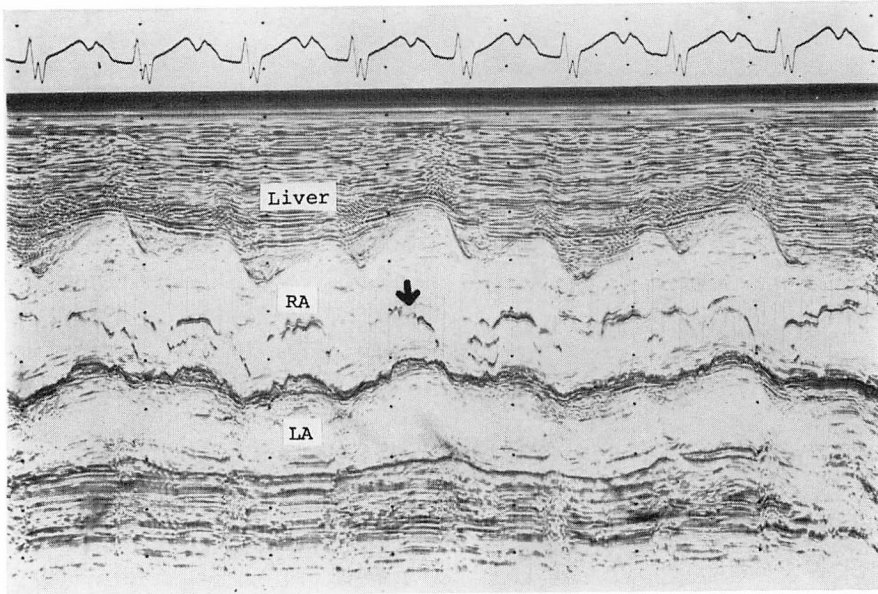


Fig. 5. M-mode echocardiogram of the Chiari's network of Case 9.
Abnormal linear echoes are observed in the right atrium.
RA=the right atrium; LA=the left atrium.

卵円窩縁の後縁から下大静脈の右心房への開口部の内側面にかけて存在する。臨床的には、Chiari網は種々のタイプの心雑音の原因になったり⁶⁾、血栓形成の基礎構造物となることがあるとされている^{7,8)}。また、心カテーテル時、カテーテル操作の障害になるという報告もある。我々の臨床経験でも、**Table 1** に示した症例2と7では、開心術施行時に下大静脈への脱血管挿入の障害となった。

一般に Chiari 網の発生頻度は比較的高く、剖検例の1.5~4%とされている⁹⁻¹²⁾。ちなみに、下大静脈弁と冠状静脈洞弁の発生頻度はそれぞれ60%、76%とする報告がある¹²⁾。

静脈洞弁遺残の臨床診断は、超音波診断法出現以前にはほとんど不可能であったと考えられる。事実、ここに報告した例では、いずれも心血管造影などの他の診断方法では本症の診断はまったく不可能であった。Mモード心エコー図および超音波断層図は、弁膜などの心内構造物の性状を明

瞭にとらえられることから発達してきた診断方法であり、静脈洞弁遺残の診断にも必要不可欠な診断手段である。しかし本症の超音波所見に関する報告は少なく、我々の検索しえた範囲では、Battle-Diazら⁵⁾および Biermanら¹³⁾が言及しているにすぎない。また、狭い意味での Chiari 網の超音波像に関する文献上の報告は、まったく見あたらなかった。

Mモード心エコー図では、Chiari網は上述のごとく、心周期をつうじて常に不規則で微細な fluttering を呈する1ないし数本の繊細な線状エコーとして右心房内に記録された。第3ないし第4肋間胸骨左縁に探触子を置き、三尖弁方向にビームを向けると、この異常エコーは三尖弁背方に記録され、洞調律例では三尖弁様の粗大な運動を示し(**Fig. 1**)、完全房室ブロック例ではおもに心電図P波に一致して大きな前方運動を呈していた(**Fig. 2**)。このことから、Chiari網の心エコー図上の粗大な動きは右心房の血流をある程度反映

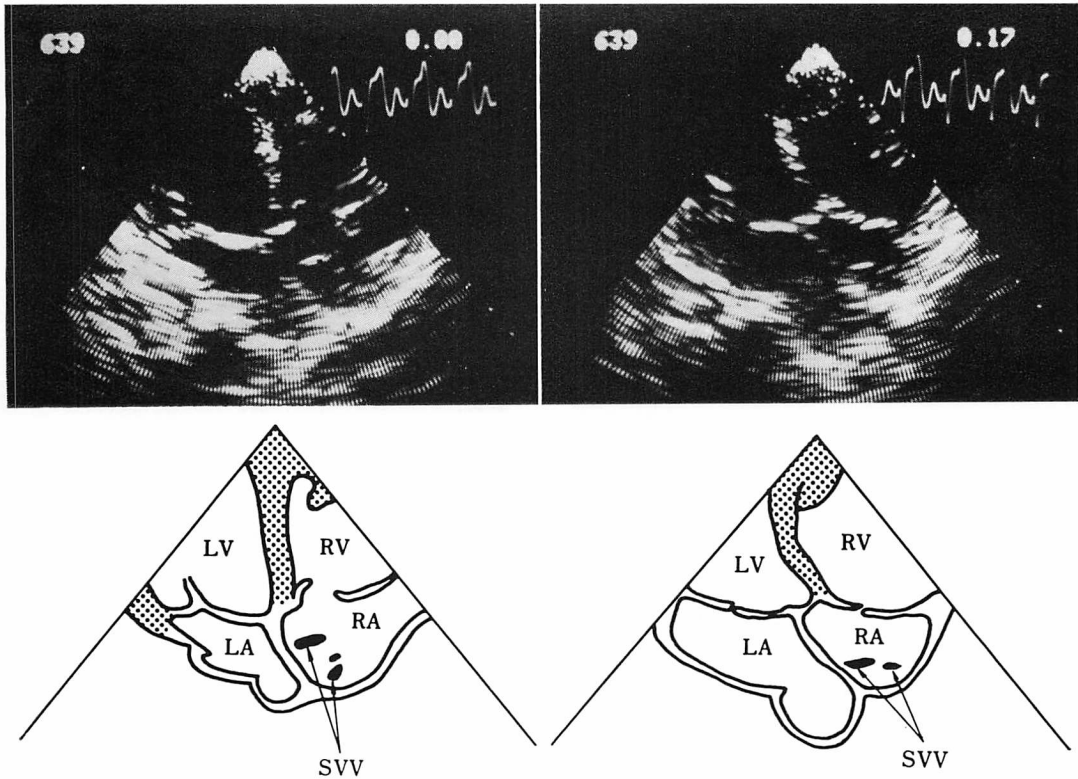


Fig. 6. Parasternal four-chamber view of Case 2 and their schematic figures.

Abnormal echoes are observed in the right atrium (RA) in late diastole (left) and systole (right).
 LA=left atrium; RV=right ventricle; LV=left ventricle; SVV=Chiari's network.

していると考えられる。Millar 製カテ先電磁流速計による右心房内での流速波形 (Fig. 13) が、Chiari 網の M モード心エコー図パターンと非常に類似していたことは、この考えを強く支持していると考えられた。

M モード心エコー図による Chiari 網の診断上重要な点として、この異常エコーが右心房内に存在することを確認することがあげられる。胸骨左縁からビームを投入して三尖弁を記録すると、通常三尖弁背方に心房中隔があり、その背方には左心房が記録される。Chiari 網を記録するにはビームをさらに右方に向ける必要があり、水平方向 M モードスキャンで、心房中隔よりさらに右方の右心房内にこの異常エコーが存在することを

確認しなければならない。剣状突起下に探触子を置き、下大静脈の右心房への開口部にビームを向け、右心房内を探索しても、Chiari 網による異常エコーを比較的容易にとらえることができる。しかし、M モード心エコー図のみを用いて診断することは、エコー源の同定や他の心内構造物との間の位置関係の把握が困難であるため、日常診療では超音波断層図などの他の方法を必ず併用しなければならないと考えられる。

超音波断層図でも、Chiari 網は特徴的な所見を示す。すなわち、1 ないし数個の点状ないし短い線状エコーとして右心房内に記録され、動態では絶えず微細な振動を示している。もっとも基本的な断面は parasternal four-chamber view であり、

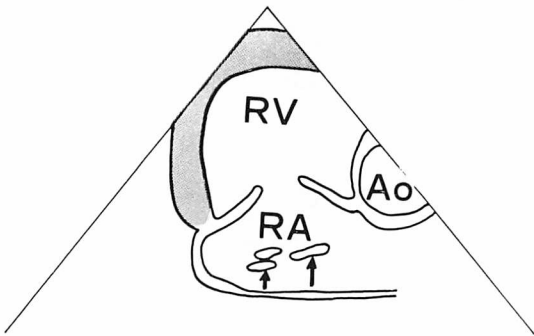
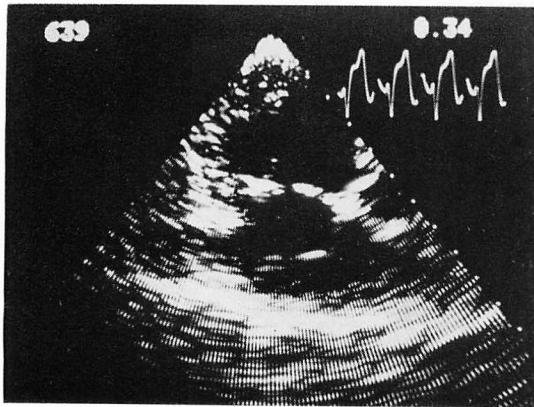


Fig. 7. Longitudinal view of the right ventricular inflow tract of Case 2 and its schematic figure.

Abnormal echoes (arrow) are observed in the right atrium (RA).

LA=left atrium; RV=right ventricle; LV=left ventricle.

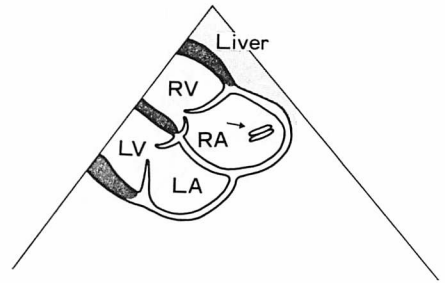
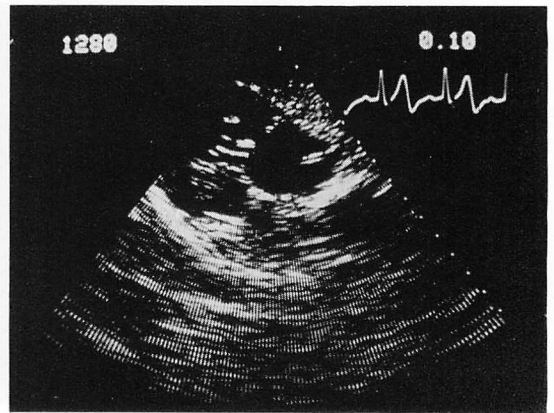


Fig. 8. Subxiphoid four chamber view of Case 8 and its schematic figure.

Abnormal echoes (arrow) are observed in the right atrium (RA).

LA=the left atrium; RV=the right ventricle; LV=the left ventricle.

超音波断層図施行例9例の全例にこの異常エコーを検出することができた. 他の断面としては, 右室流入路長軸断層や剣状突起下からの four-chamber view も Chiari 網の診断に有用であった. 一方, 下大静脈弁の診断にもっとも重要なアプローチは, 探触子を剣状突起下において矢状断面を設定し, 下大静脈の右心房への開口部を観察する方法である. 下大静脈弁は下大静脈の右心房への開口部で, 下大静脈前壁に付着し, 背方に伸びた弁状構造物として記録され, ゆるやかな開閉運動をしていた. さらに, この弁について頭側に Chiari 網が点状エコーとして観察されること

がある. 症例 7 (Fig. 9) では, この下大静脈弁は輝度がやや強く, 繊細な弁状構造にしては幅広いエコーとしてとえられ, 肥厚しているように観察された.

このように, M モード心エコー図および超音波断層図を用いて, いろいろなビーム方向や, いろいろな断層面で観察することにより, Chiari 網などの静脈洞弁遺残の存在, 形態, 広がり, 他の心内構造物との関係を容易に, 非侵襲的に診断することが可能である. 鑑別診断上も, Chiari 網や下大静脈弁の心エコー図所見が非常に特徴的であることから, 問題となる心内構造物は少ないと

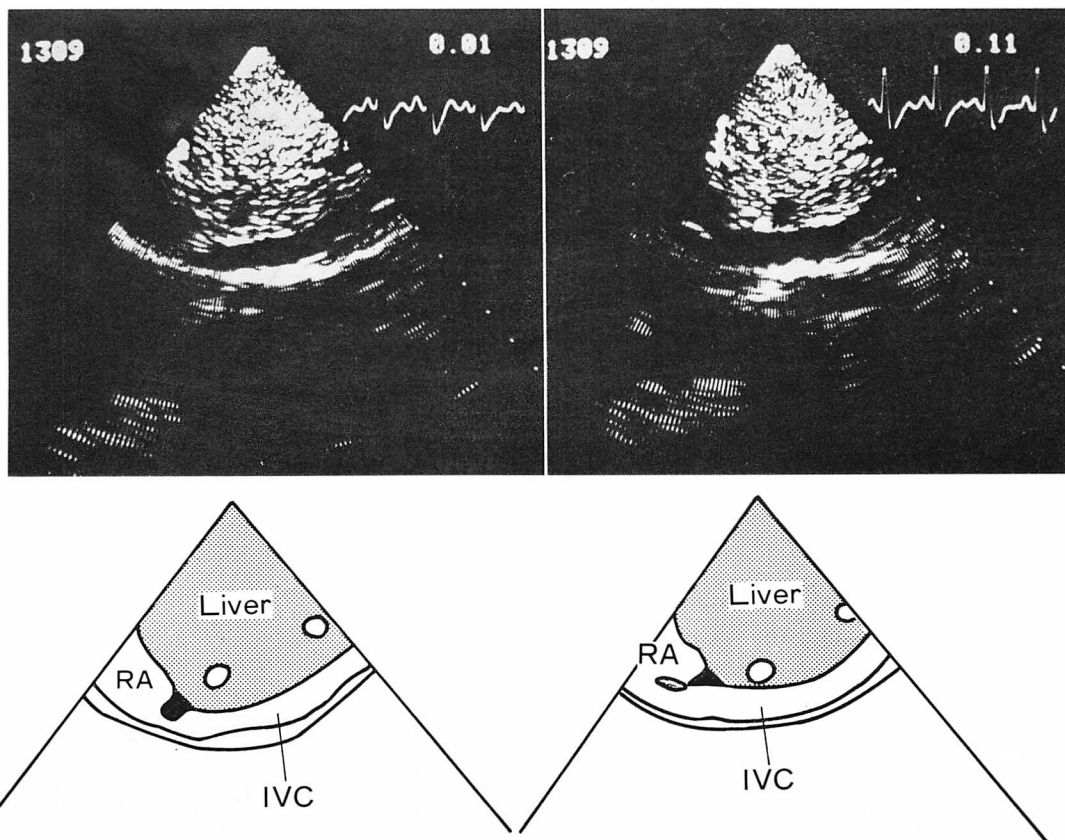


Fig. 9. Subxiphoid sagittal view of the orifice of the inferior vena cava of Case 4 and their schematic figures.

The Eustachian valve and the Chiari's network are observed and represented as a gray area (below).
RA=right atrium; IVC=inferior vena cava.

思われる。しかし、静脈洞弁遺残が広い形態上のスペクトルを有することに対応して、心エコー図上も著しい多様性を示しうると考えられる。たとえば Battle-Diaz らの報告した三尖弁上狭窄例の M モード心エコー図所見⁵⁾は、あたかも右心房内粘液腫様の所見を呈していた。また、Chiari 網が血栓形成の基礎構造物となったり、血栓性静脈炎の血栓が Chiari 網に捕捉された場合^{7,8)}には、血栓による塊状エコーの出現により、三尖弁疣贅や右心房内粘液腫などの mass lesion との鑑別が必要となる。さらに、剣状突起下から下大静脈弁を観察すると、三尖弁輪がその近くで大きな前後

運動をするため、下大静脈弁や Chiari 網と鑑別困難な場合があると思われる。このため、下大静脈弁であることを診断するには、弁様構造物の附着部が常に下大静脈開口部の前壁に位置していることを確認する必要がある。なお、下大静脈弁に Chiari 網が連続して存在する場合、この両者は連続して一体となった構造を形成するため、解剖学的に両者を明瞭に区別することは不可能である。したがって心エコー図上も、この両者を明瞭に鑑別することは困難な場合もあると考えられる。

Persistent right valve of the sinus venosus

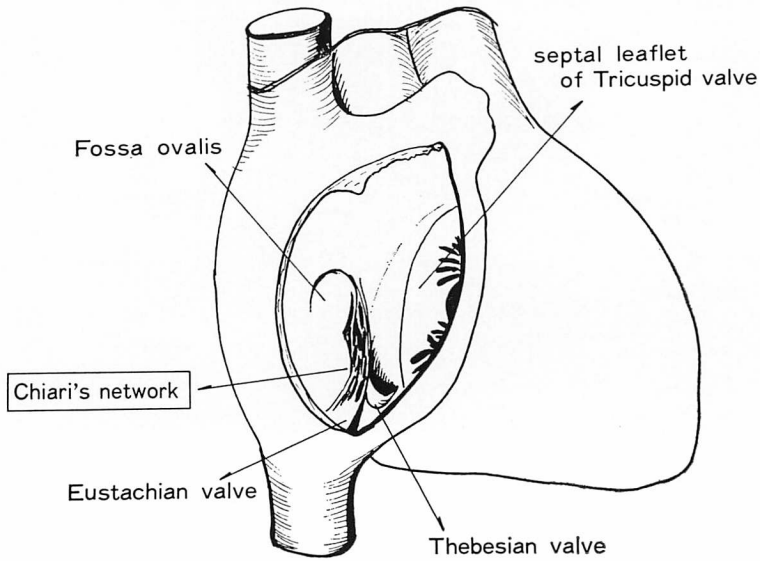


Fig. 10. The Chiari's network of Case 2.
The Chiari's network of Case 2 is viewed from the right atrium.

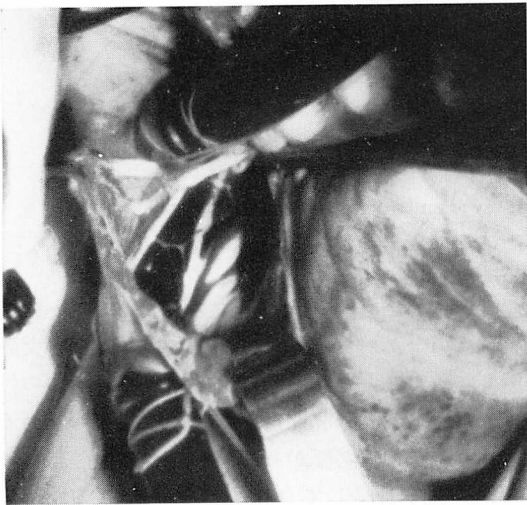


Fig. 11. Operative finding of the Chiari's network of Case 2.

The right atrial wall is cut and opened.

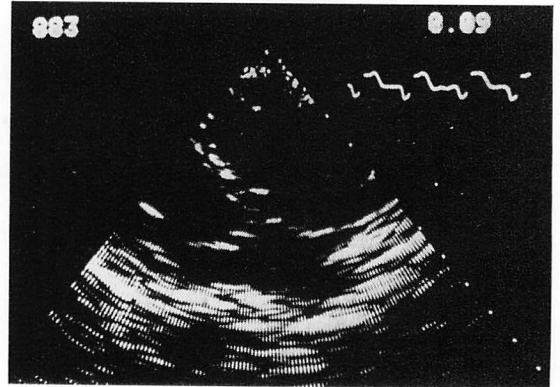
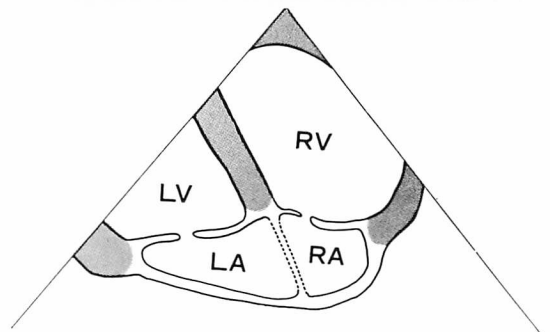


Fig. 12. Parasternal four-chamber view of Case 2 and its schematic figure.

An abnormal echo in the right atrium is disappeared after surgical resection of the Chiari's network.



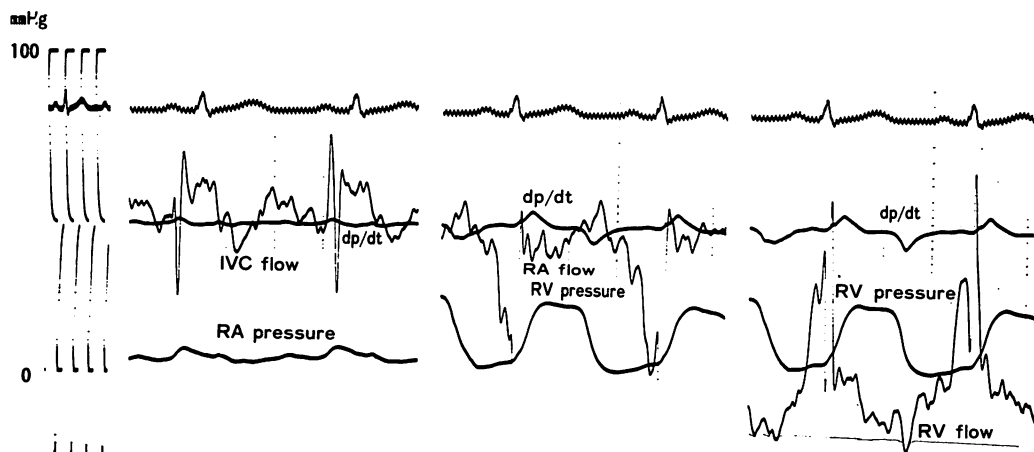


Fig. 13. Blood flow velocity curve, ECG, pressure curve and the first derivative of the pressure curve.

The pattern of the flow velocity curve is similar to that of the M-mode echocardiogram of the Chiari's network.

IVC=inferior vena cava; RA=right atrium; RV=right ventricle.

要 約

静脈洞弁は胎生初期には右心房と静脈洞間に存在し、その後の発生につれて吸収され、一般に下大静脈弁や冠状静脈洞弁として残存するのみである。静脈洞弁遺残は臨床上広いスペクトルを有し、三尖弁上狭窄を生じ、cor triatriatum dexter とよばれるものから上記の弁状構造として残存するものまでがある。Chiari 網はこの中間に位置し、右心房内に存在する異常な網状構造物である。

これら静脈洞弁遺残の超音波像——とくに Chiari 網を中心に——について報告した。対象は生後1日から72歳までの10例で、8例に心奇形の合併を認めた。また、他の2例には合併心奇形はみられなかった。

Mモード心エコー図では、Chiari 網は心周期をつうじて常に不規則で微細な fluttering を呈する1ないし数本の繊細な線状エコーとして三尖弁背方に記録された。この異常エコーは三尖弁様の粗大な運動をしていた。またこの異常エコーが右心房内の構造であることを確認するため、水平方

向 Mモードスキャンを行う必要があると思われた。超音波断層図では、Chiari 網は1ないし数個の点状または短い線状の異常エコーとして右心房内に記録され、動態で観察すると心周期を通じて絶えず微細な振動を示していた。この異常エコーは種々の断面で観察できた。下大静脈弁は剣状突起下からの矢状断面で下大静脈前壁から背方、右心房内に突出する構造として観察された。この下大動脈弁に連続して Chiari 網が右心房内に記録された。

以上の所見から、Mモード心エコー図および超音波断層図は、静脈洞弁遺残の臨床診断上、もっとも有用な方法であると考えられた。

文 献

- 1) Doucette J, Knoblich R: Persistent right valve of the sinus venosus. Arch Pathol 75: 105, 1963
- 2) Rossall RE, Caldwell RA: Obstruction of inferior vena cava by a persistent eustachian valve in a young adult. J Clin Pathol 10: 40, 1957
- 3) 中埜 肅, 川島康生, 宮本 巍, 団野迪昭, 加藤正明, 曲直部 寿夫, 佐藤 健司: Supravalvular tricuspid stenosis を呈する静脈洞弁遺残異常の1治療例. 心臓 6: 706, 1974

- 4) Chiari H: Über Netzbildungen im rechten Vorhofe des Herzens. *Beitr Pathol* **22**: 1, 1897
- 5) Battle-Diaz J, Stanley P, Kranz C, Fouron J, Guérin R, Davignon A: Echocardiographic manifestations of persistence of the right sinus venosus valve. *Am J Cardiol* **43**: 850, 1979
- 6) Wilson R: A case of Chiari's network associated with a murmur resembling the bruit de Roger. *JAMA* **111**: 917, 1938
- 7) Yater WM: The paradox of Chiari's network, Review and report of a case of Chiari's network ensnaring a large embolus. *Am Heart J* **11**: 542, 1936
- 8) Orbison JL, Ohio C: Thrombosis of anomalous chordae in the right atrium (Chiari's network). *Am Heart J* **39**: 119, 1949
- 9) Yater WM: Variations and anomalies of the venous valves of the right atrium of the human heart. *Arch Pathol* **7**: 418, 1929
- 10) Helwig FC: The frequency of anomalous reticula in the right atrium of the human heart "Chiari network". Report of eight cases. *Am J Pathol* **8**: 73, 1932
- 11) Hellerstein HK, Orbison JL: Anatomic variations of the orifice of the human coronary sinus. *Circulation* **3**: 514, 1951
- 12) Bankl H, Kretschmer G: Residuen embryonaler Strukturen in den Vorhöfen des menschlichen Herzen. *Beitr Pathol Anat* **138**: 1, 1968
- 13) Bierman FZ, Williams RG: Subxiphoid two-dimensional imaging of the interatrial septum in infants and neonates with congenital heart disease. *Circulation* **60**: 80, 1979