

心エコー図による左心低形成症候群の病型診断

Echocardiographic assessment of anatomical detail in patients with hypoplastic left heart syndrome

鈴木 和重
平田 克彦
江藤 仁治
武知 哲久
力武 典子
一ノ瀬英世
松永 伸二
吉岡 史夫
加藤 裕久

Kazushige SUZUKI
Katsuhiko HIRATA
Yoshiharu ETO
Tetsuhisa TAKECHI
Noriko RIKITAKE
Eisei ICHINOSE
Sinji MATSUNAGA
Fumio YOSHIOKA
Hirohisa KATO

Summary

Hypoplastic left heart syndrome is a disease with poor prognosis, which is characterized by severe heart failure in early neonatal period. However, there are some patients who survive for relatively longer period. In the light of this fact, 18 patients with this syndrome were studied by echocardiography, and the anatomical and functional classification was attempted.

Hypoplastic left heart syndrome was classified into three types: type I was mitral atresia and aortic atresia, type II was mitral atresia and aortic stenosis, and type III was mitral atresia with an abnormality of cono-truncal relationship, respectively. M-mode echocardiography was performed in 15 of the 18 patients, and two-dimensional echocardiograms were recorded in seven cases. Heart catheterization was performed in all patients. Autopsy was performed on 14 of the 18 patients, and its findings were compared with the findings obtained by echocardiography.

Two-dimensional echocardiographic classification of this syndrome was possible in all the patients using above-mentioned criteria. Patent ductus arteriosus was detected in two of six cases having this syndrome, and foramen ovale in 4 of 5 cases. The morphological evaluation of both the interatrial and inter-ventricular septum was made by two-dimensional echocardiography, and it contributed to decide the indication of balloon-atrial septostomy. The patients with type I had the poorest prognosis, and the patients with type III survived longer period. Anatomical classification of this syndrome and detection of associated anomalies by two-dimensional echocardiography are recommended to consider the prognostic and surgical considerations.

久留米大学医学部 小児科
久留米市旭町 67 (〒 830)

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

Presented at the 24th Meeting of the Cardiography Society held in Tokyo, March 23-24, 1982

Received for publication July 10, 1982

Key words

Hypoplastic left heart syndrome
Mitral atresia

M-mode echocardiography

Two-dimensional echocardiography

目 的

左心低形成症候群^{1~10)}は、外科的心内修復法が確立されていない現在^{26~38)}、新生児早期に重篤な心不全を呈し死亡する予後不良な疾患である。しかし、あるタイプでは比較的長期の生存が認められるため、病型診断が必要となる。そこで、我々は非侵襲的診断法である心エコー図^{11~25)}により、本症候群の診断および予後判定の可能性について検討した。

対象および方法

対象は1974年11月より1981年11月までに入院精査した本症候群18例で、年齢は0生日から14歳までである (Table 1)。

Mモード心エコー図は1974年11月からの18例中15例に記録した。断層心エコー図は1980年9月からの7例の全例で記録した。断層心エコー図は、Fig. 1に示すような我々が用いている記録断面にしたがって記録した¹⁸⁾。左室・僧帽弁の形態をS-3, 6, 8, 9, 10, 大動脈・大動脈弁の形態をS-4, 6, 11, 14, 心房中隔の形態をS-3, 8, 心室中隔の形態をS-3, 6, 8, 13, 心室大血管関係をS-4, 5, 11でそれぞれ検討したが、ことに本症候群の予後に影響を及ぼす動脈管、心房中隔の状態について評価を行った。心血管造影は18例中全例に施行した。死亡した17例中14例で剖検し、僧帽弁の形態、大動脈弁の形態、大動脈径、および左室径について、心エコー図と比較検討した。

病型をIII型に分類した。僧帽弁閉鎖兼大動脈弁閉鎖をI型、僧帽弁閉鎖兼大動脈弁狭窄をII型、僧帽弁閉鎖兼心室大血管関係の異常をIII型とした。I型は9例で早期死亡例が多く、II型は3例、III型には長期生存例が含まれ、その内

容は僧帽弁閉鎖兼兩大血管右室起始4例、および僧帽弁閉鎖兼大血管転位2例の、計6例であった (Table 1)。

成 績

1. 左心低形成症候群の病型診断

i) Mモード心エコー図による診断

Mモード心エコー図では、I型8例中7例(87.5%)、II型2例中1例(50%)、III型5例中4例(80%)、計15例中12例(80%)が診断可能であった。左心低形成症候群と診断された全例で左室径は8mm以下と非常に小さく、左室内に僧帽弁エコーの動きは記録できなかった。また、大動脈径もI型、II型では非常に小であり、診断できた8例中6例で5mm以下であった。またI型では大動脈弁エコーの動きは記録できなかったが、II型では記録可能であった。Mモード心エコー図で本症候群と診断できなかった3例は僧帽弁の膜様閉鎖の症例で、小さな左室腔に一見開いてみえる僧帽弁を認めた。僧帽弁閉鎖の診断はMモード心エコー図では困難であったが、断層心エコー図および血管造影では診断可能であった。

ii) 断層心エコー図による診断

断層心エコー図ではI型3例、II型1例、III型3例の計7例の全例で左心低形成症候群と診断できた。うち2例は心房中隔欠損を認め、他の5例中4例に卵円孔開存がみられた。I型では左室の低形成と僧帽弁の閉鎖、および上行大動脈の低形成が記録できたが、大動脈弁の開閉は記録できなかった。II型では、I型と同様な、左室の低形成と僧帽弁閉鎖の所見を認め、また大動脈弁の開閉は記録可能で、大動脈弁のエコー輝度の増強を認めた。III型では、I、II型と同様に、低形成の左室・僧帽弁閉鎖の所見を認め、また、心室大

Table 1. Classification of materials and the clinical features

Type	Case	Anomaly	Ductus (mm)	IAS	Admission Age	Diagnosis Age	Death Age	Autopsy
I	1 A·Y	MA, AA,	3×15	PFO	55 D	63 D	117 D	-
	2 J·H	MA, AA,	10×3	PFO	24 D	35 D	42 D	+
	3 R·H	MA, AA,	6×4	PFO	15 D	15 D	16 D	+
	4 I·S	MA, AA,	1×6	PFO	11 D	12 D	30 D	+
	5 Y·S	MA, AA,	7×12	PFO	2 D	8 D	24 D	+
	6 S·S	MA, AA,	9×15	PFO	2 D	4 D	11 D	-
	7 M·T	MA, AA,	14×12	PFO	2 D	3 D	4 D	+
	8 Y·K	MA, AA,	2×3	PFO	2 D	4 D	4 D	+
	9 S·N	MA, AA,	4×6	PFO	0 D	16 D	16 D	+
II	10 Y·N	MA, AS, VSD, CoA,	14×18	Intact	24 D	25 D	30 D	+
	11 N·E	MA, AS, VSD,	6×5	PFO	15 D	23 D	30 D	+
	12 Y·E	MA, AS, VSD, CoA,	1×9	PFO	13 D	18 D	22 D	-
III	13 M·N	MA, DORV,	Closed	ASD	14 Y	14 Y	Alive	Alive
	14 M·H	MA, DORV, PAPVD, CoA,	13×3	Intact	115 D	120 D	1Y2M	+
	15 S·I	MA, DORV,	Closed	PFO	24 D	5 M	11 M	+
	16 E·F	MA, DORV,	8×10	ASD	2 D	4 D	21 D	+
	17 M·O	MA, d-TGA, PS,	3×7	Intact	53 D	55 D	62 D	+
	18 W·I	MA, d-TGA, VSD,	Closed	Common Atrium	12 D	26 D	31 D	+

MA=mitral atresia; AA=aortic atresia; AS=aortic stenosis; VSD=ventricular septal defect; CoA=coarctation of the aorta; DORV=double outlet right ventricle; PS=pulmonary artery stenosis; PAPVD=partial anomalous pulmonary venous drainage; d-TGA=d-transposition of the great arteries; IAS=interatrial septum; PFO=patent foramen ovale; ASD=atrial septal defect; D=day, Y=year, M=month.

血管関係の診断も可能であった。

動脈管開存の観察は、後に述べるような断面で行ったが (Fig. 4 参照), I 型の 3 例 (Case 1, 5, 6), II 型の 1 例 (Case 12), III 型の 2 例 (Case 16, 17) の計 6 例に試みた結果, わずか 2 例 (Case 5, 6) で可能であるにとどまった。血管造影での肺動脈側の径は 3 mm (Case 1), 1 mm (Case 12), あるいは 1.3 mm (Case 17) で, いずれも小であった。

大動脈径は 7 例で正常値を示し, うち 5 例は III 型の症例であった。

2. 各病型のエコー図所見

i) 僧帽弁閉鎖兼大動脈弁閉鎖

Fig. 2 は症例 5 の断層心エコー図と左房造影像である。B, C は断層心エコー図の 4-chamber's view (section 8) である。この図では僧帽弁エコーの動きは記録されず, 閉鎖した僧帽弁が記録され, その下方に低形成の左室が記録できた。心房中隔は左房側から右房側に凸を示し, 左房, 肺静

脈の拡大を認め, 右室も拡大している。断層心エコー図で僧帽弁閉鎖, 左室低形成と診断できた。A は左房造影像であるが, 左室は全く造影されず, 卵円孔を通し右房が造影され, 僧帽弁閉鎖と診断できた。

Fig. 3 の B, C は症例 5 の断層心エコー図における左室長軸断面 (section 6) である。低形成の左室, 大動脈が記録され, 大動脈弁の動きは記録されなかった。大動脈前壁と心室中隔, 大動脈後壁と僧帽弁の連続性は同一断面では記録されなかった。肺静脈と右室の拡大を認めた。A は肺動脈造影像である。肺動脈から動脈管を通じ, 下行大動脈ならびに低形成の上行大動脈が造影された。

Fig. 4 の B, C は症例 5 における主肺動脈と下行大動脈が同時に記録される断面で, 動脈管を描出した断層心エコー像である。A は肺動脈造影像である。主肺動脈から動脈管を通じ, 大動脈が造影されている。断層心エコー図は肺動脈造影によく一致した所見を示した。

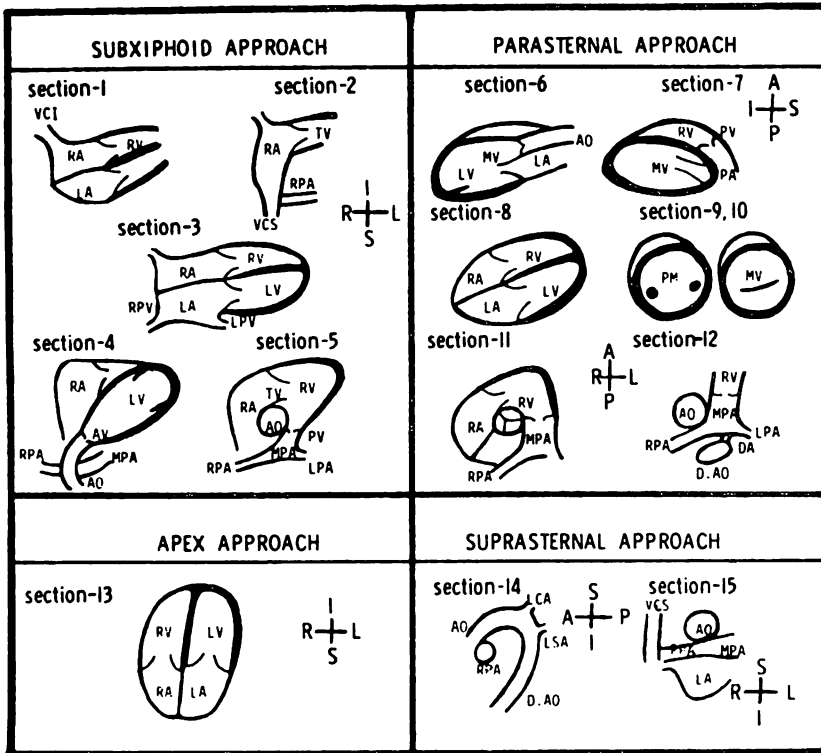


Fig. 1. Two-dimensional echocardiographic sections for the diagnosis of congenital heart disease (Kato et al.).

Fig. 5 は症例 5 における balloon atrial septostomy (BAS) 前後における断層心エコー図 (section 8) である。A は BAS 前の図で、心房中隔は左房から右房側に向って凸であり、肺静脈は拡大している。B は BAS 後で、心房中隔欠損口を認め、心房中隔の左房側から右房側への張りが消失し、肺静脈の拡大も減弱した所見を呈している。

Fig. 6 は症例 1 の M モード心エコー図である。A は左室径が 3 mm と小さく、僧帽弁エコーは記録されず、右室の拡大と心室中隔の奇異性運動を認める。B は大動脈径 5 mm, 左房径は 5 mm と低形成を認め、大動脈弁の開閉は記録されず、右室の拡大を認める。C でも右室の拡大を認める。D では拡大した肺動脈を認める。

ii) 僧帽弁閉鎖兼大動脈弁狭窄

Fig. 7 は症例 12 の断層心エコー図 (section 8) と肺動脈造影である。B, C は症例 12 の断層心エコー図であるが、I 型と同様に僧帽弁エコーの動きは記録されず、左室は低形成である。心房中隔は左房側から右房側に凸である。A は肺動脈造影であるが、肺静脈血が左房に還流し、左房から左室が造影されずに、卵円孔を通して右房が造影されている。断層心エコー図および肺動脈造影から僧帽弁閉鎖と診断できた。

Fig. 8 は症例 12 の断層心エコー図 (section 6) で、収縮期、拡張期の大動脈弁を記録したものである。収縮期、拡張期ともに大動脈弁のエコー輝度の増強を認める。大動脈弁は収縮期にわずかに開き、拡張期に閉鎖する所見を認め、断層心エコー

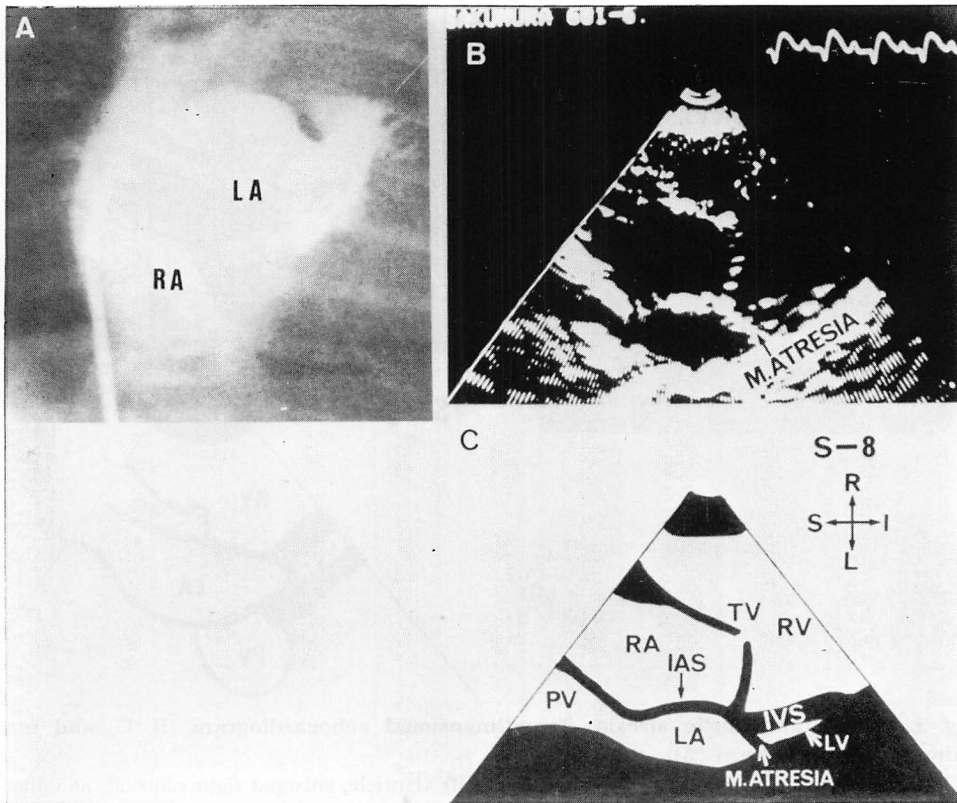


Fig. 2. Mitral and aortic atresia (Type I): Two-dimensional echocardiogram (B, C) and left atrial angiogram (A).

The echogram shows mitral atresia, hypoplastic left ventricle, enlarged right atrium and right ventricle, dilated pulmonary vein and projecting atrial septum from the left atrial side to the right atrial side.

The left atrial angiogram shows no filling of the left ventricle, and contrast passing to the right atrium.

LA=left atrium; RA=right atrium; M. ATRESIA=mitral atresia; IAS=interatrial septum; PV=pulmonary vein; TV=tricuspid valve; RV=right ventricle; LV=left ventricle; IVS=inter-ventricular septum.

一図で重症な大動脈弁狭窄と診断できた。

Fig. 9 は症例 12 の断層心エコー図 (section 4) と右室造影である。C, D は断層心エコー図であり、低形成の左室から大動脈が起始し、大動脈弓部から下行大動脈にかけ narrowing を認める。A は右室造影正面像、B は側面像であるが、右室から肺動脈が造影される。また、右室から心室中隔欠損口を通して左室、大動脈が造影されている。大動脈弓部は narrowing を示す。大血管は左前方に肺動脈、右後方に大動脈が存在し、正常な位

置関係にある。断層心エコー図と血管造影は一致していた。

iii) 僧帽弁閉鎖兼心室大血管関係異常

Fig. 10 は症例 15 のリエアスキャンによる断層心エコー図 (section 8) と左房造影である。B, C は断層心エコー図であるが、I 型、II 型同様に低形成の左室および僧帽弁エコーの動きは認められず、僧帽弁閉鎖の所見である。A は左房造影であるが、左房から左室が造影されず、左房から卵円孔を通して右房、右室が造影されて僧帽弁閉

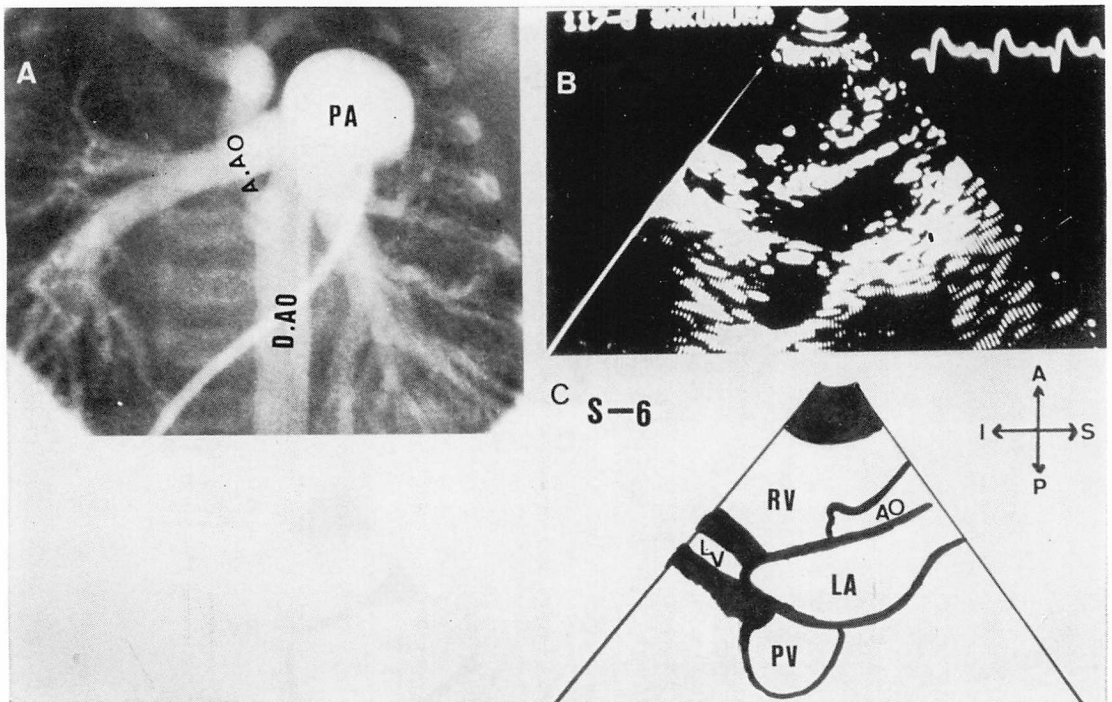


Fig. 3. Mitral and aortic atresia: Two-dimensional echocardiogram (B, C) and main pulmonary arteriogram (A).

The echogram shows aortic atresia, hypoplastic left ventricle, enlarged right ventricle, and dilated left atrium and pulmonary vein.

The angiogram shows opacification of the descending aorta through patent ductus arteriosus and retrograde opacification of the hypoplastic ascending aorta. The retrograde opacification of the hypoplastic ascending aorta is characteristic of aortic atresia.

A. AO=ascending aorta; D. AO=descending aorta; PA=pulmonary artery; RV=right ventricle; LV=left ventricle; LA=left atrium; AO=aorta; PV=pulmonary vein.

鎖が示されており, 断層心エコー図と左房造影所見とは一致していた。

Fig. 11 は症例 15 のリニアスキャンによる断層心エコー図 (section 11) と左房造影である。C, D は断層心エコー図であるが, 大血管は同じ高さ, 同じ深さに位置する。両大血管の後方に conus が記録される。A, B は右室造影であり, A は正面像, B は側面像を示す。A では右室造影で両大血管が起始する所見が得られ, 右に大動脈, 左に肺動脈を認める。B では右室造影で, 両半月弁は前胸壁から同じ深さに位置し, 両大血管右室起始の診断ができる。断層心エコー図と血管造影と

は一致した所見を示していた。

3. 心エコー図と剖検所見との比較

心エコー図による左室拡張末期径, 大動脈径が計測できた 11 例について, 剖検心と比較したものを **Fig. 12** に示す。

心エコー図上, 左室拡張末期径は 1.5~8.0 mm の間にあり, 新生児の正常値 12~20 mm に比べて極めて小さい値を示していた。心エコー図による左室拡張末期径と剖検心による左室径計測を比較すると, 11 例中 8 例では, 心エコー図のほうが若干大きく, 2 例では一致し, 他 1 例では逆に剖検心のほうが若干大きな値を示した。

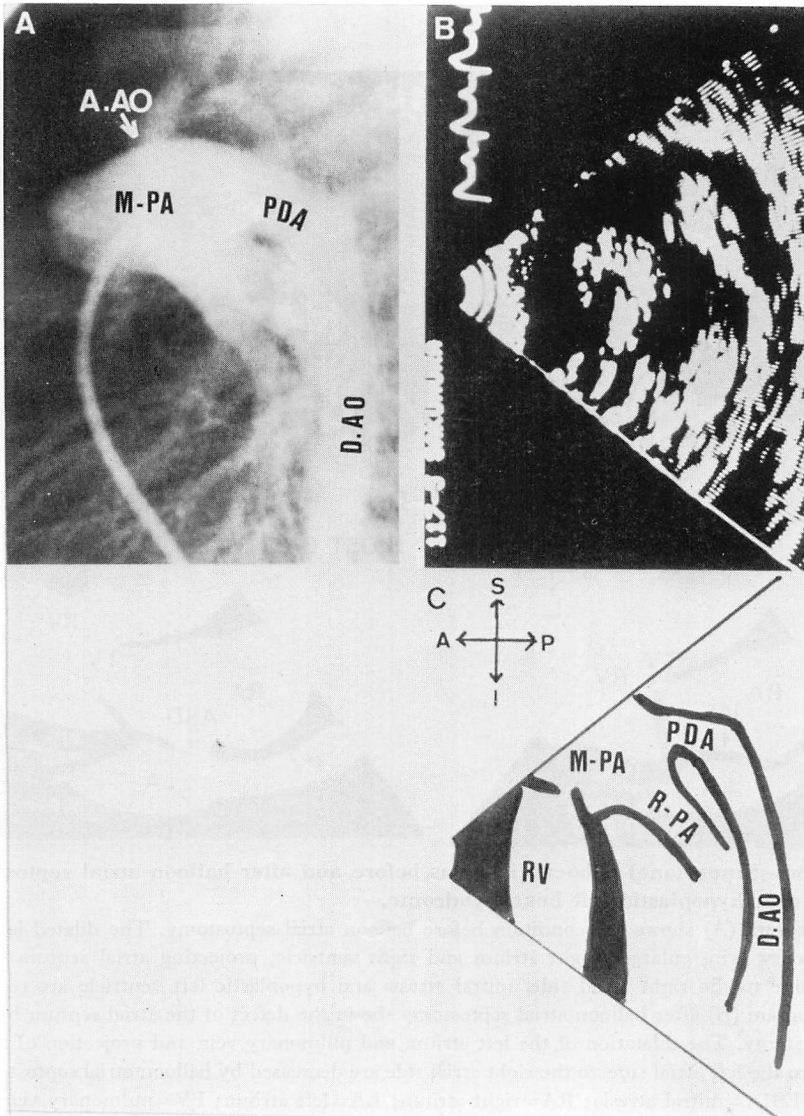


Fig. 4. Mitral and aortic atresia: Two-dimensional echocardiogram (B, C) and main pulmonary arteriogram (A).

The echogram shows patent ductus arteriosus and descending aorta by the parasternal right ventricular long axis.

The main pulmonary arteriogram shows opacification of the descending aorta through patent ductus arteriosus and retrograde opacification of the hypoplastic ascending aorta.

A. AO=ascending aorta; D. AO=descending aorta; M. PA=main pulmonary artery; R. PA=right pulmonary artery; PDA=patent ductus arteriosus.

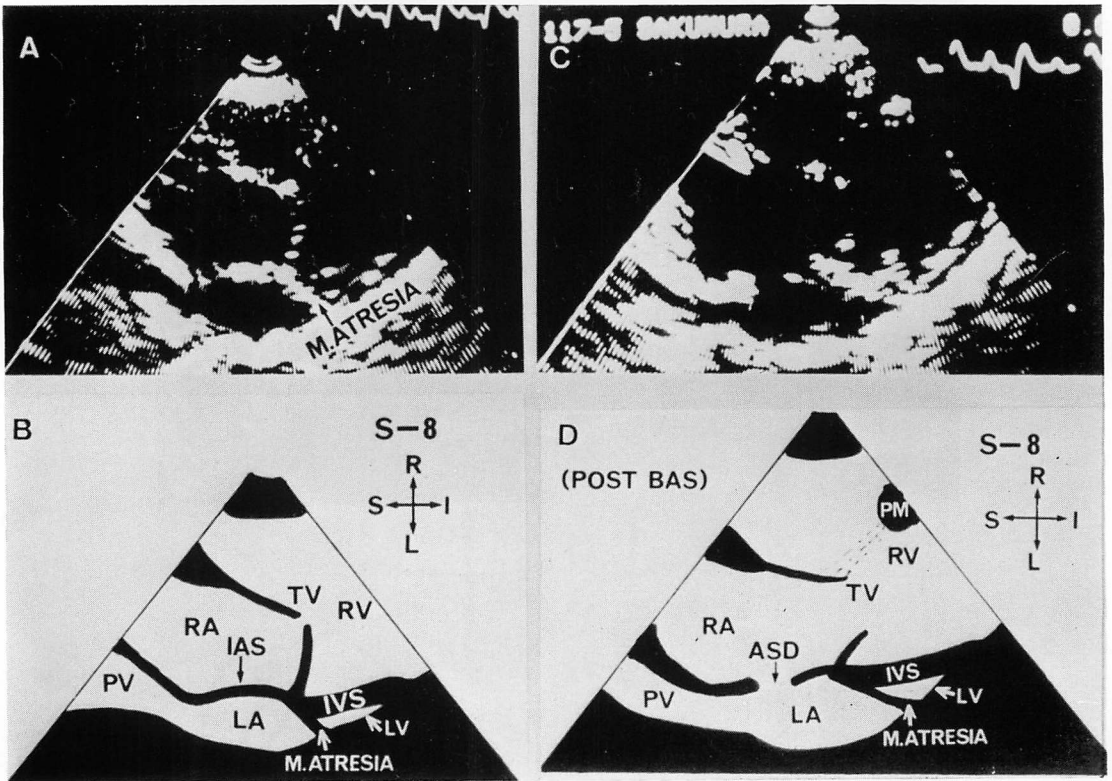


Fig. 5. Two-dimensional echocardiograms before and after balloon atrial septostomy in a patient with hypoplastic left heart syndrome.

The echogram (A) shows the condition before balloon atrial septostomy. The dilated left atrium and pulmonary vein, enlarged right atrium and right ventricle, projecting atrial septum from the left atrial side to the right atrial side, mitral atresia and hypoplastic left ventricle are recognized.

The echogram (B) after balloon atrial septostomy shows the defect of the atrial septum by balloon atrial septostomy. The dilatation of the left atrium and pulmonary vein and projection of the atrial septum from the left atrial side to the right atrial side are decreased by balloon atrial septostomy.

M. ATRESIA=mitral atresia; RA=right atrium; LA=left atrium; PV=pulmonary vein; IAS=interatrial septum; IVS=interventricular septum; TV=tricuspid valve; RV=right ventricle; LV=left ventricle; PM=papillary muscle; ASD=atrial septal defect.

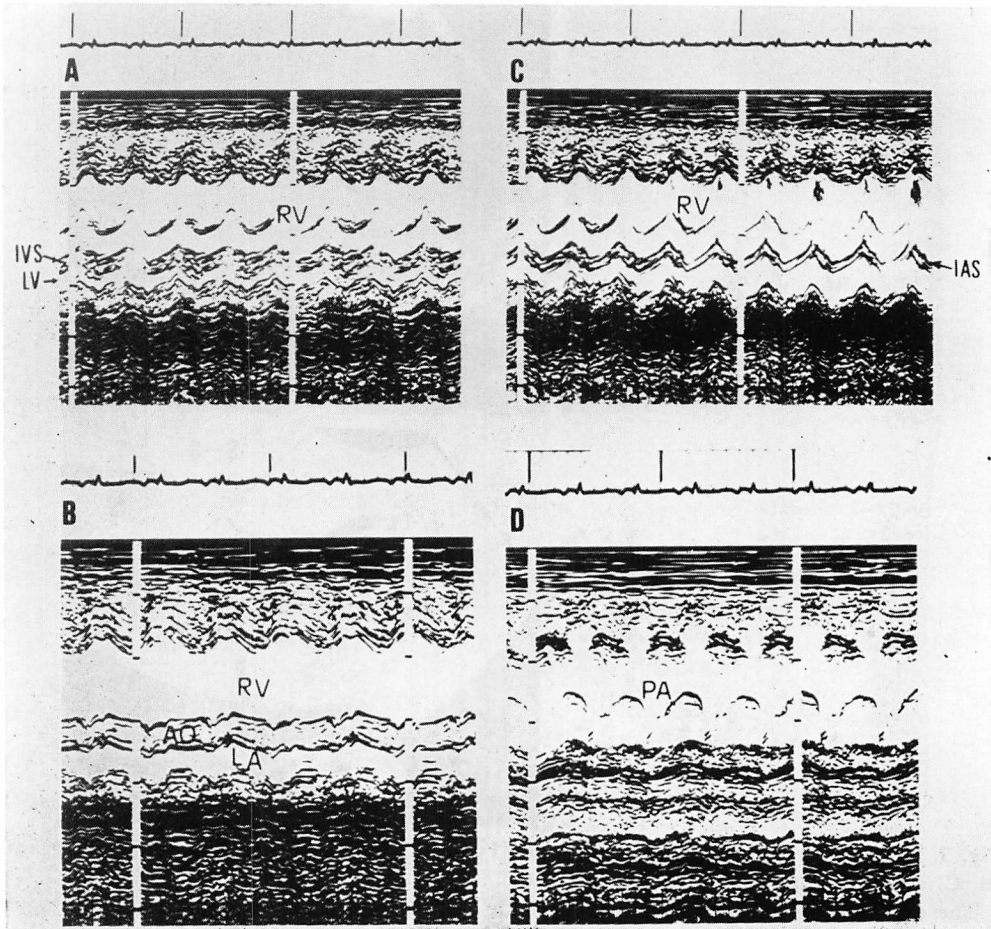


Fig. 6. M-mode echocardiograms a patient with in hypoplastic left heart syndrome (Type I).

In the echogram (A), enlarged right ventricle, hypoplastic left ventricle and paradoxical movement of the ventricular septum are recognized.

In the echogram (B), enlarged right ventricle, hypoplastic aortic root and small left ventricle are recognized. No echoes suggesting opening or closure of the aortic valve are present.

In the echogram (C), the transducer is rotated from the left to the right. The enlarged right ventricle is recognized.

In the echogram (D), the enlarged pulmonary artery is recognized.

RV=right ventricle; LV=left ventricle; IVS=interventricular septum; IAS=interatrial septum; LA=left atrium; AO=aorta; PA=pulmonary artery.

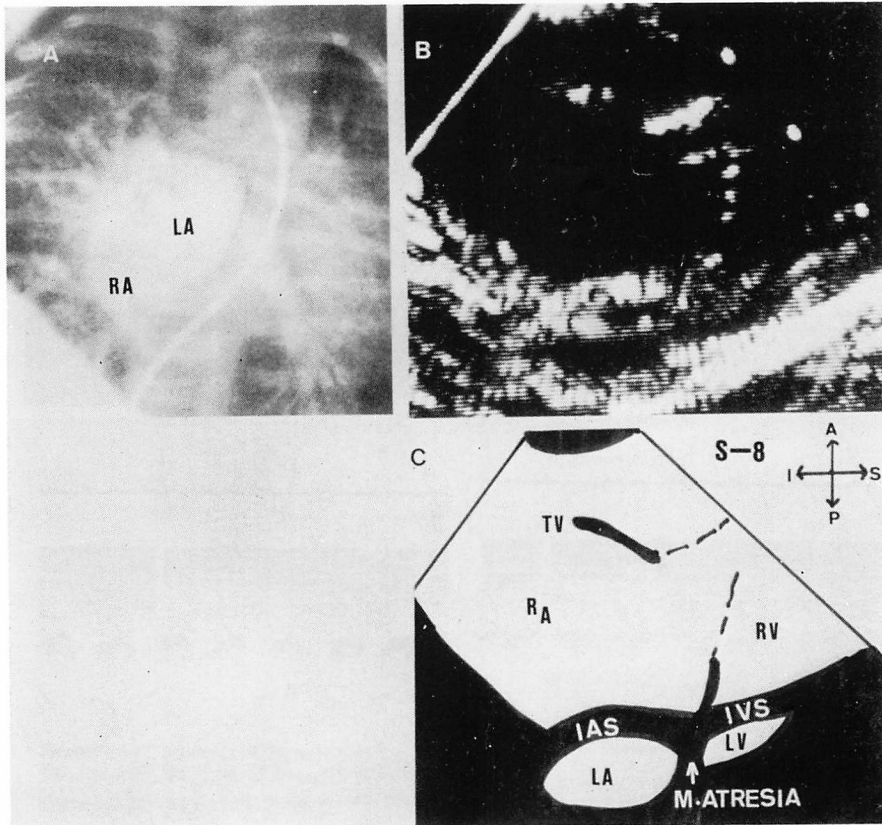


Fig. 7. Mitral atresia and aortic stenosis (Type II): Two-dimensional echocardiogram (B, C) and main pulmonary arteriogram (A).

The echogram shows mitral atresia, hypoplastic left ventricle, enlarged right atrium and right ventricle and projecting atrial septum from the left atrial side to the right atrial side.

The main pulmonary arteriogram shows no filling of the left ventricle, and contrast passing to the right atrium.

LA=left atrium; RA=right atrium; TV=tricuspid valve; RV=right ventricle; LV=left ventricle; IAS=interatrial septum; IVS=interventricular septum; M. ATRESIA=mitral atresia.

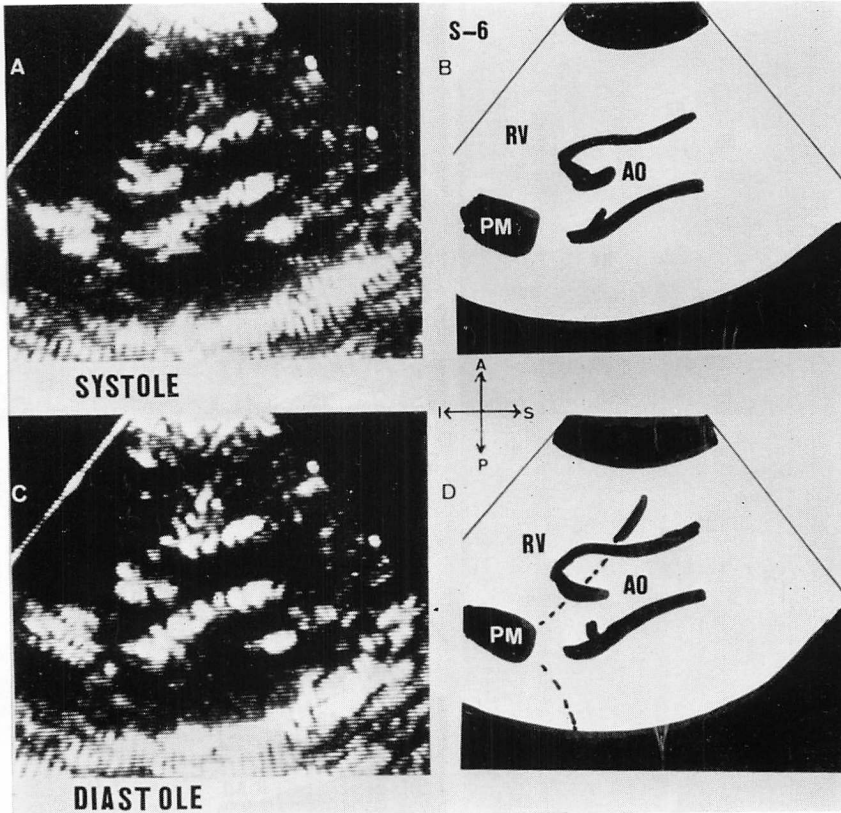


Fig. 8. Two-dimensional echocardiographic imagings in type II of hypoplastic left heart syndrome.

The upper panel shows the aortic root indicating opening and thickening of the aortic valve in systole.

The lower panel shows the aortic root indicating closure and thickening of the aortic valve in diastole.

RV=right ventricle; PM=papillary muscle; AO=aorta.

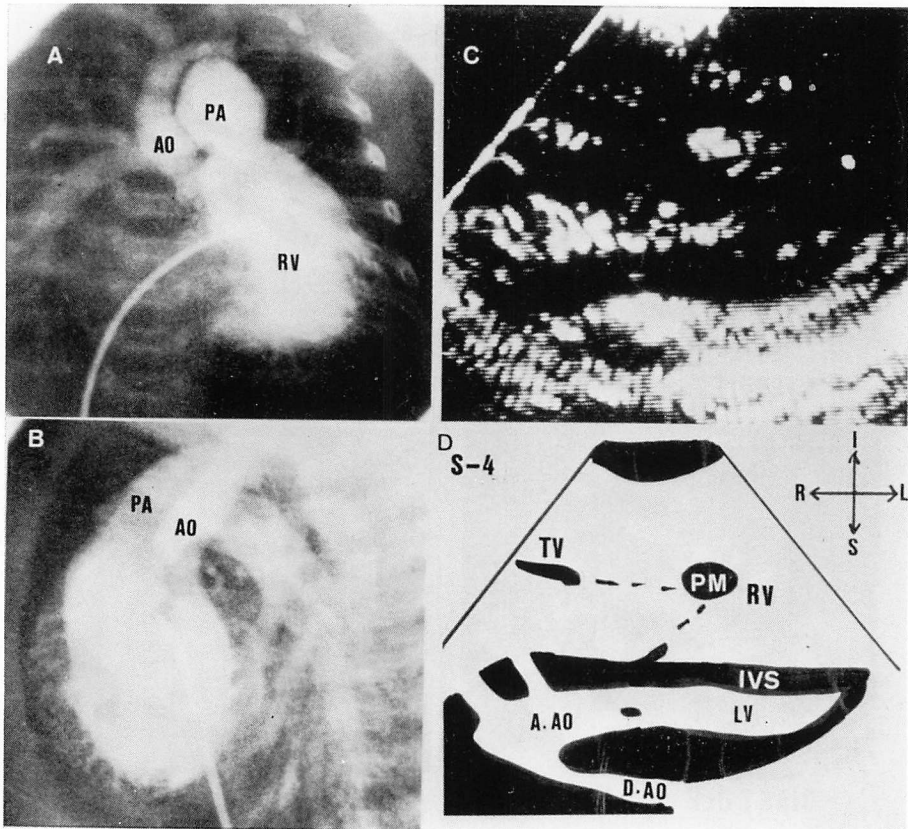


Fig. 9. Two-dimensional echocardiogram (right) and right ventricular angiogram (left) in type II of hypoplastic left heart syndrome.

Two-dimensional echocardiogram recorded by the subxiphoid approach shows an image of the hypoplastic left ventricle and left ventricular outflow tract, narrowing of aortic arch, enlarged right ventricle and no finding of ventricular septal defect.

At the left, the right ventricular angiograms show that the aortic and pulmonary valves are not situated on the same level. Note narrowing of the aorta between transverse and descending arches due to coarctation of the aorta.

AO=aorta; PA=pulmonary artery; RV=right ventricle; TV=tricuspid valve; LV=left ventricle; PM=papillary muscle; A. AO=ascending aorta; D. AO=descending aorta.

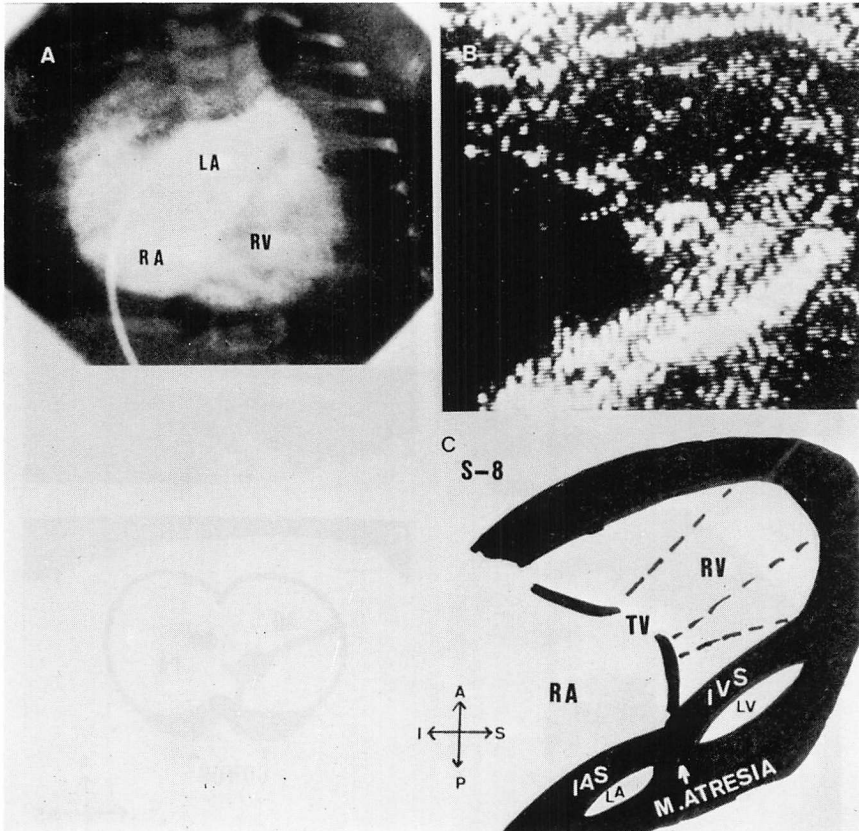


Fig. 10. Two-dimensional echocardiogram (B, C) and left atrial angiogram (A) in type III of hypoplastic left heart syndrome.

The linear scan shows the hypoplastic left ventricle, enlarged right atrium and right ventricle.

The left atrial angiogram shows opacification of the left atrium without filling of the contrast medium to the left ventricle, the contrast medium appearance across the atrial septum into the right atrium and a forward flow to the right ventricle.

LA=left atrium; RA=right atrium; LV=left ventricle; RV=right ventricle; TV=tricuspid valve; IAS=interatrial septum; IVS=interventricular septum; M. ATRESIA=mitral atresia.

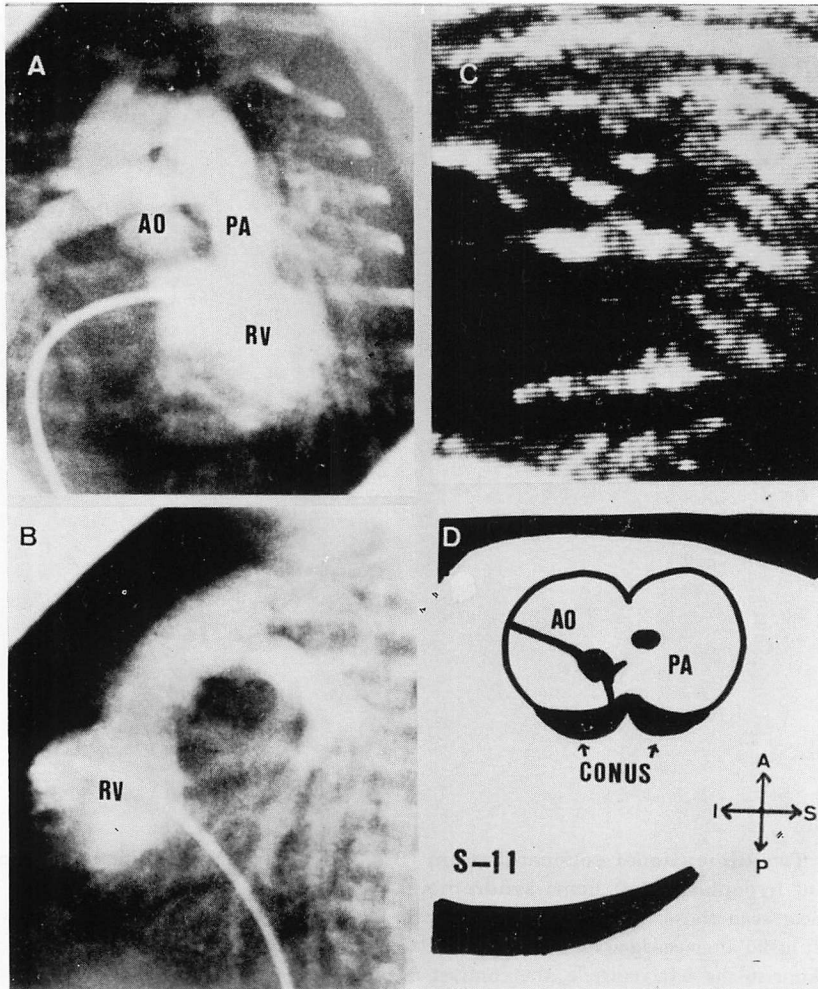


Fig. 11. Two-dimensional echocardiogram (right) and right ventricular angiogram (left) in a patient with mitral atresia and double outlet right ventricle.

The linear scan (C) shows bilateral conus, enlarged right ventricle and the aortic and pulmonary valves being at the same level.

The right ventriculograms (A, B) show the origin of both arteries from the right ventricle and the aortic and pulmonary valves being at the same level.

AO=aorta; PA=pulmonary artery; RV=right ventricle.

心エコー図上、大動脈径は 11 例中 7 例で正常の値を示した。この 7 例中 5 例は III 型であった。大動脈径に関し、剖検心と心エコー図を比較

すると、11 例中 9 例では心エコー図のほうが若干大きく、1 例では逆に剖検心のほうが若干大であった。

考 案

最近、M モード心エコー図、さらには断層心エコー図の発達により、容易に心内構造異常が評価されるようになった²⁰⁻²³⁾。特に、複雑な心内構造異常の評価に対して、断層心エコー図は有力な手段となっている。

左心低形成症候群における病型診断上、心エコー図的にはいくつかの項目が関係する。まず左室の評価では、全例で左室拡張末期径が 8 mm 以下と非常に低く、丹念に左室腔を探索し、注意深い記録を必要とした。断層心エコー図により左室の形態をみるためには section 3, 4, 8, 9, 10 が用いられているが、全例で断層心エコー図のほうが M モード心エコー図よりも優れており、この方法は本症候群の診断上、欠くべからざるものと考えられた。

僧帽弁の評価は、通常、parasternal approach の section 6, 8 によってなされている。Langら²⁴⁾による本症候群の僧帽弁閉鎖の診断には section 6 が用いられているが、本研究で断層心エコー図を記録した I 型、II 型の 4 例では大動脈前壁と心室中隔、大動脈後壁と僧帽弁の連続性が記録されず、section 6 による僧帽弁閉鎖の診断は難しいと思われ、その診断には parasternal approach の section 8 と subxiphoid approach の section 3 を用いる必要がある。僧帽弁の膜様閉鎖例の M モード心エコー図では僧帽弁エコーは一見開放するかのよう記録され、したがってその診断は難しく、断層心エコー図の併用が試みられるべきである。

本症候群では心室・大血管関係の評価も重要である。断層心エコー図上、心室大血管関係は、通常 section 6, 7, 11 で診断される。しかし、I 型、II 型の 4 例では section 6 で大動脈前壁と心室中隔、大動脈後壁と僧帽弁の連続性を記録するこ

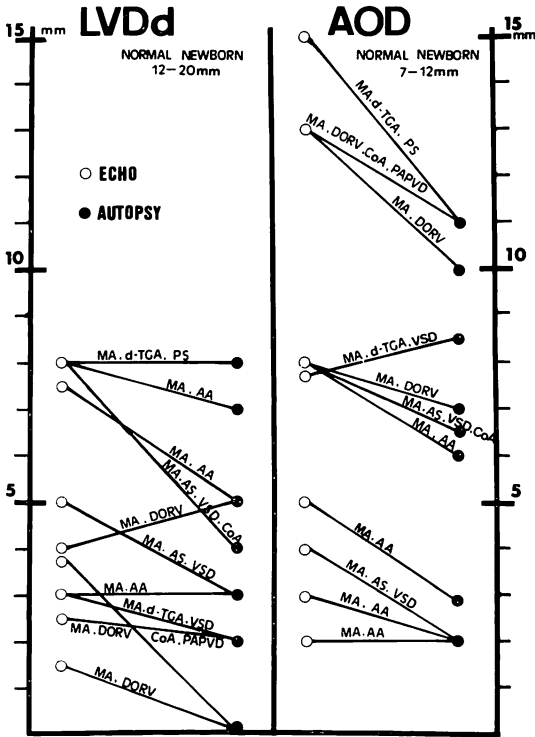


Fig. 12. The comparison of echocardiographic measurements and autopsy findings.

On 8 of the 11 patients, anatomic left ventricular dimension is smaller than echocardiographic left ventricular diastolic dimension. On 9 of the 11 patients, anatomic internal diameter of the aortic root is smaller than echocardiographic aortic root dimension. On 7 of the 11 patients, echocardiographic aortic root dimension is normal. Five patients, whose echocardiographic aortic root dimension is normal, are type III.

LVDd=left ventricular end-diastolic dimension; AOD=aortic dimension; MA=mitral atresia; AA=aortic atresia; AS=aortic stenosis; VSD=ventricular septal defect; CoA=coarctation of the aorta; DORV=double outlet right ventricle; PAPVD=partial anomalous pulmonary venous drainage; d-TGA=d-transposition of the great arteries; PS=pulmonary artery stenosis.

とができず, 大動脈の左室起始を診断することが困難であった. この点に関しては section 11 で両大血管の位置関係を知り, section 4 で低形成の左室から大動脈の起始する部位を検討し, 総合的に診断する必要がある. 実際, section 4, 5, 7, 11 を用いることにより, 断層心エコー図による心室大血管関係の診断は全例において可能であった.

大動脈弁の観察は断層心エコー図の section 6, 11 で行ったが, 大動脈弁エコーの動きが記録できない場合は, 大動脈弁閉鎖の診断は可能と思われる. また II 型におけるように, 大動脈弁のエコー輝度の増強を認めるほかに, 大動脈弁の開放も悪い場合には, 大動脈弁狭窄の診断が可能であろう.

以上のほか, 左心低形成症候群でチェックすべき項目として, 第一に心房中隔形態の観察がある. 心房中隔欠損または大きな卵円孔開存があれば左房圧は比較的 low, 肺うっ血は強くない. この心房中隔の形態は section 3, 8 で検討したが, 卵円孔開存が小さければ心房中隔は左房側から右房側に強く凸状を示し, さらに肺静脈の拡大を示すような例では左房圧が非常に高いと予想された. したがって心エコー図での心房中隔形態の観察は BAS 施行の必要性の判定に有用と考えられた. 実際, BAS 後の心房中隔は左房側から右房側への凸の程度が減じ, また肺静脈も縮小しておりその点, 心エコー図は BAS の効果判定にも有用な方法であると思われる.

肺静脈の拡大は左房の拡大と同時に肺静脈うっ血の状態をも反映している. 心房中隔の状態と同時に肺静脈の状態を観察することも, 本症候群の予後を判断して行くうえで重要であり, 断層心エコー図の section 3 でその観察は可能と思われる.

本症候群では動脈管が重要な機能を持っており, I 型, II 型および III 型の僧帽弁閉鎖, 大血管転位兼肺動脈狭窄または閉鎖等の症例では, 動脈管の器質的閉鎖は致命的である. したがって動脈管の評価は予後判定に重要な因子となる. 動

脈管が大きい場合では, ほとんどの例で描出出来るが, 小さい場合 (内径 3 mm 以下), 描出出来ない場合もあった. また肺動脈側が狭小化している例でも描出困難なことがある. また Case 16 は両大血管右室起始であり, 我々の断面では主肺動脈, 動脈管, 下行大動脈が同一断面で記録できず, したがって動脈管開存を評価できない. 今後, III 型での動脈管を描出できる断面の検討が必要であると思われる.

大動脈および大動脈径は, 断層心エコー図 section 4, 6, 14 で観察することができる. 大動脈狭窄がなく, 大動脈径が太ければ, 冠, 脳, 腎循環は保たれ, 長期生存が期待できるものとする. このことは III 型に大動脈径の正常例が多いことと符合し, したがって大動脈の観察および大動脈径の計測は, 本症候群の予後判定に役立つものとする.

要 約

左心低形成症候群は新生児早期に重篤な心不全を呈し, 現在外科的心内修復がまだ確立されていない予後不良な疾患である. しかし, 本症候群においてもタイプによっては比較的長期生存例があるため, 病型分類が必要である. 18 例の本症候群について, 心エコー図による病型分類を試みた. 僧帽弁閉鎖兼大動脈弁閉鎖を I 型, 僧帽弁閉鎖兼大動脈弁狭窄を II 型, 僧帽弁閉鎖兼心室大血管関係の異常を III 型とした. I 型 9 例, II 型 3 例, III 型 6 例であった.

診断には, M モード心エコー図を 18 例中 15 例に, 断層心エコー図を 18 例中 7 例に, 心血管造影を 18 例中 17 例に施行した. 18 例中 14 例には剖検を行い, 心エコー図による計測と剖検のそれとを比較検討した.

断層心エコー図が記録できた例では, 全例で病型診断が可能であった. 動脈管の描出は 6 例中 2 例, 卵円孔の描出は 5 例中 4 例であった. 断層心エコー図により, 両心房および心房中隔の形態を評価することにより, balloon atrial septostomy

(BAS) の適応を決定することが出来る。

I 型が最も予後が悪く, III 型に長期生存例が存在し, そのため各型の早期診断が必要であるが, 病型診断は断層心エコー図で可能であった. BAS の可能なタイプでは, BAS を早期に試み, 血行動態を III 型のように修復する手術法を行うべきであると思われた。

文 献

- 1) Lev M: Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab Invest* 1: 61-70, 1952
- 2) Noonan JA, Nadas AS: The hypoplastic left heart syndrome: An analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am* 5: 1029-1056, 1958
- 3) Kanjuh VI, Eliot RS, Edwards JE: Coexistent mitral and aortic valvular atresia: A pathologic study of 14 cases. *Am J Cardiol* 15: 611-621, 1965
- 4) Friedman S, Murphy L, Ash R: Congenital mitral atresia with hypoplastic nonfunctioning left heart. *Am J Dis Child* 90: 176-188, 1955
- 5) Summerell J, Miller C, Persaud V, Talerma A: Congenital mitral atresia. *Br Heart J* 30: 249-254, 1968
- 6) Moreno F, Quero M, Diaz LP: Mitral atresia with normal aortic valve: A study of eighteen cases and a review of the literature. *Circulation* 53: 1004-1010, 1976
- 7) Rosenquist GC, Taylor JFN, Stark J: Aortopulmonary fenestration and aortic atresia: Report of an infant with ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus, and interrupted aortic arch. *Br Heart J* 36: 1146-1148, 1974
- 8) Roberts WC, Perry LW, Chandra RS, Myers GE, Shapiro SR, Scott LP: Aortic valve atresia: A new classification based on necropsy study of 73 cases. *Am J Cardiol* 37: 753-756, 1976
- 9) Freedom RM, Dische MR, Rowe RD: Conal anatomy in aortic atresia, ventricular septal defect, and normally developed left ventricle. *Am Heart J* 94: 689-698, 1977
- 10) Thiene G, Gallucci V, Macartney FJ, Torso SD, Pellegrino PA, Anderson RH: Anatomy of aortic atresia: Cases presenting with a ventricular septal defect. *Circulation* 59: 173-178, 1979
- 11) 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: 123-129, 1970
- 12) Meyer RA, Kaplan S: Echocardiography in the diagnosis of hypoplasia of the left or right ventricles in the neonate. *Circulation* 46: 55-64, 1972
- 13) Lundström 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: 324-334, 1972
- 14) Solinger R, Elbl F, Minhas K: Echocardiography in the normal neonate. *Circulation* 47: 108-118, 1973
- 15) Farooki ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiographic spectrum of the hypoplastic left heart syndrome: A clinicopathologic correlation in 19 newborns. *Am J Cardiol* 38: 337-343, 1976
- 16) Bass JL, Ben-Shachar G, Edwards JE: Comparison of M-mode echocardiography and pathologic findings in the hypoplastic left heart syndrome. *Am J Cardiol* 45: 79-86, 1980
- 17) Weyman AE, Feigenbaum H, Hurwitz RA, Girod DA, Dillon JC: Cross-sectional echocardiographic assessment of the severity of aortic stenosis in children. *Circulation* 55: 773-778, 1977
- 18) Kato H, Yoshioka F, Yokochi K, Tanaka C, Koike S: Echocardiography of critically ill neonate: Problem oriented approach. *J Cardiology* 7: 453-468, 1977 (in Japanese)
- 19) Weyman AE, Caldwell RL, Hurwitz RA, Girod DA, Dillon JC, Feigenbaum H, Green D: Cross-sectional echocardiographic characterization of aortic obstruction: Supravalvular aortic stenosis and aortic hypoplasia. *Circulation* 57: 491-497, 1978
- 20) Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Lie JT: Two-dimensional real-time ultrasonic imaging of the heart and great vessels: Technique, image orientation, structure identification, and validation. *Mayo Clin Proc* 53: 271-303, 1978
- 21) Kato H, Yoshioka F, Yokochi K, Tanaka C, Koike S, Matsunaga S, Takeuchi S: Echocardiographic evaluation in congenital heart disease. *Jpn Circulat J* 43: 343-356, 1979 (in Japanese)
- 22) Kato H, Yoshioka F, Yokochi K, Matsunaga S, Suzuki K, Takeuchi T, Rikitake N: Morphological evaluation of congenital heart disease by two-dimensional echocardiography. *J Cardiology* 10: 1003-1019, 1980 (in Japanese)
- 23) Yoshioka F, Kato H: Echocardiography in cyanotic congenital heart disease. *Cardioangiology* 7: 183-198, 1980 (in Japanese)
- 24) Lange LW, Sahn DJ, Allen HD, Ovitt TW,

- Goldberg SJ: Cross-sectional echocardiography in hypoplastic left ventricle: Echocardiographic-angiographic-anatomic correlations. *Ped Cardiol* **1**: 287-299, 1980
- 25) Covitz W, Rao PS, Strong WR, Reyes L: Echocardiographic assessment of the aortic root in syndromes with left ventricular hypoplasia. *Ped Cardiol* **2**: 19-23, 1982
- 26) Friedman S, Edmunds LH, Saraclar M, Weinstein EM: Mitral atresia with premature closure of foramen ovale: A rare hemodynamic cause for failure of Blalock-Taussig anastomosis to relieve inadequate pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* **71**: 118-122, 1976
- 27) Ostermeyer J, Körfer R, Bircks W: Mitral atresia with normal-sized ventricles, ventricular septal defect, and dextro-transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* **77**: 733-737, 1979
- 28) Doty DB: Aortic atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* **79**: 462-463, 1980
- 29) Deely WJ, Ehlers KH, Levin AR, Engle MA: Hypoplastic left heart syndrome: Anatomic, physiologic, and therapeutic considerations. *Am J Dis Child* **121**: 168-175, 1971
- 30) Sinha SN, Rusnak SL, Sommers HM, Cole RB, Muster AJ, Paul MH: Hypoplastic left ventricle syndrome: Analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations. *Am J Cardiol* **21**: 166-173, 1968
- 31) Cayler GG, Smeloff EA, Miller GE: Surgical palliation of hypoplastic left side of the heart. *N Engl J Med* **282**: 780-783, 1970
- 32) Freedom RM, Williams WG, Dische MR, Rowe RD: Anatomical variants in aortic atresia: Potential candidates for ventriculoaortic reconstitution. *Br Heart J* **38**: 821-826, 1976
- 33) Doty DB, Knott HW: Hypoplastic left heart syndrome: Experience with an operation to establish functionally normal circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* **74**: 624-630, 1977
- 34) Albert HM, Bryant LR: A proposed technique for treatment of hypoplastic left heart syndrome. *J Cardiovasc Surg* **19**: 257-260, 1978
- 35) Mohri H, Horiuchi T, Haneda K, Sato S, Kahata O, Ohmi M, Ishizawa E, Kagawa Y, Fukuda M, Yoshida Y, Shima T: Surgical treatment for hypoplastic left heart syndrome: Case reports. *J Thorac Cardiovasc Surg* **78**: 223-228, 1979
- 36) Doty DB, Marvin WJ, Schieken RM, Lauer RM: Hypoplastic left heart syndrome: Successful palliation with a new operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* **80**: 148-152, 1980
- 37) Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP: Hypoplastic left heart syndrome: Experience with palliative surgery. *Am J Cardiol* **45**: 87-91, 1980
- 38) Milo S, Ho SY, Anderson RH: Hypoplastic left heart syndrome: Can this malformation be treated surgically? *Thorax* **35**: 351-354, 1980