

先天性三尖弁狭窄の診断におけるコントラスト・エコーアンジオグラフィーの有用性

Contrast echoangiographic diagnosis of congenital tricuspid stenosis

吉岡 史夫
江藤 仁治
平田 克彦
力武 典子
武知 哲久
鈴木 和重
一の瀬英世
松永 伸二
加藤 裕久

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

Summary

Congenital tricuspid stenosis is an uncommon congenital anomaly and usually associated with other lesions such as severe pulmonic stenosis or atresia. Sometimes, it is difficult to diagnose this malformation non-invasively, but the differential diagnosis from tricuspid atresia is essential for the surgical considerations.

Described here were three patients with congenital tricuspid stenosis who were successfully diagnosed by contrast echoangiography using peripheral venous injection of the contrast medium. Contrast echoes appeared in the right atrium initially and then in the right ventricle through the stenotic tricuspid valve. In conclusion, contrast echoangiography is mandatory in the diagnosis of this entity.

Key words

Congenital tricuspid stenosis

Contrast echoangiography

はじめに

先天性三尖弁狭窄は比較的まれな疾患であり、また本症の一部には心電図や臨床症状が先天性三尖弁閉鎖に類似することから、両者の鑑別診断が必要である。最近、断層心エコー図の発達によ

り、心内構造異常の評価がかなりの正確さで可能となり、とくに房室弁付近の情報は、従来の心血管造影以上に評価可能となってきた。

今回、先天性三尖弁狭窄に対して、末梢静脈注入によるコントラスト・エコーアンジオグラフィー²⁾を用いて、コントラストエコーが右房から右

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, Asahimachi 67, Kurume 830

Presented at the 25th Meeting of the Cardiography Society held in Tokushima, October 9-11, 1982
Received for publication January 31, 1983

室に流入する所見を証明することが出来た. この方法は右房と右室の交通を診断でき, 先天性三尖弁閉鎖との鑑別診断に有用であったので報告する.

症例および成績

Table 1 に 3 症例を一括して示す.

症例 1: 2 歳の女兒. Down 症 (21-trisomy) である. 在胎 41 週で 3,700 g で出生し, 生下時

にはとくに異常に気付かれていない. 生後 1 ヶ月検診で軽度のチアノーゼと心雑音に気付かれ, 当科に紹介された. 来院時, 全身に軽度のチアノーゼを認め, 肝臓は中鎖骨線上で 3 cm 触知した. 心雑音は Fig. 1 に示すように, 第 2 肋間胸骨左縁に Levine 4 度の駆出性収縮期雑音が聴かれ, 聴診では II 音は単一で亢進は認められなかった. 心音図では大動脈性 II 音 (IIa) から 0.032 秒遅れて, 肺動脈性 II 音 (IIp) が小さく記録されて

Table 1. Clinical and laboratory findings of three patients with congenital tricuspid stenosis

Case 1 (79-1368)	Case 2 (81-1327)	Case 3 (M82-341)
2Y. 3,700 g/41W	1Y. 3,160 g/38W	5Mo. 3,460 g/40W
Cyanosis (+)	Cyanosis (++)	Cyanosis (++)
Liver 3 cm palpable	Liver 4 cm palpable	Liver 4 cm palpable
ESM 4/6 (2LIS)	ESM 4/6 (2LIS)	ESM 3/6 (2LIS)
TOS (+)		
CTR: 58%	CTR: 70%	CTR: 62%
PS	PS	PA

ESM=ejection systolic murmur; TOS=tricuspid opening snap; PS=pulmonary stenosis; PA=pulmonary atresia; CTR=cardiothoracic ratio.

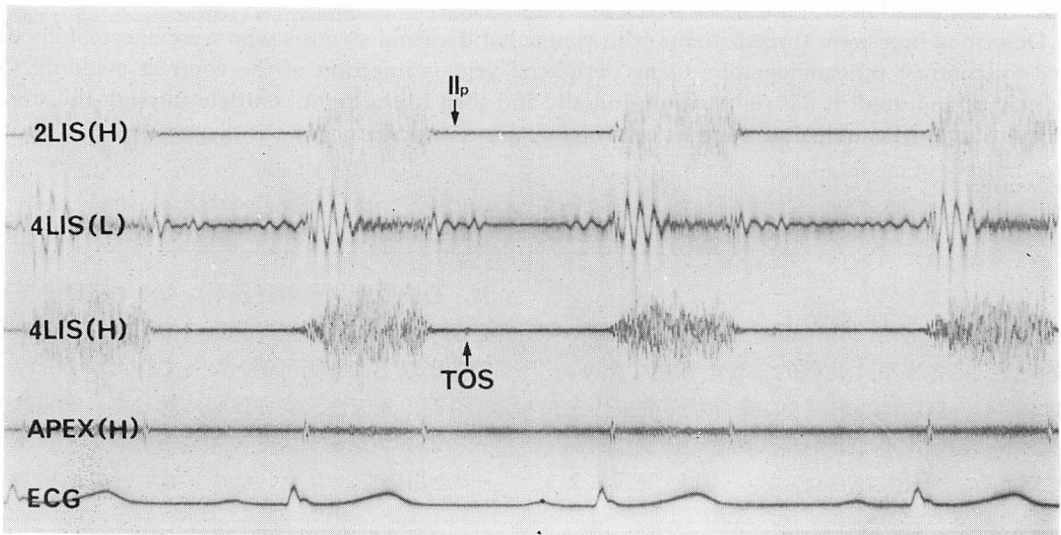


Fig. 1. Phonocardiogram of Case 1.

An ejection systolic murmur is recorded in 2LIS and a small pulmonic second sound (IIp) is recorded at 32 msec after the aortic second sound. A tricuspid opening snap (TOS) is recorded in 4LIS at 42 msec after the aortic second sound.

いる。第4肋間胸骨左縁ではIIaから0.042秒遅れて高調性の過剰心音を認め、聴取可能な部位および高調性の過剰心音という性状から、三尖弁開放音(TOS)と診断した。

症例2: 1歳の男児。在胎38週、3,160gで出生している。生後からチアノーゼを認め、当科に紹介された。来院時、全身に重篤なチアノーゼを認め、肝臓は鎖骨中線上で4cm触知した。心雑音は第2肋間胸骨左縁にLevine 4度の駆出性収縮期雑音が聴かれ、II音は単一で亢進は認めなかった。本例では三尖弁開放音は聴取されなかった。

症例3: 5カ月の男児。在胎40週、3,460gで出生。生後からチアノーゼを認め、当科に紹介された。来院時、全身に重篤なチアノーゼを認め、肝臓は右鎖骨中線上で4cm触知された。心雑音は

第2肋間胸骨左縁にLevine 3度の駆出性収縮期雑音が聴かれ、II音は単一で、亢進はなかった。三尖弁開放音は聴取されなかった。

1. 心電図

Fig. 2 に3症例の心電図を示す。

症例1は洞調律で、PQ時間は0.14秒、P波は右房負荷を示した。QRS電気軸は $+120^\circ$ で右軸偏位を示し、肥大所見は認められなかった。

症例2は洞調律で、PQ時間は0.14秒、P波に右房負荷を認めた。QRS電気軸は $+25^\circ$ で、本年齢としては軽い左軸偏位の所見であり、左室肥大傾向を示した。

症例3は洞調律で、PQ時間は0.14秒、P波は右房負荷の所見を示した。QRS電気軸は $+120^\circ$ で、肥大所見は認められなかった。

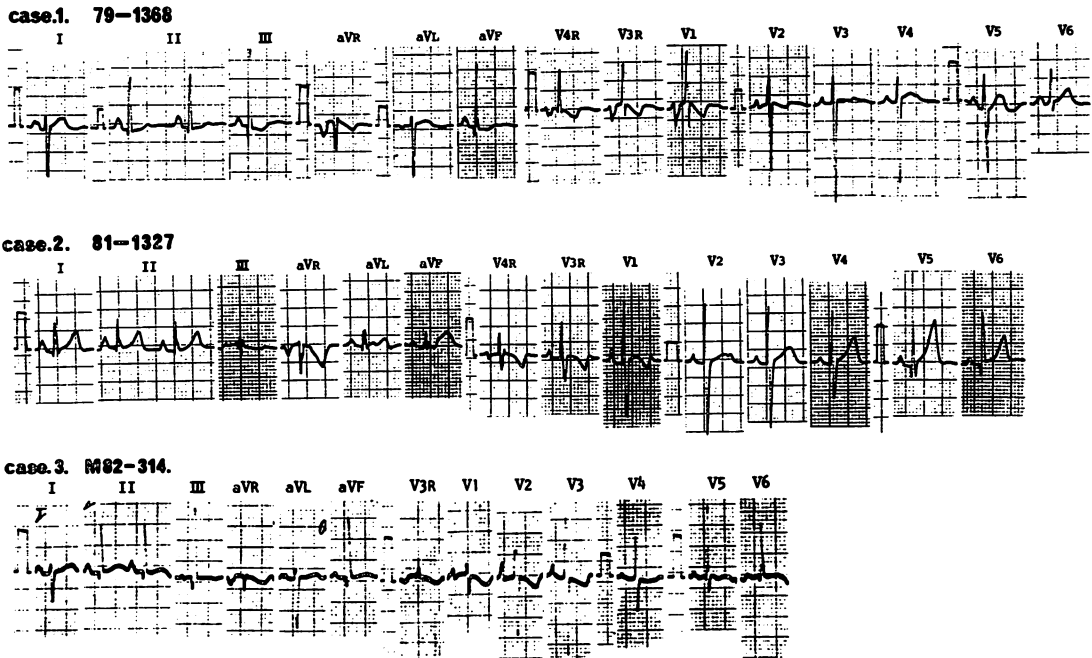


Fig. 2. Electrocardiograms of three cases.

Case 1: Right axis deviation and right atrial hypertrophy are noted.

Case 2: Mild left axis deviation, right atrial hypertrophy and mild left ventricular hypertrophy are noted.

There are case 3: There are right axis deviation and right atrial hypertrophy.

2. 断層心エコー図と contrast echoangiography

断層心エコー図は東芝製 SSH-11A を用い, 全例ビデオテープに連続記録した.

Contrast echoangiography は, four-chamber view で記録しながら, 末梢静脈からコントラスト物質を注入した. 全例, ビデオテープに連続記録し, frame by frame で観察し, 評価した.

Fig. 3 は four-chamber view で記録した症例 1 の断層心エコー図であるが, 拡張中期に僧帽弁は完全に開放しているにもかかわらず, 三尖弁の開放は見られず, 小さな動きのみ認められた. 心室中隔は心房中隔方向に向かって伸び malalignment は認めず, 大きな心室中隔欠損がみられた. 右室

は小さかった.

Fig. 4 は four-chamber view で記録した症例 2 の断層心エコー図である. 拡張中期に僧帽弁は完全に開放しているにもかかわらず, 三尖弁は動きはあるが開放は見られなかった. 心室中隔は心房中隔に連続し, 心室中隔欠損は認められなかった. 右室腔は小さく, 右室自由壁の肥厚を認めた.

Fig. 5 は four-chamber view で記録した症例 3 の断層心エコー図であるが, 症例 1, 2 と同様に, 拡張中期に三尖弁の動きはあるが, 開放は認められなかった. 心室中隔は心房中隔に連続しており, 心室中隔欠損は認めなかった. 右室腔は非常に狭小化しており, 強い右室自由壁の肥厚が認められ

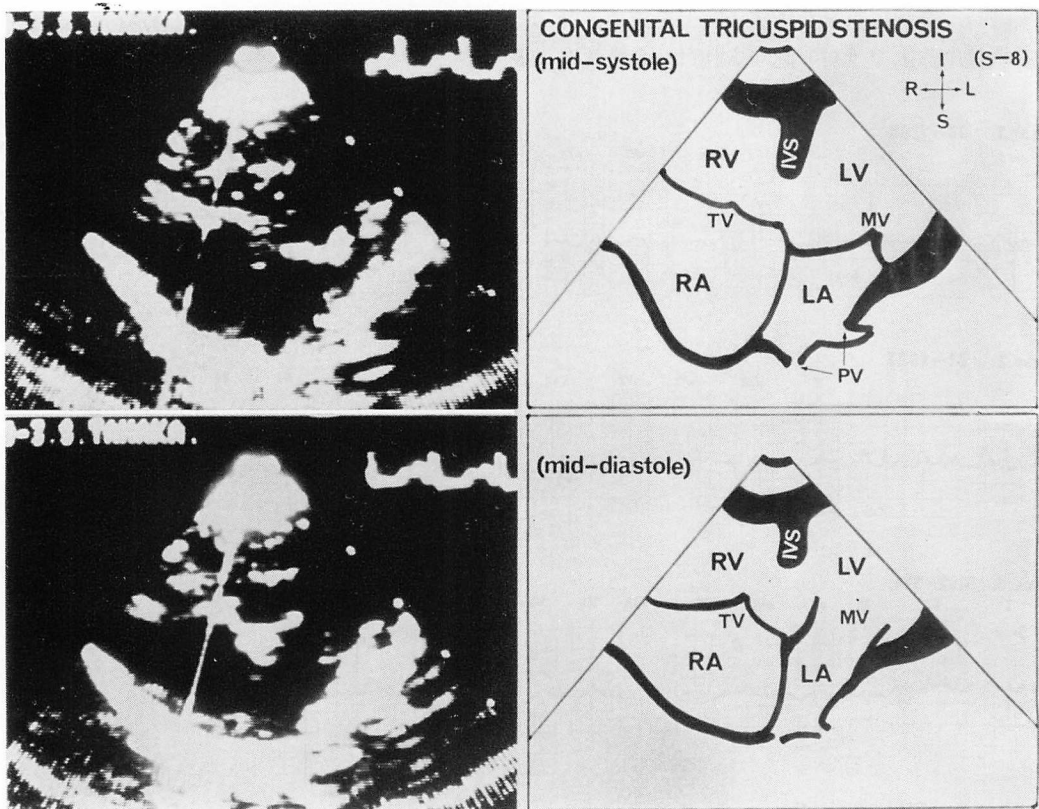


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms of Case 1.

The tricuspid valve does not open freely and only a slight movement is observed.

RV=right ventricle; LV=left ventricle; RA=right atrium; LA=left atrium; IVS=interventricular septum; TV=tricuspid valve, MV=mitral valve; PV=pulmonary vein.

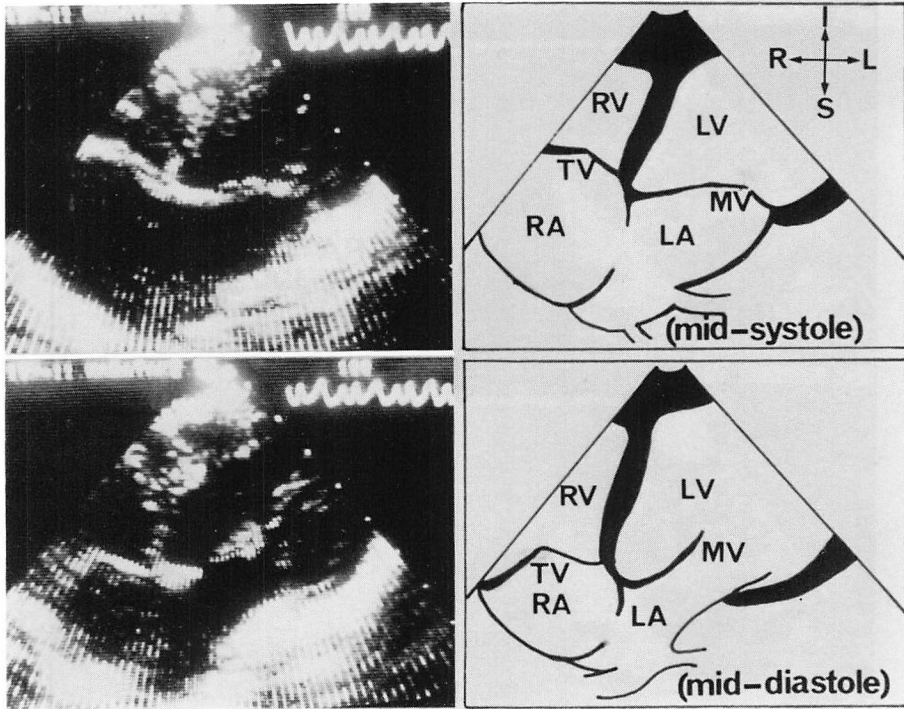


Fig. 4. Two-dimensional echocardiograms of Case 2.

There is no opening motion of the tricuspid valve. A small right ventricle (RV) and the thickened anterior right ventricular wall are observed.

LV=left ventricle; RA=right atrium; LA=left atrium; TV=tricuspid valve; MV=mitral valve.

た。

以上の所見より、全例で先天性三尖弁膜様閉鎖を疑い、末梢静脈注入によるコントラスト・エコーアンジオグラフィを行った。

Fig. 6 は、症例1のコントラスト・エコーアンジオグラムであるが、four-chamber view を記録しながら末梢静脈からコントラスト物質を注入すると、コントラスト・エコーはまず右房に出現し、左房に出現すると同時に右室に出現した。つまり右房と右室には交通孔が存在し、心房の右左短絡の証明ができた。

Fig. 7 は、症例2のコントラスト・エコーアンジオグラムであるが、症例1とまったく同じ結果が得られている。つまり、右房と右室の交通孔の証明と、心房の右左短絡の証明ができた。

Fig. 8 は症例3のコントラスト・エコーアンジオグラムであるが、コントラストエコーは、まず右房に出現し、左房から左室に出現すると同時に右房から右室に出現した。つまり、右房と右室の交通孔の証明、心房の右左短絡の証明ができた。本例の場合、前2者に比べて右房から右室のコントラストエコーの流入のタイミングが遅れており、これは右室圧が非常に高く、右室コンプライアンスが低下しているためであろう。

以上の3例とも、右房から右室に直接にコントラストエコーの流入がみられ、右房と右室の交通孔が証明できた。

参考として、以下に先天性三尖弁閉鎖のコントラスト・エコーアンジオグラムを示す (Fig. 9)。Four-chamber view で記録しながら末梢静脈か

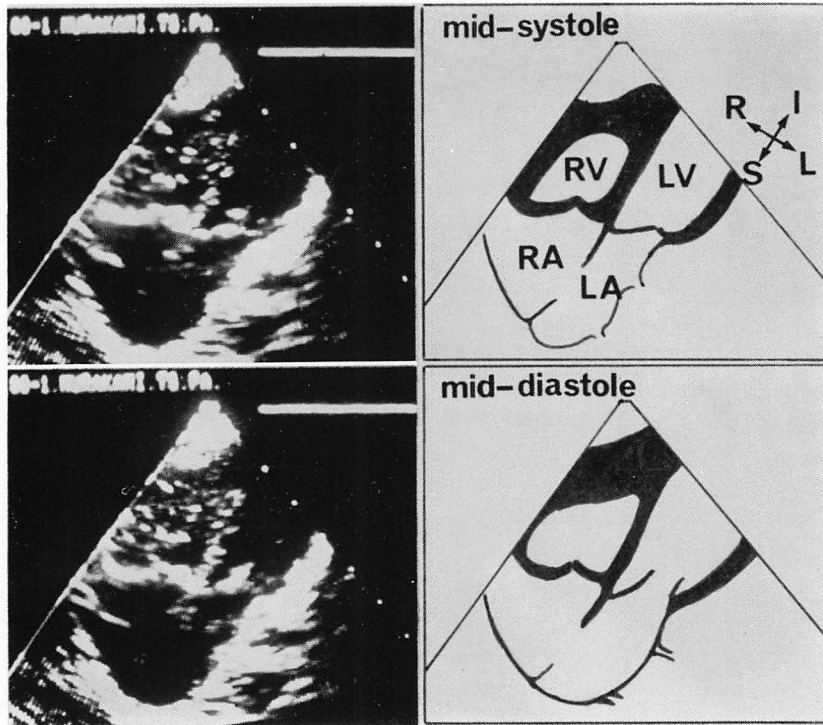


Fig. 5. Two-dimensional echocardiography in Case 3.

The tricuspid valve does not open. A tiny right ventricle with markedly thickened anterior wall is observed.

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

らコントラスト物質を注入すると、コントラストエコーはまず右房に出現し、次に左房、僧帽弁、左室、心室中隔欠損、右室という順に出現し、先天性三尖弁狭窄と異なり右房から右室への直接の流れ込みはみられない¹⁾。

3. 心臓カテーテル検査、心血管造影

Table 2 に 3 例の心臓カテーテル検査所見を示す。

酸素飽和度は、全例、左房からすでに低下しており、心房間の右左短絡所見を認めた。圧所見では全例、右房 a 波の増高を認め、症例 2 と 3 では右房平均圧が左房平均圧を上まわっていた。症例 2 にのみ右室へのカテーテル挿入が可能であったが、右室収縮期圧は左室収縮期圧を上まわっていた。

Fig. 10 は 3 例の右房造影である。3 例全例で

三尖弁に小さな交通孔がみられ(矢印)、症例 3 は小さな右室が造影された。

心臓カテーテル検査と心血管造影の結果、症例 1 は肺動脈弁狭窄および心室中隔欠損を伴った先天性三尖弁狭窄、症例 2 は肺動脈弁狭窄、症例 3 は肺動脈弁閉鎖を伴った先天性三尖弁狭窄と診断された。症例 2 と 3 には心室中隔欠損はなかった。

症例 1 は hypoxia が強くないため、現在、経過観察中である。症例 2 と 3 は重篤な hypoxia を認めたため、症例 2 は 25 生日に、症例 3 は 45 生日に Blalock-Taussig 短絡手術を行い、経過観察中である。

考 按

先天性三尖弁狭窄はまれな疾患であり、Ab-

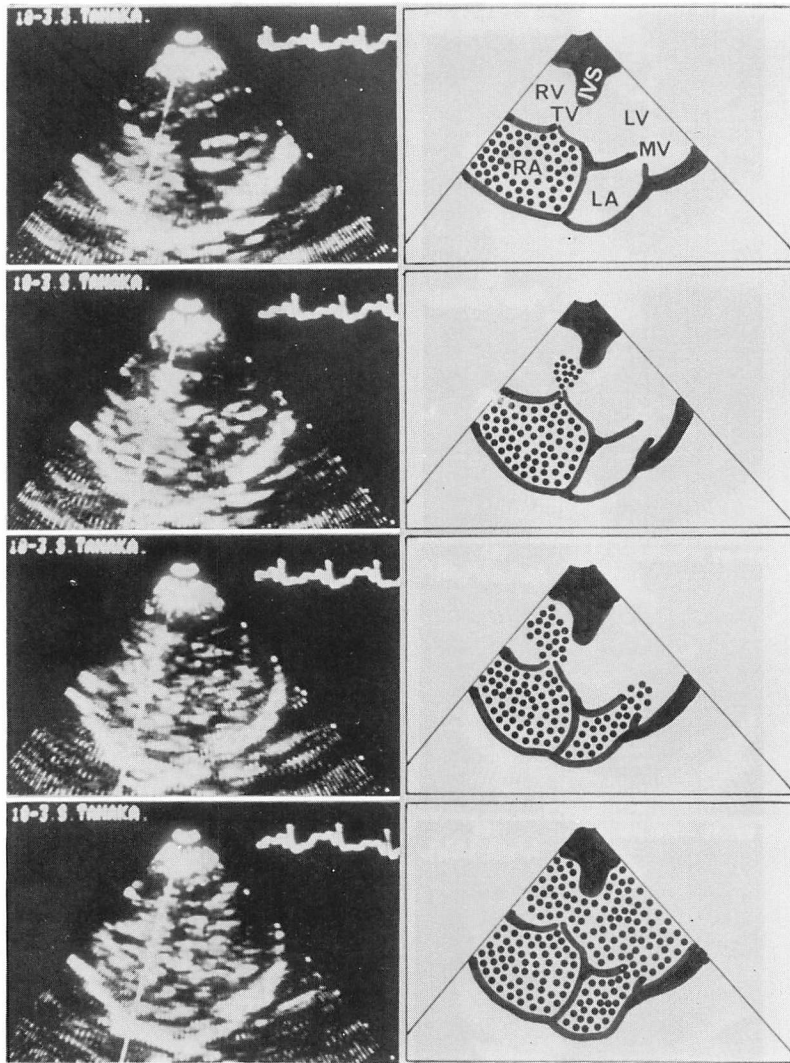


Fig. 6. Contrast echoangiograms in Case 1.

Following peripheral venous injection of the contrast medium, contrast echoes appear in the right atrium initially and then in the right ventricle through the tricuspid valve.

RV=right ventricle; LV=left ventricle; RA=right atrium; LA=left atrium; IVS=interventricular septum.

bott³⁾によれば、先天性心疾患剖検心 1,000 例中、isolated tricuspid stenosis は 3 例、肺動脈閉鎖または肺動脈狭窄を伴う例は 10 例認められたと報告されている。つまり、先天性三尖弁狭窄は肺動脈閉鎖または肺動脈狭窄を伴う例が多く、心

室中隔欠損を伴わない例では右室は低形成を示す。先天性三尖弁狭窄の三尖弁形態は、三尖弁輪自体が小さく右室全体が低形成を示すものや、三尖弁輪径は大きい三尖弁交通孔が小さく、いわゆる pin-hole 様を示すものなど、様々な形態が

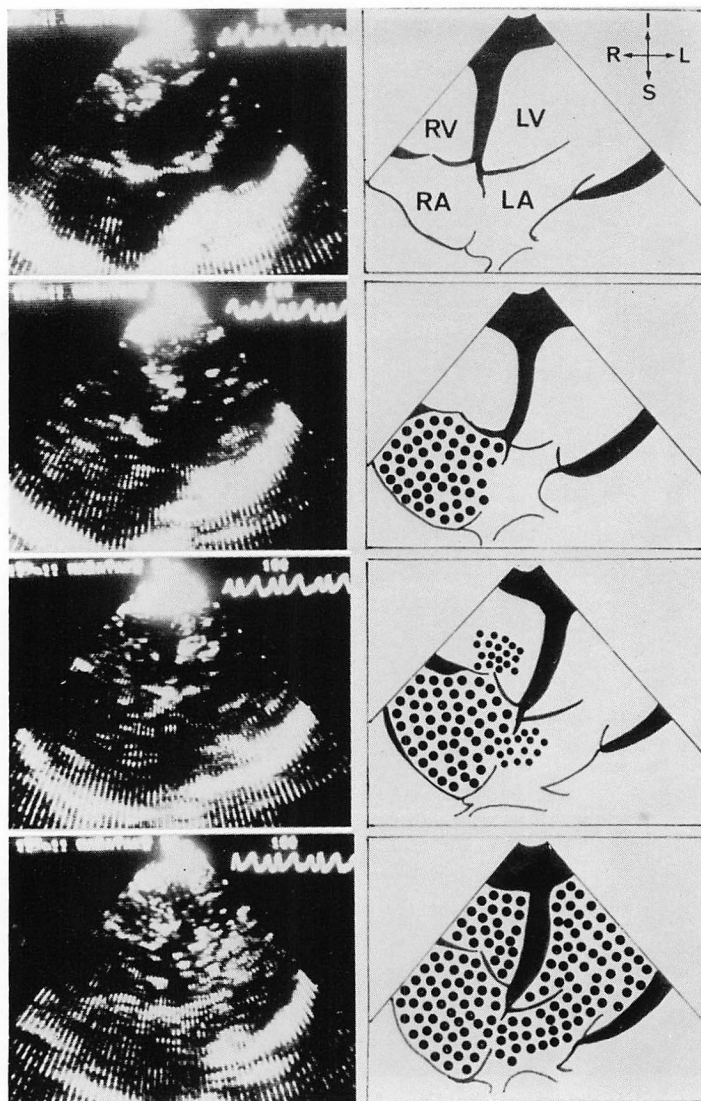


Fig. 7. Contrast echoangiograms in Case 2.

As in the Case 1, the contrast medium is observed in the right atrium initially and then in the right ventricle through the stenotic tricuspid valve.

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

ある。三尖弁輪径が十分大きく、また右室の低形成を伴わない型では人工弁による三尖弁置換が可能で、根治手術が成功した報告もみられる^{4,8)}。

本疾患は臨床所見や心電図所見が先天性三尖弁閉鎖と類似し、右房造影でも確定診断の難しい例

があり、鑑別診断困難な例がみられる。しかし両者の鑑別はその後の外科的修復の適応、手術術式を考える上で重要であり、三尖弁輪径および右室の大きさなどを合わせた診断が必要である。これに対し、今回の3例の先天性三尖弁狭窄では、末

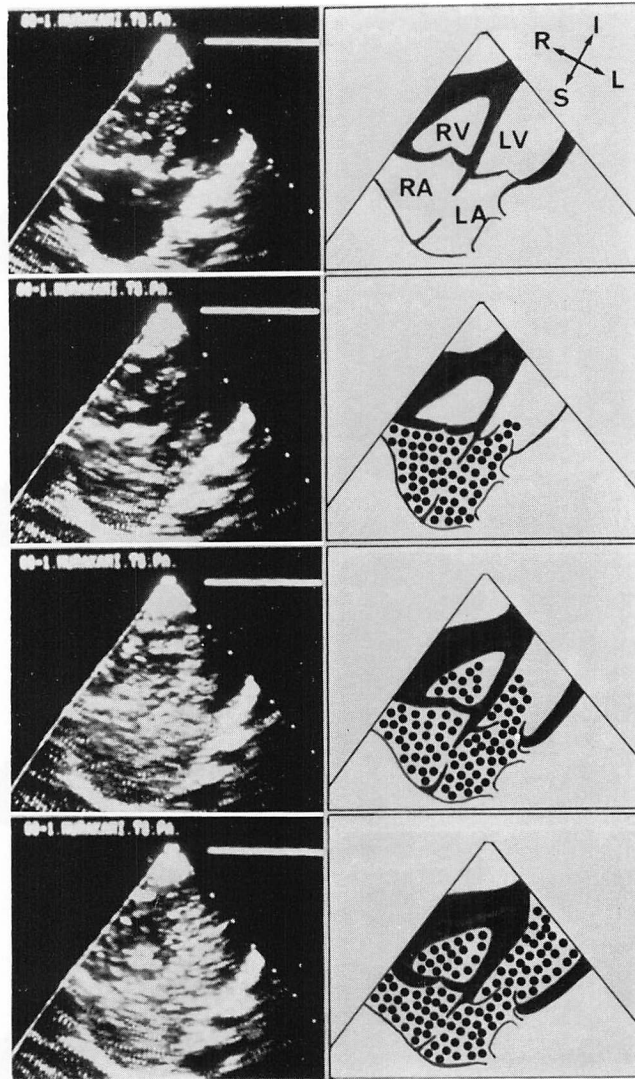


Fig. 8. Contrast echoangiograms in Case 3.

Following peripheral venous injection of the contrast medium, contrast echoes are visualized to cross an atrial septal defect into the left atrium and then simultaneously into the right ventricle across the tricuspid valve and into the left ventricle across the mitral valve.

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

梢静脈注入によるコントラスト・エコーアンジオグラフィが、診断上有用であった。さらに3例の臨床症状についてみると、チアノーゼは中等～重症で全例にみられ、肝腫大も全例に強く認められ、三尖弁閉鎖に類似していた。心雑音は全例で

収縮期雑音が聴かれ、症例1では三尖弁開放音が聴取された。Keith⁵⁾は、congenital tricuspid stenosisで、非常にまれに三尖弁開放音が聴かれるとしている。この三尖弁開放音の有無と三尖弁形態との比較についての報告はないが、今回経験

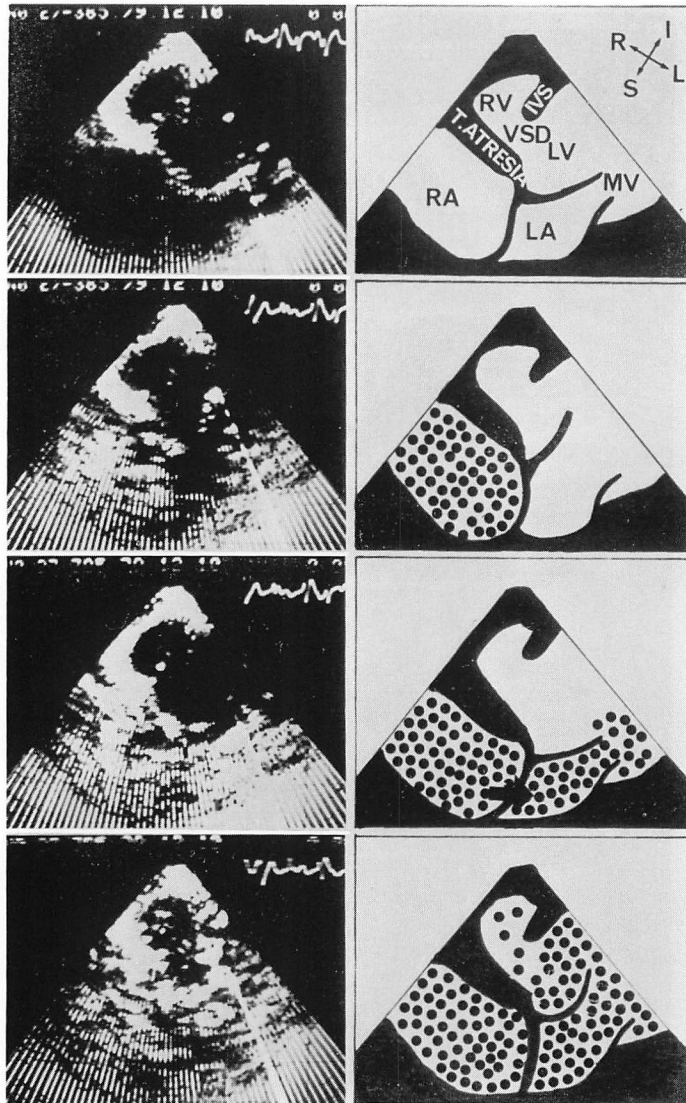


Fig. 9. Contrast echoangiograms in a case of tricuspid atresia.

Following peripheral venous injection of the contrast medium, contrast echoes can be seen in the right atrium initially and then in the left atrium and in the left ventricle. The right ventricle is opacified through a ventricular septal defect.

RV=right ventricle; RA=right atrium; LV=left ventricle; LA=left atrium; MV=mitral valve; VSD=ventricular septal defect; IVS=interventricular septum.

した症例1では、他の2例に比較して三尖弁輪が大きく、三尖弁の可動性も他の2例に比して良好であったことから、三尖弁開放音の出現は三尖弁可動性と関係があるものと思われる。

心電図では先天性三尖弁閉鎖に典型的な左軸偏位、右房負荷、左室肥大を示した例はなかったが、症例2では軽い左軸偏位、右房負荷、左室肥大があり、鑑別上問題があった。Calleja ら⁶⁾が

Table 2. Catheter findings in three cases

	Case 1		Case 2		Case 3	
	O ₂ sat	Press	O ₂ sat	Press	O ₂ sat	Press
VCI	73		53		75	
VCS ₁	78		42		69	
VCS ₂	77		51			
RA	74	12/6 (7)	50	9/5 (4)	69	13/7 (5)
RV			43	90/7 (35)		
LA	82	10/6 (7)	55	6/4 (3)	83	7/6 (3)
LV	83	100/6	55	80/7	83	70/10
FA	84	100/70 (90)	54	80/60 (70)	82	70/40 (50)
	(%)	(mmHg)	(%)	(mmHg)	(%)	(mmHg)

Step down of O₂ saturation is seen in left atrium in all cases. In right atrium an a-wave is elevated in all cases and systolic pressure in the right ventricle is higher than the left ventricular pressure in Case 2.

O₂ sat=O₂ saturation; Press=pressure; VCI=vena cava inferior; VCS=vena cava superior; RA=right atrium; RV=right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle; FA=femoral artery.

まとめた 20 例のうち心電図の記録された 9 例の報告によると、左軸偏位 5 例、右軸偏位 3 例、正常軸 1 例で、左軸偏位、右房負荷、左室肥大の 3 つの所見をすべて示した例は 5 例見られ、先天性三尖弁閉鎖との鑑別診断が必要であるとしている。Dimich ら⁴⁾は先天性三尖弁狭窄で heterograft 人工弁の置換に成功した 1 例を報告しているが、同症例も右房負荷、左軸偏位、左室肥大を示しており、三尖弁閉鎖との鑑別診断が重要であったとしている。Shore ら⁷⁾の報告した 2 例中 1 例にも、右房負荷、左軸偏位、左室肥大が認められている。つまり心電図所見では、先天性三尖弁狭窄と先天性三尖弁閉鎖は類似性があり、両者の鑑別診断には注意が必要である。

断層心エコー図は、房室弁形態および付属構造物の形態診断にとり、従来の心血管造影以上に有用な方法である。今回経験した 3 例の断層心エコー図所見は、全例、三尖弁は膜様で、動きはわずかにみられるが明らかに開放した像は認められず、先天性三尖弁膜様閉鎖 (imperforated tricuspid valve) との鑑別診断が必要であった。先天性三尖弁狭窄の断層心エコー図による診断には Shore ら⁷⁾の 2 例の報告があるが、断層心エコー

図では imperforated tricuspid valve と診断し、末梢静脈注入によるコントラスト断層心エコー図でも、右房から右室へのコントラスト流入はみられず、右房造影でも交通孔は証明し得なかったとしている。それゆえ、心室中隔の malalignment がなく、明確な三尖弁輪が認められ、膜様の三尖弁が記録できれば、先天性三尖弁狭窄が最も疑われるとしている。事実、先天性三尖弁閉鎖は、心室中隔が発生上心房中隔方向に向かわず、三尖弁中央に向かって伸びる malalignment によって発生するため⁸⁾、心室中隔の伸びている方向を観察することで、間接的な診断は可能かもしれない。しかし、コントラスト法を用い右房と右室の交通を証明すれば、先天性三尖弁狭窄の直接的確定診断が可能である。今回、我々の経験した 3 例はこの方法によって右房と右室の交通を直接に証明できたわけで、とくに症例 2 のように右室圧が supersystemic である例でも、右房から右室へのコントラストエコーの流れ込みがあった点は注目すべきことである。しかしその流れ込みは非常に少量で、注意深く観察しなければ見のがす可能性がある。そのため、ビデオテープ記録を frame by frame で注意深く分析する必要がある。

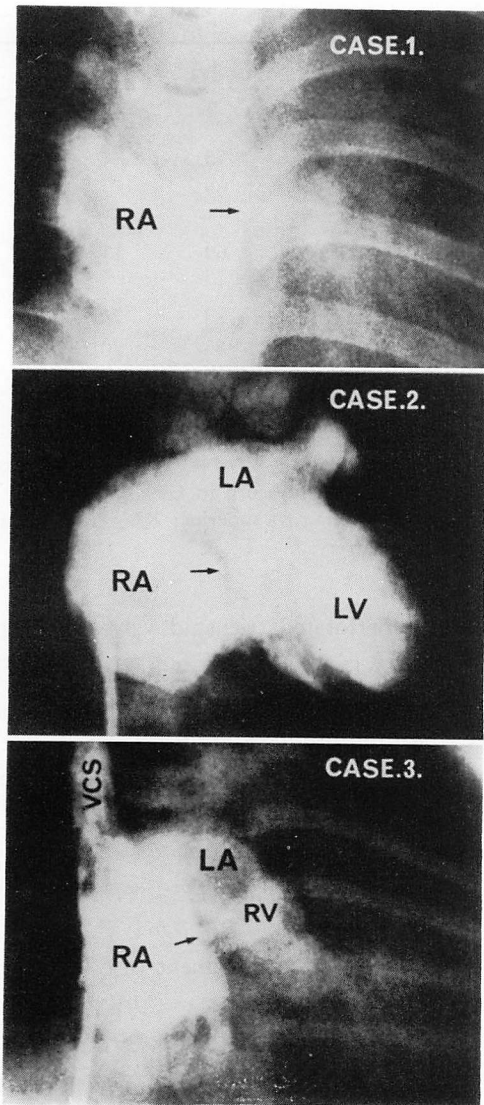


Fig. 10. Right atrial angiograms in three cases with congenital tricuspid stenosis.

A small tricuspid funnel (arrows) is seen in all cases.

RA=right atrium; LA=left atrium; RV=right ventricle; VCS=vena cava superior.

ま と め

先天性三尖弁狭窄はまれな疾患であり、臨床所見、心電図所見が先天性三尖弁閉鎖と類似することや、外科的修復を考えるうえで、両者の鑑別診断は実地臨床上重要である。

2) 先天性三尖弁狭窄と先天性三尖弁閉鎖の診断には、断層心エコー図が有用な方法であり、末梢静脈注入によるコントラスト・エコーアンジオグラフィーを用いれば、両者の鑑別診断はより確実なものになると思われる。

文 献

- 1) Yoshioka F, Takeuchi S, Matsunaga S, Yokochi K, Tanaka C, Koike S, Kato H: Contrast echocardiography: Evaluation of intracardiac shunt, flow dynamics and valve regurgitation. *J Cardiography* 9: 675, 1979 (in Japanese)
- 2) Yoshioka F: Intracardiac flow dynamics in congenital heart disease by contrast echocardiography. *J Kurume Med Assoc* 5: 431, 1982 (in Japanese)
- 3) Abbott ME: *Atlas of Congenital Cardiac Disease*. New York, American Heart Association, 1936
- 4) Dimich I, Goldfinger P, Steinfeld L, Lukban S: Congenital tricuspid stenosis. Case treated by heterograft replacement of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 31: 89, 1973
- 5) Keith JD, Rowe RD, Vlad P: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. 3rd ed. Macmillan Publ Co Inc. 1978, p 273
- 6) Calleja HB, Hosier DM, Kissane RW: Congenital tricuspid stenosis. The diagnostic value of cineangiography and hepatic pulse tracing. *Am J Cardiol* 6: 821, 1960
- 7) Shore DF, Rigby ML, Lincoln C: Severe tricuspid stenosis presenting as tricuspid atresia. Echocardiographic diagnosis and surgical management. *Br Heart J* 48: 404, 1982
- 8) Van Praagh R, Barratt-Boyes BG, Neuteze JM, Harris EA: *Heart Disease in Infancy. Diagnosis and Surgical Treatment*. Churchill, Livingstone, London, 1973, p 246