

断層心エコー図による円錐
中隔全欠損型 Fallot 四徴
症の診断

Two-dimensional echo-
cardiographic diagnosis
of tetralogy of Fallot
with a total conus defect

小国 弘量
里見 元義
山田 芳弘
羽田野為夫
中村 憲司
高尾 篤良

Hirokazu OGUNI
Gengi SATOMI
Yoshihiro YAMADA
Tameo HATANO
Kenji NAKAMURA
Atuyoshi TAKAO

Summary

Tetralogy of Fallot (TOF) with a total conus defect has some characteristics different from classical TOF in respect to its morphogenesis and clinical features. This anomaly, although rare in Europe, constitutes approximately 10% of all types of TOF in Japan. In this report, we studied 30 cases of TOF with angiographic or surgical documentation in order to investigate two-dimensional echocardiography as a possible mean of detecting a conus defect in TOF.

We classified the entire group into three types according to the location of a ventricular septal defect (VSD): subpulmonic VSD (six cases, I), infundibular muscular VSD (11 cases, II) and perimembranous VSD (13 cases, III). A long-axis view along the right ventricular outflow tract rather than a short-axis view at the level of the aortic root was adopted as a useful examination for viewing VSDs. Using the former image, we could observe precisely a VSD just below the pulmonary valve in all six cases of Type I and three of Type II, but none of Type III. Three cases of Type II which had a short infundibular septum of several millimeters in length with surgical confirmation were very similar to cases of Type I. The discontinuity between the interventricular septum and the pulmonary valve was confirmed to be identical with subpulmonic VSD by angiographic and pathological studies.

In conclusion, we could differentiate TOF with a total conus defect from the other types of TOF by detecting the echo defect in the septum just below the pulmonary valve with the aid of a long-axis view of the right ventricular outflow defect.

Key words

Two-dimensional echocardiography

Tetralogy of Fallot with total conus defect

東京女子医科大学 日本心臓血圧研究所
東京都新宿区市ヶ谷河田町 10 (〒162)

The Heart Institute of Japan, Tokyo Womens Medical
College, Ichigaya Kawada-cho, Shinjuku-ku, Tokyo
162

Presented at the 25th Meeting of the Cardiology Society held in Tokushima, October 9-11, 1982

Received for publication March 26, 1983

はじめに

Fallot 四徴症のうち円錐中隔全欠損型心室中隔欠損を伴う型は, 形態発生的にも, また臨床的にも, 通常の Fallot 四徴症と若干異なっている. また血行動態的にも特徴があり, その外科的修復にさいしては, 通常の Fallot 四徴症とやや異なったアプローチを考慮する必要がある¹⁾. この型の Fallot 四徴症は, 日本では欧米に比べその頻度が高く, 本症の約 10% を占めると報告されており²⁾, したがって臨床的に重要な意義を有している.

今回我々は, 円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症を断層心エコー図を用い非侵襲的に診断することを目的として本研究を行った. そのさい Fallot 四徴症の VSD の位置を形態学的に肺動脈弁下型 VSD (subpulmonary VSD), 漏斗部筋性型 VSD (infundibular muscular VSD), 膜性部型 VSD

(perimembranous VSD) の 3 型に分け³⁾ (Fig. 1), 肺動脈弁下型 VSD を有する円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症を, VSD の位置から, 通常の Fallot 四徴症に伴う他の 2 つの型の VSD と鑑別可能か否か検討した.

対象および方法

対象は心臓カテーテル検査, 心血管造影検査, あるいは術中直視下に心室中隔欠損 (VSD) の位置が確認された Fallot 四徴症 30 例で, 年齢は幼小児を主体とした 1 歳から 22 歳までである (Table 1). 30 例の内訳は肺動脈弁下型 VSD 6 例, 漏斗部筋性型 VSD 11 例, 膜性部型 VSD 13 例である. なお肺動脈弁閉鎖例や, 断層心エコー図上, 肺動脈弁を検出できない症例は除外した.

超音波断層装置は東芝製電子走査型セクター スキャナー SSH-11A, および一部にはリニアスキ

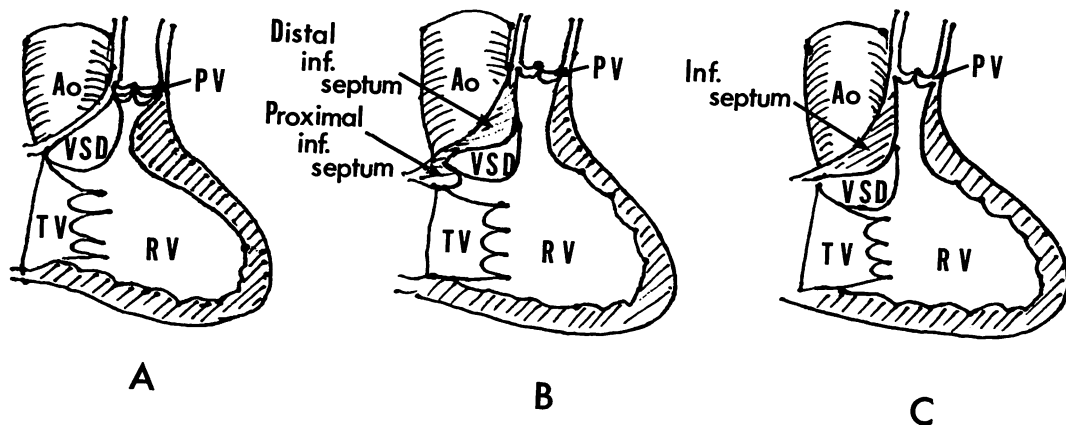


Fig. 1. Schematic diagrams of three different types of ventricular septal defect (VSD) in tetralogy of Fallot.

A: Subpulmonary VSD: The defect is located just beneath the pulmonary valve, and the infundibular septum is totally lacking.

B: Infundibular muscular VSD: The defect is located in the infundibular septum and surrounded by the distal infundibular septum (upper margin) and the proximal infundibular septum (posterior margin).

C: Perimembranous VSD: The defect is located below the infundibular septum and there is no muscular component at the posterior margin.

Ao=aorta; PV=pulmonary valve; VSD=ventricular septal defect; TV=tricuspid valve; RV=right ventricle; Inf.=infundibular.

Table 1. Clinical data of 30 children with tetralogy of Fallot

| Type of VSD | Patient | Age | Sex | Associated lesions | Confirmation |
|-------------------------------|---------|-----|-----|--|--------------|
| I. Subpulmonary VSD | | | | | |
| | 1 T S | 7 | M | PFO | Ope |
| | 2 K K | 12 | F | PLSVC | Ope |
| | 3 M Y | 5 | F | Bicuspid pulmonary valve | Ope |
| | 4 N A | 22 | M | — | Ope |
| | 5 S I | 5 | M | PFO | Ope |
| | 6 H S | 6 | M | RAA | Ope |
| II. Infundibular muscular VSD | | | | | |
| | 7 A K | 5 | M | PFO distal inf. septum: 3 mm | Ope |
| | 8 A G | 2 | M | distal inf. septum: 2 mm | Ope |
| | 9 M T | 4 | F | RAA, PFO, PLSVC distal inf. septum: 5 mm | Ope |
| | 10 S H | 15 | M | LPA, PDA, PLSVC | Ope |
| | 11 A I | 5 | M | PFO | Ope |
| | 12 R O | 3 | M | RAA | Ope |
| | 13 N Y | 5 | M | PFO | Ope |
| | 14 J Y | 9 | M | — | Ope |
| | 15 N S | 5 | F | PFO | Ope |
| | 16 C N | 9 | F | Post PA valvotomy | Ope |
| | 17 K A | 4 | F | PFO | Angio |
| III. Perimembranous VSD | | | | | |
| | 18 E K | 4 | M | — | Ope |
| | 19 M O | 5 | F | PFO | Ope |
| | 20 A K | 1 | M | PFO | Angio |
| | 21 H T | 6 | M | PFO, RAA, pulmonary sequestration | Ope |
| | 22 S T | 3 | F | — | Angio |
| | 23 T N | 4 | M | PFO, RAA | Angio |
| | 24 H I | 3 | M | PFO | Angio |
| | 25 K H | 3 | M | PFO | Angio |
| | 26 S H | 3 | F | PFO | Angio |
| | 27 U K | 4 | F | PFO | Angio |
| | 28 K I | 1 | M | PFO | Angio |
| | 29 K R | 5 | F | PFO, single coronary artery | Ope |
| | 30 N M | 5 | F | PFO | Ope |

RAA=right aortic arch; PFO=patent foramen ovale; Ope=operation; PLSVC=persistent left superior vena cava; Angio=angiography; inf=infundibular.

ャナー SSL-53M を使用し, 全例ビデオテープに記録し, 再生像について検討を加えた. 使用した断面は, 円錐中隔を含む断面として (1) 大動脈根部の短軸面と, (2) 右室流出路長軸の 2 断面である (Fig. 2). なお全例において, 左室長軸断面

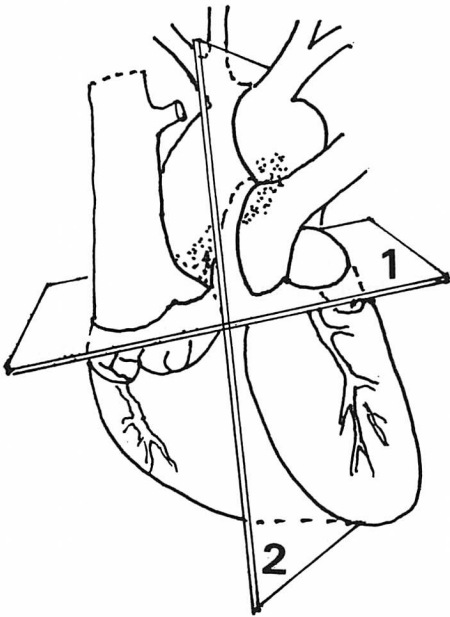


Fig. 2. Schematic diagram of two-dimensional echocardiographic planes depicted in this study.

Plane 1: Short axis of the aortic root.

Plane 2: Long axis of the right ventricular outflow tract.

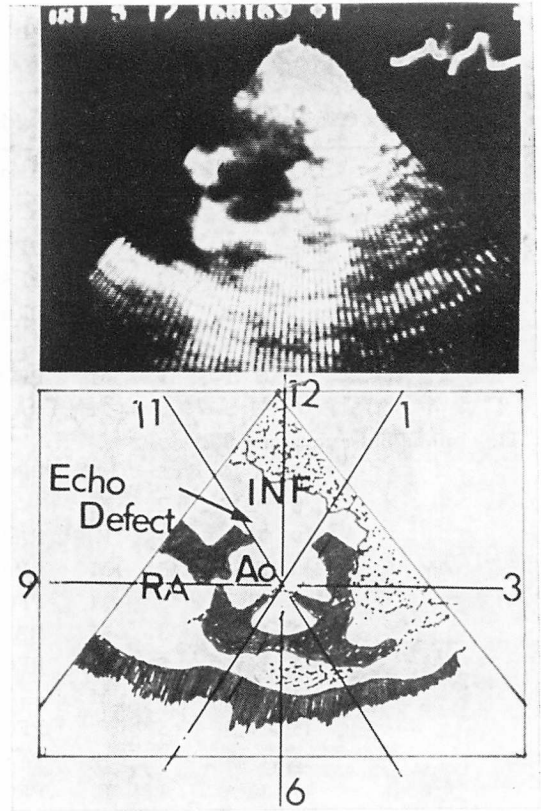


Fig. 3. Two-dimensional echocardiogram of plane 1 (upper panel) and its schematic diagram (lower panel).

Location of the echo defect is designated as the clock position around the aortic root.

RA=right atrium; Ao=aorta; INF.=infundibulum.

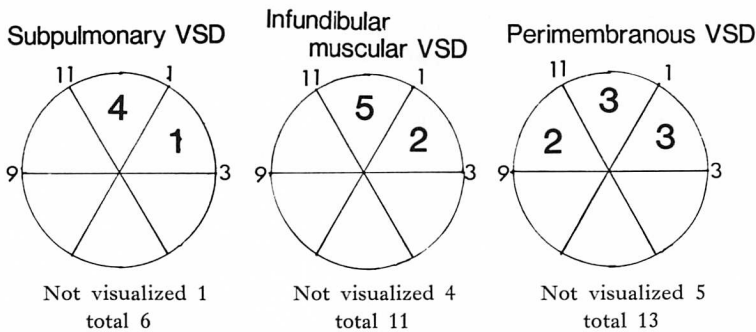


Fig. 4. Location of the echo defects around the aortic root in three different types of VSD.

The echo defects located in the 11 to 1 o'clock position are most frequent, but there is no specific location of echo defects for each type of VSD.

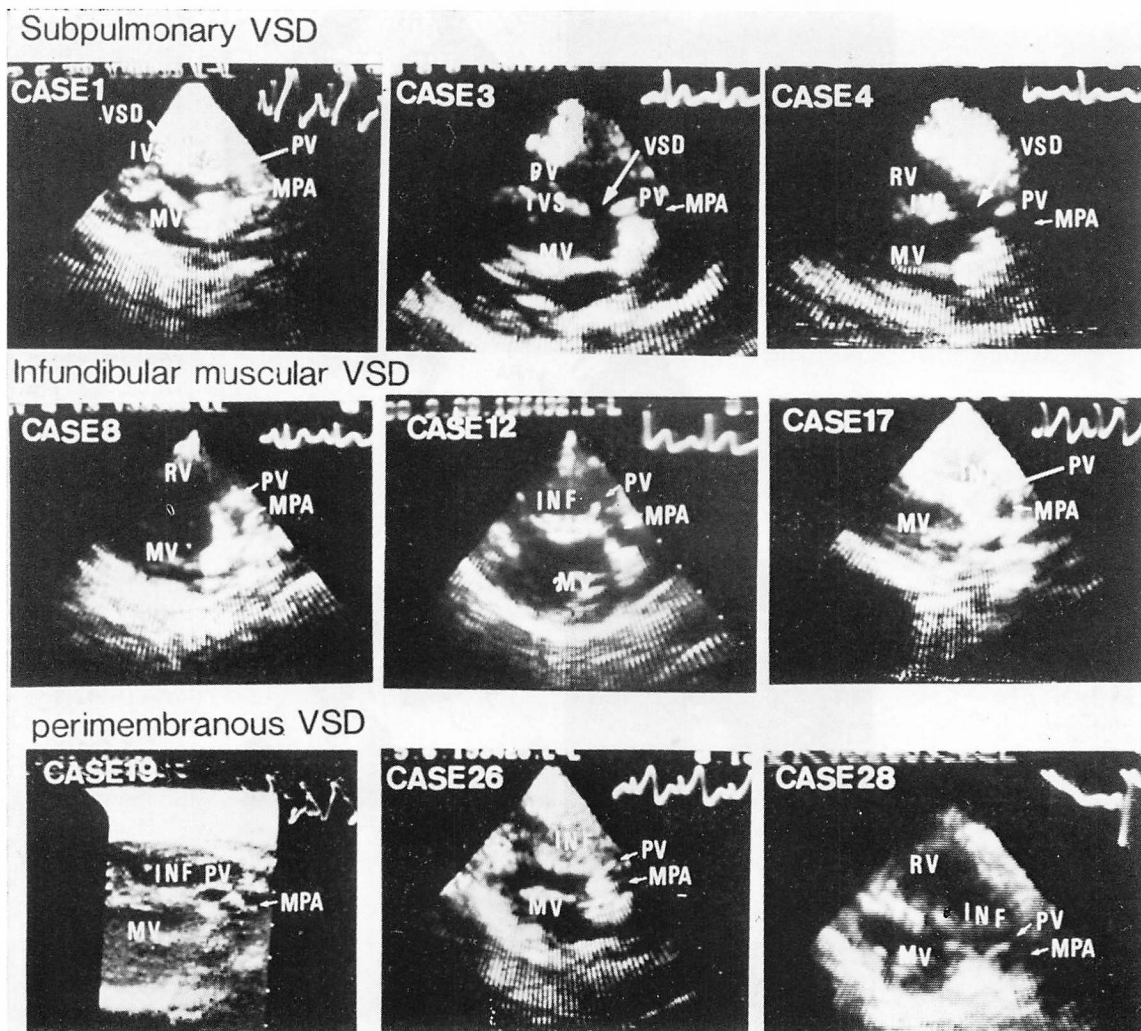


Fig. 5. Typical echocardiographic patterns of the three types of VSD depicted in the plane 2.

Subpulmonary VSD: Beneath the pulmonary valve, a definitive echo defect is seen in all 6 cases.

Infundibular muscular VSD: A definitive echo defect is seen in Case 8, but there is no echo defect beneath the pulmonary valve in Case 12 and 17.

Perimembranous VSD: No echo defect is observed beneath the pulmonary valve in all cases.

PV=pulmonary valve; MPA=main pulmonary artery; IVS=interventricular septum; MV=mitral valve; RV=right ventricle; INF.=infundibulum.

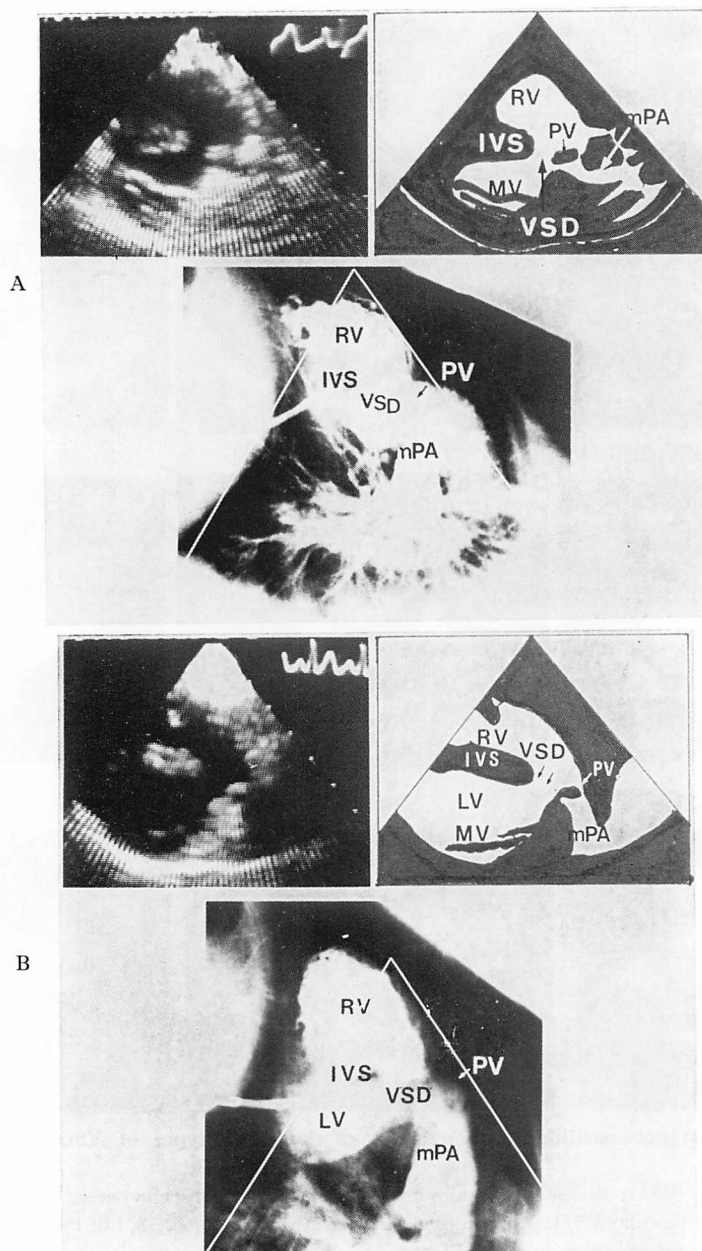
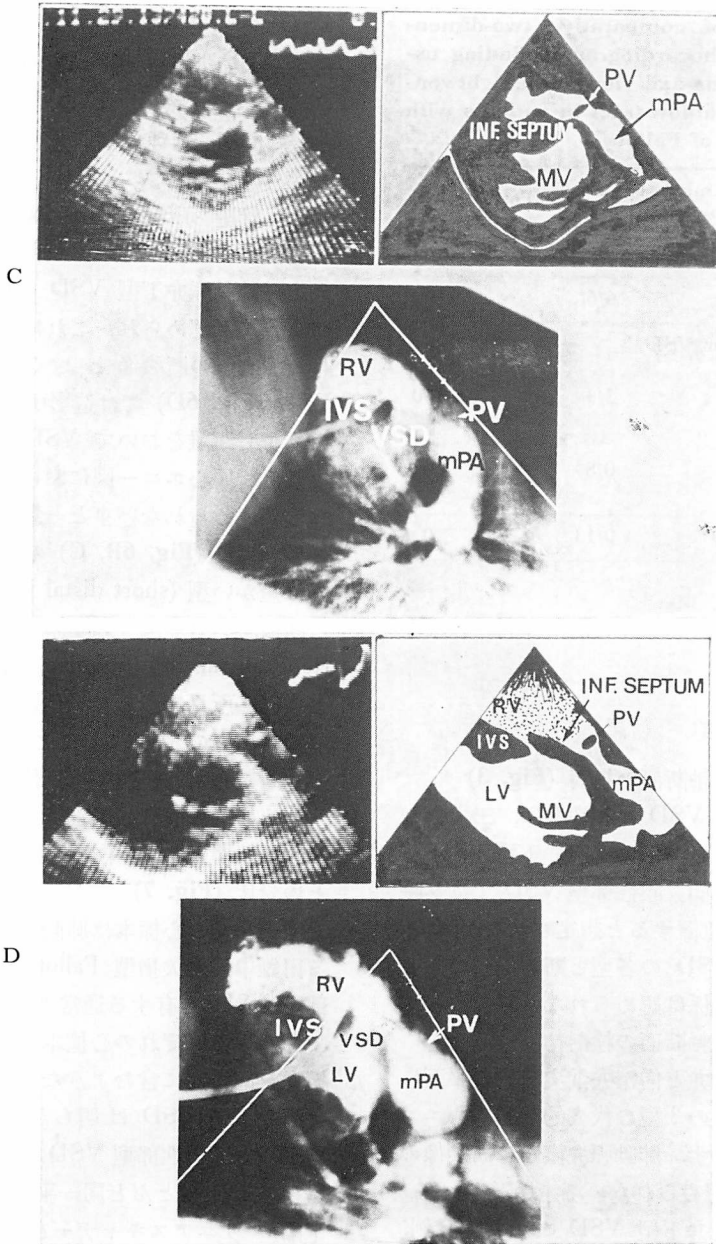


Fig. 6. Two-dimensional echocardiograms depicted in the plane 2 and the corresponding lateral projections of the right ventriculogram.

A: Subpulmonary VSD: The VSD is demonstrated beneath the pulmonary valve by both the lateral projection of the right ventriculogram and the two-dimensional echocardiogram (Case 5).

B: Infundibular muscular VSD with a short distal infundibular septum: The VSD is revealed beneath the pulmonary valve as in the case with subpulmonary VSD (Case 9).

C: Infundibular muscular VSD with a long distal infundibular septum: The VSD is located away from the pulmonary valve by the lateral projection of right ventriculogram and no echo defect



is shown below the pulmonary valve by two-dimensional echocardiography (Case 15).

D: Perimembranous VSD: The echocardiogram shows similar findings infundibular muscular VSD with a long distal infundibular septum, but the right ventriculogram does not demonstrate proximal infundibular septum (Case 29). It is impossible to differentiate infundibular muscular VSD with a long distal infundibular septum from perimembranous VSD in this study because the proximal infundibular septum is not detected by two-dimensional echocardiography.

RV=right ventricle; IVS=interventricular septum; VSD=ventricular septal defect; LV=left ventricle; MV=mitral valve; mPA=main pulmonary artery; PV=pulmonary valve; INF.=infundibular.

Table 2. Results of comparative two-dimensional echocardiographic finding using the long-axis view of the right ventricular outflow tract in patients with tetralogy of Fallot

| Type of VSD | Number of cases showing the echo defect beneath the pulmonary valve | Total number of cases | % |
|----------------------------------|---|-----------------------|-----|
| Subpulmonary VSD | 6/6 | | 100 |
| Infundibular muscular VSD | | | |
| Short distal infundibular septum | 3/3 | | 100 |
| Long distal infundibular septum | 0/8 | | 0 |
| Perimembranous VSD | 0/13 | | 0 |

上, 大動脈騎乗と, 大動脈弁と僧帽弁間の線維性連続の所見を得た。

結 果

1. 大動脈根部短軸断面の検討 (Fig. 3)

大動脈根部周囲の VSD の断裂像は, 三尖弁と肺動脈弁の位置よりみて, 肺動脈弁下型 VSD では 1 時から 3 時の方向, 膜性部型 VSD では 9 時から 11 時の方向に位置すると想定されたが, Fig. 4 に示すとおり, VSD の各型と断裂像の位置との間には, 有意の関係は認められなかった。

2. 右室流出路長軸断面の検討

この断面は肺動脈弁と僧帽弁前尖を同一平面に含んでいる。VSD の 3 型の代表的な断層心エコー図を Fig. 5 に示す。肺動脈弁直下に断裂像の認められる症例と認められない症例が存在する。この断裂像は肺動脈弁下型 VSD では 6 例全例, 漏斗部筋性型 VSD では 11 例中 3 例に認められ, 一方, 膜性部型 VSD では 13 例全例で認められなかった (Table 2)。漏斗部筋性型 VSD のうち, 断裂像の認められた 3 例は症例 7, 8 および 9 であるが, 術中所見では遠位円錐中隔が数 mm ときわめて短かく, 形態学的には肺動脈弁下型

VSD に近い症例であった。残りの 8 例は, 膜性部型 VSD 同様, 長い遠位円錐中隔を有していた。

3. 断層心エコー図所見と心血管造影所見との対比 (Fig. 6)

心血管造影所見は, 側面像であり, したがって断層心エコー図に近い像が得られている。造影所見上, 肺動脈弁下型 VSD (Fig. 6A) では弁直下に VSD が認められ, これは断層心エコー図における弁直下の断裂像とよく一致した。膜性部型 VSD (Fig. 6D) では造影所見上, 肺動脈弁直下より少し距離をおいて VSD の上縁が認められ, これは断層心エコー図において肺動脈弁直下に断裂像が認められない事と一致していた。漏斗部筋性型 VSD (Fig. 6B, C) の場合も, 遠位円錐中隔の短かい型 (short distal infundibular septum) は断層心エコー図上肺動脈弁下型 VSD, 長い型 (long distal infundibular septum) は膜性部型と, 同一所見を示した。造影所見上はそれぞれ近位円錐中隔の有無によりこの両者を鑑別出来たが, 断層心エコー図では近位円錐中隔を描出できず, そのため両者の鑑別はできなかった。

4. 断層心エコー図所見と心標本における形態との対比 (Fig. 7)

図の左側の心標本は肺動脈弁下型 VSD を有する円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症, 右側は膜性部型 VSD を有する通常の Fallot 四徴症のものである。それぞれの心標本において肺動脈弁と僧帽弁を同一面に含むような仮想平面を描くと, 肺動脈弁下型 VSD は明らかに同一平面に含まれる。一方, 膜性部型 VSD はその平面より左後方に存在し, ほとんど同一平面には含まれない (右下図)。リニアスキャナーを用いて水中で右室流出路長軸断面を見ると, 下段に示すように, 肺動脈弁下型 VSD では弁直下に大きな断裂像を認め, 一方, 膜性部型 VSD では弁直下に断裂像を認めず, 断面をわずかに右側へ傾けることにより, VSD に挿入したゾンデのエコーが認められた。

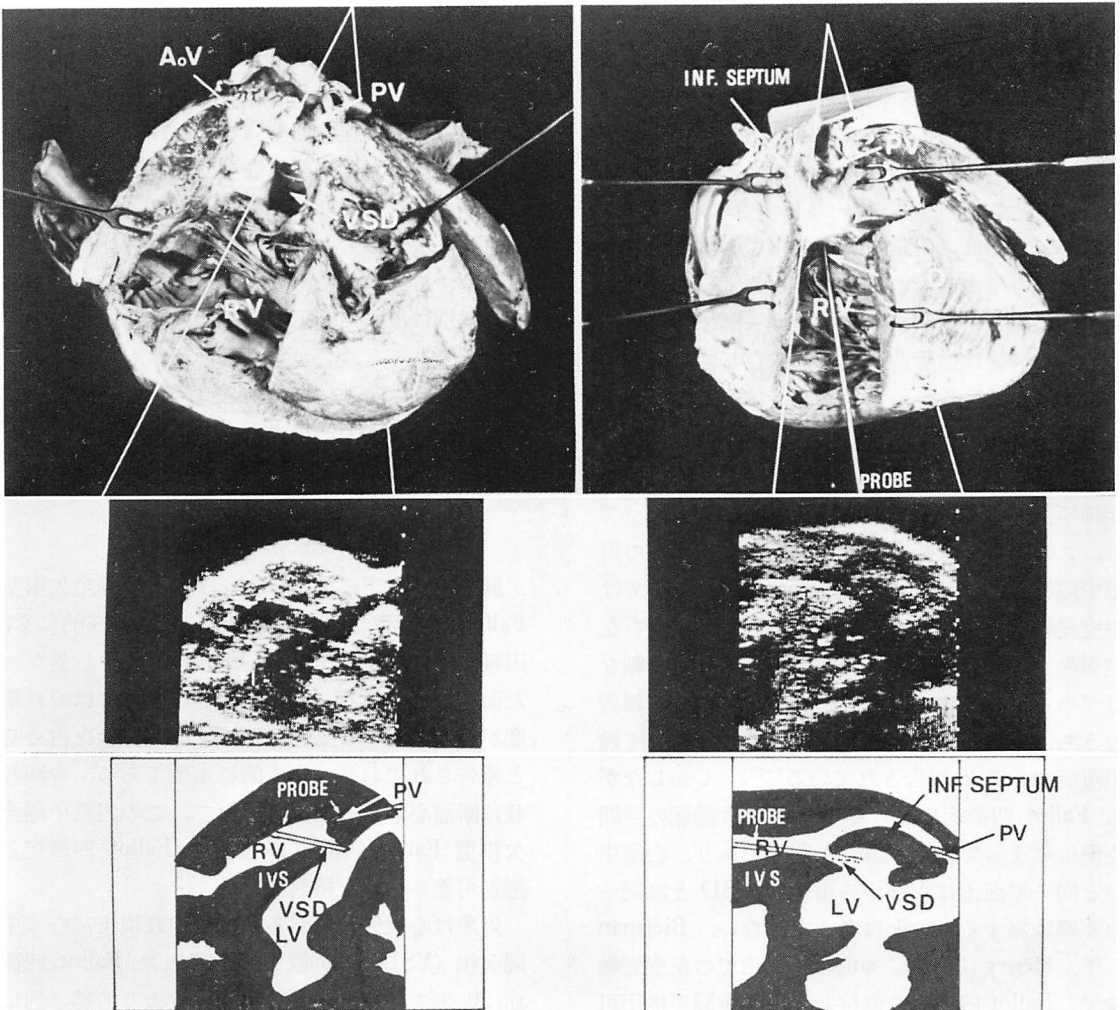


Fig. 7. The correlation between pathoanatomy and two-dimensional echocardiograms in tetralogy of Fallot.

Upper left panel: subpulmonary VSD.

Upper right panel: perimembranous VSD.

Lower panel: two-dimensional echocardiograms and their schematic diagrams taken from the upper pathological specimens by a linear scanner.

AoV=aortic valve; PV=pulmonary valve; RV=right ventricle; VSD=ventricular septal defect; INF.=infundibular; IVS=interventricular septum; LV=left ventricle.

考 按

断層心エコー図法の精度向上とともに、Fallot 四徴症の非侵襲的診断には、当然のことながら、肺動脈に関する情報や VSD の正確な位置など、

より詳細な情報が要求されるようになった。円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症は円錐中隔の肥厚とその偏位による漏斗部狭窄の欠如のためチアノーゼが軽く、蹲踞や無酸素発作を起こしにくい¹⁾。また根治手術、とくに流出路再建後に弁輪部とその

直下の狭窄を残しやすいなど, 通常の Fallot 四徴症とはやや異なった一面を有している¹⁾.

従来の断層心エコー図の報告では, この両者の鑑別に留意しているものではなく, ただ単に大動脈騎乗や大動脈弁と僧帽弁間の線維性連続など, 両者に共通する点を述べているにすぎない⁴⁻⁶⁾. その理由としては, 円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症が欧米ではまれなことが挙げられようし, また漏斗部の詳しい情報が断層心エコー図では得がたく, その情報は血管造影検査に依存している点も 1 つの理由であろう. しかし我々は円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症が肺動脈弁下型 VSD を有する点に注目し, 弁直下の右室流出路長軸断層像を詳細に検討した結果, 断層心エコー図によっても, この状態を診断出来ると考えた. 正常心の円錐中隔を含む断面としては, parasternal 法では左室長軸, 右室流出路長軸, 大動脈根部を含む左室短軸, subcostal 法では左室短軸や左室長軸などがある. 現在までの単純型 VSD に関する報告のうち, 肺動脈弁下型 VSD は上記の断面にて描出可能であると報告されている⁷⁻⁹⁾. しかしながら Fallot 四徴症における VSD は大動脈の空間的偏位によってもたらされた間隙であり, 心室中隔と同一平面上に存在する単純型 VSD とは同一の範疇に属するものとは考えられない. Bierman¹⁰⁾, Henry¹¹⁾ は, subcostal 法での左室短軸像で, Fallot 四徴症の偏位した円錐中隔が描出可能としているが, 我々の経験では, 探触子からの距離が遠くなるためか, 円錐中隔の有無まで判定するのは困難であった^{10,11)}. 今回の検討の結果, 本症における VSD の部位診断は大動脈根部の短軸断面像からは不可能であった. その原因の 1 つは, エコー窓が狭く, 下方から仰ぎ見るような超音波ビーム方向のため, 大動脈根部の短軸像が四腔像に近づき, したがって VSD の型とは関係なく, 11時から1時の方向に大動脈壁下部の断裂像を見るようになるためではないかと考えられた. しかし胸骨傍右室流出路長軸断面では, 肺動脈弁が描出可能ながざり, 単純型 VSD における

肺動脈弁下型 VSD 同様その弁直下に VSD を認め, 円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症という診断が可能であった. また断層心エコー図上, 肺動脈弁下型 VSD と膜性部型 VSD とは明瞭に区別可能であったが, 漏斗部筋性型 VSD では, 遠位円錐中隔の長さにより, 肺動脈弁下型 VSD と同様の所見を呈するものから, 膜性部型 VSD 類似所見を呈するものまであり, したがって心エコー図上の鑑別にはまだ若干の問題が残されているというべきであろう. 心エコー図の示すものは肺動脈弁直下に欠損があるか否かということであって, 円錐中隔全欠損型そのものを示すものではないからである.

要 約

肺動脈弁直下に欠損のある円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症は, 形態発生的にも臨床的にも, 円錐中隔を有する通常の Fallot 四徴症と異なった面を有している. 欧米に比べて日本ではその頻度が高く, Fallot 四徴症全体の約 10% を占めると報告されており, 臨床的に重要である. 今回我々は断層心エコー図法を用いて, この円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症が通常の Fallot 四徴症と鑑別可能か否かを検討した.

対象は心血管造影あるいは術中直視下に心室中隔欠損 (VSD) の位置が確認された Fallot 四徴症 30 例である. 中隔の欠損部位より形態学的に肺動脈弁下型 VSD, 漏斗部筋性型 VSD, 膜性部型 VSD の 3 型に分けた.

断層法で使用した断面は大動脈根部を含む左室短軸, 右室流出路長軸の 2 断面である. 前者では不可能であったが, 後者の断面を用いると, 肺動脈弁下型 VSD では 6 例全例, 漏斗部筋性型 VSD では 11 例中 3 例に肺動脈弁直下の断裂像を認めた. しかしこの断裂像は膜性部型 VSD では 13 例中 1 例も認められなかった. 実際, 漏斗部筋性型の 3 例では遠位円錐中隔が数 mm と短く, 形態学的にも肺動脈弁下型 VSD に近いため, 鑑別が困難であった. 心血管造影所見, 心標

本と断層心エコー図の対比では、肺動脈弁直下の断裂像と肺動脈弁下型 VSD の位置がよく一致を示した。

以上より、右室流出路長軸断面を用いれば、断層心エコー図上、円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症と、通常の Fallot 四徴症とは鑑別可能と考えられた。

文 献

- 1) 黒沢博身, 柳沢正敏, 開沼康博, 小柳 仁, 今井康晴, 橋本明政, 今野草二, 安藤正彦, 高尾篤良: 円錐中隔全欠損型 Fallot 四徴症一形態学的及び外科治療上の問題点一. 胸部外科 **29**: 229-236, 1976
- 2) Ando M: Subpulmonary ventricular septal defect with pulmonary stenosis. *Circulation* **50**: 412, 1974
- 3) Anderson RH, Allowork SP, Ho SY, Zuberbuhler JR: Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* **81**: 887-896, 1981
- 4) 日比範夫, 伊藤尚雄, 荒川武実, 西村欣也, 立花広, 石原花子, 三輪 新, 多田久史, 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**: 469-479, 1975
- 5) Hojo Y, Osuga A, Kato H, Suzuki S, Hibi N, Nishimura K, Tada H, Kanbe T: Differential diagnosis between double outlet right ventricle and tetralogy of Fallot. *J Cardiography* **6**: 631-643, 1976
- 6) 永田正毅, 松本正幸, 別府慎太郎, 玉井正彦, 中野 肅, 松尾裕英, 川島康生, 榊原 博, 仁村泰治, 阿部 裕: Fallot 四徴症における高位心室中隔欠損, 大動脈騎上の超音波像: 超音波心臓断層法及び UCG による検討. 心臓 **6**: 1680-1685, 1974
- 7) Van Mil G, Moulart AJ, Harnik E: Two-dimensional echocardiographic localization of isolated ventricular defect. *in* Wenink ACG, Oppenheimer-Dekker A, Moulart AJ, eds. *The ventricular septum of the heart*. Haugue, Boston, London: Leiden University Press, 1981: 57-73
- 8) Hibi N, Ichimiya S, Yokoi K, Kanbe T: Cross-sectional planes suitable for the detection of the defect in the interatrial and interventricular septa. *J Cardiography* **10**: 1021-1032, 1980
- 9) Sutherland G, Godman MJ, Smallhorn JF, Guiterras P, Anderson RH, Hunter S: Ventricular septal defects: Two-dimensional echocardiographic and morphologic correlations. *Br Heart J* **47**: 316-328, 1982
- 10) Bierman FZ, Fellows K, Williams RG: Prospective identification of ventricular septal defect in infancy using subxiphoid two-dimensional echocardiography. *Circulation* **62**: 807-817, 1980
- 11) Henry WL, Maron BJ, Griffith JM: Cross-sectional echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease: Identification of the relation of the ventricle and great arteries. *Circulation* **56**: 267-273, 1977