

右三心房心の1例：超音波
所見を中心として

Cor triatriatum dexter:
A case report with par-
ticular reference to the
echocardiographic fea-
tures

荻野 均
浅香 隆久
稲波 宏
鈴木 憲治
白鳥 健一
吉田 清
小泉 克巳
奥町富久丸
柳原 皓二
加藤 洋
吉川 純一

Hitoshi OGINO
Takahisa ASAKA
Hiroshi INANAMI
Kenji SUZUKI
Kenichi SHIRATORI
Kiyoshi YOSHIDA
Katsumi KOIZUMI
Fukumaru OKUMACHI
Koji YANAGIHARA
Hiroshi KATO
Junichi YOSHIKAWA

Summary

A patient with a double-chambered right ventricle and cor triatriatum dexter was presented. The non-invasive diagnosis of cor triatriatum dexter was stressed. A plate-like echo was imaged in the right atrium using two-dimensional echocardiography. It divided the atrium into two chambers. Contrast echocardiography revealed delayed filling of the lower portion of the atrium. Pulsed Doppler echocardiography demonstrated systolic turbulence in the lower portion of the atrium, indicating that the plate-like structure produced a stenosis in the right atrium.

We conclude that non-invasive methods including contrast echocardiography and pulsed Doppler echocardiography, are effective in identifying stenoses in the right atrium.

Key words

Cor triatriatum dexter Two-dimensional echocardiography Pulsed Doppler echocardiography
Contrast echocardiography

はじめに

静脈洞弁遺残¹⁻⁸⁾は、臨床上問題とならない程度の

下大静脈弁や冠状静脈洞弁としての残存例から、
生後間もなくチアノーゼや重篤な心不全を生じう
る cortriatriatum dexter まで、広いスペクトルを

神戸市立中央市民病院 循環器センター
神戸市中央区港島中町 4-6 (〒650)

Department of Cardiology, Kobe General Hospital,
Minatojima-nakamachi 4-6, Chuo-ku, Kobe 650

Received for publication August 30, 1984; accepted September 14, 1984 (Ref. No. 27-37)

呈する疾患である。今回の報告の目的は、右室二腔症に合併した cor triatriatum dexter の一成人例について、その超音波所見を中心に報告することにある。

症 例

症例：41 歳，女性

主訴：チアノーゼおよび下腿浮腫

現病歴：生直後よりチアノーゼを指摘され、20 歳前後から顔面、下腿浮腫を自覚し始めたが放置し、日常生活を送っていた。40 歳頃より下腿浮腫が増強し、1983 年 3 月 14 日、精査目的にて本院に入院した。

既往歴、家族歴：特記すべきことなし

入院時現症および検査所見：身長 158 cm，体重 44 kg と体格中等度。口唇、指趾に著明なチアノーゼ，バチ状指を認め，頸静脈怒張も認められた。聴診上，胸骨左縁第 2 肋間に Levine 3/6 の振戦を伴う駆出性収縮期雑音を認め，II 音の肺動脈成分は聴取不能であった。拡張期雑音は認めな

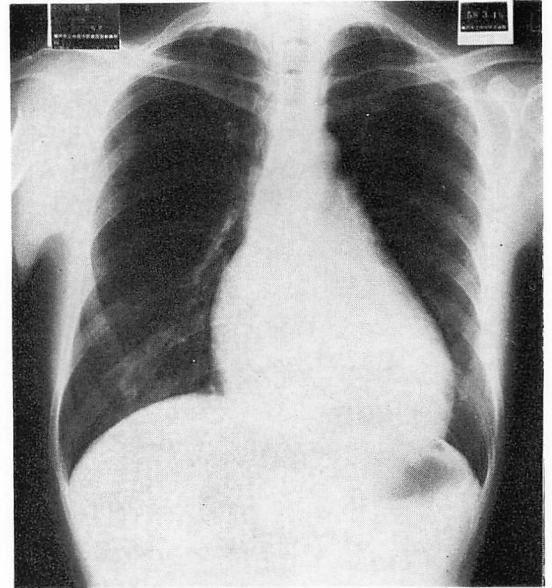


Fig. 1. Chest radiograph.

The chest radiograph shows mild cardiomegaly (cardiothoracic ratio=58%) and a decrease of pulmonary vascularity.

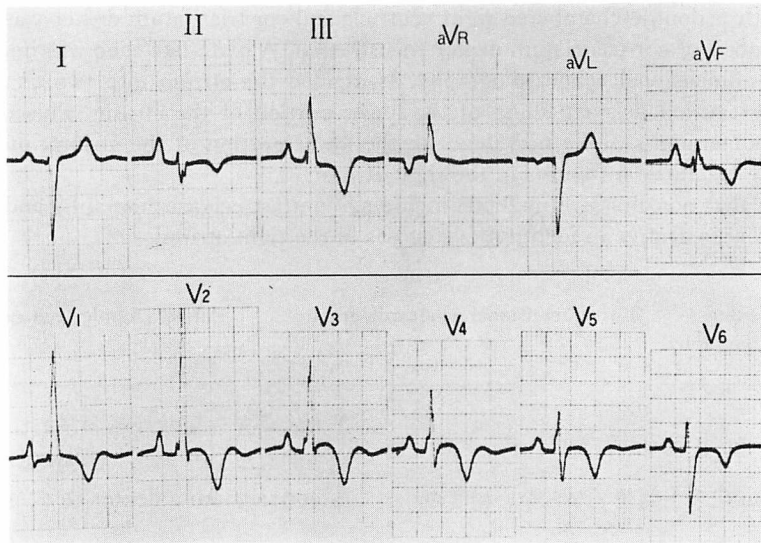


Fig. 2. Electrocardiogram.

The electrocardiogram shows sinus rhythm, right atrial overload and marked right ventricular hypertrophy.

かった。肺ラ音は聴取せず、腹部は平坦で、肝脾を触知しなかった。

検査所見では赤血球 $779 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、ヘマトクリット 73% と著明な赤血球増多を認めたが、肝腎機能などには異常を認めなかった。

胸部 X 線写真は **Fig. 1** のごとく、心胸郭比は 58% で、軽度の右房拡大および肺血管陰影の減少が認められた。

心電図は **Fig. 2** のごとく、洞調律で右房負荷ならびに著明な右室肥大が認められた。

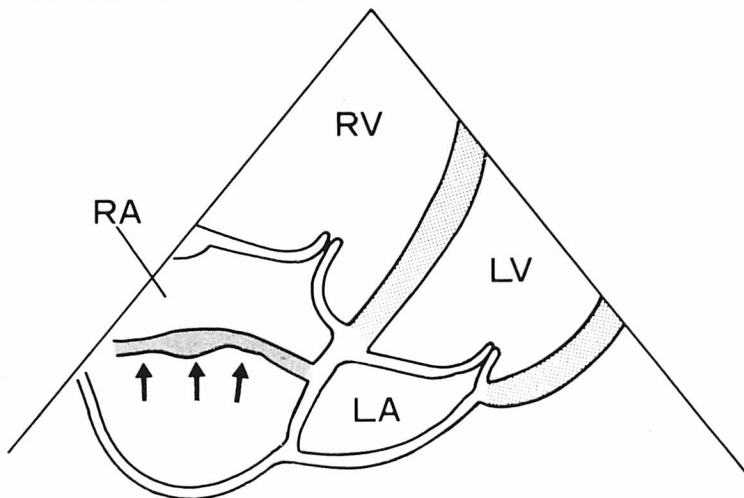
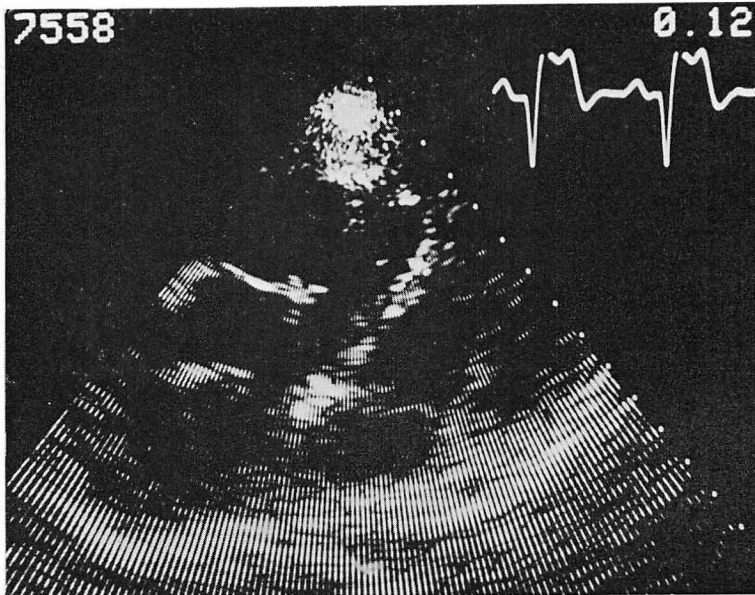


Fig. 3. Parasternal four-chamber view and its schematic figure.

A plate-like echo which divides the right atrium into two chambers is visualized.
RA = right atrium; RV = right ventricle; LA = left atrium; LV = left ventricle.

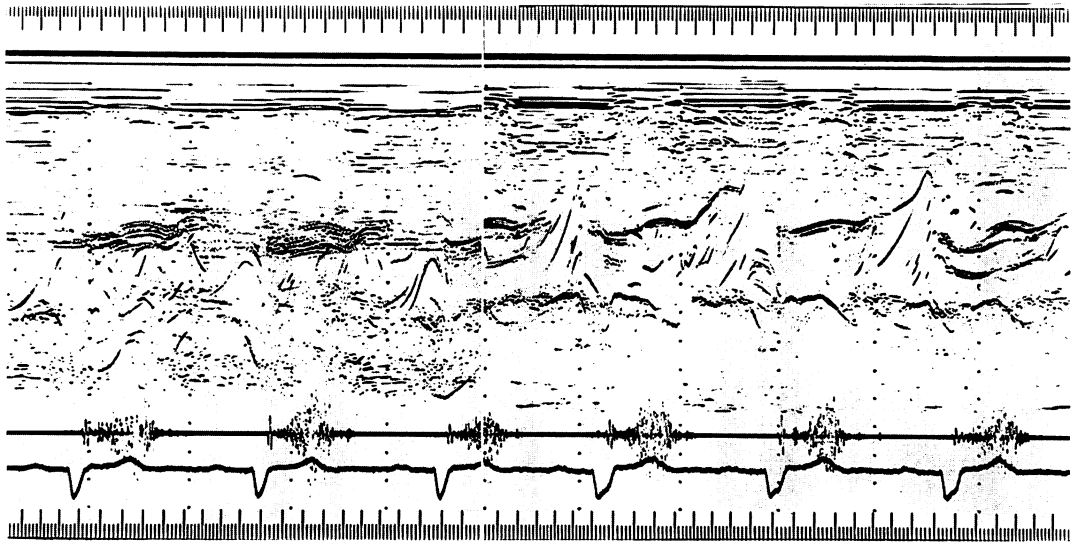


Fig. 4. Contrast M-mode echocardiogram.

It reveals a delayed filling of contrast echoes into the lower portion of the atrium.

超音波所見：断層心エコー図では，右室流入路長軸および parasternal four-chamber view (Fig. 3) にて，右房内に巨大な隔壁様エコーを認めた．一方，右室流入路には，右室二腔症に一致する狭窄所見を認めた．

コントラスト心エコー図法 (Fig. 4) を行うと，コントラストは，最初隔壁によって隔てられた上室に出現し，続いて三尖弁に近い下室に出現した．

コントラスト断層心エコー図 (Fig. 5) では，コントラストは右房内で上室に続いて下室に出現し，各々独立した動きを示した．一方，コントラストは左心系にも出現し，右左シャントの存在を示唆した．

超音波パルス・ドプラー法 (Fig. 6) により，異常隔壁によって隔てられた右房内下室において，収縮期の広周波数帯域の乱流シグナルを認め，この異常隔壁が狭窄状態を形成していると想定された．

心臓カテーテル検査 (Table 1)：著明なチアノーゼのため酸素吸入下に施行した．カテーテルは右房から左房へ容易に通過したが，右室への挿入

には時間を要し，肺動脈へは挿入困難であった．Table 1のごとく，右室圧は体血圧より高く，左房で酸素飽和度の低下を認めた．

上大静脈および下大静脈造影 (Fig. 7) では，異常隔壁により右房内で造影剤がせき止められる所見が得られた．一方，造影剤は心房中隔欠損を通過し左房が造影される一方，右室内に造影剤が長く貯留し，流出路の著明な狭窄のため肺動脈が造影されるのに時間を要した．また，右房内の異常隔壁はその存在が認められるも，明確な透亮像としては同定されなかった．

以上のような所見から，右室二腔症および心房中隔欠損に合併する cor triatriatum dexter と診断し，1983年4月19日，手術を施行した (Fig. 8)．右房切開にて下大静脈開口部より冠状静脈洞開口部の左側を通り，上大静脈開口部に達する径 3.5×3.5 cm の三角形の筋成分を含む膜様物 (ピンセットで挟んである部分) を認め，これを切除し，直径 2 cm の卵円孔をパッチにて閉鎖した．また，右室流出路には，ほぼ完全にそれを閉塞するほどの異常筋束の張り出しを認め，この異常筋束を可

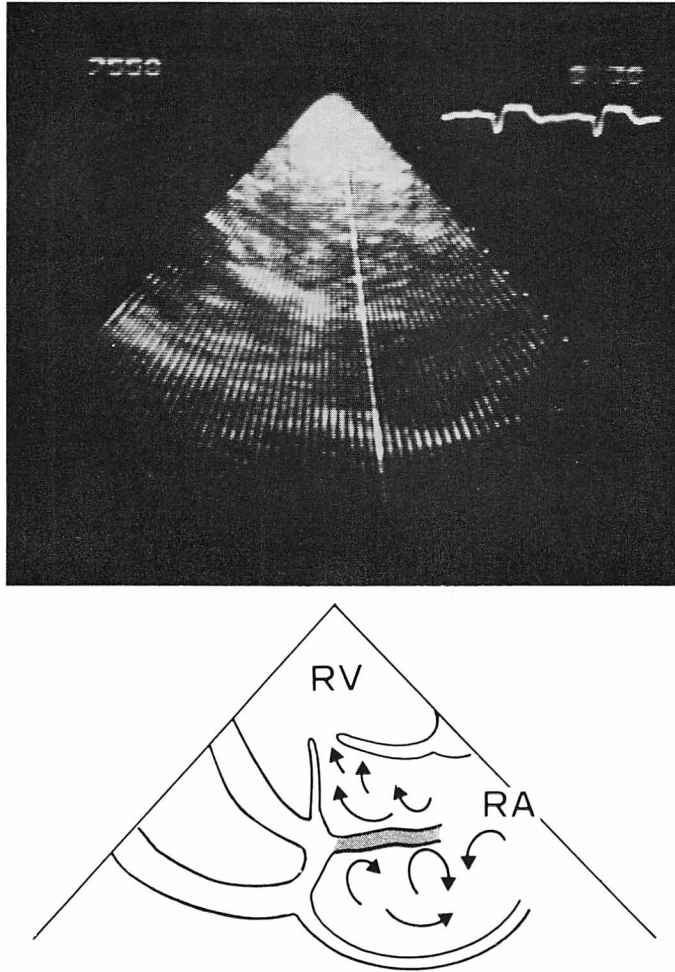


Fig. 5. Contrast two-dimensional echocardiogram and its schematic figure.

Contrast appears first in the upper stream of the atrium and subsequently in the lower stream. Furthermore, it enters into the left-sided heart.

RA=right atrium; RV=right ventricle.

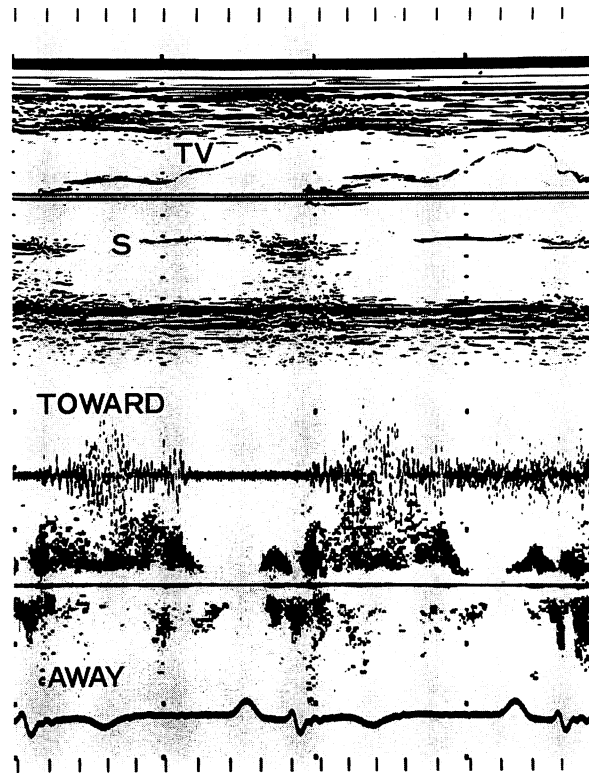


Fig. 6. Pulsed Doppler echocardiogram.

The sampling site is located in the lower stream of the atrium. Systolic turbulence in the lower stream of the atrium is demonstrated.

TV=tricuspid valve; S=abnormal membranous septum.

Table 1. Cardiac catheterization

| | Pressures (mmHg) | O ₂ saturation (%) |
|-----------|------------------|-------------------------------|
| IVC | — | 77 |
| SVC | — | 68 |
| RA (mean) | 9/6 (6) | 72 |
| RV (EDP) | 122/6 (10) | 68 |
| LA (mean) | 7/6 (5) | 76 |
| LV (EDP) | 84/0 (4) | 89 |
| Ao (mean) | 83/57 (68) | 87 |

IVC=inferior vena cava; SVC=superior vena cava; RA=right atrium; RV=right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle; Ao=aorta; mean=mean pressure; EDP=end-diastolic pressure.

及的に切除した。肺動脈弁は三尖で、異常は認められなかった。

また、術中圧測定を施行し、右室圧は正常化し、圧較差も消失した。

術後経過は良好で、チアノーゼも消失し、現在、元気に日常生活を送っている。

考 察

静脈洞弁遺残には、前述したごとく、臨床上問題とならない程度の下大静脈や冠状静脈洞弁としての遺残から、静脈灌流異常および心房レベルでの右左シャントなどの血行動態的異常を有し、生直後よりチアノーゼや重篤な心不全を生じる予後

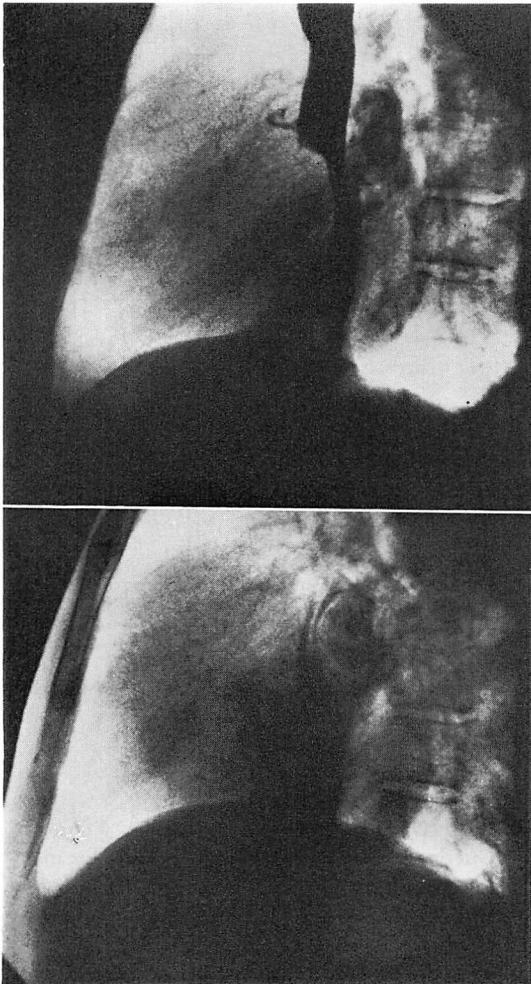


Fig. 7. Superior venogram (upper) and inferior venogram (lower).

Contrast material is interrupted by the abnormal septum in the right atrium, and also passes through the atrial septal defect into the left atrium.

不良な cor triatriatum dexter まで、さまざまな程度のもが含まれる。中でも、cor triatriatum dexter は、文献的に世界で 21 例の報告をみるにすぎない。今回報告した例は右室二腔症を有し、生直後よりチアノーゼがみられ、右房内異常隔壁により、卵円孔を通して右左シャントが生じやすい血行動態的異常を生じていた cor triatriatum

dexter である。

まず、静脈洞弁遺残の診断法として、断層心エコー図および M モード心エコー図の有用性は、我々の症例を含め、これまでいくつかの報告がある。Cor triatriatum dexter に関しその血行動態的異常をとらえた報告はない。本症例においては、コントラストエコー法を用いて、隔壁により二分された上室、下室でコントラストが各々独自の動きを呈することをとらえ、また超音波パルスドプラー法を用いて、隔壁近傍の下室において乱流シグナルを検出し、上室から下室への血流に対して隔壁が一種の狭窄状態を形成していると想定できた。

断層心エコー図ないし M モード心エコー図により可動性を有する右房内線状異常エコーを検出した場合、通常静脈弁遺残と診断されている。しかしながら、これらの検査法のみでは、検出された構造物が血行動態的に狭窄状態を形成しているかどうかの判断は困難である。今回われわれは、このような分析にコントラストエコー法とパルスドプラー法が有用であることを示した。Cor triatriatum dexter の定義には単なる右房内異常構造物の存在に留まらず、それが血行動態的異常を惹起することが必要である以上、これらの検査法は本症の診断上必須のものと考えられる。

結 語

今回、われわれは超音波断層および M モードによる右房内異常隔壁の検出にとどまらず、コントラストエコー法およびパルスドプラー法を用いてチアノーゼの発生機転となった右房内異常隔壁による狭窄状態を証明し、cor triatriatum dexter と診断し得た症例を報告した。

要 約

右室二腔症に合併した cor triatriatum dexter の一人例を報告し、その非侵襲的診断について述べた。

断層心エコー図により、右房を二分する隔壁様



Fig. 8. Operative findings.

The right atrial wall is cut and retracted. The abnormal membranous tissue (retracted by forceps) is seen in the right atrium.

エコーが検出され、コントラスト心エコー図法にて、右房内下室へのコントラストエコーの delayed filling が認められた。さらに、パルス・ドプラー法では右房内下室に乱流シグナルが検出され、隔壁が一種の狭窄状態を形成していることが示された。このように、右房内異常隔壁による狭窄状態を証明するのに、コントラスト心エコー図法とパルス・ドプラー法が有用であった。

文 献

- 1) Chiari H: Uber Netzbildungen im rechten Vorhofe des Herzens. Beitr pathol **22**: 1, 1897
- 2) Doncette J, Knoblich R: Persistent right valve of the sinus venosus. Arch Pathol **75**: 105, 1961
- 3) Hausing C, Young W, Rowe G: Cor triatriatum dexter (Persistent right sinus venosus valve). Am J Cardiol **30**: 559, 1972
- 4) Nakao S, Kawashima Y, Miyamoto T, Kitamura S, Manabe H: Supravalvular tricuspid stenosis resulting from persistent right sinus venosus valve. Shinzo **17**: 591, 1974
- 5) Otto D, Angelini P, Leachman R: Thorac Cardiovasc Surg **78**: 73, 1979
- 6) Battle-Diaz J, Stanley P, Kranz D, Fouron J, Guerim R, Davignon A: Echocardiographic manifestations of persistence of the right sinus venosus valve. Am J Cardiol **43**: 850, 1979
- 7) Orita Y, Meno H, Kanaide H, Nakamura M: Echocardiographic features of persistent right sinus venosus valve in adult. J Clin Ultrasound **10**: 461, 1982
- 8) Fukaya T, Tomita Y, Baba K, Okumachi F, Yanagihara K, Kato H, Yoshikawa J: M-mode and real time two-dimensional echocardiographic findings of the persistent sinus venosus valve. J Cardiology **11**: 277, 1981
- 9) Weindorf S, Goldberg H, Goldmann M, Reitman M: Diagnosis of cor triatriatum by two-dimensional echocardiography. J Clin Ultrasound **9**: 97, 1981