

右室心筋異形成，肺動脈弁
欠如を伴う三尖弁膜性閉鎖
症 3 例の心エコー図所見

Membranous tricuspid
atresia with right ven-
tricular dysplasia and
absent pulmonary valve:
Echocardiographic find-
ings in three cases

森 一博*
里見 元義
遠山 敏
小西 貴幸
門間 和夫
中村 憲司**
高尾 篤良

Kazuhiro MORI*
Gengi SATOMI
Kan TOHYAMA
Takayuki KONISHI
Kazuo MOMMA
Kenji NAKAMURA**
Atsuyoshi TAKAO

Summary

Membranous tricuspid atresia with right ventricular dysplasia and absent pulmonary valve is a very rare complex, and a unique type of tricuspid atresia. Three cases with this condition were presented with the echocardiographic evaluation.

Two-dimensional echocardiography was performed in all patients, pulsed Doppler echocardiography in two, and contrast echocardiography in two patients. The echocardiographic findings characteristic of this complex were as follows:

1. In the four chamber view, the interatrial and interventricular septa were aligned, and tricuspid valve atresia was of the membranous type.
2. In the four-chamber view, the right ventricular wall was thin, irregular in shape, and it protruded aneurysmally into the left ventricular outflow tract.
3. With systemic venous contrast echocardiography, the right ventricular cavity was opacified with contrast, four to five cardiac cycles after the appearance of contrast in the left ventricle.
4. With pulsed Doppler echocardiography at the main pulmonary artery, antegrade flow was observed in ventricular systole, and retrograde flow in diastole.

We conclude that these echocardiographic findings are useful in recognizing the morphology and hemodynamics of this complex.

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所 循環器小児科
*同 内科
東京都新宿区市谷河田町 10 (〒162)
*(現) 岡山大学医学部 小児科

Department of Pediatric Cardiology, **Cardiology,
Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical
College, Ichigaya Kawada-cho 10, Shinjuku-ku, Tokyo
162
*(Present address) Department of Pediatrics, Okayama
University Medical School, Okayama 700

Received for publication November 9, 1985; accepted January 8, 1986 (Ref. No. 30-8)

Key words

Membranous tricuspid atresia

Right ventricular dysplasia

Absent pulmonary valve

はじめに

三尖弁閉鎖症は先天性心疾患の 1.1~2.4%¹⁾ を占めており, その分類には Keith ら²⁾, Tandon-Edwards³⁾ のものが主に用いられている. しかし, 1975 年, Cox ら⁴⁾ により, 三尖弁閉鎖症の特殊な型として, 筋性閉鎖ではなく, 膜性閉鎖に右室心筋異形成・肺動脈弁欠如を伴う, 極めて稀な複合心奇形の存在することが報告された. 今回, 我々は本複合の 3 症例を経験し, 心エコー図においても, 通常之三尖弁閉鎖症とは異なる特異的所見を認めたので報告する.

対象および方法

対象は三尖弁膜性閉鎖・右室心筋異形成・肺動脈弁欠如の複合奇形を有する 3 症例で, いずれも心臓カテーテル検査・心臓血管造影検査, あるいは手術時直視下に診断を確定された症例である.

超音波診断装置は東芝製 SSH-11A とドップラーユニット SDS-10A の複合装置(トランスジューサーは 2.4 MHz), またはアロカ製メカニカルスキャナー (5 MHz) を用い, 種々の断面を用いて心内構造を明らかにした. 一部の症例では, 右室流出路の詳細な観察のため, 5 MHz リニアセクター型診断装置(東芝製 SSL-53MS) を使用した.

症 例

症例 1 (#106041): 9 歳, 女児 (文献 5 の Case 1⁵⁾, 文献 6 の Fig. 11⁶⁾ と同一症例)

主 訴: チアノーゼ

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 満期産, 3,210 g にて出生. 生後 2 ヶ月目にチアノーゼに気付かれ, 1 歳 11 ヶ月目に低酸素性発作を認めた. 2 歳で心臓カテーテル検査を施行し, 肺血流量減少型の三尖弁閉鎖症と診断さ

れ, 左側 Blalock-Taussig 手術(以下 B-T shunt と略)を施行した. 今回, 今後の術式決定のため, 精査を目的として入院した.

現 症: 身長 121 cm, 体重 19 kg. 口唇チアノーゼとバチ状指を認めた. 肝は右季肋下に 1 横指触知した.

心 音: II 音は単一で亢進し, 胸骨左縁第 2 肋間には Levine 2/6 の連続性雑音を聴取した.

血液検査: 赤血球 691 万/mm³, ヘモグロビン 21 g/dl, ヘマトクリット 63%

胸部 X 線写真 (Fig. 1): 心胸比 59%, 肺血管陰影減少.

心電図 (Fig. 2): 前額面 QRS 平均電気軸は +12°. 右房負荷, 右側胸部誘導での R 波の減高を認めた.

心エコー図 (Fig. 3): 図上段は心尖部からの四

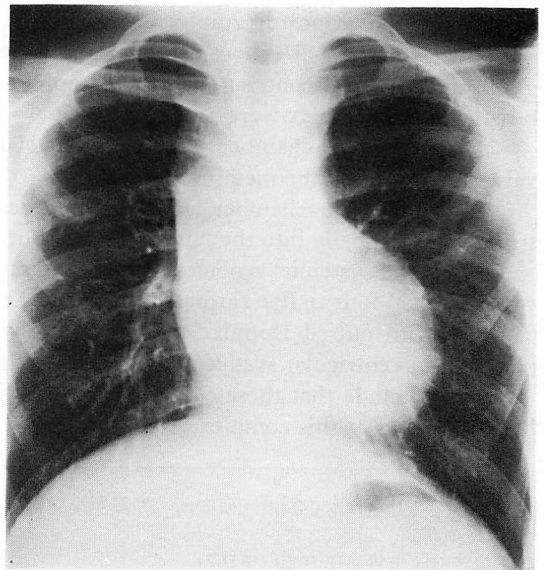


Fig. 1. Chest radiograph of Case 1 on admission.

The cardiothoracic ratio is 59%. Pulmonary blood flow is decreased.

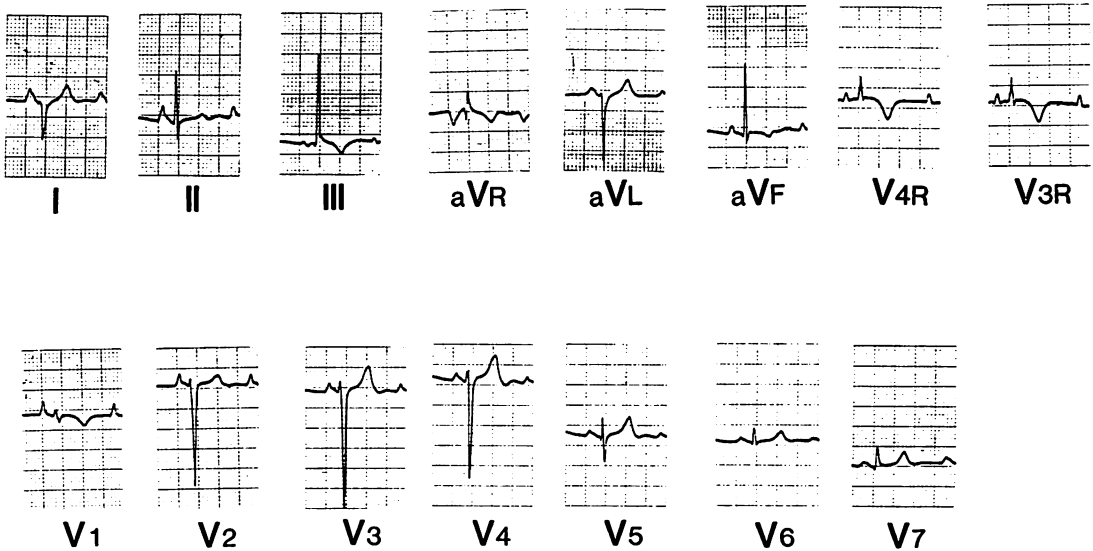


Fig. 2. Electrocardiograms of Case 1 on admission.

The frontal QRS axis is $+120^\circ$. There are right atrial enlargement and decreased voltage of the R wave in right precordial leads. V_1 - V_6 : 1/2 N.

腔断面で、通常の三尖弁閉鎖症に類似しているが、心房中隔と心室中隔が正常に並列している点、右房右室間に開放を有しないが薄い弁様の構造物を認める点が異なっていた。中段は胸骨左縁からの僧帽弁レベルでの左室短軸断面で、通常の三尖弁閉鎖症とは異なり、不規則な内腔を有する小さい右室は左室内へ瘤状に突出していた。下段はそれを左室長軸断面で見たものであるが、右室中隔面は左室流出路へ瘤状に張り出していた。

同症例の右室流出路を 5 MHz トランスジューサーのリニアスキャナーを用いて詳細に観察すると、肺動脈弁は認められず、弁輪部にわずかな ridge (↓で表示) を有するのみであった (Fig. 4)。

四腔断面で、末梢静脈からのコントラストエコー法を施行した (Fig. 5)。上段はコントラスト注入前の四腔断面である。末梢静脈から注入されたコントラストは、中段の如く、右房に出現した後、三尖弁を通過することなく、左房・左室へと流れ、初期には右室へはコントラストの出現を認めず、三尖弁閉鎖症の血行動態を示していた。しかし、

その後、下段の如く、僧帽弁通過後、4 ないし 5 心拍で右室内へのコントラストの出現が観察された。同断面で右室内腔と僧帽弁方向に超音波ビームを設定し、dual M モードエコー図 (上段が右室内腔、下段が左室・左房を示す) で、コントラストエコーの時間的経過を見ると、コントラスト (↙で表示) は僧帽弁通過後 5 心拍遅れて、大動脈弓・動脈管・主肺動脈を経て、右室内へ出現した (Fig. 6)。

心臓カテーテル検査：カテーテルは右房から右室へは挿入出来ず、右房圧は a 波 16 mmHg, v 波 8 mmHg (平均 10 mmHg) で、右房圧の上昇を認めた。心血管造影では、右房造影 (Fig. 7 上段：左は正面像、右は側面像) により、左房・左室へと造影剤の流入を認め、左室からはただちに右室は造影されず、心室中隔欠損を有しない三尖弁閉鎖症であることが判明した。また、逆行性の選択的動脈管造影 (Fig. 7 下段：左は正面像、右は側面像) では、造影剤は動脈管・肺動脈を経て瘤状の右室に流入しており、肺動脈には弁様構造物

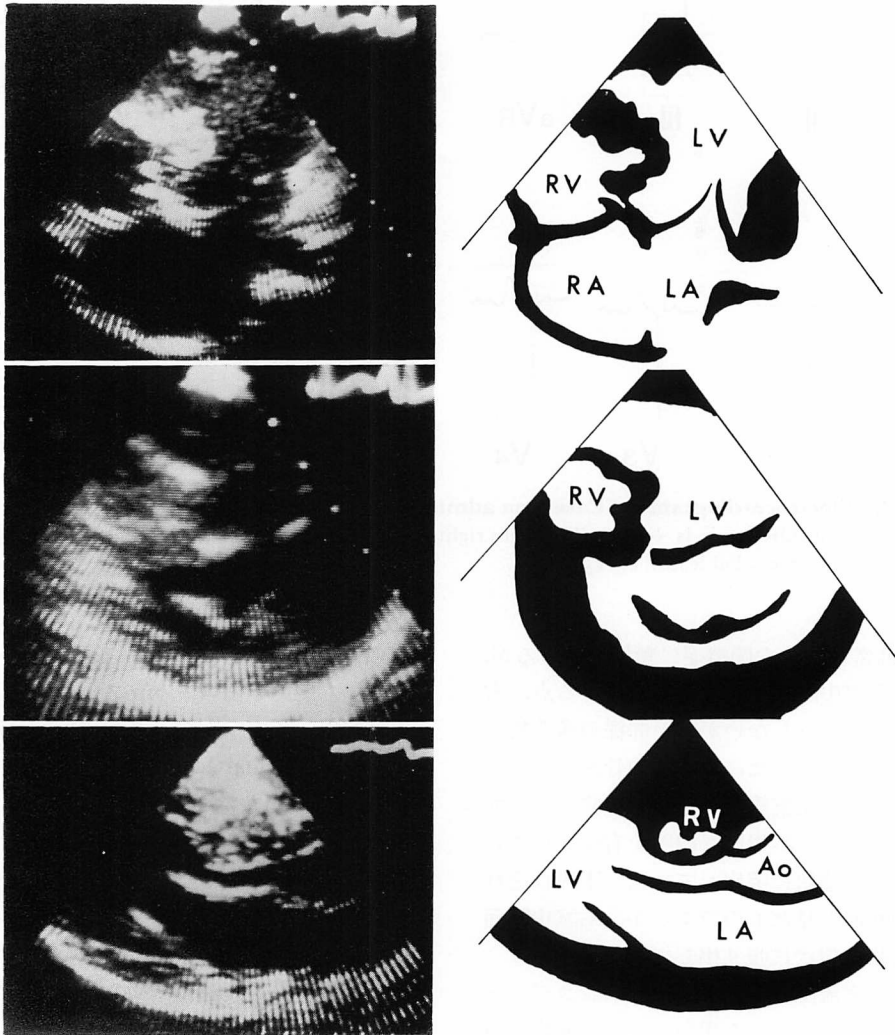


Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms and the schematic illustrations of Case 1.

Top: Apical 4-chamber view. The interatrial and interventricular septa are aligned. The imperforate tricuspid valve can be seen.

Middle: Short-axis view of the left ventricle (LV). Right ventricular (RV) cavity can be seen, which is hypoplastic with aneurysmally thin wall (Uhl's disease of the RV).

Bottom: Long-axis view of the LV. The RV protrudes into the left ventricular outflow tract.

RA=right atrium, LA=left atrium, Ao=aorta.

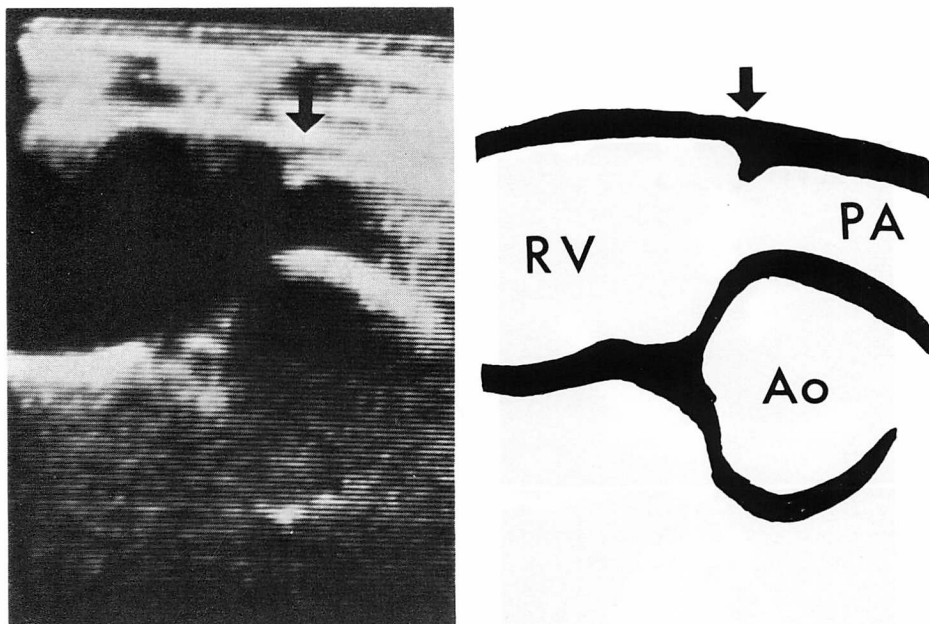


Fig. 4. Two-dimensional echocardiogram recorded by linear transducer and the schema (Case 1).

The right ventricular outflow tract is seen in detail. There is no pulmonary valve.
PA=pulmonary artery; RV=right ventricle; Ao=aorta.

は認められなかった。なお、左肺動脈は造影されていないが、これは2歳時に施行したB-T shunt後、左右の肺動脈が動脈管の肺動脈開口部左側で連続性(confluence)を失い、左肺動脈はB-T shuntにより血液を供給されているためである。

手術所見(Fig. 8): 本症例はその後、肺動脈の発育を目的として、人工血管を用いた上行大動脈・右室バイパス術および左肺動脈形成術が施行された。開胸時、直視下にて心形態を観察すると、Fig. 8左図のごとく、右室自由壁のUhl化と瘤状の膨隆を認めた。右図のごとく、肺動脈弁輪部を用指的に圧迫すると、右室内腔は虚脱し、右室への血流は、肺動脈からの逆流のみによることが判明した。

以上より、本症例は、三尖弁膜性閉鎖症に、右室心筋異形成・肺動脈弁欠如・動脈管開存を伴う複合心奇形であることが判明した。

症例2(#155612): 4歳、女児

生下時よりチアノーゼを指摘され、生後2ヵ月目にカテーテル検査を施行し、三尖弁閉鎖症・動脈管開存症と診断され、ただちに左側B-T shuntを施行された。今回は術後の再精査のために入院した。

入院時、口唇チアノーゼ、パチ指を認め、聴診では胸骨左縁第2肋間にLevine 2/6の連続性雑音を聴取した。胸部X線写真では肺血流量の減少を認め、心電図では前額面QRS平均電気軸 -150° 、右房負荷、右側胸部誘導でのr波の減高を認めた。

断層心エコー図をFig. 9に示す。上段から、心尖部四腔断面、左室短軸断面、左室長軸断面である。症例1に比し、右室内腔はさらに小さいものの、Fig. 3に酷似し、心房中隔・心室中隔の正常並列、右室壁の菲薄化、心室中隔面の左室内腔への瘤状突出が認められた。

本例の主肺動脈内にサンプリング部位を定め、

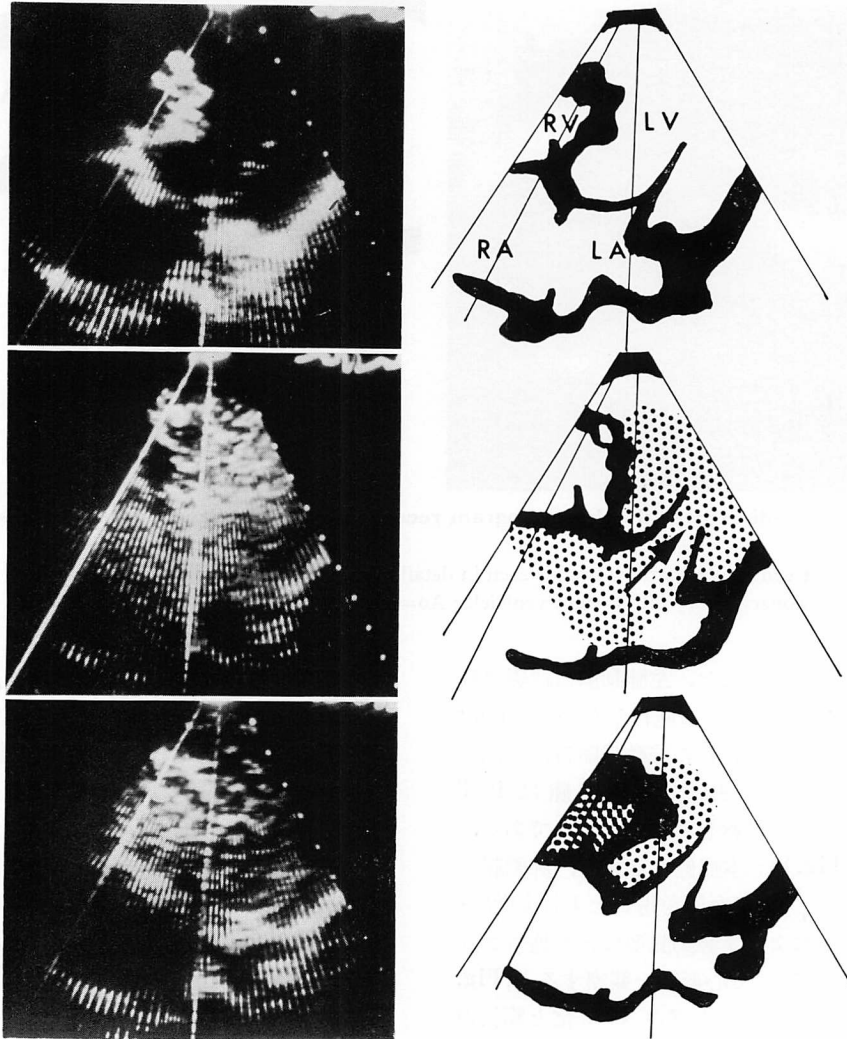


Fig. 5. Contrast echocardiograms and the schematic illustrations of Case 1.

Top: Before injection.

Middle: In the early phase, contrast echoes appear in the LV via the RA and LA.

Bottom: In the late phase, the RV is opacified with contrast echoes via the aorta, ductus arteriosus and main pulmonary artery.

Abbreviations: see Figs. 3 and 4.

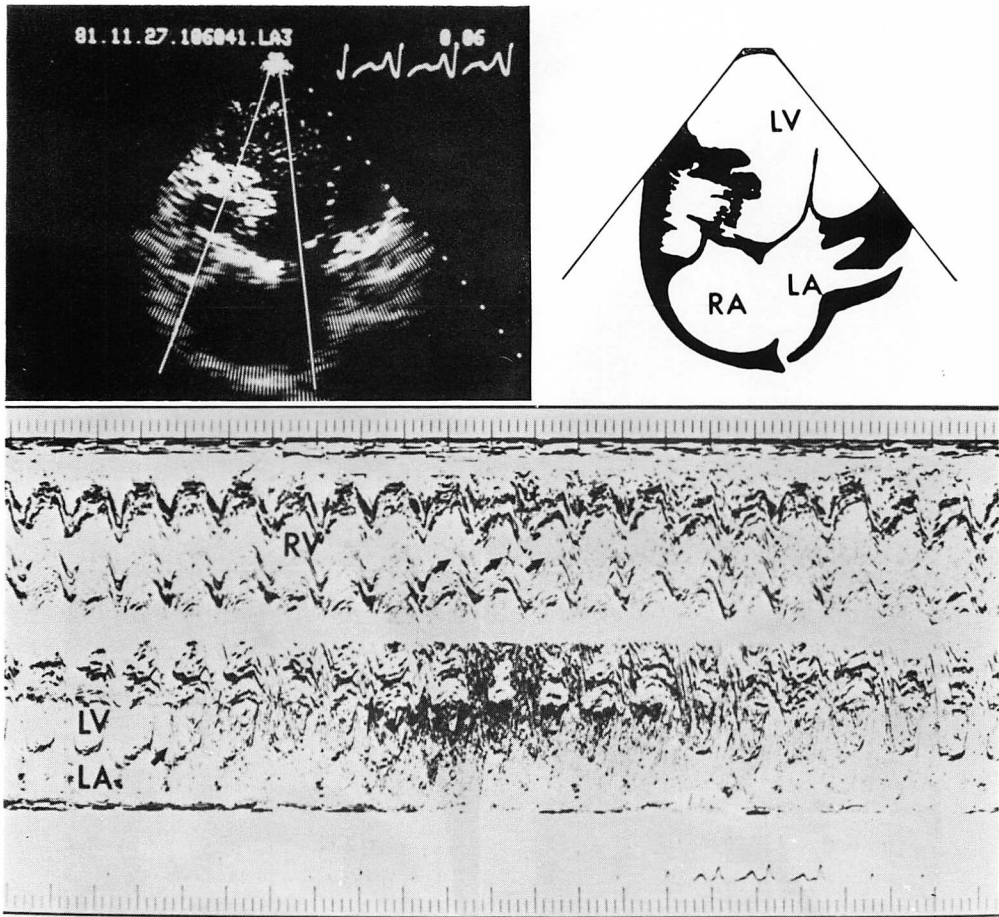


Fig. 6. Two-dimensional and dual M-mode echocardiograms of Case 1.

Cursors are on the RV and LV. Five cardiac cycles after the appearance of contrast echoes in the LV (one arrow at lower half), the RV is opacified with contrast medium (three arrows at upper half).

パルス・ドップラーエコー法を施行した (Fig. 10). 基線より上は、トランスジューサーに向かう血流を、下は遠ざかる血流を示す。収縮期に右室から肺動脈方向へ、拡張期には肺動脈から右室への血流が認められた。

心臓カテーテル検査の左室造影正面 (Fig. 11 上段: 左は early phase, 右は late phase) では、late phase に瘤状の右室 (図中◀印) が淡く造影された。選択的 B-T shunt 造影 (Fig. 11 下段: 左は正面像, 右は側面像) では、B-T shunt, 主肺動脈を経て瘤状の右室が造影され、右室のわずか

な収縮が観察された。以上より、本症例も前症例同様の複合心奇形と診断された。

症例 3 (#194792): 5 歳, 女兒

生後 4 日目にチアノーゼを指摘され、心臓カテーテル検査にて三尖弁閉鎖症、動脈管開存症と診断された。生後 5 ヶ月目に右側 B-T shunt を施行したがチアノーゼの軽減なく、引き続き左側 B-T shunt が行われた。今回は、再精査のため入院した。

入院時、口唇・爪床にチアノーゼを認め、聴診上、胸骨左縁第 2 肋間に Levine 2/6 の連続性雑

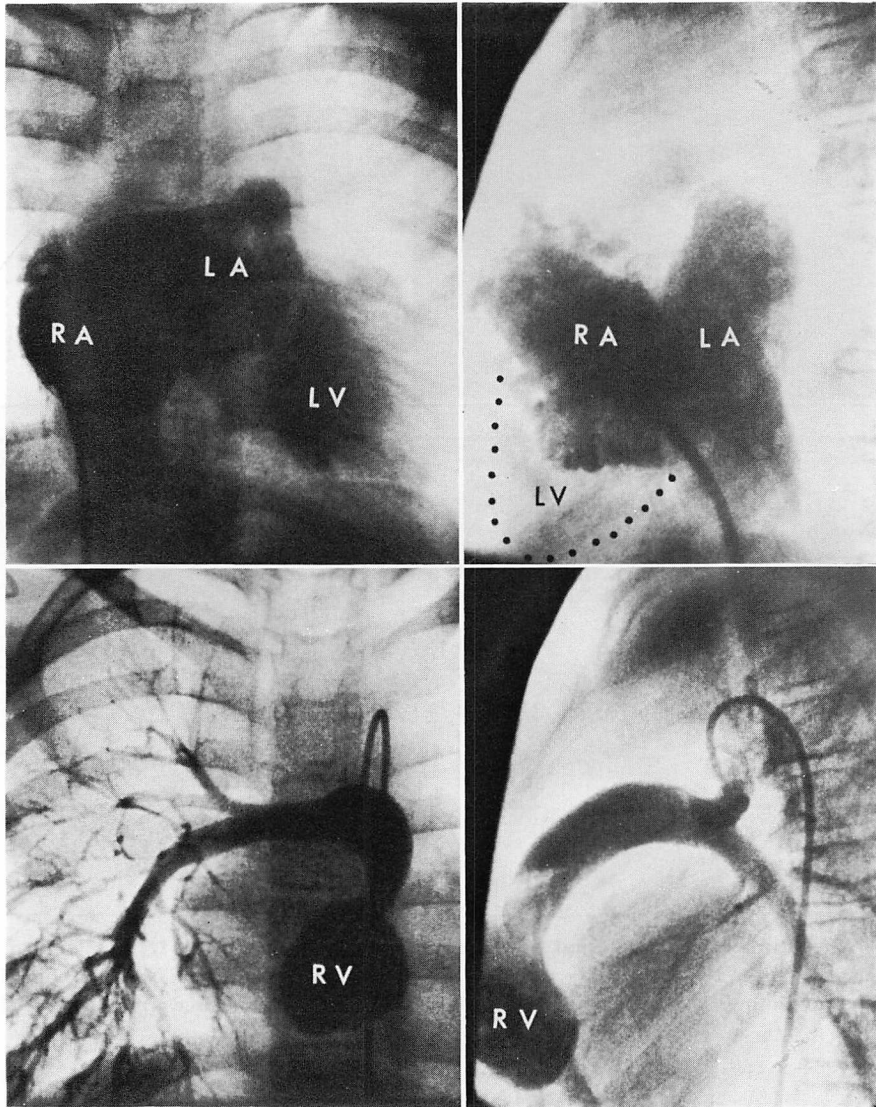


Fig. 7. Angiograms of Case 1.

Top: RA angiograms. The LV is opacified via the RA and LA.

Bottom: Selective injection into the patent ductus arteriosus. Contrast material enters the aneurysmal RV via the patent ductus arteriosus and main pulmonary artery.

音を認めた. 胸部 X 線写真では肺血流量減少, 心電図では右軸偏位・右房負荷・左室肥大を認めた.

断層心エコー図を Fig. 12 に示す. 上段は心尖部四腔断面で, 前 2 症例と同様, 心房中隔と心室

中隔の正常並列, 膜性三尖弁閉鎖, 菲薄な右室, 心室中隔の左室への瘤状突出を認めた. 下段は大血管短軸断面で, 肺動脈には弁様構造は認められなかった. 本症例の主肺動脈内のパルス・ドップラーエコー法では, 症例 2 同様, 収縮期に右室か

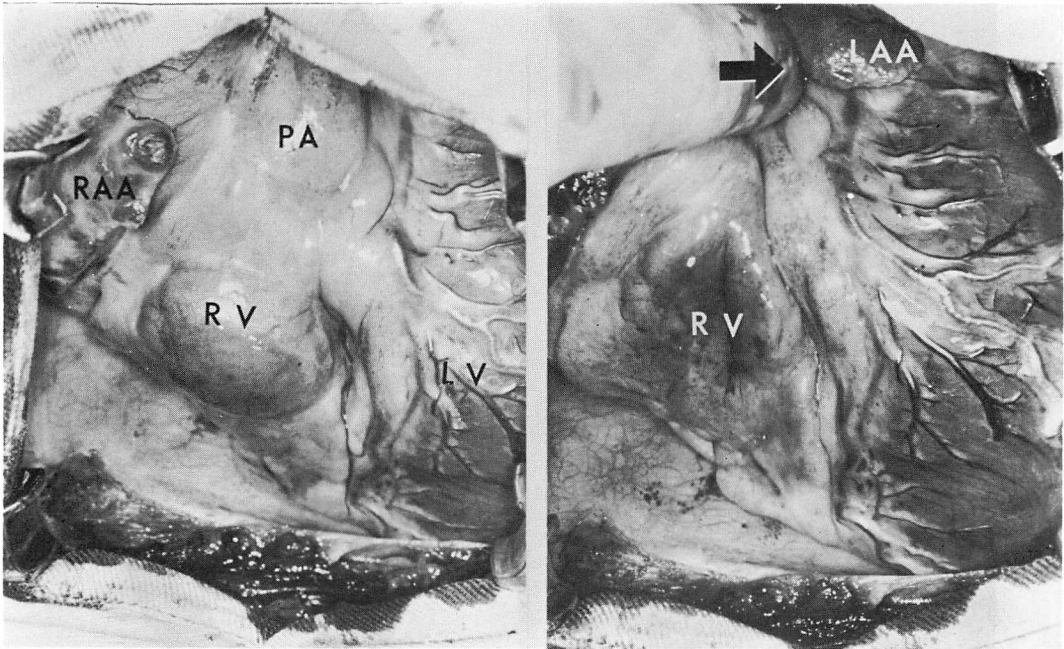


Fig. 8. Operative findings of Case 1.

Left: The RV wall is thin and aneurysmal.

Right: When the right ventricular outflow tract is pressed with finger (arrow), the RV contracts, indicating that the blood supply to the RV is only from the pulmonary artery (PA).

ら肺動脈，拡張期に肺動脈から右室方向への血流を認めた。またコントラストエコー法では，症例1と同様，左室内へのコントラスト出現後，4ないし5心拍で右室内へのコントラストの出現を認めた。

心臓カテーテル検査 (Fig. 13: 左は正面像，右は側面像)の左室造影では，造影剤注入直後には右室は造影されず(上段)，数心拍後に，瘤状の右室(図中▲印)が淡く造影された(下段)。以上より，本症例も前2例同様の複合心奇形であることが判明した。

考 察

三尖弁閉鎖症は筋性閉鎖と膜性閉鎖に大別される⁷⁾。筋性閉鎖は三尖弁閉鎖症の69%を占め，右房内の三尖弁に相当する位置にはdimpleを有しないことが多い。また右房底は右室の上に位置し

ておらず，心室中隔または心室自由壁に乗った形になっており，心房と心室は種々の程度に異常並列(malalignment)をしている。膜性閉鎖は三尖弁閉鎖症の31%を占め，三尖弁に相当する位置にはdimpleを有し，右房は右室の直上に位置し，両者は薄いfibrous diaphragmにより隔てられており，心房と心室は正常に並列(usual alignment)している。後者では心室は洞部を有し，低形成の乳頭筋・腱索が存在している。

一方，三尖弁閉鎖症の特殊な型として，1973年，Garciaら⁸⁾は，肺動脈弁欠如と左室内に瘤状突出する右室を伴う症例を報告した。1975年，Coxら⁴⁾は同様な複合心奇形を報告し，さらに三尖弁閉鎖症は膜性で，右室壁は極めて薄く羊皮紙様であると指摘した。またJimenezら⁹⁾は，右室中隔面の肥厚を伴う同複合の1例を報告しているが，その肥厚した中隔内にはもう一つの腔(third ven-

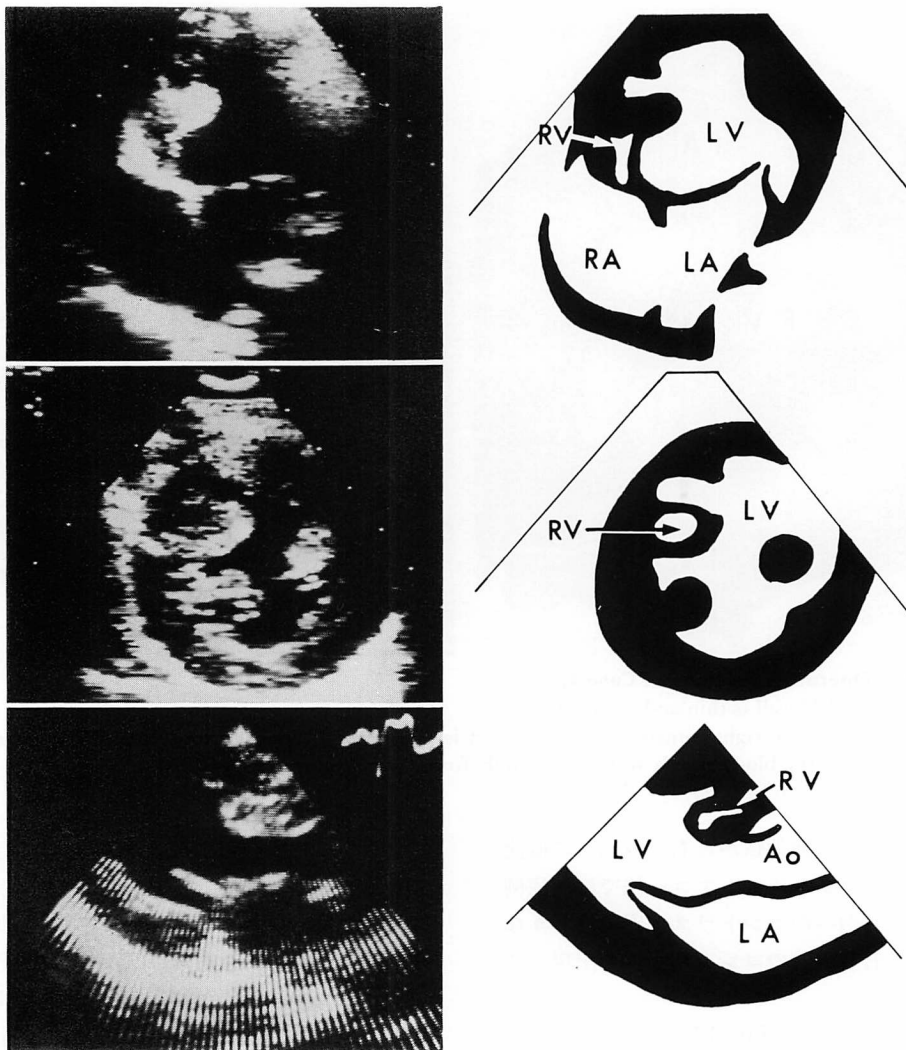


Fig. 9. Two-dimensional echocardiograms and the schemata of Case 2.

Top: Apical 4-chamber view.

Middle: Short-axis view of the LV.

Bottom: Long-axis view of the LV.

These two-dimensional echocardiographic findings are very similar to those of Case 1.

tricle) が存在し, 小さな孔により右室と交通していたと述べている.

1979年, 高尾ら¹⁰⁾は6例の類似症例を報告した. 全例膜性三尖弁閉鎖症で, 右室は羊皮紙様構造であった. 肺動脈弁に関しては, 欠如する症例(4例), 閉鎖する症例(2例)があり, さらに5例に

は右冠状動脈の低形成を認めた. その成因は developmental complex であろうと考えている. すなわち, 胎生28~30日頃, 房室管の右方移動(rightward shift of the A-V canal)が生じ, 右房は発達しつつある右室へ近づき, 右房-右室の関係が成立するのであるが, 筋性閉鎖はその過程

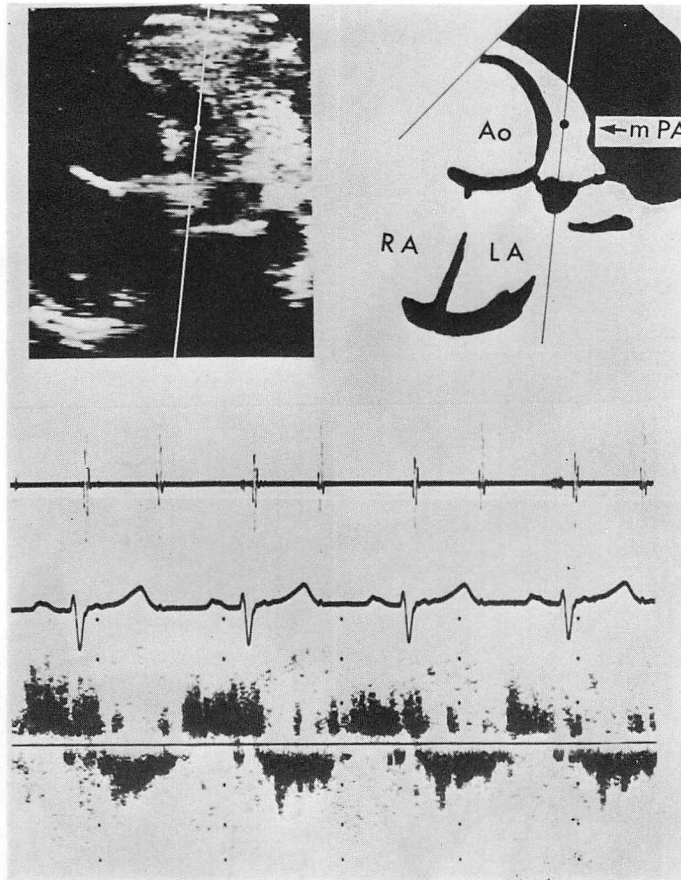


Fig. 10. Pulsed Doppler echocardiogram of Case 2.

The sampling volume is placed in the main pulmonary artery (mPA). A disturbed flow toward the transducer is recognized in diastole, and flow away from it in systole.

での異常で、種々の程度に異常並列を残したままの状態が出来あがったものである。一方、膜性閉鎖では、上述の過程は完了し、その後胎生 34 日目頃に、上・下心内膜が融合し三尖弁・僧帽弁が形成されるが、この内膜床組織 (cushion tissue) に問題があり、三尖弁の交通の遮断 (imperforate tricuspid valve) をきたしたもので、同時に、肺動脈弁や右室心筋自体にも形成異常を伴って生じた developmental complex であるとした。その後、本複合は、Freedom ら¹¹⁾、高良ら¹²⁾によって報告されているが、その診断法に関する報告は少ない。

心血管造影による膜性三尖弁閉鎖症の診断に関

して、Crupi ら¹³⁾は、右房造影の前後像にて、三尖弁のあるべき位置に pouch 状の盲端を形成し、それが右室腔に向いていること、および、右室造影で乳頭筋の存在が確認されれば、膜性閉鎖であることの診断が可能であると報告した。また、肺動脈弁欠如に関しては、逆行性に選択的動脈管造影用カテーテルを用い、動脈管・肺動脈・右室へと造影剤が流入することが診断的である⁵⁾。

里見ら⁶⁾は、断層心エコー図を用いて、非侵襲的に三尖弁閉鎖症の病型分類を行った。筋性閉鎖は房室管の shift に伴う心房・心室の異常並列により生じ、一方、膜性閉鎖は正常並列した後に生

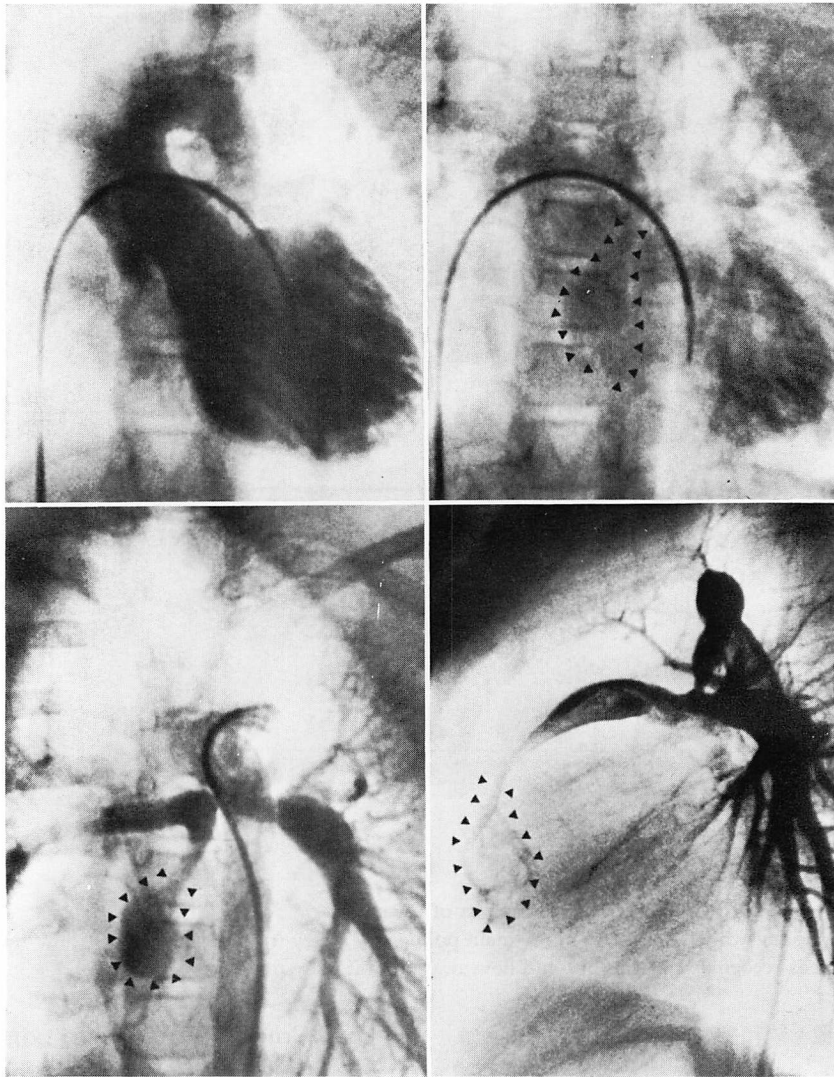


Fig. 11. Angiograms of Case 2.

Upper: LV angiograms. The left figure is of the early phase; the right figure, the late phase. The RV (encircled by triangular marks) is opacified in the late phase.

Lower: Selective angiograms through Blalock-Taussig shunt. The RV (encircled by triangular marks) is opacified via the Blalock-Taussig shunt and the pulmonary artery.

じた弁の交通の遮断によるもので、この点を心尖部四腔断面で観察することにより、両者の鑑別が可能であるとした。今回の3症例は、心尖部四腔断面において、いずれも心房・心室の正常並列を認め、断層心エコー図の上からも容易に膜性閉鎖

に属することが診断された。

今回検討した症例の断層心エコー図は、いずれも、膜性三尖弁閉鎖の所見に加えて、菲薄で不規則な形態の右室と、その中隔の左室側への瘤状突出、肺動脈弁欠如を認め、本複合の形態をよく表

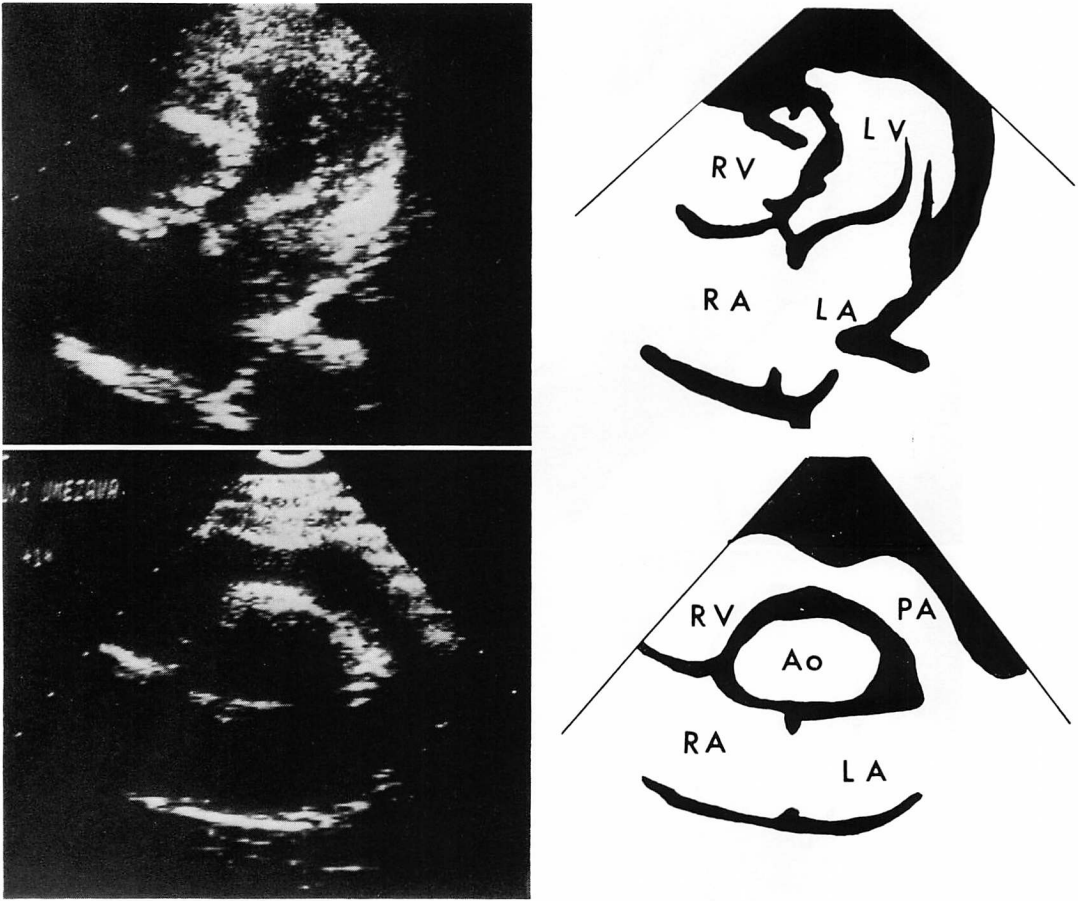


Fig. 12. Two-dimensional echocardiograms and the schemata of Case 3.

Upper: Apical 4-chamber view.

Lower: Short-axis view of the great arteries.

These figures are very similar to those of Case 1 and Case 2.

していた。本複合では、右室内腔は極めて小さいため、三尖弁に dimple を有するか否か、乳頭筋が存在するか否かによる膜性閉鎖の診断は難しく、心房-心室の正常並列を見ることが、膜性閉鎖の診断にはもっとも有用であった。コントラストエコー法では、四腔断面上、右房・左房・左室を経て、4ないし5拍後に右室にコントラストが出現し、これは、右房・左房・左室・大動脈・動脈管・肺動脈を経て右室へと造影される心血管造影所見と一致しており、このような血行動態を示す

先天性心疾患は本複合以外にはなく、特異的なものと思われた。聴診では to-and-fro 雑音は3例とも聞かれなかったが、主肺動脈内でのパルス・ドップラーエコー法では、収縮期に右室から肺動脈へ、拡張期に肺動脈から右室への血流を捉えており、肺動脈弁欠如の血行動態を示していると思われた。

本複合は、三尖弁閉鎖症の中でも極めてまれな複合心奇形であるが、これらの心エコー図の特異的所見は、本複合の診断、さらには今後の治療法

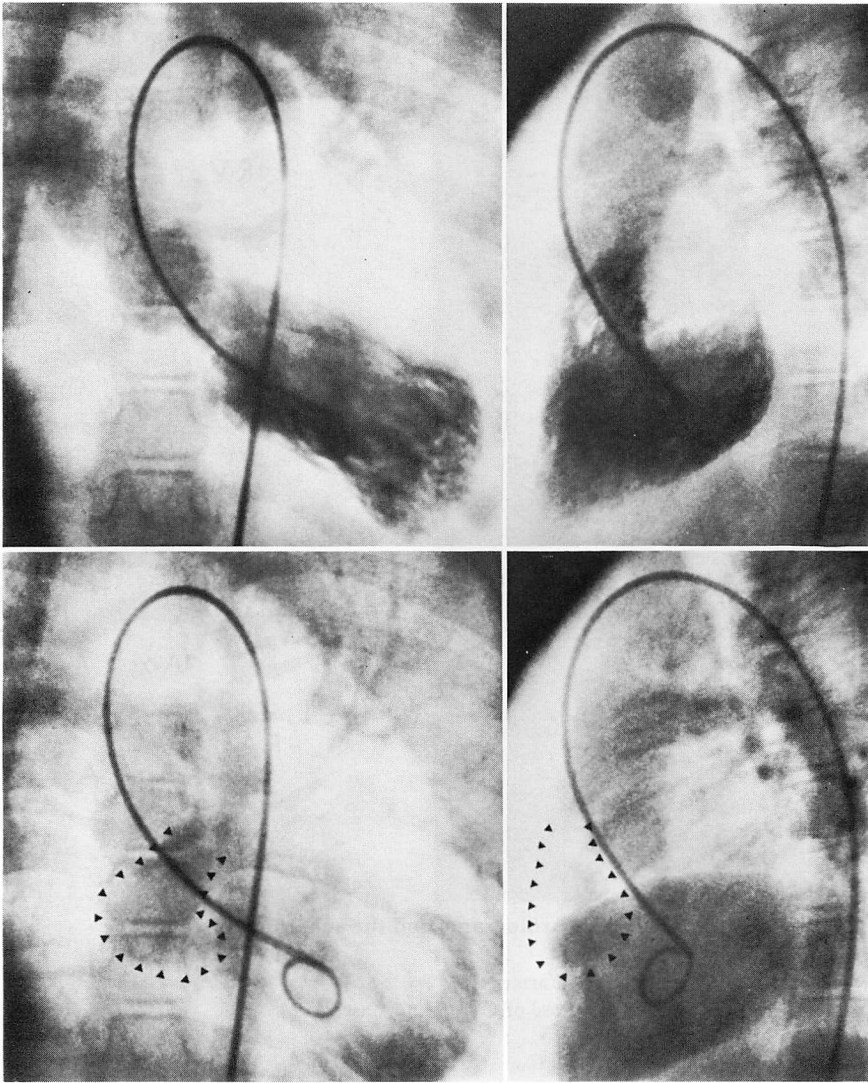


Fig. 13. LV angiograms of Case 3.

Upper: early phase.

Lower: late phase.

The RV (encircled by triangular marks) is opacified in the later phase.

決定の上で貢献するものと思われた.

結 語

我々は右室心筋異形成, 肺動脈弁欠如を伴う三尖弁膜性閉鎖症の3例を経験した. これらは断層心エコー図法, パルス・ドップラー心エコー図

法, コントラストエコー図法上特異的所見を有し, それらは本複合の診断にきわめて有用であると思われたので報告した.

要 約

右室心筋異形成・肺動脈弁欠如を伴う特異的病

型の三尖弁膜性閉鎖症 3 症例について、断層心エコー図法、コントラストエコー図法、パルス・ドップラー心エコー図法による検討を行った。

3 症例に断層心エコー図法、2 症例にパルス・ドップラー心エコー図法、コントラスト心エコー図法を施行し、以下の特徴的な所見を得た。

1. 四腔断面上、心房中隔・心室中隔は正常並列しており、三尖弁は膜性閉鎖であった。
2. 四腔断面上、右室は菲薄で、不規則な内腔を有し、左室側への瘤状突出を認めた。
3. 末梢静脈からのコントラスト心エコー図法では、左室内へのコントラスト出現 4 ないし 5 拍後に、右室内へのコントラストの出現を認めた。
4. 肺動脈内でのパルス・ドップラー心エコー図法では、収縮期の順方向血流、拡張期の逆方向血流を認めた。

これらの心エコー図所見は、本複合の形態および血行動態の把握の上で、極めて有用であると思われた。

文 献

- 1) Adams FH, Emmanouilides GC: Moss's Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 3rd ed, Williams & Wilkins, London, 1983, p 271
- 2) Keith JE, Rowe RD, Vlad P: Heart Disease in Infancy and Children. 3rd ed, Macmillan Co, New York, 1978, p 528
- 3) Tandon R, Edwards JE: Tricuspid atresia: A re-evaluation and classification. J Thorac Cardiovasc Surg 67: 530-542, 1974
- 4) Cox JN, de Seigneux R, Bolens M, Haenni B, Bopp P, Bruins C: Tricuspid atresia, hypoplastic right ventricle, intact ventricular septum and congenital absence of the pulmonary valve. Helv Pediat Acta 30: 389-398, 1975
- 5) Momma K, Nakazawa M, Satomi G, Chon Y, Takao A: Pulmonary arteriography through patent ductus arteriosus with preformed catheters. Cathet Cardiovasc Diagn 9: 319-326, 1983
- 6) Satomi G, Narai S, Takao A, Nakamura K, Sakai K: Noninvasive classification and detailed morphological diagnosis of tricuspid atresia by two-dimensional echocardiography. J Cardiogr 12: 739-751, 1982 (in Japanese)
- 7) Van Praagh R, Takao A: Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. Futura Publ Co, New York, 1980, p 421
- 8) Garcia JM, Race J, Blieden JC, Lucas RV, Edward JE: Congenital absence of the pulmonary valve associated with tricuspid atresia and intact ventricular septum. Chest 64: 658-661, 1973
- 9) Jimenez MQ, Azcarate MJM, Bejarano HA, Martul EV: Tricuspid atresia: An anatomical study of 17 cases. Eur J Cardiol 3: 337-348, 1975
- 10) Takao A, Ando M, Aoki H, Matsuoka R: A developmental complex: Membranous tricuspid atresia associated with dysplasia of right ventricular myocardium, pulmonary valve and coronary artery. Circulation 60: II-253, 1979 (abstr)
- 11) Freedom RM, Patel RG, Bloom KR, Duckword JW, Silver MM, Dishe R, Rowe RD: Congenital absence of the pulmonary valve associated with imperforate membranous type of tricuspid atresia, right ventricular tensor apparatus and intact ventricular septum: A curious developmental complex. Eur J Cardiol 10: 171-196, 1979
- 12) 高良吉広, 永沼万寿喜, 吉武克宏, 小池一行, 常本実, 太田喜義, 島田宗義: 三尖弁閉鎖症兼肺動脈弁欠如を合併した右室心筋欠損症の一例. 心臓 13: 1118-1123, 1981
- 13) Crupi G, Villani M, Dibenedetto G, Tirabosch R, Locatelli G, Ferrazzi P, Parenzan L: Tricuspid atresia with imperforate valve: Angiographic findings and surgical implication in two cases with AV concordant and normally related great arteries. Pediatr Cardiol 5: 49-53, 1984