

断層心エコー図法による完全型心内膜床欠損の定量的評価

Quantitative evaluation of complete endocardial cushion defect using two-dimensional echocardiography

斎藤 彰博  
上田 憲  
中野 博行

Akihiro SAITO  
Ken UEDA  
Hiroyuki NAKANO

**Summary**

To avoid postoperative mitral valve dysfunction, the common atrioventricular valves of 21 preoperative patients with complete common atrioventricular canal were quantitatively evaluated using two-dimensional echocardiography. The criteria for diagnosing hypoplasia of the left lateral leaflet, which often made complete repair difficult, were also investigated.

The patients were 10 boys and 11 girls, who ranged in age from one month to three years and three months. The subcostal short-axis view was used to evaluate the common atrioventricular valves. The sizes of the leaflets and diameters of the ventricles were measured by two-dimensional echocardiography and at surgery. The measurements by both methods were nearly identical, and the correlation coefficient was 0.95. Thus, two-dimensional echocardiography correctly evaluated common atrioventricular valve size. The length of the left lateral leaflet varied from 5 mm to 22 mm. In four patients, it was less than 10 mm, and was under the 99% confidence limit. In all four patients, two papillary muscles were noted in the left ventricle. Two of these patients underwent corrective surgery and died of postoperative mitral valve stenosis.

This new technique can prevent postoperative mitral valve dysfunction by estimating preoperatively the appropriate suturing length of the anterior and posterior components of the anterior mitral valve.

It is concluded that two-dimensional echocardiography can correctly evaluate the size of common atrioventricular valves, which is often difficult by angiocardiography. Hypoplasia of the left lateral leaflet could be diagnosed when its length was less than 10 mm measured by two-dimensional echocardiography. This technique is more accurate compared to the method which demonstrates the presence of a single papillary muscle in the left ventricle. Corrective surgery for the patients with a hypoplastic left lateral leaflet involves great risks, resulting in postoperative mitral valve stenosis. Preoperative evaluation of a common atrioventricular valve is useful to avoid postoperative mitral valve dysfunction.

**Key words**

Endocardial cushion defect      Hypoplasia of lateral leaflet      Mitral valve dysfunction      Congenital heart disease      Two-dimensional echocardiography

静岡県立こども病院 循環器科  
静岡市漆山 860 (〒420)

Division of Pediatric Cardiology, Shizuoka Children's Hospital, Urushiyama 860, Shizuoka 420

Received for publication June 7, 1986; accepted August 22, 1986 (Ref. No. 30-48)

## はじめに

完全型心内膜床欠損症 (CAVC) は, 近年, 乳幼児においても根治手術に成功するようになってきた<sup>1-7)</sup>. 根治手術後早期死亡の最も重要な死因は僧帽弁機能不全である<sup>6,8)</sup>. また術前における僧帽弁の大きな奇形は, 弁の再建に大きな影響を与える<sup>2,6,9-10)</sup>. なかでも房室弁組織の不足は, しばしば僧帽弁の再建を不可能にする<sup>2,6,9)</sup>. また根治手術後に僧帽弁後尖を形成することになる左側外側尖の低形成を合併すると, 僧帽弁前尖の裂隙を縫合することにより, 術後に弁狭窄を来す可能性が高い<sup>9,11,12)</sup>. このように, 左側外側尖の低形成, 房室弁組織の総量は, 根治手術を行うにあたり非常に重要であるが, 左側外側尖低形成の診断は単一乳頭筋に合併する場合に限られ<sup>8)</sup>, 房室弁の低形成に関しては診断基準がない. また房室弁低形成時の僧帽弁前尖の縫合に関して, 縫合距離の算出に関する報告は少ない<sup>12)</sup>.

本論文の目的は, 共通房室弁を断層心エコー図法 (2DE) を用いて記録し, ① 手術時に直接計測した値と比較することにより, 2DE を用いた計測の信頼性を検討し, ② 左側外側尖の長さを計測することにより, 房室弁低形成の診断基準を求め, ③ 術後に僧帽弁狭窄を残さない僧帽弁前尖縫合距離の術前における算出法を検討することである.

## 対象および方法

対象は1981年8月より1984年12月までに静岡県立こども病院で入院加療したCAVCの21例で, 男10例, 女11例である. 年齢は1ヵ月より3歳3ヵ月, 中央値は9ヵ月であった. 全症例中10例はDown症候群であった. 無脾症候群や多脾症候群に合併したCAVCは検討対象から除外した. 心臓カテーテル検査は16例に施行し, 根治手術は10例に施行した. 手術時年齢は6ヵ月から3歳3ヵ月で, 中央値は1歳5ヵ月であった.

2DEはATL製Mark IIIおよび3MHzのメカニカル探触子を用いて行った. 2DEは全例に施行したが, 根治手術を行った症例では手術前の1週間以内に行った. 共通房室弁の記録には, 剣状突起下よりの短軸断面を用いた (Fig. 1). 両心室の短軸断面を得たのち, 断面を心基部方向に移動して行くと, 心室中隔にまたがって開閉する共通房室弁が描出される (Fig. 2). 左側外側尖の長さは, 房室弁が最も良好に記録される面で, 前交連および後交連が明瞭になる収縮中期の記録で, 前後交連間の距離を計測した (Fig. 2). この他に両心室の流入路横径 (Fig. 3), 共通房室弁前後径 (Fig. 4) を計測し. それぞれ手術中の計測値と比較した.

術後房室弁口面積は, 実測値を各体表面積あた

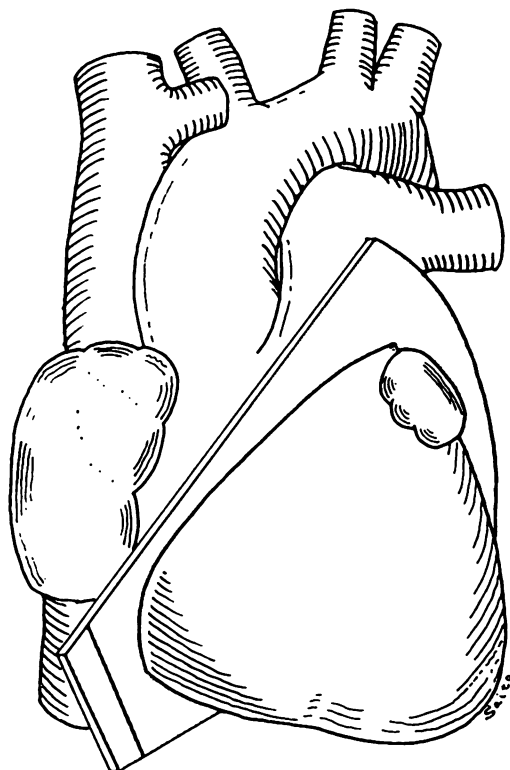
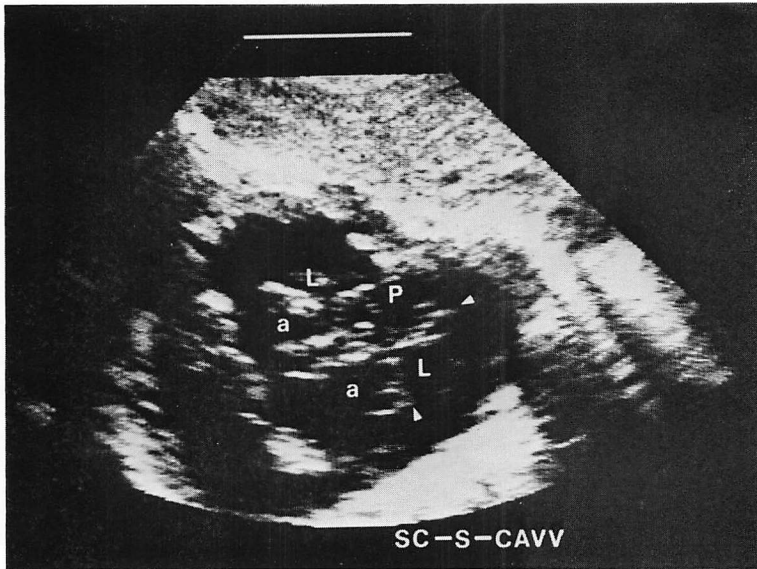
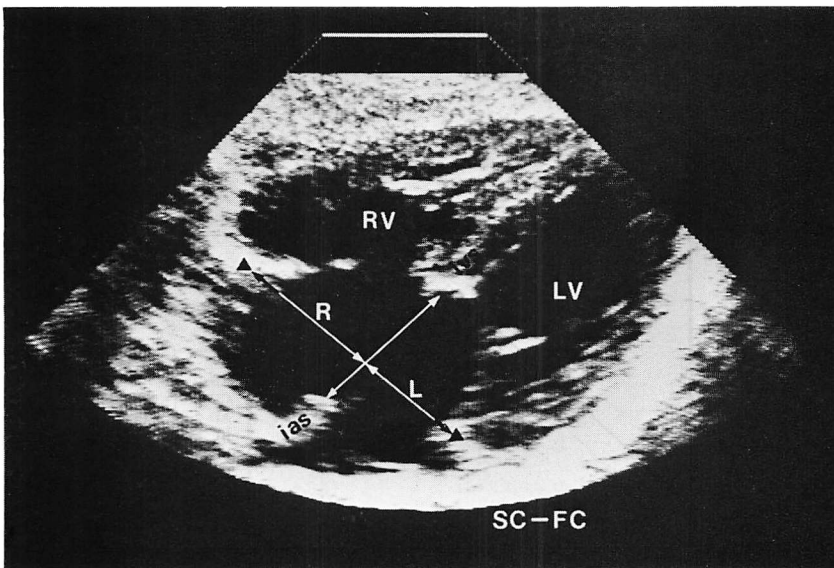


Fig. 1. Schematic drawing of the cross-section for recording the common atrioventricular valve.



**Fig. 2. Subcostal short-axis view of the common atrioventricular valve.**  
White closed triangles indicate the left anterior and left posterior commissures.  
a=anterior leaflet, L=lateral leaflet, P=posterior leaflet.



**Fig. 3. Subcostal four-chamber view of the common atrioventricular valve.**  
The sampling points are indicated for left (L) and right (R) ventricular inflow dimensions. Black closed triangle indicates the annulus of the common atrioventricular valve.  
RV=right ventricle, LV=left ventricle, ivs=interventricular septum, ias=interaerial septum.

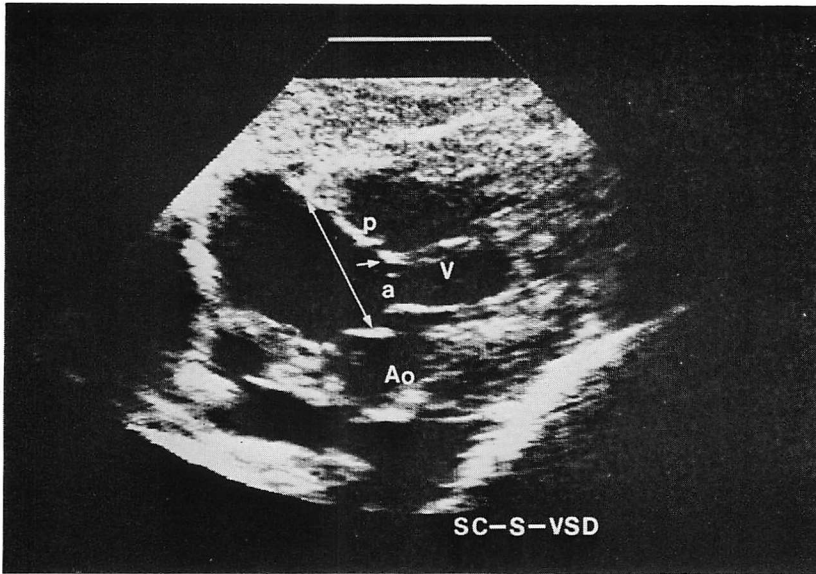


Fig. 4. Subcostal short-axis view of ventricular septal defect.

Long arrow indicates the length between the attachments of the anterior (a) and posterior (p) leaflets. Short arrow indicates the coaptation of both leaflets.

V=ventricular septal defect, Ao=aorta.

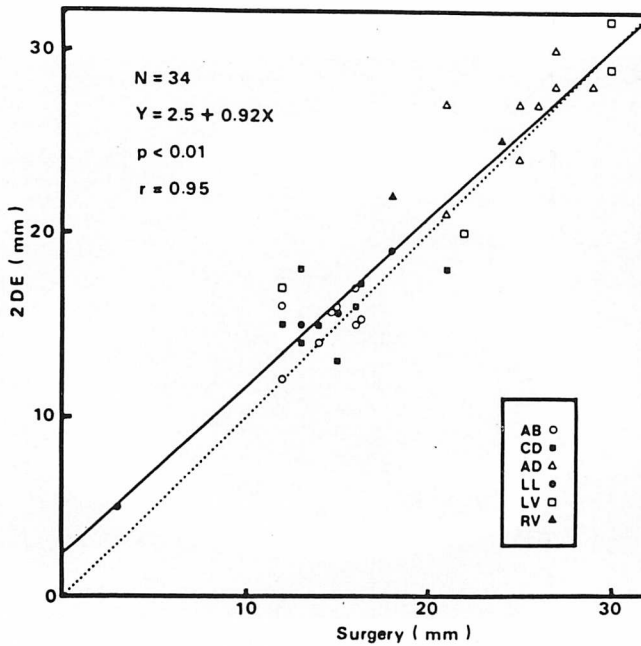
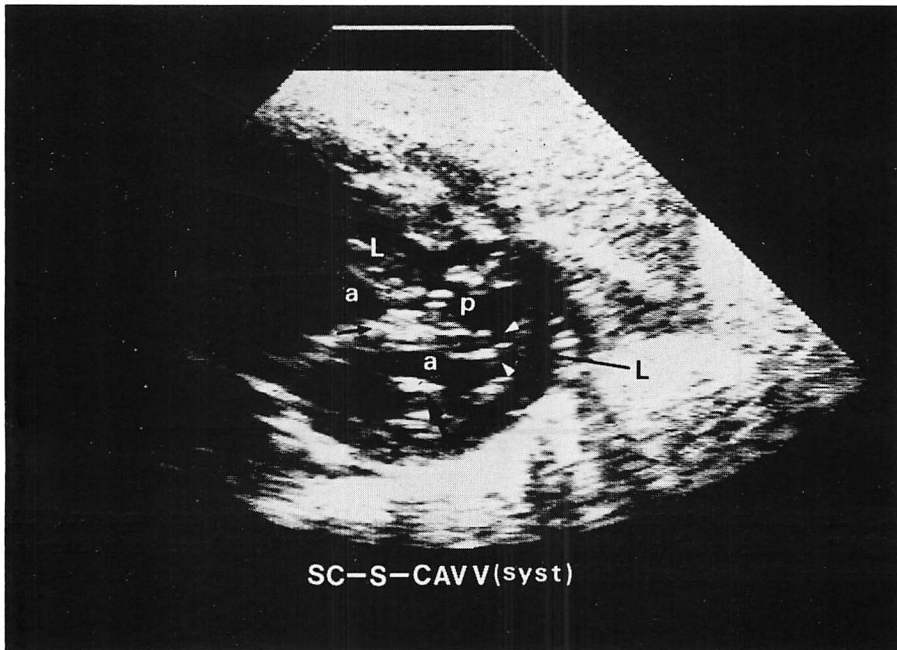


Fig. 5. Comparison between the length measured by two-dimensional echocardiography (2DE) and that at surgery.

AB=length of the anterior leaflets; CD=length of the posterior leaflet; AD=length between the attachments of anterior and posterior leaflets; LL=length of the lateral leaflet; LV=inflow dimension of the left ventricle; RV=inflow dimension of the right ventricle.



**Fig. 6. Typical recording of hypoplasia of the left lateral leaflet.**

White triangles indicate the left lateral leaflet. Large black arrow indicates the anterior papillary muscle of the left ventricle. Small black arrow indicates the cleft in the anterior leaflet.

a=anterior leaflet, p=posterior leaflet, L=lateral leaflet.

りの正常弁口面積との比 (% of normal) で表現して比較検討した. 正常弁口面積の対照値には剖検時の僧帽弁輪の計測値<sup>13)</sup>を用い, 弁口を円と仮定して算出した.

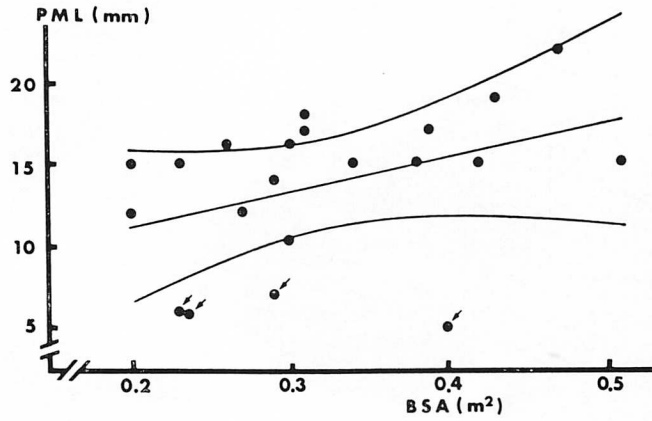
## 結 果

共通房室弁の描出は全例で可能であった. 2DE による計測値と手術中の計測値とを比較すると (Fig. 5), 両者の間には  $r=0.95$  と良好な相関関係が認められ, また回帰式は  $y=2.5+0.92x$  と,  $y=x$  に近く, 2DE により十分信頼できる計測が可能と思われた. 左側外側尖の長さは 5 mm から 22 mm に亘ったが, 10 mm 以下を示した症例が 4 例みられた (Fig. 6). 体表面積と左側外側尖の相関を調べると (Fig. 7), 左側外側尖の長さが 99% 信頼限界を下回る症例が 4 例認められ, これらの症例は何れも計測値が 10 mm 以下の症例

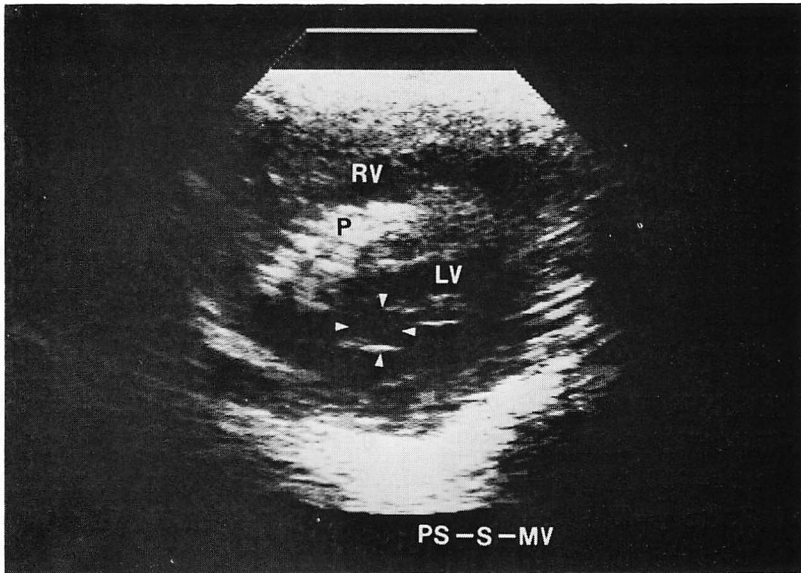
であったが, 左心室の乳頭筋の数はいずれも 2 個であった. このうち 2 症例に根治術を施行したが, 1 例は人工心肺離脱時に僧帽弁狭窄のため左房圧が高く, 僧帽弁置換術を行ったが台上死した. 他の 1 例は術直後の強い僧帽弁狭窄にて死亡した. 2 例目は術直後に僧帽弁弁口面積を計測することが可能であったが (Fig. 8), 弁口面積は  $0.47 \text{ cm}^2$  で, 正常の 28.9% であった. 死亡した 2 症例の剖検でも, 二つの独立した左心室乳頭筋を認めた. 僧帽弁低形成を示した他の 2 症例は, 肺動脈弁狭窄又は閉鎖のため, 肺血流減少を示した症例で, 左心室の低形成も伴っているため, 根治手術の適応にはならなかった.

## 考 按

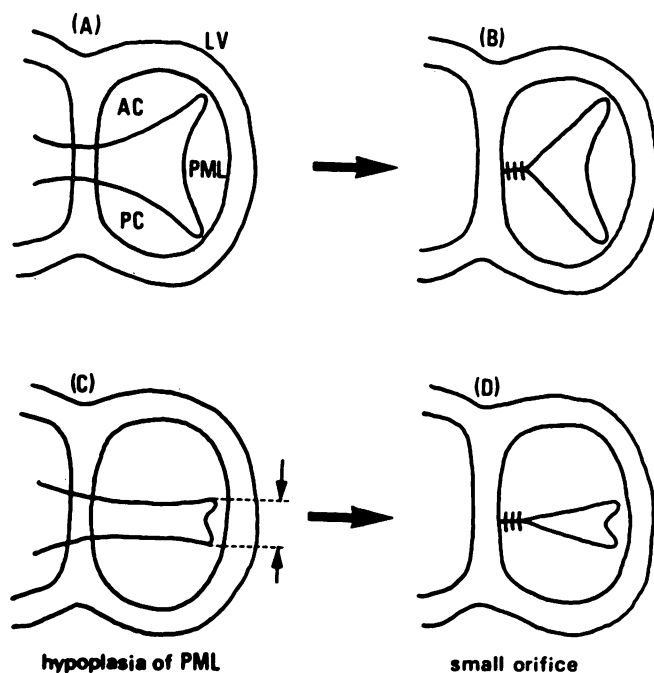
CAVC 根治手術直後の死亡原因は, 僧帽弁機能不全が最も主要なものと考えられている<sup>6,8)</sup>.



**Fig. 7. Comparison between the left lateral leaflet (PML) and body surface area (BSA).**  
Straight line is a regression line; curved lines indicate the 99% confidence limits. Arrows mark the cases under 99% confidence limits.



**Fig. 8. Parasternal short-axis view of the mitral valve after corrective surgery for the same patient as in Fig. 6.**  
White triangles indicate the orifice of the mitral valve.  
RV = right ventricle, LV = left ventricle, P = patch.



**Fig. 9. Diagram explaining the postoperative development of mitral valve stenosis in patients with the hypoplastic left lateral leaflet.**

When the size of the left lateral leaflet (PML) is sufficient before correction (panel A), the postoperative mitral valve orifice is not small (panel B). If PML is hypoplastic (panel C), corrective surgery may result in a small mitral valve orifice (panel D).

AC=anterior component of the anterior mitral valve; PC=posterior component of the anterior mitral valve; PML=posterior mitral valve; i.e., left lateral leaflet.

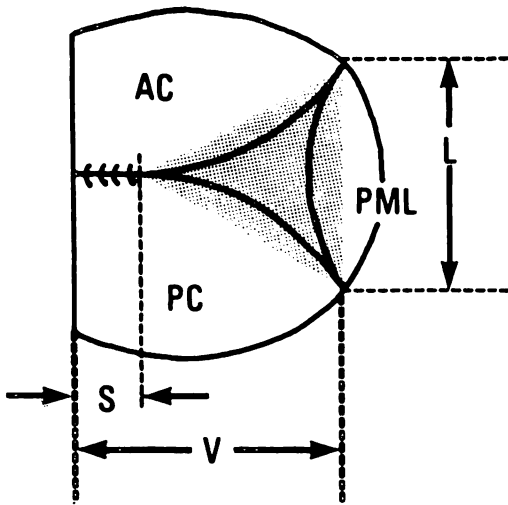
また僧帽弁機能不全は重複僧帽弁口などの大きな奇形を合併した場合<sup>9,10)</sup>や、弁組織の絶対量の不足<sup>2,6,9)</sup>、左側外側尖の低形成<sup>8,11,12)</sup>、いわゆるパラシュート僧帽弁合併などの場合に起るとされている。このうち左側外側尖は通常低形成を示さないとされており<sup>2,14)</sup>、根治手術時に後尖の大きさに注目した報告は少ない<sup>6,8,9)</sup>。

後尖の低形成は単一乳頭筋に合併して起ると言われて来ており、術前診断には2DEによる単一乳頭筋の診断が有用という報告<sup>8)</sup>もある。しかし、我々の経験した左側外側尖低形成の症例では、2DEおよび剖検のいずれの検査でも、二つに分離した乳頭筋が認められた。左側外側尖の低形成はすべて単一乳頭筋を伴うわけではなく、実

際に手術時に問題となるのは左側外側尖の低形成そのものであるから、この弁形成の程度を診断する方が臨床上有用であると考えられた。

左側外側尖の長さを2DEで調べると、10 mm以下を示したのが4症例あり、いずれも99%信頼限界以下であった。2DEと手術時の実測値との誤差も少ないことから、10 mm以下を低形成と判断してよいと思われる。後尖の低形成を認める症例の手術成績は、本研究での成績も含めて危険性が高いという報告が多く、根治手術の適応を決定する場合に重要なポイントとなるであろう。

左側外側尖の低形成を認める症例では、術後に僧帽弁狭窄を来す可能性が高いが、それを模式図で示す(Fig. 9)。根治術後の僧帽弁開口面積は左



**Fig. 10. Schematic drawing for calculating the appropriate suture size of the anterior mitral valve.**

Hatched area indicates the assumed postoperative mitral valve orifice. This area (A) is calculated by the formula;  $A=L(V-S)/2$ . Therefore,  $S=V-2A/L$ . Appropriate suture length can be obtained by this formula. If this value is negative, corrective surgery is very dangerous because minimum suturing of the anterior mitral leaflet will result in mitral stenosis.

AC=anterior component of the anterior mitral leaflet; PC=posterior component of the anterior mitral leaflet; PML=posterior mitral leaflet=left lateral leaflet; L=length of the left lateral leaflet; S=suture length of the anterior mitral leaflet; V=inflow dimension of the left ventricle; A=normal mitral valve area.

側外側尖を下辺とし、これより裂隙縫合点までの距離を高さとする三角形で近似できるが、図上のように左側外側尖の発育が良好な場合には、前尖の裂隙を縫合した場合でも、前尖の可動性は減少するが、十分な弁口面積を保つことが可能である。これに対して、図下のように、左側外側尖の低形成がある場合には、前尖の縫合により、極端に小さな弁口面積しか確保できないのがわかる。

このように、左側外側尖の低形成を合併する症例では縫合距離の算出が非常に重要であり、場合によっては人工弁置換を行う必要もある。我々

は、このような症例に対して、術後に僧帽弁狭窄を起さない安全な前尖裂隙の縫合距離算出を試みている。

前尖裂隙の縫合距離の算出法を Fig. 10 に示す。剣状突起下よりの四腔像で、心室中隔の延長線が共通房室弁口を分けた長さを修復後の左室横径 (V) として計測し、左側外側尖の長さを L、縫合距離を S とすると、修復後の僧帽弁口面積は左側外側尖と縫合点の作る三角形で近似できる。この面積が正常僧帽弁口面積となるように、縫合距離を決定する。もしこの値が 0 以下の場合には、最小の裂隙縫合によっても正常僧帽弁口面積を保てないことになり、僧帽弁置換なしでは根治手術は困難となる。

2DE を用いて剣状突起下より共通房室弁を記録することは、対象が乳幼児の場合、特に大きな困難は無いと思われる。記録に際して注意しなければならない点は、断面をできるだけ房室弁輪に平行に設定することである。この場合、探触子は剣状突起下に固定されるため、剣状突起下を中心に回転する断面は記録が容易であるが、探触子の位置を大きく動かし、断面を平行移動する事は困難である。このため、探触子より離れた僧帽弁の検索はむしろ容易なのに対して、探触子に近い三尖弁に対しては、断面を自由に設定することが困難な場合がある。このため三尖弁側の定量的計測は過小評価する可能性が高く、注意が必要である。本稿では主な対象を僧帽弁側に置いているため、計測上で上記のような問題は少ないと思われる。

左側外側尖を記録する場合には、心臓の周期によりその形態が変化するため、注意を要する。特に外側尖の計測を行う場合には、前後の交連が明らかになる収縮中期に記録する必要がある。

## 結 論

超音波断層法を用いた共通房室弁口遺残に対する定量的評価は、臨床上、十分信頼できると考えられた。術前に房室弁を定量的に検討することに



より、左側外側尖の低形成を合併した症例に対し、危険な根治手術の適応を再検討できる。僧帽弁前尖裂隙の安全な縫合距離を術前に算出することにより、外側尖の低形成を合併した症例に対しても、弁置換を行わない根治手術の余地が残される。また正常に外側尖が発達した症例に対しても、僧帽弁逆流や狭窄などの僧帽弁機能不全を引き起こす危険性を減少させる役割を果たすと期待される。

## 要 約

心内膜床欠損症に対する根治術後の僧帽弁機能不全を予防する目的で、術前に断層心エコー図法(2DE)を用いて共通房室弁の定量的評価を試み、特に僧帽弁修復を困難にする左側外側尖の低形成の診断基準を検討した。

対象は21例の完全型心内膜床欠損症である(男10例、女11例、年齢:1ヵ月~3歳3ヵ月)。共通房室弁の評価には剣状突起下よりの短軸断面を用いた。2DEにより左側外側尖の他に共通房室弁前後径、横径、共通前尖および後尖の長さ、左室および右室横径を計測し、対応する術中の計測値と比較した。両計測値の間には $r=0.95$ の良好な相関が認められ、また回帰式も $y=x$ に近く、両計測値はほぼ一致した。左側外側尖の計測値と体表面積とを比較し、回帰式および99%信頼限界を求めると、信頼限界を下回る症例が4例認められた。これらの症例の外側尖の長さはいずれも10mm以下で、このうち2例に根治術を施行したが、どちらも術後僧帽弁狭窄で死亡した。2DE、手術時および剖検時の検討では、これら4症例の左室乳頭筋は2個認められ、単一ではなかった。

従来、造影法では困難とされてきた共通房室弁の定量的評価が、2DEで十分可能であることが示された。また左側外側尖の低形成の診断基準としては、従来報告されてきた単一乳頭筋の確認では十分でなく、外側尖を2DEで直接計測し、この値が10mm以下の場合に診断するのが適当と

思われた。

左側外側尖の低形成を有する患者の根治手術は危険性が高いことが示された。2DEの計測値を用いれば、術後に僧帽弁機能不全を起さない安全な僧帽弁前尖の裂隙縫合距離の算出が術前より可能と考えられ、この算出方法を報告した。これは左側外側尖低形成を合併している時に特に有効であるが、術後に僧帽弁逆流を防ぐ上にも有用と考えた。

## 文 献

- 1) Mair DD, McGoon DC: Surgical correction of atrioventricular canal during the first year of life. *Am J Cardiol* **40**: 66-69, 1977
- 2) Culpepper W, Koff J, Lin C-Y, Vitullo D, Lamberti J, Arcilla RA, Replogle R: Complete common atrioventricular canal in infancy: surgical repair and postoperative hemodynamics. *Circulation* **58**: 550-557, 1978
- 3) Berger TJ, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kouchoukos NT: Primary repair of common atrioventricular canal in patients less than 2 years old. *Am J Cardiol* **41**: 906-913, 1978
- 4) Midgley FM, Galioto FM, Shapiro SR, Perry LW, Scott LP: Experience with repair of complete atrioventricular canal. *Annals Thorac Surg* **30**: 151-159, 1980
- 5) Mavroudis C, Weinstein G, Turley K, Ebert PA: Surgical management of complete atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* **83**: 670-679, 1982
- 6) Chin AJ, Keane JF, Noorwood WI, Castaneda AR: Repair of complete common atrioventricular canal in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* **84**: 437-445, 1982
- 7) Bender HW, Hammon JW Jr, Hubbard SG, Muirhead J, Graham TP: Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* **84**: 515-522, 1982
- 8) Chin AJ, Bierman FZ, Sanders SP, Williams RG, Norwood WI, Castaneda AR: Subxiphoid 2-dimensional echocardiographic identification of left ventricular papillary muscle anomalies in complete common atrioventricular canal. *Am J Cardiol* **51**: 1695-1699, 1983
- 9) Danielson GK: Correction of atrioventricular canal. *in Paediatric Cardiology 1977*, edited by Anderson RH, Shinebourne EA, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp 470-476

斎藤, 上田, 中野

- 10) Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Riggs TW, Muster AJ, Berry TE, Paul MH: Unusual mitral valve abnormalities complicating surgical repair of endocardial cushion defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* **85**: 697-704, 1983
- 11) Carpentier A: Surgical anatomy and management of the mitral component of atrioventricular canal defects. *in* *Pediatric Cardiology* 1977. edited Anderson RH, Shinebourne EA, Churchill Livingstone, Edinburgh 1978, pp 477-486
- 12) Abbruzzese PA, Livermore J, Sunderland CO, Nunley DL, Issenberg H, Khonsari S, Starr A: Mitral repair in complete atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* **85**: 388-395, 1983
- 13) Rawlatt UF, Rimoldi HJA, Lev M: The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Ped Clin America* **10**: 499, 1963
- 14) Titus JL, Rastelli GC: Anatomic features of persistent common atrioventricular canal. *in* *Atrioventricular Canal Defects*, edited by Feldt RH, Saunders WB, Philadelphia, 1976, pp 27