

三心房心の断層心エコー図
所見： 傍心型総肺静脈還流
異常との鑑別

Two-dimensional echo-
cardiographic findings of
cor triatriatum: Differen-
tial diagnosis from total
anomalous pulmonary
venous connection to
the coronary sinus

斉藤 彰博
上田 憲
中野 博行

Akihiro SAITO
Ken UEDA
Hiroyuki NAKANO

Summary

Two-dimensional echocardiograms were reviewed in six patients with cor triatriatum (CTA) and six patients with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus (TAP) to characterize the echocardiographic features of distinguishing both diseases. Patients' ages ranged from nine days to 25 months in CTA, and from one to 11 months in TAP. The echocardiographic findings of CTA included three findings which were previously reported; the "double arch appearance" of the intra-atrial membrane, a "recess" which developed between the posterior wall of the aorta and the membrane, and the small size of the "recess", and two additional peculiar findings: the direction and echo density of the intra-atrial membrane.

The "double arch appearance" of the intra-atrial membrane could not be detected in any of the CAT nor in TAP cases, except in one TAP patient who had a drainage vein obstruction. The "recess" was found in all six TAP patients, but it was recognized only in three of six patients with CTA. Among six patients with TAP, the size of a "recess" was small in two and large in one patient. Among three patients with CAT who had a "recess", the size was small in two and large in one patient: Thus, the size had little to do with differentiating CTA and TAP.

The intra-atrial membrane ran parallel with the mitral valve ring in all patients with CTA except one in whom the membrane could not be identified because of the presence of endocardial cushion defect and a round membrane. On the contrary, the membrane ran parallel with the posterior wall of the common pulmonary venous chamber in all patients with TAP. The echo of the membrane was of low density in all patients with CAT and in three of six patients with TAP.

The "double arch appearance" of intra-atrial membrane, the presence of a "recess", and the size of the "recess" were not characteristic echocardiographic features which could distinguish CAT from TAP. However, the direction of the membrane was useful as a means of distinguishing two

anomalies. The intra-atrial membrane runs parallel with the posterior wall of the common pulmonary venous chamber in TAP, and with the mitral valve in CTA. The echo density of the membrane could not clearly differentiate CAT from TAP, but it was of low density in all patients with CTA.

Key words

Two-dimensional echocardiography connection Congenital heart disease Total anomalous pulmonary venous connection Cor triatriatum

はじめに

三心房心は先天性心疾患の中では比較的まれな疾患であるが、肺静脈腔と心房間の交通が十分でない場合には乳児期早期に肺鬱血症を示し、根治手術を必要とする場合がある。このような症例に対する心臓カテーテル検査は、症状の悪化を招くばかりでなく、誤診する危険性も大きい¹⁾とされ、非侵襲的検査法による診断が望まれる。

Mモード心エコー図法は三心房心の診断上有用であるとする報告^{2,3)}もみられるが、総肺静脈還流異常など、心房内に隔壁を有する疾患との鑑別には限界がある。断層心エコー図法はより詳細な診断を可能とするが^{4,5)}、誤診する事も多く^{6,7)}、とくに傍心型総肺静脈還流異常や僧帽弁上狭窄輪との鑑別診断は重要である^{1,8)}。

三心房心と傍心型総肺静脈還流異常との心エコー図による鑑別診断に関しては、すでに Östman-Smith らが報告している¹⁾が、三心房心に特異的な心エコー図所見として、① 心房内隔壁は dou-

ble arch appearance を示す、② 三心房心や傍心型総肺静脈還流異常では隔壁と大動脈後壁との間に腔 (recess) を形成するが、この腔は傍心型総肺静脈還流異常で大きく、三心房心では小さい、③ 三心房心では心房内隔壁が拡張期に僧帽弁側に動くなどの所見を指摘している。しかしこれらの心エコー図所見は、临床上、両者の鑑別に役立つこともある。したがって本報告では、三心房心と傍心型総肺静脈還流異常の心エコー図上の鑑別に関して検討した。

対 象

対象は静岡県立こども病院循環器科を受診し、断層心エコー図法を施行できた三心房心の6症例 (Table 1) と、傍心型総肺静脈還流異常の6症例 (Table 2) の計12例である。心エコー図法施行時の年齢は、三心房心が日齢9日から2歳1ヵ月 (中央値=33日)、傍心型総肺静脈還流異常が生後1ヵ月から11ヵ月 (中央値=64日) であった。性別は三心房心、傍心型総肺静脈還流異常ともに男

Table 1. Clinical data of 6 patients with cor triatriatum

Case	Age	Type	Double arch appearance	Membrane parallel to	Recess	Space of recess	Echo density
1.	9d	2A	(-)	MV	(-)	(-)	Low
2.	1m	2A	(-)	MV	(-)	(-)	Low
3.	9d	1B	(-)	MV	(+)	1+	Low
4.	28d	2A	(-)	MV	(-)	(-)	Low
5.	2m	**	(-)	—	(+)	1+	Low
6.	2y 1m	1A	(-)	MV	(+)	3+	Low

*=Lucas' classification; **=complicated with endocardial cushion defect: —=could not clearly be defined. Space of a recess: 1+=small, 2+=moderate, 3+=large. MV=mitral valve; d=day; m=month; y=year.

Table 2. Clinical data of 6 patients with total anomalous pulmonary venous connection with the coronary sinus

Case	Age	Double arch appearance	Membrane parallel to	Recess	Space of recess	Echo density
7.	2m	(-)	CPV	(+)	2+	High
8.	1m	(-)	CPV	(+)	1+	Low
9.	1m	(-)	CPV	(+)	2+	Low
10.	11m	(-)	CPV	(+)	3+	Low
11.*	1m	(+)	CPV	(+)	1+	High
12.	5m	(-)	CPV	(+)	1+	High

*=complicated with drainage vein obstruction.

Space of a recess: 1+=small, 2+=moderate, 3+=large.

CPV=common pulmonary venous chamber.

2例, 女4例であった。三心房心の型分類は, Lucas の分類⁹⁾で IA が1例, IB が1例, IIA が3例, 心内膜床欠損との合併例¹⁰⁾が1例である。傍心型総肺静脈還流異常はいずれも冠静脈洞に還流する型で, 1例は還流静脈の狭窄を合併していた¹¹⁾。

心エコー図法は全例に施行し, ATL 製 Mark III と 3 MHz または 5 MHz の探触子を使用した。肋骨弓下または胸骨左縁よりの四腔断面および胸骨左縁よりの長軸断面を記録し, 心房内隔壁の形態, 方向, 輝度, 隔壁と大動脈後壁間の recess の形態などを検討した。

診断としては, このほか, 心臓カテーテル検査を3例に, 根治手術を10例に, 剖検は3例に施行した。

結 果

心房内隔壁の double arch appearance

Fig. 1 に三心房心(症例3)における肋骨弓下四腔断面を示したが, 隔壁は直線的で, double arch appearance を示さない。一方, **Fig. 2** は還流静脈狭窄を合併した生後1カ月の傍心型総肺静脈還流異常(症例11)の肋骨弓下四腔断面であるが, 三角印で示したように, 隔壁は一見 double arch appearance に見える。このように, double arch appearance は三心房心の6例全例で認めら

れなかったのに対し, 傍心型総肺静脈還流異常6例では, 還流静脈狭窄を合併した1例のみに同様の所見を認めた(**Tables 1 & 2**)。

Recess の有無

Fig. 3 は三心房心(症例2)の長軸断面であるが, 大動脈後壁と隔壁間の recess 腔は認められない。**Fig. 4** に三心房心(症例6)の長軸断面を示したが, recess は矢印で示したように明瞭に認められる。このように recess は三心房心では3例にしか認められなかったが(**Table 1**), 傍心型総肺静脈還流異常では6例全例に recess を認めた(**Table 2**)。

Recess 腔の大きさ

Fig. 5 は症例11の傍心型総肺静脈還流異常の長軸断面であるが, recess は白三角で示したように認められるものの, その腔は **Fig. 4** の三心房心と比較して狭い。この recess 腔の大きさを, 相対的に小さいのを(1+), 中等度ののを(2+), 大きいのを(3+)の3段階に分類すると, 三心房心では6例中3例は recess を認めず, 残り3例では(1+)が2例と(3+)が1例であった(**Table 1**)。一方, 傍心型総肺静脈還流異常では, (3+)が1例, (2+)が2例, (1+)が3例であった(**Table 2**)。腔の大きさは両者間で有意差を認めず, 報告のように¹⁾ recess 腔の大きさは傍心型総肺静脈還流異常の方が三心房心より必ずしも大きいとはいえなかった。

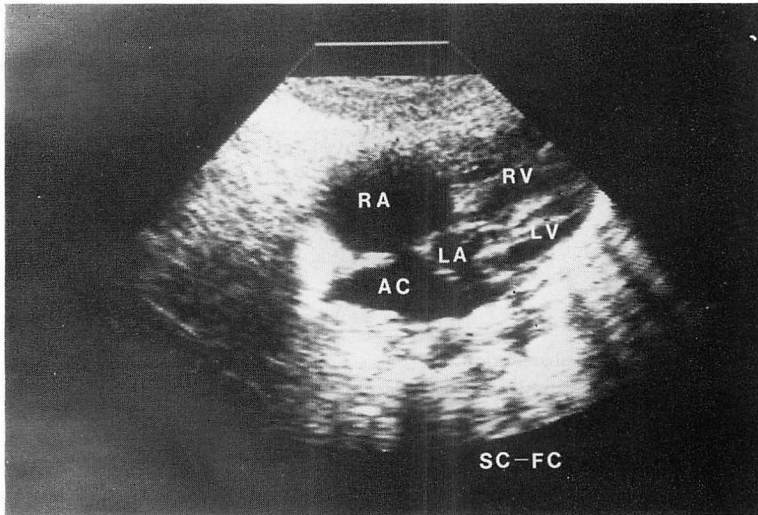


Fig. 1. Subcostal four-chamber view of a patient with cor triatriatum (Case 3).

The intra-atrial membrane has no "double arch appearance."

RA=right atrium; RV=right ventricle; AC=accessory chamber; LA=left atrium; LV=left ventricle.

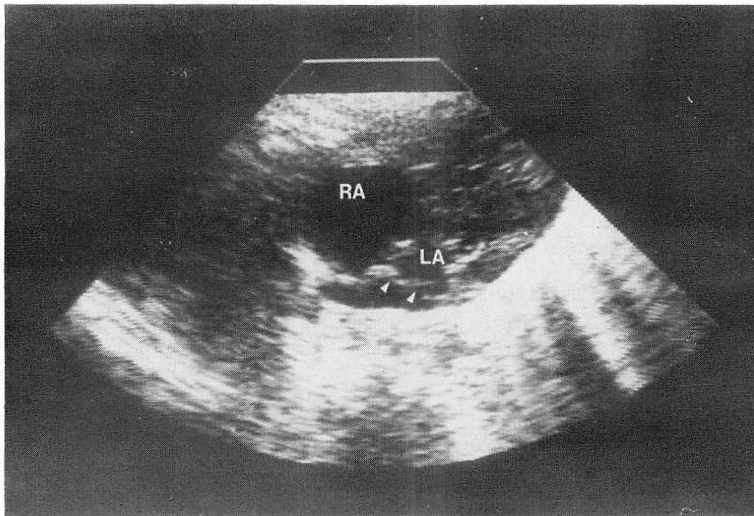


Fig. 2. Subcostal four-chamber view of a patient with total anomalous pulmonary venous connection with the coronary sinus (Case 11).

The intra-atrial membrane has a "double arch appearance" (white triangles).

RA=right atrium; LA=left atrium.

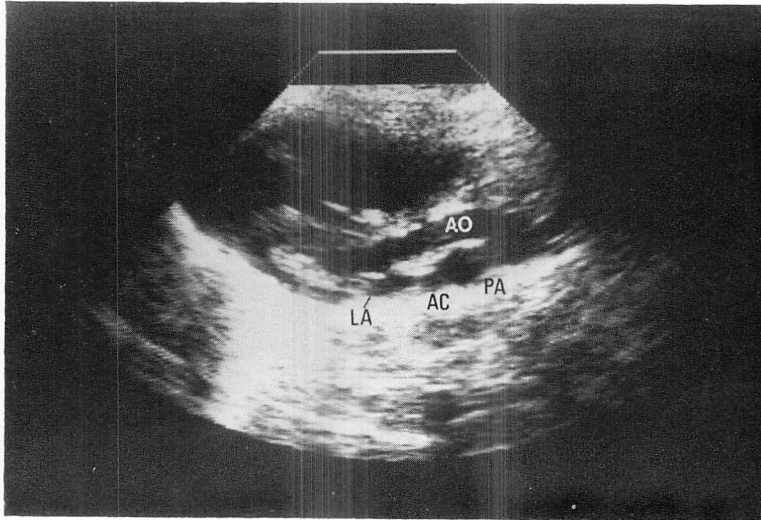


Fig. 3. Parasternal long-axis view of a patient with cor triatriatum (Case 2).
There is no “recess” between the posterior wall of the aorta and the intra-atrial membrane.
AO=aorta; LA=left atrium; AC=accessory chamber; PA=pulmonary artery.

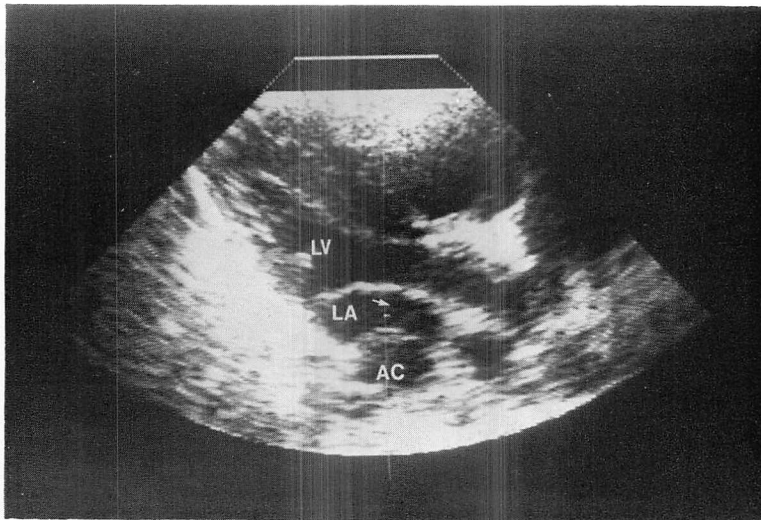


Fig. 4. Parasternal long-axis view of a patient with cor triatriatum (Case 6).
A large “recess” is shown between the aortic root and the accessory chamber (white arrow).
LV=left ventricle; LA=left atrium; AC=accessory chamber.

心房内隔壁の方向

三心房心の症例中、心内膜床欠損を合併した1例(症例5)では、隔壁は全体にアーチ状を示し、隔壁の方向は僧帽弁、共通肺静脈後壁のいずれに

平行か同定できなかったが(Fig. 6)、他の5症例では Fig. 7 に示した症例6のように、隔壁は僧帽弁に平行であった(Table 1)。これに対し、傍心型総肺静脈還流異常では、Fig. 8 に示した症

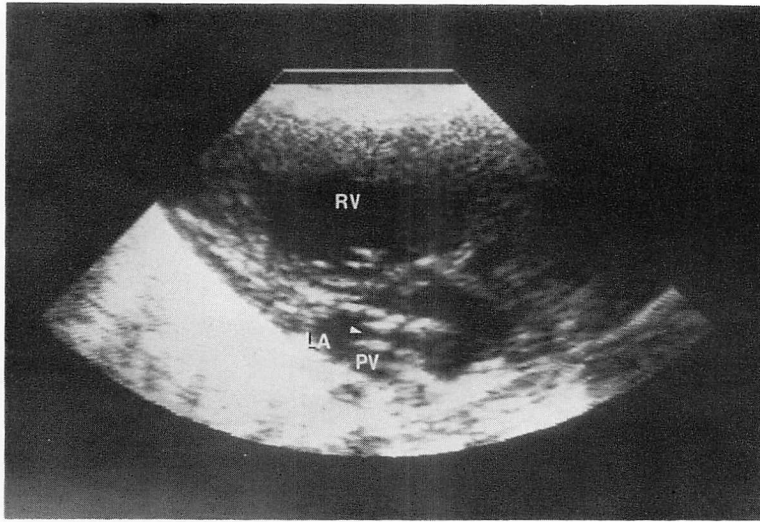


Fig. 5. Parasternal long-axis view of a patient with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus (Case 11).

There is a "recess" behind the aortic root, but it is small.

RV=right ventricle; LA=left atrium; PV=common pulmonary venous chamber.

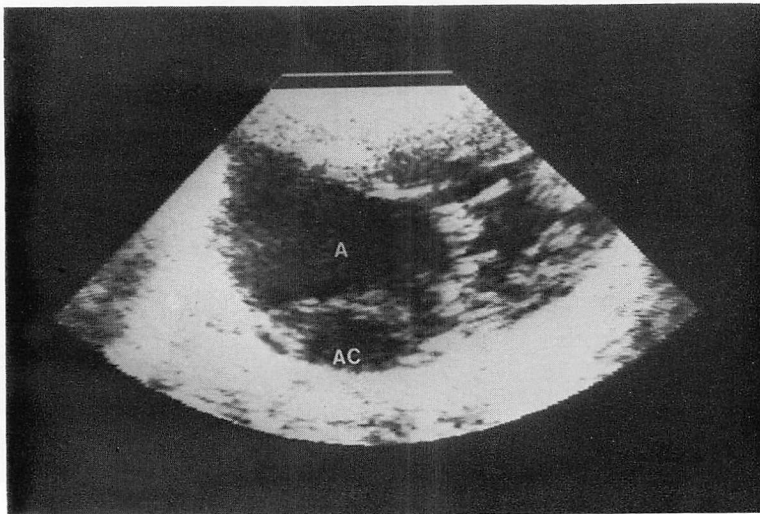


Fig. 6. Subcostal four-chamber view of a patient with cor triatriatum associated with endocardial cushion defect (Case 5).

Direction of the intra-atrial membrane is not clearly defined, because the membrane is round circular.

A=atrial chamber; AC=accessory chamber.

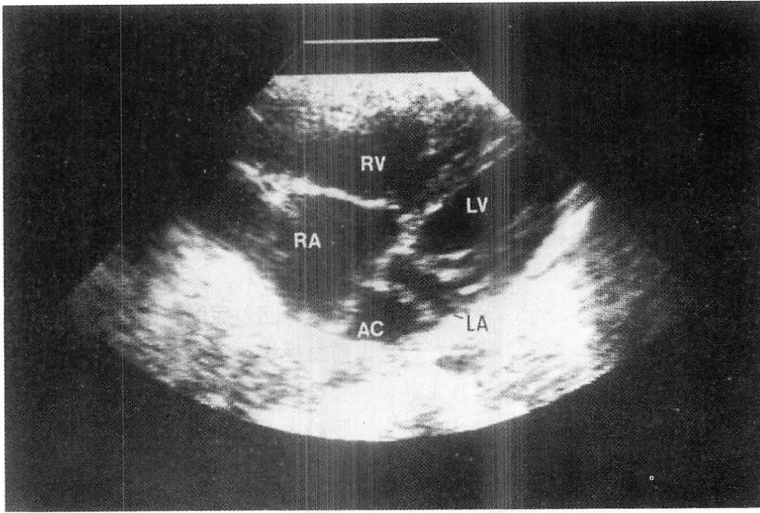


Fig. 7. Parasternal four-chamber view of a patient with cor triatriatum (Case 6).

The intra-atrial membrane is parallel to the mitral valve ring.

RV=right ventricle; RA=right atrium; LV=left ventricle; LA=left atrium; AC=accessory chamber.

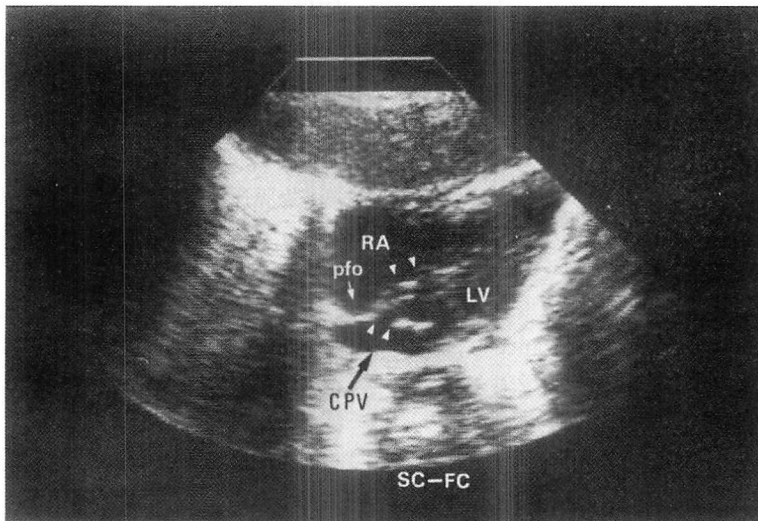


Fig. 8. Subcostal four-chamber view of a patient with obstructed total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus (Case 11).

The intra-atrial membrane is parallel with the posterior wall of the common pulmonary venous chamber. The narrowed drainage vein is indicated by the white triangles.

RA=right atrium; pfo=patent foramen ovale; LV=left ventricle; CPV=common pulmonary venous chamber.

例 11 のように, 6 例全例で隔壁は僧帽弁とは平行にならず, むしろ共通肺静脈後壁と平行であった (Table 2).

心房内隔壁のエコー輝度

三心房心では 6 例全例でエコー輝度は低かったが (Table 1), 傍心型総肺静脈還流異常では 3 例で高く, 他の 3 例では低く, 一定の傾向を示さなかった (Table 2).

考 査

三心房心の心エコー図所見に関しては, これまでも M モード心エコー図法^{2,3)}や心エコー図法による報告^{1,4~8)}が認められる. 臨床上および心エコー図法上, 誤診しやすい傍心型総肺静脈還流異常との鑑別に関しては Östman-Smith ら¹⁾が報告しているが, 彼らは 3 例の三心房心の心エコー図所見より, 前述のごとき傍心型総肺静脈還流異常との 3 つの鑑別所見をあげている.

そのうち, “double arch appearance” に関しては, 本稿の三心房心 6 例のどの症例にも認められなかっただけでなく, むしろ還流静脈の狭窄を伴った傍心型総肺静脈還流異常の 1 症例にこの所見を認めた. Östman-Smith らは 3 例中 2 例にこの所見を認めたとしているが, 隔壁より近位部の腔が遠位部の左房腔よりも常に高圧になる三心房心では, 隔壁中央部に癒着でもないかぎり, 隔壁は常に左房側に凸になると考えられる. 他の報告^{4~8)}でもこの “double arch appearance” は認められていないことより, この所見は必ずしも三心房心に特異的な所見とは考えられない.

三心房心における recess に関しては, 6 例中 3 例では明らかな recess を認めなかった. また還流静脈狭窄を伴う傍心型総肺静脈還流異常 (症例 11) では recess は認めたが, その腔は小さかったのに対して, 年長例の三心房心 (症例 6) では recess 腔は大であった. この腔の大きさは基礎疾患が三心房心か傍心型総肺静脈還流異常かにより決定されるのではなく, 隔壁よりも近位部の腔と遠位部の腔との相対的な大きさで決定されるもの

と思われる. つまり, 近位部の腔が大きく, 圧も高く, 肺静脈を伴う症例では, 隔壁は大動脈後壁側に圧迫されるため, その腔は狭いかまたは認められない. 一方, 肺静脈の程度も軽度で, 隔壁より遠位部の左房腔の発育も良好な症例では, その腔は大きいと考えられる. この腔は解剖学的に特異的な所見ではなく, 血行動態で規定されるものと考えられ, 三心房心に特異的な所見とは言い難い. 今回の症例の中でも, 還流静脈狭窄を伴う肺静脈症状を示した傍心型総肺静脈還流異常の症例では, recess 腔は小さい傾向にあり, このことは腔の大きさが血行動態で決定されることを示していると思われる.

隔壁のエコー輝度は, 本来, 三心房心と傍心型総肺静脈還流異常との間では特異的に異なるはずである. 総肺静脈還流異常では, 隔壁と呼ばれている組織は左房後壁であり, 心外膜を持つため, エコー輝度は高くなり, 三心房心では隔壁は心房内組織であるから, エコー輝度は高くないはずである. 本稿の症例でも, 三心房心では 6 例全例で, 隔壁のエコー輝度は低い傾向にあったが, 傍心型総肺静脈還流異常の隔壁のエコー輝度は, 3 例で高く, 3 例で低かった. この理由は, 傍心型総肺静脈還流異常では隔壁の記録する部位が症例により異なる上に, エコー輝度の判定自体に主観が加わるためと思われる.

隔壁の方向は, 傍心型総肺静脈還流異常と三心房心を鑑別する特異的な所見であった. つまり傍心型総肺静脈還流異常では隔壁は全例共通肺静脈後壁に平行であったのに対して, 三心房心では, 心内膜床欠損を合併した 1 症例を除き, 僧帽弁に平行であった. これは隔壁が, 三心房心のように, 本来心房内の組織に属するものなのか, 傍心型総肺静脈還流異常のように, 左房後壁であるかの違いによるものと思われる. 隔壁の方向は特異的な所見ではあるが, 傍心型総肺静脈還流異常でも, 共通肺静脈腔が非常に拡大しているような症例によっては, 四腔断面の設定で, 隔壁が一見僧帽弁に平行であるかのように記録される場合があ

る。この場合、断面を少し移動すると、僧帽弁には平行でなく、共通肺静脈後壁に平行な断面が得られるので鑑別できる。

三心房心と傍心型総肺静脈還流異常とは、心エコー図法で鑑別診断する場合、類似の所見を示す事があるため注意を要するが、超音波ドプラー法などを併用すれば、鑑別は必ずしも困難ではない。しかし従来の報告にある鑑別所見が臨床上必ずしも妥当とは限らない点は、知っておく必要があると思われた。

結 論

三心房心と傍心型総肺静脈還流異常の心エコー図所見上の鑑別に関して検討した。従来、三心房心に特異的な所見として報告されてきた隔壁の double arch appearance や、大動脈後壁と隔壁との間の腔 (recess) は存在するが、それが傍心型総肺静脈還流異常の recess 腔と比較して小さいなどという所見は、三心房心に特異的なものではなかった。隔壁のエコー輝度は三心房心では低い傾向にあったが、傍心型総肺静脈還流異常では一定の傾向は認められなかった。これに対して隔壁の向きは特異的で、三心房心では僧帽弁に平行なのに対して、傍心型総肺静脈還流異常では共通肺静脈後壁に平行であった。

三心房心と傍心型総肺静脈還流異常の心エコー図所見を比較すると、心房内隔壁の方向は両者を区別する特異的な所見で、鑑別診断をする上で有用な所見と思われた。

要 約

三心房心 (CTA) と傍心型総肺静脈還流異常 (TAP) との心エコー図上の鑑別所見を検討するために、各例を検討した。年齢は CTA が 9 日から 2 歳 1 ヶ月、TAP が 1 ヶ月から 11 ヶ月であった。心エコー所見としては、既に報告のある 3 つの所見のほか、特有の所見として、心房内隔壁の方向と隔壁のエコー輝度についても検討した。

心房内隔壁の “double arch appearance” は

CTA では 1 例も認められず、むしろ還流静脈の狭窄を合併した TAP の 1 例に認めた。また “recess” は TAP の全例に認めたが、CTA では 6 例中 3 例にしか認めなかった。この腔の大きさは、TAP では小さい症例が 3 例、中等度の症例が 2 例、大きい症例が 1 例、CTA では、小さい症例が 2 例、大きい症例が 1 例で、両者の鑑別には役立たなかった。心内膜床欠損を合併した CTA の 1 例では隔壁の形態が半円アーチ状を示したため、左房内隔壁の方向を同定できなかったが、他の CTA 例では全例僧帽弁輪に平行であった。これに対し、TAP では全例で、隔壁は共通肺静脈腔の後壁に平行であった。隔壁のエコー輝度は CTA の全症例と TAP の 6 例中 3 例では弱かった。

以上より、隔壁の方向は CTA と TAP の鑑別上有用と考えられた。また隔壁のエコー輝度は両疾患の明確な鑑別には役立たなかったが、CTA では全例でエコー輝度が弱かった。

文 献

- 1) Östman-Smith I, Silverman NH, Oldershaw P, Lincoln C, Shinebourne EA: Cor triatriatum sinisterum: Diagnostic features on cross sectional echocardiography. *Br Heart J* 51: 211-219, 1984
- 2) Moodie DS, Hagler DJ, Ritter DG: Cor triatriatum: Echocardiographic findings. *Mayo Clin Proc* 51: 289-295, 1976
- 3) Canedo MI, Stefadouros MA, Frank MJ, Moore HV, Cundey DW: Echocardiographic features of cor triatriatum. *Am J Cardiol* 40: 615-619, 1977
- 4) Nimura Y, Matsumoto M, Beppu S, Matsuo H, Sakakibara H, Abe H: Noninvasive preoperative diagnosis of cor triatriatum with ultrasonocardiogram and conventional echocardiogram. *Am Heart J* 88: 240-250, 1974
- 5) Schluter M, Langenstein BA, Thier W, Schmiegel WH, Krebber HJ, Kalmar P, Hanrath P: Transesophageal two-dimensional echocardiography in the diagnosis of cor triatriatum in the adult. *J Am Coll Cardiol* 2: 1011-1015, 1983
- 6) Wolf WJ: Diagnostic features and pitfalls in the two-dimensional echocardiographic evaluation of a child with cor triatriatum. *Pediatr Cardiol* 6: 211-213, 1986

齊藤, 上田, 中野

- 7) Lengyel M, Arvay A, Biro V: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of cor triatriatum. *Am J Cardiol* **59**: 484-485, 1987
- 8) Snider AR, Roge CL, Schiller NB, Silverman NH: Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two-dimensional echocardiography. *Circulation* **61**: 848-855, 1980
- 9) Lucase RV: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. *in* Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents (ed by Adams FH and Emmanouilides GC,) Williams & Wilkins, Baltimore, 1983, p 476
- 10) Thilenius OG, Vitullo D, Bharati S, Luken J, Lamberti JJ, Tatoes C, Lev M, Carr I, Archilla RA: Endocardial cushion defect associated with cor triatriatum sinistrum or supravalue mitral ring. *Am J Cardiol* **44**: 1339-1343, 1979
- 11) Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castaneda AR: Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* **59**: 431-435, 1987