

右胸心, 内臓逆位に合併した大静脈異常の診断に磁気共鳴映像法と経食道心エコー図法が有用であった 1 症例

A Diagnosis of Venous Anomaly With Dextrocardia by Magnetic Resonance Imaging and Transesophageal Echocardiography

仲川 孝彦
田内 潤
西野 雅巳
青山 司
宮脇 三和
伊東 達夫
戎野 昌二
大西 修作
棚橋 秀生
山田 義夫

Takahiko NAKAGAWA
Jun TANOUCHI
Masami NISHINO
Tsukasa AOYAMA
Miwa MIYAWAKI
Tatsuo ITO
Shoji EBISUNO
Syusaku OHNISHI
Hideo TANAHASHI
Yoshio YAMADA

Abstract

A 56-year-old woman was admitted with the chief complaint of dyspnea. Chest radiograph and echocardiography disclosed mirror image dextrocardia with massive pleural effusion. Magnetic resonance imaging (MRI) and transesophageal echocardiography (TEE) revealed dilated coronary sinus and persistent right-sided superior vena cava which entered the coronary sinus. These findings were compatible with those of digital subtraction angiography.

Anomalies of the venous system must be recognized before surgery because adequate venous drainage is essential for extra-corporeal circulation. MRI and TEE are noninvasive and useful methods and should be performed first to detect anomalies of the venous system associated with dextrocardia.

Key Words

dextrocardia, venous anomaly, magnetic resonance imaging (MRI), transesophageal echocardiography (TEE)

はじめに

右胸心, 内臓逆位は比較的まれな疾患であり, その中では大静脈系異常を合併することもあるが, その診断においては血管造影, カテーテル検査, さらに手術時の肉眼的所見といった侵襲的手段を用いて行われていることが多い¹⁻³⁾.

今回, 右胸心および内臓逆位に伴う大静脈異常の症例において, その診断にMRIおよび経食道心エコー図

法 (transesophageal echocardiography : TEE) などの非侵襲的検査法が有用であったことを経験したので, 若干の文献的考察を加え報告する.

症 例

症 例 56 歳, 女
主 訴 : 呼吸困難
家族歴 : 特記すべきことなし.
既往歴 : 51 歳時, 子宮筋腫(外科的治療)

大阪労災病院 循環器内科 : 〒591 堺市長曾根町 1179-3
Division of Cardiology, Osaka Rosai Hospital : Nagasone-cho 1179-3, Sakai, Osaka 591
Received for publication September 10, 1993; accepted March 10, 1994 (Ref. No. E-93-3)

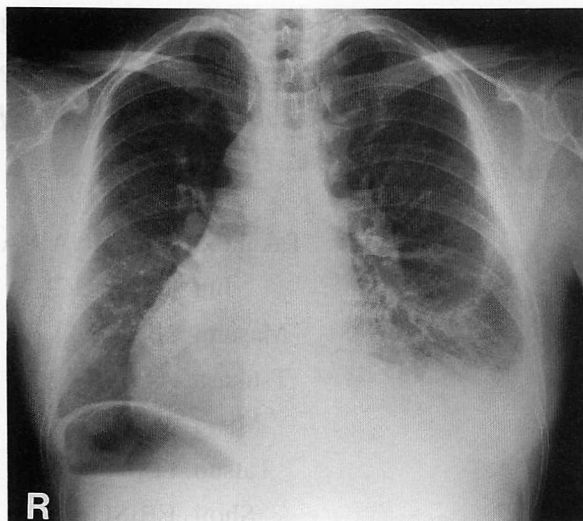


Fig. 1 Chest radiograph

Chest radiograph showing a right-sided and enlarged cardiac silhouette, a left aortic arch, and a pleural effusion. The gastric air bubble was located on the right.

現病歴：1992年12月中旬，感冒様症状出現し，その後，呼吸困難が増悪したため，1993年1月6日，当院受診．心不全，胸水を認めたため，精査目的で1月29日，本院入院となる．

入院時現症：身長 155 cm，体重 50 kg，脈拍 60/min，血圧 100/60 mmHg．頸部では収縮期に両側の外頸静脈に拍動を認めた．胸部では，心音を右側に聴取し，心尖拍動を第5肋間右乳頭部線上に触知した．また第3肋間胸骨左縁を最強点とする汎収縮期雑音 (Levine III/VI) を聴取したが，肺野にはラ音を認めなかった．腹部には異常所見を認めず，四肢に浮腫およびチアノーゼを認めなかった．

入院時検査所見：血液生化学検査では GOT76 (IU/l)，GPT32 (IU/l) と，肝機能に軽度異常を認めたのみであった．胸部 X 線所見では，心陰影を右胸郭内に認め，CTR は 53% で，左側胸水を認めた．肺動脈陰影の拡大を認めたが，肺うっ血は認められなかった．また胃泡を右側に認めた (**Fig. 1**)．

心電図では I-III, aVL, aVF, V₄-V₆ で陰性 T 波を認め，陰性 P 波を I-III, aVL, aVF で認めた．また同時に右軸偏位も認めた．

経胸壁心エコー図法では左右の解剖学的心房・心室は正常の鏡面位に存在し，その関係は心房・心室整列であった．大動脈，肺動脈も正常の鏡面位に存在し，心室との関係は正常であった．左心系では左房径

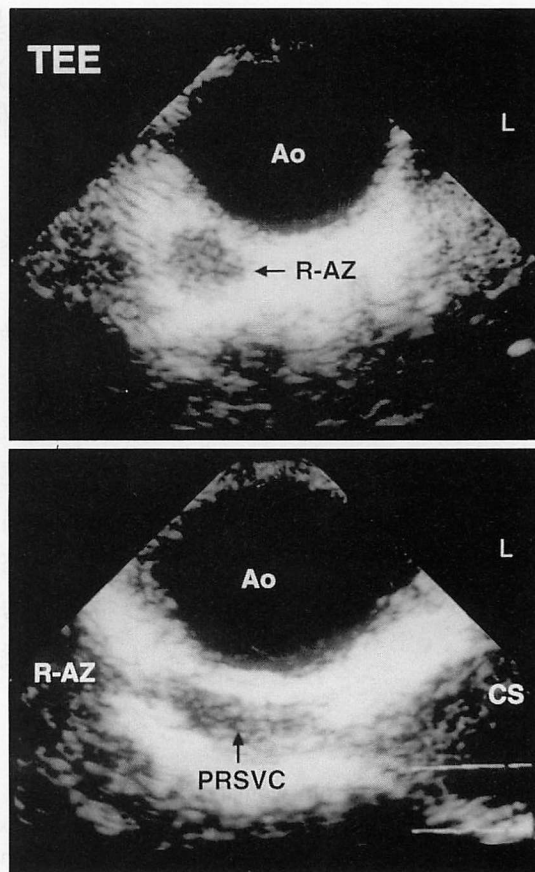


Fig. 2 Transesophageal echocardiograms (TEE)

TEE revealed dilatation of the coronary sinus (CS), a right-sided azygos vein (R-AZ), and a persistent right-sided superior vena cava (PR SVC) between the CS and R-AZ.
Ao = aorta

(44 mm) は軽度拡大し，左心室径 (拡張末期径 50 mm) および左心機能は正常範囲内であるも，僧帽弁後尖の逸脱ならびに僧帽弁閉鎖不全症 (mitral regurgitation: MR) III/III 度を認めた．右心系では三尖弁閉鎖不全症 (tricuspid regurgitation: TR) III/III 度を認めるも，右心房，右心室の著明な拡張は認められず，心室中隔の扁平化も認められなかった．また拡張した冠状静脈洞を認めた．

以上から，本症例は急性 MR あるいは急性 TR による急性心不全と考えられたため，手術適応と判断し，術前検査として以下の検査を施行した．

TEE 検査所見：奇静脈 (**Fig. 2-upper**) および冠状静脈洞を認めた (**Fig. 2-lower**)．冠状静脈洞と奇静脈の間に血管を認めたが，その走行などの詳細については不明であった．また僧帽弁の腱索断裂および逸脱を認めた．

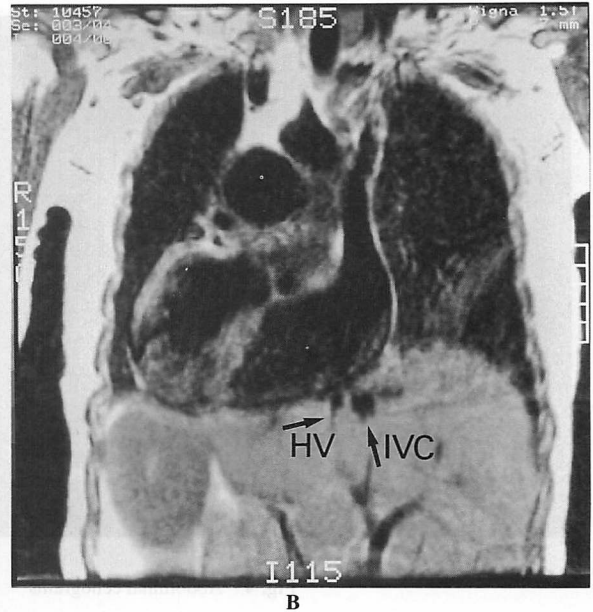
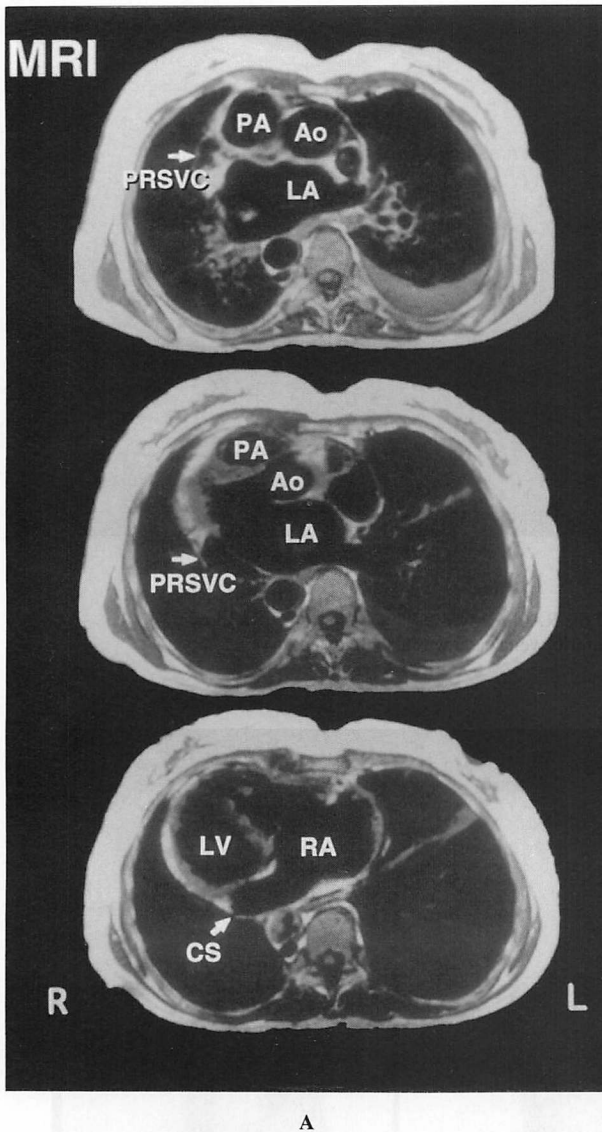


Fig. 3 Magnetic resonance imaging (MRI)

A : A PRSVC entered the left atrium via the dilatated CS.

B : The hepatic vein entered the right atrium directly.

PA=pulmonary artery; LA=left atrium; RA=right atrium; LV=left ventricle; HV=hepatic vein; IVC=inferior vena cava. Other abbreviations as in Fig. 2.

MRI 検査所見：TEE で不明であった血管は、右側の上大静脈遺残 (Fig. 3-A) と診断された。しかしスライスの関係上、上大静脈遺残と奇静脈の合流部を描出すことはできなかった。また右房へ直接開口する肝静脈や右房へ還流する下大静脈を認めた (Fig. 3-B)。

腹部エコー図法所見：肝臓、胆嚢、膵臓などの臓器位置が鏡面像を呈し、脾臓も鏡面位に存在した。肝静脈は直接右房へ2本、それぞれが独立して開口していた (Fig. 4-A)。下大静脈は拡張し、また高度の蛇行を呈した (Fig. 4-B)。

Digital subtraction angiography (DSA) 検査所見：奇静脈は左房と上大静脈遺残の間において、大動脈弓レベルで上大静脈遺残に端側合流し、また上大静脈遺残は

拡張した冠状静脈洞に開口していた。両側の大腿静脈は合流して奇静脈となり、また下大静脈は奇静脈より分岐し、著明に拡張・蛇行しながら左に位置した右房に開口していた (Figs. 5, 6)。以上、DSA により明らかにされた静脈系の走行は、TEE, MRI, 腹部超音波検査の所見と一致していた。

心臓カテーテル検査所見：左室造影では心尖部および側壁の一部に軽度の壁運動異常を認め、また III 度の MR を認めた。冠動脈は鏡面像を呈したが、狭窄や奇形などは認めなかった。右室造影では III 度の TR を認め、また右心カテーテル検査では、肺動脈圧 80/15 mmHg, 肺動脈楔入圧 30 mmHg でともに高値を呈した。また右房造影により、肝静脈が直接右房へ開口し

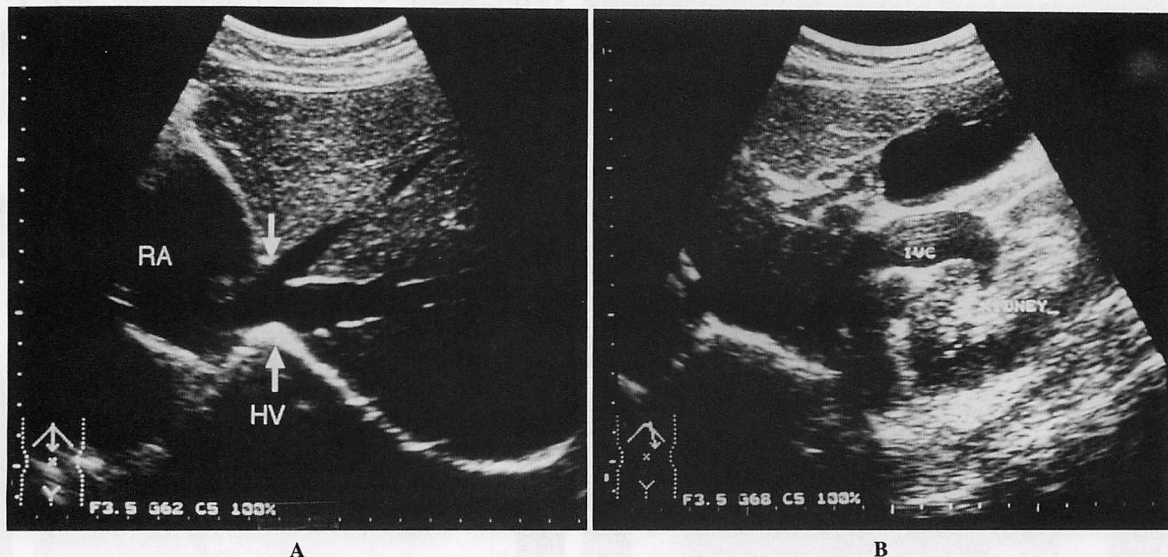


Fig. 4 Abdominal echograms

A: The hepatic vein entered the RA directly.
 B: Varix formation of the inferior vena cava was also detected.
 Abbreviations as in Fig. 3.

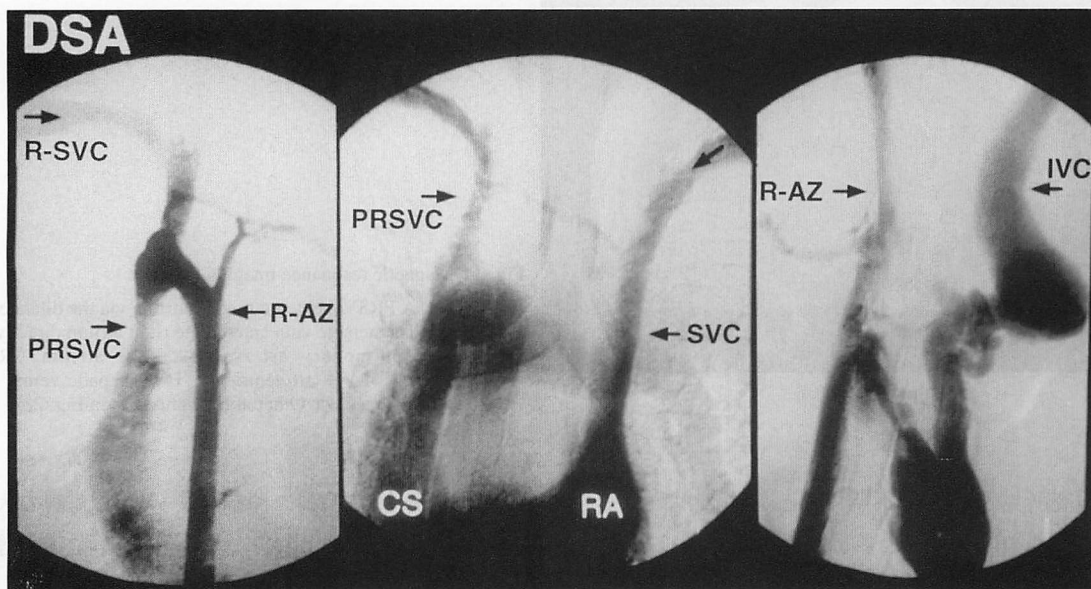


Fig. 5 Digital subtraction angiograms

R-AZ fed the CS via the PRSVC.
 SVC=superior vena cava. Other abbreviations as in Figs. 2-4.

ているのを認めた。

臨床経過：入院後，心不全，胸水に対し利尿剤および強心剤による治療を開始したが，改善を認めなかった。以上から，内科的治療に抵抗性であり，心臓カテーテル検査で重度のMR，TRおよび肺高血圧症を認めたので手術適応と判断し，1993年3月23日手術を施行した。

手術所見：術中は上大静脈遺残，SVC (superior vena cava)，IVC (inferior vena cava) より人工心肺へのカニューレーションを施行した。MR については腱索の断裂が，TR については弁輪拡大がその原因と思われ，ともに修復術を施行。術後，良好に経過し，1993年4月30日退院した。

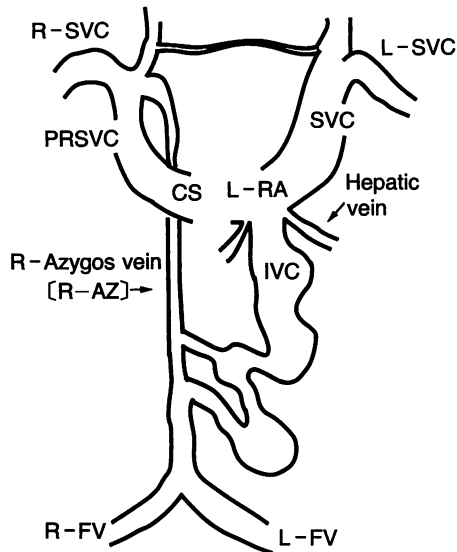


Fig. 6 Schema of venous anomaly
FV=femoral vein. Other abbreviations as in Figs. 2-5.

考 察

本症例は右胸心および内臓逆位に弁膜症，大静脈系の異常を合併した症例である。心臓の位置異常の分類について，五味らによると，わが国での右胸心の発生頻度は0.04%，さらに鏡像右胸心の発生頻度は右胸心の43%であると報告している¹⁾。Van Praaghら²⁾によると，本症例は situs inversus, L-loop, inverted normally related great artery (I, L, I)に相当する，いわゆる鏡像型右胸心である。鏡像型右胸心には大静脈系の異常を伴うことが多いとされ³⁾，両側上大静脈，下大静脈欠損-半奇静脈結合がその代表的なものの一つであるが^{4,5)}，その反面，中原らはわが国での右胸心の開心症例28例中，大静脈系の異常を認めたものはわずか4例であったと報告している⁶⁾。本症例では，大静脈系の異常を次の3点に認めた。

1. 通常左に存在する上大静脈遺残が鏡面像にあたる右に存在し，拡張した冠状静脈洞に開口。
2. 奇静脈が大動脈弓レベルで，上大静脈遺残に合流。

要 約

大静脈異常を合併した右胸心の1症例を報告した。今回，TEEおよびMRIにより右胸心に合併する上大静脈遺残，および拡張した冠状静脈洞の走行などの大静脈異常の診断が可能であった。従来，静脈系の評価には血管造影や手術といった観血的方法が行われていたが，今回の結果から，非侵襲的検査であるTEE，MRIあるいはそれらの併用を第一選択として施行することにより，有用な情報を得ることができると考えられた。

J Cardiol 1994; 24: 411-416

3. 下大静脈は奇静脈から分岐し，著明に拡張・蛇行しながら右房に還流。

種々の心エコー図法で大部分の所見は得られたものの，echo windowsの関係で死角が存在することは避けられない事実であり，実際，TEEのみでは，肺静脈系の一部，aorticopulmonary windows，および動脈管開存症の診断に難渋することが多いとされている^{7,8)}。またMRIについてはスライスさえ調節すれば，TEEに比し解剖学的情報(血管走行など)を死角なしに，かつ詳細に得ることができる⁹⁾とされているが，スライスを細かくし，かつ，その方向決定のためには多大な時間を必要とし，またMRIのみでは血流などの血行動態的な情報は得られない。また上大静脈遺残の診断については，従来よりTEEでのcontrast法がその診断に有用とされているが，手技的な問題やecho windowsの問題，さらには肺高血圧や重度TR存在下での問題など，その診断に難渋することも多い⁹⁾。

今回の症例では，TEEとMRIを組み合わせることで，経胸壁心エコー図法では検出できない拡張した冠状静脈洞および上大静脈遺残の走行についての情報を，また腹部超音波検査により，内臓逆位，下大静脈の拡張・蛇行，および右房へ直接開口している肝静脈の情報を得ることができ，それらはDSAの所見と合致していた。右胸心は先天性心奇形を合併することが多く，それに対し手術を必要とすることも多いが，そのさいの体外循環カニューレの挿入のために，術前の大静脈系の評価が不可欠なものとされる。従来から右胸心に合併する大静脈系異常の診断については，血管造影，カテーテル検査，手術時の肉眼的所見といった侵襲的手段を用いて行われていることが多いが¹⁻³⁾，今回の結果より，TEE，MRI，腹部超音波といった非侵襲的検査法を用いることによって，術前に有用な情報を得ることができたと考えられ，MRI，超音波検査法およびその併用は，右胸心合併の大静脈系異常の診断に非常に有用と考えられた。

文 献

- 1) 五味二郎, 満野善造: 先天性右胸心の19例. 日内会誌 1969; **58**: 51-52
- 2) Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P: Anatomic type of congenital dextrocardia: Diagnostic and embryonic implication. *Am J Cardiol* 1940; **13**: 510-531
- 3) Lev M, Liberthson RR, Eckner FAO, Arcilla RA: Pathologic anatomy of dextrocardia and its clinical implications. *Circulation* 1968; **37**: 979-999
- 4) Anderson RC, Adams P: Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava): Report of 15 new cases. *J Pediatr* 1961; **59**: 370-383
- 5) Muelhelms GH, Mudd J, Louis S: Anomalous inferior vena cava. *Am J Cardiol* 1962; **9**: 945-952
- 6) 中原秀樹, 長岡秀朗, 坂本 徹, 山田崇之: 鏡像型右胸心に合併した不完全型心内膜床欠損症の1治験例. 胸部外科 1992; **45**: 913-915
- 7) Wang JK, Li YW, Young ML, How SW, Lue HC: Delineation of obstruction in total anomalous pulmonary venous connection utilizing magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1992; **124**: 807-809
- 8) Vargas-Barron J, Rijlaarsdam M, Romero-Cardenas A, Keirns C, Diaz-Moncada S: Transesophageal echocardiography in adults with congenital cardiopathies. *Am Heart J* 1993; **126**: 426-432
- 9) Chaudhry F, Zabalgaitia M: Persistent left superior vena cava diagnosed by contrast transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1991; **122**: 1175-1177