

Ebstein 病の僧帽弁, 三尖
弁エコー: とくに僧帽弁逸
脱の合併について

Tricuspid and mitral
echocardiogram of Eb-
stein's anomaly: with
complication of mitral
valve prolapse syndrome

馬場 国藏
吉川 純一
大脇 嶺
加藤 洋
富田 安彦
深谷 隆
奥町 富久丸
高木 義博
李 英徹
田中久米夫

Kunizo BABA
Junichi YOSHIKAWA
Takane OWAKI
Hiroshi KATO
Yasuhiko TOMITA
Takashi FUKAYA
Fukumaru OKUMACHI
Yoshihiro TAKAGI
Youngchol LEE
Kumeo TANAKA

Summary

Ebstein's anomaly has so far been defined as diseases of the right atrium and the right ventricle according to all of its evaluating methods, namely phonocardiography, echocardiography, cardiac catheterization, and angiocardiography. However, out of our 3 young patients with mild Ebstein's anomaly, 2 have revealed mitral valve prolapse syndrome on echocardiogram and angiocardiogram. As for the 1 remaining patient, we have applied left-ventricular cineangiography along with simultaneous high-fidelity pressure recording and detected the deterioration of the left-ventricular performance but found the diastolic compliance to be normal. Echocardiographic findings of the above-mentioned cases are as follows: (1) B-B' notch is discovered on the echogram of the anterior tricuspid leaflet in every case. (2) As to the tricuspid leaflet, 2 shows pansystolic bowing, and the still other 1 the diastolic fluttering. (3) All 3 have paradoxical movements of the interventricular septum. (4) The anterior mitral leaflet of each 1 of the 3 exhibits B-B' step, but its DDR is within normal limits. (5) One case displays mid-systolic buckling, and another 1 pansystolic bowing, suggesting mitral valve prolapse syndrome. All these data lead us to suspect that Ebstein's anomaly develops not only in the right side but also in the left.

神戸市立中央市民病院 循環器センター
神戸市生田区加納町 1-5 (〒 650)

Department of Cardiology and Pediatric Cardiology,
Kobe Municipal Central Hospital Kanocho 1-5,
Ikuta-ku, Kobe, 650

Key words

Ebstein's anomaly
echocardiography
mitral valve prolapse syndrome
left ventricular performance

緒言

エプスタイン奇形は、先天性心疾患の中でも稀な疾患である。従来、本症に関しては、非観血・観血的方法を問わず、その病変について、右心系の分析がなされているのみで、殆んど左心系の分析を行った報告は見当らない。我々は、最近あいついで3例の学童小児に軽症エプスタイン奇形を経験し、うち2例にいわゆる僧帽弁逸脱症候群を認めたので、僧帽弁および左心機能の分析を中心に、本症の超音波像、心カテーテル所見、心血管造影所見に若干の検討を加えてみた。

症例および方法

症例数は3例で、症例 No. 113 は7歳男児、症例 No. 131 は13歳男児、症例 No. 156 は7歳女児である。現症、既往歴を含め全例チアノーゼは認めず、心不全を思わせる所見もなかった。心音図上、全例呼吸性に比較的固定した0.04秒以上の2音分裂を示した。症例 No. 113 と156 では、心尖部に mid-systolic click と3音を認め、症例113では4音も記録された。聴診上、全例3 LIS を中心に Levine 3 度の吹鳴性駆出性雑音と、4 LIS を中心とした Levine 1~2 度の短い拡張中期吹鳴性雑音が聴取されたが、症例156では心尖部に粗い収縮期雑音が mid-systolic click につづいて聴かれた。

心電図学的には、全例 QRS 平均電気軸は +50 ~60° と正常範囲内にあり、PQ 時間も延長せず、いわゆる不完全右脚ブロックを示していたが、いずれの症例も WPW 症候群ではなかった。なお、症例156には既往歴および心カテーテル時に上室性頻拍症発作が認められた。

胸部レ線上では、全例肺血流量は正常ないし軽度増強の傾向にあり、右室の拡大がみられた。超

音波検査は、Aloka SSD-90 を用い、2.25 MHz、直径 10mm のトランスデューサーで記録した。心カテーテルは、Millar 社製カテ先マノメータで圧測定を行い、YHP 製レコーダで記録した。心血管造影は選択的右室、左室造影を秒6コマ正側2方向で撮影した。症例131では右前斜位にて、カテ先マノメータによる左室同時圧記録を行いつつ、秒100コマのシネ撮影を行い、左室の圧-容量分析を行った。

以上より、個々の症例の所見は後述するが、全例エプスタイン奇形と診断され、症例113と156に僧帽弁逸脱症候群、症例156に左右短絡を有する心房中隔欠損の合併が認められた。

結果

1. 超音波所見 (Table 1)

三尖弁エコー：従来言われている如く、全例三尖弁前尖エコーは非常に大きく、広範囲に捕捉されたが (Figure 1)、我々の症例では全例に三尖弁前尖エコーの閉鎖期に B-B' notch がみられたため、三尖弁の閉鎖時点の明確な決定は困難であった。このため、僧帽弁と三尖弁の閉鎖点のずれを、B-B' notch の開始点より測れば、全例三尖弁の閉鎖遅延があるとは言えず、B-B' notch の後方の谷、すなわち、収縮早期の胸壁より最も深い点を三尖弁閉鎖時点とすれば、1例で0.04秒と遅延を認めなかったが、他の2例では遅延があるといえた。三尖弁の前尖ないし中隔尖エコーでは2例で、三尖弁逸脱様パターンとして pansystolic bowing がみられ (Figure 1)、他の1例では diastolic fluttering がみられた (Figure 2)。

心室中隔エコー：全例に奇異性運動を認めた。

僧帽弁エコー：僧帽弁前尖エコーにも全例 B-B' step がみられたが (Figure 3, 4)、全例 DDR の

Table 1. UCG findings of Ebstein's anomaly

Case No.	Complication	Mitral Valve				Tricuspid Valve			Fluttering of TV-P or S
		DDR	B-B' Step	MVP	IVS-M	large TVA easy detect.	B-B' notch	TVP	
113	M 7 Y MVP	→	+	+?	Paradox.	+	+	-	+
131	M 13 Y -	→	+	-	Paradox.	+	+	+?	-
156	F 7 Y MVP, ASD	→	+	+	Paradox.	+	+	+?	-

MVP & TVP: Protapse of Mitral & Tricuspid valve (+: mid-systolic buckling, +?: pansystolic bowing). TVA: anterior leaflet of Tricuspid valve.
 IVS-M: Movement of Interventricular Septum.
 TV-P or S: posterior or septal leaflet of Tricuspid valve.

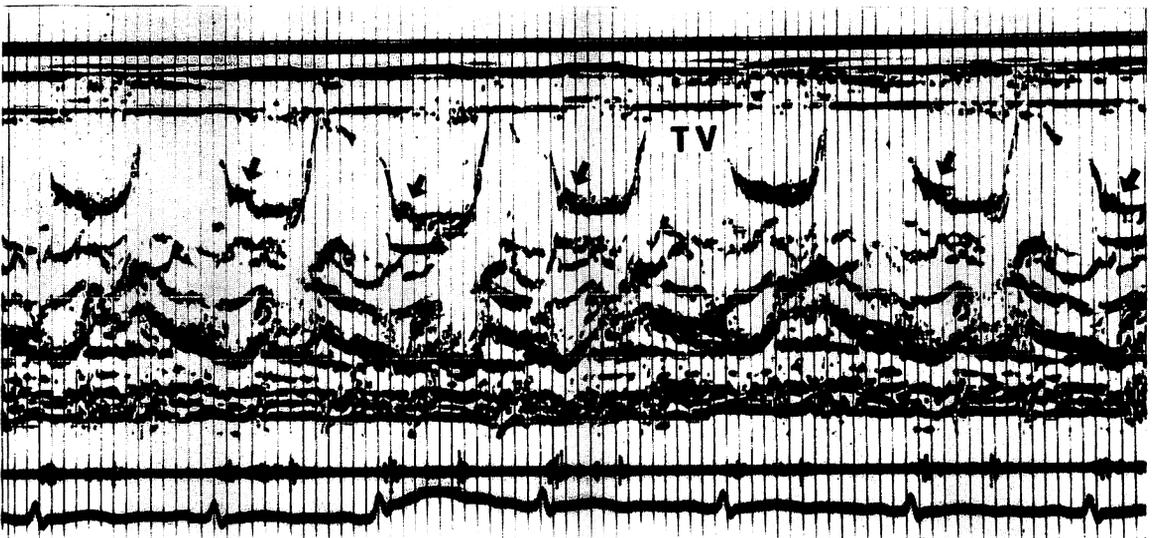


Figure 1. Echocardiogram of tricuspid valve (Case No. 156).

Large anterior leaflet of tricuspid valve is easily detected. Pansystolic bowing is recognized. B-B' notch is indicated by black arrows.

速度は正常範囲内にあった。僧帽弁逸脱症候群の所見としては、症例 156 に mid-systolic buckling を (Figure 3), 症例 113 に pansystolic bowing (Figure 4) を得た。

2. 心カテーテルおよび心血管造影所見

心カテーテルデータは Table 2 に示すごとく、全例各部位の圧の絶対値は正常範囲内にあり、肺高血圧を認めず、とくに両心室の拡張末期圧にも異常を認めなかった。症例 156 では、血液ガス分析上、右房より酸素分圧の上昇がみられ、心房レ

ベルでの 49% の左右短絡が証明された。右室および左室の max dp/dt 値は、僧帽弁逸脱症候群のみられない症例 131 でともに低値を示した。

全例に心機能分析のためカテ先マノメータによる左室同時圧記録・左室シネを行ったが、症例 131 のみが期外収縮を示さず、左心機能を表わすと思われる各種パラメータの算出が可能であった。本例では、左室はやや容量負荷傾向を示したが、EF 値は 74.6% と正常、仕事量も正常範囲内であった。しかし、心収縮速度を示すと思われる

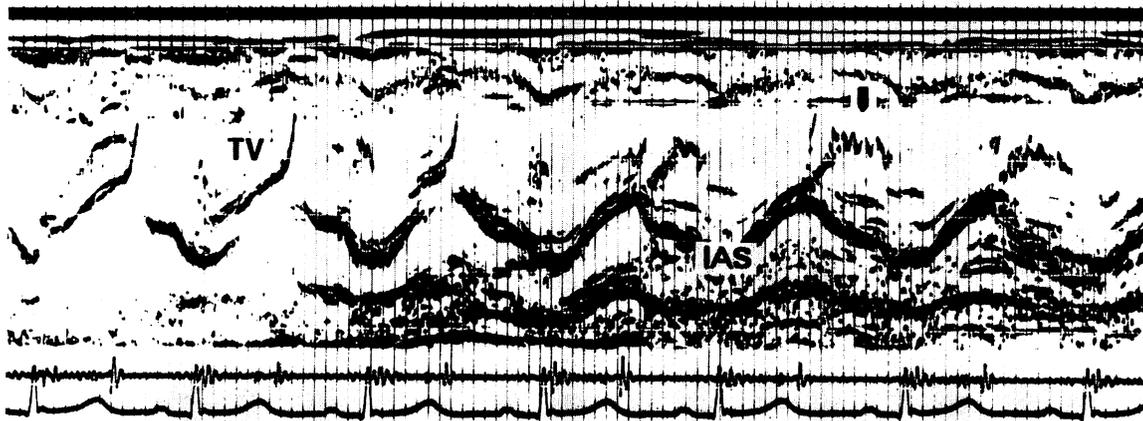


Figure 2. Echocardiogram of Case No. 113.

Arrow points to the diastolic fluttering of tricuspid valve echogram.

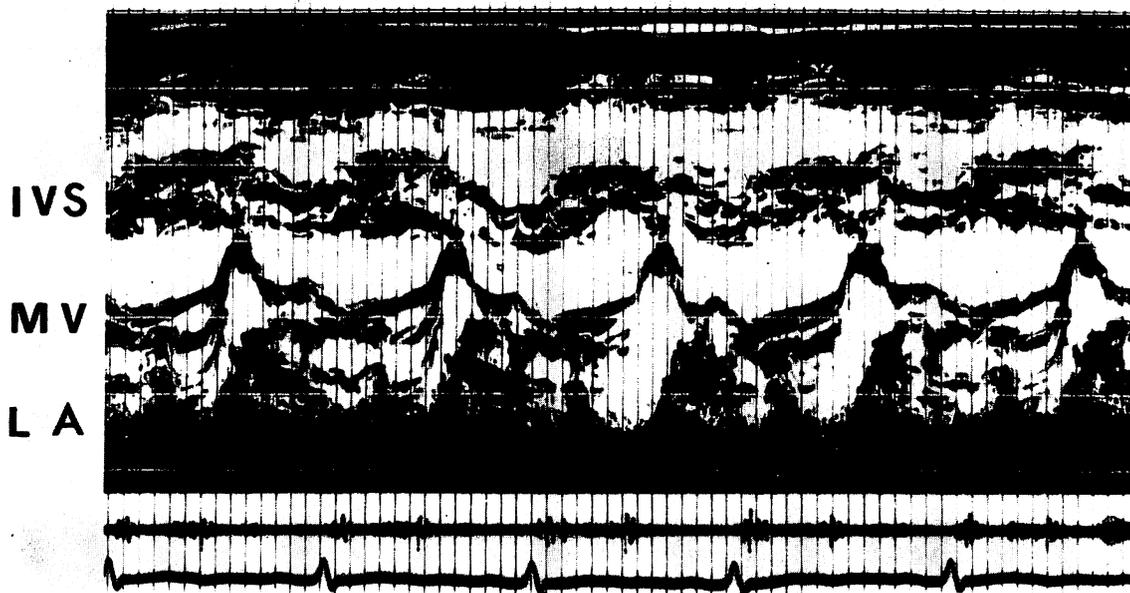


Figure 3. Echocardiogram of mitral valve (Case No. 156).

Mid-systolic buckling and B-B' step are discovered.

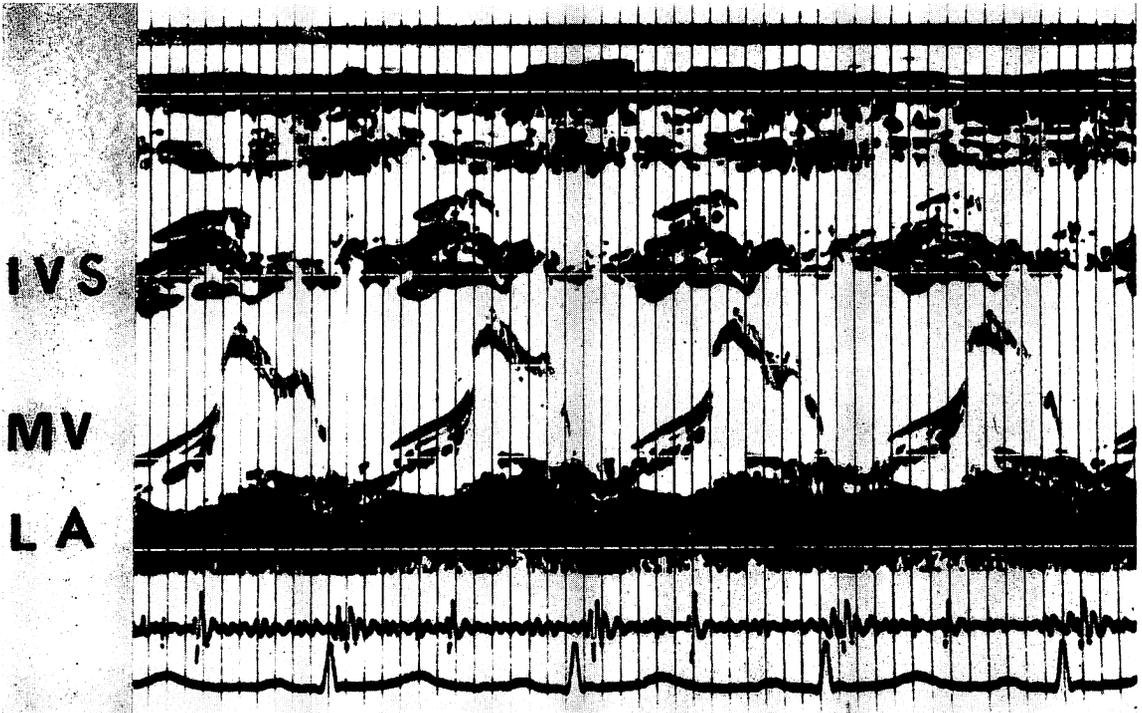


Figure 4. Echocardiogram of mitral valve (Case No. 113).
Pansystolic bowing and B-B' step are recognizable.

Mason 等の方法に従い算出した V_{pm} は 0.55 ML/sec, V_{max} は 0.64 ML/sec と, 我々の各種先天性心疾患児 35 例の平均値 $V_{pm}=0.74\pm 0.15$, $V_{max}=0.87\pm 0.16$ よりも低値を示した (Figure 5). しかしながら, Gaaschらの方法による拡張末期コ

ンプライアンスを示すと思われる (dV/dP)ed 値は $4.90 \text{ ml/m}^2/\text{mmHg}$ と正常域にあった (尚, 我々の 10 例の同時圧記録の平均値は 4.33 ± 2.08 である).

Table 2. Cardiac catheterization data of 3 cases

	Cath.No.113		Cath.No.131		Cath.No.156	
	Pr.	O ₂	Pr.	O ₂	Pr.	O ₂
IVC	1	83	6	80	4	79
SVC	0	82	6	76	5	75
RA	0	81	6	79	4	81
RV	24/(1)	82	22/(8)	79	22/(2)	87
PA	23/5 9	80	18/9 11	78	19/7 12	86
LA	1	93	6	96	8	93
LV	82/(9)	95	82/(8)	•	74/(6)	95
AO	•	•	82/58 68	•	98/65 79	95
C.O.	6.8 l/m		7.5 l/m		9.3 l/m Qpa 4.6 l/m Qs	
dp/dt max (mmHg/sec)						
RV	270		130		280	
LV	(1910)		800		1820	

LV Function Parameters
Cath.No 131

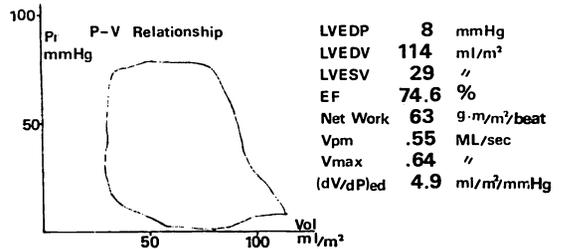


Figure 5. Parameters of left ventricular function (Case No. 131)

This case has mild volume overload on P-V relationship. V_{pm} and V_{max} are smaller than those of our 35 CHD cases ($V_{pm}: 0.74\pm 0.15$ ML/sec; $V_{max}: 0.87\pm 0.16$ ML/sec). However, the parameter of diastolic compliance is within normal limits.

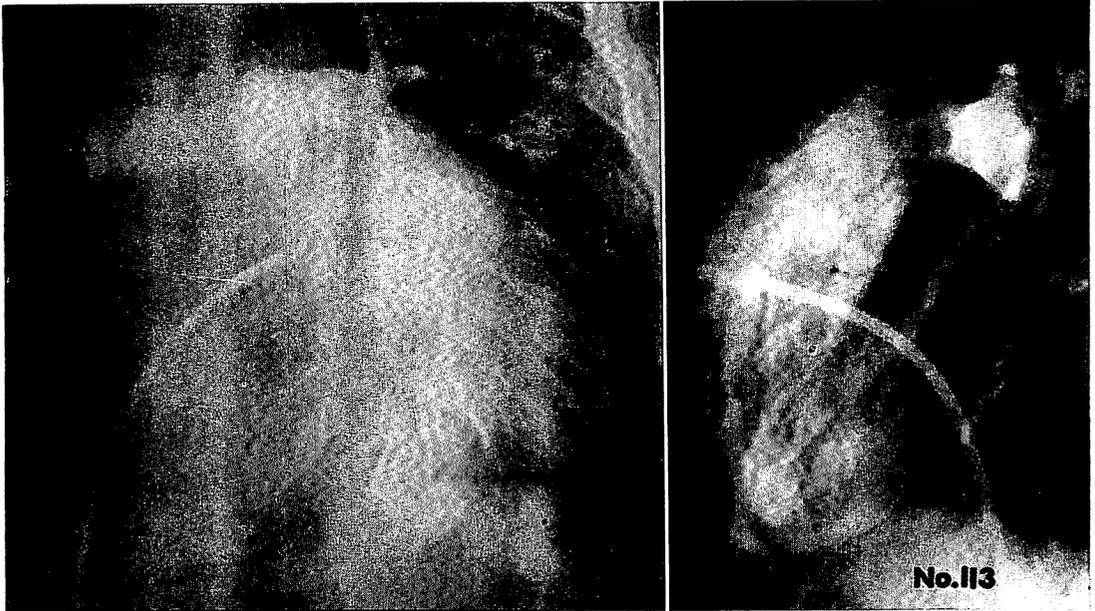


Figure 6. Serial right ventricular angiogram (Case No. 113).

Abnormal radiolucent line is seen in the right ventricular cavity at diastolic phase. The cavity is considerably dilated and its wall is abnormally thin.



Figure 7. Serial left ventricular angiogram (Case No. 156).

Sausage-like abnormal shadow is opacified at systolic phase on anteroposterior film. Posterior excursion of the posterior mitral leaflet is noticed on lateral film.

心血管造影所見では, 全例に選択的右室造影像で, とくに側面に明らかにみられるが, 偏位した異常弁の陰影と思われる線状の異常陰影欠損, および右室心筋のひ薄化がみられ, 心血管造影像上 Ebstein's anomaly と確定診断された (Figure 6). なお, 全例多少の差はあるが三尖弁逆流像が認められている. その他, 右室, 右房の拡大像はみられるが, 肺動脈弁狭窄はなく, 短絡の証明された症例 156 で主肺動脈の拡大像を認めた他は, 肺動脈は正常大であった.

左室造影所見では, 症例 113 と 156 に収縮期に左室の大動脈弁より正面像でソーセージ様の異常陰影を, 側面像で後尖と思われる弁の後方への突出が認められた (Figure 7). さらに症例 156 では, 僧帽弁逆流像をも認めている.

以上より, 3 例中 2 例に僧帽弁逸脱症候群の合併があると診断された.

考 案

緒言にも述べたが, 従来 Ebstein's anomaly に関しては, 心音図, 超音波, 心カテーテル, 心血管造影等, いずれの方法論によっても, その解剖学的な, あるいは機能論的な病変については, 主として右心系についてのみ語られてきており, 本症の左心系の変化に言及した文献はほとんどといって言い位見当らない. 我々は軽症とはいえ, 明らかに Ebstein's anomaly と診断された学童期の 3 症例中 2 例にいわゆる僧帽弁逸脱症候群を認め, 他の 1 例で (1 例のみで結論づけるのは早計ではあるが), その左室収縮機能に低下がみられた. 以上より, 本症の病変は単に右心系のみにとどまるのではなく, 多少の差はあるが, 左心系にもおよんでいるのではないかという印象を得た.

次に, 我々の個々の臨床データについて検討していけば, 超音波学的には, 三尖弁に関して次の 4 つの問題点があげられよう.

(1) 右室腔がひろく三尖弁前尖エコーが大きく, 容易に, 広範囲に捕捉しえることは従来いわれている通りである.

(2) 今回の結果では, B-B' notch が全例にみられた. このため従来から言われている僧帽弁閉鎖に比べ三尖弁閉鎖が遅延するという本症の特徴は, B-B' notch の存在ゆえに時間的因子の決定が非常に困難となり, すべての症例でこの所見を捕えるかは疑問であった. 我々は弁閉鎖遅延よりも三尖弁前尖エコーに B-B' notch のあることの方が, 本症の病像のひとつの特徴ではないかとの印象をうけた.

(3) 三尖弁にも弁逸脱症候群を疑わせるような pansystolic bowing がみられたが, 心血管造影上, あるいは解剖学的に逸脱を証明することは非常に困難なことで, この病変の有無の確定はしえないが, ひとつには右室の形態的な変化により超音波像上このような所見が出てきうるのかもしれない.

(4) 3 例中 1 例で三尖弁の中隔尖ないし後尖に diastolic fluttering がみられた. この所見は本症で今までに記載のないところである. しかし本症では, 右房より右室への流入血の増大があり, dislocate した異常弁部で血液の乱流が生じると考えれば, fluttering の説明はつけうるとも考えられる. 次に, 心室中隔エコーは, 本症で多く言われているごとく奇異性運動を示していた.

さて, 僧帽弁エコーに関しては, 次の 2 点があげられる.

(1) 全例 DDR は正常速度であったが B-B' step がみられた. B-B' step の意味付けは, これら 3 例で拡張末期圧の上昇がみられないことより, 何らかの左室機能の低下を示しているとも考えられるが, 今後の検討にまちたい. なお, 他の 35 才成人例では B-B' step がみられるとともに DDR の低下も伴い, カテーテル所見も併せて左室機能の低下が疑われた.

(2) 僧帽弁逸脱症候群に関しては, 3 例中 1 例で僧帽弁エコーとして mid-systolic buckling, もう 1 例で pansystolic bowing がみられ, いずれの例も選択的左室造影像上, 明瞭なアンジオ上での僧帽弁逸脱が認められた. 3 例中 2 例に弁逸脱がみられたことは, これまで本症では, 臨床的に右

心系の検索のみにとどまり, 左心系の検討が十分になされていないきらいがあり, かなりの症例で僧帽弁逸脱症候群の合併があるのではないかという疑問が生じてくる。

最後に, 本症の左室機能に言及すれば, 1例のみで本症の一般論として推論するのは不適當とも思えるが, 左室収縮能の指標である V_{pm} , V_{max} がともに低値をとった。圧-容量分析では, 本症で従来言われていることに反し, 左室容量負荷群に属していた。その拡張期圧容量関係より, 拡張期コンプライアンスを示す指標を検討すると, Gaasch らの方法による $(dV/dP)_{ed}$ は $4.9 \text{ ml/m}^2/\text{mmHg}$ と正常域にあり, 左室拡張緩徐流入期の実測圧 (P)-容量 (V) 関係を $\log P = kV + \log b$ (k, b : 定数) と仮定した場合, 本例では相関係数 0.86 で $k=0.041$ となり, 拡張末期の P, V より計算された $1/kP$ は $3.05 \text{ ml/m}^2/\text{mmHg}$, $1/V \cdot kP$ は 0.027 mmHg^{-1} となる。これは, 我々が先天性心疾患児 10 例で同様にして測定しえた平均値 $k=0.048 \pm 0.036$, $1/kP=3.50 \pm 1.80$, $1/V \cdot kP=0.040 \pm 0.024$ に比べてコンプライアンスの低下は認められなかった。本例 1 例のみについていえば, その左室機能は収縮能の低下はあるが, 拡張能は正常に保たれているといえよう。

まとめ

1. 3 例の学童の軽症 Ebstein's anomaly を分析した。
2. 超音波像上, 従来いわれていることに加えて, 三尖弁前尖に B-B' notch, 後尖ないし中隔尖には弁逸脱様変化, 1 例では diastolic fluttering がみられた。
3. 僧帽弁では, 全例 B-B' step がみられたが DDR は正常であった。3 例中 2 例に僧帽弁逸脱症候群を証明しえた。
4. 観血的左心機能分析において, 1 例のみが分析可能であったが, 左室収縮能の低下がみられ,

拡張能は正常に保たれていた。

5. 以上より, 本症ではその病変が右心系のみにとどまらず, 一次的に左心系にもおよんでいるものがあると推測された。

文献

- 1) Yuste P, Minguez I, Aza V, Senor J, Asin E, Martinez-Bordin C: Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly. *Chest* 66: 273, 1974
- 2) Lundström NR: Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* 47: 597, 1973
- 3) Tajik AJ, Gau GT, Giuliani ER, Ritter DG, Schattenberg TT: Echocardiogram in Ebstein's anomaly with Wolff-Parkinson-White preexcitation syndrome, type B. *Circulation* 47: 813, 1973
- 4) Bialostozky D, Horwitz S, Espino-Vela J: Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 29: 826, 1972
- 5) Pocock WA, Tucker RBK, Barlow JB: Mild Ebstein's anomaly. *Brit Heart J* 31: 327, 1969
- 6) Becker AE, Becker MJ, Edwards JE: Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. *Arch Path* 91: 167, 1971
- 7) Meyer RA, Schwartz DC, Benzing MG, Kaplan S: Ventricular septum in right ventricular volume overload. *Am J Cardiol* 30: 349, 1972
- 8) Moss AJ, Adams: Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore, Williams & Wilkins, 1968
- 9) Yang SS, et al: From Cardiac Catheterization Data to Hemodynamic Parameters. Philadelphia, FA Davis, 1972
- 10) Nadas AS, Fyler DC: Pediatric Cardiology. Philadelphia, WB Saunders, 1972
- 11) Mason DT, Spann JF, Zelis R: Quantification of the contractile state of the human heart. *Am J Cardiol* 26: 248, 1970
- 12) Gaasch WW, Battle WE, Oboler AA, Banas JS Jr, Levine HJ: Left ventricular stress and compliance in man: with special reference to normalized ventricular function curves. *Circulation* 45: 746, 1972
- 13) 松本正幸, 等: Ebstein 奇形の超音波像. *心臓* 7: 1031, 1975
- 14) 小岩屋 靖, 等: Ebstein 病の UCG 所見について. *臨床心音図* 4: 137, 1974