

超音波断層心エコー図・ド プラー複合システムによる Ebstein 奇形の三尖弁逆流 に関する検討

Study on tricuspid regurgitation in Ebstein's anomaly using pulsed Doppler technique combined with two-dimensional echocardiography

神戸 忠
横井 清
伊藤 健一
南木 道生
松原 達昭
柳沢 潔
日比 篤夫
西村 欣也
一宮 恵*

Tadashi KAMBE
Kiyoshi YOKOI
Kenichi ITOH
Michio NANKI
Tatsuaki MATSUBARA
Kiyoshi YANAGISAWA
Norio HIBI
Kinya NISHIMURA
Satoshi ICHIMIYA*

Summary

To investigate the localization of tricuspid regurgitant flow in Ebstein's anomaly, pulsed Doppler echocardiography (PDE) was performed on nine patients with or without associated cardiac lesions. The equipment used was characterized by the real time frequency analysis of Doppler signals obtained from the sampling sites confirmed on the cross-sectional images.

We employed the apical four-chamber view or right ventricular inflow view in order to facilitate the sampling of Doppler signals from the three right-sided heart chambers of this lesion. Doppler signals were recorded from several points in the functional right ventricle, atrialized right ventricle and right atrium. The PDE recording was made in conjunction with M-mode echocardiography at a paper speed of 50 mm per second.

In eight of the nine patients, a systolic disturbed flow of wide band pattern was maximally located in the atrialized right ventricle in the vicinity of the tricuspid valve leaflets and had a delayed onset, which were seemed to be the findings characteristic of tricuspid regurgitation in Ebstein's anomaly. In the remaining one, a turbulent flow due to this lesion was obscured by a systolic jet of the asso-

名古屋大学医学部 第三内科
名古屋市昭和区鶴舞町 65 (〒466)
*県立多治見病院 循環器科
多治見市前畑町 1-161 (〒507)

The Third Department of Internal Medicine, Nagoya University School of Medicine, Tsurumai-cho 65, Showa-ku, Nagoya 466
*Division of Cardiology, Prefectural Tajimi Hospital, Maehata-cho 1-161, Tajimi 507

Presented at the 23rd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kurume, October 8-10, 1981
Received for publication March 18, 1982

ciated ventricular septal defect in the vicinity of the tricuspid valve leaflet.

In the right atrium, no disturbed flow of wide band pattern existed or only a faint abnormal blood flow was observed during systole. In the functional right ventricle, a smooth blood flow of the right ventricular inflow was recognized in diastole.

In contrast, 15 patients with secondary tricuspid regurgitation revealed a holosystolic disturbed flow of wide band pattern maximally in the right atrium in the vicinity of the tricuspid valve leaflets. In eight healthy subjects, there was no systolic disturbed flow in the right atrium.

Pulsed Doppler technique combined with two-dimensional echocardiography is thought useful to detect the localization of the disturbed flow in Ebstein's anomaly, thus contributing to the differentiation of various causes of tricuspid regurgitation.

Key words

Pulsed Doppler echocardiography Two-dimensional echocardiography Ebstein's anomaly Atrialized right ventricle Tricuspid regurgitation

はじめに

Ebstein 奇形は三尖弁中隔尖および後尖の右室側への偏位により、右心系は右房化右室(ATRV), 個有右房(RA), 機能的右室(FRV)に分かれるが、その病理像はかなり異なり^{1,2)}、その程度により種々の臨床像が形成される^{3,4)}。

本症の診断には従来より右心カテーテル法、心臓血管造影法、心内心電図などが用いられてきたが、Mモード心エコー図が導入され⁵⁾、本症では僧帽弁の閉鎖に比し、三尖弁閉鎖の著しい遅延が報告されている⁶⁾。また最近ではリアルタイム超音波心臓断層法の出現により、三尖弁中隔尖の下方偏位が容易に検出されるようになった^{7~10)}。

また一方パルス・ドプラ法と、心断層法との組み合わせにより、心内異常血流の局在性の検討も容易となった。

Takayasu ら⁴⁾によれば、本症は臨床的には三尖弁逆流優位型、三尖弁狭窄優位型、軽症型に分けられるが、多かれ少なかれ三尖弁逆流を伴うという。

本研究の目的は、超音波断層心エコー図・ドプラ複合システムにより Ebstein 奇形の三尖弁逆流の局在性を論じ、通常の二次的三尖弁逆流のパターンと比較検討することにある。

対象ならびに方法

対象は Table 1 に示すごとく、6歳から46歳までの単独ないしは合併症を有する Ebstein 奇形9例である。なお対照として、後天性弁膜症ないしは先天性心疾患に合併した三尖弁逆流15例、ならびに正常者8例を用いた。

装置は東芝製セクター電子走査型心断層装置SSH-11Aにパルス・ドプラユニット SDS-10Aを組み合わせたものを使用した¹¹⁾。Fig. 1 は使用した装置のブロック図を示す。

本装置の特色は、1) 単一のプローブにより断層像を描き、その断面上にサンプル部位を確認し、同一部位のドプラ信号をMモード心エコー図と同時記録できること、2) 実時間で周波数分析ができる、FFT (fast Fourier transform) 方式を採用していることである。サンプルボリュームの大きさはN, M₁, M₂, Wの4段切り換えにより設定され、これは生体内では2mm, 3mm, 5mm, 10mmに相当する。我々は主としてNまたはM₁を使用した。またドプラーフィルターはL, M, Hの3段切り換え方式である。

断層面の選定と記録部位:

サンプル部位確認のために apical four-chamber view, 右室流入路断面, parasternal four-chamber viewなどを用い、症例により適宜右房

Table 1. Case materials and localization of a systolic disturbed flow

No.	Name	Age	Sex	Diagnosis	Localization of the maximal systolic disturbed flow
1.	R.W.	46	f	Ebstein's anomaly	ATRV near the TV
2.	Y.S.	39	m	Ebstein's anomaly	ATRV near the TV
3.	J.N.	42	m	Ebstein's anomaly	ATRV near the TV
4.	M.S.	32	f	Ebstein's anomaly	ATRV near the TV
5.	Y.N.	6	f	Ebstein's anomaly	ATRV near the TV
6.	M.T.	10	f	Ebstein's anomaly+ASD	ATRV near the TV
7.	F.A.	10	m	Ebstein's anomaly+PFO	ATRV near the TV
8.	S.Y.	33	f	Ebstein's anomaly+VSD	not interpretable
9.	A.I.	25	f	Ebstein's anomaly+PFO	ATRV near the TV

In eight of nine patients, a systolic disturbed flow with delayed onset is maximally recorded in the atrialized right ventricle (ATRV) in the vicinity of the tricuspid valve (TV). In the remaining one, a systolic jet due to associated VSD close to the TV masked the disturbed flow of delayed onset in the ATRV.

ASD=atrial septal defect, PFO=patent foramen ovale, VSD=ventricular septal defect.

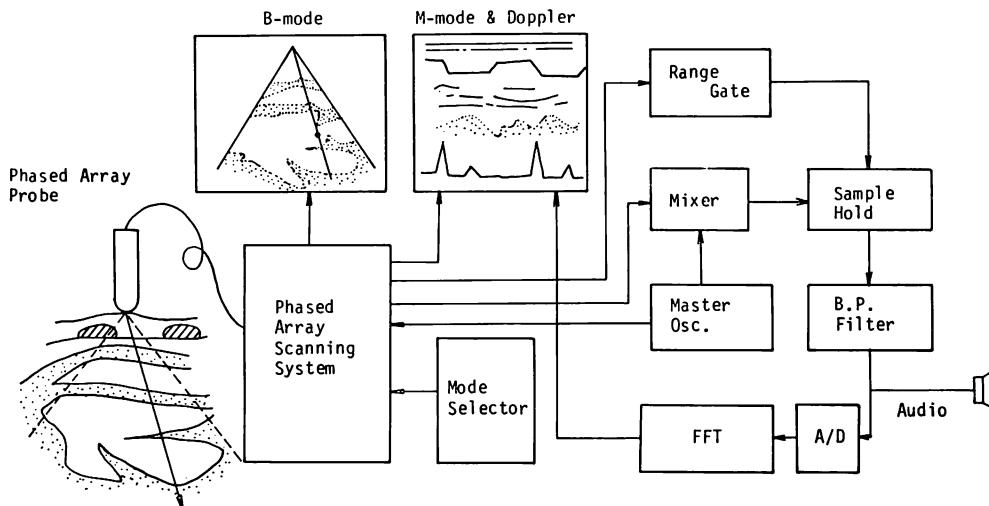


Fig. 1. Block diagram of the pulsed Doppler unit combined with an electronic sector scanning system.

This study is characterized by a simultaneous display of two-dimensional echocardiograms and pulsed Doppler signals by the real time spectral analysis.

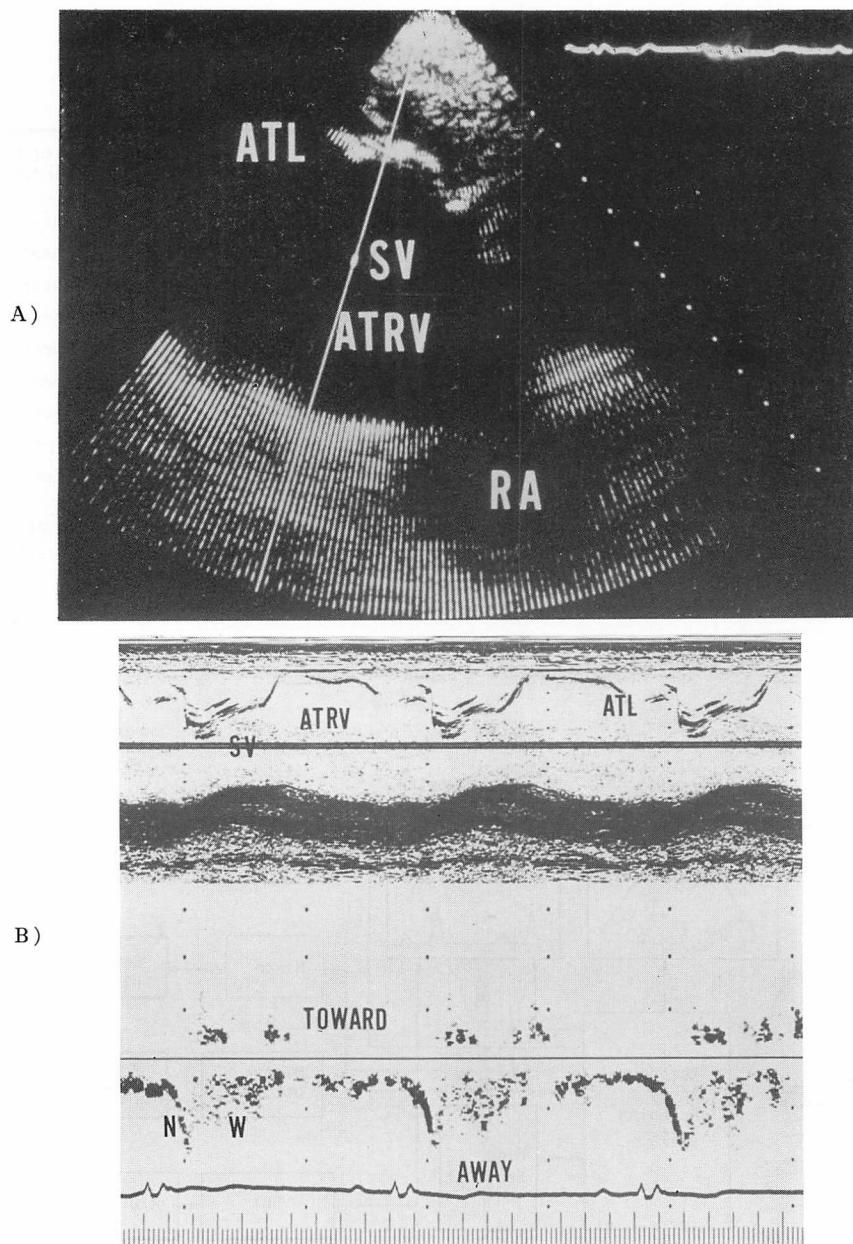


Fig. 2. Pulsed Doppler echocardiogram obtained from the atrIALIZED right ventricle (ATRV) in a patient with Ebstein's anomaly (Case 2).

Panel A shows a cross-sectional echocardiogram encompassing the right-sided heart. The sample volume (SV) is placed in the atrIALIZED right ventricle (ATRV). Panel B demonstrates a simultaneous recording of the pulsed Doppler echocardiogram sampled from the SV with the M-mode echocardiogram. A smooth blood flow of narrow band pattern (N) is noted in early systole directing away from the transducer followed by a disturbed flow of wide band (W). Such a delayed onset of the turbulent flow is characteristic of Ebstein's anomaly.

ATL=anterior tricuspid leaflet, RA=right atrium.

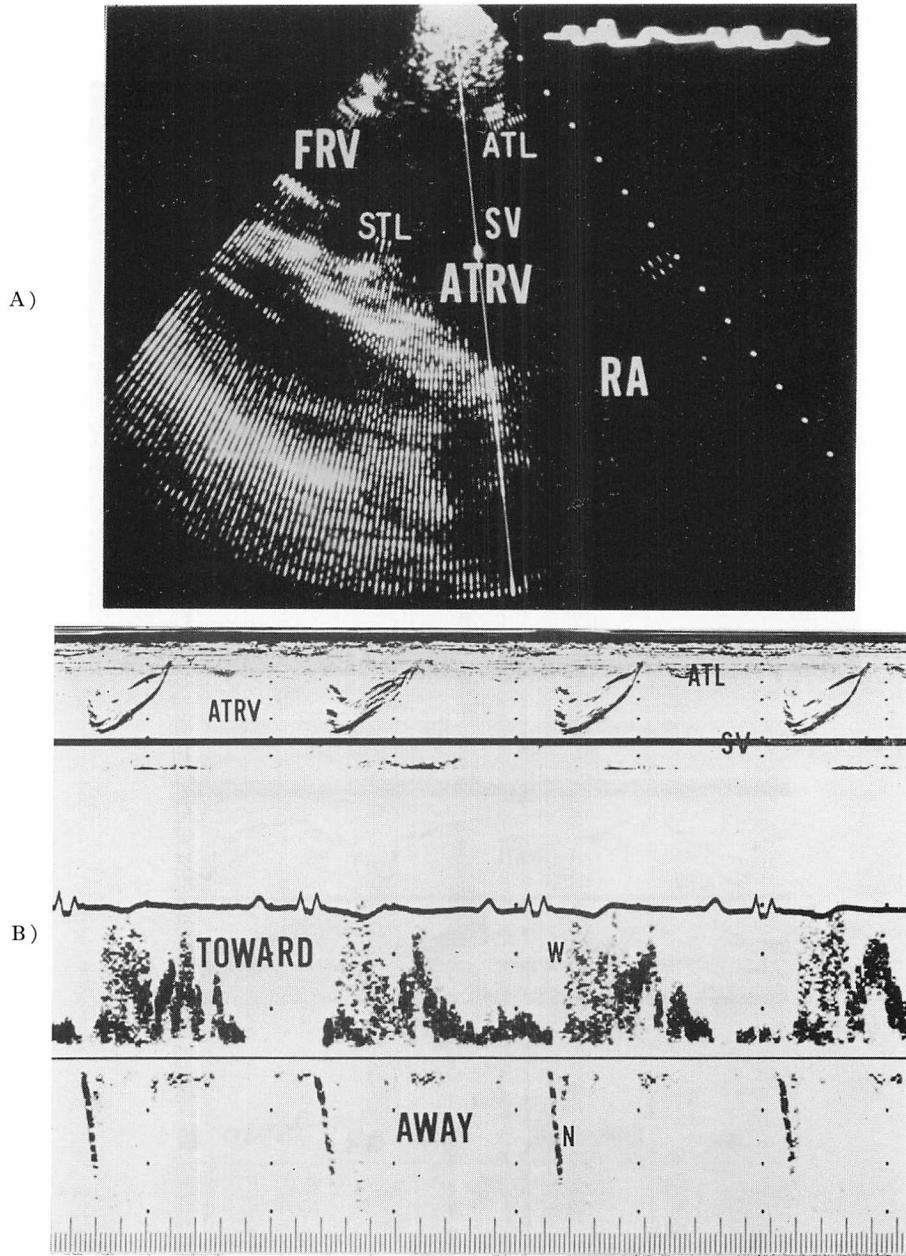


Fig. 3. Another example of the pulsed Doppler echocardiogram taken from the same patient as in Fig. 2.

Panel A shows a four-chamber view describing clearly the displacement of the septal tricusped leaflet (STL) into the right ventricle. The sample volume (SV) is placed in the middle of the atrialized right ventricle (ATRV). Panel B depicts the pulsed Doppler echocardiogram from the SV in conjunction with the M-mode echocardiogram. In early systole, there is a laminar flow of narrow band (N) sharply directing away from the transducer, and then a disturbed flow of wide band (W) is seen in mid-to-late systole toward the transducer. This finding seems to correspond to the whirling of blood in the ATRV, which is confirmed by contrast two-dimensional echocardiography in this case.

FRV=functional right ventricle; other abbreviations as in Fig. 2.

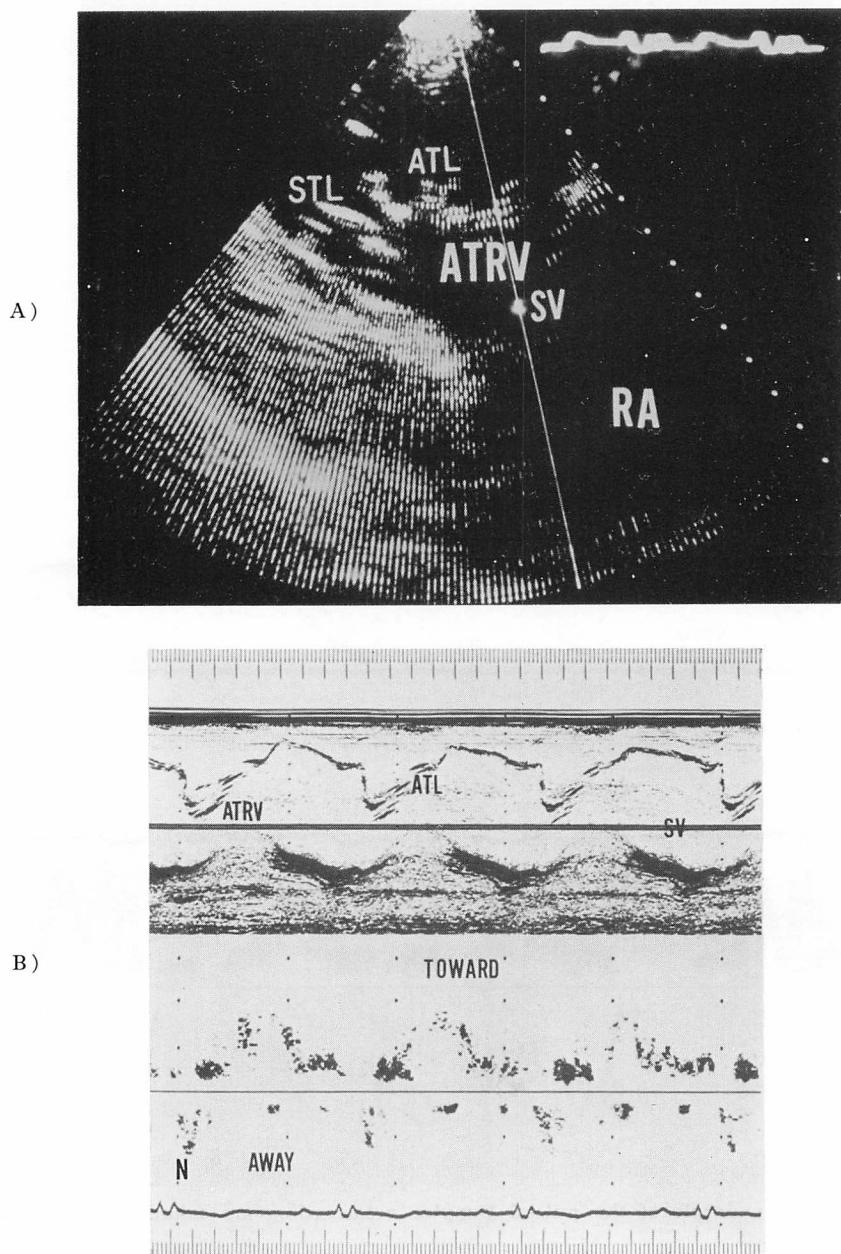


Fig. 4. Pulsed Doppler echocardiogram taken from the tricuspid valve annulus of the same patient as in Fig. 2.

Panel A indicates the sample volume (SV) at the tricuspid annulus in a cross-sectional image. In panel B, a blood flow of narrow band (N) directs away from the transducer in early systole, whereas there is no disturbed flow of wide band pattern.

ATL=anterior tricuspid leaflet, STL=septal tricuspid leaflet, ATRV=atrialized right ventricle, RA=right atrium.

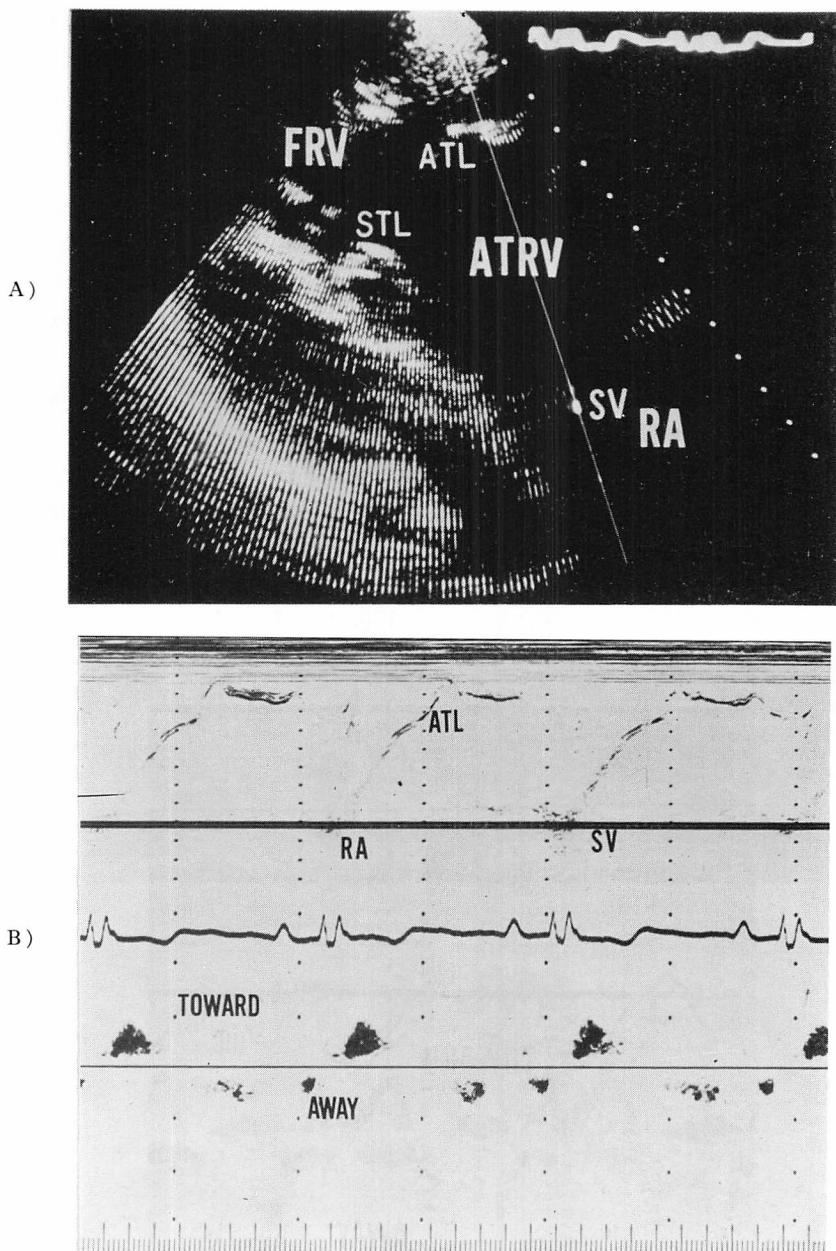


Fig. 5. Blood flow pattern in the right atrium from the same patient as in Fig. 2.

The four-chamber view (panel A) indicates the sample volume (SV) in the vicinity of the tricuspid valve ring. There is neither sharp narrow band flow nor delayed disturbed flow of wide band pattern in the right atrium (panel B).

Abbreviations as in Fig. 4.

化右室が観察しやすい断面を選んだ。

記録部位は右房化右室、個有右房、機能的右室で、各心腔の数カ所よりサンプルし、35 mm フィルムによりサンプル部位を記録した。ドプラー信号は断層像より選択した M モード心エコー図と併記し、strip chart recorder により紙送り速度毎秒 50 mm で記録した。

成 績

1. Ebstein 奇形のパルス・ドプラー所見

Fig. 2 は 39 歳男性で Ebstein 奇形の 1 例である。Panel A は右心系を示す断層心エコー図で、カーソル線上の白点は右房化右室 (ATRV) 内のサンプル部位 (SV) を示す。Panel B は SV より得たパルス・ドプラー心エコー図を示す。特記すべきは収縮早期に away の方向に向う narrow band pattern (N) の血流と、その後に続

く同方向の wide band pattern (W) の異常血流であった。この wide band の異常血流の遅延は本症の特徴と考えられた。ちなみに panel B のパルス・ドプラーの記録条件は視野範囲 15 cm で、測定可能周波数は最大 ±2 KHz である。

Fig. 3 は Fig. 2 と同一症例のドプラー心エコー図であるが、断面を変えて four-chamber view 右房化右室 (ATRV) よりサンプリングしたものである。収縮早期にやはり narrow band pattern (N) の血流が away の方向に向うが、その後より toward の方向に向う wide band (W) の血流がみられた。本症例ではシネアンジオおよびコントラスト心エコー図上、右房化右室での渦巻流形成が確認されており、断层面の選定の仕方によって異常血流の方向が逆転することは容易に想像されるところである。

Fig. 4 は Fig. 2 と同一症例で、三尖弁輪に近

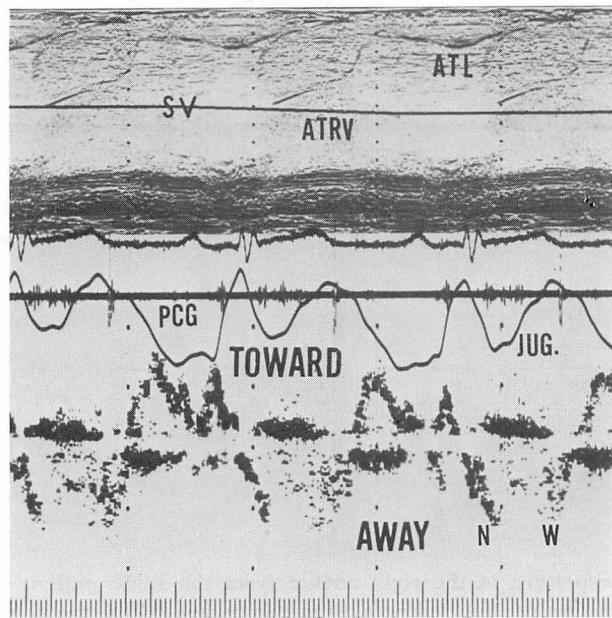


Fig. 6. Pulsed Doppler echocardiogram taken from a patient with Ebstein's anomaly (Case 3).

In the atrIALIZED right ventricle (ATRV), there is a smooth blood flow (N) in early systole followed by a disturbed flow of wide band (W) directing away from the transducer.

SV=sample volume, JUG.=jugular pulse, PCG=phonocardiogram.

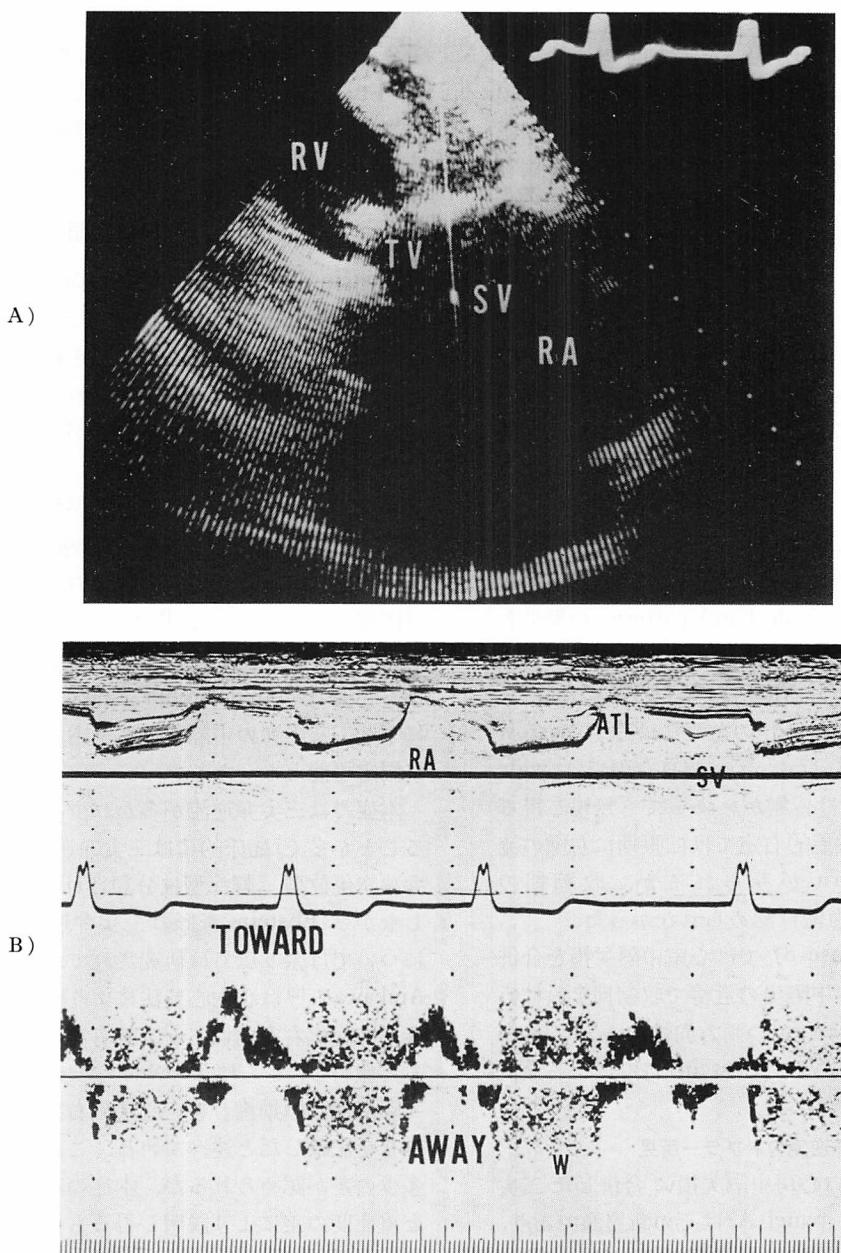


Fig. 7. Pulsed Doppler echocardiogram obtained from a 78-year-old patient with tricuspid regurgitation associated with atrial septal defect.

Panel A: The sample volume (SV) is shown in the right atrium in the vicinity of the tricuspid valve ring.

Panel B: In the right atrium, there is a holosystolic turbulent flow of wide band (W) directing toward and away from the transducer.

ATL=anterior tricuspid leaflet, TV=tricuspid valve, RA=right atrium.

い右房化右室 (ATRV) よりサンプリングしたものであり、収縮早期の away の方向に向う narrow band の血流 (N) がみられるが、wide band の異常血流は認められなかった。さらにサンプル部位を後方に移動させ、三尖弁輪に隣接する個有右房 (RA) より記録すると Fig. 5 のごとくなり、wide band の収縮期異常血流は認められなかつた。

Fig. 6 は別の Ebstein 奇形の 1 例で、三尖弁口より右房化右室 (ATRV) へサンプル部位を移動させたものであり、away の方向に収縮早期の narrow band の血流 (N) と、それよりかなり遅れて wide band の収縮期異常血流 (W) が認められる。

我々が経験した Ebstein 奇形 9 例の総括は Table 1 の右端のごとくであり、本症の三尖弁逆流による収縮期の wide band pattern の異常血流は 9 例中 8 例に確認され、最もよく記録される部位は三尖弁に近い右房化右室 (ATRV) 内にあつた。かつ wide band の血流には必ず narrow band の血流が先行した。個有右房では wide band の異常血流は皆無か、あっても無視し得る程度であった。機能的右室では拡張期に右室の流入路の血流 pattern がみられるが、収縮期の wide pattern の血流は認められなかつた。

残りの 1 例 (Case 8) では心室中隔欠損を合併しており、三尖弁中隔尖の近傍で収縮期全般にわたる toward と away の両方向性の wide band の異常血流が認められ、Ebstein 奇形による血流との鑑別は困難であった。

2. 二次的三尖弁逆流のドプラー所見

Fig. 7 は二次口心房中隔欠損に合併した三尖弁逆流の 1 例で、panel A はその断層像であり、カーソル線上の白点は三尖弁輪に近い右房 (RA) 内のサンプル部位を示す。Panel B は SV より記録したドプラー信号で、収縮期全体にわたり toward と away の両方向性の wide band の異常血流がみられた。

この所見は二次的三尖弁逆流を有する 15 例中

すべての症例にみられ、しかも血流の開始が早く、遅延を示す Ebstein 奇形の収縮期の血流とは対照的であった。ちなみに対照とした健常者の右房内では、wide band pattern の異常血流はみられなかつた。

考案ならびに結語

Ebstein 奇形の診断は従来の胸部 X 線、心電図、心音図などの非観血的方法と心血管造影法、心内心電図などの観血的方法とを総合してなされてきたが、近年心エコー図法が本症の診断にも応用され、極めて有用であることが判明した。

M モード心エコー図法では、三尖弁の閉鎖が僧帽弁よりかなり遅延することが報告されているが⁶、本法は立体的な心臓の構造描写には不向きで、本症に特有な三尖弁中隔尖の下方偏位の検出は困難であった。一方 Ports ら⁹や Kambe ら¹⁰によれば、リアルタイム心臓断層法により心尖部から心臓の four-chamber view を描出することにより、三尖弁の中隔尖の右室内偏位が非観血的に同定可能となった。

本症では三尖弁逆流が多かれ少なかれ認められることが多く、臨床的には三尖弁逆流優位型、三尖弁狭窄優位型、軽症型に分類されている⁴。しかしながら Ebstein 奇形の三尖弁逆流の局在部位については余り広くは研究されておらず、例えば Arakawa ら¹²は心内心音法により駆出性収縮期雜音が右房化右室内にあり、個有右房内では減弱すると報告し、さらに Browne ら¹³は機能的右室内で駆出性収縮期雜音を、心房化右室では汎収縮期雜音を記録したと述べている。これらの報告には多少の差が認められるが、本症の臨床像の多様性と重症度の差により説明し得るものと思われる。

一方 Baker ら¹⁴によって開発されたパルス・ドプラー法の発展は目覚しく、各種の心内異常血流の検出に利用してきた^{15~19}。Ichimiya ら²⁰は Ebstein 奇形にパルス・ドプラー法を応用し、本症の三尖弁逆流による異常血流の開始が二次的な三尖弁逆流に比して有意に遅延すると報告し、

本症に特異的であるとしている。この遅延は機能的右室の圧上昇の遅れに関係があると思われ、Fontana ら²¹⁾も右室圧の上昇の遅延を報告しており、伝導障害だけによるものではなく、心室収縮の形態異常、三尖弁の付着異常によるものであろうと述べている。

しかし M モード心エコー図とドプラー心エコー図との併用による検討は、時相の分析には好都合であるが、異常血流の局在性の検討には不十分で、特に Ebstein 奇形のごとき複雑な構造を有する心奇形では問題がある。すなわち右房化右室と個有右房との区別がつきにくい。

最近パルス・ドプラー法と超音波断層法との組み合わせにより、サンプル部位を確認した上でドプラー信号を記録することが可能となった^{22,23)}。我々は上記の電子セクター走査型心断層装置とパルス・ドプラー装置との複合システムを用いて Ebstein 奇形の心内異常血流の局在性について検討したが、本システムによれば断層像上にサンプル部位を確認し、リアルタイムで周波数分析が可能であるため、本症のごとく右心系が 3 つの腔に分かれている疾患の血流分析には好都合と考えられる。特に個有右房と右房化右室との境界部の判定は、M モード心エコー図との併用の場合に比し、遙かに容易となった。

本研究では Ebstein 奇形の右房化右室内のうち、三尖弁近傍で異常血流が最もよく記録されることが示されたが、シネアンジオないしはコントラスト心エコー図から考慮すると、大きな渦巻流が発生しており、断層面ないしはサンプルと部位により異常血流の方向が toward, あるいは逆に away の方向に向うこともあり得ると思われる。右房化右室は三尖弁逆流の貯溜池の役割を果たしており、右房への逆流は和げられ減弱すると考えられる。

以上、超音波断層心エコー図・ドプラー複合システムが、Ebstein 奇形の心内異常血流の検討に有用であることを報告した。

要 約

本研究の目的は超音波断層パルス・ドプラー複合システムにより Ebstein 奇形の三尖弁逆流の局在性を検討することにある。単独ないしは合併症を有する Ebstein 奇形 9 例について、パルス・ドプラー心エコー法 (PDE) を施行した。装置は東芝製パルス・ドプラーユニット SDS-10A と電子扇形走査型心断層装置 SSH-11A とを組み合わせたもので、その特色は断層像上にサンプル部位を確認し、かつ実時間でドプラー信号の周波数分析が可能である点である。

本症の右心系の 3 つの心腔からドプラー信号をサンプルしやすくするため、apical four-chamber view ないしは right ventricular inflow view を用いた。ドプラー信号は機能的右室、右房化右室、個有右房の数カ所より記録した。PDE の記録は紙送り速度毎秒 50 mm で、M モード心エコー図と併記した。

9 例中 8 例では、三尖弁近傍の右房化右室で、開始の遅い wide band の収縮期性の異常血流が最もよく記録された。この所見は Ebstein 奇形の三尖弁逆流の特色と考えられた。

残りの 1 例は三尖弁に隣接する部位に心室中隔欠損を合併しており、その収縮期ジェットのため、三尖弁閉鎖不全による乱流の検出は困難であった。

右房内では収縮期の wide band の異常血流は皆無かあるいはごく軽微であった。機能的右室の流入路では narrow band の血流が認められた。

それに対し、15 例の二次的三尖弁逆流では、三尖弁近傍の右房内で wide band の汎収縮期性の異常血流が認められた。8 例の健常者では右房内に収縮期性の異常血流は認めなかった。

超音波断層パルス・ドプラー複合システムは、Ebstein 奇形の三尖弁逆流の局在性の検討に有用であり、他の三尖弁逆流との鑑別に役立つと思われた。

文 献

- 1) Lev M, Liverthson RR, Joseph RH, Seten CE, Kunske RD, Ecker FAO, Miller RA: The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch Pathol* **90**: 334, 1970
- 2) Anderson KR, Lie JT: Pathologic anatomy of Ebstein's anomaly of the heart revisited. *Am J Cardiol* **41**: 739, 1978
- 3) Zuberbuhler JR, Allwork SP, Anderson RH: The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* **77**: 202, 1979
- 4) Takayasu S, Obunai Y, Konno S: Clinical classification of Ebstein's anomaly. *Am Heart J* **95**: 154, 1978
- 5) Lundström N-R: Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **47**: 597, 1973
- 6) Farooki ZQ, Henry JG, Green EW: Echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **53**: 63, 1976
- 7) Hirschklau MJ, Sahn DJ, Hagan AD, Williams DE, Friedman WF: Cross-sectional echocardiographic features of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* **40**: 400, 1977
- 8) Silverman NH, Schiller NB: Apex echocardiography. A two-dimensional technique for evaluating congenital heart disease. *Circulation* **57**: 503, 1978
- 9) Ports TA, Silverman NH, Schiller NB: Two-dimensional echocardiographic assessment of Ebstein's anomaly. *Circulation* **58**: 336, 1978
- 10) Kambe T, Ichimiya S, Toguchi M, Hibi N, Fukui Y, Nishimura K, Sakamoto N, Hojo Y: Apex and subxiphoid approaches to Ebstein's anomaly using cross-sectional echocardiography. *Am Heart J* **100**: 53, 1980
- 11) Seo Y, Ichimiya S, Iinuma K: Simultaneous display of real time B-mode image and Doppler pattern by phased array electrical scanning system. Proceedings of the 25th Annual Meeting of the American Institute of Ultrasound in Medicine, New Orleans, 1980, p 130
- 12) Arakawa T, Ito H, Hibi N, Nishimura K, Ishihara H, Miwa A, Tada H, Kambe T: A study on the intracardiac phonocardiography in tricuspid regurgitation. *Cardiovasc Sound Bulletin* **5**: 119, 1975
- 13) Browne MJ, Caddell JL, Talner NS, Reisman M: Correlative study of the clinical, hemodynamic, electrocardiographic, and phonocardiographic changes in Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Circulation* **24**: 895, 1961 (abst)
- 14) Baker DW: Pulsed ultrasonic Doppler flow sensing. *IEEE Trans Sonics Ultrasonics* (Vol SU-17) **3**: 170, 1970
- 15) Johnson SL, Baker DW, Lute RA, Dodge HT: Doppler echocardiography. The location of cardiac murmurs. *Circulation* **48**: 810, 1973
- 16) Lorch G, Rubenstein S, Baker DW, Dooley HT: Doppler echocardiography. Use of a graphical display system. *Circulation* **56**: 576, 1977
- 17) Stevenson JG, Kawabori I, Guntheroth WG: Differentiation of ventricular septal defect from mitral regurgitation by pulsed Doppler echocardiography. *Circulation* **56**: 14, 1977
- 18) Toguchi M, Ichimiya S, Yokoi K, Hibi N, Kambe T: Clinical investigation of aortic insufficiency by means of pulsed Doppler echocardiography. *Jpn Heart J* **22**: 537, 1981
- 19) Yokoi K, Kambe T, Ichimiya S, Toguchi M, Hibi N, Nishimura K: Pulsed Doppler echocardiographic evaluation of the shunt flow due to various types of ventricular septal defect. *Jpn Heart J* (in press)
- 20) Ichimiya S, Toguchi M, Yokoi K, Hibi N, Kambe T: Clinical study on the abnormal flow patterns in Ebstein's anomaly using pulsed Doppler echocardiography. *Jpn Heart J* **22**: 715, 1981
- 21) Fontana ME, Wooley CF: Sail sound in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* **46**: 155, 1972
- 22) Nimura Y, Matsuo H, Kitabatake A, Hayashi T, Asao M, Terao Y, Senda S, Sakakibara H, Abe H: Studies on the intracardiac flow with a combined use of the ultrasonic pulsed Doppler technique and two-dimensional echocardiography from a transcutaneous approach. *in:* White D, Brown RE, eds. *Ultrasound in Medicine*, Vol 3B, New York, Plenum Press, 1977, p 1279
- 23) Tanaka M, Okujima M, Ohtsuki S, Terasawa Y, Konno K, Ebina T: Non-invasive measurement of the blood flow velocity and of velocity distribution in cardiac chambers and great vessels by a new Doppler flowmeter system. *ibid* **22**, p 1262