日本小児循環器学会雑誌　11巻4号　493～501頁（1995年）

修正大血管転換症及び両大血管右室起始症における心内導管を用いた手術前のMRIによる形態診断

（平成7年1月12日受付）
（平成7年5月8日受理）

千葉県こども病院循環器科，*同　心臓血管外科，**千葉大学医学部小児科
浜田　洋通　　丹羽公一郎　　青墳　裕之　　森島　重弘*
松尾　浩三*　　藤原　　直*　　新美　仁男**

key words：MRI，修正大血管転換，両大血管右室起始

要　旨

心内導管を用いるBiventricular repairの適応と考えられた修正大血管転換7例，両大血管右室起始6例（年齢1カ月から17歳）に対しMRIを施行し，心室大血管接続部近傍を中心に外科的観点から形態観察を行い，MRIの有用性を検討した．MRIはGE社製0.5テスラ超伝導診断装置を用い，心電図同期法で水平断面，冠状断面，矢状断面を基本として撮像した．これらの結果と，他の画像診断法に術中所見を加えた最終診断と比較した．13例中12例で十分鮮明な画像を得ることができた．MRI所見と最終診断との一致率は，大血管関係100%，心室中隔欠損の位置100%，心室中隔欠損—大動脈弁ルートに介在する構造物78%，大動脈弁下形態100%，漏斗部形態100%であった．また心室中隔欠損部と大動脈弁の空間的距離はMRI結果と最終診断結果とでよく相関した（r＝0.92）．心内修復術の行われた8例全例において，これらの所見から選択・予定した術式による手術を行った．MRIは心室大血管接続部近傍の解剖を詳細に描出することが可能で，心内導管を用いる心内修復術の心室内形態把握に有用な非侵襲的画像検査法と思われた．

はじめに

両大血管右室起始（以下DORV）は心室—大血管関係の異常を有する先天心奇形である．ファロー四徴類似の病態生理を示す例から完全大血管転換に類似した例までその形態は多様で，心内修復の際の心室内血流転換の方法が異なる[1)~6)]．また修正大血管転換（以下cTGA）は心房—心室，心室—大血管関係の異常を合わせ持つ心奇形で，心房内血流転換と心室内血流転換を組み合わせて心内修復が行われるようになった[7)~9)]．

従ってこれらの疾患では術前の心内，大血管形態の詳細な把握が必要である．これらの情報は従来，心エコー・心血管造影から得ていた．どちらも有用な画像検査法であるが，心エコーは超音波透過性の悪い患者では検査に限界があり，血管系の描出は末梢まで完全にはできない．心血管造影は侵襲的検査で，手軽に反復して行えない．

MRIは年齢・心臓の位置に関係なく鮮明な画像が得られ，非侵襲的検査である．すでにMRIを用いて複雑先天性心疾患の大血管関係，心房心室関係，心房と上下大静脈との関係については検討がなされている[10)~15)]．我々はこの検査法を用いて心室大血管接続部近傍に焦点をあてて形態把握を試み，心内導管を用いる心内修復術に際しての有用性を検討した．

対象と方法

（対象）1989年から1994年の間にcTGAあるいはDORVで当科管理となっている患者のうち，biventricular repair可能と判断し，1週間の期間内にMRI・心エコー・心血管造影を行った13例を対象とした（表1）．検査時年齢は1カ月から17歳（平均5歳）

別刷請求先：（〒260）千葉市中央区亥鼻1—8—1
千葉大学医学部小児科　　浜田　洋通

Presented by Medical*Online

表1　症例

症例 No.	検査時年齢	最　終　診　断	既 往 待 機 手 術	最終手術
1	17Y	[S, L, L] cTGA, VSD, PS	ND	○
2	8Y	[I, D, D] cTGA, VSD, PA, PFO	*It. BT, central shunt, rt. BT	○
3	9Y	[S, L, L] cTGA, VSD, PA, RAA, single left SVC	ND	○
4	8Y	[S, L, L] cTGA, VSD, PS	It. BT	○
5	5Y	[S, L, L] cTGA, VSD, TR	ND	ND
6	1Y8Mo	[S, L, L] cTGA, PS, ASD, TR	ND	ND
7	8Mo	[S, L, L] cTGA, VSD, PA, PDA, PFO	rt. BT	ND
8	8Y	[S, D, DR] DORV, VSD, PS, RAA	ND	○
9	1Mo	[S, D, DR] DORV, VSD, PS, RAA	BAS	ND
10	1Y4Mo	[A(l), D, DR] **DORV, ECD, PA, SA, TAPVR, AR	It. BT, PDA ligation	ND
11	4Mo	[S, D, DR] DORV, VSD, ASD	CoA repair, PAB	○
12	4Y	[S, D, DR] DORV, VSD, PS, PFO, RAA	It., rt. BT	○
13	1Y3Mo	[S, D, DR] DORV, VSD, PS, ASD	ND	○

cTGA : corrected transpositon of the great arteries, VSD : ventricular septal defect, PS : pulmonary stenosis, PA : pulmonary atresia, RAA : right aortic arch, PLSVC : patent left superior vena cava, TR : tricuspid regurgitation, ASD : atrial septal defect, DORV : double outlet right ventricle, ECD : endocardial cushion defect, SA : single atrium, TAPVR : total anomalous pulmonary venous return, AR ; aortic regurgitation, PFO : patent foramen ovale,BT : Blalock-Taussig shunt, PDA : patent ductus arteriosus, CoA : coarctation of aorta, PAB : pulmonary artery banding, ND : not done, *It. BT は閉塞，central shunt は狭窄　**asplenia

であった．主要診断は cTGA 7例，DORV 6例であった．検査時には7例が何らかの待機手術を受けていた．その後心内修復術が8例に行われている．

（方法）MRI 装置は GE 社製0.5テスラ超伝導 MRI 装置を用い心電図同期法，SE 法（Spin echo 法）で撮像した．SE 法は繰り返し時間は心拍数に依存，画像加算回数は4回，エコー時間は30msec，スライス厚は10歳以上の例は10mm，これ未満は5mm ないし7mm とした．5歳以下では30×30cm 径の head coil を使用した．撮像は水平断面，冠状断面，矢状断面の3方向断面を multi-slice 法で行い，この3断面で形態把握を行いながら必要に応じて斜断像を撮像した．

形態観察は，解剖学的形態と心内修復法の選択について述べたこれまでの報告[1)~9)]に基づいて，心室内形態について以下の4項目に分けて行った．(1) 大血管関係，(2) VSD の位置及び VSD—大動脈弁ルートにあたる心室内形態の観察．(3) 大動脈弁下形態．(4) 漏斗部の形態．

(2)では，① VSD と大動脈弁・肺動脈弁との位置関係，② VSD と大動脈弁との間に介在する構造物の有無，③ VSD と大動脈弁の最短距離の計測，の3項目について観察した．②の構造物のうち，流出路中隔については発連程度を3段階に分けて評価した（－：介在しない．＋：介在する．＋＋：介在し高度に発達）．③

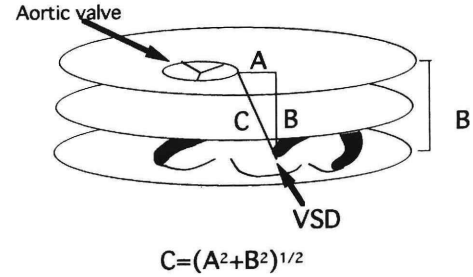

図1　MRI での VSD と大動脈弁間距離の計測方法（対象と方法参照）

VSD と大動脈弁の最短距離（C）の計測は水平断面で VSD と大動脈弁間の水平面距離を計測し（A），VSD と大動脈弁がそれぞれ描出されている2水平断面の距離（B）から，$C=(A^2+B^2)^{1/2}$の式により算出した（図1）．

(3)は大動脈弁下 ventriculo-infundibular fold の発達程度を3段階に分けて評価した（－：発達なし．＋：発達あり．＋＋：高度に発達．）．

(4) 漏斗部については大動脈弁下，肺動脈弁下それぞれの発達程度を3段階に分けて評価した（－：認めない．＋：認める．＋＋：高度に発達．）．

心エコー・心血管造影法及び心内修復術所見結果を最終診断として，これと MRI 所見を比較検討した．

Presented by Medical*Online

結　果

（撮像画質）13例中12例で診断に十分耐えうる画質を得ることができた．症例5の冠状断面で，体動によりアーチファクトの混入があり診断に用いることができなかった．

（形態診断結果）

(1) 大血管関係：全例で解剖学的関係が明瞭に同定できた．最終診断とは100%一致した（図2）．観察には水平断面が最も有用で(図3)，連続断面を追うことで大動脈は心室起始部から大動脈弓の分岐まで，肺動脈は肺動脈幹から左右主肺動脈まで同定できた．

各症例の観察結果を表2に示す．全例で大血管は並列関係であった．DORV は全例大動脈が肺動脈の右前方に位置していたが，その角度は各症例で異なり，症例11，12は side by side に近く症例8，10は anterior-posterior に近い位置関係であった．

(2) VSD の位置及び VSD—大動脈弁ルートの観察：① VSD の位置について．12例で VSD を同定できた．VSD を同定できなかった症例6は最終診断でも VSD を認めなかった．最終診断とは100%一致した(図2)．観察には主に水平断面と矢状断面及び水平斜断面が有用であった(図4)．各症例の観察結果を表2に示す．VSD が肺動脈弁下に存在する症例9，13では，水平断面を追うことで三尖弁・肺動脈弁・VSD が近接し

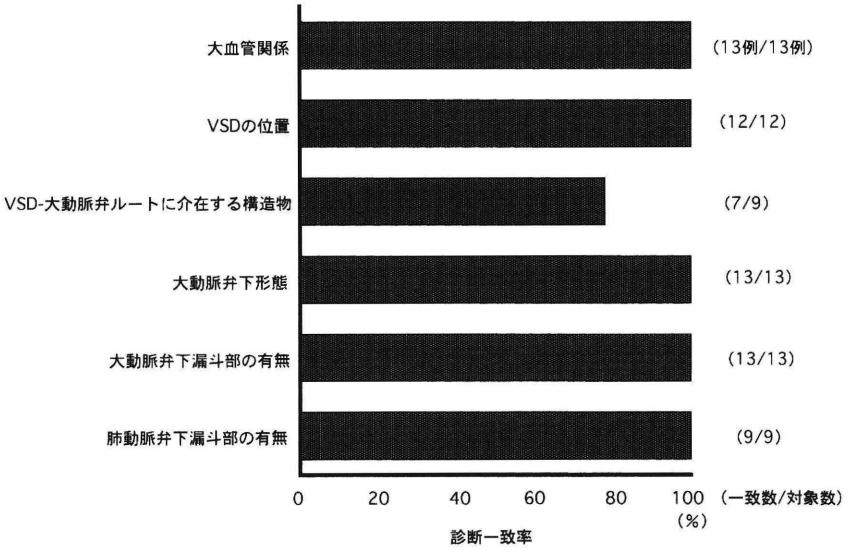

図2　MRI と最終診断の診断一致率

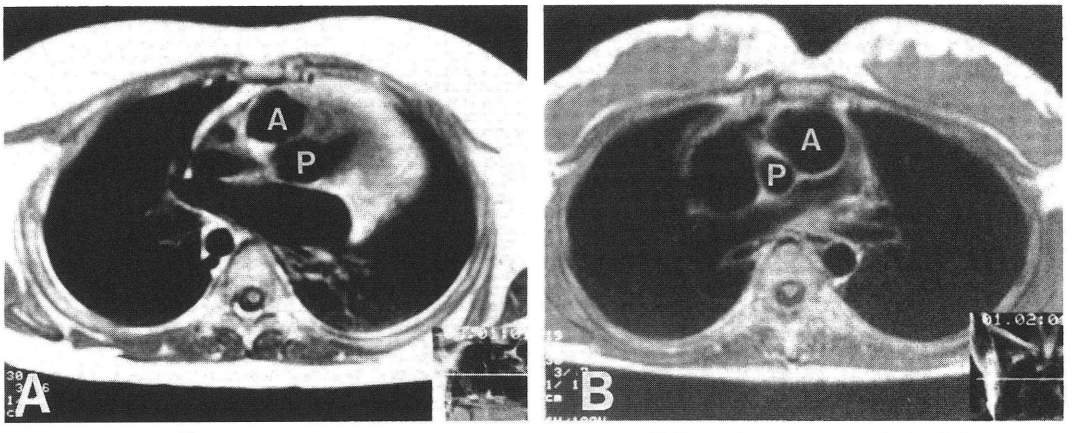

図3　大血管関係；A：症例8，水平断面．B：症例1，水平断面．図中 A：大動脈．P：肺動脈．

Presented by Medical*Online

表2　画像診断結果

症例 No.	大血管関係	VSD の位置	VSD-大動脈弁間に介在する構造物	VIF の発達	infundibulum の発達		最終診断との相違
					subaortic	subpulmonary	
1	L	N	−	++	++	+	−
2	D	N-subA	−	−	−	/(PA)	−
3	L	N	−	+	+	/(PA)	−
4	L	N-subA	−	−	+	+	−
5	L	N	−	++	+	+	−
6	L	/(no VSD)	/(no VSD)	+	+	+	−
7	L	N-subA	−	−	+	/(PA)	−
8	D	N	OS(++)	++	+	++	三尖弁腱索の VSD-Ao ルートの横断
9	D	subP	OS(+), P	+	+	+	−
10	D	N	OS(++)	+	−	/(PA)	−
11	D	subA	OS(++)	+	+	+	−
12	D	subA	−	−	−	++	−
13	D	subP	OS(+), P	+	+	++	僧房弁腱索の VSD-Ao ルートの横断

L：大動脈が肺動脈の左前方に位置　D：大動脈が肺動脈の右前方に位置
N : non-committed VSD　subA : subaortic VSD　subP : subpulmonary VSD　N-subA : non-committed～subaortic extension
OS : outlet septum　P：肺動脈起始部　VIF : ventriculo-infindibular fold　PA : pulmonary atresia
−, +, ++表示についての説明は本文参照

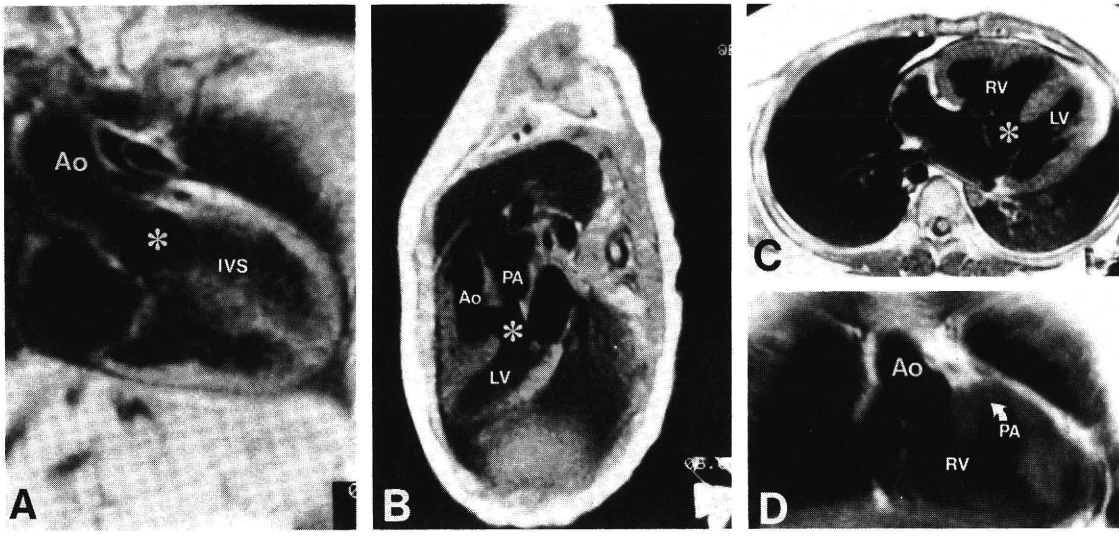

図4　VSD の位置；A：症例12，冠状斜断面．B：症例9，水平斜断面．C：症例8，水平断面．D：症例8，冠状断面．症例8では VSD は膜様部に位置し，D より5mm 背側の冠状断面にて描出されており大動脈・肺動脈共に離れている．．*：VSD．Ao：大動脈．PA：肺動脈．IVS：心室中隔．LV：左室，RV：右室．

ていることが把握できた．

② VSD—大動脈弁ルートに介在する構造物の有無について．VSD の存在する12例を対象とした．最終診断では延べ9構造物が認められたが，MRI では7構造物のみ認められ，一致率は78%であった(図2)．観察には水平断面が有用であった．各症例の観察結果を表2に示す．5例で流出路中隔がルートに介在しているのが認められた．流出路中隔の走行は大血管関係と相関し，大血管が side by side に近いと心室中隔に対して垂直に近く，anterior-posterior に近いと心室中隔に

Presented by Medical*Online

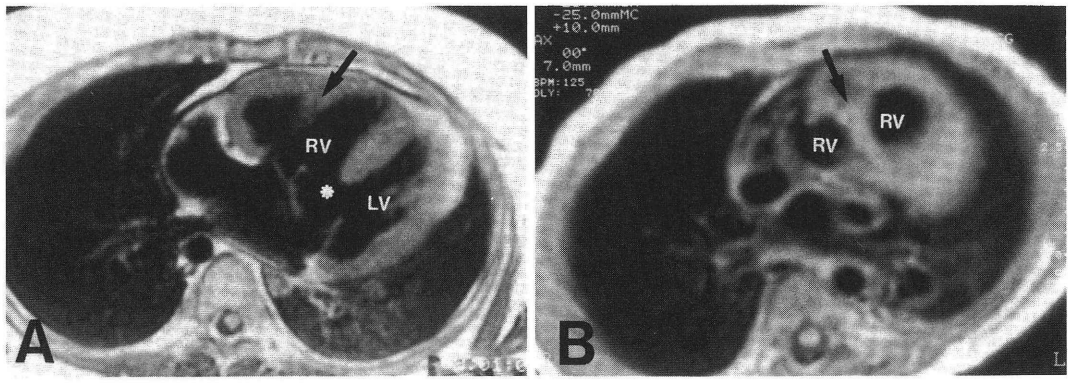

図5　流出路中隔の走行；A：症例8，水平断面．B：症例11，水平断面．LV：左室．RV；右室．矢印；流出路中隔．*；VSD．

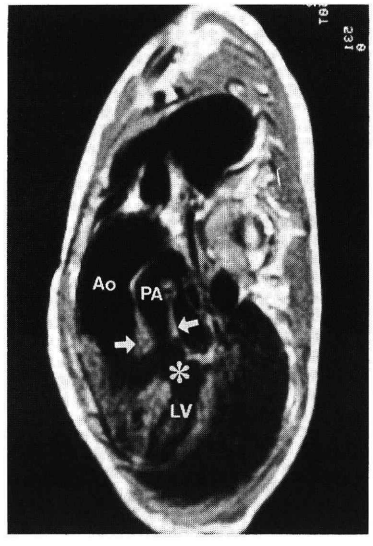

図6　大動脈肺動脈弁下形態；症例13，水平斜断面．Ao：大動脈．PA：肺動脈．LV：左室．矢印：大動脈・肺動脈円錐が発達し肺動脈弁下狭窄を形成している．

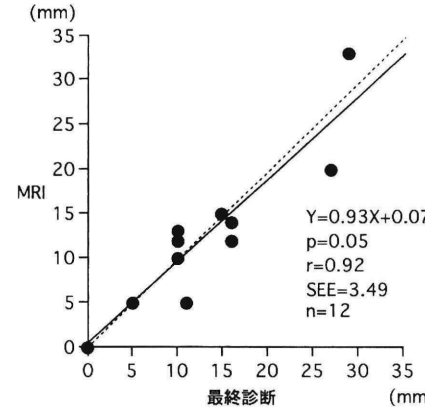

図7　VSDと大動脈弁の空間的距離；X軸：独終診断の計測値．Y軸：MRIの計測値．

平行に近く走行していた(図5)．症例8，10，11は流出路中隔が発達し心内修復術時に問題となると予想された．このうち症例11にbiventricular repairが行われ，実際にmuscle resectionが必要だった．2例で右室—肺動脈ルートが介在しているのが示された．いずれも肺動脈弁下VSDの症例で，水平斜断面によりその介在が1断面に描出された（図4B，図6）．房室弁下構造物は全例で同定できなかったが，最終診断では症例8に三尖弁腱索の横断が，症例13僧房弁膜の横断が，それぞれ認められた．

③ VSDと大動脈弁の空間的最短距離について．MRIでの計測値を最終診断の計測値と比較した（図7）．両計測値は良好な相関を示し，両測定値の回帰式のX係数も1に十分近いものであった．VSDが両大血管から離れて存在する症例8，10はVSDと大動脈の距離は20mm以上であった．

(3) 大動脈弁下形態：観察には水平断面を中心に冠状断面，矢状断面も参考とした．最終診断とは100%一致した(図2)．各症例の観察結果を表2に示す．発達が高度で心内修復時に問題となると予想された症例1，8，11，13のうちbiventricular repairを施行した症例1，11で実際にmuscle resectionが必要だった(図8)．

(4) 漏斗部の形態：大動脈弁下については全13例を，肺動脈弁下については肺動脈閉鎖症例を除く9例

Presented by Medical*Online

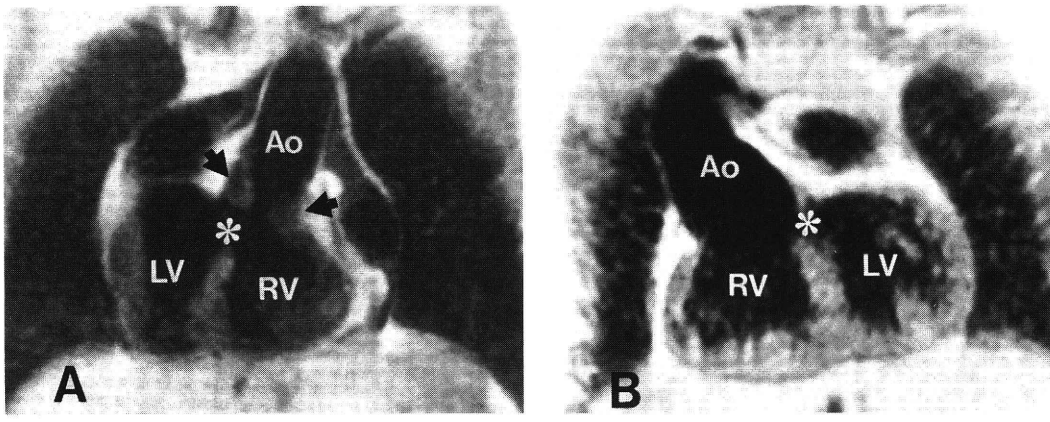

図8　大動脈弁下形態；A：症例1，冠状断面．B：症例2，冠状断面．*：VSD．矢印：大動脈円錐が発達し，大動脈弁下に張り出している．Ao：大動脈．LV：左室．RV：右室

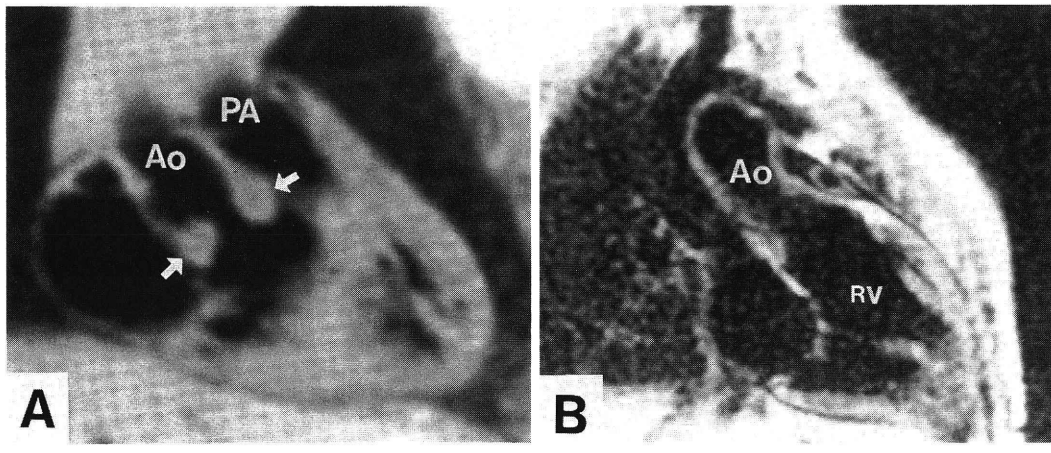

図9　漏斗部形態；A：症例11，冠状斜断面．B：症例12，冠状斜断面．Ao：大動脈．PA：肺動脈．RV：右室．矢印：両側円錐．

表3　予定した術式と実際の術式

症例 No.	予定した術式	実際の術式
1	DS	DS(subaortic muscular resection (+))
2	DS	DS
3	DS	DS
4	DS	DS
8	Fontan	Fontan
11	Intraventricular re-routing+subaortic muscular resection+PA debanding	Intraventricular re-routing+subaortic muscular resection+PA debanding
12	Intraventricular re-routing+ RVOTR with transannular patch	Intraventricular re-routing+ RVOTR with transannular patch
13	Fontan	Fontan

DS(Double Switch) : Mustard+intraventricular re-routing+extracardiac conduit repair
PA : Pulmonary artery. RVOTR : Right ventricle outflow tract reconstruction

Presented by Medical*Online

を対象とした．観察には水平断面と冠状斜断面が有用であった(図9)．最終診断とは100%一致した(図2)．各症例の観察結果を表2に示す．

(術式の選択と実際の心内修復術)

その後心内修復術を行った8例全例で術前の予定術式と実際の術式は一致した(表3)．症例8はVSD大動脈間が非常に遠く，発達した流出路中隔と三尖弁腱索がそのルートに介在していたため，Fontan手術を選択した．症例13は左室容積が正常比60%と小さい上に僧房弁のstraddlingを認め，僧房弁腱索がVSDを横断しているためFontan手術を選択した．

考　察

DORVのbiventricular repairの成績は現在，病院死が新生児期で約30%，乳児期で約10%と報告されている[1]．向上してきているものの依然死亡率の高い疾患である．cTGAの心室内または大血管血流転換と心房内血流転換を組み合わせた心内修復術(Double Switch手術)の成績は病院死約10%と報告されている[8][9]．どちらも術前の詳細な心内・心外形態把握と病態把握，それに基づく術式の的確な選択が成績の向上に重要である．DORVのbiventricular repairの術式は，いくつかの報告がなされている[1]~[6]．適切な術式選択を行うためには，VSDと大動脈との位置関係，VSD—大動脈ルートに対する三尖弁・肺動脈弁の位置関係，同ルートに介在する心内構造物の有無，大動脈・肺動脈弁下の形態，房室弁形態及び腱索の付着部位，冠動脈の走行の診断が重要であるとされている．cTGAも同様の観点での心内形態の把握が必要と思われる．

これらの形態観察には従来心エコー法，心血管造影法が行われてきた．心エコー法では季肋下のウインドウから外科的に重要な観点が最も観察できると報告されている．しかし，特に年齢が高い患者や姑息手術を経た患者ではウインドウが限られていることが多い[6]．またcTGAでは正中に心臓が位置していることが多く，胸骨に邪魔され超音波が入りにくく十分な観察ができないことがしばしばある．心血管造影法は侵襲的な検査法であり手軽に反復して行えない．投影図であるため，いくつかの構造物が重なってしまい心房心室大血管関係を観察しにくいことがある．また，房室・半月弁の形態や腱索の付着部位などの観察は難しいことが少なくない．

MRIは先天性心疾患を対象としてすでに多くの報告がなされている．VSDに関する報告では，冠状斜断面(心室中隔に平行)・矢状斜断面(心室中隔に垂直)・水平斜断面(4腔断面)にてVSDの位置，大動脈弁との関係．半月弁との関係が詳細に観察できるとしている[10]~[12]．肺動脈に関しては，水平断面・冠状断面にて形態・径の計測が可能で心血管造影の計測をよく一致するとしている[13]．extracardiacconduitの観察についても報告されており，狭窄の場所・程度に関して十分正確に診断できたとしている[14]．心房・房室弁・心室・大血管の関係に関しては臓器心房錯位症候群の系統的診断に関する報告があり，心エコー，心血管造影での診断の93%がMRIで可能だったとしている[15]．DORVの心内形態を観察した報告では水平断面・矢状斜断面を中心にして大血管関係・流出路中隔・VSDと大血管の関係が明瞭に描出されたとしている[16]．いずれの報告でもMRIは非侵襲的検査法であり，年齢，肥満，胸壁変形に画質が影響されずに高い解像度で正確な画像が得られ，tomographic imageであるため，すべての構造物が重なりなく観察できるとしている．

我々の今回の研究では，心内導管を作成する際に必要な心室大血管接続部近傍の形態情報もMRIで十分詳細に得られ，これらを描出するという点でもMRIは非常に有用な画像診断法と考えられた．流出路中隔・大動脈弁下ventriculo-infundibular fold・漏斗部についてはその発達度を3段階に半定量化して評価したが，最終手術を行った症例の内，高度発達と判定した部分の切除を必要とした症例が2例あり術前に有用な情報となった．定量値としてVSD—大動脈弁間距離も十分信頼できる結果であった．また，MRI・心エコー・心血管造影から選択した最終手術術式は8例とも適切なものであった．

問題点として，最終診断で明らかにされた房室弁腱索の走行がMRIでは観察できなかった．細い構造物や小さい構造物がどこまでMRIで描出できるか今後の課題と思われる．

以上よりMRIは，心内導管を用いる複雑心奇形術前の詳細な心内形態把握に際し，心エコー法・心血管造影法の欠点を補充でき，非常に有用な非侵襲的検査法であると思われる．

文　献

1) Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL: Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp445—459
2) Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Gerlis LM, Anderson RH: Surgical anatomy of double-outlet right ventricle with situs

Presented by Medical*Online

solitus and atrioventriculer concordance. J Thorac Cardovasc Surg 1981 ; 82 : 405—417
3) Yacob MH, Radley-Smith R : Anatomic correction of the Taussig-Bing anomaly. J Thrac Cardiovasc Surg 1984 ; 88 : 380—388
4) Sakata R, Lecompte Y, Batisse A, Borromee L, Durandy Y : Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial correction associated with ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1988 ; 95 : 90—95
5) Anderson RH, Becker AE, Wilcox BR, Macartney FJ, Wilkinson JL : Surgical anatomy of double outlet right ventricle : A reappraisal. Am J Cardiol 1983 ; 52 : 555—559
6) Macartney FJ, Rigdy ML, Anderson RH, Stark J, Silvermann NH : Double outlet right ventricle cross sectional echocardiographic findings, their anatomical explanation, and surgical relevance. Br Heart J 1984 ; 52 : 164—177
7) Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, Duffy CE, Muster AJ, Zales VD, Paul MH, Idriss FS : An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. J Thrac Cardiovasc Surg 1990 ; 100 : 410—415
8) Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Uemura H, Kamiya T, Kawashima Y : Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. J Thrac Cariovasc Surg 1994 ; 107 : 351—358
9) Imai Y, Sawatari K, Hoshina S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K : Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg 1994 ; 107 : 1272—1283
10) Baker EJ, Ayton V, Smith MA, Persons JM, Ladusans EJ, Anderson RH, Maisey MN, Tynan M, Fagg N, Deverall PB : Magnetic resonance imaging at a high field strength of ventricular septal defects in infants. Br Heart J 1989 ; 62 : 305—310
11) Lowell DG, Turner DA, Smith SM, Butheleres GH, Santucci BA, Gresick RJ, Monson DO : The detection of atrial and ventricular septal defects with electrocardiographically synchronized magnetic resonance imaging. Circulation 1986 ; 73 : 89—94
12) Sechtem U, Pflugfelder P, Cassidy MC, Holt W, Wolfe C, Higgins C : Ventricular septal defect : Visualization of shunt flow and determination of size by cine MR imaging. AJR 1987 ; 149 : 689—692
13) 丹羽公一郎，青墳裕之，内柴三佳，藤原　直，松尾浩三：MRIを用いた肺血流減少型心疾患の肺動脈の評価．日小循誌　1992 ; 7 : 606—610
14) Canter CE, Gutierrez FR, Molina P, Hartmann AF, Spray TH : Noninvasive diagnosis of right-sided extracardiac conduit obstruction by combined magnetic resonance imaging and continuous-wave Doppler echocardiography. J Thrac Cardiovasc Surg 1991 : 101 : 724—731
15) Niwa K, Uchishiba M, Aotsuka H, Tateno S, Tashima K, Fujiwara T, Matsuo K : Magnetic Resonance Imaging of Heterotaxia in infants. J Am Coll Cardiol 1994 ; 23 : 177—183
16) Persons JM, Baker EJ, Anderson RH, Ladusans EJ, Hayes A, Fagg N, Cook A, Qureshi SA, Deverall PB, Maisey MN, Tynan M : Double-Outlet right ventricle : Morphologic demonstration using nuclear magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol 1991 ; 18 : 168—178

Presented by Medical*Online

Morphologic Demonstration of Corrected Transposition of the Great Arteries and Double Outlet Right Ventricle, Using Magnetic Resonance Imaging

Hiromichi Hamada, Koichiro Niwa, Hiroyuki Aotsuka, Shigehiro Morishima*, Kozu Matsuo*, Tadashi Fujiwara* and Hiroo Niimi**
Department of Cardiology and Cardiovascular Surgery*, Chiba Children's Hospital
Department of Pediatrics, School of Medicine, Chiba University**

Seven patients with corrected transposition of the great arteries (cTGA) and six patients with double outlet right ventricle (DORV), aged one month to 17 years (median five years), were studied by magnetic resonance imaging (MRI). ECG-gated MRI was performed by spin-echo imaging at 0.5 tesla. A combination of standard and oblique imaging planes were used. Two-dimensional echocardiography and angiography were performed in all patients, including eight who underwent surgical correction and final diagnoses were based on these findings. MRI findings were compared with the final diagnoses.

The coronal images of one patient were unsuitable for analysis. In the remaining patients, MRI results were sufficient to evaluate anomalies. The images were particularly valuable in demonstrating interrelations between the great arteries, the location of ventricular septal defect (VSD), and the anatomy of the subaortic and subpulmonary regions. The anatomical distances between VSD and the aortic valve measured on MRI correlated well with those of the final diagnosis ($r=0.92$).

In patients with cTGA and DORV, MRI can provide accurate information on intracardiac morphology that may contribute to improvement in surgical management.

Presented by Medical*Online