

複雑心奇形に合併する総肺静脈還流異常症における MRI 診断の有用性について

(平成7年6月16日受付)

(平成7年12月27日受理)

長野県立こども病院循環器科¹⁾, 心臓血管外科²⁾

現 北信総合病院小児科³⁾

今井 寿郎¹⁾³⁾ 安河内 聡¹⁾ 里見 元義¹⁾ 原田 順和²⁾
竹内 敬昌²⁾ 後藤 博久²⁾ 坂本 貴彦²⁾

key words : 磁気共鳴映像法, 総肺静脈還流異常, 肺静脈閉塞, 無脾症候群, 総動脈幹症

要 旨

総肺静脈還流異常を伴う無脾症候群5例, 総動脈幹症1例で術前(生後2～23日, 体重2.3～3.5kg)あるいは術後にMRI検査を施行した。総肺静脈還流異常はDarling分類Ib1例, III4例, IV(Ia+IIb)1例であった。Darling分類Ia, IIb, IIIの肺静脈, 共通肺静脈腔および垂直静脈の走行は, T1強調spin echo法MRI冠状断面により描出可能であった。しかし, Ibでは1画像で形態全体を描出することは難しく, 冠状断面, 矢状断面, 軸位断面を組み合わせる必要があることが必要であった。肺静脈からの還流血流に関しては, gradient echo法によるcine MRIで血管造影に匹敵する画像を得ることが可能であった。還流血流は狭窄が無い場合には拍動性に観察されたが, 狭窄が有る場合には拍動を認めず, 狭窄後方では血流信号の消失が観察された。本法はさらに他の心奇形, 大血管関係, 周辺臓器との位置関係, 周辺臓器の異常の診断にも優れており, 外科治療を計画するに当たって非常に有用と考えられた。

はじめに

総肺静脈還流異常症は, 新生児期早期に発症し急速に症状が悪化することが多いため, 早期に正確に診断し適切な外科修復術を受けることが必要である。本症では肺血管造影により急速に状態が悪化する症例があるため, 大部分の症例で心エコー法の診断をもとに手術を行っている¹⁾。しかし, 心エコー検査では全ての肺静脈と共通肺静脈腔の形態を1枚の画像として示すことは困難であり, 共通肺静脈およびその還流部位の空間的把握に熟練を要する。とくに無脾症候群のような複雑心奇形を合併する場合には検査者の技術や経験に負うところが大きい。今回われわれは, 他に心奇形を合併する総肺静脈還流異常症の術前および術後におけるMRI診断について, spin echo法およびgradient echo法を用いて検討し有用と考えたので報告する。

対象・方法

対象は平成5年6月から平成7年4月までに当院入院となった総肺静脈還流異常を伴う無脾症候群5例と総動脈幹症1例で, 症例の詳細を表1に示した。なお総肺静脈還流異常は心エコー検査によりMRI検査前に診断されており, Darling分類に従って提示した。また, 無脾症候群の診断は胸部レントゲン写真, 心エコー検査, 血液検査, 心臓カテーテル検査, 心血管造影およびMRI検査所見により行った。

MRI検査は術前(生後2～23日, 体重2.3～3.5kg)あるいは術後の状態が安定しているときに, トリクロホスナトリウム・シロップを0.8～1.0ml/kg経口投与して, 必要によりジアゼパム静注を追加して行った。装置はPhilips社製Gyrosan T5-II(0.5tesla)を使用した。新生児症例では頭頸部撮影用コイルを, それ以降の症例では巻き付け型コイルを用いた。まず心電図同期によるT1強調spin echo(SE)法により軸位断面, 矢状断面の基本MR画像を描出し, そのいずれでも肺

別刷請求先: (〒383) 長野県中野市西1-5-63

北信総合病院小児科

今井 寿郎

表1 診断

症例	TAPVCの型 (Darling分類)	合併心奇形
1	Ib	Asplenia, {A, D, D}, CA, SRV, DORV, PS, BSVC
2	III	Asplenia, {A, X, D}, CA, SRV, DORV, PS, BSVC
3	III	Asplenia, {A, D, D}, CA, ECD(c), DORV, PS, BSVC, PDA
4	III	Asplenia, {A, D, D}, CA, ECD(c), DORV, PS, BSVC, PDA
5	III	Asplenia, {A, D, D}, CA, ECD(a), TGA, PS, BSVC
6	IV (Ia+IIb)	Truncus arteriosus(I), Hypoplastic left PV

TAPVC：総肺静脈還流異常, CA：単心房, SRV：右室性単心房, DORV：両大血管右室起始, PS：肺動脈狭窄, BSVC：両側上大静脈, ECD(c)および(a)：心内膜床欠損 Rastelli分類 c型およびa型, PDA：動脈管開存, TGA：大血管転換, PV：肺静脈

静脈と共通肺静脈腔を通るように傾斜をかけて冠状断面像を得た。また、必要により他の断面を追加した。繰り返し時間 (TR) は心拍数に依存した。エコー時間 (TE) は19msec に設定した。マトリックスは192×256, 画像加算回数は4回, スライス厚は5mmとした。次いで肺静脈還流血流が判定しやすいと考えられる適当な断面を設定し, gradient echo法 (GE法: multi-slice multi-phase法) により TE 13msec, マトリックス90×128, flip angle 40度, スライス厚7mmで撮像し, 1心拍12位相で cine MRI を構築した。

結果

症例1は、心エコー検査により共通肺静脈が右上大静脈に開口する Darling 分類 Ib の総肺静脈還流異常と診断された。共通肺静脈が右上大静脈に合流する部分と、右上大静脈が単心房に還流する部分の2箇所狭窄が確認された (図1)。SE法MRIでは、肺静脈、共通肺静脈還流路の全てを冠状断面の1画像で確認することはできなかったが、cine loopによる観察、あるいは軸位、矢状、冠状の3断面の画像の組み合わせにより総肺静脈還流異常を含む心血管複雑奇形の解剖学的構造、位置関係の把握が可能で、狭窄部位も描出された (図2A, B)。Cine MRIを共通肺静脈が右上大静脈に合流する部分に注目して矢状断面で撮像したところ、共通肺静脈の血流には拍動がみられず、また心房内に血流信号の消失域が観察された (図2C, D)。心臓カテーテル検査での引き抜き圧較差は、共通肺静脈から右上大静脈が7mmHg, 右上大静脈から単心房が10mmHgであった。

Darling 分類III型の4例 (症例2～5) では、SE法MRI冠状断面1画像により4本の肺静脈が集まり共通肺静脈となって心臓後面を下行する様子が観察可能であった (図3)。Cine MRIでは、垂直静脈が下行し

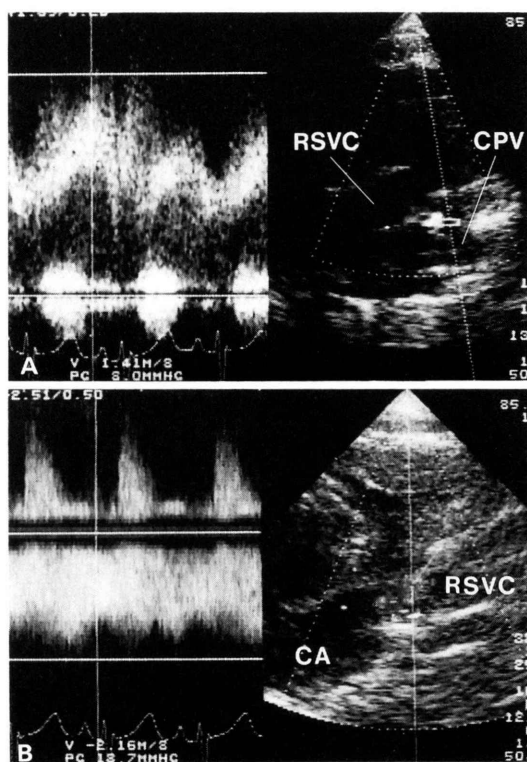


図1 症例1 (Darling分類Ib型)の心エコー検査所見。

A：共通肺静脈 (CPV) が右上大静脈 (RSVC) に還流する部位に狭窄があり、パルスドブラ法で流速1.41m/s (圧差8mmHg) が観察された。B：右上大静脈 (RSVC) が単心房 (CA) へ還流する部位にも狭窄があり、連続波ドブラ法で流速2.16m/s (圧差14mmHg) が観察された。

横隔膜面を貫いた後門脈に還流している様子が拍動性に観察された (図4)。心エコー・パルスドブラ法では、

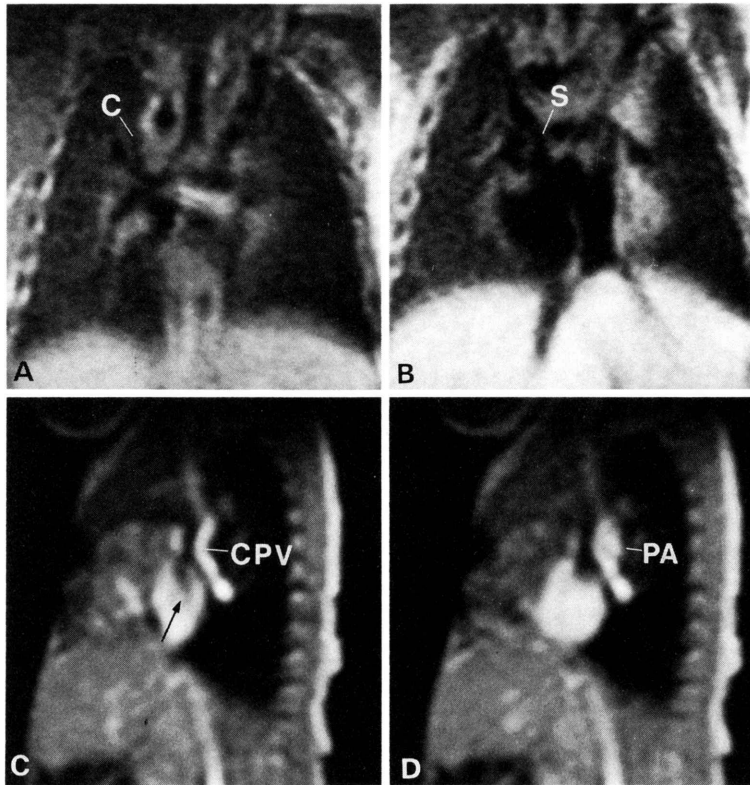


図2 症例1 (Darling分類Ib型)のMRI所見。

Spin echo 法 MRI 冠状断面像。A：左右の肺静脈が共通肺静脈 (C) となり上行している様子が観察されたが、右上大静脈への還流部位は不明瞭だった。B：右上大静脈が単心房へ還流する部位に狭窄 (S) がみられた。

Cine MRI 矢状断面像。C：収縮期。D：拡張期。肺動脈 (PA) 血流は心収縮に伴い拍動 (血流信号が収縮期には消失し、拡張期には出現) して観察されたが、共通肺静脈 (CPV) 血流は拍動がみられなかった。また単心房内に血流信号の消失域 (↑) が観察された。

同部位での血流パターンに明らかな閉塞所見は認められなかった。

以上5例は無脾症候群の症例であるが、合併する複合心奇形の形態診断も容易であった。また、検査時同時に描出される気管支分岐形態、胃泡位置、肝形態、脾臓が無いことなど無脾症候群の診断を支持する情報も得られた (図5)。

症例6は総肺静脈還流異常と総動脈幹症の合併例で

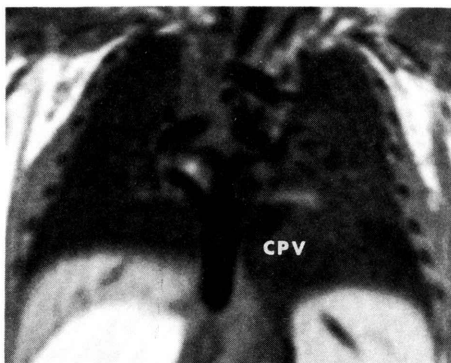


図3 症例3 (Darling分類III型)のspin echo 法 MRI 冠状断面像。

上下左右4本の肺静脈が集まり共通肺静脈 (CPV) となって心臓後面を下行する様子が描出された。

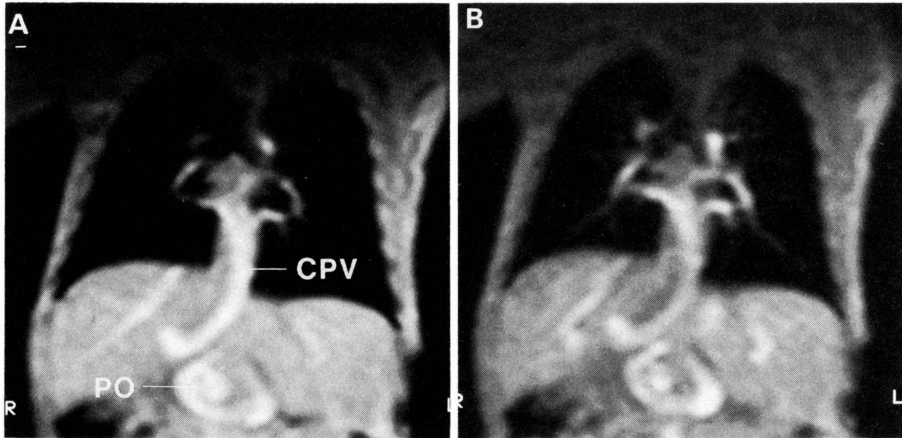


図 4 症例 2 (Darling 分類 III 型) の cine MRI 冠状断面像 (A: 収縮期, B: 拡張期). 肺静脈が集まり共通肺静脈 (CPV) となって下行し, 横隔膜を貫いた後右肝門部で屈曲し時計方向に 1 回転して門脈 (PO) に還流する様子が拍動性に観察された.

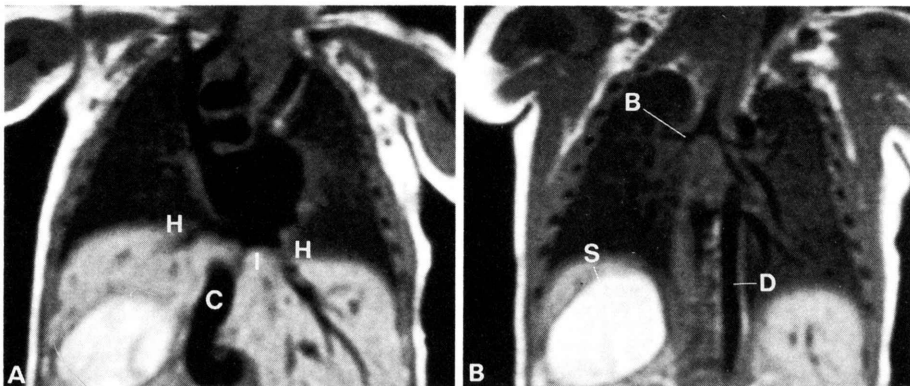


図 5 無脾症候群の spin echo 法 MRI 冠状断面像 (症例 4: Darling 分類 III 型).

A: 両側上大静脈, 左右肝静脈 (H), 下大静脈 (I) が別々に単心房へ流入している様子が観察された. (C) は共通肺静脈. B: right isomerism の気管支分岐 (B), 左側下行大動脈 (D), 右側胃泡 (S), 対称肝が観察された. 脾臓は認められなかった.

ある. 本例の総肺静脈還流異常は肺動脈造影により, 低形成な左上肺静脈が蛇行しながら肺動脈前方を通り, また一部は気管支後方の側副血管を介して垂直静脈に流入した後, 無名静脈へ還流する Darling 分類 Ia 型と, 右上下肺静脈が右房へ還流する Darling 分類 IIb 型の混合型であることが確認された. SE 法 MRI では, 垂直静脈および右肺静脈は冠状断面で良好に観察され, 狭窄も確認されなかったが, 左肺静脈は蛇行した血管の一部分が断面として描出されるのみで, 走行の全てを把握することは困難であった. Cine MRI では垂直静脈および右肺静脈の血流シグナルが拍動性

に観察された (図 6). 左肺静脈の拍動は判別不能であった. 心エコー・パルスドプラ法では, 垂直静脈および右肺静脈の血流パターンに明らかな狭窄所見は認められなかった.

以上 6 例中 5 例で総肺静脈還流異常修復術を行ったが, 無脾症候群の 1 例は術直後の低心拍出症候群で失った. 他の術後症例 (症例 3~6) で, 肺静脈心房吻合部位の狭窄の有無を MRI にて検索した. 全例で SE 法により直接肺静脈心房吻合部を描出できた. 症例 3 は, 術後吻合部狭窄を起こした症例である (図 7). Cine MRI では末梢肺静脈, 共通肺静脈血流に拍動性

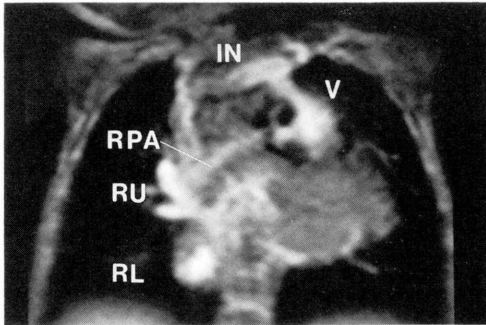


図6 症例6 (Darling 分類 IV : Ia+IIb 型) の cine MRI 冠状断面像。
垂直静脈 (V) が無名静脈 (IN) に還流し、また右上下肺静脈 (RU, RL) が別々に右房に還流する様子が描出された。RPA : 右肺動脈

が認められず、また単心房内には血流信号消失域が観察された。心エコー・カラードプラ法では肺静脈からの還流血流が心房内でモザイクパターンとして、また連続波ドプラ法で加速した連続流として観察された。心臓カテーテル検査では共通肺静脈と単心房間に15 mmHg の圧差が認められた。

以上の MRI 検査時間は、総肺静脈還流異常修復術前で平均約1時間(35~72分)、術後で平均約40分間(24~66分)であった。鎮静剤の副作用を含めて特に検

査に伴う合併症は認められなかった。

考 案

MRI は心電図同期による SE 法の確立以来、非侵襲的でもあり、先天性心疾患の形態診断にも汎用されるようになったが、撮像時間の長さが制約要因となって全身状態不良例には施行が難しい。当院で経験した孤立型総肺静脈還流異常症は、全例で呼吸状態が不良であったため、MRI 検査は行わず心エコー法による診断確定後ただちに緊急手術を行った。一方、無脾症候群症例は全身状態が安定しており、MRI 検査を行った後治療方針を決定した。他に低肺血流量心奇形を合併する複合型総肺静脈還流異常症では、肺静脈への還流血流量が減少しており、チアノーゼは新生児期早期から出現するが肺静脈閉塞症状は比較的遅れて出現する。そのため、孤立型総肺静脈還流異常症に比べて全身状態が安定していたものと考えられる。MRI 検査は比較的短時間内に終了することができたが、これは十分な鎮静により検査途中での体動等による中断がなかったことと、心エコー検査で得られた情報をもとに断面設定を行ったことによると考えられた。

MRI は自由な断面設定が可能であり、心エコー法では空間的把握が難しい心臓後面の解剖も明瞭に描出されるため、総肺静脈還流異常症の診断に有用であることが報告されている^{2)~4)}。今回の報告例でも、肺静脈、共通肺静脈腔、垂直静脈の解剖が容易に把握できた。

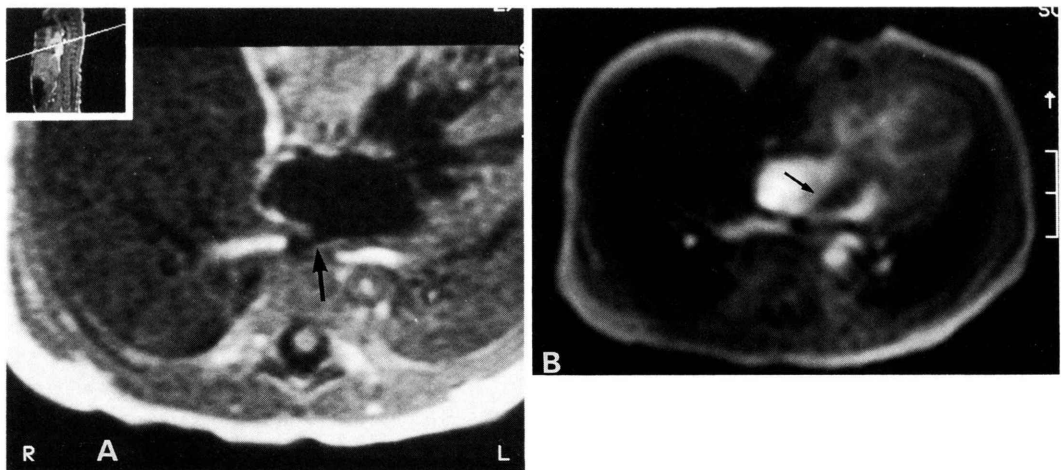


図7 総肺静脈還流異常修復術後吻合部狭窄(症例3 : Darling 分類 III 型) の MRI 所見。
A : spin echo 法 MRI 軸位断面像。吻合部狭窄 (↑) が確認された。また肺静脈の血流信号が増強して観察された。B : cine MRI 軸位断面像。心房内に血流信号の消失域 (↑) が認められた。また肺静脈の血流には拍動がみられなかった。

ただし、Darling 分類 Ib では共通肺静脈が上大静脈に還流する部位を1画像で描出することはできなかった。これは、肺静脈が共通肺静脈に移行する面と共通肺静脈が上大静脈に還流する面に角度のずれがあったためと考えられる。断面角度を調整すれば全体が描出可能だったかもしれない。しかし、いずれの型でも、3方向の断面をみたり cine loop を併用することにより、共通肺静脈と心房あるいは下行大動脈、横隔膜を含む周囲臓器との解剖学的位置関係や共通肺静脈の長さなど外科手術の計画施行に重要な情報が、心エコー法に比べて客観的に評価しやすいと思われた。また cine MRI では肺静脈、共通肺静脈腔、垂直静脈が1画像に収まる冠状断面を設定することにより、肺動脈造影で観察される肺静脈相と同等の画像が得られるため、将来的には血管造影に変わりうる可能性を持つと考えられた。しかし症例6のように肺静脈がきわめて低形成で蛇行するような場合には、肺静脈を明瞭に描出することは困難と考えられた。今後 MRI の3次元表示が可能となれば解決されるのではないかと期待される。

肺静脈閉塞の SE 法 MRI 所見に関して、Hsu らは狭窄そのものの描出、血流信号の増強、狭窄後拡張などについて記載している⁴⁾。今回の報告例でみると、狭窄部位の描出はルーチンの3断面でも可能であったが、より良好な画像を得るためには断面の角度、スライス厚などを症例毎に調節することが必要と考えられた。肺静脈血流が減速することによる信号強度の増強は症例3では観察されたが、症例1では観察されなかった。また狭窄後拡張は観察されなかった。これらに加えて、今回の検討から肺静脈閉塞の診断に cine MRI 所見が有用と考えられた。共通肺静脈腔から心房への連絡路に狭窄が無い場合には還流血流が拍動性に観察されたが、狭窄がある場合には拍動性がみられず、狭窄後は流速の増加を反映して血流信号の消失域が観察された。血流の拍動性は SE 法 MRI での血流信号の増強所見と、血流信号の消失は狭窄後拡張所見との相関が推測され、後者はより高度の狭窄が存在するときに観察されると考えられた。心エコーパルスあるいは連続波ドプラ法による流速と比較してみると、流速が 1m/s 以下では cine MRI で血流の拍動が観察され、1.4m/s 以上では観察されなかった。症例1, 3(術後)の cine MRI では心房内に血流信号の消失域が観察されたが、連続波ドプラ法で同部位に2.0m/s 以上の流速が観察された。また心臓カテーテル検査での引き抜

き圧差は、症例1では共通肺静脈から右上大静脈が7 mmHg、右上静脈から単心房が10mmHg であり、症例3では共通肺静脈から単心房が15mmHg であった。現時点では MRI による狭窄の定量的評価は難しいが、もし MRI 検査でこれらの狭窄所見が観察された場合には、早急に治療を行うことが必要と考えられた。

無脾症候群などの複合型総肺静脈還流異常例では総肺静脈還流異常の修復術と同時に合併心奇形の外科治療が必要なことが多いため、術前診断の正確さが要求される⁵⁾。しかし新生児症例では心血管造影による侵襲が大きいため、心臓カテーテル検査を行わずに初回手術を行うことが多くなってきた。MRI は内臓錯位症候群の形態診断にも有用であることが報告されている⁶⁾。今回も心内奇形や心大血管関係の診断、周辺臓器との位置関係の診断、さらに心以外の他臓器異常の診断に非常に有用であることが確認された。とくに心エコー法では十分な情報が得にくい大血管の解剖に関して明瞭な画像が得られるため、総肺静脈還流異常および肺静脈閉塞の診断も含め、外科修復術の計画施行に必須の検査と考えられた。

謝辞 稿を終えるにあたり、検査法を種々ご検討いただきました当院放射線科近藤良明先生、中沢利隆氏をはじめとする放射線技術科の諸氏に深謝いたします。

文 献

- 1) 里見元義：臨床発達心臓病学(高尾篤良編)、中外医学社、1989、pp215—224
- 2) Masui T, Seelos KC, Kersting-Sommerhoff BA, Higgins CB: Abnormalities of the pulmonary veins: Evaluation with MR Imaging and comparison with cardiac angiography and echocardiography. *Radiology* 1991; 181: 645—649
- 3) 柿澤秀行, 田中高志, 村田祐二, 洞口正之: 総肺静脈還流異常症の MRI. *臨床放射線* 1993; 38: 817—820
- 4) Hsu YH, Chien CT, Hwang M, Chiu IS: Magnetic resonance imaging of total anomalous pulmonary venous drainage. *Am Heart J* 1991; 121: 1560—1565
- 5) 水原寿夫, 横田通夫, 坂本喜三郎, 猪飼秋夫, 角三和子, 丹羽弘之, 長門久雄: 乳児期早期に肺静脈閉塞を呈する総肺静脈還流異常症を合併した無脾症候群に対する外科治療. *日胸外会誌* 1994; 42: 379—384
- 6) 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

MR Imaging Supplies Highly Detailed Information for use in Diagnosis of
TAPVC with Combined Heart Defects

Toshiro Imai, Satoshi Yasukouchi, Gengi Satomi, Yorikazu Harada,
Takamasa Takeuchi, Hirohisa Gotoh and Takahiko Sakamoto

Divisions of Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery, Nagano Children's Hospital

Magnetic resonance imaging (MRI) was performed on neonates suffering from total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) combined with asplenia (n=5) or truncus arteriosus communis (n=1). T1-weighted spin-echo MRI provided detailed information on the anatomy of peripheral and common pulmonary veins. Coronal section information was adequate in relation to Darling's classification types Ia, IIb, and III anatomy, but inadequate in type Ib. A combination of multiple cross sections was necessary to visualize this type of TAPVC. Cine gradient-echo MRI revealed the draining flow from pulmonary veins. This reflected the results obtained by cine-angiography. When drainage route stenosis was absent, the flow was pulsatile. When present, the flow before stenosis was not pulsatile, and a flow signal void was observed after stenosis. MRI provided major advantages in the evaluation of intracardiac anomalies, and great vessels. It is also useful in understanding the interrelationships between extracardiac organs including the pulmonary vein, left atrium and diaphragm. Understanding extracardiac organs and visceral anatomy was highly useful in the planning of surgical repair operations.
