

Title	Taussig-Bing型両大血管右室起始に伴う僧帽弁騎乗の形態診断
Author(s)	有沢, 淳; 森本, 静夫; 曾根, 脩輔 他
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1985, 45(4), p. 585-590
Version Type	VoR
URL	<a href="https://hdl.handle.net/11094/17331">https://hdl.handle.net/11094/17331</a>
rights	
Note	

*Osaka University Knowledge Archive : OUKA*

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

## Taussig-Bing 型両大血管右室起始に伴う僧帽弁騎乗の形態診断

大阪大学放射線医学教室

有沢 淳 森本 静夫 曾根 脩輔 東原 恵郎\*  
池添 潤平 栗山 啓子 審良 正則

大阪大学第1外科学教室

松田 暉 広瀬 一 川島 康生

大阪大学小児科学教室

佐野 哲也 小川 實

（昭和59年11月12日受付）

### Echocardiography and Angiocardiography in Overriding and Straddling of Mitral Valve in Taussig Bing Anomaly A Case Report

Jun Arisawa, Shizuo Morimoto, Shusuke Sone, Tokuro Higashihara<sup>1)</sup>,  
Junpei Ikezoe, Keiko Kuriyama, Masanori Akira, Hikaru Matsuda<sup>2)</sup>,  
Hajime Hirose<sup>3)</sup>, Yasunaru Kawashima<sup>2)</sup>, Tetsuya Sano<sup>3)</sup>  
and Minoru Ogawa<sup>3)</sup>

Department of Radiology, Osaka University Medical School

1) Department of Radiology, Kansairosai Hospital

2) First Department of Surgery, Osaka University Medical School

3) Department of Pediatrics, Osaka University Medical School

---

Research Code No. : 507.2, 507.4

---

Key Words : Double outlet right ventricle, Overriding and straddling of atrioventricular valve, Two dimensional echocardiography, Angiocardiography

---

A case of overriding and straddling of mitral valve associated with double outlet right ventricle is described. These anomalies were demonstrated in a 6 years old cyanotic boy by two dimensional echocardiography and angiocardiography and were proved at operation.

Mitral annular overriding and chordal straddling were shown in left ventricular long axial view of echocardiography and opening of mitral leaflet into right ventricle and blood streaming into both ventricles through mitral valve in lateral view of left ventriculography. The cleft of anterior mitral leaflet was found by short axial view of echocardiography and frontal view of left ventriculography. Neither four chamber's view of echocardiography or frontal view of left ventriculography in hepatoclavicular position could demonstrate overriding or straddling of mitral valve.

はじめに

房室弁が心室中隔欠損を越えて心室中隔に跨る

房室弁騎乗はまれな心奇形であり、Lambert<sup>1)</sup>によって報告された三尖弁騎乗を伴う左室型単心室において初めて注目された。弁騎乗には、弁口の一部が心室中隔を越えて他側心室までおよび

---

\* 現 関西労災病院放射線科

overriding と称されるものと、房室弁腱索の一部が心室中隔を乗り越えて他側の心室に付着して straddling と称されるものが区別される<sup>2)</sup>。両者は単独にも見られるが、共存することの方が多<sup>2)</sup>。三尖弁騎乗は様々な心奇形に合併することが知られているが、僧帽弁騎乗はほとんどの場合 Taussig-Bing 型兩大血管右室起始または大血管転換の合併奇形としてみられる<sup>2)~6)</sup>。Taussig-Bing 型兩大血管右室起始の 1 例において僧帽弁の straddling と overriding を術前に診断したので、断層心エコー図および心血管造影を中心にその形態的特徴を報告する。

### 症 例

患者：6 歳，男子。

主訴：チアノーゼ。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：生下時体重 3,550g で出生し，生直後よりチアノーゼを認め，低酸素発作，易感染症，発育不良を示した。

現症：体重 14.6kg，身長 103cm，チアノーゼ，バチ状指，前胸部膨隆を認めた。胸骨右縁第 2 肋間に連続性雑音を聴取した。易疲労を認め，NYHA 分類で II 度と判定された。

胸部単純レ線像 (Fig. 1)：visceral situs および bronchial situs はともに solitus を示す。肺血管陰影の増強，左側大動脈弓，心陰影の拡大を認めるが，左第二弓を認めず第三弓の突出が認められる。

断層心エコー図所見：四腔断面像，左室長軸および短軸像，肋骨弓下からの矢状像をリアルタイムに観察し videotape に記録した。心尖部からの四腔断面にて 2 房室弁と 2 心室を認め右室の拡大を認めた。やや前壁よりの断面では膜様部に中隔欠損を認めたが両房室弁とも騎乗を示さなかった。左室の長軸像で大きな心室中隔欠損を認め，僧帽弁前尖の一部腱索は心室中隔右室側へ付着して straddling を示した (Fig. 2)。弁口の overriding と弁尖の拡張期における右室内への開放も認められた (Fig. 2)。この断面からやや頭側へ走査すると心室中隔欠損口の右室側上方に僧帽弁と不連続性を示す動脈弁と拡張した後方へ走行する短



Fig. 1 Anteroposterior chest radiograph. Visceral situs is solitus and relation of length of each main bronchus is normal. Pulmonary vasculature reveals increased blood flow and there is cardiomegaly and flatness of the pulmonary artery.

い大血管影を認め肺動脈と同定した。短軸像では，cleft により二分された僧帽弁前尖を認めた (Fig. 3)。肋骨弓下より矢状面で走査すると大動脈が右室から conus を伴って起始しているのが確認された。以上より肺動脈弁下中隔欠損を伴う兩大血管右室起始兼僧帽弁騎乗と診断された。

心血管造影所見：撮影は同時二方向毎秒 90 コマ映画法を用い，正側で両心室造影を，肝鎖骨位正側<sup>7)</sup>で左室造影を施行した。肝鎖骨位は撮影糸を右前斜位と左前斜位それぞれ 45 度に設定し，患者を水平面上で時計方向に 20 度回転させ，左前斜位撮影糸を頭側へ 25 度傾斜させこれを正面像とし，他方を側面像とした。右室造影では大動脈が conus を伴って明瞭に造影され，動脈管の開存が認められた。正側左室造影では左室から心室中隔欠損を通じて肺動脈が造影された (Fig. 4)。大血管の位置関係は d 型大血管転換であった。正面像で僧帽弁前尖に切れこみ像が見られ (Fig. 4-a)，その上下で前尖の閉鎖に 1～2 コマの時間的ずれが見られ，cleft と診断した。側面像では僧帽弁口像が両心室への overriding を示し，弁尖が右室内

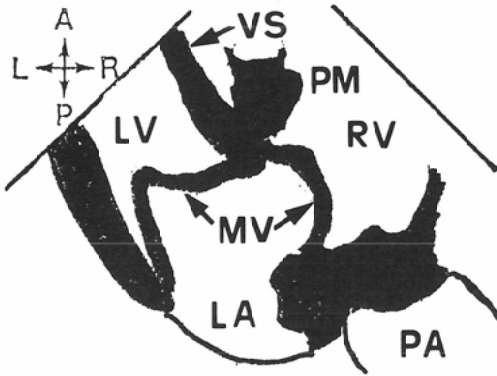
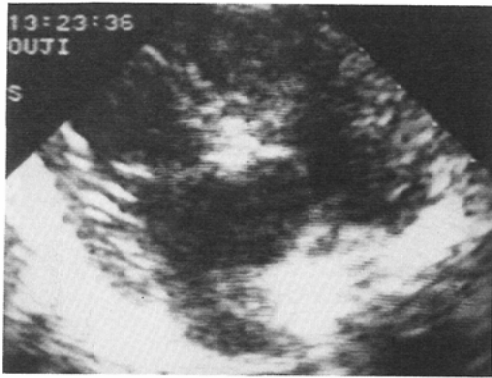


Fig. 2 Echocardiogram, left ventricular long axial view in diastole. The mitral orifice is shown to override the anterior part of the interventricular septum (VS). The part of the anterior leaflet of mitral valve (MV) opens into the right ventricle and is attached to the right ventricular aspect of the interventricular septum. LV: left ventricle RV: right ventricle LA: left atrium PA: pulmonary artery

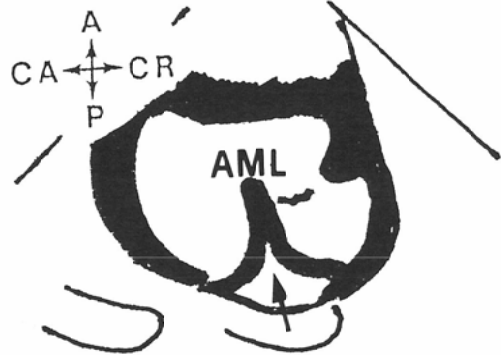
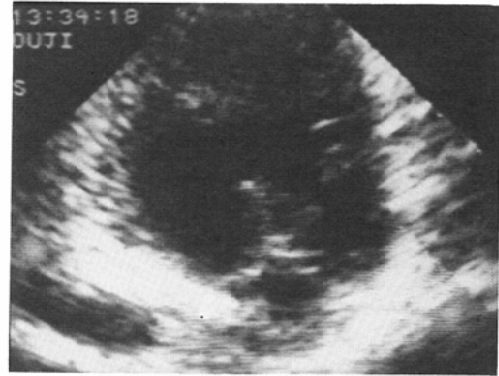


Fig. 3 Echocardiogram, left ventricular short axial view in systole. The anterior mitral leaflet (AML) is divided by the cleft (arrow).

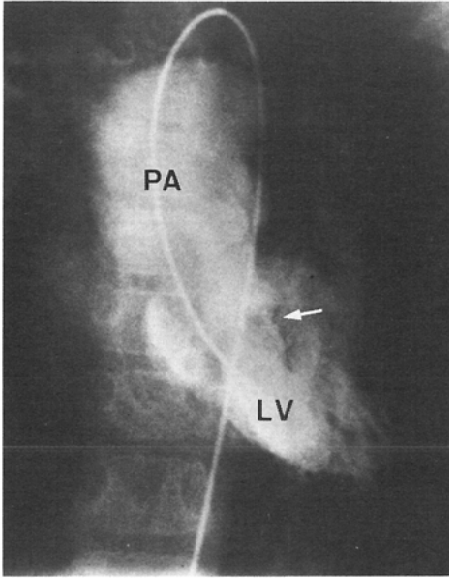
へ開放し左房からの血流が陰性像として両心室へ同時に流入するのが認められた (Fig. 4-b). 肝鎖骨位左室造影正面像では流入路心室中隔が正接像として陰性に造影され、流入路筋性中隔欠損が描出された。僧帽弁輪の右室側への overriding は認められなかった (Fig. 5).

手術時所見：两大血管は右室より起始し、大血管関係はd型大血管転換で、肺動脈弁下に心室中隔欠損を認めた。この欠損口を通じて僧帽弁輪の騎乗 (overriding) を認め、右室中隔側に1本の異常乳頭筋を認め僧帽弁前尖の腱索の一部がこれに附着していた。心内修復は中隔欠損口からの心室

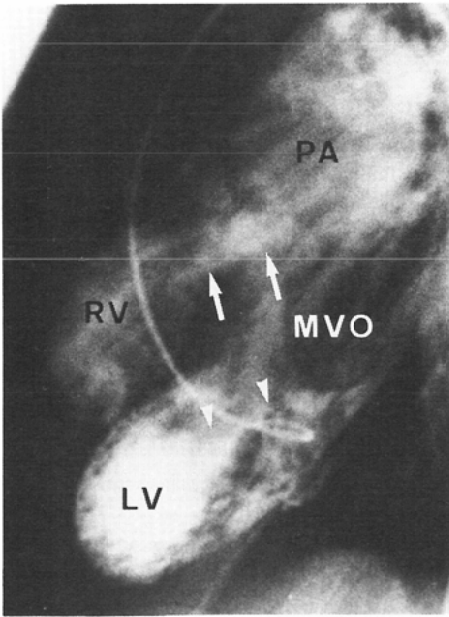
内導管が大動脈弁下狭窄を来たすため両動脈弁下に附着させ大動脈と肺動脈を側々吻合し両動脈弁を通過する血流を大動脈に流す方法がとられた。僧帽弁の右室内異常乳頭筋は導管の左室側に含めてパッチが縫着された。肺動脈本幹は遠位部で切断されて右室との間に人工血管による導管が縫着された。術後18日目に不整脈により失った。

### 考 察

僧帽弁騎乗は稀な心奇形であるが、ほとんどの場合大血管転換または Taussig-Bing 型两大血管右室起始に合併することが知られている<sup>2)-5)</sup>。これらは Milo ら<sup>2)</sup>および Bharati ら<sup>3)</sup>によれば僧帽弁口は左室のみに開くものから overriding を示すものまでが認められ、僧帽弁前尖の腱索は右室に附着する形態的特徴を持つ。僧帽弁が騎乗する中隔欠損は心室中隔の前壁側すなわち肺動脈弁下の流出路中隔に存在し、心室中隔は三尖弁騎乗と



a



b

Fig. 4 Left ventriculogram. a. Frontal view in systole. The left ventricle (LV) and the pulmonary artery (PA) are opacified. The anterior mitral leaflet is divided by the cleft (white arrow). b. Lateral view in diastole. Mitral valve opens into the right ventricle (RV) anteriorly (white arrows) and into the left ventricle (LV) posteriorly (arrow heads) and contrast negative blood is streaming from the left atrium into either ventricle through the mitral valve orifice (MVO).

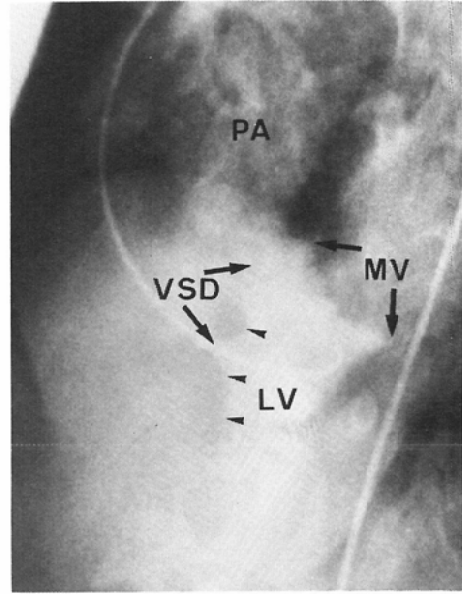


Fig. 5 Left ventriculogram, frontal view in hepatoclavicular position. The posterior ventricular septum is projected tangentially (arrow heads) and the mitral orifice (MV) is shown not to override that part of the septum. The catheter is inserted into the left ventricle through the inlet muscular ventricular septal defect. VSD: ventricular septal defect

異りその後壁付着部に偏位を認めず前壁側が左室側へ偏位する<sup>2)3)</sup>。前尖は通常 cleft により分割され、cleft 部を中心に腱索の右室への挿入が認められ、これは右室側心室中隔または右室心尖の乳頭筋に付着する<sup>3)8)</sup>。

僧帽弁騎乗の M モード心エコー図に関する報告は認められないが、断層心エコー図では 3 例の報告がある。Mustar ら<sup>4)</sup>は左室の long axial view において僧帽弁前尖の一部の心室中隔欠損縁への付着を報告しているが、本例では拡張期に前尖の右室側への開放や弁下組織の心室中隔右室側への付着が認められた。smallhorn ら<sup>10)</sup>は欠損口が後方に進展し僧帽弁と三尖弁に繊維性連続を生じ両弁の中隔付着部が同じレベルに認められた例を報告しているが、僧帽弁騎乗では通常流出路心室中隔の欠損が主であり、流入路心室中隔を観察する四腔断面では本例のごとく中隔欠損や弁口の overriding、腱索の右室への挿入は認められない

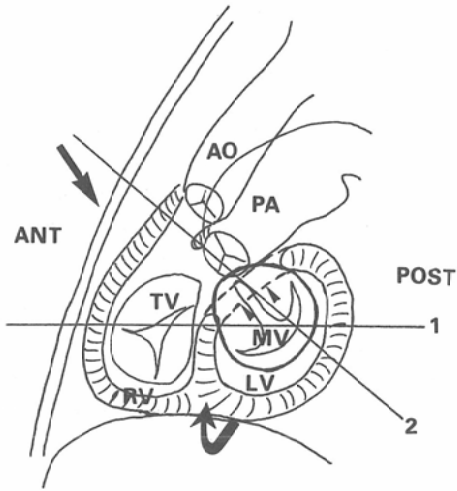


Fig. 6 The relationships of two atrioventricular valves, two semilunar valves and ventricular septum seen from the ventricular apex in the heart with double outlet right ventricle and overriding and straddling of mitral valve. The anterior part of the interventricular septum (arrow heads) deviates to the left ventricle and the mitral valve overrides it.

Posterior attachment of the interventricular septum (curved arrow) is normally positioned.

1: Plane of four chamber's view in echocardiography

2: Plane of left ventricular long axial view in echocardiography

Arrow: Direction of frontal view in hepatoclavicular position

ことの方が多くと考えられ、これらの描出には、左室の長軸像が有用である (Fig. 6)。心血管造影の左室造影肝鎖骨位正面像において弁口の overriding が認められなかったことも同様の理由によるものと考えられる (Fig. 6)。前尖の cleft のエコー像を述べた報告はないが、僧帽弁は cleft 部を中心に腱索が右室へ挿入されることから两大血管右室起始においては Atrioventricular Canal Defect を伴わない僧帽弁前尖の cleft の同定は僧帽弁騎乗の存在を強く示唆する所見であると考えられ、その検索は重要である。

僧帽弁騎乗の血管造影像については、左房造影において造影剤が両心室へ同時に並行して流入する所見<sup>10)</sup>や右室造影側面像で僧帽弁前尖が心室中

隔を越えて肺動脈弁下へ開く所見<sup>9)</sup>、左室造影収縮期に肺動脈弁下へ僧帽弁前尖が突出して流出路を閉塞する所見<sup>4)</sup>などが報告されている。本例では左室造影正側像が有用で、側面像で前尖が右室側へ開く像が明瞭に認められ、左室造影正面像で僧帽弁前尖を同定して cleft を証明した。本例では心室中隔前壁側が左室側すなわち後下方へ偏位して中隔が水平に近づいたため側面像で正接となり、僧帽弁と両心室の解剖的位置関係が明瞭に描出された。Mustar ら<sup>4)</sup>は心室中隔欠損の閉鎖により騎乗した僧帽弁前尖が左室から中隔欠損を経て肺動脈弁に到る流出路を閉塞したために失った 4 例を報告しているが、Mustard 法などの心房内血流転換や Jatene 法などの肺動脈と大動脈のスイッチ手術においては僧帽弁騎乗は中隔欠損の修復を困難とし、症例毎に手術法を工夫する必要を生じる。この際に、Taussig-Bing 型兩大血管右室起始においては、合併の可能性が高い僧帽弁騎乗を術前に診断する意義は大きい。

#### まとめ

Taussig-Bing 型兩大血管右室起始における僧帽弁騎乗の心エコー図と心血管造影像を報告した。断層心エコー図では左室長軸像において弁口の overriding と弁尖の右室内への開放、弁下組織の心室中隔右室側への付着を認め、短軸像で僧帽弁前尖の cleft を認めた。左室造影側面像で僧帽弁開口像の overriding と弁尖の右室内への開放を認めた。これらの所見と本症における心奇型の解剖学的特徴について検討を加えた。

#### 文献

- 1) Lambert E.C.: Single ventricle with a rudimentary chamber. Bull Jones Hopkins Hosp., 88: 231-238, 1952
- 2) Milo, S., Ho, S.Y., Macartney, F.J., Wilkinson, J.L., Becker, A.E., Wenink, A.C.G., Gittenberger de Groot, A.C. and Anderson, R.H.: Straddling and overriding atrioventricular valves: Morphology and classification. Am. J. Cardiol., 44: 1122-1134, 1979
- 3) Bharati, S., McAllister, H.A. and Lev, M.: Straddling and displaced atrioventricular valves. Circulation, 60: 673-684, 1979
- 4) Muster, A.J., Bharati, S., Aziz, K.U., Idriss, F. S., Paul, M.H., Lev, M., Carr, I., DeBoer, A. and

- Anagnostopoulos, C.: Taussig-Bing anomaly with straddling mitral valve. *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.*, 77: 832-842, 1979
- 5) Kitamura, N., Takao, A., Ando, M., Iamai, Y. and Konno, S.: Taussig-Bing Heart with mitral valve straddling. Case reports and post-mortem study. *Circulation*, 49: 761-767, 1974
- 6) Quero Jiménez, M., Pérez Martínez, V.M., Maitre Azcárate, M.J., Merino Batres, G. and Moreno Granados, F.: Exaggerated displacement of the atrioventricular canal towards the bulbus cordis. Rightward displacement of the mitral valve. *Br. Heart J.*, 35: 65-74, 1973
- 7) 太田光重, 有沢 淳, 松永尚文, 大久保敏雄, 植原敏勇, 林田孝平, 内藤博昭, 西村恒彦, 菅原徹雄, 前田宏文, 小塚隆弘: X線映画法を用いた血管心臓造影における angled view. *日本医放会誌*, 40: 757-766, 1980
- 8) 有沢 淳, 太田光重, 前田宏文, 小塚隆弘, 由谷親夫, 藤田 毅, 神谷哲郎: 房室弁騎乗のシネ心臓造影. *日本医放会誌*, 44: 471-478, 1984
- 9) Smallhorn, J.F., Tommasini, G. and Macartney, F.J.: Detection and assessment of straddling and overriding atrioventricular valves by two dimensional echocardiography. *Br. Heart J.*, 46: 254-262, 1981
- 10) Freedom, R.M., Bini, R., Dische, R. and Rowe, R.D.: The straddling mitral valve: Morphological observations and clinical implications. *Eur. J. Cardiol.*, 8: 27-50, 1978