

International Society for Adult Congenital Heart Disease

心エコー図プロトコル 日本語版



一般社団法人 日本心エコー図学会
Japanese Society of Echocardiography

はじめに

心エコー図検査は成人先天性心疾患の診療になくてはならない基本的な検査です。2018年に International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD)から12の代表的な先天性心疾患・病態を網羅する心エコー図プロトコルが発表されました。各疾患で評価すべきポイントを明確に示した有用なツールでしたが、英語版のみしかないため、一番プローブを握る機会の多い超音波検査技師には使用しづらいという問題点がありました。この度、日本成人先天性心疾患学会の有志の協力を得て日本語版を作成致しました。本プロトコルによる心エコー図検査の標準化が、成人先天性心疾患患者の診療の質向上ならびに国内外の共同研究の推進に役立つことを期待しています。

日本成人先天性心疾患学会理事長 赤木禎治

心エコー検査とそのレポートの標準化の重要性は、今や世界中で認識されています。標準化された心エコー図検査を行うことで、複雑な構造異常や術後の状態でも必要な情報を効率的に記録することが可能となり、結果的に検査の質が向上します。特に生涯にわたる医療が求められる先天性心疾患の患者にとって、小児科から成人科への移行や、成人時の診療においても、施設間の連携の中で病態の推移を一貫して把握することは、非常に価値があります。さらに、先天性心疾患の診療は現在、エビデンスの不足に直面しています。その解決のため、新しいエビデンスを創出することが求められています。そのためにも、世界標準の心エコー検査法を日本に導入し、積極的に活用していくことが重要です。この点について、皆様の深い理解とご協力を心よりお願い申し上げます。

日本心エコー図学会理事長 山本一博

謝辞

翻訳を引き受けて頂いた日本成人先天性心疾患学会有志の皆様、日本語版作成のご許可を頂いた ISACHD President、Luke Burchill 先生 (Mayo Clinic)に、心より感謝申し上げます。

監訳

筑波大学循環器内科 石津智子

長野県立こども病院循環器小児科 瀧間浄宏

翻訳

トロント成人先天性心疾患センター 石北綾子

国立循環器病研究センター小児循環器内科 加藤温子

東京女子医科大学病院循環器内科 小暮智仁

慶應義塾大学循環器内科 小平真幸

聖路加国際病院循環器内科 椎名由美

岡山大学病院循環器内科 杜徳尚

神戸大学医学部附属病院循環器内科 福田旭伸

信州大学医学部附属病院循環器内科 元木博彦

福岡市立こども病院循環器集中治療科 山村健一郎

目次

1. ISACHD 心エコー図プロトコル コンセンサス推奨 (Li W, et al. International Journal of Cardiology 272 ;2018: 77-83) 日本語版	4
2. 成人先天性心疾患のための心エコー図レポートのテンプレート	18
3. 心房中隔欠損 (ASD)	19
4. 心室中隔欠損 (VSD)	26
5. 房室中隔欠損 (AVSD)	33
6. 左室流出路狭窄 (LV outflow obstructions)	39
7. Ebstein 病	47
8. Fallot 四徴症修復術後	52
9. 大血管転位 (TGA)– 心房内血流転換術後 (Mustard/Senning)	57
10. 大血管転位 (TGA) –動脈血流転換術後	69
11. Rastelli 手術後	74
12. 修正大血管転位	78
13. Fontan/TCPC 術後	83
14. 成人先天性心疾患に合併した肺高血圧 (PAH-ACHD)	91

ISACHD 心エコー図プロトコル

コンセンサス推奨 (Li W, et al. International Journal of Cardiology 272 ;2018: 77–83)

日本語版

内科的管理、外科手術、カテーテルインターベンションの進歩や、先進的な心血管画像診断の導入により、成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease: ACHD)患者の数は絶え間なく増加し続けている。ACHD 患者は原疾患に関連した後遺症や遺残症のリスクを抱え続けており、これらは病状や死亡の原因となりうる。そのため、ほとんどの ACHD 患者には生涯にわたり専門家によるサーベイランスが推奨される。医療従事者は、この目的を達成するための最善の方法、質の高い医療を提供するために十分な専門家の育成方法、医療体制の整備方法について、現在も検討を重ねている。心エコー図検査は、心臓の形態、生理、病態、機能を総合的に評価でき、臨床サーベイランスにおいて極めて重要である。このため、心エコー図検査は ACHD 患者の全体的な臨床管理に大きく貢献する。International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) は、より良い ACHD 患者のケアを追求する世界的な専門家組織である。ACHD の診断と管理における画像診断の重要性を認識し、ISACHD は心エコー図検査とレポートに関するガイダンスを提供するタスクフォースを設立した。心エコー図検査とレポートの標準化は、世界中の検査の質を全体的に向上させ、多施設共同研究を促進する可能性があるからである。これから示す標準化された心エコー図プロトコルには、主な成人先天性心疾患について、データ収集と報告に関する具体的な推奨事項が記載されている。本プロトコルによって ACHD 患者の評価において包括的かつ構造化されたアプローチが可能となり、優れた患者ケアを保証するのに役立つだろう。

1. 背景

先進国では、ACHD の患者数は、歴史的にみても外科手術、内科管理、そして最近ではカテーテルインターベンションの進歩や、その他の先進的な心血管画像診断の貢献により、増加し続けている。実際、多くの国で成人の CHD 患者数は小児患者数を上回っている [1]。完治した例はほとんどなく、そのほとんどが CHD に関連した後遺症や遺残症のリスクを抱え続け、重大な病状や死亡の原因となっている。そのため、ほとんどの患者には、定期的な画像評価を含む生涯にわたる専門家によるサーベイランスが推奨されている [2]。優れた患者ケアを提供するためには、優れた心エコー図データの取得と解釈が不可欠である。適切でないエコー検査とレポートは患者の転帰を悪くする可能性がある。その必要性が認識されていないことが多いが、手術、心臓カテーテル検査、電気生理学的検査にあたっては、ACHD 患者に適した心エコー図検査の診断プロトコルと専門知識が必要である。また、ACHD の診断検査は、小児心臓病患者や一般の成人心臓病患者とは異なるため、ACHD 画像診断の専門家を増やす必要がある。ISACHD は、ACHD の診断と管理における心エコー図の役割の重要性を認識し、心エコー図検査とレポートに関するガイダンスを提供する必要性を理解している。心エコー図検査における撮像とレポートの標準化は、世界中の心エコー図検査の質を向上させ、多施設共同研究

を促進する可能性があるというのがその根拠である。このように、今回発表された ACHD 心エコー図プロトコルは、ACHD 分野の成熟における重要な一歩である。

2. なぜ ACHD に特化した心エコー図プロトコルが必要か？

成人および小児の心エコー図検査室に勤務する心エコー図技師がよく遭遇する問題や課題の例を表 1 にまとめた。小児の心エコー図部門は、CHD 患者を多くみており良く理解しているチームメンバーのおかげで一般的に有利である。このような検査室のスタッフは、目の前の病変に関連する指標、関連する病変と解剖学的異常、外科的治療／カテーテル治療による修復とその後の転帰に非常に精通している。こういったスタッフは、解剖学的に難しい場合でも、何を探し、何を見るべきかを知っている。時には、適切な構造をよりよく可視化するために、あるいは弁や心室の機能を評価するために、非定型的な視野を利用することもある。一方、成人心エコー図部門のスタッフは、CHD 患者、特に複雑な CHD 患者の数が少ないため、CHD 患者を撮像する際に通常困難を伴う。成人心エコー図部門のスタッフは、心室機能と局所壁運動の評価、弁膜機能の定量的分析、心エコー図用造影剤の使用や負荷心エコー図の使用については、一般的な経験のある専門家である。さらに、その測定と報告は、公表されている成人の臨床エコーガイドライン[3-6]に基づいている。このようなガイドラインは小児患者にも利用可能である[7]。今回発表されたプロトコルは、新しい ACHD エコーガイドランスの必要性を反映したものである。

ACHD 患者では、後天性心疾患患者と比較して、心尖部からの画像方向も異なることがあり、成人の超音波検査技師には困難となりうる。成人の超音波検査技師は成人の論理と定量化を ACHD 患者に適用しようとするが、それは時に不適切である（例えば、体心室右室の評価において、超音波検査技師は標準的な左室の測定値を使用すべきではない）。複雑な先天性病変では、ACHD の超音波検査技師は、標準化された測定値を基準値と比較するよりも、前回の検査と比較することに重点を置かなければならない。ACHD 心エコー図検査の専門性を高めることを目的とした学会はほとんどなく、ACHD 心エコー図検査の訓練を正式に受ける機会も少ない。成人心エコー図検査技師は成人心エコー図検査に対応できるよう、教育コースや試験を通してトレーニングを受けているが、ACHD 心エコー図検査技師は「触れる」だけであるのが一般的である。ACHD の学会では、心血管系磁気共鳴（CMR）画像に偏りがちだが、実際にはほとんどの患者が心エコー図検査を受け、CMR よりも頻度が高いことは確かである。ACHD 専門医や心エコー図専門医は存在するが、これらの必須スキルを兼ね備えた専門家は比較的少ない。よって、ここに記載されているような各疾患に特化したプロトコルやレポートのテンプレートが役に立つだろう。機能評価は可能な限り同じ方法で報告し、経時的比較を可能にし、定性的データから生じる可能性のある誤情報を減少させるために可能な限り定量的指標を用いるべきである。

3. 全般的考慮事項

本書では成人先天性経胸壁心エコー図のためのデジタル撮像プロトコルを紹介している。また、様々なタイプの ACHD 患者における心エコー図検査やレポートに記載するデータの指針を示すことを目的として、12 の個別病変に関するプロトコルを追加資料として提供している。本書では、ACHD 患者の評価について、病態および外科的修復に基づいた包括的かつ構造化されたアプローチを示し、重要な画像上の疑問点、臨床的考察、技術的助言を盛り込んでいる。これにより、重要な解剖学的・機能的情報を見逃すことを防ぐことができる。CHD 患者の画像診断において最も重要な最初のステップの 1 つは、逐次的なセグメンタルアプローチである。幸いなことに、一旦初回の解剖学

表 1. ACHD 心エコー図プロトコルが成人および小児の検査室の療法にとって有益となる一般的な例

ACHD 心エコー図プロトコルの利点	
成人心エコー検査室	小児心エコー検査室
• ACHD 患者の数が少ないため、解剖学的診断は馴染みが薄いかもしれない。 • ACHD 患者に必要なセグメンタルアプローチは日常的なものではない。 • 先天性僧帽弁膜症は見慣れないかもしれない。 • Z スコアは日常的には使用されない。これらのプロトコルでは日常的に推奨されているわけではないが、時には有用な場合もある。 • 構造的な正常心で使用される測定値の外挿は、ACHD 患者では不適切である可能性がある。 • トンネル、バップル、導管など、外科的に作られた特殊な構造物やそのバリエーションには、通常は用いない特殊な視野や慣れが必要である。 • 心室機能の評価には、形態的な左右だけでなく、肺循環および体循環の心室位置把握が必要である。	• 従来の冠動脈疾患評価(17 セグメントモデルによる異常の定義とストレスエコーの使用)はあまりなじみがない。 • スタッフは関連する成人のガイドラインに精通していない可能性がある。 • 変性による弁膜症はほとんどみられない。弁口面積は成人患者に使用され（小児にはあまり使用されない）、ピークおよび平均収縮期圧較差で補足される。 • 性別に基づく評価は小児科診療ではあまり一般的ではないが、体表面積補正は日常的に行われている。 • コントラストエコー（小児の検査室ではめったに使用されない）は、心室の大きさ、収縮機能の評価し、視野が限られている患者の血栓を除外するのに非常に有用である。 • 拡張障害は ACHD 患者ではルーチンに評価する必要があるが、小児では必ずしもそうではない。右房圧は小児の診療ではあまり評価されないが（協力が難しい）、ACHD ではルーチンである。 • ACHD 患者は MitraClip、TAVI、TMVR などの新しい治療を受けている可能性があり、これらの治療法の適応や合併症の評価はあまりなじみがないかもしれない。

的・生理学的情報が確認・記載されれば、その後の経過観察に必要な検査頻度や内容は決まってくる。フォローアップの心エコー図検査では、治療上の変化がない限り、解剖学的評価を詳細に繰り返す必要はないかもしれない。フォローアップの心エコー図検査は、定量的／半定量的評価による機能的情報に重点を置くことになる。リアルタイム 3D やスペクトルトラッキングのような高度な技術を含むあらゆるモダリティの心エコー図検査は、心臓の形態、生理、病態、機能を包括的に評価することができ、ACHD 患者の臨床管理に大きく貢献する。外科的修復やカテーテルインターベンション後の心臓リモデリングや心室機能に関する詳細な情報を提供することができ、長期フォローアップ中の臨床管理にも大きく貢献する。心エコー図検査が ACHD 患者の特定の病態において予後予測に有用であることを証明する研究も増えており、最適な治療の指針としても利用されている。CHD の管理が進化し続けるにつれて、心エコー図検査は現在の応用範囲を拡大し続け、ACHD 患者の管理における極めて重要なツールであり続けるであろう。

4. ACHD 経胸壁心エコー図の標準的デジタル撮像プロトコル (表 2、図 1～2)

4.1. 画像の最適化

超音波の送受信周波数、画像深度、ゲイン、焦点域の設定を画質が最適になるように調整するなど、標準的な技術を用いて画像最適化に努める。カラー血流画像は可能な限り高いフレームレートで撮影し、必要最小限の幅で最低でも 20Hz を目指す。スペクトルドプラ画像は、サンプルボリュームサイズをフローに合わせて調整し、適切なベースライン、スケール、ゲイン設定を選択し最適化すべきである。これらは標準的な ACHD 心エコー図のための最小限のセットである。Non-imaging probe*の使用など各 CHD 病変に特有な追加事項については、付録の病変別プロトコルで説明する。

4.2. 測定

すべての測定は記録時に実施し、デジタル保存することが推奨される。レポートのページもデジタル保存することが推奨される。小児の心エコー図検査では、ACHD の臨床医は使用することの少ない Z スコアの使用が好まれている。著者らは、ACHD の心エコー図レポートでは Z スコアはルーチンには必要ないと確信している。

4.3. その他の考慮事項

また、病態に応じて遭遇し得る、標準プロトコルからの逸脱をすべて含めることは、本書の目的の範囲外であることに留意すべきである。軸から外れた撮像、通常とは異なるエコーウインドウ、non-imaging transducer*の使用は頻繁に必要となる。複雑な病態では、いくつかの標準的な測定は適切でなく、例えば VSD パッチが存在する場合の中隔の組織ドプラのような誤解を招く可能性がある。他の症例、例えば体心室右室では、標準的な測定値は疾患の進行を追跡するための経時的評価において役立つかもしれない。しかし、臨床的に有用な基準値は未だにない。

表 2. ACHD 経胸壁心エコー図の標準的デジタル撮像プロトコル

ISACHD 標準心エコー図撮像プロトコル	
心窩部アプローチ 内臓心房位、心尖方向、下大静脈-右房接続	
心窩部四腔像	・ 2D オーバービュー、2D ズーム、心房中隔のカラー血流画像 ・ 右室流出路のカラー血流画像および連続波ドプラ
心窩部短軸像	・ 2D 左室、大動脈弁レベル、右室流出路 ・ 腹部大動脈の 2D とカラー血流画像 ・ 下大静脈長軸の 2D と M モード(呼吸性変動) ・ 腹部大動脈のパルスドプラ
傍胸骨アプローチ 2D で心室-大血管関係の確認、必要であれば主心室の確認	
傍胸骨長軸像	・ 2D オーバービュー、左室 M モード ・ 2D ズームで大動脈弁と左室流出路の計測 ・ 中隔壁運動 ・ 上行大動脈の 2D と計測 ・ 2D で左室拡張末期径と収縮末期径、左室壁厚の計測 ・ 僧帽弁、大動脈弁のカラー血流イメージ
傍胸骨右室流入路像	・ 右室流入路の 2D とカラー血流画像 ・ 連続波ドプラによる三尖弁逆流の血流速度計測(可能な場合)
傍胸骨右室流出路像	・ 肺動脈弁や肺動脈分岐部を含めた右室流出路の 2D ・ 肺動脈弁から肺動脈分岐部までのカラー血流画像 ・ 連続波ドプラ
傍胸骨短軸像	・ 2D による左室機能評価(僧帽弁から心尖部まで) ・ 右室流出路パルスドプラ、肺動脈弁連続波ドプラピーク±平均圧較差 ・ 大動脈弁の 2D、ズームとカラー血流画像 ・ 肺動脈弁逆流の連続波ドプラ、拡張早期と拡張末期の血流速度 ・ 肺動脈弁と肺動脈分岐部の 2D ・ 三尖弁のカラー血流画像、三尖弁逆流の連続波ドプラと血流速度 ・ 僧帽弁のカラー血流画像、中隔のカラー血流画像(心房から心尖部まで)による中隔欠損の有無
心尖部アプローチ 2D で心房-心室関係を確認、プローブを前方に傾け心室-大血管関係の確認	
心尖四腔像、二腔像、長軸像	・ 大動脈を含めた 2D オーバービュー ・ 組織ドプラ、中隔 E' と S' の計測 ・ biplane 法による左房容積 ・ 組織ドプラ、側壁 E' と S' の計測 ・ 局所壁運動評価のための深度を下げた左室の動画 ・ 一回拍出量計測のための左室流出路のパルスドプラ VTI ・ biplane Simpson 法による左室駆出率 ・ 大動脈弁のカラー血流画像、連続波ドプラピーク±平均圧較差 ・ 2D による左房と右房の面積・容量計測 ・ 三尖弁逆流のカラー血流画像と連続波ドプラ ・ 僧帽弁のカラー血流画像、僧帽弁逆流の連続波ドプラと血流速度 ・ 右室に焦点を当てた 2D と右室径計測 ・ パルスドプラによる僧帽弁流入血流速度 ・ 右室 TAPSE、右室組織ドプラ S' と右室面積変化率の計測 ・ パルスドプラによる肺静脈血流速度
胸骨上窩アプローチ 2D による腕頭動脈分岐パターンの確認	
胸骨上窩長軸像	・ 2D オーバービュー ・ 2D による腕頭動脈分岐の確認 ・ 下行大動脈のカラー血流画像と連続波ドプラ ・ 肺動脈分岐部のカラー血流画像と連続波ドプラ(必要時)

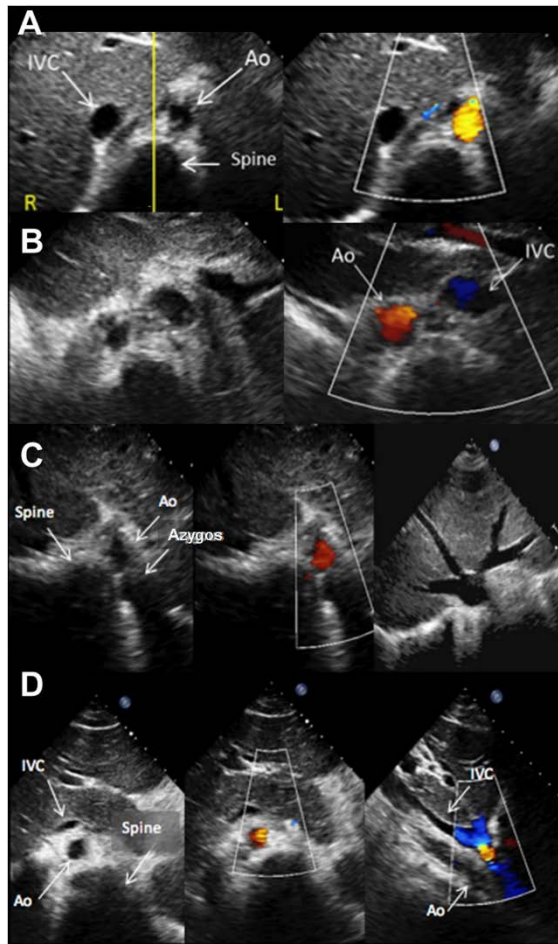


図 1. 肋骨弓下断面：内臓心房位。心エコー図検査において、内臓心房位はトランスデュースアのマーカーを 3 時の位置に置いて腹部を輪切りにするような(角度の深い)肋骨弓下断面(横断像)により決定するのが最適である。心房位は内臓位とほぼ常に一致するため、内臓心房位を決定するために脊柱に対する下大静脈と大動脈の位置を用いることができるが、胸部 X 線検査が内臓心房位を確定するための決定的な検査であることに変わりはない。エコー図検査では、脊柱は画像の中心に位置させ、内臓心房位は大動脈と大静脈（下大静脈または欠損している場合は奇静脈）の相対的な位置によって定義される。A. Situs solitus. 大動脈（赤い血流）は脊柱の左側にあり、下大静脈は脊柱の右側にある。B. Situs inversus. 大動脈（赤い血流）が脊柱の右側にある。C. Situs ambiguous - left atrial isomerism. 両方の血管が脊柱の同側にあり、大動脈が前方の血管である。下大静脈は奇静脈へ結合しており（本画像にはない）、肝静脈は直接右側左房に入る。D. Situs ambiguous - right atrial isomerism. 両方の血管が脊柱の同側にあり、下大静脈が前方の血管である。肋骨弓下長軸像でも、両血管が長軸方向に見え、下大静脈が大動脈の前方にあることがわかる。

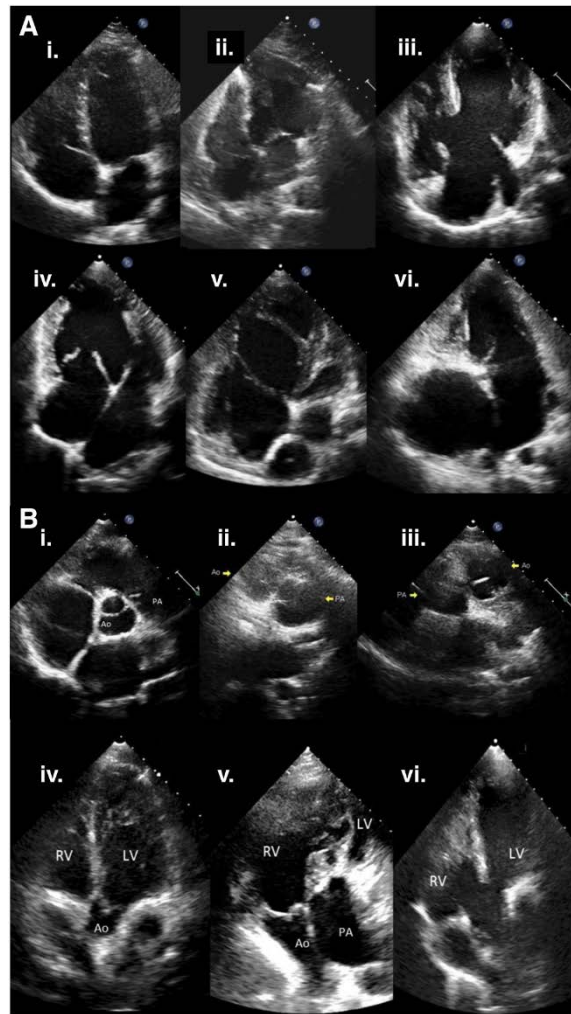


図 2. 心房-心室関係と心室-大血管関係。心房-心室関係は標準的な四腔断面で確認するのが一番良い。以下に最も一般的な異常を示す。A i. 正常な房室接続一致。三尖弁が右側にあり、心尖部側にわずかにずれている。両心房はそれぞれ両心室に接続している。ii. 房室接続不一致。iii. 両心室に結合した完全型房室中隔欠損。iv. 両側房室弁同室挿入。v. 左側房室接続欠損/僧帽弁閉鎖。vi. 右側房室接続欠損/三尖弁閉鎖。成人では、心室-大血管関係は傍胸骨断面(B i-iii)と心尖部断面(B iv-vi)の組み合わせで最もよく確認できる。両半月弁ともに三尖なので、心室-大血管関係の確定には肺動脈分岐の確認が必要である。両大血管の位置関係(例えば、左右や前後)も、心室-大血管関係の識別に有用である。B i. 大動脈は短軸に、肺動脈は長軸に描出された通常の大血管関係。ii. 完全大血管転位にみられるように、大動脈が肺動脈の右前に位置している。iii. 修正大血管転位にみられるように、大動脈が肺動脈の左前に位置している。iv. 心室-大血管接続一致。v. 心室-大血管接続不一致。大血管転位で両大血管が同時に平行に見えている。vi. 単一動脈起始。大動脈が心室中隔に騎乗し、両心室からの血流を受けている。

5. 心エコー図で ACHD 患者を評価する際の特別な考慮事項

5.1. 心室機能

5.1.1. 形態学的(体心室)左室機能

従来の方法と標準的な基準は、正常な心臓における左室全体的または局所的な収縮機能を評価するために用いられてきた。短縮率(Fractional shortening: FS)による左室収縮能の測定は、均一な収縮を伴う円形態を仮定しているが、これは ACHD 患者ではめったに満たされない条件である。技術的に可能であれば修正 Simpson biplane 法が望ましい。3 次元心エコー図検査による左室容積と駆出率(Ejection fraction: EF)の測定は、2 次元での測定よりも望ましい。重度の肺動脈弁逆流を伴う Fallot 四徴症術後のように、高度の右室拡張により左室が圧排された患者では、形態に依存しない指標である組織ドプラやスペックルトラッキングで測定される strain と strain rate で測定される縦方向の左室機能が予後と関連することが示されている [10]。心室拡張障害の評価方法と基準は、一般的な心臓病患者に対しては十分に確立されているが [11]、ACHD の左室拡張能を評価するための信頼できる指標はまだ不足している。E/E'比のような一般的な心臓病患者で使用される基準は、すべての先天性心疾患患者において正確であるとは限らない。なぜなら、E'の低下は、全体的な左室拡張能の障害ではなく、中隔または左室自由壁における局所的な外科的癒痕の結果である可能性があるからである [12]。

5.1.2. 形態学的(肺心室)右室サイズと機能

右室サイズと機能の心エコー図検査による評価は、右室の形態の影響もあり、より困難である [13]。右室面積変化率 (Fractional area change, FAC)や四腔像での TAPSE などの右室機能の間接的な計測が広く用いられている [14, 15] が、これらの手法では、病態によっては主要な役割を果たす流出路の評価が除外されている。TAPSE は右室の縦方向の収縮機能を表し、再現性があり、測定が容易であるが、三尖弁閉鎖不全、心室形態の異常、最近の外科的処置の影響を受ける可能性がある。TAPSE は例えば Eisenmenger 症候群の予後予測に有用である [16]。心筋速度の組織ドプラ法と心筋変形のスペックルトラッキングは、ともに ACHD において局所的小および全体的な心室筋変形の評価に応用されているが、ACHD における右室への臨床応用については未解明である [10, 17]。現在では、3D エコーで右室容積と機能を測定することが可能であり、これは右室の局所的機能だけでなく、全体的機能の研究にも用いることができる [18, 19]。右室拡張障害は、肺動脈血流のドプラ "a"波における収縮期前方血流の存在、特異的な肝静脈流パターン異常（心房収縮時に逆行性血流が増加する拡張期優位血流）、および下大静脈や右房の拡張から評価することができる [20, 21]。

5.1.3. 体心室（大動脈下）右室サイズと機能

解剖学的右室が体循環を担う先天性心疾患の病態は 2 種類あり、修正大血管転位症 (ccTGA) と心房内血流転換術 (Mustard または Senning) 後の大血管転位症(TGA)である。複雑な形態と位置のバリエーションがあるため、心エコー図による体心室右室の容量と機能の評価は、ほとんど定性的なものにとどまっている。しかし、TAPSE、FAC、組織ドプラを含む定量的指標は、経時的な評価にルーチンに使用されるべきである [22-24]。

左室と同様に、右室駆出率（RVEF）は心室機能の指標である。しかし、右室の形態から RVEF の算出に幾何学的な推定式を用いることはできない。そのため、RVEF の二次元的評価には課題があるとされてきた。四腔像で測定された FAC は、CMR で測定された EF と相関する最も良い従来の変数であることが示されている[25]。より高度な心エコー図技術であるスペクトラトラッキングを用いて、体心室右室の 2 次元 strain と strain rate を算出することが可能であり、これらの指標は有害な臨床的転帰と関連することが示されている [26, 27]。リアルタイム 3 次元心エコー図(3DE)は、形態学的推定式の使用や心尖部の画像からの逸脱といった問題を克服し、右室容積と RVEF の正確な算出を可能にする。しかし、心エコー図検査による右室容積の過小評価は大きく、特に重度に拡大した RV では、円錐状のセクター内に RV 全体を含めることは非常に困難である。おそらく、この手技で体心室右室を評価する場合にも、同じ限界があると思われる。現在のところ、体心室右室の拡張機能に関する標準的な心エコー図検査基準はない。心房内血流転換術後の TGA 患者では、心室充満の異常は心室の拡張障害に関連するだけでなく、ノンコンプライアントな手術用バップルからの充満の異常にも関連しており [28, 29]、これらは体循環静脈系心房の容量を減少させ、心室充満を促進する心房収縮の能力も低下させる。

5.1.4. 単心室機能

単心室の患者では、体心室の形態および収縮力は、正常な二心室の患者と比較して大きく異なる [30]。したがって、心室機能の評価は重要であるが未だに難しい。心エコー図はこのような患者の心室機能を経時的に臨床評価するための主な方法であるが、心室形態が複雑であるため、標準的なプロトコルは主に定性的評価に依存している。このような病状では拡張能障害の評価も重要であるがやはり難しい[31-33]。小児患者では、3D 心エコー図は非常にやりやすいことが示されている [34, 35]。最近の研究では、非形態学的指標としての房室弁収縮期/拡張期比が、体心室拡張末期圧とよく相関し、患者の転帰を予測することが示された [36, 37]。このような新しい定量的心エコー図指標を臨床に取り入れることで、心室機能異常の同定に役立つ可能性がある。

5.1.5. 非同期

心エコー図は非同期を検出するために選択される画像診断法であり、ペーシングやその他の不整脈介入の意思決定に役立つ [38]。

5.2. 弁機能

心エコー図は、弁の解剖学的構造と機能（逆流や狭窄の重症度など）、および血行動態の影響（心房や心室の拡大や機能障害）を評価するのに非常に有用である[39-41]。先天性心疾患では、パラシュート僧帽弁やトンネル様大動脈弁下部狭窄のように、弁下または弁上レベルで狭窄が生じることもある。正確な診断には、2D および／または 3D 画像による注意深い検査が重要である [42]。Fallot 四徴症術後や先天性肺動脈弁狭窄症に対する肺動脈弁切開術後の肺動脈弁逆流は、血行動態に悪影響を及ぼすことが証明されている頻度の高い残存病変である [43]。肺動脈弁逆流の定量化は、2D、カラー、ドプラ測定（PR index、Pressure half time、M-mode PR index）を用いて行うことができる [44-46]。これら全てが診断の正確性を向上させるために必要である[47]。

6. ACHD 介入後を含む特定の解剖学的構造の評価

6.1. 大動脈縮窄症

大動脈縮窄での特徴的なドプラ波形は、通常、高い収縮期ピーク血流速度と汎拡張期のテールをもって診断される。極度に重症の場合は、縮窄部のピーク血流速度は非常に低く血流は連続的になる。一方、長い管状の狭窄の重症度は、簡易ベルヌーイの式では正確に推定できないことがある。腹部大動脈血流は、拍動性が低下し、拡張期成分が増加する。

6.2. 右室-肺動脈導管

肺動脈閉鎖や重度の肺動脈狭窄を伴う大血管転位の症例では、しばしば心臓外の右室-肺動脈導管の造設が必要となる。これらの導管の位置は前方にあることが多く、胸骨のすぐ後ろにあることもあるため、従来とは異なる視野が必要となる。カラードプラ像はその位置を特定するのに役立ち、連続波ドプラプローブは最大血流速度を検出するのに使用できる [49]。最大血流速度を用いた簡易ベルヌーイの式によって算出される圧較差は、長い管状の狭窄がある場合には正確でない可能性がある。

6.3. 心房内血流転換術後の大血管転位における静脈路（Mustard、Senning 手術）

静脈路の狭窄は 2D、カラードプラ像、ドプラ像を用いて評価できる。低速度スケール（ナイキストリミットを下げる）のカラードプラを用いるべきである。静脈路の場合、流速 $>1.6\text{m/s}$ は狭窄を示唆する。重度の狭窄では、ドプラで検出可能な流速が非常に低いか、あるいは検出不可能な連続流になることがある。静脈路（バップル）の漏れは一般的であり、コントラストエコーはシャントの部位と重症度を検出するのに有用である。

6.4. 動脈スイッチ術後の大血管転位における分枝部肺動脈

肺動脈分枝部狭窄は、TGA に対する動脈スイッチ術後の一般的な合併症の 1 つであり、特に LeCompte 法を用いた場合に多い [50]。狭窄は通常、標準的な 2D ビューでは描出が非常に困難である。高位傍胸骨断面や胸骨上窩からのアプローチがしばしば必要となる。このような患者では、三尖弁逆流の流速の増大が遠位肺動脈狭窄の間接的な指標となることがあり、肺血管抵抗の増大よりもこの病態を説明しやすい。

7. 結論

心エコー図検査の長所は、その使いやすさ、携帯性、心臓の解剖学的構造と機能を正確に評価できることである。その結果、心エコー図は ACHD 患者の診断と経過観察において最も一般的に使用されている検査である。すべてのモダリティとリアルタイム 3D やスペックルトラッキングのような高度な技術を備えた心エコー図検査は、心臓の形態、生理、病態、機能を包括的に評価することができるため、ACHD 患者の管理に大きく貢献する。心エコー図は外科的修復やカテーテル治療後の心臓のリモデリングや心室機能に関する詳細な情報を提供することができる。心エコー図データは予後診断にも重要である。従って、超音波検査技師と心エコー図検査技師が、成人患者にみられる主

な先天性心欠損のカテゴリーについて、確かな知識を持ち、データ収集と報告に対する特定のアプローチを行うことは極めて重要である。後に示す各病態のプロトコルに、小児または成人の検査室で行われる ACHD 患者の心エコー図検査における指針・推奨事項を示している。

References

- [1] A.J. Marelli, R. Ionescu-Ittu, A.S.Mackie, L. Guo, N. Dendukuri, M. Kaouache, Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010, *Circulation* 130 (2014) 749–756.
- [2] S.V. Babu-Narayan, G. Giannakoulas, A.M. Valente, W. Li, M.A. Gatzoulis, Imaging of congenital heart disease in adults, *Eur. Heart J.* 37 (15)(2016 Apr 14) 1182–1195.
- [3] L.G. Rudski, W.W. Lai, J. Afilalo, L. Hua, M.D. Handschumacher, K. Chandrasekaran, S.D. Solomon, E.K. Louie, N.B. Schiller, Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 23 (2010) 685–713 (quiz 786-688).
- [4] R.M. Lang, M. Bierig, R.B. Devereux, F.A. Flachskampf, E. Foster, P.A. Pellikka, M.H. Picard, M.J. Roman, J. Seward, J.S. Shanewise, S.D. Solomon, K.T. Spencer, M.S. Sutton, W.J. Stewart, Chamber Quantification Writing Group, American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 18 (2005) 1440–1463.
- [5] W.A. Zoghbi, J.B. Chambers, J.G. Dumesnil, E. Foster, J.S. Gottdiener, P.A. Grayburn, B.K. Khandheria, R.A. Levine, G.R. Marx, F.A. Miller Jr., S. Nakatani, M.A. Quinones, H. Rakowski, L.L. Rodriguez, M. Swaminathan, A.D. Waggoner, N.J. Weissman, M. Zabalgoitia, American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Task Force on Prosthetic Valves, developed in conjunction with the American College of Cardiology Cardiovascular Imaging Committee, Cardiac Imaging Committee of the American Heart Association, the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, the Japanese Society of Echocardiography and the Canadian Society of Echocardiography, endorsed by the American College of Cardiology Foundation, American Heart Association, European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, the Japanese Society of Echocardiography, and Canadian Society of Echocardiography, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 22 (2009) 975–1014 (quiz 1082–1014).
- [6] S.F. Nagueh, O.A. Smiseth, C.P. Appleton, B.F. Byrd 3rd, H. Dokainish, T. Edvardsen, F.A. Flachskampf, T.C. Gillebert, A.L. Klein, P. Lancellotti, P. Marino, J.K. Oh, B.A. Popescu, A.D. Waggoner, Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: an update from the American

- Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 29 (2016) 277–314.
- [7] L. Lopez, S.D. Colan, P.C. Frommelt, G.J. Ensing, K. Kendall, A.K. Younoszai, W.W. Lai, T. Geva, Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the pediatric measurements writing group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 23 (2010) 465–495 (quiz 576–467).
- [8] A. Evangelista, et al., European Association of Echocardiography recommendations for standardization of performance, digital storage and reporting of echocardiographic studies, *Eur. J. Echocardiogr.* 9 (2008) 438–448.
- [9] J. Simpson, L. Lopez, P. Acar, M.K. Friedberg, N.S. Khoo, H.H. Ko, J. Marek, G. Marx, J.S. McGhie, F. Meijboom, D. Roberson, A. Van den Bosch, O. Miller, G. Shirali, Threedimensional echocardiography in congenital heart disease: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 30 (1)(2017 Jan)1–27, <https://doi.org/10.1016/j.echo.2016.08.022> (Epub 2016 Nov 9).
- [10] G.P. Diller, A. Kempny, E. Liodakis, R. Alonso-Gonzalez, R. Inuzuka, A. Uebing, et al., Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of Fallot, *Circulation* 125 (2012)2440–2446.
- [11] S.F. Nagueh, O.A. Smiseth, C.P. Appleton, B.F. Byrd, H. Dokainish, T. Edvardsen, F.A. Flachskampf, T.C. Gillebert, A.L. Klain, P. Lancellotti, P. Marino, J.K. Oh, A. Popescu, A.D. Waggoner, Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 277–314 (12)(2016) 29.
- [12] J.A. Aboulhossn, G. Iluri, M.Z. Gurvitz, P. Khairy, F.P. Mongeon, J. Kay, A.M. Valente, M.G. Earing, A.R. opotowsky, G. Lui, D.R. Gersony, S. Cook, J. Child, J. Ting, G. webb, M. Lansdzberg, C.S. Broberg, Left and right ventricular diastolic function in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study, *Can. J. Cardiol.* 29 (2013) 866–872.
- [13] C. Srinivasan, R. Sachdeva, W.R. Morrow, S.B. Greenberg, H.V. Vyas, Limitations of standard echocardiographic methods for quantification of right ventricular size and function in children and young adults, *J. Ultrasound Med.* 30 (2011) 487–493.
- [14] N.S. Anavekar, D. Gerson, H. Skali, R.Y. Kwong, E.K. Yucel, S.D. Solomon, Twodimensional assessment of right ventricular function: an echocardiographic-MRI correlative study, *Echocardiography* 24 (2007) 452–456.
- [15] M. Koestenberger, W. Ravekes, A.D. Everett, H.P. Stueger, B. Heinzl, A. Gamillscheg, et al., Right ventricular function in infants, children and adolescents: reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of Z score values, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 22 (2009) 715–719.
- [16] P. Mocerri, K. Dimopoulos, E. Liodakis, I. Germanakis, A. Kempny, G.P. Diller, L. Swan, S.J. Wort, P.S. Marino, M.A. Gatzoulis, W. Li, Echocardiographic predictors of outcome in eisenmenger syndrome, *Circulation* 126 (12)(2012 Sep 18) 1461–1468.
- [17] M.E. Menting, A.E. van den Bosch, J.S. McGhie, J.A. Cuypers, M. Witsenburg, M.L. Geleijnse, W.A. Helbing, J.W. Roos-Hesselink, Ventricular myocardial deformation in adults after early surgical repair of atrial septal defect, *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging* 16 (5)(2015 May) 549–557.

- [18] J. Grewal, D.Majdalany, I. Syed, P. Pellikka, C.A.Warnes, Three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume and function in adult patients with congenital heart disease: comparison with magnetic resonance imaging, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 23 (2010) 127–133.
- [19] M. Morcos, F.H. Sheehan, Regional right ventricular wall motion in tetralogy of Fallot: a three dimensional analysis, *Int. J. Cardiovasc. Imaging* 29 (5)(2013)1051–1058.
- [20] M.A. Gatzoulis, A.L. Clark, S. Cullen, C.G. Newman, A.N. Redington, Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance, *Circulation* 91 (1995) 1775–1781.
- [21] S. Cullen, D. Shore, A. Redington, Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery, *Circulation* 91 (1995) 1782–1789.
- [22] W. Li, T.S. Hornung, D.P. Francis, C. O'Sullivan, A. Duncan, M. Gatzoulis, et al., Relation of biventricular function quantified by stress echocardiography to cardiopulmonary exercise capacity in adults with Mustard (atrial switch) procedure for transposition of the great arteries, *Circulation* 110 (2004) 1380–1386.
- [23] S.V. Babu-Narayan, D. Prati, R. Rydman, K. Dimopoulos, G.P. Diller, A. Uebing, M.Y. Henein, P.J. Kilner, M.A. Gatzoulis, W. Li, Dyssynchrony and electromechanical delay are associated with focal fibrosis in the systemic right ventricle insights from echocardiography, *Int. J. Cardiol.* 220 (2016) 382–388.
- [24] E. De Caro, S. Bondanza, M.G. Calevo, G. Trocchio, G. Lupi, S. Domenicucci, M. Marasini, Tricuspid annular plane systolic excursion for the assessment of ventricular function in adults operated on with mustard procedure for complete transposition of the great arteries, *Congenit. Heart Dis.* 9 (3)(2014) 252–258.
- [25] K. Khattab, P. Schmidheiny, K. Wustmann, A. Wahl, C. Seiler, M. Schwerzmann, Echocardiogram versus cardiac magnetic resonance imaging for assessing systolic function of subaortic right ventricle in adults with complete transposition of great arteries and previous atrial switch operation, *Am. J. Cardiol.* 111 (6)(2013)908–913.
- [26] E. Pettersen, T. Helle-Valle, T. Edvardsen, et al., Contraction pattern of the systemic right ventricle shift from longitudinal to circumferential shortening and absent global ventricular torsion, *J. Am. Coll. Cardiol.* 49 (2007) 2450–2456.
- [27] G.P. Diller, J. Radojevic, A. Kempny, R. Alonso-Gonzalez, L. Emmanouil, S. Orwat, L. Swan, A. Uebing, W. Li, K. Dimopoulos, M.A. Gatzoulis, H. Baumgartner, Systemic right ventricular longitudinal strain is reduced in adults with transposition of the great arteries, relates to subpulmonary ventricular function, and predicts adverse clinical outcome, *Am. Heart J.* 163 (5)(2012 May) 859–866.
- [28] A. Eicken, J. Michel, A. Hager, D. Tanase, H. Kaemmerer, J. Cleuziou, J. Hess, P. Ewert, Limited ventricular preload is the main reason for reduced stress reserve after atrial baffle repair, *Pediatr. Cardiol.* 38 (2)(2017 Feb) 353–361.
- [29] G.P. Derrick, I. Narang, P.A. White, A. Kelleher, A. Bush, D.J. Penny, A.N. Redington, Failure of stroke volume augmentation during exercise and dobutamine stress is unrelated to load-independent indexes of right ventricular performance after the Mustard operation, *Circulation* 102 (19 Suppl 3)(2000 Nov 7) III154–9.
- [30] S.D. Colan, Systolic and diastolic function of the univentricular heart, *Prog. Pediatr. Cardiol.* 16 (2002) 79–87.
- [31] M. Gewillig, W. Daenen, A. Aubert, L. Van der Hauwaert, Abolishment of chronic volume overload. Implications for diastolic function of the systemic ventricle immediately after Fontan repair, *Circulation* 86 (1992) II93–9.

- [32] S.C.Menon, R. Gray, L.Y. Tani, Evaluation of ventricular filling pressures and ventricular function by Doppler echocardiography in patients with functional single ventricle: correlation with simultaneous cardiac catheterization, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 24 (11)(2011 Nov) 1220–1225.
- [33] R. Margossian, L.A. Sleeper, G.D. Pearson, P.C. Barker, L. Mertens, M.D. Quartermain, J.T. Su, G. Shirali, S. Chen, S.D. Colan, Pediatric Heart Network Investigators, Assessment of diastolic function in single-ventricle patients after the Fontan procedure, *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 29 (11)(2016 Nov) 1066–1073.
- [34] B.D. Soriano, M. Hoch, A. Ithuralde, et al., Matrix-array 3-dimensional echocardiographic assessment of volumes, mass, and ejection fraction in young pediatric patients with a functional single ventricle: a comparison study with cardiac magnetic resonance, *Circulation* 117 (2008) 1842–1848.
- [35] A.Bell, D. Rawlins, H.Bellsham-Revell, et al., Assessment of rightventricularvolumes in hypoplastic left heart syndrome by real-time three-dimensional echocardiography: comparison with cardiac magnetic resonance imaging, *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging* 15 (2014) 257–266.
- [36] R. Cordina, M. Ministeri, S.V. Babu-Narayan, M. Ladouceur, D.S. Celermajer, M.A. Gatzoulis, A. Uebing, W. Li, Evaluation of the relationship between ventricular end-diastolic pressure and echocardiographic measures of diastolic function in adults with a Fontan circulation, *Int. J. Cardiol.* 259 (2018 May 15) 71–75.
- [37] R. Cordina, K. von Klemperer, A. Kempny, C. West, R. Senior, D.S. Celermajer, M.A. Gatzoulis, S.V. Babu-Narayan, W. Li, Echocardiographic predictors of mortality in adults with a Fontan circulation, *J. Am. Coll. Cardiol. Img.* 10 (2)(2017 Feb) 212–213.
- [38] A.S. Beela, S.Ünlü, J. Duchenne, A. Ciarka, A.M. Daraban, M. Kotrc, M. Aarones, M. Szulik, S. Winter, M. Penicka, A.N. Neskovic, T. Kukulski, S. Aakhus, R. Willems, W. Fehske, L. Faber, I. Stankovic, J.U. Voigt, Assessment of mechanical dyssynchrony can improve the prognostic value of guideline-based patient selection for cardiac resynchronization therapy, *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging* 0 (2018) 1–9.
- [39] H. Baumgartner, J. Hung, J. Bermejo, J.B. Chambers, A. Evangelista, B.P. Griffin, B. Iung, C.M. Otto, P.A. Pellikka, M. Quinones, EAE/ASE, Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice, *Eur. J. Echocardiogr.* 10 (2009) 1–25.
- [40] P. Lancellotti, C. Tribouilloy, A. Hagendorff, B.A. Popescu, T. Edvardsen, L.A. Pierard, L. Badano, J.L. Zamorano, Scientific Document Committee of the European Association of Cardiovascular Imaging, Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging, *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging* 14 (2013)611–644.
- [41] H. Baumgartner, J. Hung, J. Bermejo, J.B. Chambers, T. Edvardsen, S. Goldstein, P. Lancellotti, M. Lefevre, F. Miller, C.M. Otto, Focus update on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice, *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging* 18 (2017) 254–275.
- [42] M.F. Vivas, M.T. Politi, L.M. Riznyk, M.F. Castro, G. Avegliano, R. Ronderos, Shone's syndrome: insights from three-dimensional echocardiography, *Echocardiography* 35 (3)(2018 Mar) 417–419.
- [43] M.A. Gatzoulis, S. Balaji, S.A. Webber, et al., Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study, *Lancet* 356 (2000) 975–981.
- [44] W. Li, P.A. Davlouros, P.J. Kilner, D.J. Pennell, D. Gibson, M.Y. Henein, M.A. Gatzoulis, Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging, *Am. Heart J.* 147 (1)(2004 Jan) 165–172.
- [45] P. Renella, J. Aboulhosn, D.G. Lohan, P. Jonnala, J.P. Finn, G.M. Satou, et al., Twodimensional and Doppler echocardiography reliably predict severe pulmonary regurgitation as quantified by cardiac magnetic

resonance, J. Am. Soc. Echocardiogr. 23 (2010) 880–886.

[46] C.K. Silversides, G.R. Veldtman, J. Crossin, N. Merchant, G.D. Webb, B.W. McCrindle, et al., Pressure half-time predicts hemodynamically significant pulmonary regurgitation in adult patients with repaired tetralogy of Fallot, J. Am. Soc. Echocardiogr. 16 (2003) 1057–1062.

[47] C. Dellas, L. Kammerer, V. Gravenhorst, J. Lotz, T. Paul, M. Steinmetz, Quantification of pulmonary regurgitation and prediction of pulmonary valve replacement by echocardiography in patients with congenital heart defects in comparison to cardiac magnetic resonance imaging, Int. J. Cardiovasc. Imaging 34 (4)(2018) 607–613.

[48] J.L. Tan, S.V. Babu-Narayan, M.Y. Henein, M. Mullen, W. Li, Doppler echocardiographic profile and indexes in the evaluation of aortic coarctation in patients before and after stenting, J. Am. Coll. Cardiol. 46 (6)(2005 Sep 20) 1045–1053.

[49] W.W. Lai, T. Geva, G.S. Shirali, P.C. Frommelt, R.A. Humes, M.M. Brook, et al., Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography, J. Am. Soc. Echocardiogr. 19 (2006) 1413–1430.

[50] A. Kempny, K. Wustmann, F. Borgia, K. Dimopoulos, A. Uebing, W. Li, S.S. Chen, A. Piorkowski, R. Radley-Smith, M.H. Yacoub, M.A. Gatzoulis, D.F. Shore, L. Swan, G.P. Diller, Outcome in adult patients after arterial switch operation for transposition of the great arteries, Int. J. Cardiol. 167 (6) (2013 Sep 10) 2588–2593.

〔注釈 1〕 non-imaging probe は血流解析に特化したプローブである。プローブの先端が細く、血流解析において通常の imaging probe よりも感度が高いため、通常の imaging probe では肋間が狭く ROI にエコービームが入りにくい被検者やノイズが入りやすい高度狭窄病変の血流解析において有用とされる。心エコー図の開発初期においては国内で一部流通していたが、名の通り画像を描出しないため、評価において面倒であることや技術革新により現在の imaging probe で評価ができるようになってきていることから、現在は国内で non-imaging probe が使用される機会はほとんどないと思われる。



成人先天性心疾患のための心エコー図レポートのテンプレート

- 正常心臓と仮定して各項目を記載

正位(Situs solitus), 左胸心(levocardia), 房室一致(atrioventricular concordance), 心室-動脈一致(ventriculo-arterial concordance).

右室サイズ及び収縮能正常。

右房サイズ正常。心房中隔正常。

肺動脈弁は正常に機能している。

*等度三尖弁逆流がある。右房圧を*mmHg と仮定すると、 推定右室収縮期圧は*mmHg である。

左室サイズ及び駆出率正常。駆出率(Biplane)= %。 壁厚正常& 拡張期充満パラメータ正常。

左房サイズ正常。

大動脈弁は三尖で正常に機能している。大動脈基部および上行大動脈正常。左大動脈弓で加速血流を認めない。

僧帽弁は構造的・機能的に正常。

心嚢液貯留確認できず。

結論

左室サイズ及び駆出率正常, EF *%

右室サイズ及び収縮能正常。

推定右室収縮期圧*mmHg

有意な弁膜症なし。



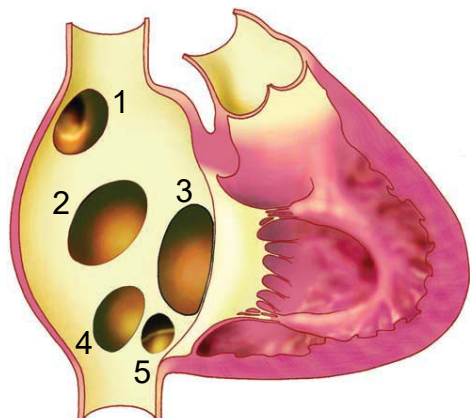
Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

心房中隔欠損 (ASD)

以下の ASD の成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは、未修復および修復術のASDに特徴的な各心エコー図画像について扱う。

背景

- ASD は成人で最も多い先天性心疾患の一つである。
- 無症状もしくは症状があっても長期間にわたり軽度であるために、成人まで診断されていないことは稀ではない



図：ASD の病型分類

1. 静脈洞欠損型（上位欠損型）
 2. 二次孔欠損型
 3. 一次孔欠損型
 4. 静脈洞欠損型（下位欠損型）
 5. 冠静脈洞欠損型
- Popelova et al より転載

- 二次孔欠損型 ASD は卵円窩に欠損孔があり、最も頻度の高いタイプである（ASD のおよそ 80%）
- 一次孔欠損型 ASD は、心臓の中心部にあたる部分に欠損孔が存在し、ASD のおよそ 15% を占める。房室中隔欠損（不完全型房室中隔欠損）ともいわれ、その多くが房室弁に異常を伴う。房室中隔欠損（AVSD）の項目を参照のこと。
- 静脈洞欠損型は心房と大静脈の接続部分に欠損孔が存在する。
 - 上位欠損型（ASD の 5% 程度）は下位欠損型（同 1% 未満）より頻度が高い。典型的には、右肺静脈の一部（時にはすべて）が上大静脈・右房に還流する。
 - 静脈洞欠損型は経胸壁心エコー図では描出困難なことがあり、経食道心エコー図がしばしば必要となる。
- 冠静脈洞欠損型は、冠静脈洞に欠損孔を認め、冠静脈洞と左房の交通が特徴的な稀なタイプの ASD である。冠静脈洞型では、ほとんどの場合、左上大静脈遺残を認める。

一般的な合併症

- 右室の容量負荷
- 肺動脈圧の上昇
- 二次性三尖弁逆流
- 右房の拡大
- 肺静脈還流異常（静脈洞欠損型、二次孔欠損型）
- 左上大静脈遺残（冠静脈洞欠損型）

治療

欠損孔は以下の方法で閉鎖することが可能である

- 外科的なパッチ閉鎖術
- 直接縫合（欠損孔が小さければ）
- 経皮的カテーテル閉鎖術

ASD 閉鎖術後の残存病変や合併症

- 残存短絡
- 右室拡大や機能不全の残存
- 肺動脈圧上昇の残存
- 肺静脈狭窄
- 閉鎖栓による大動脈壁や心房壁のびらん（erosion）
- 血栓（デバイス留置部）
- 三尖弁逆流

ASD のための画像プロトコル

心窩部断面	● 腹部臓器と心房位、心臓の位置、心尖部の方向を確認する ● 下大静脈のサイズ、呼吸性変動で右房圧を評価する ● 肝静脈ドプラから静脈の血流パターン、逆行血流を評価する ● 四腔像で欠損孔確認のため、心房中隔の後方から前方にスイープして観察する。カラードプラの速度や折り返しを下げる ● 短軸像で患者の右方から左方にかけて（心房中隔から心尖部まで）スイープして観察する。カラードプラの速度や折り返しを下げる ● Bicaaval view（上下大静脈断面）短軸断面を少しずらして上大静脈と下大静脈の流入を観察する。カラードプラの速度や折り返しを下げる ● Rim（欠損孔の辺縁長）と欠損孔の最大径を多断面で観察し計測する ● 右室のサイズ（左室と比較）と機能 ● 肺静脈の解剖を観察、特に上大静脈や右房への異常な還流があるかを観察 する
傍胸骨断面	● 右室の前壁と流出路を含め全体的な機能の評価 ● 右室の容量負荷、圧負荷評価のため心室中隔を観察 ● 肺動脈弁の解剖と機能、肺動脈弁逆流の程度を評価 ● ドプラ法を用いて平均および拡張末期の肺動脈圧を推定 ● 主肺動脈の解剖と近位側の分岐を評価 ● 大動脈 rim の評価 ● 肺静脈の還流の評価 ● 三尖弁逆流の評価と連続波ドプラ法を用いた右室収縮 ● 冠静脈洞の拡大の有無の評価
心尖部断面	● 左室機能の詳細な評価 ● 大動脈弁機能の評価 ● 右室サイズと機能の詳細な評価（左室と定性的、定量的に比較） ● 右房サイズ ● 右室流出路の解剖と機能の評価するために、プローブを前方に傾ける ● 三尖弁の機能 ● 肺静脈の還流 ● 冠静脈洞の観察のため、プローブを後方に傾ける
胸骨上窩断面	● 可能な範囲で肺静脈の還流を評価（crab view） ● 肺動脈の分枝を評価 ● 右上大静脈、および冠静脈洞拡大があれば、左上大静脈の評価

ASD レポートのテンプレート:

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- ASD
 - 位置
 - 計測値
 - シャントの方向
- 右室サイズと拡大の程度、収縮機能
- 右室収縮期圧もしくは平均肺動脈圧
- 機能的三尖弁逆流の有無
- ASD のタイプに応じた合併病変の有無
- 左室拡張能

- 二次孔欠損型 ASD の経カテーテル的閉鎖術の適応評価のために：
 - 欠損孔の rim 評価は重要であり、可能であれば後壁（posterior）rim 欠損の有無についてコメントする
 - 肺静脈の灌流評価も併せて重要である

- 修復術後：
 - 右室リモデリング評価として、右室サイズと機能
 - パッチもしくは閉鎖栓の状態評価と残存シャントの評価
 - 僧帽弁および三尖弁逆流
 - 右室収縮期圧
 - 左室拡張能

ASD 患者に特有な Key views

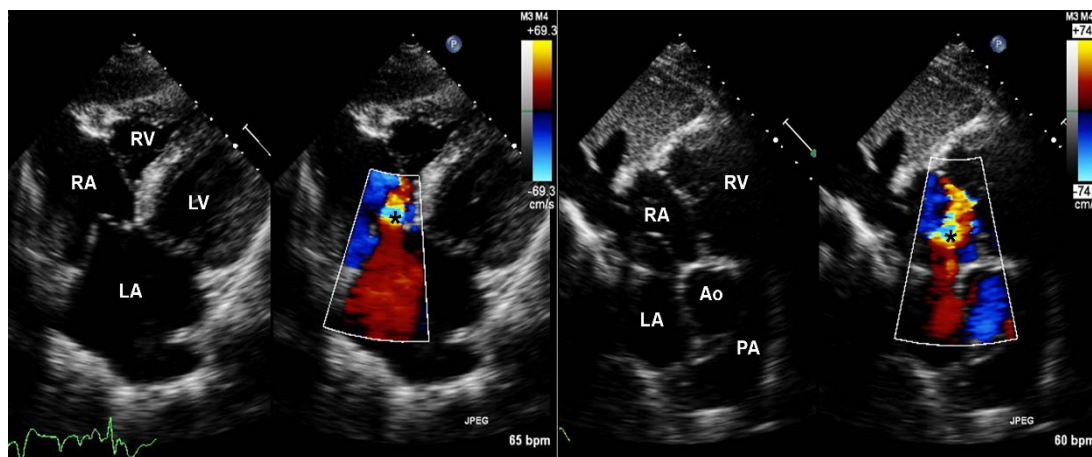


図 1. ASD (*) の心窩部長軸像 (A) と短軸像 (B)

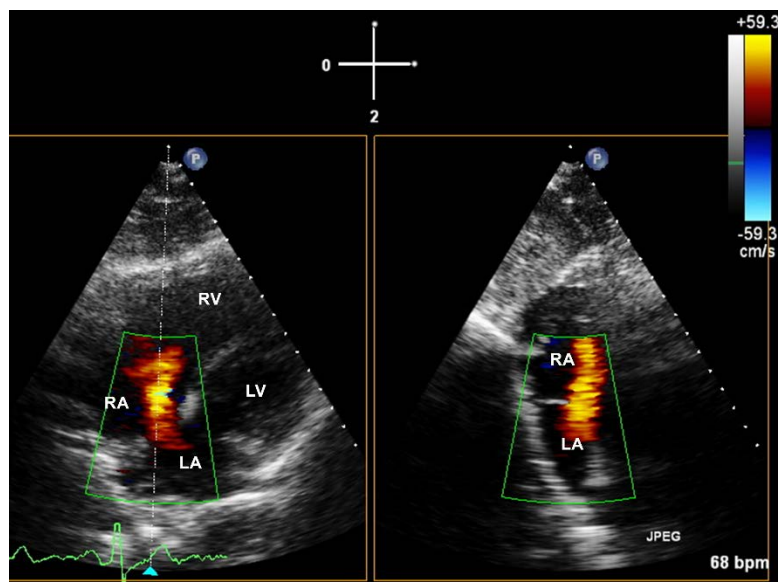


図 2. 二次孔欠損型 ASD での心窩部長軸像と短軸像 (Biplane モードで撮像)

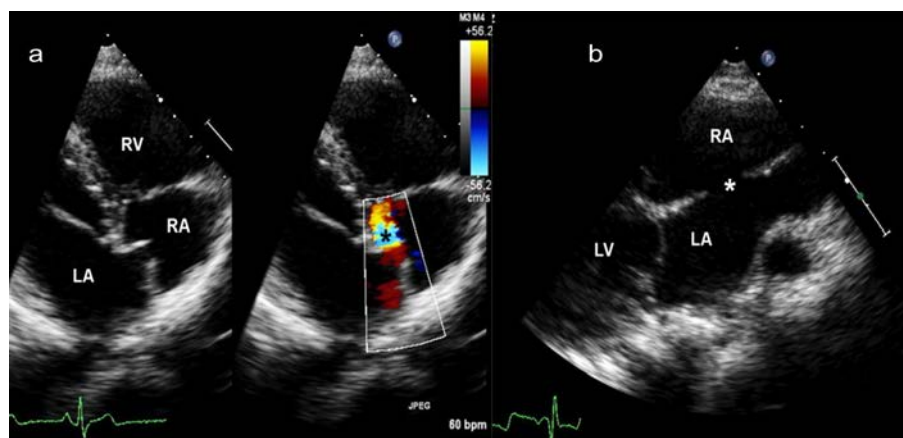


図 3. 心窩部断面が描出不良であれば、傍胸骨断面を前面に傾けたり (A)、高位もしくは低位の右側の傍胸骨断面 (B) が ASD (*) 観察に有用である

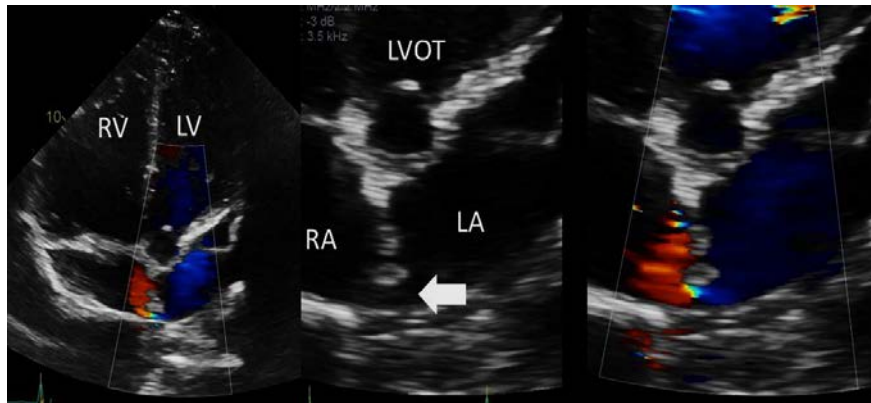


図 4. 心尖部五腔像での静脈洞欠損型 ASD の観察（右側はズーム画像）

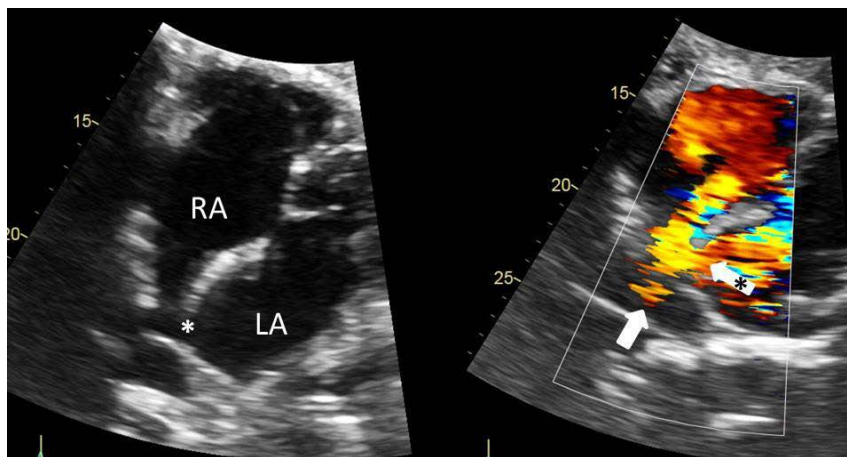


図 5. 左図では心窩部断面でプローブを少し時計回転させて静脈洞欠損型 ASD（上位欠損型）（*）をズームで観察している。右図での*付き白矢印は左右シャントを示し、白矢印は上大静脈の流入血流を示す。

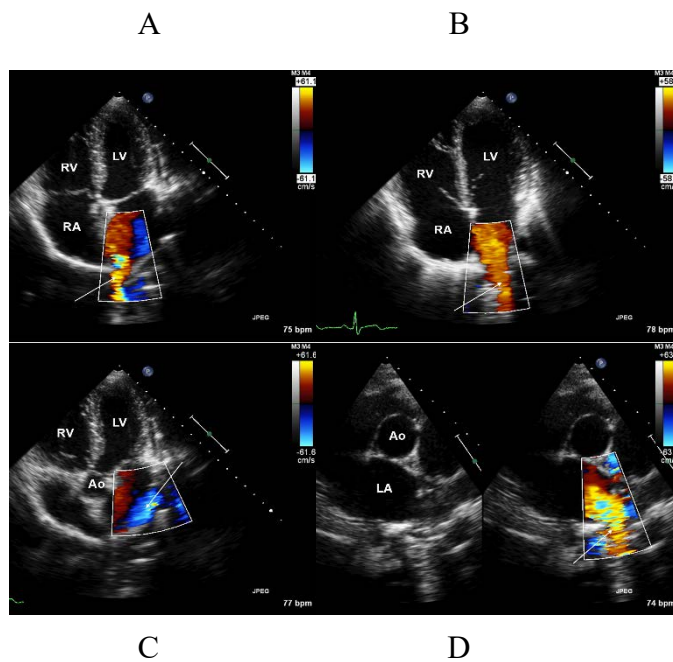


図 6. 4 本の肺静脈の観察：

心尖部四腔断面で観察：

A: 右上肺静脈

B: 右下肺静脈

C: 左上肺静脈

D: 左下肺静脈は傍胸骨短軸断面で最もよく観察できる

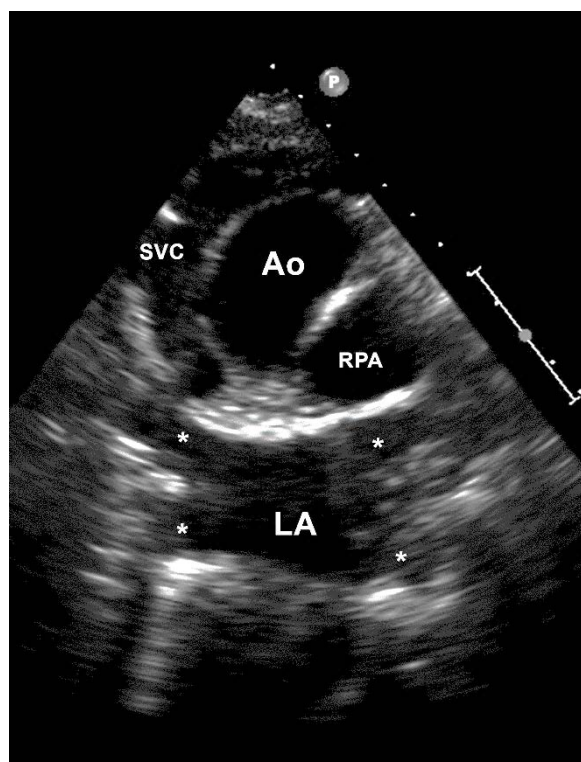


図 7. 胸骨上窩からの観察で 4 本全ての肺静脈が左房に還流しているのが観察できる



Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

心室中隔欠損 (VSD)

以下のVSDの成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは未修復および修復術後のVSDに特徴的な各心エコー図画像を扱う。

背景

- VSD は先天性心疾患の中で最も頻度が高い (先天性心疾患の概ね 30%を占める)。

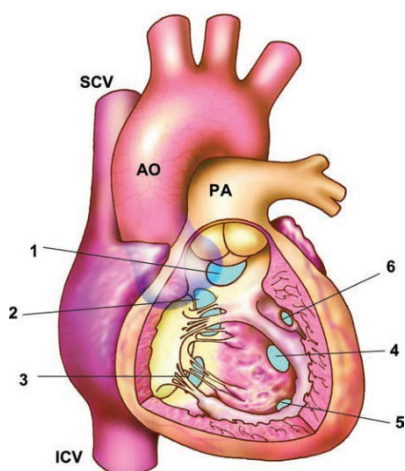


図: VSD 欠損孔の部位, 右室側からの俯瞰

- 1 – 両半月弁下心室中隔欠損 (Doubly committed VSD)
- 2 – 傍膜様部心室中隔欠損 (perimembranous VSD)
- 3 – 流入部心室中隔欠損 (inlet VSD)
- 4 – 中心筋性部心室中隔欠損 (muscular central VSD)
- 5 – 心尖筋性部心室中隔欠損 (muscular apical VSD)
- 6 – 辺縁筋性部心室中隔欠損 (muscular marginal VSD)

SCV – 上大静脈 (Superior vena cava); ICV – 下大静脈 (inferior vena cava); AO – 大動脈 (aorta); PA – 肺動脈 (pulmonary artery)

Popelova et al. より転載

- 欠損孔の部位や膜性部中隔との位置関係によって、傍膜様部欠損、両半月弁下欠損 (室上陵部欠損、両大血管直下欠損ともいう)、筋性部欠損に分類される。
 - **傍膜様部欠損**は膜性部中隔を中心に広がる欠損で最も頻度の高い VSD である (VSD の約 80%, 訳注: 本邦では 50%程度と報告)。欠損孔は大動脈・三尖弁間の線維性連続にあり大動脈弁や三尖弁に近接する。さらに、欠損孔は流入部あるいは流出部中隔にまで広がっていることもある。
 - **筋性部欠損**は欠損孔の周囲がすべて筋性組織となっているもので成人 VSD の概ね 15-20%を占める。筋性部欠損はさらに右室流入部、心尖部 (肉柱部)、右室流出部に分けられる。しばしば多孔性となる。
 - **両半月弁下欠損**あるいは右室流出部欠損は大動脈弁・肺動脈弁間の線維性連続部の欠損で、両半月弁直下に生じうる。この両半月弁下 VSDs は大動脈弁逸脱 (多くは右冠尖)を高率に合併し大動脈弁閉鎖不全を生じる。
 - **流入部欠損**あるいは**房室中隔欠損**: 房室中隔欠損の心エコー図プロトコルを参照。
 - **Gerbode 欠損**: 房室膜性部中隔欠損により左室から右房への短絡をきたす。先天性の場合もあれば房室中隔欠損の修復術後に生じることがある。
- 両半月弁下欠損、あるいは頻度は少ないものの流出部中隔まで進展している傍膜様部欠損に伴う大動脈右冠尖・無冠尖の逸脱は大動脈弁閉鎖不全をきたし、大動脈弁機能障害に至ることがある。

- 右室二腔症は成人期に、特に傍膜様部欠損において進行することが多い。この病変を見落とさないように留意する必要がある。
- VSD における血行動態的な負荷は、左房と左室への容量負荷としてあらわれる。心房中隔欠損でみられる右心系への負荷とは異なるので注意が必要である。

一般的な合併症

- 左房および左室への容量負荷
- 肺動脈圧上昇とそれに続く Eisenmenger 病態
- 大動脈弁逸脱および大動脈弁閉鎖不全
- 右室二腔症

外科的および経カテーテル治療

- 外科的パッチ閉鎖術
- カテーテル閉鎖術 (訳注: 本邦では未承認)

VSD 閉鎖術後の残存病変や合併症

- 残存短絡
- 持続的な左室拡大と左室収縮あるいは拡張不全
- 残存する肺動脈圧上昇
- 大動脈弁形態の異常と大動脈弁閉鎖不全
- 右室二腔症
- 閉鎖に用いたデバイスと周囲構造との干渉

VSD の血行動態

CW ドプラを用いると VSD における最大圧較差を測定でき、その値と患者の体血圧を用いると肺動脈収縮期圧を推定し得る(ただし、右室流出路狭窄がない場合に限る)。左室流出路狭窄がない場合は、患者の体血圧は左室収縮期血圧とみなすことができるからである。治療方針を大きく左右する肺高血圧症の除外は VSD 患者の心エコー図を行う上で常に念頭におく必要がある。この右室収縮期圧の推定方法は、VSD ジェットが三尖弁に直接吹き付けていて、三尖弁逆流のドプラシグナルを正確に検出できない時に有用である。

$$\text{右室収縮期圧(RVSP)} = \text{体血圧(BP}_{\text{systolic}}) - \text{VSD 最大圧較差(peak VSD PG)}$$

Restrictive VSD は解剖学的な特徴というよりは血行動態的な特徴によって規定される。つまり、両室間の圧較差が大きく、おそらくは右室圧は正常であり、欠損孔を短絡する血液量はごく少ないと考えられるような病態のことを指す。

左室拡張期圧が上昇しているような成人においては、時に拡張期においても左右短絡が確認される。これは左室にとってはさらなる容量負荷になっている。

VSD のための画像プロトコル

心窩部断面	● 腹部と心房の位置関係 (正位, 逆位, 相同)、心臓の位置、心尖部の向きを同定する ● 下大静脈のサイズ・虚脱具合を評価し右房圧を推定する ● 肝静脈の静脈血流パターンや逆流をドプラで評価する ● VSD の位置やサイズを確認する (傍膜様部欠損, 筋性部欠損, 両半月弁下欠損) ● 複数の欠損孔がないか検索する ● 腹部大動脈で逆流血流を検索する (有意な大動脈弁閉鎖不全があれば腹部大動脈で逆流を確認できる)
傍胸骨断面	● VSD の位置を同定する: ○ 2D 及びカラードプラ法を用いて中隔をくまなく走査する ○ 傍胸骨長軸断面 (傍膜様部欠損, 流入部/流出部欠損, 筋性部欠損) ○ 傍胸骨短軸断面 (両大血管レベル) ○ 9-12 時方向 傍膜様部欠損 ○ 12-3 時方向 流出部欠損 ○ 傍胸骨短軸断面(全てのレベル) (筋性部欠損は心尖部断面でも評価が必要) ○ 2D で欠損孔サイズの測定 ● CW ドプラで VSD 血流の最大圧較差を測定し右室圧を評価する ● 大動脈弁逸脱を評価する ● カラードプラで大動脈閉鎖不全を評価する ● 肺動脈弁の解剖と機能、肺動脈弁閉鎖不全を評価する ● 肺動脈弁位のドプラで、肺動脈の平均圧・拡張末期圧を推定する ● 右室流出路・主肺動脈と分岐後近位部の解剖学的評価を行う ● 右室流出路のドプラで右室二腔症を検索する(VSD ジェットが干渉して解釈が難しいこともある) ● 三尖弁を評価する (膜様部瘤形成や偽性瘤) ● 三尖弁逆流への CW ドプラで右室収縮期圧を求める (三尖弁逆流血流速度が速いなら右室二腔症を除外する必要がある) ● 左室サイズを評価する
心尖部断面	● VSD の位置とサイズを確認する: 心尖部四腔・五腔断面(傍膜様部欠損, 流入部/流出部欠損, 筋性部欠損) ● 左房サイズを評価する ● 左室機能を詳細に評価する ● 大動脈弁機能を評価する ● 右室サイズと機能を評価する ● 三尖弁機能と逆流を評価する (VSD ジェットの方法によっては VSD ジェットと三尖弁逆流ジェットの分離が困難であることを念頭におく)
胸骨上窩断面	● 大動脈弁閉鎖不全が有意なら下行大動脈で拡張期逆流血流を観察できる

VSD レポートのテンプレート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- VSD
 - 位置
 - 欠損孔サイズ
 - 短絡血流の方向
 - 短絡血流の収縮期圧較差
 - 短絡血流の拡張期血流速度が $>1\text{m/秒}$ であれば拡張不全が示唆される
- 左室のサイズ/拡大の度合いや収縮機能
- 左房のサイズ
- 右室収縮期圧あるいは平均肺動脈圧
- 各 VSD に特有の合併症
- 膜様部欠損における大動脈弁機能
- 右室二腔症があるなら、右室内圧較差

閉鎖術後:

- 左室のサイズや機能およびリモデリング
- VSD パッチ/閉鎖栓に異常がないか、残存短絡はないか
- 大動脈弁閉鎖不全症

VSD 患者に特有の Key views:

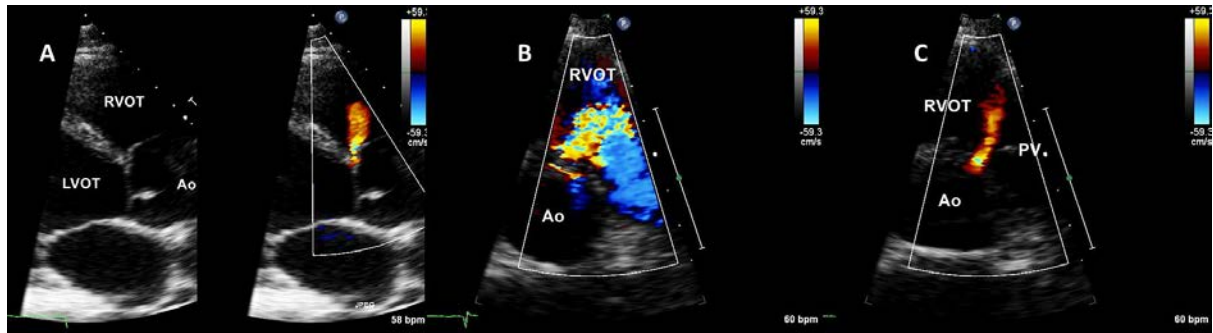


図 1

- 傍胸骨長軸像: 大動弁下欠損。右大動脈洞が逸脱の兆候を呈している。VSD を通過するカラーフローは欠損孔が大動脈弁下にあることを明示している。
- 傍胸骨短軸像収縮期画像: VSD を通過する速度の速いジェットと右室流出路の層流を認める。
- 傍胸骨短軸像拡張期画像: 大動脈弁と肺動脈弁間の中隔組織の欠落は両半月弁下欠損の特徴である。VSD を通過するジェットは肺動脈弁に近接している。大動脈弁下 VSD と確認できる。

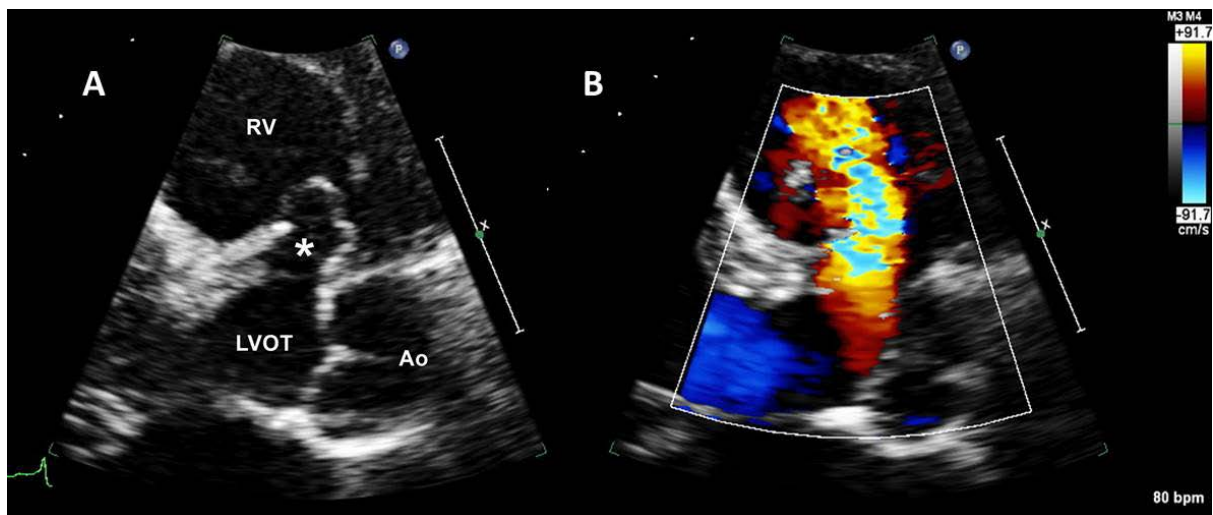


図 2

傍胸骨長軸像(拡大像)での傍膜様部欠損型 VSD:

- 瘤形成(偽性瘤), 三尖弁組織が欠損孔を塞いでしまっている
- 欠損孔を通過する速度の速いカラー Doppler 血流

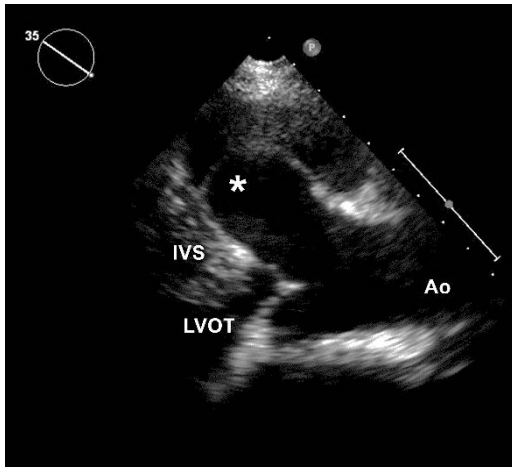


図 3

右バルサルバ洞の逸脱 (*). 右バルサルバ洞が大動脈弁下 VSD を通過しており、欠損孔全体を塞いでいる。

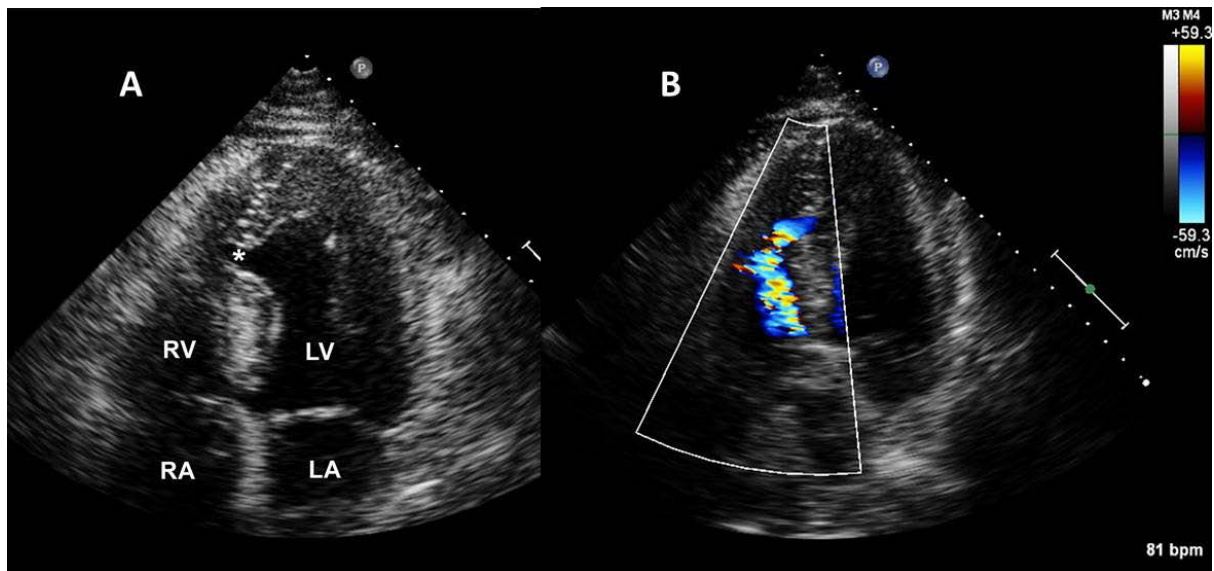


図 4

心尖部四腔断面

- A. 中部-筋性部欠損 (*)
- B. 欠損孔を通過する速度の速いカラー Doppler 血流。このジェットの様子は三尖弁逆流の連続波 Doppler との分離が重要となる。

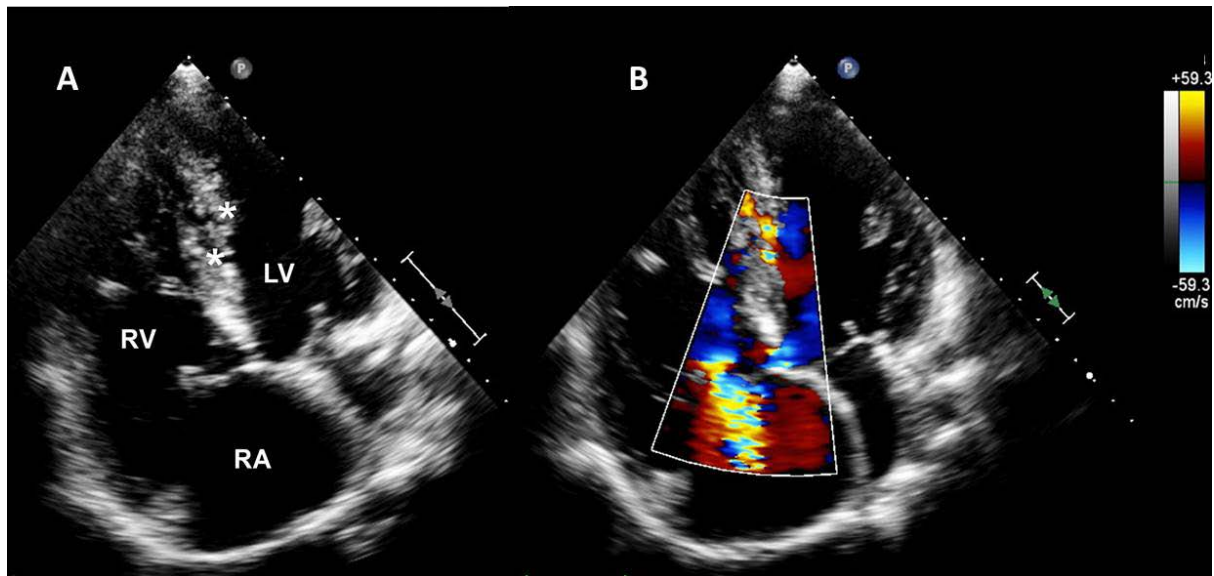


図 5

右室焦点四腔断面

- A. 多孔性の中中部-筋性部欠損(*)
- B. カラー Doppler で、欠損孔と中等度の三尖弁逆流を確認できる。

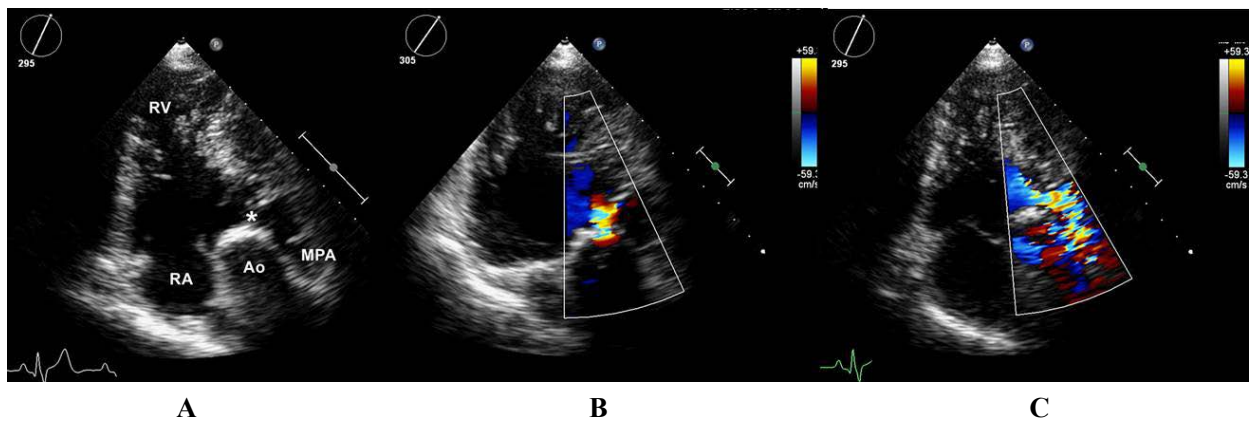


図 6. iRotate モード[注釈 1]を用いると通常では見えにくい像を描出することが可能となる

- A. 弁下狭窄がアスタリスク(*)で示されている。これは small VSD(欠損孔の小さい VSD)のジェットによる損傷とそれに伴う右室二腔症形成によって生じる。
- B. 収縮早期の残存 VSD ジェットを右室-右室流出路にかけて認める。
- C. 収縮末期の右室二腔症の狭窄部を通過する高速ジェットを認める。狭窄の重症度は三尖弁最大逆流速度を用いても計算することが可能である。

[注釈 1] 基準断面から 5° 刻みで 360° の範囲で断面を回転させることができる機能。

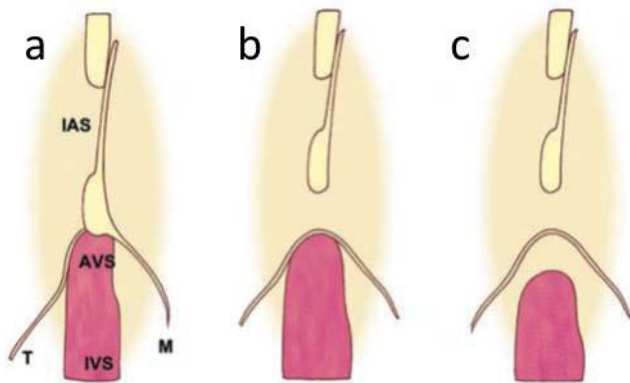
Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

房室中隔欠損 (AVSD)

以下の AVSD の成人患者における心エコー図のプロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは AVSD 修復術後に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

背景

- AVSD は房室中隔の欠損を伴う共通房室接合部（共通房室弁）によって特徴づけられる。
- この先天性心疾患は 21 トリソミー患者に特によく見られる。(AVSD の有病率は約 30%)
- 解剖学的な特徴は
 - 卵型をした共通房室接合部
 - 膜様房室中隔の欠損
 - 5葉の共通房室弁 (左右の側尖:mural leaflet[ML]、右前尖:right antero-superior、共通前尖:superior bridging leaflet [SBL]、共通後尖:inferior bridging leaflet [IBL])
 - 房室弁に楔入していない(通常より前方に偏位している)大動脈と延長した左室流出路(いわゆる “gooseneck サイン”).



図：房室中隔欠損 (AVSD):

- a. 心房間中隔(IAS)、心房心室間中隔(AVS)、心室間中隔(IVS)、三尖弁(T)と僧帽弁(M)の中隔尖
- b. 不完全型房室中隔欠損(一次孔 ASD)
- c. 完全型房室中隔欠損

Popelova et al より転載

- 機能的には、AVSD は心房位のみでの短絡を有する場合(心房中隔一次孔欠損もしくは不完全型 AVSD)か、心房、心室で短絡を有する場合(完全型 AVSD)がある。
 - 不完全型 AVSD は SBL と IBL が融合しており、これらの弁葉はスクーピングした心室中隔の crest に付着している。したがって、共通房室接合部と言いながらも、3 葉の左側房室弁を伴った 2 つの弁口がある。この房室弁は形態的には本来の僧帽弁や三尖弁とは異なるため、左側あるいは右側房室弁と呼ばれる。
 - 完全型から不完全型へは連続的な変化で形成されうる。VSD はあっても、心室中隔の基底部から瘤状に覆う弁組織によって完全にあるいは部分的に覆われ、血流制限された、あるいは短絡を伴わない欠損となっていることがある。これ

は移行型 AVSD と呼ばれ、不完全型 AVSD として成人期に未治療の状態で見られることがある。

- 完全型 AVSD は成人期においては修復術後であり、もし修復されていなければ、Eisenmenger 症候群の病態として遭遇する。
- 修復術後、房室弁機能の異常(大抵は逆流で、狭窄の頻度は低い)に特に注意する必要がある。形態と弁機能異常のメカニズムは詳細に解析しなければならない。残存する心房中隔欠損(ASD)、心室中隔欠損(VSD)、左室流出路狭窄、左右心室の異常、及び肺動脈圧の上昇は除外あるいは診断されなければならない。

一般的な合併症

- ASD プロトコル参照
- 房室弁異常と左室流出路狭窄
- 左側房室弁の重複房室弁口
- 異常な乳頭筋群
- 左側房室弁のパラシュート形成の有無
- 左室容量負荷
- 肺高血圧もしくは Eisenmenger 症候群
- 房室結節の位置異常に伴う不整脈

残存する血行動態異常と AVSD 修復後の合併症

- 残存短絡(心房、心室レベル)
- 左右心室の拡大、機能低下
- 肺高血圧の残存
- 左側房室弁閉鎖不全、多くは SBL と IBL を閉じる縫合線上に認める
- 右側房室弁閉鎖不全
- 左室流出路狭窄

房室中隔欠損症のための画像プロトコル

心窩部	● 腹部臓器と心房位、心臓の位置、心尖部の方向を確認する ● 下大静脈のサイズ、呼吸性変動で RA 圧を評価する ● 肝静脈ドプラにより静脈の血流パターンを評価し、収縮期逆流により著明な右側房室弁逆流の有無を評価する ● 残存短絡(VSD, ASD, LV-RA, RV-LA シャント) は複数ありうる ● 右室のサイズ、機能 ● 腹部大動脈の逆行性血流 (重度の大動脈逆流の存在を示唆)
傍胸骨	● 短絡または残存短絡(VSD, ASD, LV-RA, RV-LA シャント) は複数ありうる ● 左側房室弁の評価(肥厚、三尖、異常腱索の有無) ○ 左側房室弁閉鎖不全の重症度とメカニズム(複数のジェットも存在しうる) ○ 乳頭筋の評価(数、それぞれの距離) ○ 左側房室弁の重複房室弁口の評価 ● 右側房室弁の評価(形態) ○ 右側房室弁閉鎖不全の重症度とメカニズム ○ CW ドプラでの血流速度. ● 左側流出路狭窄の形態 (副腱索、弁尖の挿入、心筋の肥厚) ○ カラードプラ (狭窄の位置を同定する) ● 大動脈弁の形態と逆流の定量 ● 肺動脈弁のドプラ ; 肺動脈弁逆流の程度と平均肺動脈圧、拡張末期圧の推定 ● 右側房室弁閉鎖不全. CW ドプラにて右室収縮期圧の推定 ● 左室と左房の直径
心尖部	● 詳細な左室機能の評価. ● 短絡又は残存短絡(VSD, ASD, LV-RA, RV-LA シャント) 複数ありうる ● 大動脈弁の形態と逆流の定量 ● 左室流出路狭窄(PW を複数の位置で行い、狭窄の位置を同定する) ● 左側房室弁の評価 (肥厚、中隔の交連、異常腱索) ● 左側房室弁閉鎖不全の重症度とメカニズム(複数のジェットも存在しうる) ● 左側房室弁の流入血流の CW (特に修復術後) ● 右側房室弁の評価(形態) ● 右側房室弁閉鎖不全の重症度とメカニズム ● 詳細な右室のサイズと機能の評価(LV サイズとの質的な比較および量的な評価) ● 左房、右房サイズ
胸骨上窩	● 大動脈弁の血流ドプラと逆流の評価

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- 完全型、不完全型、または移行型の房室中隔欠損
- 心房、心室のサイズ
- 短絡血流の方向
- 房室弁の腱索の解剖(術前であれば特に straddling の有無など)
- 房室弁逆流
- 推定肺動脈圧
- 他の合併病変の有無
- 心室のサイズ、機能

術後

- 残存 ASD or VSD
- 残存 LV-RA シャント (Gerbode 様の血流)
- 左右の房室弁機能
- 左右心室のサイズ、機能
- 推定肺動脈圧
- 合併病変の評価。例：左室流出路狭窄

AVSD 患者に特有の Key views:

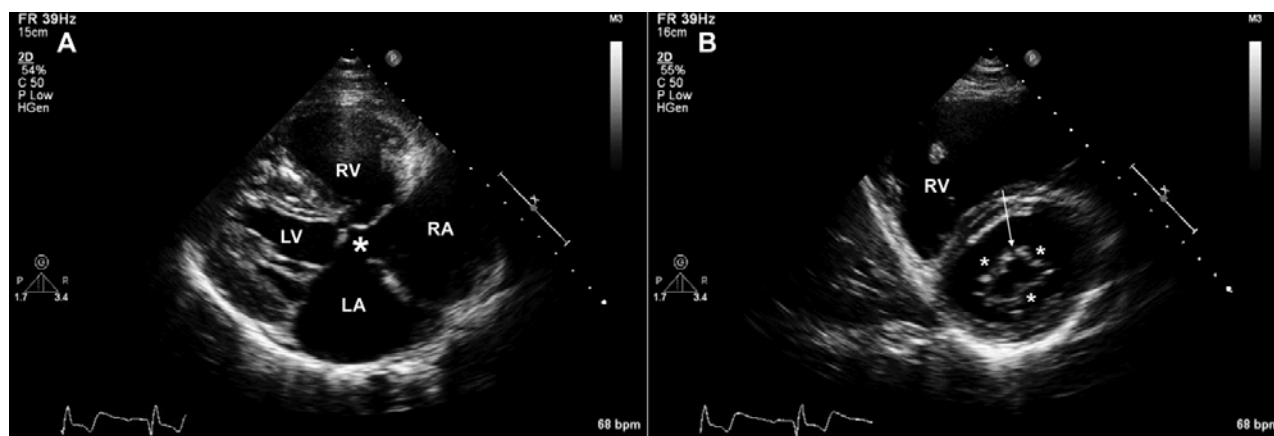


図 1. A: 傍胸骨長軸像での右室流入部で ASD(☆)と両側の房室弁が明瞭に描出される B. 傍胸骨短軸像で左側の 3 枚の弁尖(☆)を認める。矢印は SBL と IBL 間の交連を指す。

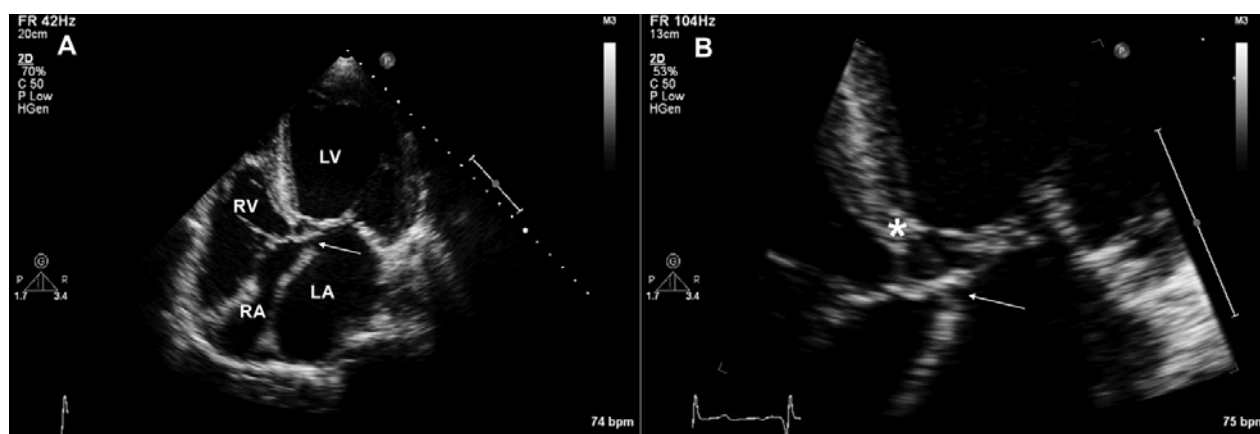


図 2. A: 心尖部四腔断面にて両側房室弁は同じ高さで付着する。矢印は小さい ASD を示す。重度の左側房室弁閉鎖不全により左室と左房が拡大している。B. 房室結合部の拡大像。SBL の腱索が心室中隔に付着していることが分かる (☆)。心室間短絡はない。矢印は小さい ASD を指す。

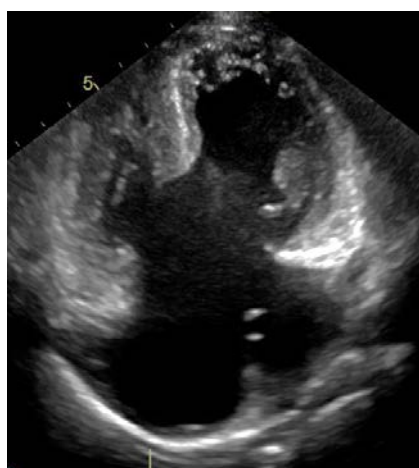


図 3: 完全型房室中隔欠損の拡張期での心尖断面

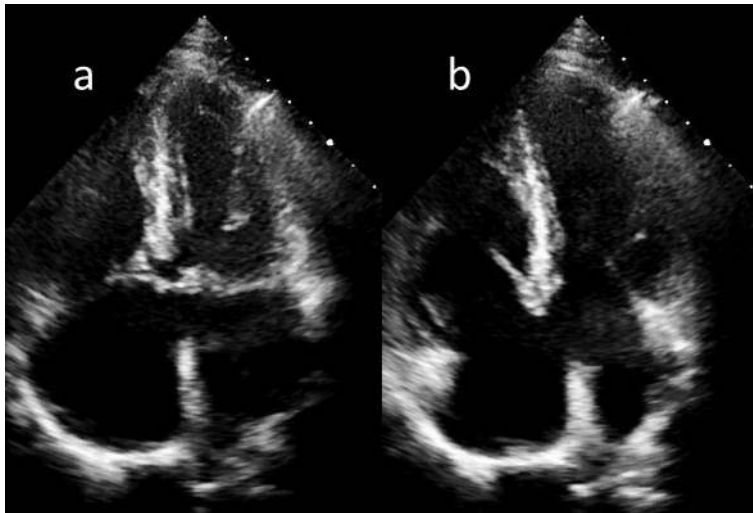


図 4 不完全型房室中隔欠損／一次孔 ASD。a :拡張期での一次孔 ASD。b : 左右房室弁の付着部位の差はない。

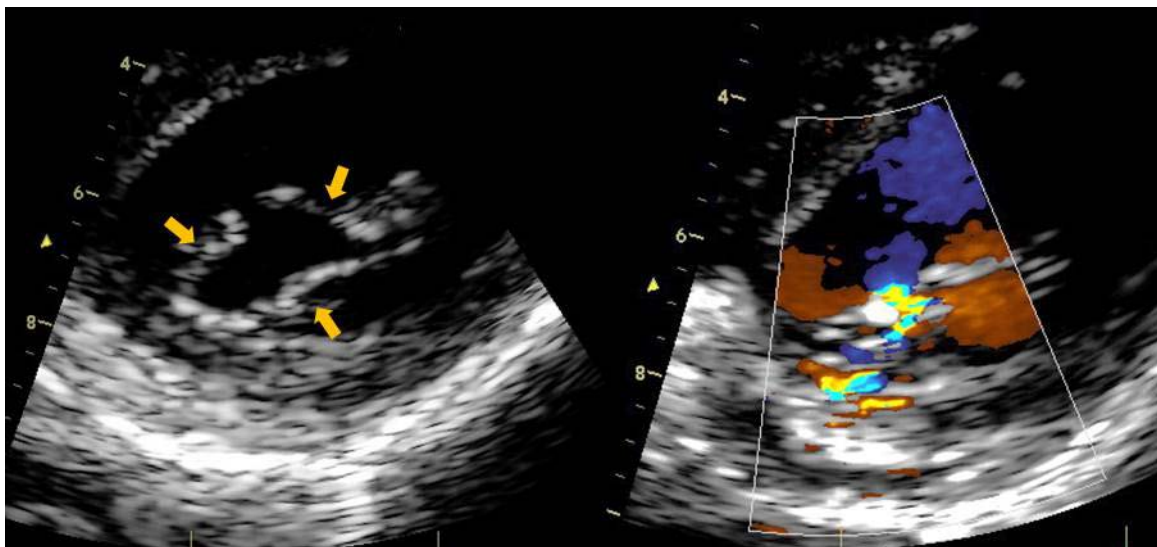


図 5: (左) 3 尖の左側房室弁と(右)前方の縫合線・接合線から逆流を認める。これは不完全型房室中隔欠損や修復後の完全型房室中隔欠損でも認める。



Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

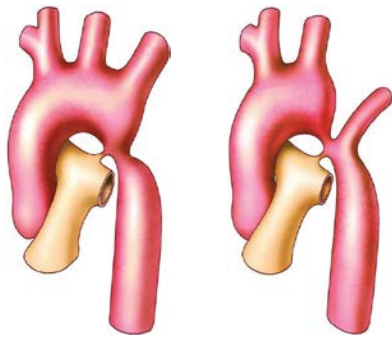
左室流出路狭窄 (LV outflow obstructions)

以下の左室流出路狭窄 (弁下狭窄、弁性狭窄、弁上狭窄、大動脈縮窄)の成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは左室流出路狭窄に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

背景

本文書では以下の病変を扱う：

- 大動脈弁下狭窄 (膜様狭窄を含む)
- 大動脈弁性狭窄 (大動脈二尖弁や異形成弁を含む)
- 大動脈弁上狭窄 (砂時計型狭窄、大動脈低形成型狭窄を含む)
- 大動脈縮窄



図：大動脈縮窄：左鎖骨下動脈の起始部と大動脈との位置関係は大動脈縮窄の診断に大切である。

Popelova et al より転載

関連疾患：

- 大動脈弁下膜様狭窄
 - 大動脈二尖弁、大動脈縮窄、僧帽弁弁上輪、パラシュート型僧帽弁 (これら全ての特徴が揃った病態を総称して”Shone complex”とよぶ)
 - 大動脈弁逆流
- 大動脈二尖弁 – 上行大動脈瘤、大動脈縮窄、ターナー症候群
- 大動脈弁上狭窄 – ウィリアムズ症候群
- 大動脈縮窄 – 大動脈二尖弁

一般的な合併症

- 大動脈弁逆流
- 左室肥大
- 左室収縮不全ならびに左室拡張不全
- 重症例において、左室拡張不全から二次的に生じる肺高血圧

- 大動脈縮窄において、大腿動脈拍動の減弱もしくは上下肢血圧の圧較差

コツとポイント:

1. 大動脈弁下狭窄:

- 機序の評価: 例) 大動脈弁下の膜性狭窄、線維筋性隆起、流出路を横切る異常腱索、び慢性トンネル状狭窄、基部中隔の筋性肥厚
- 左室流出路に生じるジェット血流により大動脈弁尖が損傷し、大動脈弁逆流の原因となる.
- 最大流速の時相を評価- 筋性狭窄ではしばしば収縮後期にかけて流速のピークが観察されるが、膜性狭窄や弁性狭窄などの非筋性狭窄では収縮中期に流速のピークを認める. この最大流速の時相の違いは、機序の評価において大切である.

2. 大動脈弁性狭窄:

- 大動脈弁の形態ならびに弁尖数の評価.
- 大動脈弁逆流の評価: 二尖弁ではしばしば偏向性の大動脈弁逆流を認める.
- 大動脈基部拡張ならびに上行大動脈拡張の評価: 高位の傍胸骨左縁像ならびに傍胸骨右縁像が評価に適した断面である.
- 正確な圧較差を測定するために、狭窄部の血流に対してドプラ入射角が直線となるように心尖部・胸骨上窩・傍胸骨右縁など多方向から適切な断面を選択する. 二尖弁ではしばしば偏向性の順行性血流となっていることに留意する. Non-imaging probe を用いた計測が強く推奨される [注釈 1].
- 左室流出路流速が 1.2m/s 以上の場合、“簡易ベルヌーイの式”ではなく、“修正ベルヌーイの式”を用いて圧較差を測定する (下記参照).

3. 大動脈弁上狭窄:

- 狭窄部位の同定: 例) 洞上行大動脈移行部(STJ)、上行大動脈など(傍胸骨右縁像や心尖部長軸像が診断に有用なことがある).
- 狭窄範囲の評価: 局所性、び慢性、トンネル状狭窄 (圧較差計測に際して、下記注意事項を参照)
- 狭窄部の血流に対してドプラ入射角が直線となる適切な断面を選択し、真の圧較差を測定する.
- 正常な大動脈弁機能の確認.

4. 大動脈縮窄:

- 原因不明の求心性心肥大は、大動脈縮窄の診断につながる重要な手がかりとなる.
- 連続波ドプラを用いた下行大動脈血流の評価 (Non-imaging probe を用いた計測を含む [注釈 1]).
- 連続波ドプラの血流波形は最大流速値よりも重要な情報が得られる: 収縮期に続く拡張期の順向性血流は、高度狭窄と発達した側副血行路の存在を示唆する所見である. 大動脈縮窄の重症度診断において、この拡張期の順向性血流の存在は狭窄部の最大流速値よりも臨床的に有意な所見である. 正常の大動脈においては、

順向性血流は心電図の T 波の終末と同時に途絶える。一方で、高度の大動脈縮窄では心電図の T 波の終末部を超えて拡張期にも順向性の血流が観察される、この拡張期の順向性血流は”diastolic tail”と呼ばれる。

- び慢性の病変では、連続波ドプラにより測定した圧較差は不正確となる。ベルヌーイの式の仮定が成立しないことと発達した側副路による迂回路が存在するためである。
- 胸骨上窩断面像では、下行大動脈とその前面を走行する左肺動脈との”二重陰影”に惑わされないように注意して評価する。
- 腹部大動脈における収縮期の平坦な(立ち上がりが鈍な)血流波形と拡張期の連続性順向性血流を評価する。
- 側副路が発達した症例において、運動負荷(仰臥位で心拍数 90-100bpm 程度にペダルをこぐ)により側副路への血流量が飽和状態となり、大動脈縮窄を通過する順向性血流が増加することによって狭窄部の圧較差が顕性化することがある。

左室流出路狭窄のための画像プロトコル

傍胸骨長軸/右室流入路断面	● 左室のサイズ、機能 ● 左室壁肥厚 ● 左室流出路、大動脈弁の構造、大動脈弁の弁尖数、大動脈基部、上行大動脈の描出 ● 大動脈弁機能の評価 ● 狭窄部位の評価
心尖部断面	● パルスドプラ法を用いて左室流出路血流の速度時間積分値(LVOT-VTI)の測定する ● 連続ドプラ法を用いて最大圧較差と左室流出路血流の時間速度積分値(VTI)を測定する(Non-imaging probe を用いた計測を含む [注釈 1])。 ● 大動脈弁逆流の評価 ● 狭窄の評価 ● 心室機能の評価 ● 心室拡張機能の評価 ● 肺高血圧の評価
心窩部断面	● 腹部大動脈血流波形の評価
胸骨上窩断面	● 弓部の血管径の計測、狭窄部位の同定、最大圧較差の測定、拡張期順向性血流の記録。 ● 大動脈縮窄では、可能であれば側副血管を描出する。軽度の運動負荷下の評価も同時に行う (コツとポイントの項を参照) ● 上行大動脈/左室流出路の最大圧較差、時間速度積分値(VTI)を測定する。(Non-imaging probe を用いた評価が推奨される [注釈 1])。
傍胸骨右縁断面	● 上行大動脈の径と輪郭の評価 ● 大動脈における最大圧較差の評価。(Non-imaging probe を用いた評価が推奨される [注釈 1])。

圧較差計測時の注意事項:

1. 簡易ベルヌーイの式.

- 心エコー図検査で得られた流速を以下の簡易ベルヌーイの式にあてはめて圧較差に変換する (ΔP :圧較差(mmHg)、 V :流速 (m/s))

$$\Delta P = 4V^2$$

- 簡易ベルヌーイの式は、対流加速・流体加速・粘性摩擦を考慮した複雑な式を簡素化したものである。そのため、簡易ベルヌーイの式は、いくつかの仮定の条件のもとに成立する公式である。
- 簡易ベルヌーイの式は、測定部位の近位部に 1.2 m/sec 以上の加速血流がない条件下に成立する。
- 測定部位よりも近位部に 1.2 m/sec 以上の加速血流を認める場合には、圧較差が過大評価されないように修正ベルヌーイの式を用いる。

$$\Delta P = 4 (V_2^2 - V_1^2)$$

V_2 = 狭窄部の最大流速値 (連続波ドプラで計測)

V_1 = 狭窄部近位部の最大流速値 (パルスドプラで計測)

症例:

左室流出路 最大流速 1.6 m/sec (パルスドプラ)	大動脈弁 最大流速 3.1 m/s (連続ドプラ)
左室流出路 最大圧較差 10 mmHg	大動脈弁 最大圧較差 38 mmHg
左室流出路 平均圧較差 7 mmHg	大動脈弁 平均圧較差 22 mmHg.

1.6 m/sec の左室流出路の加速血流は簡易ベルヌーイの式の成立条件から外れる流速であり、大動脈弁狭窄の圧較差は修正ベルヌーイの式を用いてもとめる。

$$\begin{aligned}\text{大動脈弁 修正最大圧較差} &= 4 (V_2^2 - V_1^2) \\ &= 4 (3.1^2 - 1.6^2) \\ &= 4 (9.61 - 2.56) \\ &= 4 \times 7.05 \\ &= 28 \text{ mmHg.}\end{aligned}$$

$$\begin{aligned}\text{大動脈弁 修正平均圧較差} &= \text{大動脈弁 平均圧較差} - \text{左室流出路 平均圧較差} \\ &= 22 - 7 \\ &= 15 \text{ mmHg.}\end{aligned}$$

上記のシナリオは大動脈弁狭窄と大動脈縮窄のいずれにおいてもしばしば経験される。

2. び慢性の管状狭窄病変

- ベルヌーイの式は単発・限局型の狭窄病変において成立する。低形成の大動脈やび慢性の大動脈縮窄などび慢性管状狭窄病変では、圧回復現象によりベルヌーイの式でもとめた圧較差は実測値と比べて過大評価(高値)となる。

3. 多発性の狭窄病変

- 大動脈縮窄を伴う高度大動脈弁狭窄など、多発性の狭窄病変を有する場合の圧較差の解釈にはとりわけ注意が必要である。ベルヌーイの式の成立条件となるいくつかの仮定が破られ、ドプラ法により計測された圧較差は不正確となる。最大流速値や血流の時相は重症度評価の参考にはなるが、他の画像検査での評価もあわせて行うことが推奨される。

大動脈弁二尖弁のレポート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- 左室サイズ、機能、壁厚
- 弁の形態: 真の二尖弁(Type 0)かラッフェの融合による機能的二尖弁か(Type1,2); 機能的二尖弁の場合には融合する弁尖を記載
- 弁機能: 最大圧較差と平均圧較差、弁口面積、1回拍出量 (SV)
- 流出路と大動脈径の測定: 左室流出路、弁輪、バルサルバ洞、STJ、上行大動脈、大動脈弓、大動脈峡部
- 大動脈縮窄の有無
- 推定肺動脈血圧
- 関連する構造異常(他の先天性心疾患)の評価

左室流出路狭窄に特有の Key Views:

1. 傍胸骨長軸断面ならびに短軸断面で大動脈基部・上行大動脈・大動脈形態(二尖弁)を観察。
2. 大動脈弁下狭窄では、大動脈弁位の M モードを記録する。
3. 心尖部 5 腔断面で大動脈弁下狭窄部のカラー画像を描出する。
4. 心尖部 5 腔断面で連続ドプラによる大動脈弁狭窄波形を描出する。
5. 鎖骨胸骨上窩断面にて'diastolic tail'を観察する。
6. 腹部大動脈のパルスドプラ画像 – 正常では拡張早期に一過性に逆行性血流を生じ、続いて小さな拡張期血流を認めることがあるが、いわゆる真の'diastolic tail'は収縮期から連続して拡張期の順向性血流を認める。

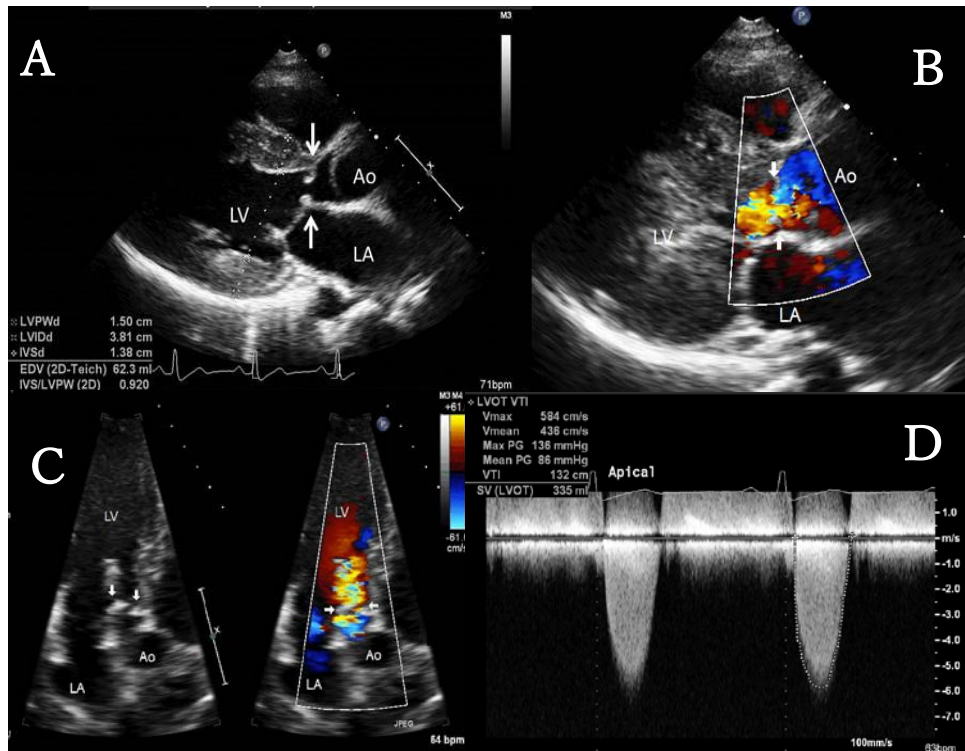


図 1: 大動脈弁下膜性狭窄: A) 左室流出路に明らかな膜性狭窄が観察される。同時に左室肥大も認める。B) 左室流出路にモザイク血流を認める。C) 心尖部長軸像からも大動脈弁下の膜性狭窄が観察でき、同部位にモザイク血流を認める。D) 連続波ドプラにて高度の左室流出路狭窄が確認された。

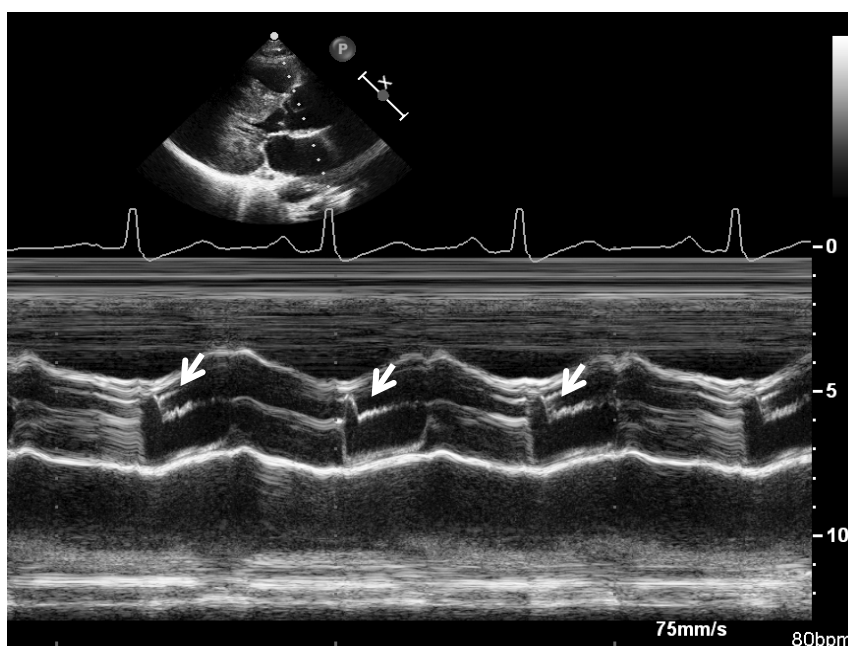


図 2. 大動脈弁位を M モードで観察。大動脈弁下狭窄の患者において、収縮中期に大動脈弁閉鎖

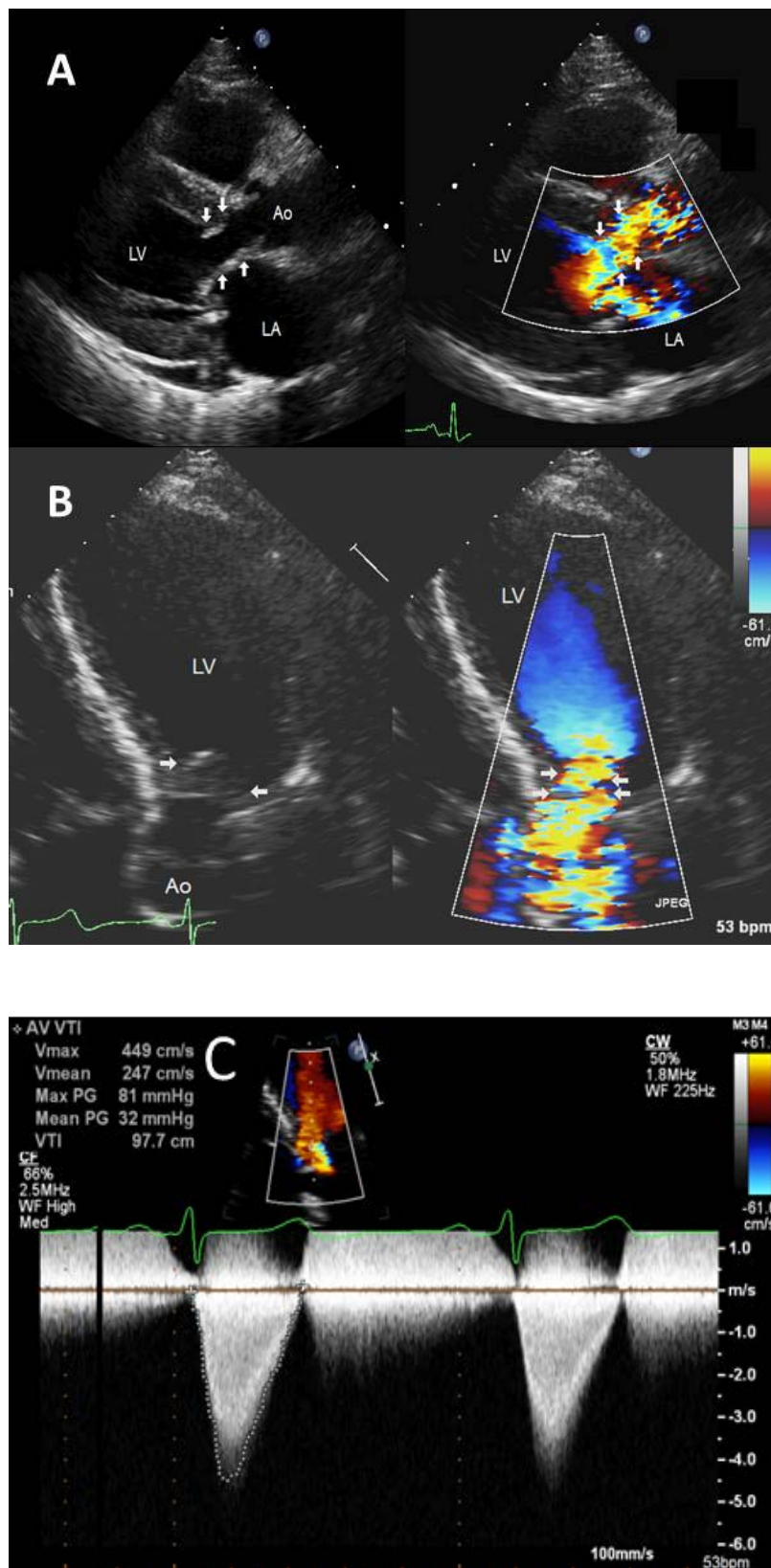


図 3: トンネル状の大動脈弁下狭窄。A) 傍胸骨断面. 左室流出路にモザイク血流量を伴った慢性狭窄を認める。B) 心尖部五腔断面。肥厚した筋性組織による左室流出路狭窄が観察される。C) 連続波ドプラにて高度の左室流出路狭窄が確認された。

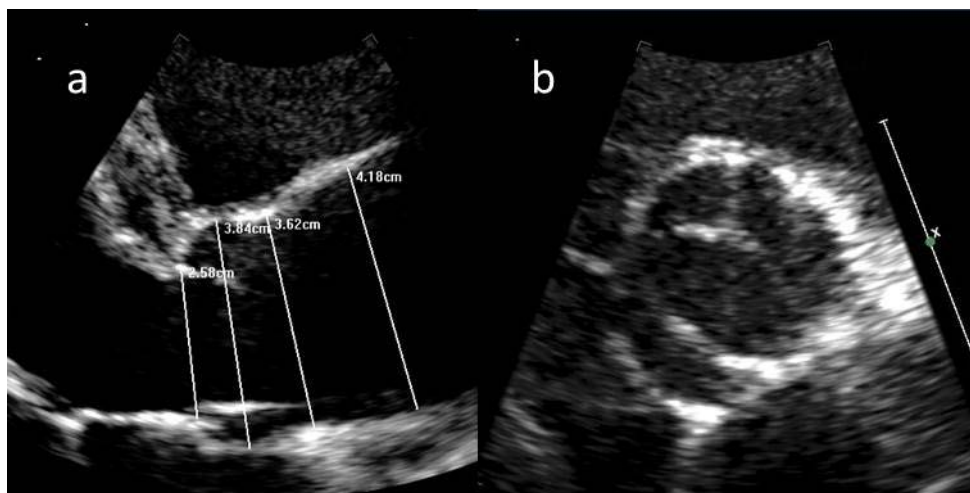


図 4. 大動脈二尖弁 e。a) 傍胸骨長軸像。ドーミングした二尖弁を描出し、弁輪・洞部・STJ からの大動脈基部と上行大動脈の血管径を計測する。b) 傍胸骨短軸像。収縮期に開放制限を伴った二尖弁が確認できる。

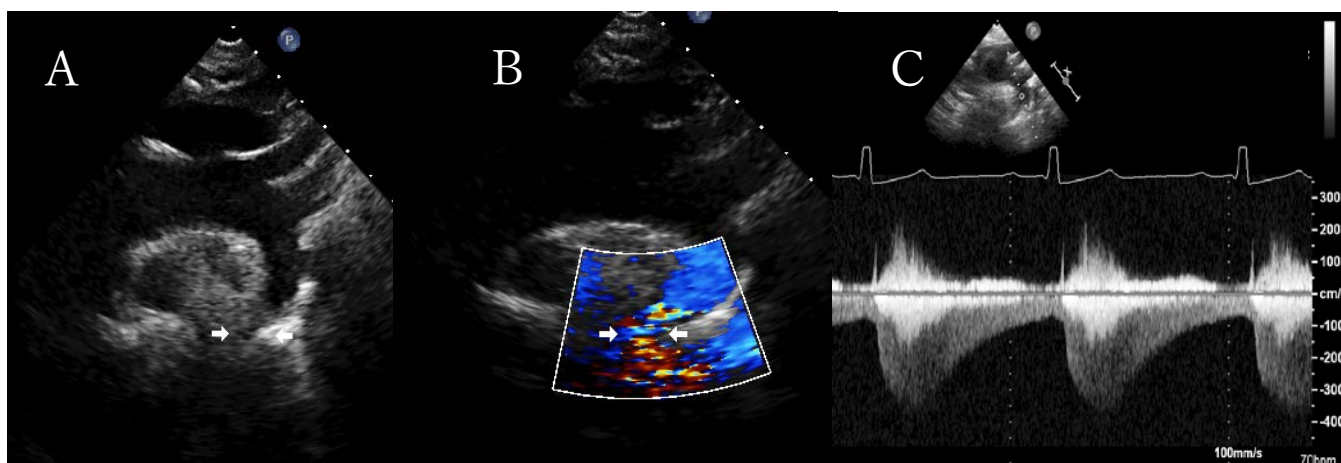


図 5. 大動脈縮窄。A) 胸骨上窩から描出される大動脈弓部。下行大動脈近位部に狭窄を認める (矢印)。B) カラー Doppler にて大動脈縮窄部にモザイク血流が描出される。C) 下行大動脈における連続波 Doppler 波形：収縮期の最大流速の増高に加えて、拡張期まで順向性血流が持続する 'diastolic tail' が確認され、有意な大動脈縮窄と判断できる。

〔注釈 1〕 non-imaging probe は血流解析に特化したプローブである。プローブの先端が細く、血流解析において通常の imaging probe よりも感度が高いため、通常の imaging probe では肋間が狭く ROI にエコービームが入りにくい被検者やノイズが入りやすい高度狭窄病変の血流解析において有用とされる。心 エコー図の開発初期においては国内で一部流通していたが、名の通り画像を描出しないため、評価において面倒であることや技術革新により現在の imaging probe で評価ができるようになってきていることから、現在は国内で non-imaging probe が使用される機会はほとんどないと思われる。

Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

Ebstein 病

以下のEbstein病の成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これはISACHD心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここではEbstein病に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

定義:

- 三尖弁中隔尖の右室心尖部方向への偏位。後尖もしばしば偏位している。
- 弁尖は中隔から完全には剥離しておらず、しばしば肥厚、腱索の短縮、乳頭筋の未発達を伴う異形成を呈する。
- 余剰な前尖と側壁に付着する異常腱索がある。
- 右室心基部は、異常な心室中隔の動きを伴い、右房化右室を呈する。

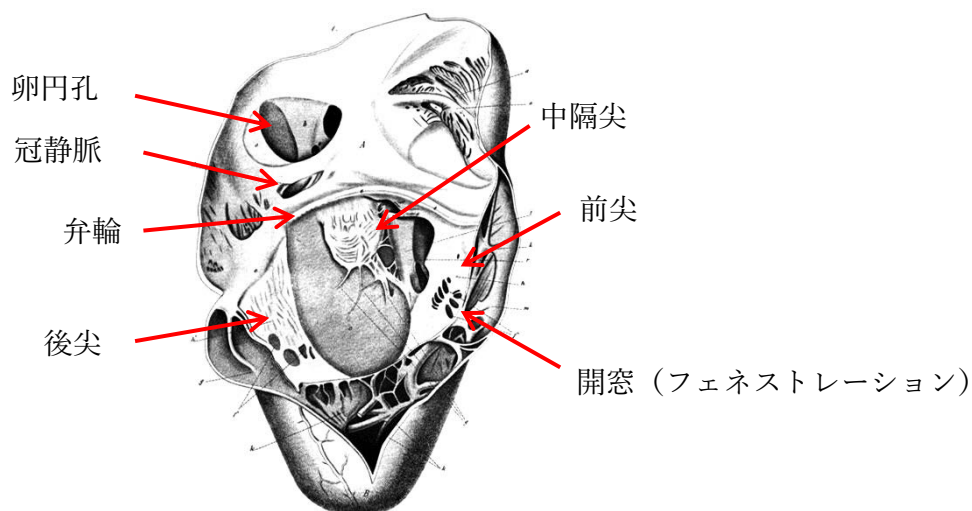


図1 Ebstein 病

Ebstein W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch Anat Physiol. 1866; 238–255. より転載

一般的な合併症

- 心房中隔欠損(ASD)または卵円孔開存（両方向性シャントのことが多い）
- 心室中隔欠損(VSD)
- 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖
- 僧帽弁逸脱
- 大動脈縮窄
- 左室緻密化障害

Ebstein 病における Carpentier 分類

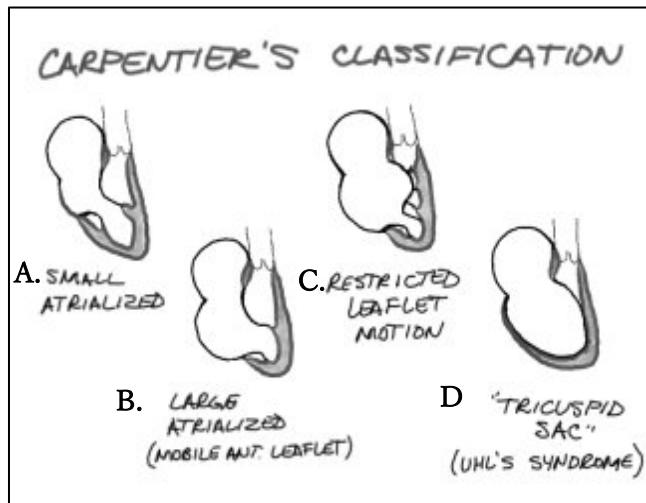


図 2 Carpentier 分類

タイプ A：右室容積が十分にある、タイプ B：大きな右房化右室、三尖弁の可動性に制限なし、タイプ C：可動性に制限のある前尖とそれによって生じる右室流出路狭窄、タイプ D：小さな漏斗部以外は右室はほぼ完全に右房化右室を呈する(Carpentier A, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96: 92-101.より転載)

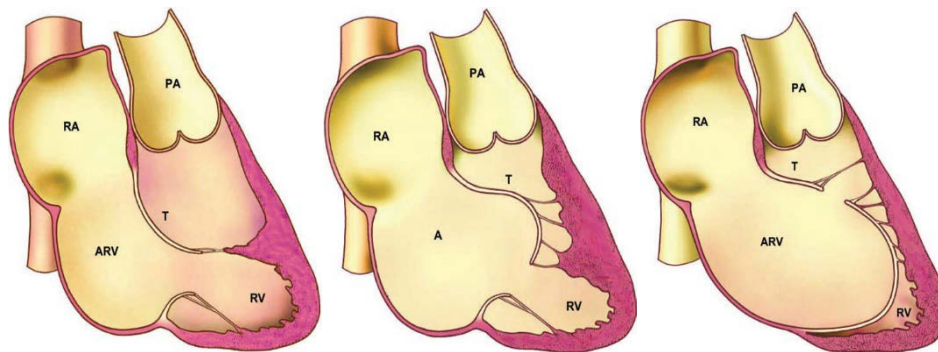


図 3. エブスタインの様々なタイプ Popelova et al より転載

Ebstein 病における Celermajer 指標

Celermajer 指標は心尖部四腔像における右房と右房化右室を合わせた領域とその他の領域の比であり、新生児の予後と相関する。

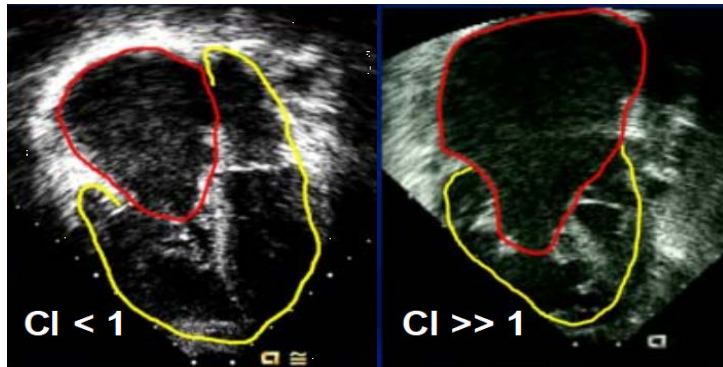


図 1: Celermajer 指標計測

$$\text{Celermajer 指標} = \frac{\text{右房} + \text{右房化右室面積}}{\text{機能的右室} + \text{左房} + \text{左室面積}}$$

Celermajer のエコー スコア: 右房と右房化右室を合わせた面積と機能的右室と左心の面積比

グレード 1: 比 <0.5
グレード 2: 0.5 ~ 0.99
グレード 3: 1.0 ~ 1.49
グレード 4: ≥ 1.5

新生児における 比 ≥ 1 は予後不良を示唆する

(Celermajer DS, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:170-176.より転載)

Ebstein 病のための画像プロトコル

心窩部	● 腹部臓器と心房位、心臓位置、心尖部の方向を確認する ● IVC のサイズ、呼吸性変動を評価する ● 心房中隔を評価する ● 短軸像の右室 FAC
傍胸骨/右室流入部	● 中隔尖 +/- 後尖の偏位を評価する ● 三尖弁逆流の重症度 ● 左室サイズ ● 標準的な傍胸骨像で右室流出路に三尖弁を認めた場合、三尖弁口の前方向へのローテーションを示唆する
傍胸骨短軸	● 三尖弁のローテーション ● 肺動脈弁に近い位置の三尖弁のローテーションを評価する ● 三尖弁逆流の重症度 ● 右室流出路の拡大と機能 ● 肺動脈のサイズ ● 心房中隔の評価
心尖部	● 異常な中隔偏位を計測する(>2 cm or >8mm/m²) ● 前尖の直接的な右室壁付着の程度を評価する ● 機能的右室の機能を評価する ● 右房化右室の程度を評価する (Celermajer 指標) ● 逆流ジェットに基づいた三尖弁逆流の重症度 (巨大右房は肝静脈逆流を隠してしまうかもしれない) ● 左室機能を評価する
胸骨上窩	● 大動脈弓を評価する ● 重症度三尖弁逆流の場合、上大静脈に逆流があるかもしれない

Ebstein 病のレポート：

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points：

- 心尖部偏位と右室流出路へのローテーションを含んだ三尖弁の解剖
- 機能性右室のサイズと機能。重症の場合、右室流出路のみかもしれない
- 右房化右室の程度
- 三尖弁逆流の重症度
- 肺動脈のサイズ
- 左室サイズと収縮能
- 心房中隔の欠損孔の有無

Ebstein 病に特有の Key views :

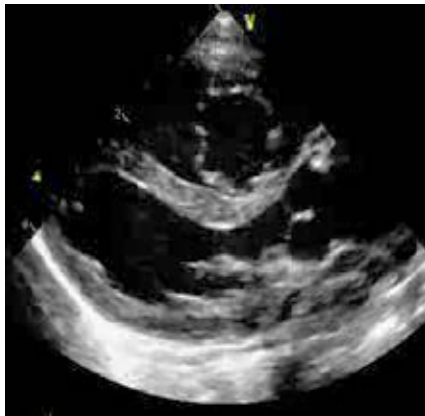


図 2. 傍胸骨像:本画像は三尖弁の前方への異常なローテーションを示し、右室も拡大している。

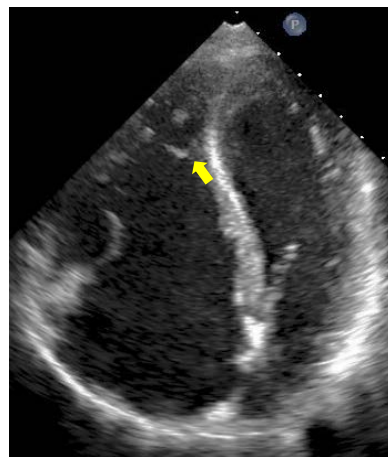


図 3. 心尖部四腔像：三尖弁中隔尖の著明な心尖部偏位を示す（矢印）。巨大な右房化右室も呈する。

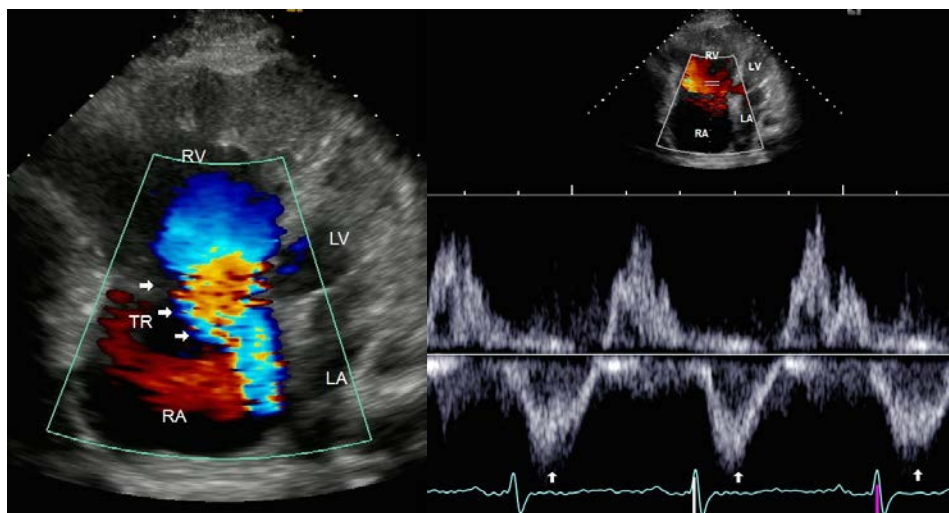


図 4. 心尖部四腔像：重症三尖弁逆流とドプラ波形。層流を呈する三尖弁逆流は重症を示唆する。推定肺動脈圧は信頼性に欠ける。

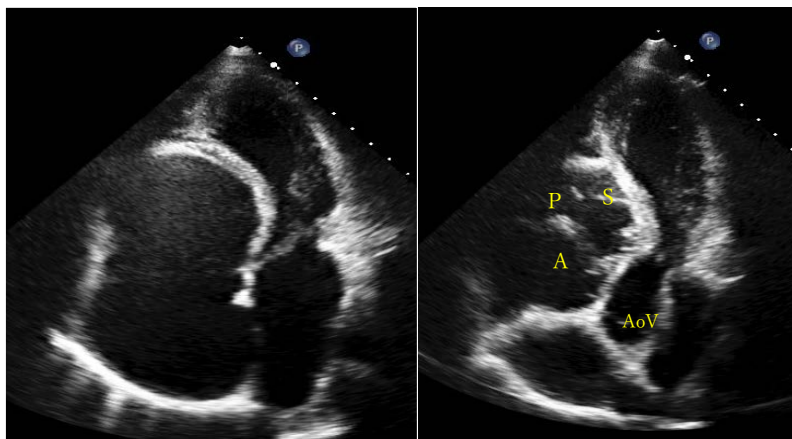


図 5. Carpentier タイプ 4：四腔像(A), 前方へのローテーションにより、認識できる三尖弁がなく、調節帯のみ描出される。大動脈弁に基づいた五腔像(B), 三尖すべてが描出される。



Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

Fallot 四徴症修復術後

以下のFallot 四徴症(FALLOT 四徴症)修復術後の成人患者の心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここではFallot 四徴症修復術後患者に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

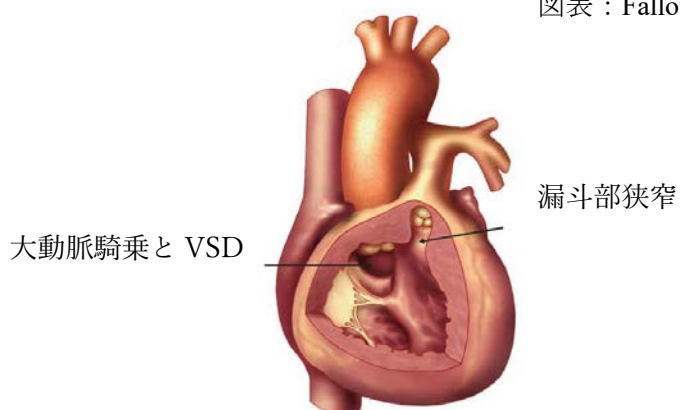
背景

Fallot 四徴症は最も代表的なチアノーゼ性心疾患である。

解剖学的特徴：

1. 右室流出路狭窄（典型例：肺動脈弁下漏斗部狭窄）
2. 心室中隔欠損症（VSD）
3. 大動脈騎乗
4. 右室肥大

図表：Fallot 四徴症 Popelova et al 改変



一般的な合併症

- 心房中隔欠損 (ASD) (33%まで) (四徴症 + ASD = ファローの五徴)
- 右大動脈弓 (25%)
- 冠動脈奇形(10%まで) 最多は左前下行枝の右冠動脈起始と右室流出路前面走行：手術介入時に重要な情報となる
- 大動脈主肺動脈（肺動脈分枝）側副血行路
- 22q11 欠損 (15%)
- 左上大静脈遺残 (10%)
- 房室中隔欠損 (2%)

外科的アプローチ

外科的修復の戦略とタイミングは、時代とともに進化してきた。現在、全身→肺シャントはまれなケースを除いて行われなくなり、生後3～6ヶ月で心内修復術が行われる。

- 右室流出路パッチ + VSD 閉鎖 – 肺動脈弁輪径が十分な場合
- 弁輪切開を伴う右室流出路パッチ (trans-annular パッチ) + VSD 閉鎖 – 右室流出路と肺動脈弁輪拡大のため
- 右室-肺動脈導管+ VSD 閉鎖 – 主に冠動脈奇形例 +/- 肺動脈拡大のために
- BT シャント (原法 または 変法) は新生児期の肺動脈成長を狙った姑息的手術。歴史的には、まれに Waterston シャント (上行大動脈-右肺動脈シャント) と Potts シャント (下行大動脈-左肺動脈シャント) が行われた。

FALLOT 四徴症修復術後の解剖学的、血行動態的残存病変

- 肺動脈閉鎖不全の残存
- 右室流出路狭窄と分枝肺動脈狭窄の残存と再発
- 右室自由壁無収縮と右室拡大、右室機能不全
- 右室拡張障害
- VSD, ASD 残存
- 三尖弁閉鎖不全
- 大動脈拡大と大動脈弁逆流
- 左室機能不全
- 不整脈、伝導障害

ファロー修復術後のための画像プロトコル

心窩部像	● 腹部、心房位、心臓位、心尖部方向の同定 ● 右房圧評価のための下大静脈径と呼吸性変動の評価 ● 肝静脈ドプラによる逆流 A 波高の評価 ● 心室中隔観察による残存 VSD 確認 ● 前方視法による右室流出部の解剖と機能の評価 ● 右室壁厚と右室機能
傍胸骨像	● 前壁、右室流出路を含む全体的な右室機能 ● 右室流出路解剖 – 瘤化、狭小化 ● 肺動脈弁輪径、機能、肺動脈弁閉鎖不全 ● 肺動脈弁ドプラ：圧較差、推定肺動脈圧、右室拡張障害を示す前方‘a’波 ● 狭窄度の評価 ● 主肺動脈と肺動脈分枝基部の解剖（肺動脈径を含む） ● 心室容量、圧負荷を示す心室中隔運動 ● 大動脈弁輪部、基部、上行大動脈径と大動脈弁閉鎖不全 ● VSD パッチの連続性 ● 冠状脈洞の拡大
心尖部像	● 詳細な左室機能の評価 ● 大動脈弁評価 ● 詳細な右室サイズ、機能（右室面積変化率:FAC を含む） ● 前方視法による右室流出部の解剖と機能の評価 ● 三尖弁機能評価 ● 後方へ断面を向けることによる冠静脈洞評価
胸骨上窩像	● 無名動脈分岐の描出による、大動脈弓方向の同定 ● 肺動脈分枝と肺動脈弁閉鎖不全の評価 ● 右側上大静脈評価 +/- 冠状脈洞拡大の場合、左側上大静脈評価 ● 大動脈-肺動脈側副血行路同定のための、広範なスweep

FALLOT 四徴症修復術後のレポート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき key points:

- 右室サイズ、収縮能、拡張能
- 肺動脈弁機能
- VSD パッチの連続性
- 大動脈基部拡大の有無
- 推定肺動脈圧
- 肺動脈分枝狭窄の評価

FALLOT 四徴症術後患者に特有な key views:

傍胸骨長軸像

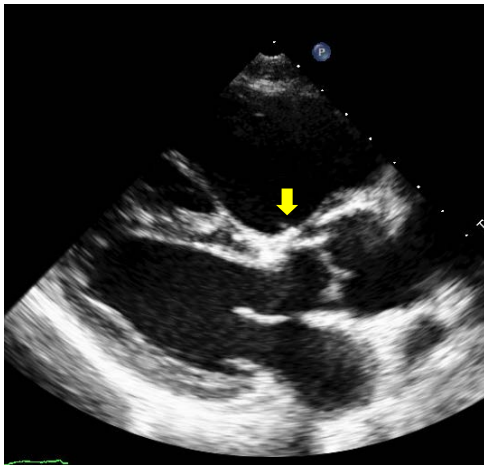


図1 矢印は心筋よりも輝度の高いVSDパッチを示す。大動脈は依然として心室中隔に騎乗している。肺動脈弁閉鎖不全に関連すると考えられる右室の拡大が、よく観察される。

傍胸骨短軸像

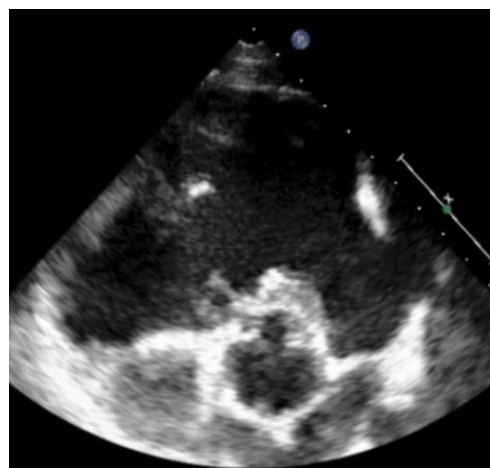


図2 trans-annular パッチ法により、右室流出路は拡大し、無収縮の部位を有する。大動脈基部はVSDパッチにより不整である。カラードップラーによる慎重な観察は、残存VSDの検出に必須である。

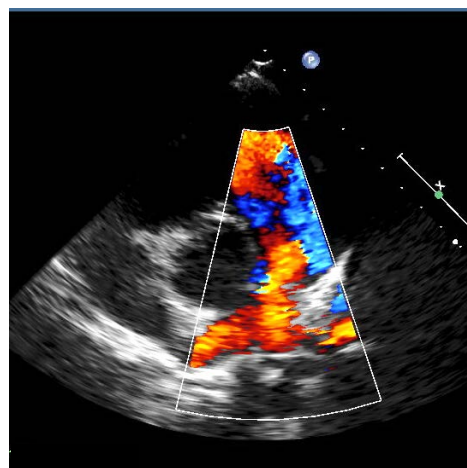


図3 肺動脈分枝：重症肺動脈弁閉鎖不全を示唆する、拡張期逆流波が認められる。trans-annular パッチにより、肺動脈弁輪の連続性は失われている。

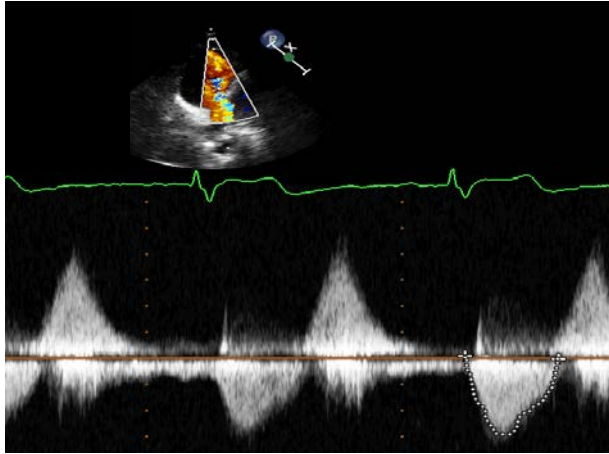


図4 肺動脈弁連続波ドプラ: 右室圧と肺動脈圧の急速な等圧化による、拡張中期の肺動脈弁逆流の早期終了を認める。これは、重症肺動脈弁閉鎖不全を示唆する。(幅広のカラージェット所見と合わせ)

右室流出路パルスドプラ

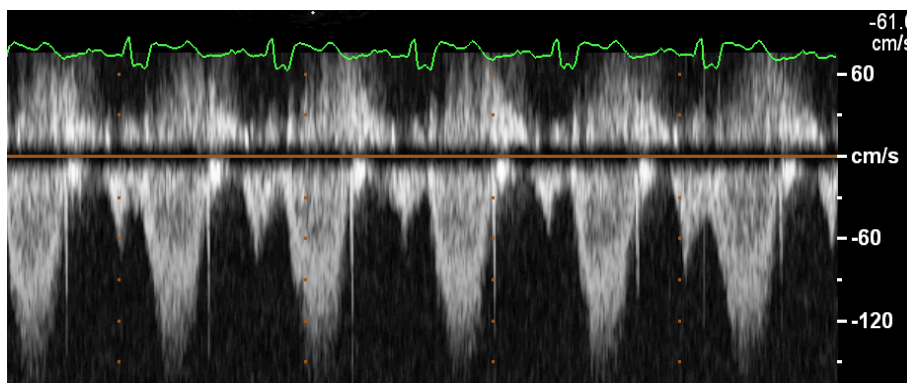


図5. 肺動脈弁尖位におけるパルスドプラは、心房収縮後の前方血流または、前方 'a' 波を示す。これは、右室拡張末期圧(RVEDP)が著明に上昇していることを示し、肺動脈拡張末期圧(PAEDP)を上回り、心房収縮時に肺動脈弁を開放する。これは呼吸周期を通して変化することがある。安静呼吸時に前方 a 波が5拍連続して存在する場合、右室拡張障害が示唆される。これはしばしば肝静脈の心房逆流波高値としても示される。



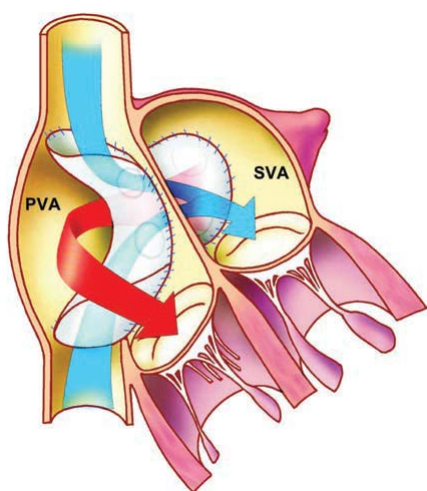
Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

大血管転位 (TGA)- 心房内血流転換術後 (Mustard/Senning)

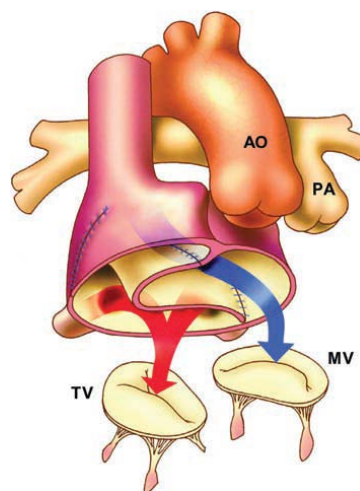
以下の心房内血流転換術後のTGA成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは心房内血流転換術後のTGAに特徴的な各心エコー図画像を扱う。

心房内血流転換術について

- Mustard 手術と Senning 手術は、体静脈経路と肺動脈下左心室間、そして肺静脈経路と体心室右室間の接続を作成する結果、解剖学的右心室が体循環を支えることになる。
- これらの手術は次の血流パターンをつくるという点において目的は一致している：
 - 下大静脈と上大静脈からの血流は左房-左室-肺動脈へ導かれる。
 - 肺静脈血流は右房-右室-大動脈へと導かれる。
- 二つの手術は異なるが術式であるが、心エコー図所見では判別がつかない。



A. Mustard 手術



B. Senning 手術

図 A. Mustard 手術: ダクロン、ゴアテックス、もしくは心外膜組織からつくられたバッフルを用いて血流を転換する。 図 B. Senning 手術: 右房および心房内隔の組織を用いて血流転換をおこなう。 Popelova et al の図より転載

術後合併症:

バツフル閉塞

- Mustard 手術後は上大静脈バツフル閉塞の方がより高頻度におこる
- Senning 手術後は肺静脈バツフル閉塞の方がより高頻度におこる

バツフル漏れ

- 少量の漏れは血行動態的に問題とならないことが多い（奇異性塞栓の症例を除いて）
- 大量の漏れは頻度として稀であるが、容量負荷の原因となるので問題である

左室流出路閉塞（33%の患者でみられる）

- 肺動脈狭窄をおこした結果、肺動脈血管床を守ることになる
- 血行動態依存性におこることもあれば固定性であることもある

肺高血圧症

- 全体の 7% の患者にまで報告されており、とくに以前に心室中隔欠損症(VSD)を合併していた症例と修復年齢が高かった症例で頻度が多いとされる。左室拡大と肺動脈下左室でみられる左室の三月状形態の消失につながりうる

体心室右室

- 心肥大
- 心拡大（体心室右室に関しては参照値はない）
- 長期的に収縮能低下は例外なくみられる

三尖弁閉鎖不全 (TR)

- 三尖弁閉鎖不全は三尖弁輪拡大に伴うものが主因であり、機能的要因であることが器質的異常に起因した一次性 TR であることよりも多い。稀ではあるが、構造的な三尖弁形態異常の症例もある

TGA 心房内血流転換術後のための画像プロトコル

心窩部	● 腹部臓器と心房位、心臓の位置、心尖部の方向を確認する ● 下大静脈のサイズ、呼吸性変動の有無を評価する ● 肝静脈ドプラにより静脈の血流パターンを評価し、下大静脈バップル狭窄の有無を評価する ● 右室の壁厚およびサイズと機能に関する予備的評価 ● ドプラビームが血流と平行に入るときはバップル評価を実施
心尖部	● 心房内バップル評価: ○ 肺静脈-右房ルート描出は心尖部四腔像が最適である ○ 下大静脈-左房ルート描出は心尖部四腔像にてプローブを後方に傾けて少し反時計方向にまわすことで最適な観察が可能となる。心尖部二腔像においても観察可能である。 ○ 上大静脈-右房ルート描出は心尖部長軸像が最適であるが、心尖部二腔像でも観察可能である。植えこまれている症例ではペースメーカーリードが目印となりうる。 ○ カラードプラ法とパルスドプラ法により経路における phasic な（層状の）順行性血流を探す。狭窄のない経路ではバップルでの血流速度$<1.0\text{m/sec}$ となり、さらに phasic(層流)であることが重要である。 ○ カラードプラ法を用いてバップル漏れの有無を評価する。小さいシャントを検出するには、カラードプラの速度レンジもしくはナイキスト限界を減らす必要があるかもしれない。 ○ 体静脈バップル漏れを否定するために攪拌生理食塩水注入試験を要することがある。 ● 房室間接続: ○ 房室弁に関する解剖学的および機能的評価を含む ● 体心室右室評価: ○ 前回の心エコー図と比較して体心室右室のサイズおよび機能を評価する。この際に正常参照径は適応されない。 ● 肺動脈下左室評価: ○ 左室は通常は小さく三月状の形態を呈して、中隔が左室に向かって湾曲する形となる。正常サイズもしくは拡大した左室は、肺高血圧症もしくは有意な左右シャントを伴うバップル漏れを示唆する可能性がある。 ● 肺動脈/左室流出路: ○ 閉塞の有無を評価 ○ 肺動脈拡張気圧を肺動脈弁逆流の流速から推定する
傍胸骨長軸像/ 右室流入部像	● 左室サイズおよび形態を評価する（体心室右室に圧排された結果、小さく三日月状であるはずである） ● 上行大動脈が前方に位置して、平行に走行する両大血管を描出する ● 肺動脈および大動脈基部の径を評価する ● 大動脈閉鎖不全を評価する（体心室右室の容量負荷に寄与しうる） ● 上大静脈-左房バップルをカラードプラ法により長軸像にて描出する ● 肺動脈弁閉鎖不全を評価する

傍胸骨短軸像	● 両大血管の前方/後方および左/右関係を描出する ● 両心室の機能および中隔の湾曲を評価する（中隔は左側に湾曲しているはずであり、直線/正常であれば肺高血圧の可能性を示唆する） ● カラードプラ法によって下大静脈-左房バップルを描出する ● カラードプラ法によって肺静脈-右房バップルを描出する ● バップル漏れおよび VSD の有無を評価する
胸骨上窩	● 肺動脈末梢枝の評価 ● パルソドプラ法による上大静脈血流評価によって上大静脈-左房ルートの閉塞の有無、さらには逆流波の有無によって有意な漏れを検出する。

TGA 心房内血流転換術後レポート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- 体心室右室のサイズと収縮能（経時的な変化を比較する）
- 体心室側房室弁機能
- 肺動脈下左室サイズ（通常よりも小さいことが予想される）および収縮能
- PR ドプラに基づく推定肺動脈圧
- バップルの開存を確認し、漏れを示唆する所見を検索

心房内血流転換術後患者に特有な **Key views**:

心窩部像:

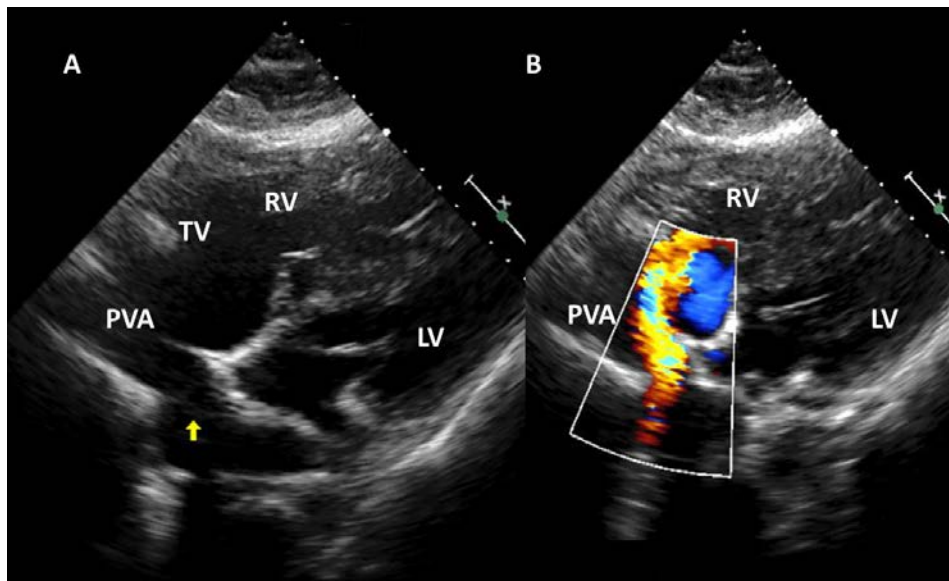


図1 肺静脈血流ルート: A) 矢印は肺静脈血流ルートを示す。B) 赤いカラー Doppler は肺静脈血流が肺静脈接合右心房 (PVA) に流入するのを示している。

心尖部四腔像:

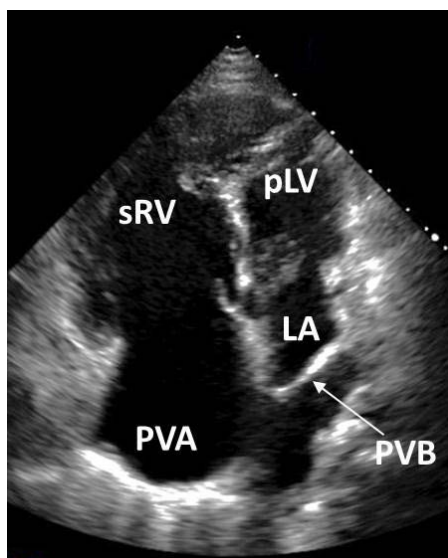


図2 心房内血流転換術後における典型的な心尖部四腔像。
sRV: 体心室右室; pLV: 肺動脈下左室; LA: 解剖学的左心房;
PVB: 肺静脈バッフル; PVA: 肺静脈接合右心房

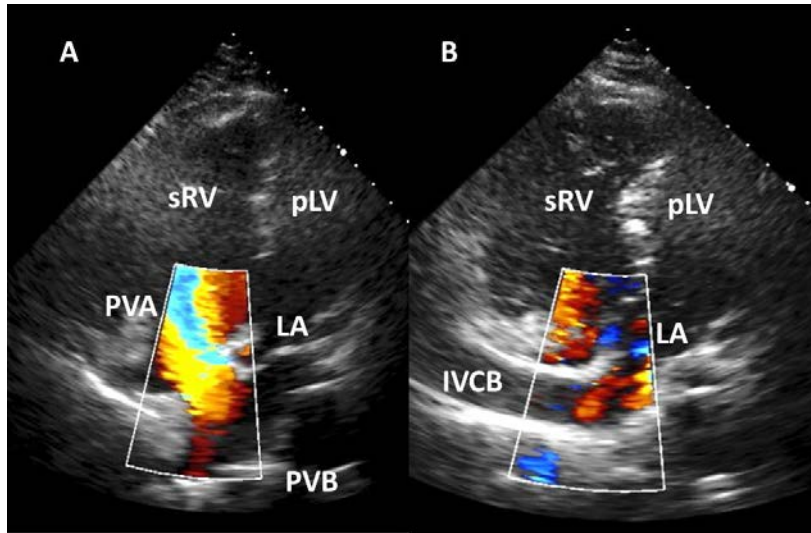


図3 心尖部四腔像における A) 肺静脈血流が右房に流入する像。 B) 下大静脈血流が左房に流入する像 – 少しプローブを後方かつ半時計方向に操作することで下大静脈バップルの縦断面を描出することができる。

心尖部二腔像:

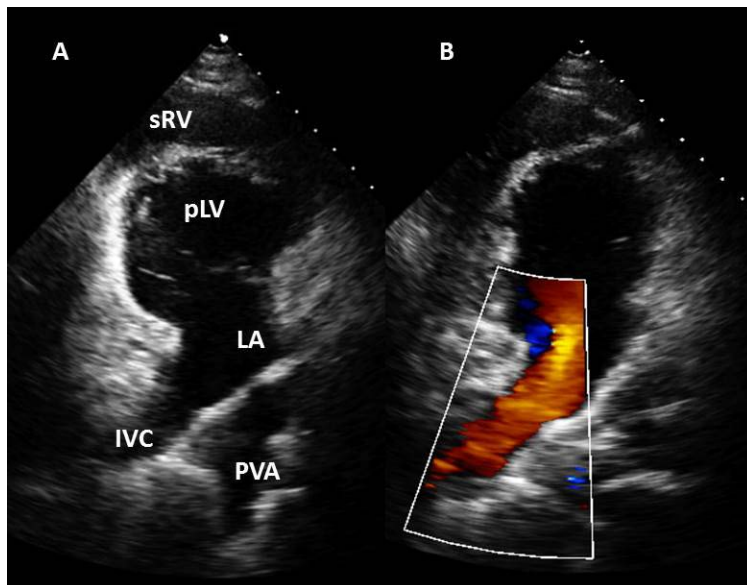


図4 心尖部二腔像において下大静脈バップルが描出されるとともに、肺静脈接合右心房が断面像で描出されている。

心尖部長軸像:

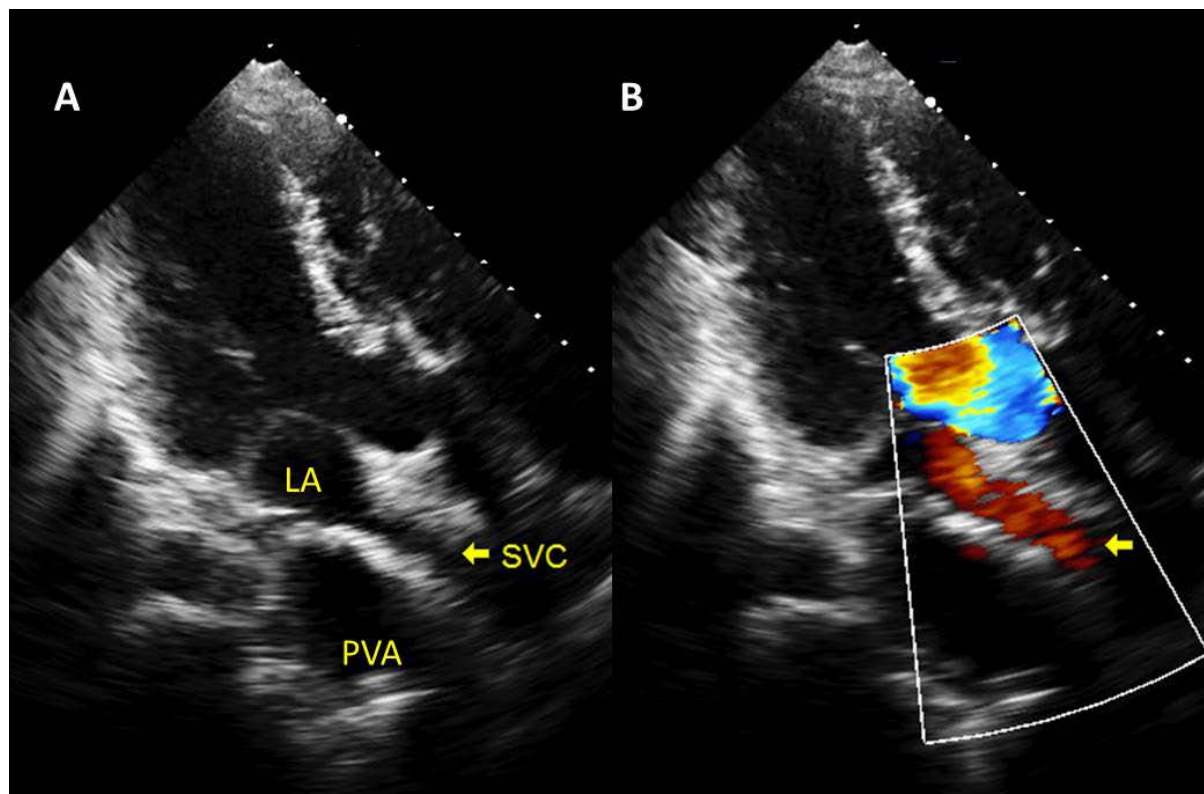
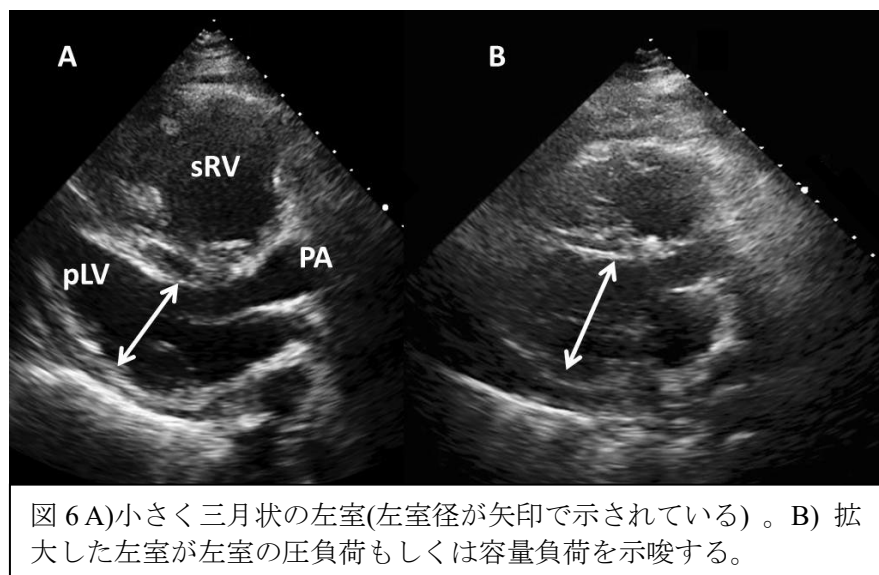


図 5 上大静脈バップルが左心房に流入している。

傍胸骨像:



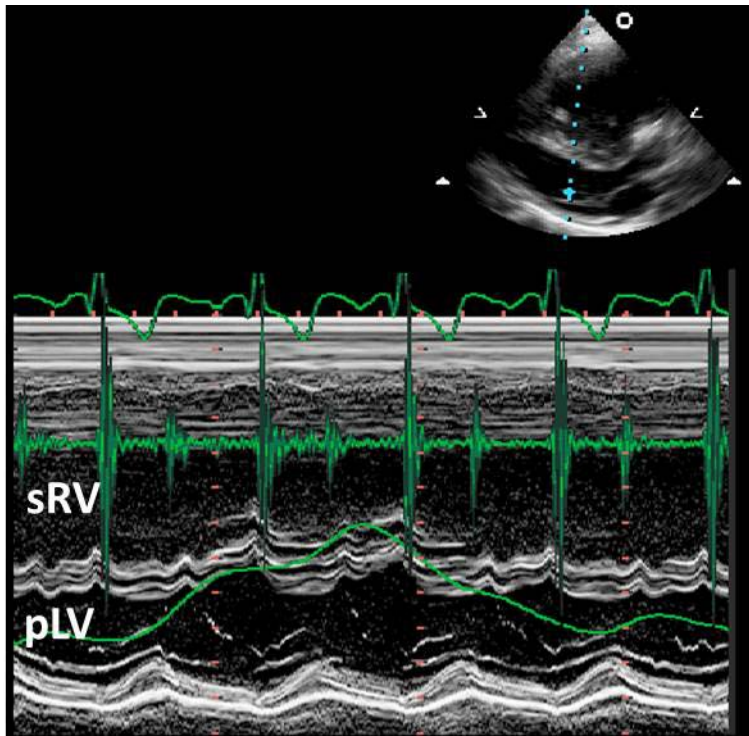


図 7 左室サイズの呼吸性変動

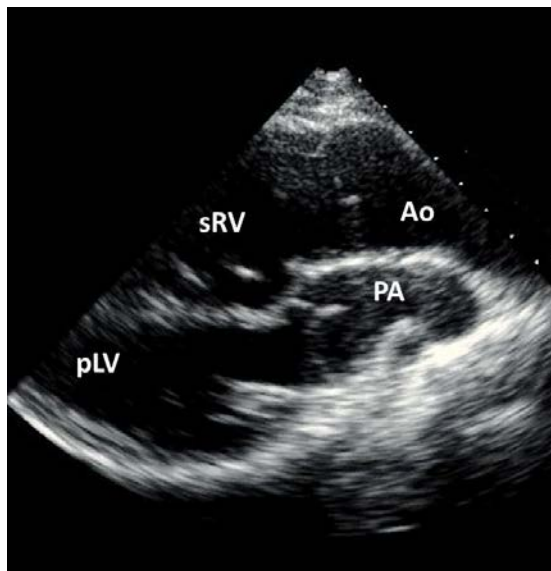


図 8 両大血管の平行な走行位置関係。

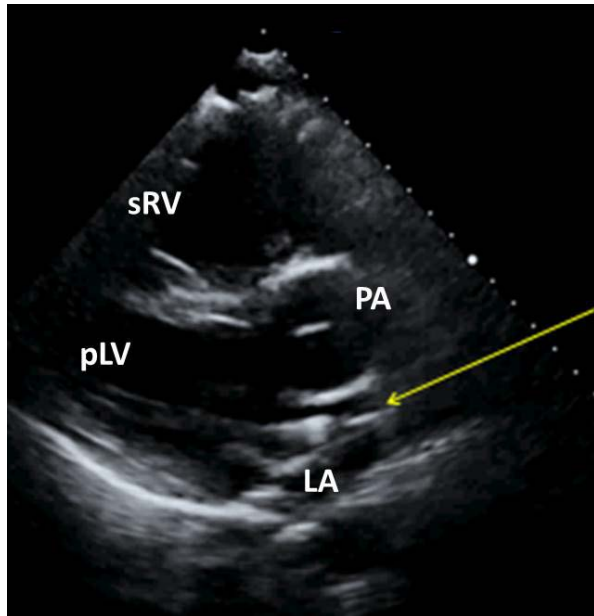


図9 傍胸骨長軸像において上大静脈ルートおよびペースメーカーワイヤ（矢印）が肺動脈の直後方に描出される。

傍胸骨短軸像:

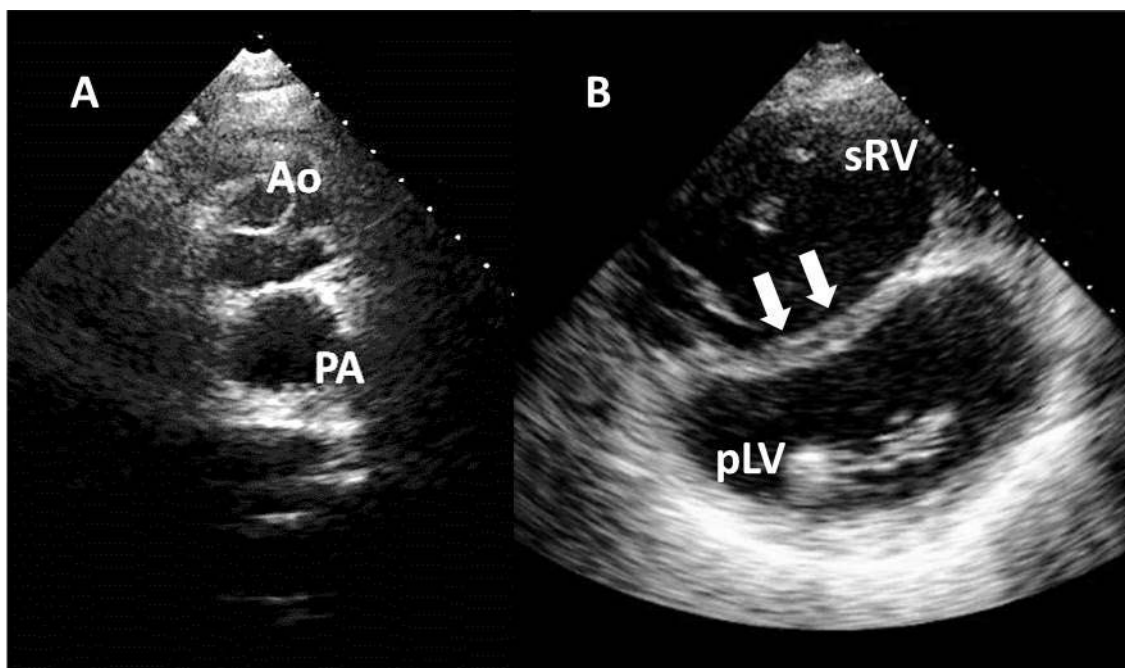


図10 A) 両大血管の前方/後方位置関係。大動脈は肺動脈の右前方に位置する。 B) 心房内血流転換術後の正常な像: 高圧な体心室右室が中隔の湾曲をもたらし、心室中隔を左側に圧排する。

傍胸骨短軸像:

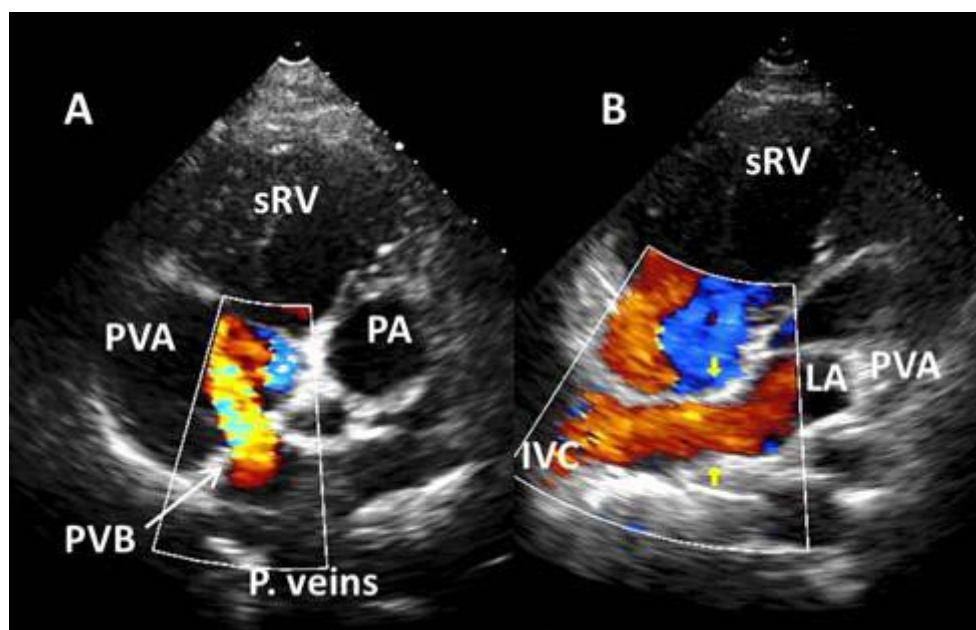


図 11 傍胸骨短軸像において A) 肺静脈バップル, B) 下大静脈-左房バップルを示す。

傍胸骨短軸像:

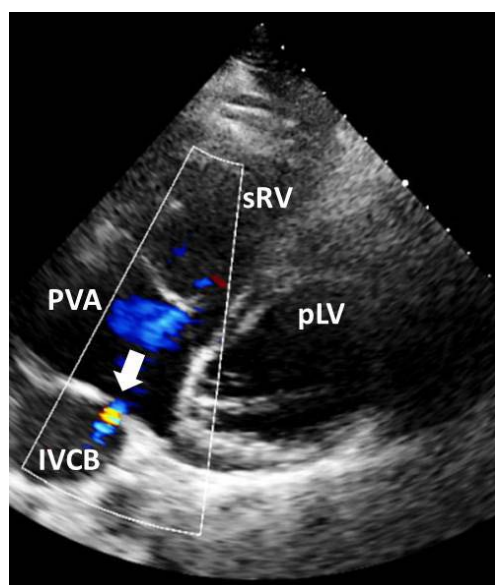


図 12 傍胸骨短軸像において矢印が下大静脈バップル漏れを示す。

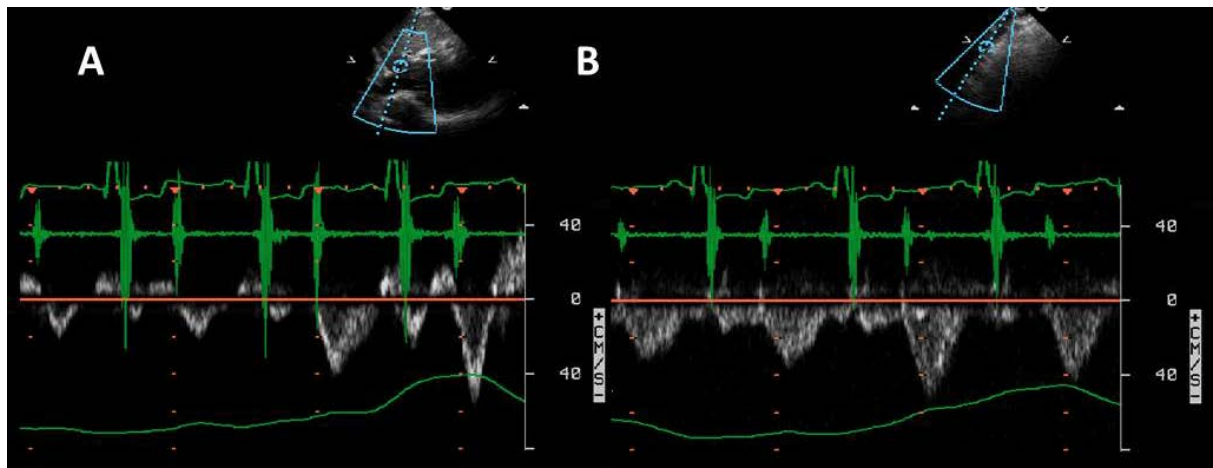


図 13 A) 肝静脈における正常な呼吸性変動。 B) 右鎖骨上から観察した上大静脈パルスドプ
ラ; phasic で基線に戻る波形であることから閉塞がないことが示唆される。

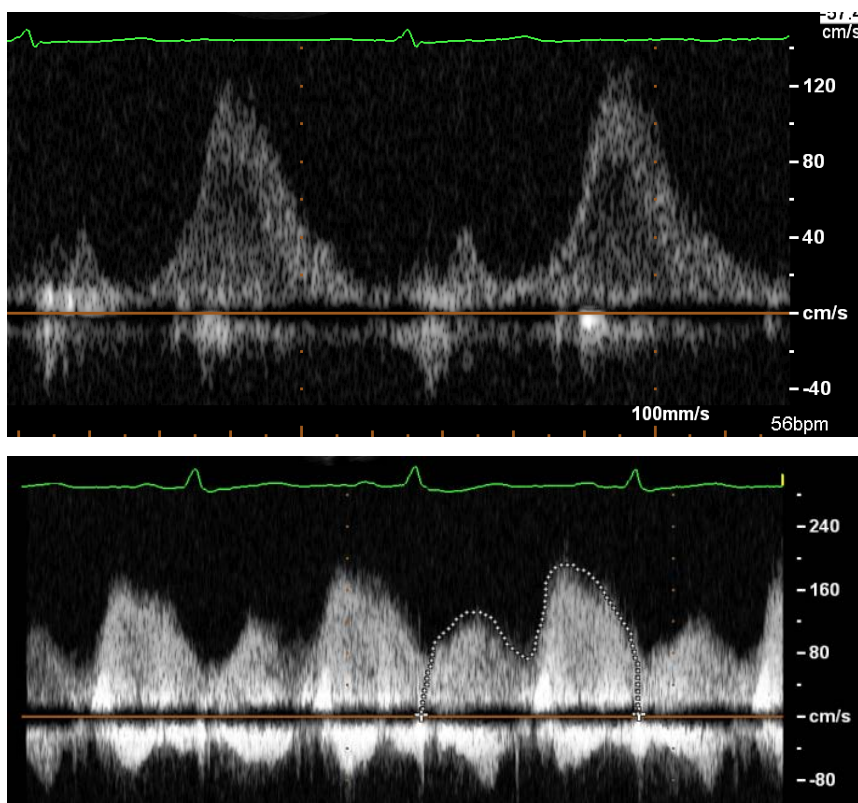


図 14 肺静脈ルートにおける波形。上) バッフルにおける $>1.0\text{m/s}$ の血流速度上昇を認める一方、基
線に戻ることから軽度狭窄が示唆される。 下) 基線に戻らない連続性波形は高度狭窄を示唆する。
血流速度よりも波形が閉塞の徴候となる。

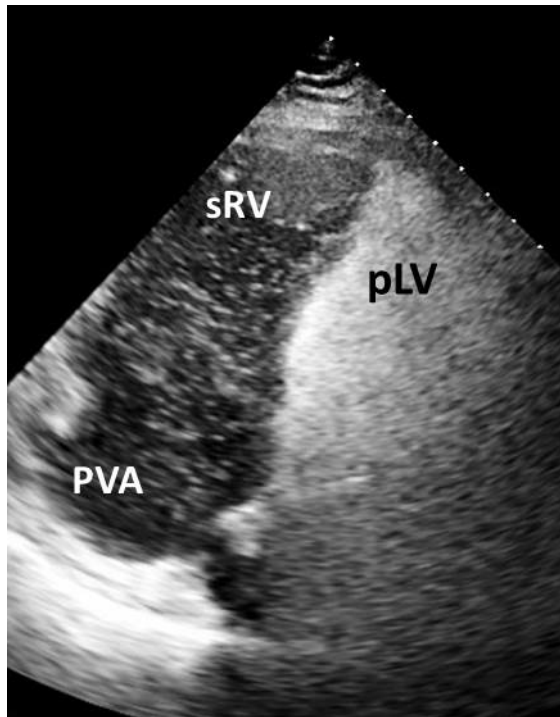


図 15 バブル試験によって完全に内腔が不透明となった肺動脈下左室、さらにはバブルが体心室右室にも入っているのが描出されている。これは肺体循環シャント、つまりバツフル漏れを示唆する。



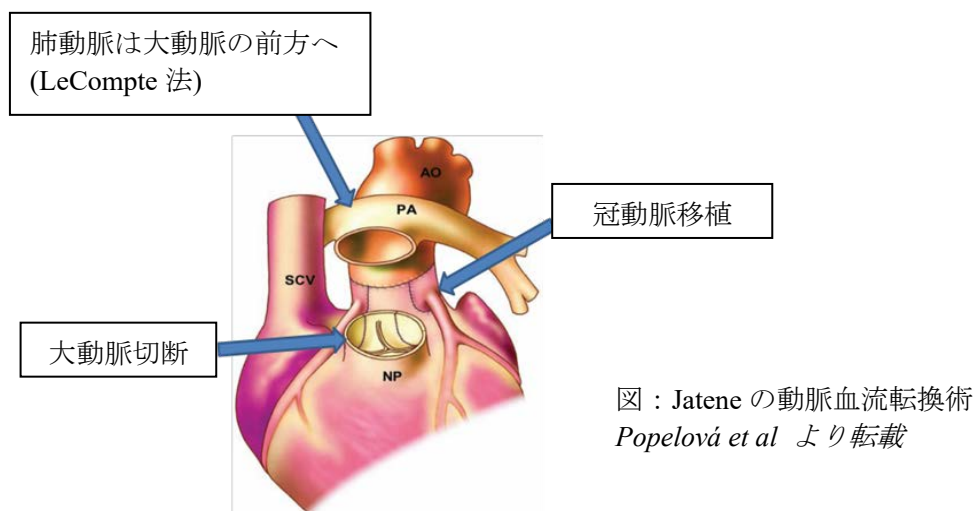
Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

大血管転位 (TGA) –動脈血流転換術後

以下の TGA の成人患者における心エコー図のプロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは TGA の動脈血流転換術後に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

動脈血流転換術 - 外科的手技

動脈血流転換術は、大血管を適切な心室につなぎ直すことにより、TGA の循環と解剖を修復する。この術式は 1980 年代半ば～後半以後、TGA に対する標準術式であり、通常は生後 1 週間以内に行われる。



- Jatene の動脈血流転換術は、両大血管を半月弁の上で切断し、
 - 大動脈(元は右室から起始)は正しい位置に移し左室につなぐ。弁(元々の肺動脈弁)はその場に残り、新たな大動脈弁と機能する。しかし、形態的には肺動脈弁である。
 - 冠動脈とボタンは肺動脈基部から切離し、新たな大動脈基部に移植する。
 - 主肺動脈は大動脈の前方にくるよう、後方から引き出す(LeCompte 法)。分岐部肺動脈は正常心とは異なり、大動脈をまたぐ形になる。全ての動脈血流転換術後患者がこの LeCompte 法を受けているわけではない。手術記録を確認することが推奨される。
 - 元々の大動脈弁はその場に残り、新たな肺動脈弁として機能する。

術後の合併症:

- 肺動脈弁上部狭窄は、吻合部の癒痕もしくは分岐部肺動脈の起始部において生じ、5-30%の患者で介入を必要とする。
- 大動脈弁上部狭窄の頻度はより低く、再介入を必要とする患者は約 2%である。
- 右室流出路狭窄(RVOTO)は、漏斗部の肥厚により生じる。
- 新たな大動脈基部の進行性拡大は心室中隔欠損(VSD)を伴う大血管転位でより多く生じ、分岐部肺動脈を圧排しうる。
- 大動脈弁逆流は様々な程度のものがみられ、約 50%に及びうる。
- 冠動脈起始異常を伴う症例では、左室収縮機能不全がしばしばみられる。

動脈血流転換術後 TGA のための画像プロトコル

心窩部	● 腹部臓器と心房位、心臓の位置、心尖部の方向の確認
心尖部	● 心室機能 ○ 全体的な心室機能 ○ 移植された冠動脈の狭窄に関連する局所的な壁運動異常の評価 ○ 造影剤を用いた心筋血流の評価 ● 弁の評価 ○ 大動脈弁逆流 ○ 上方に向けて、肺動脈弁逆流や肺動脈弁上部狭窄を評価する
傍胸骨長軸	● 大動脈基部の拡張と大動脈弁上部狭窄をルーチンで評価する ● 大動脈弁逆流の評価 ● 肺動脈弁逆流の評価 ● 肺動脈弁上部狭窄の評価 (主肺動脈、左右肺動脈)
傍胸骨短軸	● 非常に高い位置での傍胸骨短軸像で肺動脈分岐部と LeCompte 法を評価する ● 全ての吻合部での肺動脈狭窄を注意深く観察する (左右肺動脈含む) ● 大動脈弁逆流の評価
胸骨上窩	● 肺動脈分岐を注意深く観察する (鎖骨上窩からの観察が有効なことあり) ● 大動脈弁上部狭窄の評価

動脈血流転換術後 TGA のレポート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- 右室サイズと機能
- 右室収縮期圧の推定
- 分岐部肺動脈の狭窄の有無(特に LeCompte 法の時)
- 左室サイズと機能
- 大動脈弁の機能
- 大動脈基部のサイズ

動脈血流転換術後の患者に特有な **Key views**:

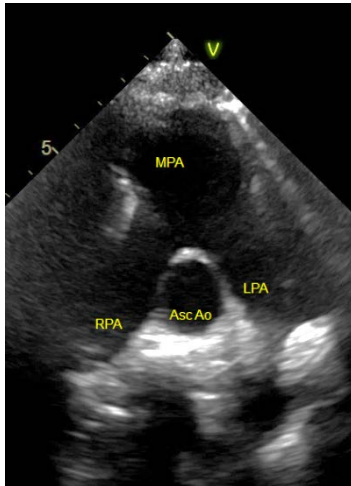


図1 高位房胸骨短軸像での LeCompte 法の描出。分岐部肺動脈が上行大動脈をまたぐ形となっている。この患者は肺高血圧による分岐部肺動脈の拡大がみられる。大多数の患者ではこのような明瞭な描出は困難である。

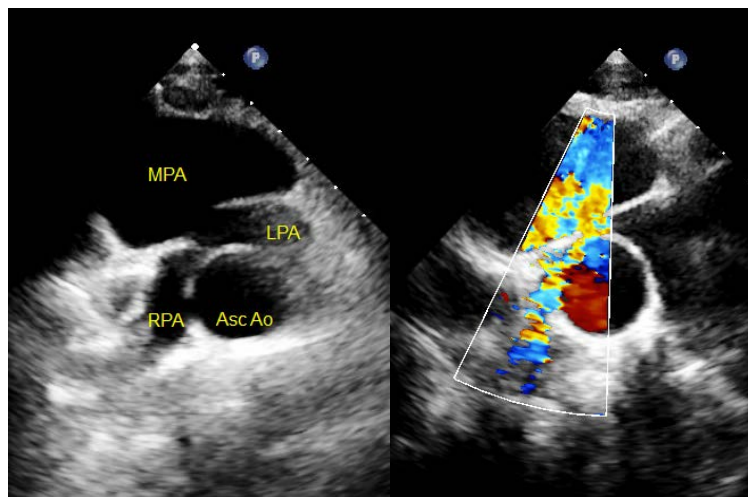


図2 LeCompte 法の別の症例。2D 像で右肺動脈起始部に狭窄があり、カラードプラで乱流がみられていることに注目。

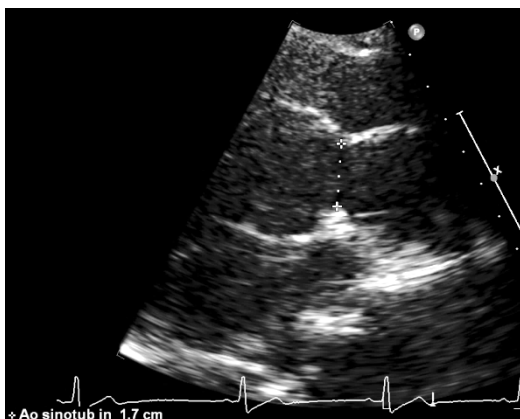


図3 吻合部の 大動脈弁上部狭窄。ここでは ST 接合部が計測されている。



図 4 新たな大動脈基部(元々の肺動脈基部)の拡張は、大動脈弁逆流の原因となりうる。



Supplementary ACHD Echo Acquisition Protocol for

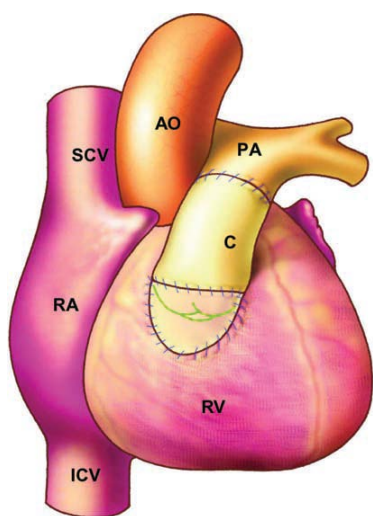
Rastelli 手術後

以下の Rastelli 手術後の成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、ISACHD 心エコー 図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして作られており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは Rastelli 手術後に特異的な各心エコー図画像を扱う。

Rastelli 手術 - 外科的手技

Rastelli 手術は様々な先天性心疾患患者に施行され、下記のように右室流出路狭窄を伴い心室中隔欠損(VSD)を持つ患者によく行われる:

- VSD を伴う两大血管右室起始症
- VSD を伴う大血管転位症
- 総動脈幹



図：Rastelli 手術

Popelová et al より転載

この手術では左室から VSD を通って大動脈(VA discordance の症例では前方に位置したまま)へとパッチを用いて血流を導く。術前の VSD の位置が重要である。大血管から遠い位置に VSD が位置すると左室流出路の作成が難しいので、大血管に近い VSD の方がこの手術には向いている。

肺動脈が存在する場合は近位部で切断し、右室と肺動脈をつなぐ弁付き人工血管を挿入する。人工血管は通常非常に前方に位置し胸骨に近く、心臓超音波検査で描出する際は特殊な断面を必要とすることも多い。

術後の合併症:

- 左室流出路狭窄
- 右室と肺動脈をつなぐ人工血管の機能不全
- VSD のパッチリーク
- 大動脈基部の拡大
- 両心室の機能不全
- 不整脈

画像プロトコル

傍胸骨	● VSD パッチに問題がないか確認する ● 左室流出路の圧較差の除外 - 左室流出路の角度が急峻なため、心尖部断面の方が適していることも多い ● 高位傍胸骨断面での右室と肺動脈をつなぐ心外導管の評価。人工血管は通常かなり前方に位置し、特殊な断面を必要とする。人工血管の遠位端、近位端ともに狭窄をきたす可能性があるので、両方ともに評価するよう努める。人工血管狭窄による振戦を蝕知し、その部位にトランスデューサーを当てるとよいことがある ● 大動脈基部拡大の評価
心尖部	● 左室流出路の蛇行に注意し、狭窄の有無や大動脈弁機能を評価する。 ● VSD パッチに問題がないか確認する ● 不整脈や心室機能の評価 ● 三尖弁逆流の血流速度から右室収縮期圧を推定する。右室収縮期圧が体血圧の 2/3 以上の場合は、有意な右室流出路狭窄もしくは肺高血圧の存在が示唆される

Rastelli 手術後のレポート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key points:

- 元の解剖を明確に示す。Rastelli 手術は dTGA 以外にも施行されうる。
- VSD パッチに問題がないか確認する
- 左室流出路の血流の評価
- 大動脈基部のサイズ
- 右室と肺動脈をつなぐ人工血管の血流と逆流の評価
- 右室収縮期圧の推定

Rastelli 手術後の Key views:

傍胸骨:

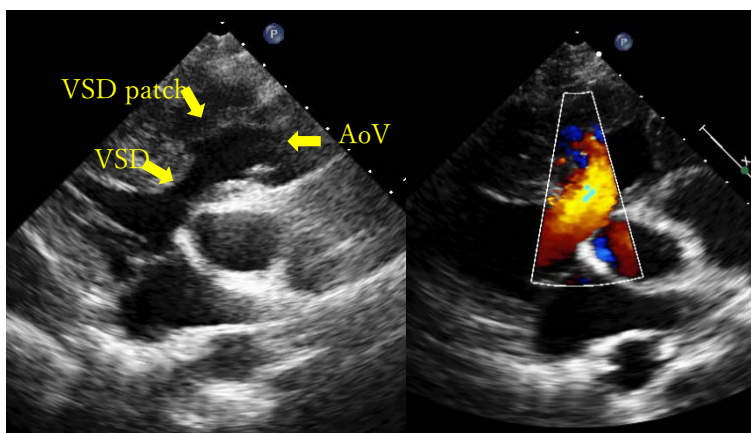


図1 大動脈は前方に位置するままで、左室流出路はVSDを介している。左室流出路は延長しており、時々急峻な角度となる。カラードプラーを用いて、左室流出路狭窄の有無を評価することが重要である。

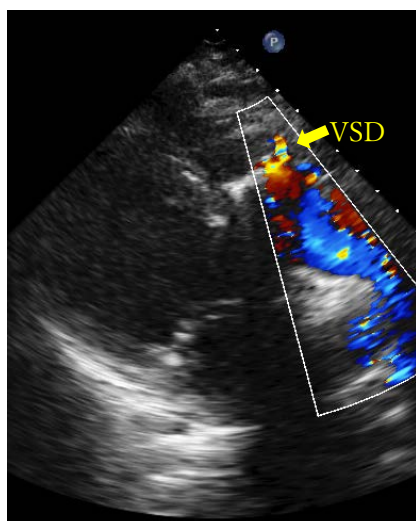


図2 VSDのパッチリーク。パッチは左室から前方の大動脈へ血流を導いており、非常に長くなりうる。

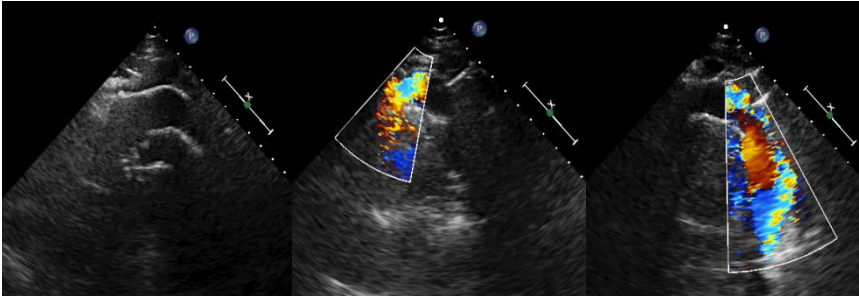


図3 右室と肺動脈をつなぐ人工血管。通常は胸骨の直下に位置し、非常に高位の傍胸骨から描出する必要がある。人工血管は長く両端で狭窄をきたすことがある。そのためこの症例のように複数の断面の描出が必要となることがあり、人工血管の長さを評価することが重要である。

心尖部:

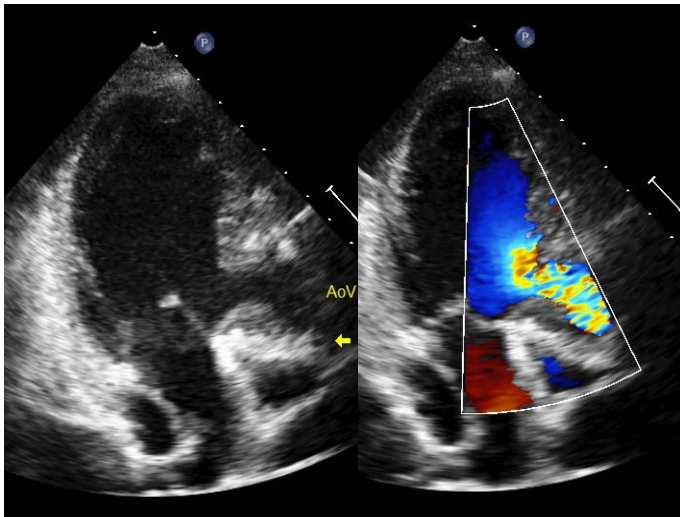


図4 左室流出路は長く、VSD の部位で筋性組織の肥厚があり、左室流出路狭窄をきたしている。



Supplementary Echo Acquisition Protocol for

修正大血管転位

以下の修正大血管転位の成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これはISACHD心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは修正大血管転位に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

背景

先天性または血行動態的に修正されている大血管転位は、心房心室不一致、心室大血管不一致の先天性心疾患である。Double discordance、L-TGA、ccTGAとも呼ばれる。全先天性心疾患のなかの0.5%とまれな先天性心疾患である。解剖学的右室は大動脈脈下に位置し、体循環を担う。解剖学的左室は肺動脈脈下に位置し、肺循環を担う。体心室の房室弁は形態学的に三尖弁である。

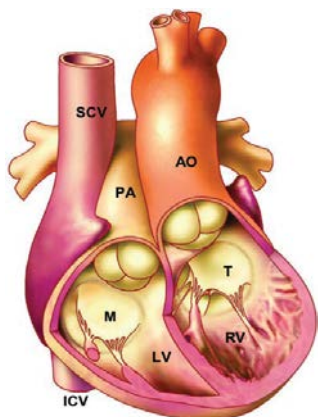


図. ccTGA: discordant atrioventricular and ventriculo-arterial connections
心房心室、心室大血管不一致
Popelova et al より掲載

一般的な合併症

心室中隔欠損(VSD)

三尖弁異常 例) エブスタイン様三尖弁異常

三尖弁逆流

大動脈弁逆流

体心室右室機能低下

肺動脈弁下狭窄

心房中隔と心室中隔流入部の不整列、心房は正常位

房室ブロック

正中心、右胸心

修正大血管転位の画像プロトコル

描出像	関心領域
心窩部	● 腹部臓器と心房位、心臓の位置、心尖部の方向を確認する ● 下大静脈のサイズ、呼吸性変動を評価する ● 視覚的な体心室右室評価 ● 体心室右室壁肥厚評価 ● 三尖弁の形態、三尖弁逆流のメカニズムと重症度 ● 腹部大動脈の逆行性血流（中等度以上の大動脈弁逆流があるとき）
傍胸骨	● 修正大血管転位において、初回の画像は混乱を生じやすい。 ● 標準的な傍胸骨画像ではうまく描出出来ない。 ● 短軸で大動脈と肺動脈の位置関係を確認する。典型的な大動脈の位置は肺動脈の左前方 ● 欠損孔や弁の形態や機能を多方向から描出する
心尖部	● 体心室右室サイズや機能評価。体心室右室は調節帯や房室弁の心尖部方向への偏位がある。 ● 左室サイズと機能（通常月形で体心室右室に圧排される） ● 体心室右室: － 三尖弁形態、流入部と逆流を評価する。 － 逆流が中等度～重症の場合、肺静脈ドプラ波形を評価する。 ● 肺心室左室: － 僧帽弁逆流 － 連続ドプラで 左室収縮期圧評価のために僧帽弁逆流を計測(肺動脈狭窄がないときのみ肺の収縮期圧を反映する) ● 心室-大血管結合（通常は大動脈は肺動脈の左前方に位置するが、大血管の位置関係は多様である） － 心尖部五腔像は肺心室左室、左室流出路、肺動脈結合をみるのに優れている － 心尖部五腔像は体心室右室、右室流出路、大動脈結合をみるのに優れている ● 肺動脈/左室流出路: － 弁下、弁の血流速の評価 － 肺動脈逆流速から圧を推定する ● 大動脈/右室流出路: － 大動脈弁機能評価 － 大動脈弁逆流評価 ● 左房と右房
胸骨上窩	● 下行大動脈逆行性拡張期血流

修正大血管転位のレポート

経胸壁心エコー図レポートのキーポイント:

- 体心室右室サイズ（以前と比較する）と収縮能
- 三尖弁の解剖と機能
- 大動脈弁機能
- 肺動脈左室のサイズと機能
- 肺動脈左室の流出路の解剖、特に肺動脈弁下狭窄

修正大血管転位に特有の Key views

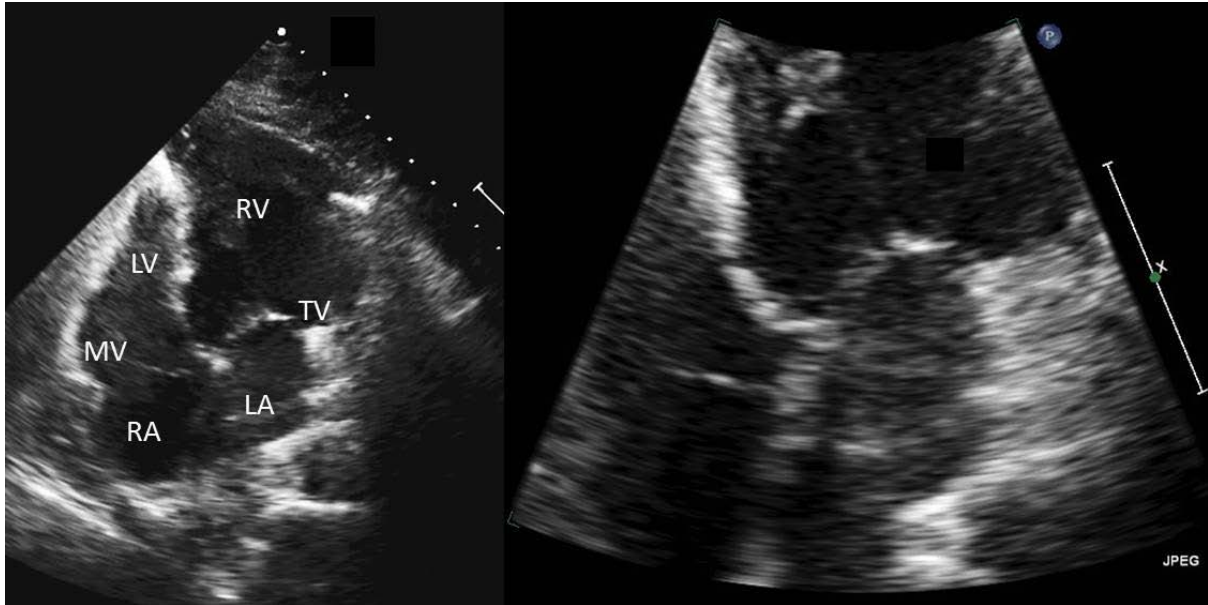


図 1:心尖部四腔像 -心室の形態評価. (左) 心房心室不一致 AV discordance, (右) 弁の付着位置が通常と逆

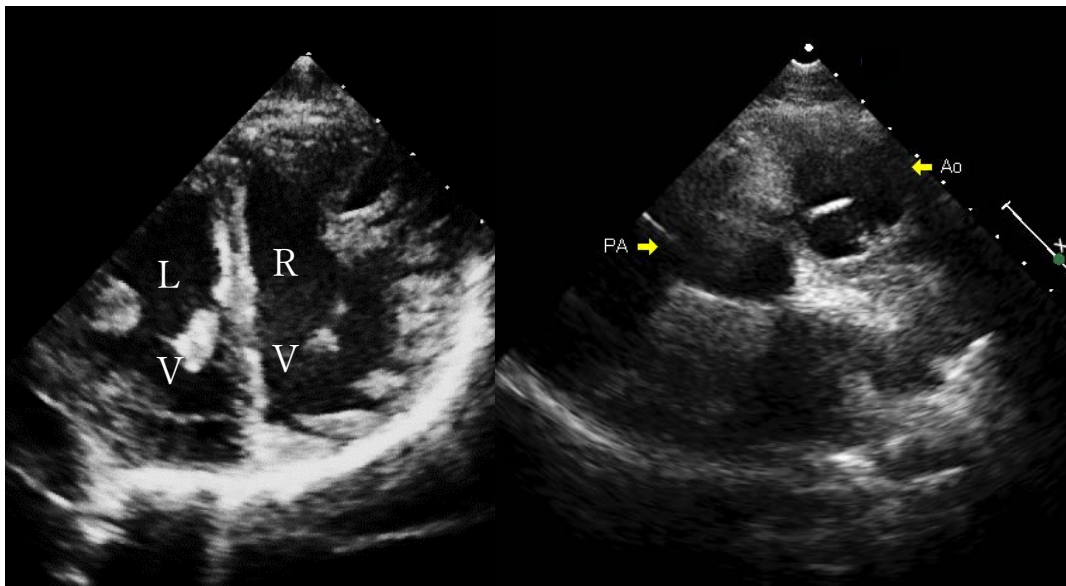


図 2: 傍胸骨像. (左) 修正大血管転位における side by side 像, (右) 短軸像で両大血管が描出される、大動脈は肺動脈の左前方



図 3:修正大血管転位における エブスタイン様の三尖弁

Fontan/TCPC 術後

以下のFontan手術後またはTCPC術後の成人患者における心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これはISACHD心エコー図プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は可能な限り全て行う必要がある。ここではFontan /TCPC術後患者に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

背景:

“Fontan 手術”や“上下大静脈肺動脈吻合”(TCPC)という表現は、術式というよりむしろ血行動態を意味していることが多い。同様の血行動態に至る様々な術式が存在する。

Fontan 手術の主な目的は静脈血を、心臓を経由させずに循環させることで肺循環と体循環を分離することである。(機能的なものも含めて) 単心室症例では心臓は体循環と肺循環両方を担っており、(Fontan 手術が適応される) 多くの未修復症例も同様の血行動態である。

Fontan 循環では:

- 下大静脈血流は小さい(もしくは痕跡的な)肺心室をバイパスして直接肺動脈へ流入する。
- 多くは Glenn 手術を経由した複数回の手術が行われたのち TCPC に到達する。

両方向性 Glenn 手術では:

- 上大静脈は右房から切離され、右肺動脈に吻合されることで、血流は肺動脈血流と合流する。上大静脈血流は左右の肺動脈血流いずれにも流入するため“両方向”となる。
- 左上大静脈遺残の場合は左上大静脈と左肺動脈吻合が行われることで両方向性 Glenn 手術が完成する。
- 両方向性 Glenn 手術から必ずしも TCPC に移行するわけではない。Ebstein 病において肺血流量増加と右室負荷軽減の目的に単独で Glenn 手術が施行される場合があり、“one-and-a-half repair”として知られている。

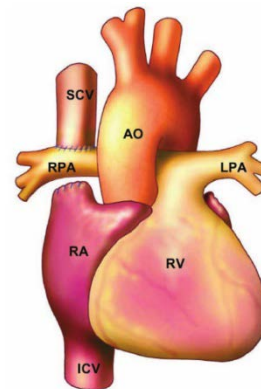


図1 上大静脈—肺動脈吻合による両方向性 Glenn 手術。 Popelová et al. Congenital Heart Disease in Adults, 2008 より。

Fontan と TCPC – 術式の違いは？

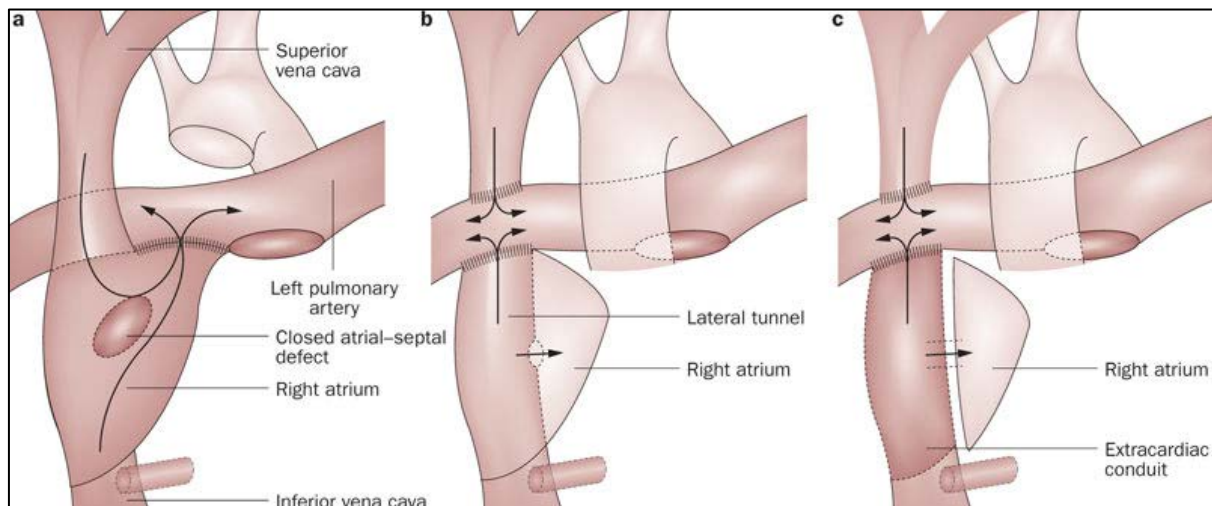


図2 a) APC Fontan 術、b) Lateral tunnel TCPC 術、c) Extracardiac TCPC 術。Marc R. de Leval & John E. Deanfield *Nature Reviews Cardiology* 7, 520-527 (September 2010)より

1. APC Fontan

APC Fontan 手術では右心耳を主肺動脈へ、パッチや人工血管を使用せず直接吻合することで右房肺動脈連結が確立している。三尖弁や心房中隔欠損(ASD)が存在する場合は、これらに対するパッチ閉鎖が追加される。主肺動脈は肺動脈弁上 1cm あたりで切離・閉鎖される。この術式は Glenn 手術と同時に行われることもある一方、上大静脈から右房への連結はそのまま維持される場合もある。APC Fontan 手術は、遠隔期の有害事象として右房負荷による拡大から不整脈、血栓、肺静脈閉塞などが認められることが知られるようになり、術式として選択されることはなくなった。

APC Fontan 術後に特有な合併症:

- 右房拡大とそれに伴う不整脈や右房内血栓
- 肺静脈閉塞
- 吻合部の狭窄

2. Lateral tunnel TCPC

Lateral tunnel TCPC は、Gore-Tex®や Dacron®を用いてトンネルを右房内に作成し血流を下大静脈→右房内トンネル→右肺動脈へと流入させる。この術式では右側房室弁を体心室循環に利用することができる利点がある。心エコー図では心尖部四腔像で右房内に円形の構造を確認できる。上大静脈血流は両方向性 Glenn 手術により右肺動脈へ導かれる。肺血管抵抗の上昇が懸念される症例ではトンネル作成時に開窓(Fenestration)術が加えられることがある。Fenestration により上昇したトンネル内圧を逃がすことが可能となり、Fontan 循環維持に有効と考えられている。Fenestration の通過血流は肺動脈と右心房の圧較差を反映しており、通常 5-8mmHg 程度がよいとされている。チアノーゼが持続する場合では開窓部位に対して中隔欠損閉鎖デバイスを用いた閉鎖術が行われることがある。

Lateral Tunnel TCPC 術後に特有な合併症:

- Fontan ルートの狭小化
- Fontan ルート内血栓
- 開窓部の自然閉鎖

3. Extracardiac TCPC

Extracardiac TCPC では Lateral tunnel TCPC と同様、下大静脈血流を右肺動脈へ直接流入させているが、血流が心房内を通過しない（心外導管を通過する）ため右房や右側房室弁を体循環に利用することができる。この術式は近年の主流となっており、APC Fontan 術で認められる心房性不整脈の減少が期待されている。通常、両方向性 Glenn 手術と併用される。この術式によって下大静脈から右肺動脈へのよりスムーズな血液の流入が得られる。

Fontan/TCPC の適応:

- いずれかの心室が低形成であり、それにより肺循環もしくは体循環を担うことができない病態。例：三尖弁閉鎖や僧帽弁閉鎖など。
- 房室弁腱索が中隔をまたがっており心室中隔欠損(VSD)閉鎖ができないため二心室修復が不可能である病態。例：両心房心室挿入、房室中隔欠損など。

全ての術式に共通した術後合併症

- 心室の収縮/拡張障害
- 導管の狭窄、閉塞、リーク、血栓形成
- 房室弁/大動脈弁の逆流による体心室容量負荷と肺動脈圧の上昇
- 三尖弁閉鎖、房室不一致を伴う両心房左室挿入に合併した restrictive VSD。Restrictive VSD では大動脈弁下狭窄と同様の血行動態となる。

Fontan/TCPC 術後の画像プロトコル

アプローチ	評価
心窩部	● 心房位、心室位、心尖位置の評価 ● 肝静脈血流と下大静脈の呼吸性変動/拡大の評価（断層法とドプラ） ● 下大静脈血流追跡によりフォンタンルート開存を確認 ● （APC フォンタン症例）上大静脈血流の肺動脈への流入 ● 右房/フォンタンルート血栓の確認
心尖部	● 心房心室関係、心室大血管関係の決定 ● 心室機能の評価 ● 房室弁と大動脈弁機能の評価 ● Restrictive ASD/VSD のチェック ● 拡張能評価—心室流入血流と肺静脈血流、その経時変化 ● 肺静脈圧排による狭窄のチェック ● フォンタンルート開存と開窓部の大きさ、圧較差確認 ● 心内血栓やフォンタンルート血栓のチェック
傍胸骨	● 心室サイズの評価（経時変化観察） ● 心室形態の評価 ● 心室大血管関係の確認 ● Restrictive VSD のチェック ● 心内血栓のチェック ● 弁機能評価 ● 肺動脈の確認（短軸） ● 右房肺動脈吻合や TCPC ルートの開存確認（可能な症例ではパルスドプラで呼吸性変動を確認）
胸骨上（鎖骨上も含む）	● Glenn 吻合の確認 ● TCPC ルートの開存確認（可能な症例ではパルスドプラで呼吸性変動を確認） ● 肺動脈末梢の狭窄、大動脈縮窄のチェック ● 肺動脈末梢の狭窄、大動脈縮窄のチェック

単心室 心エコー図レポート:

経胸壁心エコー図レポートの key points:

- 区分診断法に基づいた心構造・解剖の診断
- 心室機能
- 弁機能
- 狭窄・閉塞病態の有無－中隔欠損、弁、血管、導管
- 吻合部について狭窄・閉塞の有無
- 血栓の有無
- Fenestration での圧較差

単心室機能の評価:

- 単心室に痕跡的心室が加わった特殊な形態が多いため、従来の左右心室機能評価に用いられるパラメータは適用が難しい。
- 単心室が解剖学的左室で、形態が保たれている場合（例：三尖弁閉鎖）は、Simpson 法による左室駆出率計測は有用である。
- 視覚的な評価以外では、Fractional area change による評価はその算出に構造上の仮定を用いていないため信頼性が高く、経時的な評価に適している。
- その他、解剖に依存しない指標で有用と思われるものは以下の通り:
 - Myocardial performance index
 - Isovolumic acceleration time
 - Systolic to diastolic (S:D) ratio from AV valve Doppler 【注釈 1】

フォンタンルート血流の評価:

Glenn 術後や TCPC 術後症例の Fontan ルート血流について、ドプラエコーの血流パターンは術式に大きく依存するが、評価方法は原則的に同じである。カラードプラスケール（ナイキストリミット）は低く、ドプラスケールも低くしフィルターは low velocity に設定することが推奨されている。

図 1 APC フォンタン症例の Glenn 吻合部血流:

Glenn 吻合部のドプラエコーで、心電図の P 波の後のタイミングで逆流血流が認められている。これは右心房収縮による一過性の右房圧上昇に伴う所見である。順行性の血流は低速で一周期ごとに基線に復する周期的なパターンとなる。

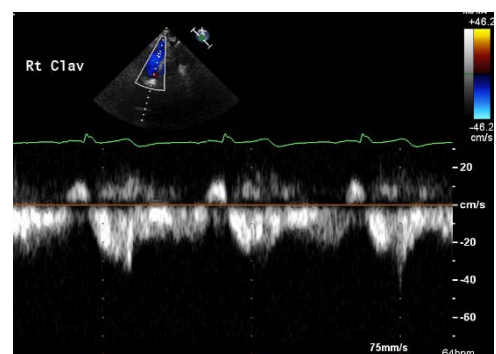


図2 呼吸による影響:

Fontan 循環は心収縮・拡張の影響とともに呼吸による影響も受けて成り立っている。Fontan ルート血流の呼吸性変動を評価することは循環状態を推測するのに有用である。吸気時に胸腔内圧が陰圧になることで静脈血流が肺循環方向へ”吸い上げられる”様子が観察できる。

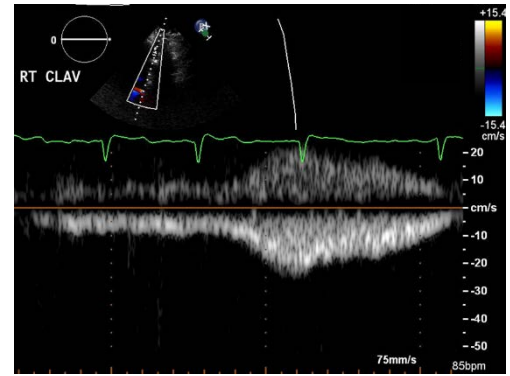
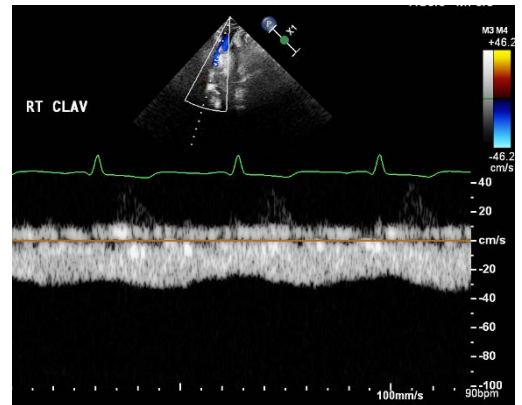


図3 フォンタンルート狭窄:

右の例では、上大静脈と右房との間に連続性に圧較差を生じている様子が認められている。本所見では高度狭窄が想定される。完全狭窄となった場合には、前方への血流は消失する。



【注釈1】主に右室機能評価の方法として知られている指標で、三尖弁逆流の持続時間（Systolic duration）と拡張時間（Diastolic duration）の比を計測するだけの単純な指標である。S-D ratio/HR×100 として心拍数で補正することもある。Fallot 四徴症術後(A Appl Physiol 2020;123:1677-1683)や HLHS 症例の右室機能評価(J Am Soc Echocardiogr 2007;20:749-55) として報告がある。

5. Fontan/TCPC 術後症例の包括的心エコー図検査における重要ポイント

1. 本来の心構造を理解しておくこと
 - TCPC が適応される患者さんの心構造は多種多様である。欠損孔を閉じるべきであったのか開放のままであるべきだったか、致命的な構造異常かどうかなどを理解しておくことは、検査の解釈に重要であり患者管理により有益な情報となる。
2. 手術記録を確認しておくこと
 - 成人 Fontan/TCPC 症例では 3 つの主要術式のうちいずれかが適応されていることが多いが、患者ごとに術式に変更が加えられることがよくある。
 - 吻合の術式についてはとくに注意が必要。（Björk procedure か RA-RV Fontan かなど）
 - 3 か所目の吻合部の存在にも注意を払うこと。（PLSVC の場合）
3. 正常な構造を理解しておくことで、術後状態の理解に役立つ
 - 導管を描出し評価するには、3 次元の構造を理解する能力と適切な画像を得るための超音波ウィンドウが必要。定型的なアプローチ以外での描出を試みることも重要。
4. 心エコー図機器の操作に習熟すること
 - カラードプラのスケール・ゲインや、パルスドプラのフィルター設定などの知識を習得しておく。
 - Fontan ルートの血流は非常におそいので、器械の初期設定では描出が難しいことを知っておく。
5. 経時的な経過観察が最善の評価方法である
 - 患者背景に多様性があるので、患者自身が最もよい比較対象である。時にわずかな変化であっても、重要な意味を持つものがある。心機能、拡張能指標、弁逆流などの評価の際に、過去の検査画像と side-by-side で比較しながら検査を行うことが推奨される。

Fontan/TCPC 術後 特有の Key views:

下大静脈-導管吻合部の観察:

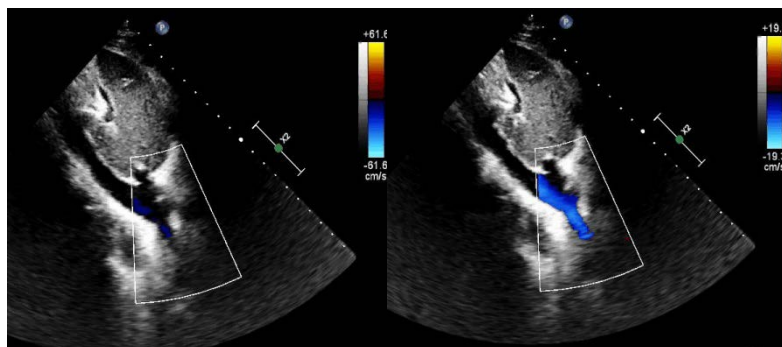


図4 心窩部アプローチで下大静脈-導管吻合部を観察する。血流を下大静脈から追跡すると心窩部から上方へ遠ざかる血流が検出される（右図青色の血流）。カラードプラのスケールを低く設定することで静脈血流の描出が容易になる。

APC Fontan 吻合部の観察:

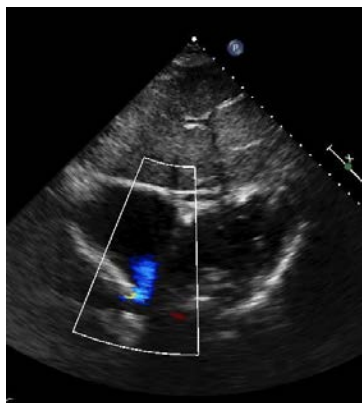


図5 心窩部アプローチにて4腔像から上方へ角度をつけると、右房吻合部から遠位に流出する血流が描出できる。右房肺動脈吻合は上大静脈-右心房接合部に近接して観察される。

Glenn 吻合部の観察:

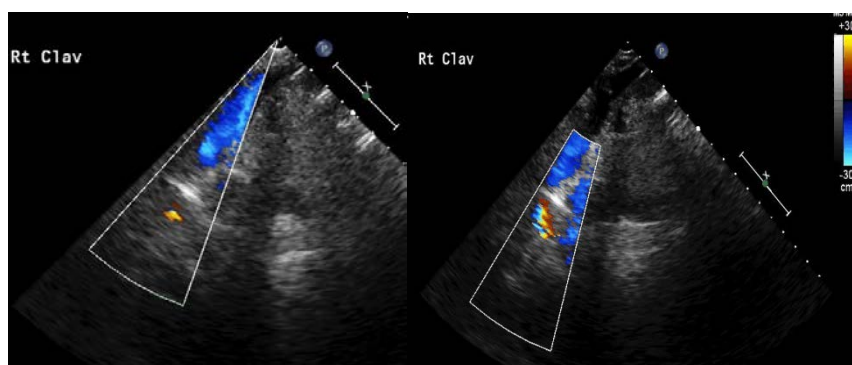


図6 右鎖骨上窩アプローチにて上大静脈を描出する。左) 上大静脈血流は下方の Glenn 吻合部に向かって流れている。右) 赤色の血流は TCPC の遠位から上方の右肺動脈に向かう血流。[常に描出できるわけではない] カラースケールを低く設定することでこれらの血流の描出に役立つ。



Supplementary Echo Acquisition Protocol for

成人先天性心疾患に合併した肺高血圧 (PAH-ACHD)

以下の肺高血圧症を有する成人先天性心疾患患者の心エコー図プロトコルは、この患者グループの包括的な評価を行うためのガイドである。これは、**ISACHD** 心エコー図 プロトコルとシーケンシャル分析の補助的な手引きとして意図されており、一般的な計測は全て行う必要がある。ここでは肺高血圧に特徴的な各心エコー図画像を扱う。

背景

肺高血圧症 (PH) は、右心カテーテル検査による安静時の平均肺動脈圧 (mPAP) 25mmHg 以上の上昇と定義される血行力学的および病態生理学的疾患である。肺動脈圧亢進症は、様々な臨床症状が認められる。肺動脈性肺高血圧症 (PAH) と左心疾患による肺高血圧症は、治療方針が根本的に異なるため、区別することが重要である。前者は、mPAP $\geq$ 25、肺動脈楔入圧 (PAWP) $\leq$ 15mmHg、肺血管抵抗 $>$ 3Wood 単位と定義されている。

臨床的分類

成人先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症は、非常に特異的な集団である。最近のガイドラインによると、患者は以下の 4 つのグループに分類される。

1) Eisenmenger 症候群

大きな心臓内外のシャントにより、当初は左-右 (全身-肺) シャントとして始まり、時間の経過とともに肺血管抵抗 (PVR) の重篤な上昇を認める。最終的に右-左 (肺-全身) シャントまたは双方向シャントへと進行する疾患群である。通常、チアノーゼ、二次性赤血球増加症、複数臓器への影響が認められる。

2) 大きな右左短絡に伴う肺高血圧症

中等度から高度のシャントを含む ; PVR は軽度から中等度に上昇し、左-右シャントが依然として優勢であり、安静時のチアノーゼは特徴ではない。これらの患者の一部は、外科的またはカテーテルによる欠損の部分的または完全な閉鎖が有益で可能性がある。

3) 肺高血圧に伴う、小欠損孔または偶発的に見つかった欠損例

小さな心臓の欠損孔 (通常、心エコー図で評価の欠損孔径が、心室中隔欠損は 1cm 未満、心房中隔欠損は 2cm 未満) がある場合の顕著な PVR 上昇 ; 臨床像は特発性 PAH に非常によく似ている。欠損孔の閉鎖は推奨されない。

4) 短絡閉鎖後の残存肺高血圧

先天性心疾患としては修復されているが、PAHは術直後から持続するか、術後に有意な血行動態的な病変がないにもかかわらず、修復後数ヶ月あるいは数年後に再発/発症する病態。

さらに、片側性または分節性の肺動脈性肺高血圧症や、体心室右室を有する患者（修正大血管転位症、完全大血管転位症の心房スイッチ術後）を含む体心室疾患による肺高血圧症の患者も存在する。

心エコー図の役割

先天性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症（PAH-CHD）では、経胸壁心エコー図が第一選択となる画像診断法である。心エコー図検査では、詳細な構造的・血行動態的評価が可能であり、これまで診断されていなかった先天性心疾患の発見や、肺高血圧症の診断が可能となる（表1、2）。また、PAHと左心疾患によるPHの鑑別に非常に有用である（図1）。肺高血圧症が判明している患者のフォローアップでは、経胸壁心エコー図検査は、肺高血圧症が心臓に及ぼす影響を画像化し、PAPの変化をモニターするために使用されている。

成人先天性心疾患合併肺高血圧のための画像プロトコル

像	評価部位	肺高血圧に特異的な測定
傍胸骨像	● 右心室サイズ & 前壁&流出路を含む右心機能 ● M-モードは中隔壁運動のみの評価 ● 肺動脈弁評価のドップラー ● 肺動脈弁逆流 & 推定肺動脈圧 & 拡張末期圧 ● 主肺動脈と近位部分枝の解剖 ● 推定右室圧のための三尖弁逆流速度 ● 心嚢液貯留の確認 ● シャントの評価	● 左室サイズ & 壁厚 ● 右室系 ● 主肺動脈径 ● 肺動脈弁逆流最大早期血流速度 ● 肺動脈弁逆流終期最大血流速度 (PR end V_{max}) ● 肺静脈最大血流速度 ● 肺静脈加速時間 ● 肺静脈駆出時間 ● 肺静脈 VTI ● 三尖弁逆流速度 ● 右室、左室収縮末期径比- 図 2 ● 左室扁平化
心尖部像	● 詳細な左室収縮能評価 ● 詳細な左室拡張能評価 ● 詳細な右室サイズと機能評価 (定性評価 [左室サイズとの比較] & 定量的評価). *右室径の評価に右室フォーカス像が使われている事を確認する。RA size ● 三尖弁評価 ● シャント部位の評価	● 左室基部径 ● 右室基部径、中部径、長径 ● 右房面積 ● 右房容積 ● 左房容積 ● 僧帽弁 & 三尖弁 E 波高 ● 僧帽弁 & 三尖弁 A 波高 ● 三尖弁流入時間- 図 3 ● 三尖弁逆流速度 ● 三尖弁逆流時間 ● 左室側壁 M-モード - MAPSE ● 左室中隔 M-モード - Septal APSE ● 右室側壁 M-モード - TAPSE ● 左室側壁 S', E', A' 波高 ● 左室中隔 S', E', A' 波高 ● 右室側壁 S', E', A' 波高
心窩部像	● 右房圧評価のための下大静脈径 & 虚脱評価 ● 肝静脈ドップラーによる A 波上昇または逆流波の評価 ● 心嚢液貯留	● 下大静脈最大拡張径
胸骨上窩像	● 肺動脈分枝評価	

表 1: 有症候患者における心エコー図評価による肺高血圧の可能性

最大 三尖弁逆流 速度* (m/s)	他の肺高血圧サイン	心エコー図評価による肺高血圧の可能性
≤2.8 または 測定不能	なし	低い
≤2.8 または 測定不能	あり	中等
2.9-3.4	なし	
2.9-3.4	あり	高い
>3.4	不要	

*最大三尖弁逆流速度は右室流出路、肺動脈狭窄がないことを前提にする。表は Galie N. et al: 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Heart Journal (2015) 37, 67–119 改変

表 2: 肺高血圧を示す、心エコー図上のサイン（三尖弁逆流評価に加えて）

A: 心室	B: 肺動脈	C: 下大静脈 & 右心房
右室/左室 基部径率 >1.0	右室流出路加速時間 < 105ms &/または 収縮中期ノッチ	吸気虚脱の減少を伴った下大静脈径>21mm（鼻すすりで<50%または安静吸気で<20%）
下大静脈平坦化(左室扁平化率 >1.1 収縮期 &/または 拡張期)	拡張早期肺動脈弁逆流速度 > 2.2m/s	右房面積(収縮末期) > 18cm ²
	肺動脈径 > 25mm	
*心エコー図で肺高血圧が疑われるレベルでは、少なくとも上記リストの異なるカテゴリー (A/B/C) での心エコー図所見を認める必要がある。		

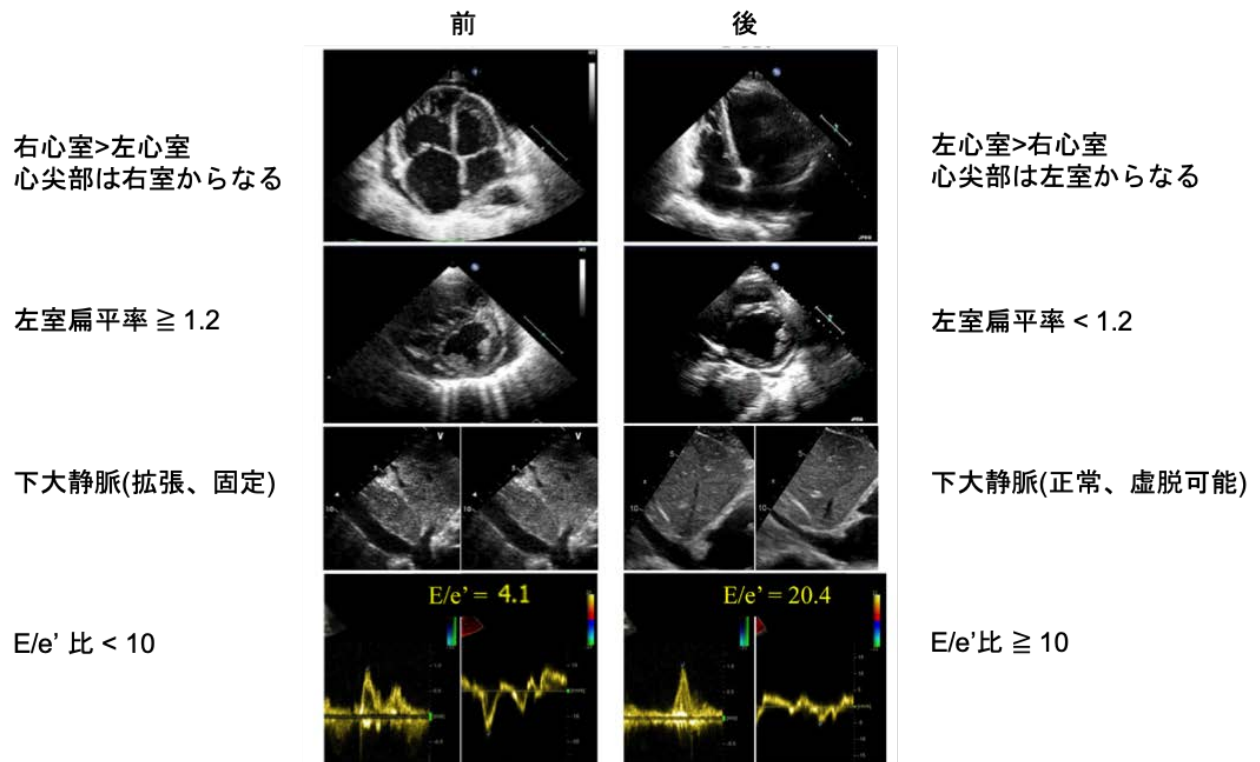
Adapted from Galie N. et al: 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Heart Journal (2016) 37, 67–119

肺高血圧症を有する成人先天性心疾患患者レポート

経胸壁心エコー図レポートに含めるべき Key Points:

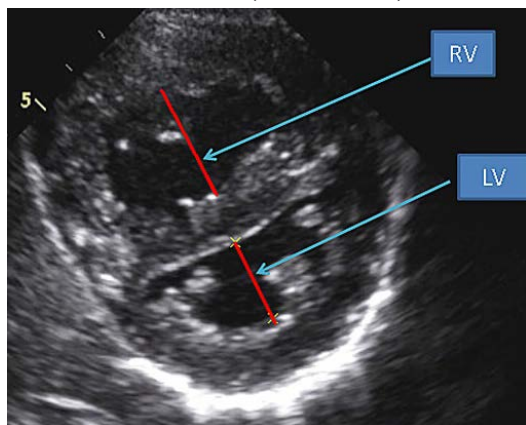
- 三尖弁逆流速度と肺動脈ドップラーを用いた、肺動脈圧の推定
- 右室サイズ & 機能
- 心室中隔運動
- 肝静脈の状態
- 他の弁膜症の関与
- 左室拡張能評価は非常に重要で、治療戦略を決定する可能性がある

図 1: 典型的な前・後毛細血管性肺高血圧の例:



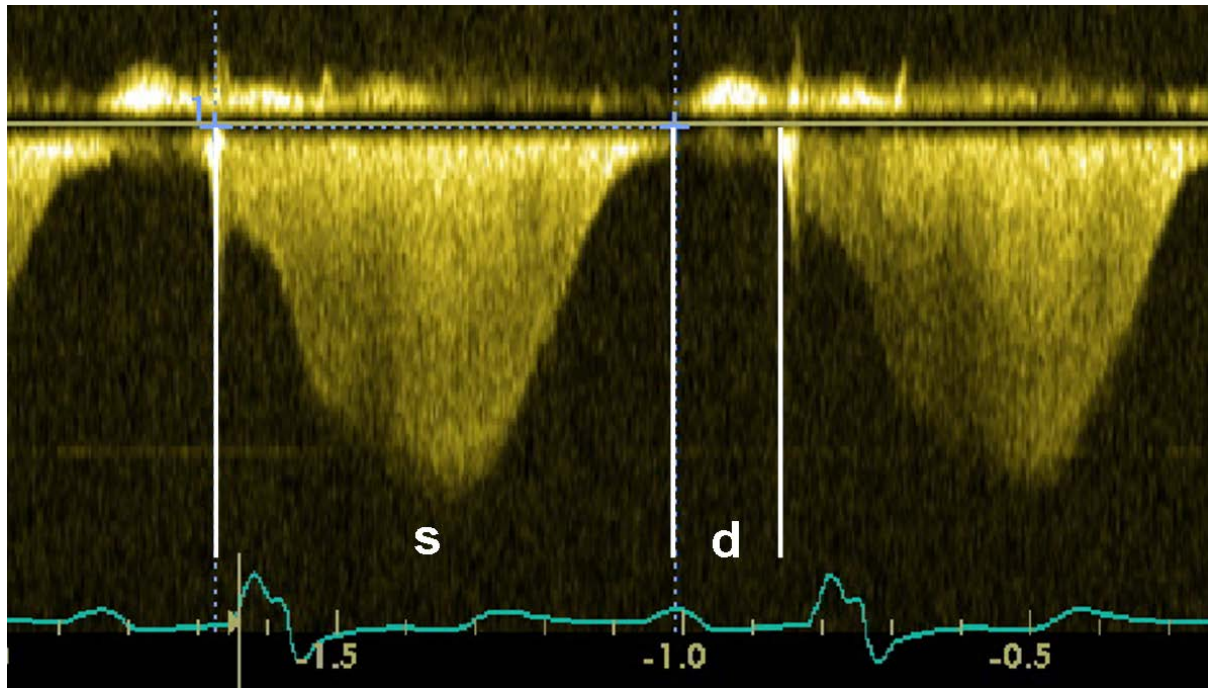
D'Alto M et al. *Echocardiographic Prediction of Pre- versus Postcapillary Pulmonary Hypertension* J. Am Soc Echo 2015, 28: 108-15 改変、Jones PN et al, *Right Ventricular to Left Ventricular Diameter Ratio at End-Systole in Evaluating Outcomes in Children with Pulmonary Hypertension* J. Am Soc Echo Feb 2014;27 改変

図 2: 傍胸骨短軸像(左室、右室)



右室(RV) と 左室(LV)収縮末期径 Jones PN et al, JASE Feb 2014;27 改変

図 3: 三尖弁逆流による連続波ドップラー:



S = 三尖弁逆流時間, d = 三尖弁流入時間 Mocerì P et al. *Circulation* 2012;126:1461-1468 & Alkon J. *Am J Cardiol* 2010;106:430-436 より

参考文献

1. Galie N. et al: *2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension*. *European Heart Journal* (2016) 37, 67–119
2. D'Alto M et al. *Echocardiographic Prediction of Pre- versus Postcapillary Pulmonary Hypertension* *J. Am Soc Echo* 2015, 28: 108-15
3. Jone PN et al, *Right Ventricular to Left Ventricular Diameter Ratio at End-Systole in Evaluating Outcomes in Children with Pulmonary Hypertension* *J. Am Soc Echo* Feb 2014;27
4. Mocerì P et al. *Echocardiographic Predictors of Outcome in Eisenmenger Syndrome* *Circulation* 2012;126:1461-1468
5. Alkon J, Hupl T, Manlhiot C, et al. *Usefulness of the right ventricular systolic to diastolic duration ratio to predict functional capacity and survival in children with pulmonary arterial hypertension*. *Am J Cardiol*. 2010;106:430–436.