

禁煙セミナー

6月4日(日) 13:30~14:30 第3会場

座長：市立宇和島病院循環器内科 大木元明義

演者：愛媛県立中央病院 松岡 宏

成人先天性心疾患セミナー

6月4日(日) 13:30~15:00 第2会場

日常診療で遭遇する成人先天性心疾患：地域での診療連携を探る

座長： 岡山大学循環器内科 赤木 禎治
愛媛大学循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 山口 修

「成人先天性心疾患とは」

岡山大学循環器内科 赤木 禎治

「開業医が経験する成人先天性心疾患」

星の岡心臓・血管クリニック 大谷 敬之

「こんなレントゲン・心電図・心エコーは要注意」

岡山大学循環器内科 杜 徳尚

「愛媛県立中央病院における成人先天性心疾患診療」

愛媛県立中央病院循環器病センター 日浅 豪

「愛媛大学における成人先天性心疾患診療」

愛媛大学移行期・成人先天性心疾患センター 赤澤 祐介

「愛媛県における ACHD 診療連携を考える」

愛媛大学循環器・呼吸器・腎高血圧内科学 山口 修

成人先天性心疾患セミナー

13:50～15:20 第2会場(日循会場)

「成人先天性心疾患の基本講座 ～治療を見据えた診断のコツ～」

座長：鳥根大学医学部内科学講座 内科学第四	田邊 一明
岡山大学 循環器内科	赤木 禎治
コメンテーター：山陰労災病院 小児科	船田 裕昭
鳥取市立病院 循環器内科	田渕 真基
岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科	黒子 洋介

1. 当院小児科フォロー中のフォンタン症例

鳥取大学医学部 周産期・小児医学分野 清水 敬太

2. 成人房室中隔欠損の一例(心エコー図検査と手術所見の対比)

松江赤十字病院 循環器内科 福本 葉摘

3. 成人先天性心疾患における検査技師の役割

鳥取大学医学部附属病院 検査部 石杉 卓也

4. ACHD 診療に必要な区分診断法の考え方について

鳥取大学医学部 周産期・小児医学分野 美野 陽一

5. カテーテル治療での心エコー評価

岡山大学 循環器内科 高谷 陽一

6. Surgical PVR～その適応と手術のタイミング

岡山大学学術研究院医歯薬学域 心臓血管外科 黒子 洋介

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、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。

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ブラ
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ブラ
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 ・ 連続波ドブ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 ・ 連続波ドブラ
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ブラ、肺動脈弁連続波ドブラピーク±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ブラ、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ブラと血流速度 ・ 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、プローベを前方に傾け心室-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 ・ 組織ドブラ、中隔 E' と S' の計測 ・ biplane 法による左房容積 ・ 組織ドブラ、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ブラ VTI ・ biplane Simpson 法による左室駆出率 ・ 大動脈弁のカラー血流画像、連続波ドブラピーク±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ブラ ・ 僧帽弁のカラー血流画像、僧帽弁逆流の連続波ドブラと血流速度 ・ 右室に焦点を当てた 2D と右室径計測 ・ パルスドブラによる僧帽弁流入血流速度 ・ 右室 TAPSE、右室組織ドブラ S' と右室面積変化率の計測 ・ パルスドブ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ブラ ・ 肺動脈分岐部のカラー血流画像と連続波ドブラ(必要時)

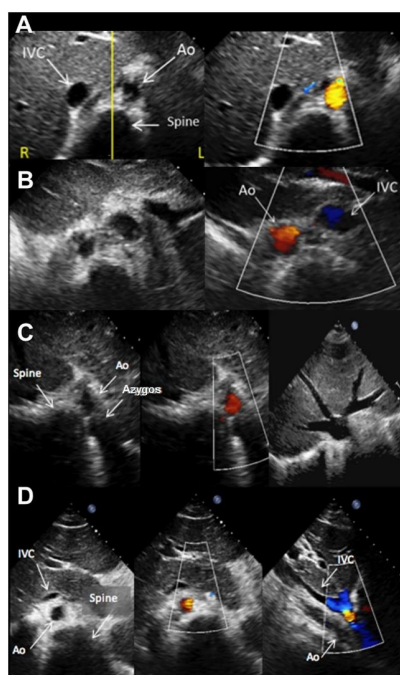


図 1. 肋骨弓下断面：内臓心房位。心エコー図検査において、内臓心房位はトランスデュースのマーカを 3 時の位置に置いて腹部を輪切りにするような(角度の深い)肋骨弓下断面(横断面)により決定するのが最適である。心房位は内臓位とほぼ常に一致するため、内臓心房位を決定するために脊柱に対する下大静脈と大動脈の位置を用いることができるが、胸部 X 線検査が内臓心房位を決定するための決定的な検査であることに変わりはない。エコー図検査では、脊柱は画像の中心に位置させ、内臓心房位は大動脈と大静脈（下大静脈または欠損している場合は奇静脈）の相対的な位置によって定義される。A. Situs solitus. 大動脈（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 ambiguus - 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 ambiguus - 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。

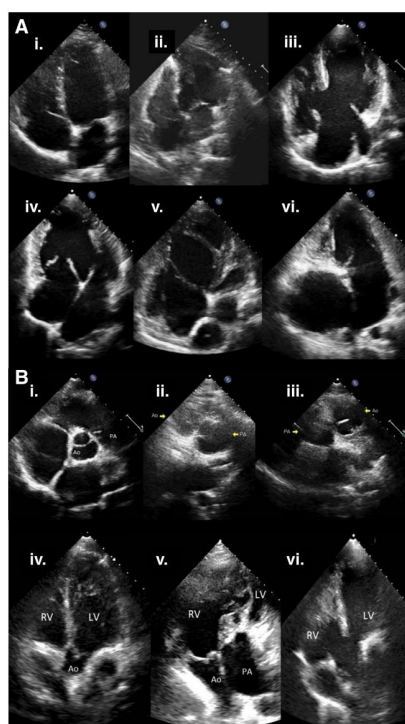


図 2. 心房-心室関係と心室-大血管関係。心房-心室関係は標準的な四腔断面で確認するのが一番良い。以下に最も一般的な異常を示す。A i. 正常な房室接続一致。三尖弁が右側にあり、心尖部側にわずかにずれている。両心房はそれぞれ両心室に接続している。ii. 房室接続不一致。iii. 両心室に結合した完全型房室中隔欠損。iv. 両側房室弁同室挿入。v. 左側房室接続欠損/僧帽弁閉鎖。vi. 右側房室接続欠損/三尖弁閉鎖。成人では、心室-大血管関係は傍胸骨断面(B i-iii)と心尖部断面(B iv-vi)の組み合わせで最もよく確認できる。両半月弁ともに三尖なので、心室-大血管関係の確定には肺動脈分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瘢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]。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 において局所の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ックル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、形態学的推定式を用いることなく心尖部の画像からの逸脱なく、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

大動脈縮窄症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(バッフル)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 G, Standards C, European Association of E, Recommendations for chamber quantification: a report from the 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 G, Standards C, Task Force on Prosthetic V, American College of Cardiology Cardiovascular Imaging C, Cardiac Imaging Committee of the American Heart Association, European Association of E, European Society of C, Japanese Society of E, Canadian Society of E, American College of Cardiology F, American Heart Association, European Association of E, European Society of C, Japanese Society of E, Canadian Society of E, Recommendations for evaluation of prosthetic valves with echocardiography and Doppler ultrasound: a report from the 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