

臨床診断

〔計測〕

DSA を利用した先天性心疾患の計測診断 — 胸部臓器位診断への DSA の応用 —

近畿大学医学部心臓小児科 篠原 徹

【緒言】

小児循環器病学の領域においては、従来から無脾症候群、多脾症候群と呼ばれる1群の存在が知られている。両症候群は脾の先天異常（脾が存在しない、複数個の脾が存在する）に加え複合化^(*)した先天性心疾患を合併することを特徴とし、その重症さゆえに心臓外科治療の対象外とされた時代もあった。近年は逆にホットな領域の1つであり、学会での演題発表も多い。

では、どのような点が最近注目されているのかを列挙してみたい。

①成因論についての新たな取り組みがなされている点:

脾の原基は胎生 31-35 日頃に発生するが、これとほぼ時を同じくして心臓での心内膜床の融合や兩大血管の分離が、また肺葉の発生や胃、十二指腸の最終固定が起こるとされている。この時期に何らかの催奇形因子が働くことにより以後の分化過程が阻害され、これらの症候群が生ずるのではないかとする考え方⁽¹⁾が長らく支持されてきた。しかし、著者らの検討からも明らかなように⁽²⁾、成因論については別の角度からの追及が必要と思われる、森島⁽³⁾や三浦⁽⁴⁾らの動物を用いての疾患モデル作成が注目されている。

②新たな概念の登場と従来の概念の整理がなされつつある点:

症例数の増加や診断技術の進歩は、これまでの無脾、多脾両症候群の概念では説明し難い症例が少なくないことを明らかにした。最近の論文や学会発表では terminology としての「無脾症候群」、「多脾症候群」は減少し、脾の形態にとられることなくこのような疾患群を理解しようとする考えから“isomerism(相同)”や“heterotaxia(錯位)”を用語として用いる傾向が強い⁽⁵⁾。著者も

このような動きに同調し、心房臓器錯位症候群 (Atrio-Visceral Heterotaxy Syndrome = AVHS) という新たな用語、概念を提案した⁽⁶⁾。

③診断技術の進歩が著しい点:

腹部 US, CT, MRI-CT などの導入⁽⁷⁾⁽⁸⁾により、脾の形態診断がきわめて容易になった。さらに、気管支構造の把握が DSA を用いることで (DSA を用いての気管支構造診断を Digital Subtraction Bronchography = DSB と命名⁽⁹⁾したが、これが本稿の主題である) 一層鮮明、確実となった。結果として上述のとおり、これまで繁用されてきた無脾症候群、多脾症候群という概念の見直しに結びつくこととなった。

④著しい外科治療の進歩が見られる点:

かつては外科治療の対象外とされていたこれら疾患群にも機能的根治手術 (いわゆる Fontan 型手術) が積極的に施行されるようになり、良好な成績をあげている⁽¹⁰⁾⁽¹¹⁾。先天性心疾患の外科治療において最も関心を集めている領域の1つと言ってよい。

さて、本論の理解を容易にするために 2-3 の基本的事項について解説を加えたい。

【臓器位とは何か】

臓器位とは臓器の位置を言い正位、逆位、不定位 (相同^(**)) の3つがある。そして現在、臓器の位置を明らかにするのは心房、胸部臓器 (気管支構造)、腹部臓器 (脾の形態を含む) の3つである。そもそも臓器位の診断は Van Praagh らの区分分析法に由来する⁽¹²⁾。彼らはその中で「内臓心房位」という考え方を示した (図1)。これは腹部臓器の位置と心房の位置がほとんどの例で一致するという考え方である。すなわち、右側に肝臓、左側に胃があれば解剖学的^(***)右房は右側

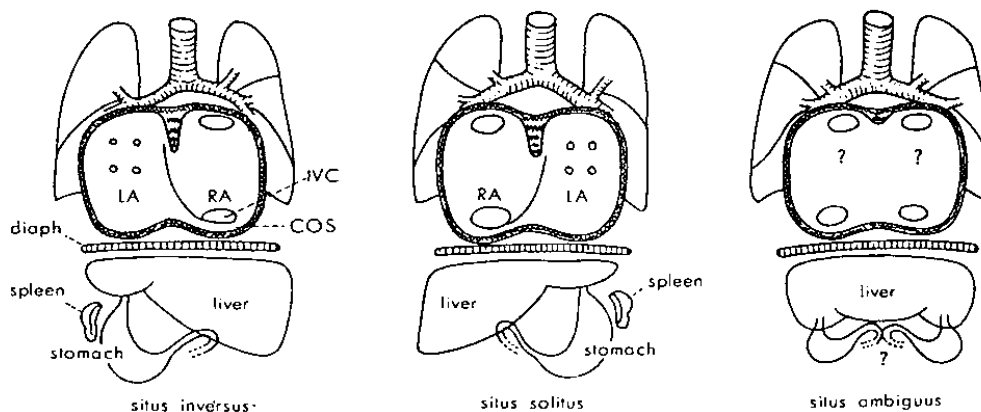


図1 内臓心房位

LA:左房, RA: 右房, IVC: 下大静脈, COS: 冠静脈洞, diaph: 横隔膜

situs inversus: 逆位, situs solitus: 正位, situs ambiguus: 不定位

に、解剖学的左房は左側に位置し、これを内臓心房位が正位であると表現、一方、左側に肝臓、右側に胃があれば解剖学的右房は左側に、解剖学的左房は右側に位置し、これを内臓心房位が逆位であると表現するわけである。さらに、不定位という概念があり、対称肝を示したり胃の位置が定かでない（胃が体の中心に位置し、原則として無脾や多脾を伴う）症例では心房の位置が決められない（正位、逆位のいずれでもない）とするものである。別の見方をすれば、正位、逆位とは各臓器の左右が決められる（各臓器が左右に分化している）状態を言い、不定位（相同）とは左右が決められない（左右対称である、左右未分化である）状態を指していることになる。

現在では Van Praagh の考え方をもとに心房、胸部臓器、腹部臓器の個々について正、逆、不定位を判定することになっているが、不定位には臓器の左右がいずれも右側構造を示す場合と左側構造を示す場合とが存在する。

【無脾症候群、多脾症候群】

脾の先天異常（無脾：脾が存在しない、多脾：複数個の脾が存在する）に複合化した心奇形を合併することを特徴とするが、単に「脾がないもの」や「複数個の脾を持つもの」につけられた疾患名ではない。両症候群の本質は、本来非対称性の発育を行う臓器や臓器系が対称性の発育を行うとこ

ろにあり¹⁰⁾、無脾症候群では心房、胸部臓器、腹部臓器のいずれもが右側構造を、一方、多脾症候群ではそれらがいずれも左側構造を示すことを特徴とする。図2は Van Mierop らによる両症候群のシェーマである。無脾症候群の心房は両側とも解剖学的右房形態を、気管支および肺葉は左右とも右側気管支構造および3葉肺を、そして腹部臓器は無脾とともに対称肝を示すことを特徴とする。一方、多脾症候群の心房は両側左房形態、気管支および肺葉は両側左側構造および両側2葉肺、そして腹部臓器は対称肝とともに多脾を示すことが特徴である。

【胸部臓器位診断の重要性】

かつては生前に脾の形態を明らかにすることは困難であった。他方、多くの先人達により^{10)~12)}胸部臓器位（気管支構造）と心房位（心房構造）、さらには脾の形態を含めた腹部臓器位とが密接な関係を持つことが指摘されてきた。これに注目すれば、両側右気管支形態を持つ症例の脾形態は無脾であり、両側左気管支形態を示す症例のそれは多脾である可能性がきわめて強いことになる。したがって、脾の形態を推し量るべく胸部臓器位（気管支構造）に注目することになった。

X線学的に胸部臓器位診断を行う方法は、Partridge ら¹³⁾、Soto ら¹⁴⁾、Deanfield ら¹⁵⁾によって紹介された。Partridge らは断層撮影を、

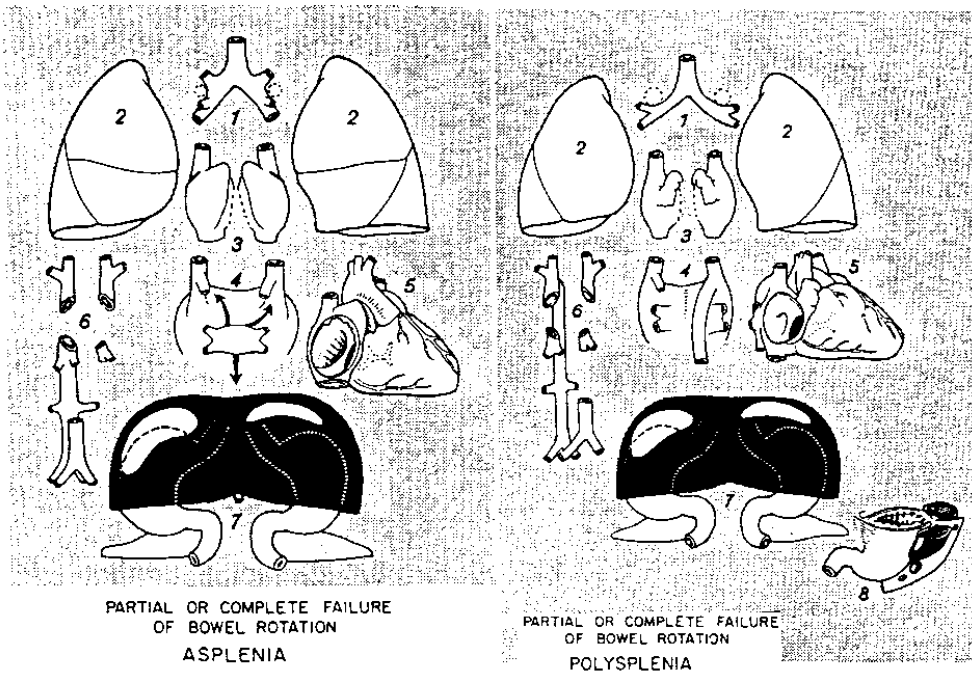


図2 無脾症候群, 多脾症候群のシェーマ

無脾症候群: 両側3葉肺, 両側右房形態

多脾症候群: 両側2葉肺, 両側左房形態

Sotoらは単純X線を、Deanfieldらは高圧撮影を用いて胸部臓器位の診断を行った。

現在著者は次のような理由から胸部臓器位を明らかにする意味があると考えている。

最初に触れたとおり近年、無脾症候群、多脾症候群と言う用語、概念を使用しない傾向にある。それは無脾でありながら心房や胸部臓器が両側右側構造を示さなかったり、多脾でありながらそれらが両側左側構造を示さない症例が一定数存在することが明らかとなってきたからである⁹⁾。前項で触れたとおり、無脾症候群、多脾症候群は心房位、胸部臓器位、脾を含めた腹部臓器位のいずれもが両側右側構造あるいは両側左側構造を示すことを前提に成り立った考え方である。従って、一定数存在する非典型例を無脾症候群、多脾症候群と呼称することは不适当であり、これらの非典型例をも含めて表現できる新たな概念の登場が必要となった。そこで、著者はAVHSなる概念を提案した⁶⁾⁷⁾。これは、3つの臓器位のうち少なくとも1つに両側対称構造(相同)が認められれば本症候群と臨床診断しようとする考え方であり、従来の無脾、多脾両症候群は当然本症候群に含ま

れることになる。したがって本症候群の臨床診断は3つの臓器位を個別に明らかにすることから始まる。1つの臓器のみに目を奪われていると本症候群を見逃してしまうことにもなりかねないからである。

【胸部臓器位の新しい診断方法 - Digital Subtraction Bronchography (DSB)¹⁰⁾】

①本法登場の背景

胸部臓器位の診断方法は1975-1980年にかけてPartridgeら(断層撮影による)¹⁷⁾、Sotoら(胸部単純X線)¹⁸⁾、Deanfieldら¹⁶⁾(高圧撮影)によってその詳細が報告されていた。しかし、これらの方法での胸部臓器位診断は必ずしも容易ではなかった。著者も従来は単純X線や高圧撮影を用いて胸部臓器位診断を行っていたが、年少例を中心に診断不能例が相当数存在した⁷⁾¹⁹⁾。また、断層撮影についても年少例では不向きであるとする意見を述べるものあり¹⁰⁾、新たな診断方法がないものかと模索していた。

②DSBとは

デジタル画像処理上の問題点の1つに

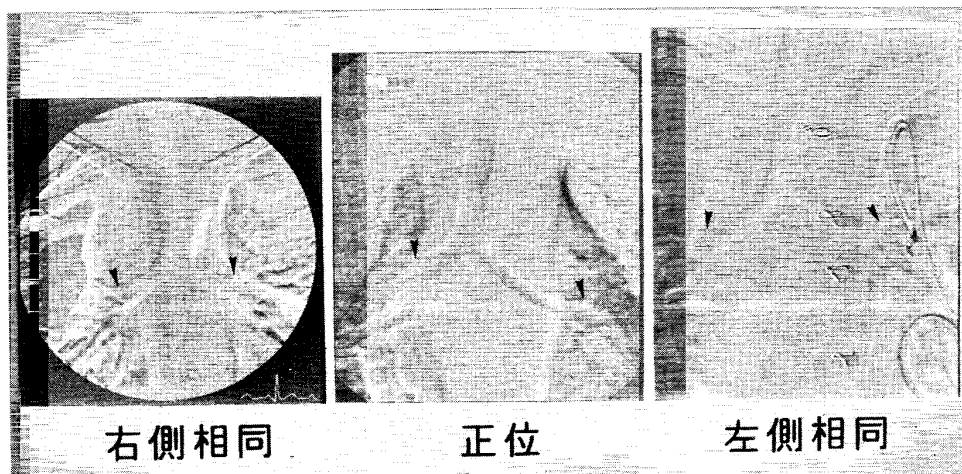


図3 患者から得られた DSB 像

“misregistration”がある。misregistrationとは減算処理を行う画像間で被写体が動くことによって生ずるアーチファクトを指す。呼吸運動に伴う気管、気管支のわずかな動きを利用することで明瞭な透亮像が得られるが、これを DSB と名付け気管支構造の診断に用いた。図3に実際の患児から得られた DSB 像を示す。

③DSBを用いての胸部臓器位診断の実際

まず、気管支構造が左右対称構造であるか否かを診断しなければならない。そこで、得られた画像上から左右気管支の第1分枝までの長さを計測する(図4のLB・len, RB・len)。次にそれぞれの長さをもとに長距離/短距離・比を算出し、これを bronchial length ratio(BLR) と名付ける。図5は53症例のBLRを座標上にプロットしたものであるが、●印はAVHSと臨床診断した23例、○印は非AVHS30例のそれを表している。AVHS23例のBLRは 1.4 ± 0.8 、非AVHS30例のそれは 4.1 ± 1.1 であり、両者の間に統計学的有意差が認められた($P < 0.01$)。そしてAVHS例23例中21例が1.5以下、非AVHS30例全例が1.6以上を示したことから、著者はBLRが1.5以下の場合を気管支構造が左右対称である(相同である)と診断することにした。Deanfieldら¹⁶⁾、Partridgeら¹⁷⁾も同じように長短比を求め、それぞれ1.5以下、2.0以下を左右対称構造と診断するとしており、著者の得た結果は彼らのデータと

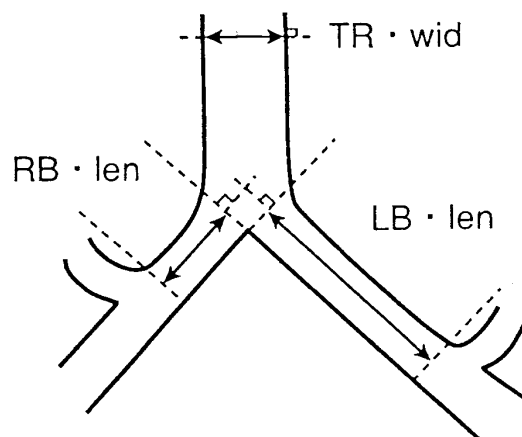


図4 気管支計測部位

RB・len: 気管分岐部から右第1分枝までの距離

LB・len: 気管分岐部から左第1分枝までの距離

TR・wid: 気管の幅(鎖骨の高さで)

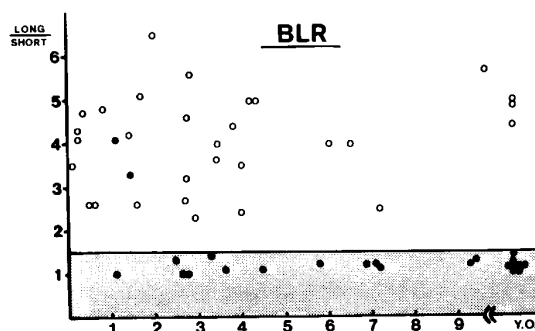


図5 BLR (Bronchial Length Ratio)

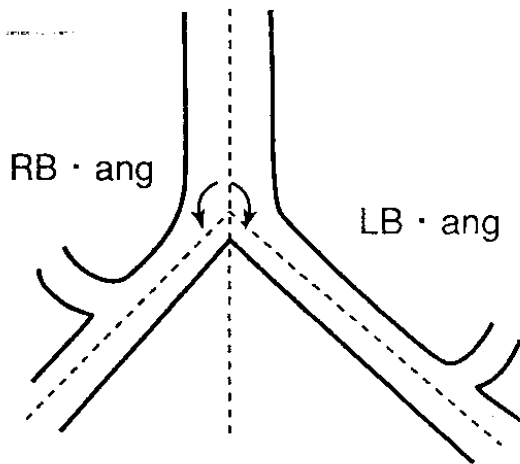


図6 気管分岐角
RB・ang: 右分岐角
LB・ang: 左分岐角

比べても妥当なものであると思われた。

次に左右対称構造であると診断したとき、いずれもが左気管支構造であるのか（左側相同）、右気管支構造であるのか（右側相同）、が問題となる。すなわち、気管支構造の左右をどのように診断するかである。これまでも左右気管支の分岐角の違いに注目し、これを左右いずれの気管支であるかの診断に用いる方法が知られていた¹⁹⁾²⁰⁾。そこで著者も非 AVHS30 例について左右気管支の分岐角（図6のLB・ang, RB・ang）を計測した。左気管支のそれは 127 ± 6 度、右気管支のそれは 138 ± 7 度となり、左右で明らかな統計学的有意差が認められたが、図7に示すとおり左右の気管支で重なり合う部分がかかなりの数存在した。言い替えるならば、分岐角の計測から気管支構造の左右を判別することは妥当ではないことを表しており、別の判別方法の導入が必要と思われた。

気管の太さが体格によって変化していくことは、日頃挿管に際して使用する気管チューブのサイズから体験している。著者はこの点に注目し DSB 画像上で得られた気管支長を同じく DSB 画像上で得られた気管の幅（図4のTR・wid）で除してみた（ $LB \cdot len / TR \cdot wid$, および $RB \cdot len / TR \cdot wid$ ）。非 AVHS 例 30 例を対象に左右の気管支についてこの値を求めプロットしたのが図8である。左気管支のそれ（ $LB \cdot len / TR \cdot wid$ ）は $3.5 \pm$

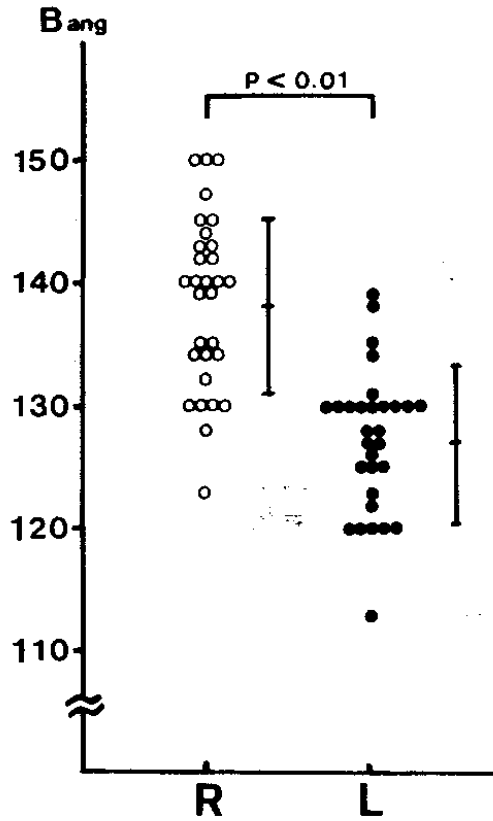


図7 左右気管分岐角

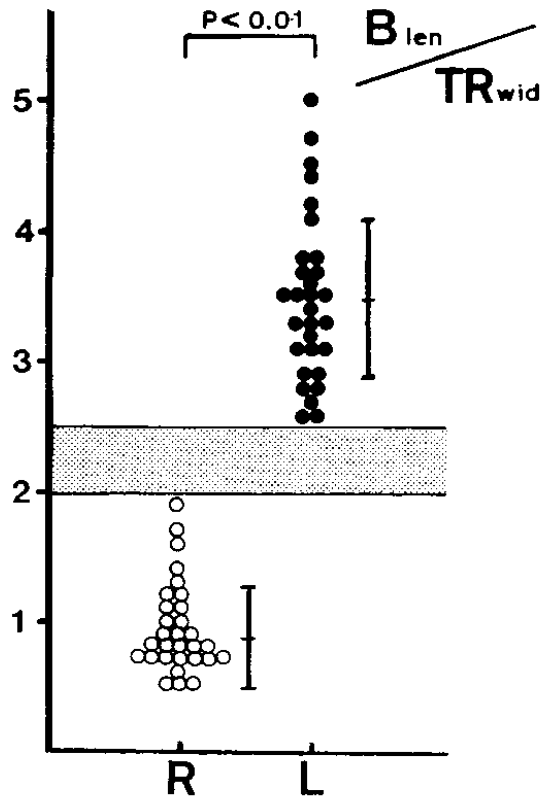


図8 「左右気管支長／気管幅」の値

表1 DSBを用いての胸部臓器位診断

1) DSBから次の3点を計測し指標1,2を求める。

<計測項目> 左気管支長 (LB・len), 右気管支長 (RB・len), 気管幅 (TR・wid)

<指標 1> BLR (Bronchial Length Ratio) ≥ 1.0

$$=LB \cdot len / RB \cdot len \text{ または } RB \cdot len / LB \cdot len$$

<指標 2> $LB \cdot len / TR \cdot wid$ および $RB \cdot len / TR \cdot wid$

2) BLR > 1.5 の時: 指標2からどちらが左でどちらが右の気管支かを定める。

BLR ≤ 1.5 の時: 指標2から2つの気管支がいずれも左かいずれも右かを定める。

0.6、右気管支のそれは 0.9 ± 0.4 となり、両者間に明らかな統計学的有意差を認めた。そこで著者は、この値が 2.5 以上を示す気管支を左、2.0 以下を示す気管支を右と診断することとし、もし 2.0 から 2.5 の値となった場合には左右いずれの気管支とも判別し難いと診断するのが妥当だと結論した。そして、この領域を“grey zone”と名付けることにした。DSBを用いての胸部臓器位診断のチャートを表1に示す。

④AVHS23例の胸部臓器位の実際、

この23例とは、具体的には次の1)2)のいずれか、あるいはいずれをも満たした症例である。

- 1) 心房構造が左右対称構造を示す。
- 2) 腹部臓器が脾の形態異常を伴を示し、原則として対称肝を伴う。

この23例のBLRは先の図5である。大部分は左右対称構造を示したが、2例は非対称構造であった。すなわちこれは、胸部臓器が対称構造とならない症例にも無脾或多脾などの脾の形態異常を伴うものが存在することを示し、逆に脾の形態異常や心房の対称構造があっても胸部臓器は必ずしも対称構造とはならない症例があることを表している。

次に上記23例中BLRが1.5以下となった21例(胸部臓器が対称構造を示した21例)が左右いずれの気管支構造を示すかを検討してみた(図9)。図中の●は脾形態が無脾のものを、○は多脾・分葉脾・副脾のものを表している。無脾でありながら両側左側構造を示すものや左右いずれとも決め難い症例の存在が少なくないことが明らかとなった。

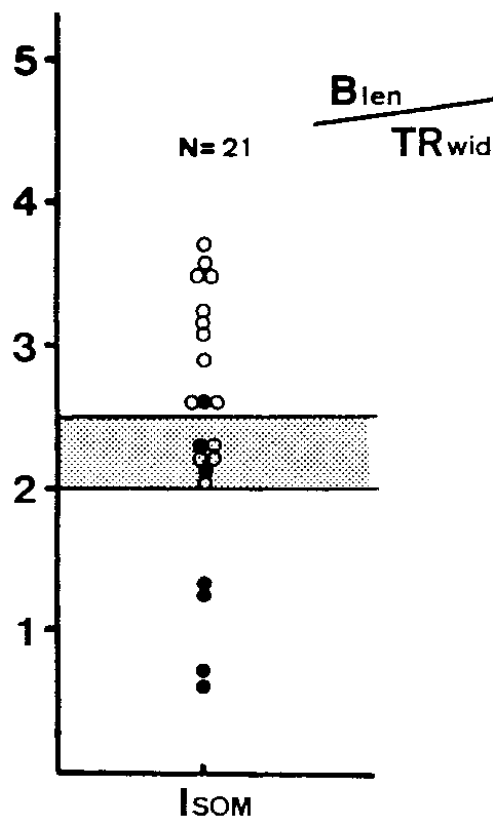


図9 心房臓器错位症候群21例の気管支構造 (シャドローは grey zone)

これらの事実は【緒言】②や【胸部臓器位診断の重要性】で述べたとおり、従来の無脾症候群や多脾症候群の概念だけでこのような疾患群を説明することが困難であることを意味している。

⑤DSBに問題点はないか

1) 被曝に対する考え方

近年、小児の心血管造影では少量の造影剤でも良好なコントラストが得られる DSA を利用する

ことが多い。著者も複数回の造影が必要な症例には必ずと言ってよいほど DSA を併用し、造影剤の使用量を減らすよう努めている。この DSA 施行時、造影剤が注入されるまでの数秒間に misregistration による気管、気管支透亮像が容易に得られ、これを DSB として用いるため患児に新たな負担をかけることなく胸部臓器位診断が行えることになる。

2) 使用装置の精度に対する考え方

心血管造影装置のイメージインテンシファイアーの歪みは避けられないものであるが、最近の装置のそれはきわめて少ない。今回用いた装置で言えば、半径 4cm で 0.5% 以下、2 cm では 0.1% 以下の歪みであり、実用上問題がないものと判断した。それでも、実測値そのままを指標とすることは避け（実測値が容易に得られることが DSA の利点の 1 つであるが）、「実測値/実測値」と言う比のかたちを指標とするよう努めた。また、本法に用いた画像のマトリックスサイズは 512×512 であり、通常 4.5 インチまたは 7 インチで画像収集を行うと 0.2mm ないし 0.3mm 程度の測定誤差が生ずる可能性は否定できない。しかしこの点に関しても各指標を比のかたちとすることで得られたデータの信頼性は十分高いものと考えられる。

【おわりに】

著者が日頃、胸部臓器位診断に用いている DSB を紹介した。良好な DSB 画像を得るには技師諸兄の努力によるところが大きい。この場をお借りして深謝申し上げる。

なお、本稿に著者の論文¹⁰⁾の図表や記載を多用したことを付記する。

【用語の解説】

(*) : 複合化

いくつかの心奇形が合わさること。両症候群では、単心室、単心房、共通房室弁口遺残、大血管転位、総肺静脈還流異常、肺動脈閉鎖・狭窄など

を同時に合併することが多い。

(**): 相同

左右対称的な構造物を言う。

(***): 解剖学的

心臓の各心房や心室は、左側に存在するから左房、左室、右側に存在するから右房、右室と呼称するのではなく、心房について言えば心耳の形から左房、右房の区別をしている。

【文献】

- 1) Ivemark B: Acta Paediatrica Scand 104 (Suppl): 590, 1955
- 2) 篠原 徹・他: 小児科臨床 48: 2333, 1995
- 3) 森島正恵・他: 小循環誌 4: 72, 1988
- 4) 三浦正次: 東女医大誌 59: 81, 1989
- 5) 篠原 徹・他: 小児科診療 56: 291, 1993
- 6) 篠原 徹: 日児誌 92:2273, 1988
- 7) 篠原 徹: 近畿大医誌 14: 501, 1989
- 8) 篠原 徹・他: 臨床放射線 31: 65, 1986
- 9) Niwa K et al: J Am Coll Cardiol 23: 177, 1994
- 10) 篠原 徹・他: 日児誌 98: 1071, 1994
- 11) Humes RA et al: J Thorac Cardiovasc Surg 96: 212, 1988
- 12) 松田 暉・他: 日本心臓血管外科学会雑誌 20: 1386, 1991.
- 13) 松尾準雄・他: 新小児医学大系(小児循環器病学Ⅲ) 中山書店 85, 1987
- 14) Van Mierop LHS et al: Birth Defect 8: 74, 1972
- 15) Van Mierop LHS et al: Am J Cardiol 26: 432, 1970
- 16) Deanfield JE et al: Br Heart J 44: 577, 1980
- 17) Partridge JB et al: Circulation 51: 188, 1975
- 18) Soto: Am J Cardiol 131: 995, 1978
- 19) 篠原 徹・他: 小児科臨床 42: 461, 1989
- 20) Rao PS et al: Am Heart J 102: 389, 1981