01. 小児心エコー

里見 元義
（さとみクリニック）

小児循環器領域は循環器学のなかでも狭い専門分野ではあるが，この領域における超音波医学の貢献度は極めて大きく，この50年間に目を見張るほどの進歩がみられたことを考えれば，本学会にとっても記憶にとどめておくに値するものと信じる．

1970年前半のMモード心エコー図が臨床応用可能となった時代といえば，一般の医師の間でも先天性心疾患の知識の普及度は低く，聴診上で雑音が聴取されれば，“弁膜症”で済まされることも多かった頃である．小児循環器領域では，チアノーゼがあるか，ないか位の大まかな診断でさえ重要であったころである．私が研修を開始して小児科医として過ごしてきた時代は，まさに心エコー図の発達の歴史と重なっており，その歴史の一端に参加できたことの幸運を感じている．小児循環器の視野から心エコー図の歴史を振り返ってみる．先天性心疾患の主な疾患だけでも100以上あげられるが，代表的な疾患を思い浮かべると，それに付随する超音波診断の発達の歴史や機器の開発の経緯が思い出される．代表的な疾患の診断の進歩を例に引きながら，心エコーの歴史を振りかえってみたい．

大血管転位症

チアノーゼのある新生児を見た場合に，大血管転位症を鑑別することは，小児循環器医にとっては，危急の重要課題であった．1970年代前半，シングルビームMモードエコーが臨床に導入されてきた．垂直の光る直線がブラウン管の左から右へゆっくりとスイープし，残光式のブラウン管上に波形が残るものである．フリーズ機能などはなく，画面は暗いため，顕微鏡のように目の周囲をマスクして覗き込む方式のものであった．長時間検査をしたあとは，目の周囲に形が残ったものである．

正常では肺動脈と大動脈の位置関係は，左前上（肺動脈），右後下（大動脈）となっている．Mモード心エコー図では，形態を描出することは不可能だが，波形から，半月弁であるか，房室弁であるかは判別することができる．これを利用して，二つの半月弁の位置関係をみる方法が見出された．シングルビームであるということは，プローブを動かして，半月弁の波形を探し，描出されればその方向に半月弁があることが分かる．半月弁の深さはMモード波形の，体表からの距離で分かる．大血管転位症であれば，正常とは逆に右前上と左後下の位置関係になることから診断するというものである．典型的な大血管転位症では，右肩方向から左腰方向へ大動脈弁，肺動脈弁，僧帽弁が直線上に並ぶことから，この方向に超音波プローブを動かしながらMモードエコーを描出（Mモードスキャン）すると，１画面の中に3つの弁の波形が描出される．記録方法は1画面をシャッターを開けたまま撮影するポラロイド写真のみであったので，1画面の中に，うまく弁の位置を配置して撮影できたときにはひとり満足したものである．しかし新生児では肺動脈と大動脈の位置はどちらも正中に近く，前

後に並ぶ場合もあることが指摘され，この方法だけではうまく大動脈と肺動脈を区別するには限界があることが指摘されてきた．次に出てきたのは，時間軸の計測から区別する方法である．systolic time interval（STI, PEP/ET）を計測することにより，値が大きいほうが大動脈弁，低値の方が肺動脈弁とするものである[1)]．このためには，心電図の同時記録が必須となり，また高速のスイープも必要となった．ところが，肺高血圧でもSTIは高値を示すことから，この方法による両大血管の同定にも限界があることが分かってきたのである．しかしながら，肺動脈弁のMモード波形を詳細を観察することの大切さは40年を経た現在でも変わることはなく，肺高血圧を疑うきっかけを与えることもある．断層心エコー図が出現した後，2本の大血管の位置関係のみならず，後壁が後方へ進展する方が肺動脈であることが示され[2)]，さらに大血管転位症においても，肺動脈と大動脈を同定することが可能であることが報告された[3)]．丁度同じ時期に私も大血管転位症において断層心エコー図を用いて2本の大血管を同定することが可能であることを報告した[4)]．本症の治療に当たっては，心室中隔欠損や肺動脈狭窄を合併しない本症に対しては，出生直後のバルーンカテーテルによる心房中隔裂開術（Balloon Atrial Septostomy, BAS）が緊急処置として行われることに現在も変わることはないが，従来はカテーテル検査室でX線透視を見ながら行うことが必要であった．しかしながら断層心エコーが導入されてからはベッドサイドで心エコーガイド下にBASが行われるようになり，重症新生児にとって負担の軽減はその後の全身状態の回復にも大いに貢献した．本症はMustard手術，Senning手術，Rastelli手術，Jatene手術といった手術法の変遷を経てきたが，それぞれについて心エコー法との深いかかわりが思い起こされる．Mustard手術に関しては，術後の上大静脈（SVC），右房（RA）間狭窄が問題とされたが，Silvermanはこの部位の狭窄そのものを見ることではなく，狭窄があれば半奇静脈接続がバイパスとして拡大し，上大静脈血流は直接右房に還流することなく，下大静脈経由で右房へ還流することを，末梢コントラストエコー法を用いて検出できることを見事に示した[5)]．Senning手術については，肺静脈から左房への経路の狭窄が問題となることが明らかとなり，私はこの所見を断層心エコー図を用いて描出および計測し，この経路の径が10mmを下回ると逆行性に肺高血圧が起ることにより，急激に左心室の圧が上昇することを示し報告した[6)]．Jatene手術が普及してくると，本症における肺循環心室としての左心室が，どのような条件を満たしていれば，Jatene手術によって急激に体循環心室に代わっても適応可能なのかについての議論がさかんとなった．エコーを用いた壁応力（wall stress）の推定など行われた．Rastelli手術は肺動脈狭窄などを合併した本症に行われたが，弁付きの人工血管を導管として用いるために，経年変化で導管内の弁の狭窄が起ることが問題であった．この問題が明らかとなり，臨床的にも議論が活発となる時期に一致して，ドプラエコーの臨床応用が普及した．血流の加速の度合いから前後の圧格差を推定するHatleの式[7)]はあまりにも有名であり，現在では装置の中に組み込まれるまでになっている．加速した血流速度を計測する試みがなされたが，通常のパルスドプラ法では，計測範囲に限界があった．何とか早い流速を計測する方法はないかということから，我々は低い発振周波数を用いたパルスドプラエコー法を試みた．1/2の周波数を用いれば2倍の血流速度まで，さらにゼロシフト機能を用いれば通常の最大4倍の血流速度まで計測可能であったことを臨床的に実証して報告した[8)]．しかし，技術はさらに進歩し，繰り返し周波数を挙げる方法（HPRF），さらには連続波ドプラ法が導入されることとなった．断層心エコーの画面内で自由にカーソルを位置決めした上で，同じプローブで連続波ドプラが実施できるようになり，正確な部位の高速血流の速度計測が可能となったのである．

心内構造の形態診断：
エコー装置のデジタル化

1977年東京女子医大心臓血圧研究所には，ストリップチャートレコーダーを備えたシングルビームＭモードエコー装置があった．わたしの前任の長井靖夫先生は，心臓にある２個の半月弁と２個の房室弁の間をＭモードエコーでスキャンし，そのときに得られた波形と方向から心内の構造を診断する方法を提唱された．まもなく断層エコー（当初は，実時間高速度断層法と呼んでいた）が出現し，ブラウン管の上に心内構造の断層画像が描出可能となった．１本のプローブを電気バリカンのように機械式に扇状に走査してブラウン管に画像を描出する機械走査型断層エコーがすでに存在していたが，プローブの形状が大きく，皮膚との接触面も大きいため，胸郭の曲率の小さい小児ではこれを用いて良好な画像をえることは困難なことも多かった．一方で1976年別府慎太郎先生はシングルビームの心電図ゲート画像をセクタ状に重ね合わせて心内膜床欠損の断層画像を作成し発表された[9]．動画像ではないが，この画像の真実性は現在でも変わらない．1978年日本製の電子操作型断層心エコー装置の試作機を使わせてもらう機会に恵まれた．臨床の現場に出現当初の断層画像の質は悪く，心内構造を想像しながら観察すればそのように見えるというレベルのものであったため，エキスパートにしか所見を正しく判読することは難しく，しかし，造影検査や，手術では後から所見が正しかったことが証明され，ある意味では古き良き時代であった．肺動脈と大動脈の同定のみならず，断層心エコーは１本の大血管から大動脈と肺動脈が分枝する総動脈幹症も診断可能にした．臨床応用と併行して技術的な進歩は目覚しく国内外を問わずメーカーの技術者も多く臨床の現場に足を運んで，プローブの形状や周波数からケーブルの太さ，硬さにいたるまで熱心に情報を得て会社に持ち帰り，次回には改良した回路を載せた基板や，改良したプローブを差し替えて評価する，といったＭとＥの協同作業が繰り返し繰り返し行われた（図１）．そんな中で1978年Silverman NHの発表したFour Chamber Viewの描出の論文は衝撃的であった[10]．探触子を心尖部において，心臓にある4つのchamberを１画面の中で観察できることから，先天性心疾患の心内構造を観る上で極めて大きな一歩となった．複雑な先天性心疾患の診断を体系的に整然と行うための区分診断法を，心エコーを用いて行うことが普及し，先天性心疾患の診断学に貢献した[11]．その後，デジタルスキャンコンバータの採用により，画像の鮮明化，ズーム機能，フリーズ機能，計測，記録の容易化，などが行われ，心内形状の詳細な診断はこれらの技術的進歩と平行して順調に進化した．

図１　国内外を問わず，超音波装置の開発に関わる技術者が臨床の現場に頻繁に足を運んで，画像を見ながらディスカッションを繰り返し，装置の改良を重ねていった．最も印象に残る映像の１枚としてこの写真を掲載する．

総肺静脈還流異常症

本疾患は1970年代，生後早期に重症化し，放置すれば死亡する先天性心疾患の代表であった．疾患の重傷度そのものは今も変わる事はないが，早期の正確な診断から手術をおこなうことにより，現在では大部分が救命可能な疾患となっている．断層心エコー図のみの時代には，右心系の容量負荷所見，左房後方の異常腔，そして末梢静脈コントラストエコーで右房から左房への心房レベルの大量の右左短絡と，左房後方の異常腔にコントラストが出現しないことなどから診断をすることができた．しかし本症の手術を行うためには肺静脈の異常還流部位と，共通肺静脈腔と狭小化した左房の位置関係が明らかにされていなければならず，それらを確定するために，結局緊急カテーテル検査を行い，X線造影の所見から異常還流部位と，左房との位置関係を明らかにする必要があった．重症心疾患の新生児でのカテーテル検査に加えて肺動脈造影検査の侵襲は大きく，患児の全身状態はこれらの検査のためにさらに不良となってしまっていた．1983年我が国のアロカ株式会社が世界にカラードプラ法を発表した．カラードプラ法のこの疾患の診断への貢献度は計り知れない．断層心エコー図のみでは肺静脈の異常還流部位の診断は不正確であったが，カラードプラ法を用いることにより，正確に診断することが可能となった．いくつかの異常還流部位を想定しながら断面を設定してカラードプラエコーを観察すれば比較的容易にかつ短時間に所見を捕らえることが可能であった[12)]．これにより，重症心疾患である本症の新生児は，侵襲的なカテーテル検査を経ることなく，そのまま緊急手術に入ることが出来るようになり，その結果として，手術成績はカラードプラ法の臨床応用と機を一にして著しく飛躍的に向上した．カラードプラ法の発明は世界中でどれだけ多くの総肺静脈還流異常の新生児の命を救ったかはかり知れない．

左心低形成症候群：
胎児心エコー

左心低形成症候群は1980年代には，先天性心疾患の中でも助からない疾患の代表であった．左心室が痕跡的にしかなく，大動脈も数ミリしかない本症を救命するために1983年Norwood手術が考案されたが[13)]，その後も術後生存率は極めて不良であった．ここに貢献したのが，先天性心疾患の出生前診断である．断層心エコー図の技術的進歩においても，5~8MHzの高周波の利用，プローブの技術的進歩によるS/Nの向上，画像処理による画像の鮮明化やズーム機能，ハーモニックエコーの導入によるノイズの減少など数々の進歩が重なり長径数センチに満たない胎児の心臓の詳細な診断が可能となった．本症は，出生直後にはチアノーゼも目立たず，元気なので，疾患に気づかれないが，生後1週間以内に動脈管の閉鎖時期に一致して急激にショックとなって救急搬送されることが多い．そのため出生前診断がなされていなければショックによる多臓器不全で失命するか瀕死の状態となるのが通常である．本症が出生前診断されていれば，ショックの時期を回避して，これから起ることを予想しながら医療を実施できるため，Norwood 手術の術後生存率は向上し，術後経過もスムーズなことから，医療費の削減にも貢献している．現在ではその後TCPC（フォンタン型）手術まで到達して成長している患児の数も増加している．いわゆる前方視的医療(prospective medicine）の夜明けである．

先天性心疾患の出生前診断は，胎児心エコー検査を行うことにより左心低形成症候群のみならず，その他の多くの疾患も正確に診断することが可能となっており，妊婦健診におけるスクリーニング（レベルI胎児心エコー検査）から，有所見者の確定診断（レベルII胎児心エコー検査）への産科医と循環器小児科医の連携を含めた体制作りが進められている．

2010年胎児心臓超音波検査が日本超音波医学