

全内臓逆位症を伴う非定型的な先天性 僧帽弁閉鎖症の1剖検例

金沢大学医学部病理学第一講座

森 泉 哲 次
中 西 功 夫
岡 田 保 典

(昭和53年10月24日受付)

先天性僧帽弁閉鎖症の発生頻度は Keith らの報告によれば、先天性心疾患児の2%、一般小児では50,000例に対し1例、Abottの報告では、1,000例の先天性心疾患の剖検中に5例、また、金¹⁾らの報告によれば先天性心疾患8,224例中10例とされ、先天性心疾患の中でも稀な疾患に属する。またこの疾患は臨床的に診断を確定することは困難であるといわれている。ここに報告する症例は生前単心室と診断されたが、剖検の結果極めて稀な非定型的な先天性僧帽弁閉鎖症であることが判明したので、その所見について報告する。

臨 床 事 項

3ヶ月、男児

生下時よりチアノーゼを認めたが、体重増加良好で哺乳力も良かった。1ヶ月半頃よりチアノーゼ増強、呼吸困難、嘔吐が出現し、全身状態の悪化をきたしたため、本学小児科へ紹介された。入院時呼吸数60、脈拍172で、かすかに連続性雑音が聴取された。動脈血ガス分析で、 PO_2 22mgHg O_2 sat. 41%と極度に酸素分圧酸素飽和度の低下がみられた。動脈管拡張の目的でプロスタグランディン E_1 を点滴静注、数分後チアノーゼ軽減し、 PO_2 36mgHg O_2 sat. 72%と改善した。その後心カテテル検査、angiographyの所見に基づいて単心室と診断された。(僧帽弁閉鎖症あるいは三尖弁閉鎖症による単心室の可能性も示唆された)。以後プロスタグランディン E_1 の連続投与により、一般状態は良好であった。死亡10日前よりチアノーゼ増強、哺乳力減退し全身状態が悪化したため、本学第一外科で肺血流を増加させる目的で緊急シャント術

(Blalock手術)を施行したが、十分なシャント量が得られず、翌朝死亡した。

剖検所見 (A - 8063)

一般所見：栄養良好、体格中等、体重4.8kg、身長70cm、外表に異常所見はない。内臓では最も顕著な所見は、後述の心血管系にあるが、その他全内臓逆位症がみられた。すなわち、肺は左3葉、右2葉、横隔膜の高さは左第4肋骨、右第5肋骨、肝、胆嚢、胆道は左、胃、脾臓、膵臓は右、虫垂は左に位置し、腎、副腎も左右逆の位置にあり腹大動脈は脊椎の右に、下大静脈は左に位置していた。

顕微鏡所見では、特記すべき変化は乏しく軽度の肝細胞空胞変性、胸腺萎縮、動脈管の内膜と中膜に浮腫がみられた。

心血管系：右心房は左に、左心房は右に位置し、冠状静脈洞及び左に位置する上大静脈、及び下大静脈は右心房に開口していた。右心房と心室の連絡は筋性に閉鎖され、この部位は冠状静脈洞より右1cmの所の小さなくぼみとして認められた(写真1)。また直径0.7cmの卵円孔の開存があった。肺静脈は左心房に開口し、左心房は心室と房室弁をへて通じていた。心室は単一であり、流入路においては写真2にみられるように、弁膜は2尖とも3尖とも判定できないが、心室壁より多数の腱索をうけていた。また肉柱の性状は太くかつ直線的であった。流出路においては写真3にみられるように、肉柱の特有の盛り上がりがみられた。また弁膜と大動脈弁の non-coronary valve との間線維性薄膜による連続はみられなかった。大動脈は

An autopsy case of atypical congenital mitral atresia with situs inversus visceralis totalis Tetsuji Moriizumi, Isao Nakanishi & Yasunori Okada Department of Pathology (I), School of Medicine, Kanazawa University

単一の心室より出ているが、肺動脈よりも前に位置し、右ヘアーチをつかって脊椎の右に位置していた。肺動脈は左3本、右2本であり、心室とのつながりはなく、その根幹で閉鎖をおこしており、大動脈よりも後に位置し、右の肺動脈と大動脈との間に直径0.8cmの動脈管による連絡があった。以上の心血管の異常をスキーマで示す図1のようである。

考 察

本症例においてまず問題となるのは、単心室であるかどうかということである。Pragh²⁾によれば真の単心室とは、三尖弁と僧帽弁が存在し1つの心室と連絡するか、または、共通房室弁の形で1つの心室と連絡する心奇形と定義されている。この定義によると、本例は単心室に該当しない。したがって本例は先天性三尖弁閉鎖症か先天性僧帽弁閉鎖症のいずれかであると考えられる。そこで単一の心室が右心室であるか、左

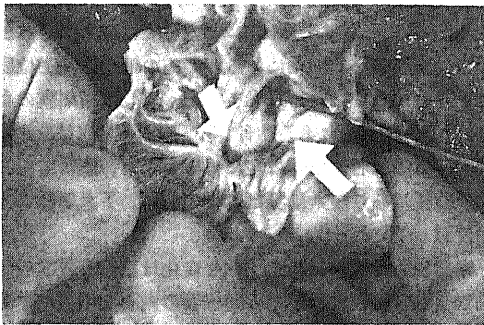


写真1：右心房
左矢印は筋性閉鎖部を、右矢印は冠状静脈洞を、ソンドは卵円孔開存をそれぞれ示している。その上下に見えるのが、それぞれ上大静脈、下大静脈である。

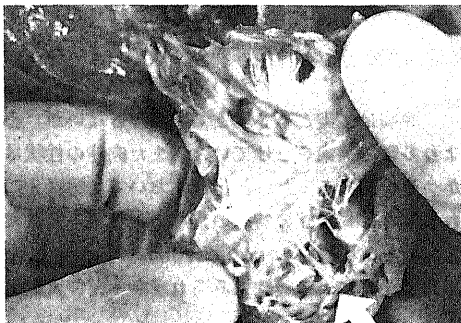


写真2：心室（流入路）
左矢印は中隔に相当する所より出る多数の腱索を、右矢印は太く直線的な肉柱をそれぞれ示している。その上に見えるのが左心房である。

心室であるか、弁膜は三尖弁であるか、僧帽弁であるかが問題になる。

心室の同定に関しては、単心室の心臓についてなされた Praagh²⁾, Leb³⁾らの研究があり、その成績をまとめると表1のようになる。この成績を追試するため、教室に保存されていた2才以下の心臓10例について



写真3：心室（流出路）
左矢印はParietal Bandを、中央の矢印はCrista supratentricularisを、右矢印はModerator Bandをそれぞれ示している。いちばん左に見える大動脈弁が、non-coronary valveである。

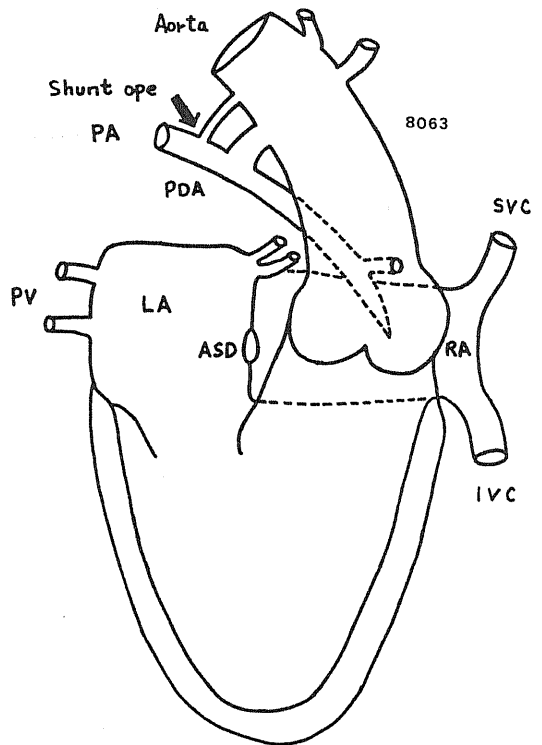


図 1

表1 Morphologic Identification of Ventricular Wall

		Right ventricle	Left ventricle
Outlet Chamber	Crista supraventricularis	(+)	(-)
	Moderator band	(+)	(-)
	Parietal band	(+)	(-)
	Connection between A-V valve and non-coronary aortic valve (posterior)	(-)	(+)
Inlet Chamber	Septar surface		
	Trabecular growth	poor	good
	Chorda tendinea to A-V valve	(+++)	(-)
	Free wall surface		
	Growth of the papillary muscle	poor (mainly 3)	good (mainly 2)
Nature of the trabecula	rough straight few	fine reticular many	

観察すると、この中で最も特徴的な点は、その肉柱の性状であるといえる。すなわち、(1)右心室の流入路の肉柱は太くかつ直線的であるのに対して、左心室のそれは細かく網状である。(2)右心室の流出路には肉柱の特有の盛り上がった構造がある。たとえば、Crista supraventricularis (動脈口と房室口の間に当る内面の肉柱の隆起) Parietal band (Crista supraventricularis から壁側へ向う肉柱の隆起)、Moderator band (心室中隔から前乳頭筋の底に向う肉柱の隆起)等である。これらの点を考慮して、本例の肉柱の性状を吟味すると、心室の流入路の肉柱は写真2に示すように、太く直線的であり、流出路の肉柱は写真3にみられるように特有の盛り上がりを示している。したがって、この心室は左心室ではなく、右心室であると結論される。

弁膜については、本例では2尖とも3尖とも判定できないが、三尖弁と僧帽弁の鑑別点として、三尖弁は心室の中隔部より多数の腱索をうけているのに対し、僧帽弁は心室の中隔部からは腱索をうけておらず、かつ、心室の流入路と流出路を隔てている僧帽弁の前尖は、大動脈の non-coronary valve と線維性の薄膜で連続していることが知られている。本例にみられた弁膜は、中隔部に相当する所より多数の腱索をうけており(写真2)、また大動脈の non-coronary valve とは線維性薄膜による連続がみられない(写真3)。弁膜のこれらの性状から、本例の弁膜は三尖弁であるという

ことができる。なお、右心房の筋性閉鎖部に割を加えても、左心室の残遺さえも認めることはできなかった。

以上の考察により、本例にみられた単一の心室は右心室であり、弁膜は三尖弁であると判定され、したがって本例は先天性僧帽弁閉鎖症と診断されるのである。

これまでの先天性僧帽弁閉鎖症の報告例では、左心房と左心室との間で僧帽弁閉鎖がおこっている。しかし、本例においては、左心房は三尖弁をへて右心室と通じており、右心房において僧帽弁の筋性閉鎖を認め、左心室は欠損していた。心房と心室との間に、回転異常がおこり、さらに僧帽弁閉鎖が加わったために複雑な心奇形を呈したものと考えられる。

一般に先天性僧帽弁閉鎖症は、単独におこることは少なく、さまざまな奇形が合併することが報告されている^{4)~9)}本例においても、全内臓逆位症を始めとし、大血管転位、肺動脈弁閉鎖、心房中隔欠損(卵円孔)、動脈管開存等が合併奇形として認められた。

本例は臨床的にプロスタグランディン E₁ 投与により、チアノーゼ軽減、動脈血酸素分圧酸素飽和度改善などの効果を得た。プロスタグランディン E₁ は、近年、動脈管依存性のチアノーゼを伴う先天性心疾患にその動脈管拡張作用を期待し使用されつつある^{9)~10)}。プロスタグランディン E₁ によって、動脈管の内膜裂傷、内弾性板中断、中腹浮腫などの変化が認められることが報告されている^{11)~12)}。本例においては、動脈管の内膜

と中腹に浮腫が認められたのみであった。

結 語

臨床的に単心室と診断された生後3ヶ月の男子の剖検例を報告した。剖検において、全内臓逆位症を伴う複雑な心奇形が認められた。すなわち、心臓は右心房、左心房と肥大した単一の心室からなり、この心室は解剖学的特徴により、右心室であると考えられた。また、右心房の房室口は完全に筋性に閉鎖され、左心房に房室弁を認めた。この弁は中隔部に相当する所より、多数の腱索をうけており、大動脈の non-coronary talve との間に線維性薄膜による連続はないことより、三尖弁と考えられた。その他の奇形として、心房中隔欠損、大血管転位、肺動脈弁閉鎖、動脈管開存等が認められた。

稿を終えるに当り、多くのご助言をいただいた本学小児科吉田均先生に、深く感謝の意を表します。

文 献

- 1) 金 公一・今野草二・安藤正彦・高尾篤良・田村時緒：心臓，6，152 (1974).
- 2) Van Praagh, Richard, Ongley, P. A. & Swan, H. J. C. : Am. J. Cardiol., 13, 367 (1964).
- 3) Lev, M. : Lab. Invest., 3, 71 (1954).
- 4) Teller, W. M. : Am. Hearat J., 56, 304 (1958).
- 5) Watson, D. G., Rowe, R. D., Conen, P. E. & Duckworth, J. W. A. : Pediatrics., 25, 450 (1960).
- 6) Redo, S. F., Farber, S. & Gross, R. : Arch. Surg., 82, 696 (1961).
- 7) Eliot, R. S., Shone, J. D., Kanjuh, V. I., Ruttenberg, H. D., Carey, L. S. & Edwards, J. E. : Am. Heart J., 70, 6 (1965).
- 8) Kanjuh, I., Eliot, R. S. & Edwards, J. E. : Am. J. Cardiol., 15, 611 (1965).
- 9) Christensen, N. C. & Fabricus, A. : Lancet, 2, 406 (1975).
- 10) Elliott, R. B., Starling, M. B. & Neutze, J. M. : Lancet, 1, 140 (1975).
- 11) Gittenberger-De Groot, A. C., Moulart, A. J., Harinck, E. & Becker, A. E. : British Heart J., 40, 215 (1978).
- 12) Moulart, A., Gittenberger, A. & Harinck, E. : Lancet, 1, 703 (1977).

A b s t r a c t

An autopsy case of a 3-month-old boy who was diagnosed clinically as single ventricle of the heart was reported. He was admitted to hospital with a chief complaint of severe cyanosis since at birth. He died of acute heart failure the day after Blalock shunt operation.

Postmortem examination revealed a complicated congenital malformation of the heart, associated with total visceral insersion. The heart chambers consisted of the right and left atrium and a single large, thick-walled ventricle which was regarded as the right ventricle from anatomical characteristics. The atrioventricular orifice of the right atrium was completely closed by a dimpled area, and there was the atrioventricular valve at the left atrium. The valve was considered as the tricosupid valve, because it had many chordae tendineae and no continuity to the non-coronary valve of the aorta. Other congenital malformations were associated, including atrial septal defect, transposition of the great vessels, atresia of the pulmonary valve and patent ductus arteriosus.