

〔臨床実験〕

(東京女医大誌 第29 卷 第16 号)
(頁424—427 昭和 34 年 6 月)

内臓転位を伴える新生児の二腔心の一例

東京女子医科大学産婦人科教室 (主任 柚木祥三郎教授)

渋谷美枝子・寺田百合子
シバ ノ ミ エ コ テラ ダ ユ リ コ

(受付 昭和 34 年 3 月 28 日)

緒 言

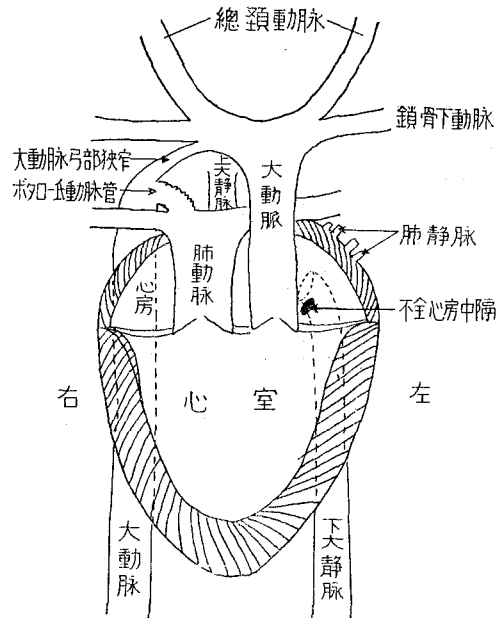
胎生期の心臓発生は極めて複雑であり、その先天性畸形の種類も多く見られるが、その中で特に稀であるといわれる心室中隔全欠損と、大血管転位、大動脈弓部狭窄を伴う心臓畸形と、内臓転位を合併した症例を経験したので報告する。

症 例

○岩○子 女児 出生時身長 49 cm, 体重 2480 g 在胎日数 285 日, 母親は 31 才初産, 両親共に健在, 特別の既往歴や遺伝疾患はなく, ワッセルマン反応は陰性, 血族結婚ではない。妊娠中悪阻は中等度で, 疾病には罹患していない。母親は昭和 32 年 10 月 6 日午前 2 時 30 分に入院し, 7 日午後 11 時 53 分に第 1 後頭位で正常分娩した。2 回臍帯纏絡をみとめたが, 分娩後直ちに元気よく啼泣し, チアノーゼは殆ど認められなかった。また分娩前において, 特に心音の異常などは聴取せず, 心音数は 1 分間約 120 であつた。翌 8 日新生児は, 顔貌が蒼白色となり, 他の新生児に比して元気がなく, 哺乳力は中等度で, 5%ブドウ糖 30cc を哺乳した。9 日 (出生後 2 日目) ますます元気がなく無欲状態で, 蒼白色を呈し哺乳力不良, 右頬部に直径 2 cm の紅斑を生じ, これは指圧により消退した。

胸部所見は, 左心尖部に一致して軽度収縮期雑音を聴取し, 肺には所見がない。聴診器を当てた部分に一致して輪状の発赤をみた。先天性心疾患の疑を置いていた矢先に, 午後 3 時から 38°C に発熱し, 全身状態の悪化を来たしたため, 肺炎の診断のもとに酸素吸入, 水性ペニシリン, 強心剤を連続投与した。この頃から鼻孔周囲は軽度暗紫色を呈し, 午後 7 時頃には, 啼泣後暫らく苦しげに

口唇を尖らせ, 首を左右に振り乍ら呼吸した。心音数 1 分間 140, 午後 8 時以後に口唇, 爪床にチアノーゼが増強し, 以後時間の経過につれてチアノーゼが強度となり, 10 月 10 日 (3 日目) 午前 3 時 6 分遂に永眠した。生存期間 51 時間であつた。この間, 聴診上では肺に所見なく, 心尖部収縮期雑音は, 全身状態悪化と共に次第に増強して, 最後には明かな雑音として聴取することが出来た。

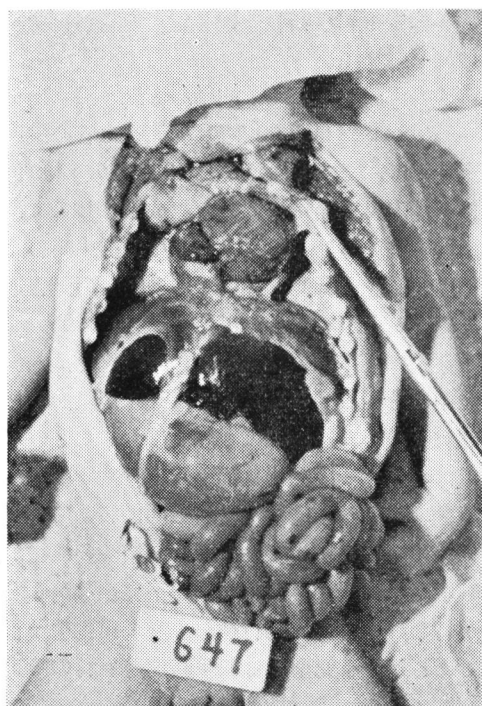


第 1 図 本患児の心臓及び血管系

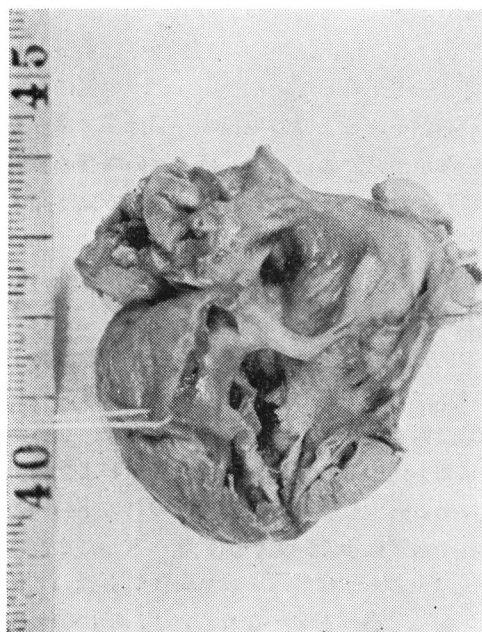
解剖所見

内臓は全転位を示し, 腹部内臓には異常が認められない。

Mieko SHIBUNO & Yuriko TERADA (Department of Gynecology & Obstetrics, Tokyo Women's Medical College): A case of cor biloculare in a new-born child accompanied with situs inversus viscerum.



(写真1) 内臓全転位を示す



(写真2) 心臓内部、心房、心室及び房室口弁を示す。

中央よりやや上方で横に走っている組織が心房中隔

肺は両側共、三葉形成し、断面において空気は全体によく入っており、すなわち肺胞膨張不全はなく、血液分布は不規則で、肺炎巣と思われる出血の多い部分があり、間質に出血が著明であつ

た。最も特徴のあつたのは心臓で、位置は縦軸が、右後上方から左前下方に走り、心尖は前方に突出しており、大動脈弓は右側に伸びている。

心臓内部は、その分画に異常があり、心房は、最下部および前部に約3mm中隔が存在するのみであつて、さらにこの前部中隔の心房附着部に形成不全がみられ、ゾンデを通じる程度の孔が認められた。後部には薄い膜様の不全中隔を僅かに認めた。内腔は、右心房に当る部分が広く、左心房に当る部分が狭い。

心室には中隔を全く認めず唯一の腔であつた。心房と心室の境界には、前後に各々一つずつ横に長い弁が存在し、2弁からなる房室弁が認められた。弁膜および心内腔はしなやかであつた。

また唯一の心室から大動脈と肺動脈が出ている。大動脈が左側やや前方に位し、肺動脈は右側でやや後方に存在した。大動脈弓の走行からすると、両動脈転位がある。しかしこれら動脈の半月弁には異常がない、大動脈は起始部で肺動脈より細く、大動脈弓の始まる処で太い両側の総頸動脈へと分岐し、大動脈弓は非常に細く、(外科ゾンデを通じる程度)長さ約1cmで、やがて広い胸部大動脈へ移行している。この移行部の境界には、内腔の広い部分に突出した堤防状の隆起がある。広い部分に移行した大動脈に、ボタロー氏管が開存した。

肺動脈は起始部が大動脈より拡大し、左枝と右枝に分岐する部位にボタロー氏管が存在した。

冠動脈は大動脈から分岐し、走行異常がある。

上、下大静脈および肺静脈4本も、すべて右心房に当る部分に入っていた。

考 按

まず内臓転位についてみると、安藤¹⁾、五ノ井²⁾、川辺ら³⁾の詳細な統計的観察があり、その頻度については、報告者によつてかなりの高低がある。安藤¹⁾は0.2%で5000名に1名、五ノ井²⁾は集団検診の際偶然に発見される場合から推察して、もつと頻度が高いであろうといつており、高橋は0.07%、橋本1.1%、行実は0.21%、と報告している。また内臓全転位と部分転位を比較した場合は、全転位が遙かに多く、安藤¹⁾によると5:1~6:1、五ノ井²⁾は108:10と報告している。内臓転位と畸形合併との関係については、関ら⁴⁾および松村⁵⁾が正常人よりも頻度が高

く、ことに内臓部分転位にこの傾向が多くみられるといっている。その中でもとくに多いのが、循環器系統の畸形で、二腔心、房室中隔欠損、ボタロー氏管または卵円孔の開存、大血管狭窄などである。五ノ井²⁾は内臓転位 127 例中 13 例、すなわち 10% に畸形合併を発見しており、その中 5 例が循環器畸形であった。また安藤は 11% に畸形合併を見ている。

本例も内臓全転位に、心房心室中隔欠損、大血管転位、大動脈狭窄などが合併している。心室中隔全欠損の場合に、心房中隔の有無によつて、二房三腔心、あるいは二腔心と称するが、本例は不完全一心房、一心室であつて二腔心というべきであらう。

この二腔心については、1798 年 Wilson が初めて報告している。稀な疾患であるといわれ、Abbott (1936) は、1000 例の先天性心疾患の統計中 9 例、すなわち 0.9% に二腔心を見出しているに過ぎない。三谷ら⁶⁾は、在胎 8 カ月以上の新生児の剖検約 2200 例中、心臓畸形 81 例を発見し、この中完全心室中隔欠損 5 例、さらにその中の 1 例だけが二腔心であつたという。また林ら⁷⁾は、心臓血管系の著明な各種畸形 42 例中、二腔心 6 例、三腔心 3 例を見出したと報告している。

二腔心の成因としては、正常の心臓において、心房中隔形成は胎生第 3 週～第 7 週で完成し、心室中隔も前後して形成されるのであるが、この形成が早期に停止したもので極めて高度の畸形であるといわれる。

二腔心の生存期間について、Giustra⁸⁾は双胎の例で 30 時間および 39 時間であつたと報告しており、Abbott の 9 例においては、最短 78 時間、最長 16 年、平均 3 年 3 カ月であつた。また杉江ら⁹⁾の例は生後 9 カ月で死亡している。本例は 51 時間であつた。

また大血管転位の成因は、Geipel Monckeberg によると、心臓の発生はその個体発生途上に、心球・動脈幹中隔の回転が行われ、時計方向に 225° 回転して止つたものが正常の心臓であつて、大血管転位はこの回転異常であるという。また Spitzer は、系統発生論を唱え、本畸形の成立は系統発生的に下級（爬虫類）の段階において心臓の発育が停止したものであるといっている。すなわち高級（哺乳類）になる従つて心筒回旋が増加するもの

で、回旋の不足に応じて種々の大血管転位が起るといふ。

次に大動脈狭窄も比較的稀な疾患とされており、Abbott¹⁰⁾は 1000 例の先天性血管心臓疾患中 178 例に、また Evans は 1000 例の剖検例中 1 例に本疾患を発見している。成因としては、一般に胎生期における第 V 大動脈弓の発生障害および第 IV 大動脈と背側第 IV 動脈との吻合の障害によるということが認められている。

千葉¹¹⁾によると Bonnet は本疾患を成人型と小児型に分類しており、前者は狭窄がボタロー氏管開口部あるいは胸部大動脈側に生じたもので、後者はボタロー氏管開口部より上行大動脈側に生ずるものである。成人型は胎生期において大動脈狭部が完全に閉鎖している時、末梢への血行が障害されて胎内死亡を来すか、不完全ながらも血行が行われる場合は副行枝を生じて出生後予後良好であるが、小児型では胎生時何等血行の障害を認めないため、副行枝の形成がなく、出生後ボタロー氏管の閉鎖と共にほとんど死の転帰をとるといふ。本例は小児型に属している。

症状としては、二腔心、大動脈弓部狭窄ともにチアノーゼが著明であるというが、本例においては、発熱をみるまでの生後 40 時間はチアノーゼを認めなかつた。また二腔心は多くの場合心臓雑音は聴取されないといわれるが、本例では時間の経過とともに次第に明らかに聴取された。

治療としては、本例のごとき場合には外科的治療の適応とはならない。

本患児の血行を推察すると、上下大静脈および肺静脈すべてが右心房に当る部分に入り、ここで動静脈血が混和し、同時に左房を充す。これが房室口弁を通つて心室に入り、大動脈および肺動脈から出る。大動脈の血液は狭窄のため下行大動脈へ行く血量は少く、太い肺動脈へ入つた血液は肺へ循環すると同時に、ボタロー氏管を通つて体循環を補つていたと考えられる。この様に純動脈血は肺静脈中にのみ存在していたものと推察される。出生後、発熱までチアノーゼが少なかつたのは、恐らく体循環血量中に、最低限度の酸素の供給が行われていたと考えられ、それが授乳、さらに発熱によつて次第に心臓衰弱および酸素欠乏を来し、チアノーゼが増強して遂に死の転機をとるに至つたと考えられる。病理的には、生後 2 日で肝

腎に強度の脂肪化が起つていることから酸素欠乏が推定される。

なお本例において新生児でもあり、肺炎に重点を置いたため、心臓の臨床検査を行っていないことは非常に残念であった。

結 語

全く正常分娩によつて出生した新生児において、約40時間はチアノーゼその他の臨床症状を欠除し、恐らく肺炎のためと思われる発熱後チアノーゼが発現し、次第に増強して遂に死亡し、剖検によつて軽度肺炎および内臓転位、心臓脈管系の畸形を認めた1例である。

稿を終るに当り、御懇篤なる御指導、御校閲を賜つた柚木教授ならびに、大内助教授に感謝いたします。また病理学的方面において御親切な御指導を賜つた本学病理学教室今井教授に深謝いたします。

文 献

- 1) 安藤健治：グレンツゲビート **14** 1127 (1930)
- 2) 五ノ井哲朗：福島医学雑誌 **3** (5~6) 359(1953)
- 3) 川辺慎次郎・峰 博・森久保尋匡：日大医学雑誌 **14** (3) 496 (1955)
- 4) 関 齊六・原 武：千葉医学会雑誌 **9** 983 (1931)
- 5) 松村袈裳治：日新医学 **16** 1294 (1927)
- 6) 三谷 茂・他：臨牀婦人科産科 **10** (13) 987 (1956)
- 7) 林 一郎・他：日本病理学会雑誌 **42** 総会号 189 (1953)
- 8) Guistra, F.X. & Tosti, V.G. : Am. Heart J. **17** 249 (1939)
- 9) 杉江三郎・他：日本臨牀 **10** (5) 433 (1952)
- 10) Abbott, M.E. : Am. Heart J., **3** 381 (1928)
- 11) 千葉ヨリエ：産婦の実際 **4** (8) 527 (1955)