

修正大血管転位症の臨牀観察

東京女子医科大学付属心臓血圧研究所 (所長 榊原 仟教授)

高 尾 篤 良
タカ オ アツ ヨシ堺 裕
サカイ ヒロシ飯 田 良 直
イイ ダ ヨシ ナオ

東京女子医科大学放射線学教室 (主任 島津フミヨ教授)

重 田 帝 子
シゲタ テイコ

(受付 昭和36年9月11日)

まえがき

修正大血管転位症は心発生の途上, Bulboventricular loop の左への廻旋異常と Truncocoanal septum の螺旋回転欠如によって生ずるといわれ¹⁾, 大動脈は肺静脈を受け入れる心室から出て, 肺動脈の左側, 前方に位し, 肺動脈は大静脈を受け入れる心室から出て, 大動脈の右側後方に位する。すなわち大血管は解剖学的には転位の状態にあるが, 大動脈は酸素化血を, 肺動脈は静脈血を受けて, 機能的に修正された状態にあり, 普通, 心室と房室弁の左右転換を伴う²⁾³⁾⁷⁾。

従来本症はきわめて稀だといわれていたが, 心臓外科の発達と, 多数の心奇型症例を扱うことによって, 本症の臨牀像は次第に明らかになってきた。欧米ではすでに100余例の報告³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹²⁾¹³⁾がなされているが, 本邦にはまだその臨牀報告がない。最近われわれは本症例と思われる3症例を経験したのでここに報告し, その臨牀像について簡単に述べる。

症 例

第1例

7才の男子

家族歴: 父方の祖父が右胸心といわれている。

主訴: 運動時の呼吸困難と発育遅延を訴え外来を訪れた。

既往歴: 呼吸器感染に罹り易く, 生後1カ月で心疾患と診断されている。乳幼児期に泣くとチアノーゼが現われたといわれるが, 最近はない。

現症: 身長体重は標準以下で, 安静時にチアノーゼは殆どみられない。心前部胸廓は前方に膨隆し, 心尖搏動は第5肋間, 左乳線から1.5cm外側にあり, 胸骨に下方からの挙上をふれる。胸骨左縁第2肋間で第2心音は充進し分裂は認められない。胸骨左縁には第3肋間に最強点を有する3度の収縮期雑音が聴かれる。血圧は上肢100/60 mmHg, 下肢120/60 mmHg, 脈搏は整, 大きさ, 形, 速さは正常, 血液所見は赤血球557万, 血色素85% (Sahli) Ht 44, 白血球数7,200。

心電図(図1)では四肢誘導時に一過性の房室解離を認め, 電気軸+85°, 電気位は垂直位, QRS時間0.07秒, RV₁は2.5mv, TV₁は上向きで右室肥大の像を示す。左側胸部誘導ではQは殆どみられない。

胸部レ線写真正面像(写真1)では, 心胸廓係数58%, 心横径は拡大し, 右肺門部の血管陰影は太く増強し, 心陰影左側第1, 2, 3弓は外側に凸

Atsuyoshi TAKAO, Hiroshi SAKAI, Yoshinao IIDA (Institute of Heart Disease and Hospital, Tokyo Women's Medical College) & Akiko SHIGETA (Department of Radiology, Tokyo Women's Medical College): Clinical observations on the cases of corrected transposition.

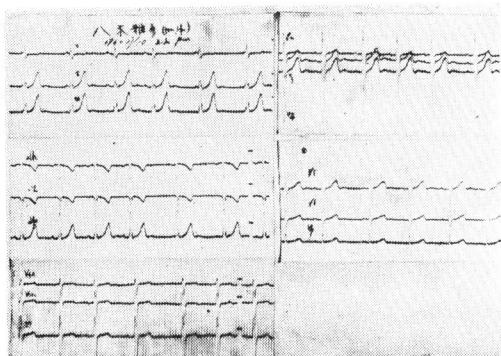


図 1

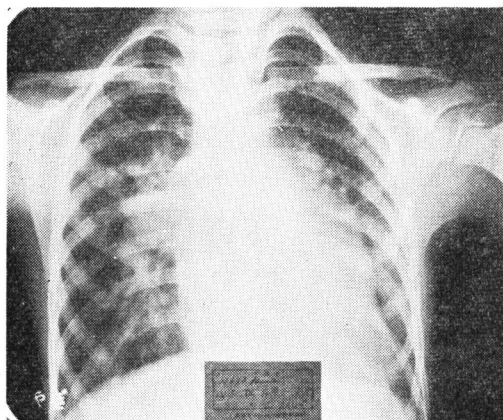


写真 1

の曲線像をなしてみられる。左肺動脈枝は心陰影の中にかくれてみえる。食道造影では肺動脈主幹部によって食道が右方へおされてみえる。右前斜位では胸骨後部空隙の減少を認め、右心室流出部の前方への膨隆を思わせる。透視所見では肺動脈の跳動が著しく、側位及び斜位では心室流出部の搏動も著明である。

心音図(図2)は胸骨左縁第2肋間で第2音の充進がみられ、なお収縮期の $\frac{3}{4}$ で終るダイヤモンド

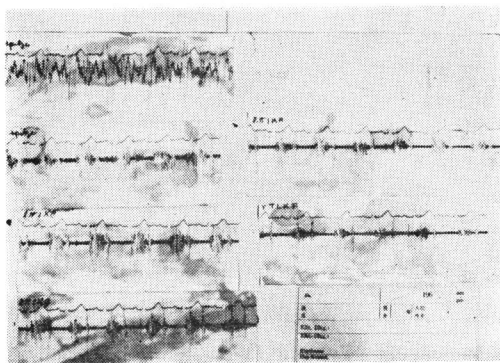


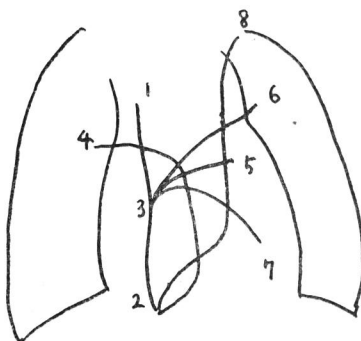
図 2

型雑音を認める。

以上の所見から臨牀的に修正大血管転位を伴った心室中隔欠損症、あるいは単心室症の可能性を考え、心カテーテル及び血管心臓造影法を行なった。

心カテーテルでは図3に示すように、カテーテ

図3 第1例 心カテーテル所見



部位	O ₂ 含量 Vol. %	圧 mmHg	平均 圧
1 上大静脈	13.1	15/6	5
2 下大静脈	12.2	10/4	3
3 右房	12.2	8/3	4
4 右肺動脈	16.1	68/50	65
5 左房	17.8	8/2	0
6 左肺静脈	17.3	15/6	3
7 右心室?	14.8	100/7	55
8 左頸動脈	17.0	95/60	80

ルは正常より中心側によった位置から肺動脈主幹部に入り、また左、側方部から大血管を経て頸動脈に入り、これは側方投影で前方から出ていて、大血管転位のあることを確めた。また心腔内誘導心電図では右室腔と思われる部分でQS型、左室腔と思われる部分でrS型を示した。酸素含量は右心室部から増量し、心室部での左から右への短絡を示し、肺動脈と右心室圧は体血圧への接近すなわち肺動脈高血圧症の存在を示した。血管心臓造影法(写真2)は正面投影で中央に位する濃くみえる拡大した肺動脈と、左側方から出る比較的細い大動脈が同時に認められる。側方投影(写真3)では前方から出る大動脈と高度に拡大した肺動脈が殆んど平行にみられる。

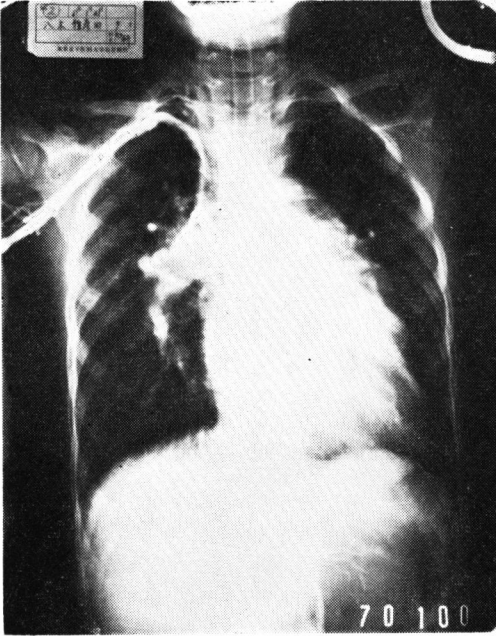


写真 2

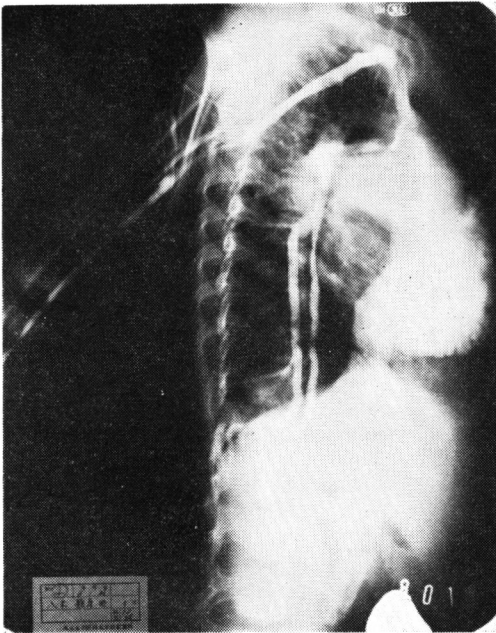


写真 3

以上の所見から本症例は修正大血管転位を伴った心室中隔欠損症，あるいは単心室症と診断した。しかし肺動脈高血圧症のため手術は行なわなかった。

第2例 21才の男子 学生

既往歴，家族歴：特記することはない。

主訴：運動時の呼吸困難と動悸及び咯血を主訴として

来院した。

現病歴：生後3～4才の頃心疾患を指摘され運動制限がみられる。寒冷時や体動後に口唇爪床にチアノーゼが現われる。また4年前から血痰が認められるようになった。

現症：体格栄養良好，口唇爪床にチアノーゼがみられ，バチ指趾がある。胸廓変形はなく，心尖は第5肋間乳線から3cm外方にふれ，触診で胸骨挙上は著しく，左第2肋間の第2心音は充進し分裂はなく，胸骨左縁第3肋間に最強点を有する4度の収縮期雑音を聴いた。血液所見は，血色素135% (Sahli)，赤血球695万，白血球5,600。

心電図(図4)は洞調律，電気軸は $+120^\circ$ ，電

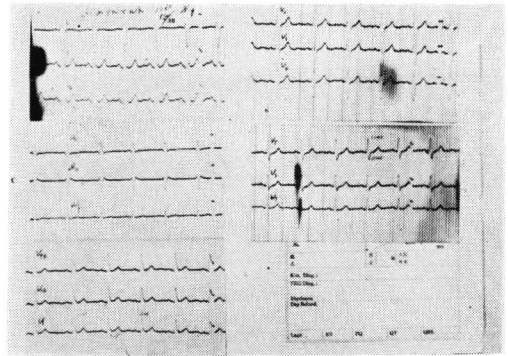


図 4

気位は垂直，右側胸部誘導のRは高く， $V_{4R} \sim V_1$ はqR型を示し， RV_1 は，2.0mv， TV_2 は上向きで右室肥大の像を示し，左側ではQ波が殆んどみられない。

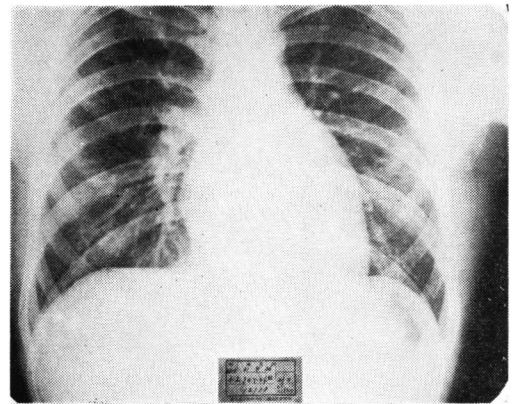


写真 4

胸部レ線写真(写真4)では正面像で心胸廓係数46%，右肺門血管陰影は増強し，左側第2,3弓の膨隆がみられ，右前斜位で右室流出部の前方への膨隆を認める。

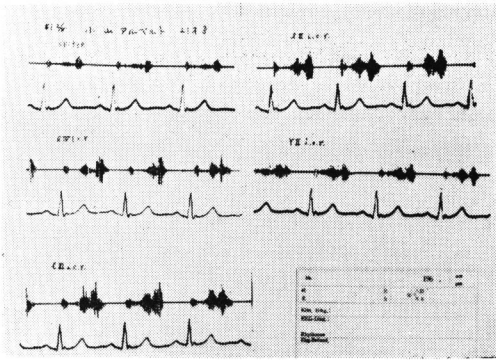


図 5

心音図(図5)では胸骨左縁第2, 3, 4肋間に後半に増強する収縮期雑音と, 第2肋間における第2音の充進及びそれに続く短い *decrescendo* 拡張期雑音を認める。

以上の所見から臨牀的に痕跡腔から転位した大動脈の起る単心室症あるいは修正大血管転位を伴った心室中隔欠損症を考えた。

心カテーテルを右心室部に挿入して行なった血管心臓造影法(写真5)では, 右心室から出て中央に位置する比較的大きな肺動脈と, 左側方の痕跡腔と思われる心腔から起る比較的小さい大動脈との同時造影がみられる。

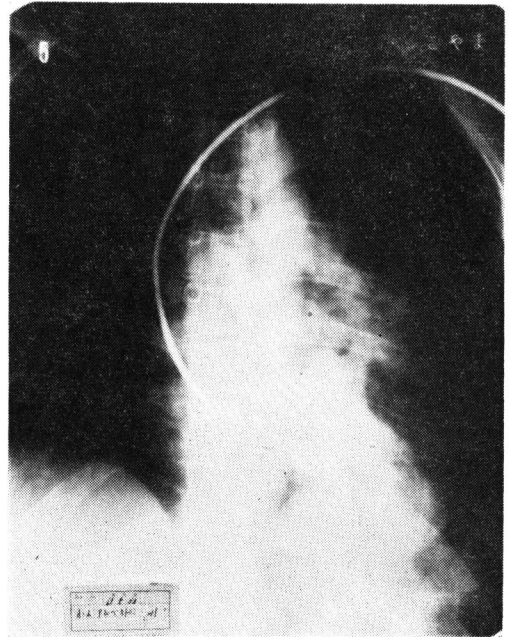
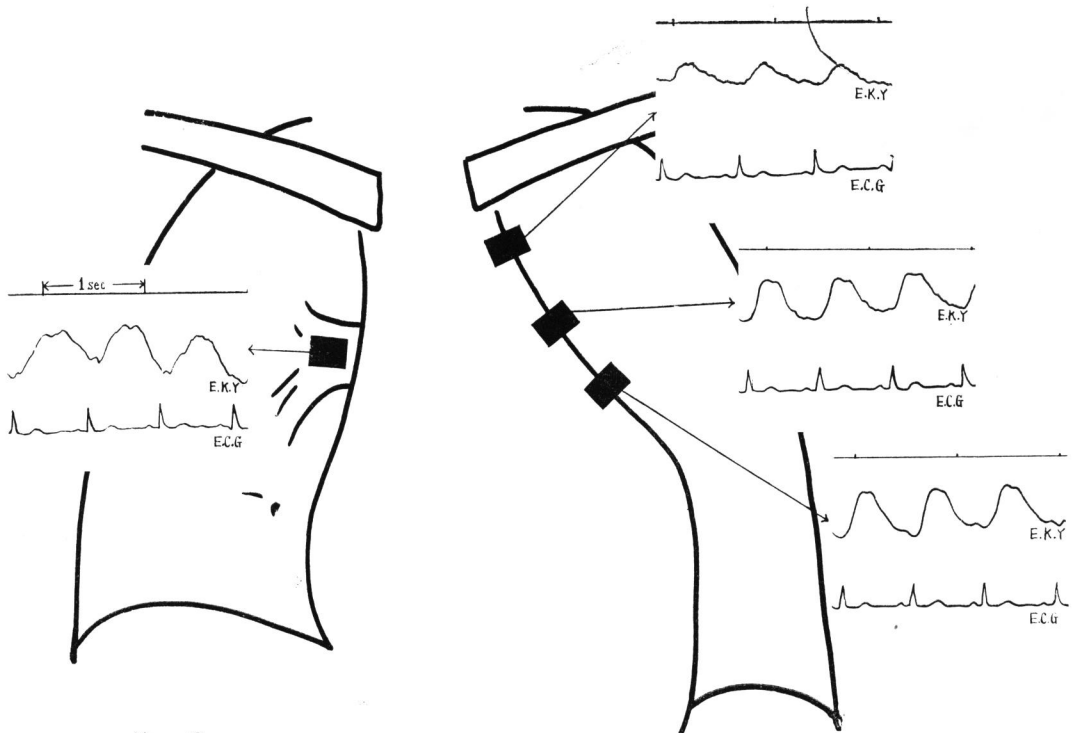


写真 5

心カテーテル所見で, カテーテルは肺動脈へ挿入されず, 心室部では酸素含有量の上昇と内圧の上昇及び末梢動脈血の酸素不飽和がみられた。

さらに *Electrokymography* を施行して心縁



第6図 *Electrokymogram* 小○ア○ベ○ト 2/キ

の搏動状況を詳細に観察すると、(図6)に示す如く、左側上方へ直線状に張りだした心臓陰影部は上行大動脈によって形成されていることを知る。すなわち、正常では左房および肺動脈の搏動曲線が得られるはずの部位に心室収縮期に急激に立上り拡張期と共に下向する動脈波形が大動脈弓部まで連続的に得られた。この際肺動脈波形との鑑別は右肺門部から記録したものととの比較により確定し得る。

なお、右肺門部の肺動脈波形は振巾も比較的大で心室収縮期間中上昇を続け、しかも拡張期下向傾斜も緩やかで高血圧時に特徴的な波形であることから、本例は或程度の肺高血圧を伴うことが推定される。

以上の所見から本症例は修正大血管転位を伴い、痕跡腔から大動脈の出る単心室症と臨床診断を下した。

第3例：10才の男子

主訴：運動時の呼吸困難と発育不全を訴えて来院した。

既往歴：生後3カ月で先天性心疾患と診断され、乳幼児頻回の呼吸器感染があつた。

現症：身長体重は標準以下、安静時にチアノーゼなく、心前部胸廓は膨隆し、心尖搏動は第6肋間腋窩線にふれ、搏動著しく、胸骨の挙上も著明。左第2肋間で第2心音は充進、心尖部に第3音を聴取し、胸骨左縁第3、4肋間に最強点を有する3度の収縮期雑音を聴いた。なお心尖部にも拡張中期雑音を認めた。血圧、上肢100/70mm Hg、下肢110/70mm Hg。

心電図(図7)では洞調律、電気軸は $+100^\circ$ 、

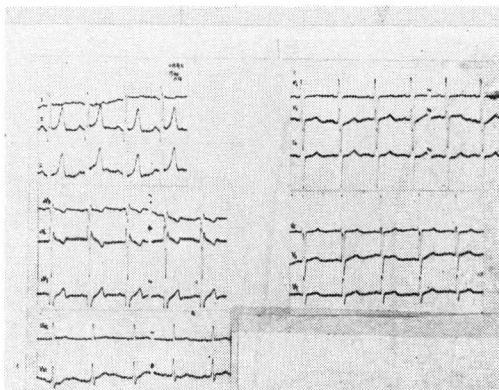


図 7

電気位は垂直、 RV_1 は2.4mv、 TV_1 は平坦、 RV_5

は5.2mvで両室肥大の像を示し、左側でQ波は殆どみられない。

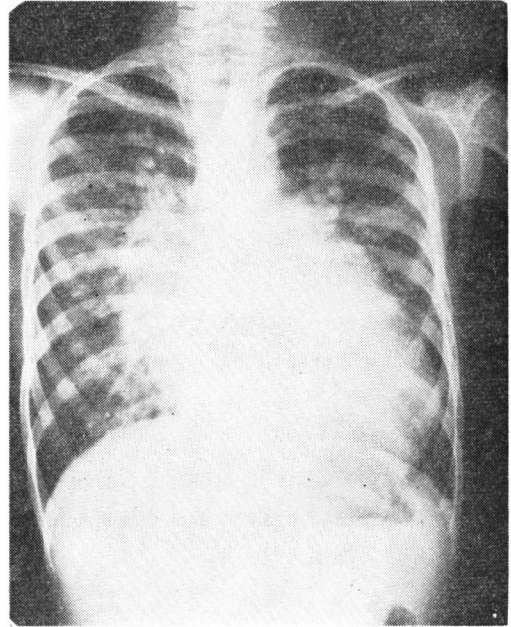


写真 6

胸部レ線写真(写真6)では、正面像で心胸廓係数64%、肺血管特に右側肺血管の増強著明、左第2、3号は膨隆し、右前斜位で右室流出部は前方に突出している。

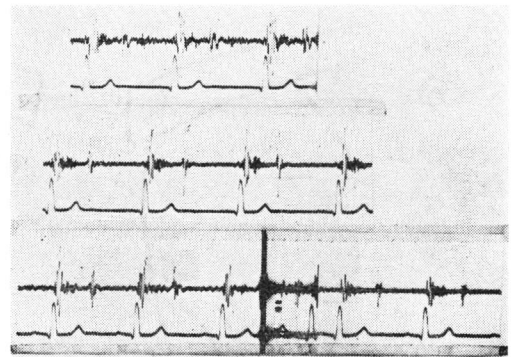


図 8

心音図(図8)では肺動脈弁口部に第2音の充進と短い収縮期雑音がみられる。

以上の所見から心室中隔欠損症兼肺動脈高血圧症、あるいは肺血流量の多い単心室症を考え心カテーテルを行なった。心カテーテル(図9)は中央に位する肺動脈に入り、また左、側方から大動脈を経て頸動脈に入り、側方投影によって大動脈の転位のあることを確めた。酸素含量は右心室部

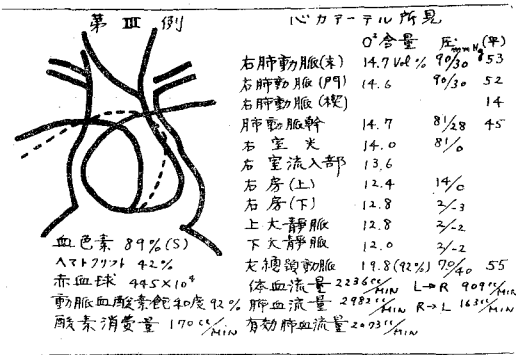


図 9

から上昇し、また肺動脈圧の充進がみられた。

以上の所見から修正大血管転位及び肺動脈圧充進を伴った心室中隔欠損症、あるいは大動脈隔壁欠損症と臨床診断を下し手術を試みた。しかし乍ら術中本症例は痕跡腔から修正転位した比較的細い大動脈と、大動脈の内側後方に位する拡大した肺動脈を伴った単心室症であることを知った。患児は術後死亡したが、上述の所見は剖検によって確められた。

考 元

以上の3例はいずれも修正大血管転位を伴った心室中隔欠損症、あるいは単心室症の症例であるが、われわれの経験及び諸家の報告をもとに、簡単に本症の臨床的特徴について述べてみる。

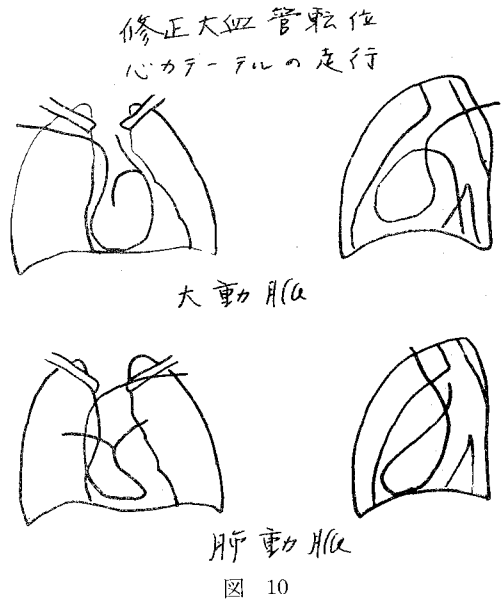
修正大血管転位のみで他の奇型を伴わぬものは異常な臨床症状を呈することは少ないが²⁾³⁾⁷⁾¹²⁾¹⁴⁾多くは、心室中隔欠損、単心室、肺動脈狭窄、あるいは左側房室弁の奇型等を伴ってくるものがしばしばである²⁾³⁾⁹⁾¹¹⁾¹²⁾¹³⁾¹⁵⁾¹⁶⁾¹⁷⁾。

本症の理学所見の特徴としては聴診上、大動脈が前方、左側から出るために、左第2肋間の第2心音は²⁾³⁾⁷⁾充進し(症例1, 2, 3) また第2音の分裂や肺動脈狭窄のある場合は、分裂及び収縮期雑音が右第2肋間でみられる³⁾⁷⁾¹⁵⁾。肺動脈高血圧症を伴った場合は右第2肋間の第2音も充進する。触診では胸骨の下からの挙上も著明である¹⁸⁾。(症例1, 2, 3)。

胸部レ線所見の特徴としては²⁾³⁾⁷⁾¹²⁾¹⁹⁾、右肺動脈枝は比較的増強してみられ、左肺動脈枝は心陰影の中にかくれてみえる(症例1, 2, 3)。左第2, 第3弓は直線状あるいは側方に膨隆していることが多く、(症例1, 2, 3)あるいは心基部が

細く肺動脈頭を欠き左房が拡大したやうにみえ、透視では側位あるいは斜位で前方に転位した大血管の搏動が著明である(症例1, 2)。食道造影では、肺動脈主幹部による右方への圧迫陰影が正常の大動脈頭による陰影よりも下にみられる。

血管心臓造影法では左、側方、前方から出る大動脈と大動脈内側後方に位する肺動脈を認める²⁾³⁾¹²⁾¹⁹⁾(症例1, 2)。一方、逆行性動脈造影の方が短絡による稀釈もなく、冠動脈造影も得られ有利となす者²⁰⁾もある。



心カテーテルでは、(図10)肺動脈が正常よりも内側中央に位している(症例1, 3)。そのため本症の可能性を術前に考えない場合には、カテーテルの肺動脈への挿入は困難なことが多い³⁾⁷⁾⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹²⁾¹⁹⁾。心室中隔欠損を通り大動脈へカテーテルが挿入される場合、正面像で大動脈は左側方であり(症例1, 2)側方投影で前方から出ていることを認める³⁾⁷⁾⁸⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹²⁾¹⁹⁾。また本症はわれわれの例の如く肺動脈高血圧症を伴うことが多い。心室中隔欠損の大きさのみならず、肺動脈弁口直下にあること、右側心室が室上稜を欠くことも関係すると思われる³⁾⁷⁾。

心電図所見として、表1に3症例の所見を表示してあるが、症例1の如く、房室解離あるいはブロック等の調律異常がしばしばみられる²⁾³⁾⁷⁾⁸⁾¹²⁾¹³⁾。この調律異常の成因に関しては今後、刺激伝導路の組織学的検索が期待される。また、心室中

表 1

Electrocardiographic Findings

Case	Axis	P (II)	PR	Rate	QRS	I, aVL Pattern	III aVR aVF Pattern	V ₄ R and voltage			V ₁ pattern and voltage			V ₆ Pattern and voltage			Twave
								q mv	R mv	s mv	q mv	R mv	S mv	q mv	R mv	S mv	
1	+85°	+0.1 (mv)	0.17"	96/ min	0.04"	R S	q R	0.2	2.4	0	0	2.6	4.8	0	1.4	1.2	↑V ₄ R to V ₇
2	+120°	+0.3	0.17"	90	0.08"	R S	q R	0.2	2.4	0	0.1	2.0	0	0	1.6	0.8	↑V ₄ R to V ₇
3	+100°	+0.3	0.13"	96	0.05"	R S	q R	0.2	2.4	0	0	2.4	2.5	0	5.4	4.8	↑V ₄ R to V ₇

隔欠損,修正大血管転位,及び房室ブロックを3徴候と唱える者⁸⁾もある。また右側胸部誘導では症例2の如くQ波はみられることがあるが左側では殆ど認められない³⁾⁷⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹²⁾。症例1,2,3の如くI, aVLはRS型, III, aVR, aVFはqR型を示し³⁾⁷⁾¹²⁾, 右側胸部誘導から左へわたってT波の上向きが多い³⁾¹²⁾。心室中隔欠損症に伴った本症では, 心腔内誘導で右側心室部でQS型, 左側心室部でrS型, すなわち正常の右心室と左心室が廻旋し, 中隔からのベクトルが右から左へ向っていることを示し¹²⁾, 左右心室の転換を示す³⁾⁷⁾¹²⁾。

以上の臨牀所見の他に, 文献上まだその報告はないが症例2についてわれわれが行なった如く, Electrokymography によって左側上方心陰影部が転位した大動脈によるものであることを非観血的に確め得ることは本症診断上の有用な補助手段の一つとして大いに意味があるものと考え。

心室中隔欠損症や肺動脈狭窄を伴った本症ではしばしば外科的手術の対象となるが, 本症では左冠動脈が前方中央に位しその右へ出る分枝が肺動脈起始部と交叉しており, 心室中隔が前胸壁と直角の方向にあるため, 心室切開の際, 左冠動脈及び中隔を損傷する危険があり³⁾⁷⁾¹²⁾¹³⁾, また, 心室腔内では右側房室弁は二尖弁であり, 心室中隔欠損は肺動脈起始部の直下であり右側房室弁に隣接し, これらの解剖学的関係を術前に知っておく必要がある³⁾⁷⁾¹²⁾。また右房切開によって心室中隔欠損部の縫合を行なう方法をすすめるものもある³⁾⁷⁾。一方, 本症には肺動脈高血圧症, 調律異常左側房室弁異常等が加わり心室中隔欠損閉鎖の適応決定にも慎重であらねばならない³⁾⁷⁾。

ま と め

本邦で未だその臨牀像の報告をみない修正大血管転位症の3例について, 理学, レ線, 心電図,

心音図, 心カテーテル, 血管心臓造影所見の特徴と, Electrokymography が本症の非観血的診断の一補助手段となり得ること, また外科手術時術前の正確な診断と解剖学的特徴を知ることの重要性を述べた。

本症については興味ある点が少なくなく, 本邦でも今後本症に対する報告の増加と研究が期待される。

追記 他にわれわれは血管心臓造影法及び剖検によって確めた16才男子の肺動脈狭窄と修正大血管転位を伴った肺血流量減少性単室症の1例も経験している。

本稿の要旨は東京女子医科大学第108回例会で発表した。

終りに榊原 任教授及び島津フミヨ教授の御校閲を感謝します。

文 献

- 1) de la Cruz, M. V, et al: Amer Heart J., 57 104 (1959)
- 2) Taussig, H. B.: Congenital malformations of the heart. Vol. II, Harvard Univ. Press., (1960)
- 3) Schiebler, G.L., et al.: supplement to Pediatrics No. 5 Part., II (1961)
- 4) Abbott, M.E.: Atlas of congenital cardiac disease. Amer. Heart Assoc., N. Y., (1936)
- 5) Walmsley, T.: J. Anat., 65 528 (1931)
- 6) Cardell, B. S.: Brit. Heart J. 18 186 (1956)
- 7) Anderson, R. C., et al.: Pediatrics, 20 626 (1957)
- 8) Walker, W. J., et al.: Circulation. 17 249 (1958)
- 9) Gasul, B. M, et al.: J. Pediat., 55 180(1959)
- 10) de Carvalho Azevedo A., et al.: Acta Cardiol. 13 409 (1958)
- 11) Fink, W. B., et al.: Pediatrics 21 381(1958)
- 12) Giraud, G., et al.: Arch. mal. coeur. 53 986

- (1960)
- 13) **Engle, M. A., et al. :** Circulation 22 745 (1960)
 - 14) **Gould, S. E. :** Pathology of the heart. Springfield 1st. Ed (1953) Charles C. Thomas.
 - 15) **Gibbons, T. E., et al. :** Circulation 14 941 (1959)
 - 16) **Becu, L. M., et al. :** Proc. Staff Meet., Mayo clinic. 30 483 (1955)
 - 17) **Helmholz, H. F., et al. :** Proc. Staff meet Mayo clinic 31 82 (1956)
 - 18) **McNamara, D. G. :** Texas Children's Hosp., U. S. A. Personal communication
 - 19) **Kjellberg, S. R., et al. :** Diagnosis of congenital heart disease. Chicago (1958) The year-book Publisher.
 - 20) **Thilenius, O. G., et al. :** J. Dis child. 98 221 (1959)