日本小児循環器学会雑誌　9巻3号　409～419頁（1993年）

共通房室弁を合併した単心室の形態学的検討
—外科治療上の問題点—

（平成5年4月5日受付）
（平成5年8月30日受理）

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所循環器小児外科
高　　英　　成

Key words：単心室，共通房室弁，中隔形成術，Fontan手術，体肺短絡術

要　旨

共通房室弁を合併した単心室の心標本10例について房室弁を中心に形態学的に検討し，更に外科治療上の問題点についても検討した．非isomerism群（4例），polysplenia群（2例），asplenia群（4例）の3群に分け，検討したが，体静脈還流異常を8例に総肺静脈還流異常を3例に合併し，7例は肺動脈狭窄を，2例は肺動脈閉鎖を呈していた．

非isomerism群の左室型1例はSDN型で肺動脈狭窄も軽度であり，房室弁は弁尖，弁下組織ともRastelli分類C型完全型心内膜床欠損症の房室弁にほぼ相当し，弁尖のcoaptationも良好であった．非isomerism群の右室型3例はbilateral conusで弁尖は3個，乳頭筋も2～3個であり，正常心の三尖弁に似た形態を伴っていた．polysplenia群の2例はbilateral conusで，弁尖はC型完全型心内膜床欠損症にやや類似するが，左側外側尖が低形成であり，弁下組織は腱索が対側に交差したり，弁尖が直接乳頭筋に付着するなど形成異常である．asplenia群の4例は弁尖は3～4個でその形態もC型完全型心内膜床欠損症に比べ，形成異常である．乳頭筋も2～4個で，弁下組織もパラシュート様房室弁であったり，弁尖に直接乳頭筋が付着したり，短縮した腱索のみにより交連部が支えられるなど形成異常かつ脆弱な構造となっている．

心内修復術としては心室及び房室弁二分割形成術（partition）が可能と判定されたのは非isomerism群の左室型1例だけであり，他の9例ではpartitionを行うにはJatene手術，心外導管，弁置換術が必要となり，心室形態から見ても現時点ではFontan手術が適当と考えられる．

乳児期死亡例の5例では体肺静脈還流異常を合併する上に，弁尖，弁下組織共に極めて形成異常かつ脆弱であり，coaptationも不良である．このため，容量負荷により容易に房室弁の逆流が増大すると考えられ，姑息術前後の共通房室弁逆流による心不全が問題であり，逆流に対する外科的治療が乳児期に必要であると考えられた．

単心室は現在までsingle ventricle, double inlet ventricle, univentricular heartなどの呼称が使用されているが，その呼称の内容にも研究者によって相違があり，その定義，分類には長年多くの議論が重ねられ，今なお混乱が見られる[1]．

別刷請求先：（〒540）大阪市中央区法円坂二丁目1番14号
国立大阪病院心臓血管外科　高　　英成

一般に単心室は二つの房室弁もしくは共通房室弁が一つの心室に挿入する心房心室並列異常と定義され[2)3)]，これに円錐動脈幹奇形，房室弁異常，体肺静脈還流異常などの合併奇形が様々な組み合わせで見られる疾患群である．

中でも共通房室弁は頻度の多い合併奇形であり[3)~6)]，外科治療を行う場合，体肺静脈還流異常，円錐動脈幹奇形といった他の合併奇形による問題点に加え

Presented by Medical*Online

て，共通房室弁の逆流に関する問題点として，1）手術を行わない乳児期にすでに高度の逆流を呈する例がある，2）体肺動脈短絡術を必要とするもので術後，逆流が増悪する場合がある，3）本疾患群に対する機能的根治術として一般に行われているFontan手術の成績も房室弁逆流のため，必ずしも良好でない[7)~9)]などの問題がある．また，共通房室弁の分割と中隔形成による心内修復術は従来不可能とされ[10)11)]，その房室弁形態に関しての検討はほとんどなされていなかったが，今井らはその成功例を報告しており[12)]，本症に対する心内修復術として可能性がある．

本研究は本疾患群の共通房室弁について以上の臨床成績を踏まえ，心標本より弁尖，弁下組織などを形態学的に検討し，更に心室形態や心室—大血管接合形態などの心内構造，心室大血管関係，他の合併奇形も合わせて検討し，体肺短絡術，Fontan手術時の問題点，ならびに本疾患群のpartitionの可能性について明らかにすることを目的とした．

対象と方法

本研究では前述の定義に則った共通房室弁を合併した単心室：double inlet ventricle with common AV valveまたはcommon inlet ventricleをその対象とするが[10)13)]，Danielsonらが報告した[14)]Van Praagh分類C型単心室は刺激伝導系も正常心と類似しているので，巨大心室中隔欠損を伴った完全型心内膜床欠損症として除外し，右室または左室優位の完全型心内膜床欠損症も除外した．単心室症においてatrial isomerismを伴う場合，特にasplenia群ではその心内構造は非isomerism群と異なり，痕跡的心室の有無に関わらず，main chamberを右室左室と明確に判定することが困難なことがあり，刺激伝導系もslingを伴うことがあるなど多様である．また，ほとんどの例で体肺静脈還流異常を合併し[15)]，外科治療上異なる対応が必要とされる．このため本研究では対象標本をまず非isomerism群，asplenia群，polysplenia群の三群に分け，検討し，さらに各群において，主心室の形態により，右室型単心室（DIRV）と左室型単心室（DILV）に分類した．

対象は当研究所所蔵の共通房室弁を合併した単心室の全心標本10例である（表1）．死亡時年齢は2カ月から15歳であり，性差は男8，女2であった．非isomerism群は4例（左室型1例，右室型3例）であり，asplenia群は4例（左室型2例，右室型2例），polysplenia群は2例（右室型2例）であった．なお，asplenia

表1　対象

case	死亡時年齢	isomerism	心室形成	conus	合併奇形	PA/AO	手術	死因
1	4Y	non	LV [SDN]	subpulmonary		0.92	BTshnt	脳膿瘍
2	15Y	non	RV [IDL]	bilateral	TAPVC bil SVC	0.56	BTshnt	
3	2M	non	RV [IDD]	bilateral	bil SVC	0.7		hypoxia
4	16Y	non	RV [SDD]	bilateral		0.57	BTshnt	
5	1Y	polysplenia	RV [PDD]	bilateral	bil SVC	(PA)		
6	3M	polysplenia	RV [PDD]	bilateral	bil SVC	(PH)		心不全
7	4M	asplenia	LV [ADD]	subaortic	PLSVC	0.36		
8	3Y	asplenia	LV [ADN]	subpulmonary	PLSVC	0.47	BTshnt	
9	2M	asplenia	RV [ADD]	bilateral	TAPVC bil SVC	0.78		hypoxia
10	5M	asplenia	RV [ADD]	bilateral	TAPVC LSVC	(PA)		hypoxia

bil SVC：両上大静脈　LSVC：左上大静脈　PA/AO：肺動脈大動脈弁輪径化　PA：肺動脈閉鎖
PH：肺高血圧

Presented by Medical*Online

群は全例 right isomerism であり，polysplenia 群も全例 left isomerism であった．体肺静脈の合併奇形は総肺静脈還流異常（TAPVC）が3例で Darling 分類ではⅠ型1例，Ⅱ型1例，Ⅲ型1例であり，左上大静脈は3例，両上大静脈は5例で，isomerism 群では全例何らかの体肺静脈還流異常を伴っていた．肺動脈狭窄（PS）を合併していたものは7例，肺動脈閉鎖（PA）2例で，PS 7例中6例は二尖弁で肺動脈と大動脈の弁輪径比は0.36から0.92（平均0.62）であり，PS がなく，肺高血圧を呈していたものは心不全死した polysplenia 群の3カ月例のみであった．死因が判明しているものは5例で低酸素血症3例，脳膿瘍1例，心不全1例であった．また手術を行っていたものは4例で何れも BT shunt であった．

これらの症例の共通房室弁に対し，Rastelli 分類C型完全型心内膜床欠損症と比較し，弁尖と乳頭筋の数と形態，腱索と交連部の形態，弁尖の coaptation の良否について検討した．この際，弁下組織により支えられていることを交連部の形態的条件とした．更に年齢，心室形態や conus などの心室内構造，心室大血管関係，体肺静脈などの他の合併奇形と照らし合わせ，それぞれの症例に対する外科治療とその問題点について検討した．

なお心室および房室弁の partition については Jatane 手術や心外導管を加えて partition を行った報告もあるが[7]，手術侵襲が大きい．Fontan 手術の成績が近接期遠隔期とも安定していることから，現時点では Jatene 手術，心外導管，弁置換術を加えずに partition を行う方針であり，このためには以下の1)～6(の条件が必要になる．まず，心内構造から見て partition が可能か否かの条件であるが，1）心室の trabeculation が smooth で高度の遺残短絡なしに partition の針糸が置けるか，2）肺動脈弁狭窄が高度である場合，通常のパッチ拡大術を行うと SLV では刺激伝導系を損傷する．このため，パッチ拡大術を行わずに PS が解除できるかの条件として，弁下狭窄が軽度で肺動脈と大動脈の弁輪径比が0.6以上あるか，3）系統心室側の房室弁から大動脈への血流路形成（rerouting）が可能であるか．これらの条件に加えて，本疾患群では共通房室弁が完全型心内膜床欠損症C型の形態からどの程度逸脱しているかが，partition の可否を決定する．すなわち，4）分割後の系統心室側の房室弁が二つ以上の乳頭筋を有するか，5）弁尖の coaptation zone が修復可能な形態異常にとどまっているか，さらに，6）左側外側尖が低形成であると，系統心室側房室弁が狭窄になるので左側外側尖と同定できる弁尖の周径が全弁輪周径の20%以上あるか．これらの条件により全標本について，partition が可能か否か判定した．

結　果

1）非 isomerism 群（表2）

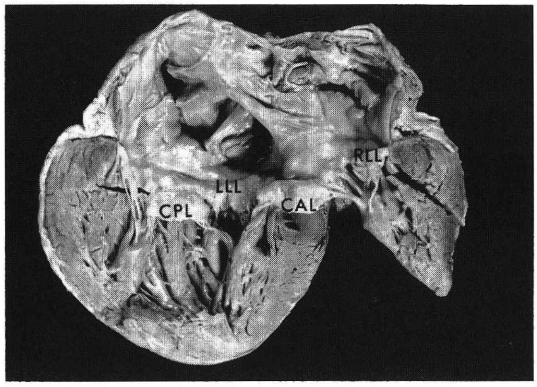
左室型の1例（case 1）は BT shunt 後脳膿瘍のため4歳で死亡した症例である．SDN 型で房室弁は弁尖，弁下組織ともC型完全型心内膜床欠損症の房室弁構造と同様に乳頭筋が4個，弁尖も共通前尖，共通後尖，左右外側尖の4弁尖に分化しており，coaptation も良好である（図1）．partition を行ったと仮定した場合の系統心室側の房室弁は二つの乳頭筋を有して僧帽弁類似形態となることが可能で，左側外側尖の大きさも共通房室弁全体の弁輪径の21%と十分である．心室内構造は典型的な SDN 型左室性単心室で，大動脈は大きな左室の後方から共通房室弁に繊維性連絡を保つ形で起始し，肺動脈は右前方の痕跡的右室から起始している．肺動脈と大動脈の弁輪径比は0.92と PS も軽度で，その解除は容易であり，本例では心室と房室弁の partition は可能と考えられた．

右室型の3例（case 2，3，4）は situs solitus 1例，

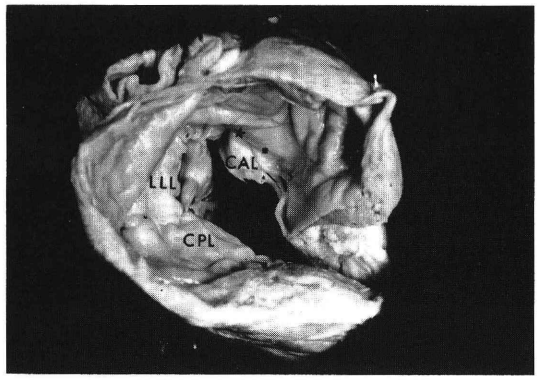
表2　non-isomerism 群の房室弁形態

case	死亡時年齢	心室形態	弁尖数	乳頭筋数	弁尖，弁下組織の異常	coaptation	partition の可否
1	4Y	LV [SDN]	4	4	（心内膜床欠損症に類似）	good	可
2	15Y	RV [IDL]	3	3	低形成乳頭筋 交差する腱索	good	不可
3	2M	RV [IDD]	3	2	外側尖の退縮 短縮した腱索により支えられる交連部	poor	不可
4	16Y	RV [SDD]	3	2	低形成乳頭筋 腱索のみにより支えられる交連部	fair	不可

Presented by Medical*Online

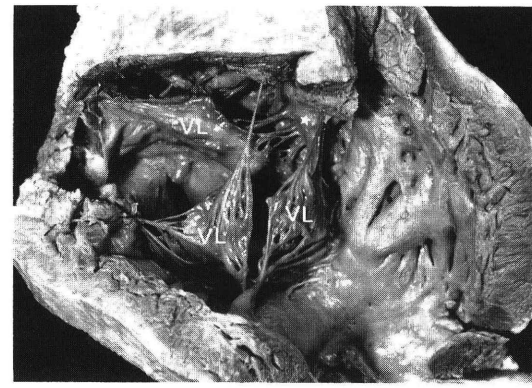


a

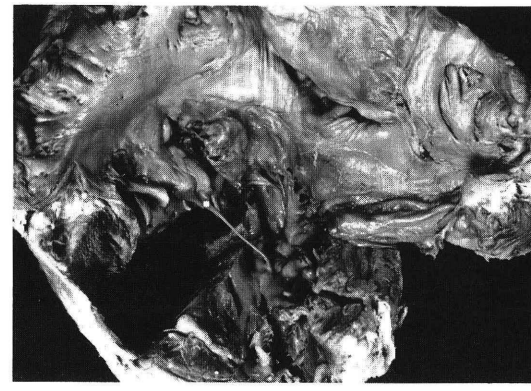


b

図1　非isomerism群の左室型単心室の4歳児例（case 1）．a）共通房室弁の弁尖は共通前尖，共通後尖，左右外側尖に判別でき，乳頭筋も4個あり，完全型心内膜床欠損症に類似する．b）同じ症例を心房側から見たもの．＊印の部の裏側に共通前尖と線維性連絡を持った大動脈弁があり，★印の部に室間孔がある．SDN型であり，partitionが可能である．CAL：共通前尖，CPL：共通後尖，LLL：左側外側尖，RPL：右側外側尖



a



b

図2　非isomerism群の右室型単心室の15歳児例（case 2）．a）心室側から見たもの．弁尖は3個しか認められず，★印の乳頭筋は低形成で心室の隆起に近い．b）同じ症例を心房側から見たもの．＊印の腱索は対側に交差している．
VL：弁尖

situs inversus 2例であり，case 2はI型TAPVCを合併していた．房室弁は3例とも弁尖の数は3個，乳頭筋の数は2～3個であり，乳頭筋というより心室内の隆起より腱索が出ている交連部もあり，C型完全型心内膜床欠損症というより正常心の三尖弁に近い形態である．15歳のcase　2（図2），16歳のcase　4ではcoaptationもまずまずであったが，2カ月のcase 3では弁尖の一つは殆ど心室壁に付着し，腱索のみで二つの交連部がささえられるという未発達の弁下構造を呈しており，coaptationも不良であった．3例とも系統心室側の房室弁の形成は可能であるが，肺心室側の房室弁は弁尖面積，coaptation zone及び開放弁口面積が不十分な二尖弁となる．またbilateral conusのため大動脈へのreroutingの際，大動脈弁下狭窄の可能性がある．これらの点より3例ともpartitionは極めて困難と考えられ，Fontan手術の適応となる．しかし，2カ月時にhypoxic　spellで死亡したcase　3ではFontan手術前に体肺短絡術が必要であったと考えられるが，前述したように，弁尖のcoaptationも不良であるため，短絡術の術後には容量負荷による房室弁逆流が問題になったと考えられ，このような症例では短絡術の段階で積極的な弁輪縫縮術などが必要となる．

2）polysplenia群（表3）

2例とも左側外側尖の側方に痕跡的左室を有する右

Presented by Medical*Online

表3　polysplenia群の房室弁形態

case	死亡時年齢	心室形態	弁尖数	乳頭筋数	弁尖，弁下組織の異常	coaptation	partitionの可否
5	1Y	RV [PDD]	4	3	外側尖の退縮 交差する腱索	fair	不可
6	3M	RV [PDD]	4	3	外側尖の退縮 直接弁尖に付着した乳頭筋 パラシュート様乳頭筋	poor	不可

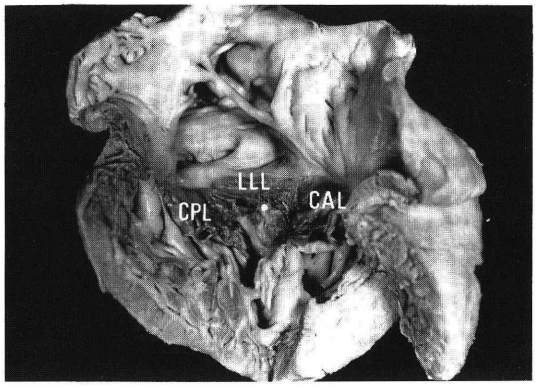


図3　polysplenia群の右室型単心室の3カ月児例（case 6）．房室弁は共通前尖，共通後尖，左右外側尖に判別できるが，左外側尖は低形成でほぼ心室壁に付着しており，両交連部は＊印の乳頭筋がほぼ直接弁尖に付着しており，可動性もあまり認められない．左側外側尖の裏側に室間孔で右室と連絡のあるスリット状の左室がある．

室型であり，房室弁について見るといずれも弁尖は4個，乳頭筋は3個であり，弁尖の形態はC型完全型心内膜床欠損症にやや近く，共通前尖，共通後尖，右外側尖，低形成な左外側尖と判別できるが，弁下構造はいずれも形成不良である．肺動脈閉鎖で1歳時に体肺短絡術後死亡したcase 5は弁尖のcoaptationはまずまずであるが，左側で腱索が対側に交差し，左側外側尖の周径は全弁輪周径の20%で，低形成である．心不全で死亡した3カ月児のcase 6でも（図3）左側外側尖の周径は全弁輪周径の14%であり，弁尖はほぼ心室壁に付着し，その交連部は直接弁尖に付着した1つの乳頭筋によって支えられるなど低形成であり，当然弁尖のcoaptationも不良である．いずれの例もpartitionを施行した後の左側房室弁の形成が困難であり，またbilateral conusのため，大動脈へのreroutingも難しく，根治術としてはFontan手術が適当と考えられる．またはcase 6ではPSがなく，高肺血流であり，現在ではまず肺動脈絞扼術が適応になるが，死亡した3カ月時すでに高度の共通房室弁逆流を呈していたと考えられ，その救命には共通房室弁逆流に対する外科的処置が同時に必要になると考えられる．

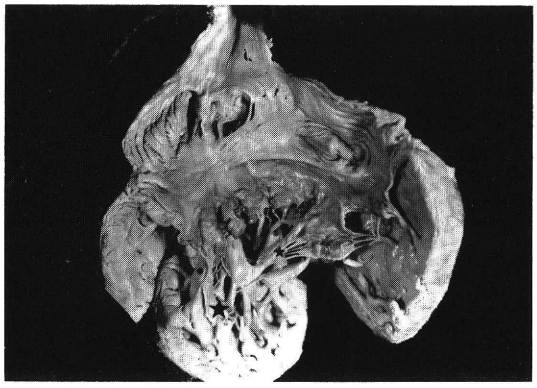
3）asplenia群

2カ月児のcase 9ではII型TAPVCを，5カ月児のcase 10ではIII型TAPVCを合併していた．房室弁について見ると弁尖は3～4個，乳頭筋は2～4個で弁尖の形態はC型完全型心内膜床欠損症の弁尖と全く異なり，共通前尖，後尖，左右外側尖が同定できず，弁尖の表面も凹凸があって，滑らかでない．弁下組織についてみてもいずれも形成不良で，case 7では乳頭筋が直接弁尖に付着しており，case 8では乳頭筋が基部に集中し，パラシュート様になっており，case 9では低形成乳頭筋，短縮した腱索のみにより支えられる交連部が見られ，case 10でも（図4）短縮した細かな腱索のみにより支えられる小さな交連部用の間隙が見られ，この間隙はcoaptation zoneとしては不十分な状態で，逆流防止としての弁機能を十分に果たしえない形態となっている．弁尖のcoaptationはcase 8ではまずまずであるが，弁下構造が脆弱であるcase 7，9，10では極めて不良であった．いずれの例もpartitionを行うと房室弁がパラシュート様になり，房室弁の形態から見ても，心内構造から見てもpartitionは困難と考えられ，Fontan手術しか適応にならない．またcase 7，9，10は4カ月児，2カ月児，5カ月児の乳児期早期死亡例であり，まず体肺短絡術が適応になるが，case 9，10ではTAPVCを合併している上に3例とも弁下構造が未発達で，弁尖のcoaptationは不良である．このため，体肺短絡術時にはTAPVCの修復や弁輪縫縮術などの房室弁逆流防止の措置を積極的に行う必要がある．

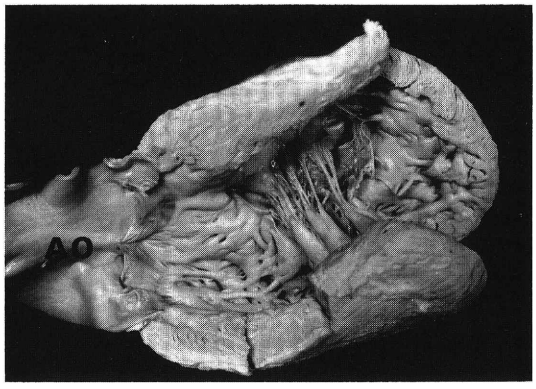
考　察

単心室の自然予後についてはMayo Clinicの

Presented by Medical*Online



a



b

図4　asplenia群の右室型単心室の5カ月児例（case 10）．a）弁尖の形態は不定型で小さな★印の腱索は対側に交差しており，大きな★印の部では乳頭筋が基部で集中し，パラシュート様になっている．また＊印の乳頭筋は弁尖に直接付着するなど形成不十分な弁下構造を呈している．b）同じ症例の流出路．肺動脈閉鎖であり，trabeculationの豊富なsubaortic conusが認められる．
AO：大動脈

Moodieらの左室型単心室に対する報告を見ても1年間に4.8%ずつ死亡し，50%が診断後14年以内に死亡するなど不良であり，肺動脈狭窄も延命効果がなかったとしている[16]．また姑息術の遠隔成績についてもMoodieらの報告では84例中33例が5年以内に死亡するなど遠隔死亡が多く，根治術の必要性がより強調されている[17]．ただ，単心室は右室型，左室型といった心室形態の違いだけでなく，多様な刺激伝導系形態，円錐動脈幹奇形や房室弁異常，体肺静脈還流異常などの合併奇形を様々な組み合わせで合併する幅広い疾患群であるため，根治術後の生存を得るためには個々の症例における心室形態と合併奇形に対応した姑息術から根治術に到る治療体系が必要になる．

共通房室弁は単心室の合併奇形の中でも頻度の多いものであり，25%から61%の頻度を有し[3)~5)]，中でもasplenia群では半数以上に合併すると云われている[3)15)]．

外科治療の点でみた場合，共通房室弁を合併した単心室に対しては従来中隔形成術は困難とされ，姑息術，Fontan手術が行われてきたこともあって，その形態については殆ど検討されていなかった．断層心エコー図による検討では有沢らは弁尖は4～5個で4個の乳頭筋を有する例が多いと報告し[18]，Smallhornらは二つのlateral leafletにはさまれたfree floating leafletを有することを特徴としている[19]．しかし今回の我々の検討では非isomerism群の左室型を除くとその弁尖形態はC型完全型心内膜床欠損症と大きく異なる．弁尖も3個のものが多く，弁尖が4個あっても乳頭筋が3個しか認められない例など乳頭筋も3個以下であることがほとんどであり，形成不良な弁尖，弁下構造をしており，特にasplenia群ではすでにVan Mieropも指摘しているように[15]不定型な弁下組織となっている．また，房室間刺激伝導系もslingなど特異な形を呈することが多い．

単心室の根治術としてKirklinらが初めて成功した中隔形成術[20]は従来欧米では手術成績，遠隔成績共に不良であり[11)20)21)]，Fontan手術にとりかわっていた．近年，本邦では左室型単心室に対する中隔形成術が見直され[22]，今井らの成績を見ても19例中1例死亡と良好である[23]．左室型単心室に対する中隔形成術では房室間刺激伝導系の走行もほぼ解明されており，Fontan手術に比べ，より生理的な血行動態であり，Kurosawaらの報告を見てもより低い心房圧でより高い心拍出量を得ることができる[24]．またFontan手術が不可能な肺血管抵抗の高い症例にも可能であるなどの利点を有す[22]．共通房室弁を合併した単心室に対しては川島らによりtwin valveの使用が提唱されたことがあるものの[25]その成功例はなく，Danielsonらの報告例も[14]Van Praagh分類C型であり，巨大心室中隔欠損を伴った完全型心内膜床欠損症といえるものであった．このため，共通房室弁を合併した単心室は形態学者からも外科医からも中隔形成術は不可能とされていた[10)11)]．今井らは1986年共通房室弁を伴ったSLD型DILVに対する中隔形成術，房室弁二分割形成術に世界で初めて成功した[12]．この場合中隔形成術を行いえ

Presented by Medical*Online

表4　asplenia群の房室弁形態

case	死亡時年齢	心室形態	弁尖数	乳頭筋数	弁尖，弁下組織の異常	coaptation	partitionの可否
7	4 M	LV [ADD]	4	3	不定型な弁尖 直接弁尖に付着した乳頭筋 パラシュート様左房室弁	fair	不可
8	3 Y	LV [ADN]	4	4	不定形な弁尖 乳頭筋の基部での集中	fair	不可
9	2 M	RV [ADD]	3	2	不定型な弁尖 短縮した腱索により支えられる交連部 パラシュート様左房室弁	poor	不可
10	5 M	RV [ADD]	4	3	不定型な弁尖 短縮した腱索により支えられる交連部 パラシュート様左房室弁	poor	不可

る条件としては，心室形態が左室型であり，PSがないか，あっても軽度であるなどの条件に加え，先に述べたように房室弁はC型完全型心内膜床欠損症に類似し，partition後の左側房室弁が二つの乳頭筋を有し，左側外側尖が十分な大きさを有し，弁尖のcoaptationが修復可能であることなどの条件が必要になる．本研究の10例中上記の条件から見て，partitionが可能と考えられたのは非isomerism群唯一のDILV 1例だけであった．今井らの本疾患群の根治術の経験を見ても[26]14例中唯一の非isomerism群のDILV例にpartitionが行われており，症例は少ないが，非isomerism群のDILVに対してはpartitionを行い得る可能性がある．このため，術前の心エコー検査による形態の十分な把握が必要である．

しかし残りの9例では房室弁の弁尖が3個であったり，左側でパラシュート様になったりするなどC型完全型心内膜床欠損症のそれに比べると弁尖，弁下構造とも形成不良であり，房室間刺激伝導路の識別も難しく，心室内構造の点からみても中隔形成術を行うには弁置換術，Jatene手術，心外導管が必要になり，現時点ではFontan手術の適応が妥当である．

共通房室弁を合併した単心室に対するFontan手術の成績はMayo group[9]，松田ら[7]，Dicarloら[8]の報告を見ても良好とはいえず，房室弁逆流とそれに伴う心室機能の低下，同時に合併する体肺静脈還流異常が問題とされてきた．今井らは共通房室弁を合併した単心室13例に心耳，肺動脈吻合と心房内のoblique partitionを原則とするFontan手術を行い，死亡1と良好な成績を挙げているが[26]，体静脈還流異常に関しては，体静脈の心房開口部によってはspiralな心房のpartitionを行ったり，交通のない両側上大静脈例では片側にGlenn手術を行うなど手術手技に工夫を加え，対処している．ただ，これらのpartitionは手技的に難度が高く，de Levalらの提唱した[27]intra atrial conduitを用い，成績が向上したとの報告もあるが，術後の拍動性のない肺動脈血流が長期的に見て，肺血管床にどのような影響を与えるかは今後の長期観察が必要である．

共通房室弁の逆流はFontan手術の際，大きな問題となってきた．佐野ら[4]は本症の弁輪径を測定し，逆流群で弁輪径は拡大しており，弁輪径と心室容量に正の相関があったとし，その発生には心室機能が関与することを示唆しているが，本研究の結果を見てもその発生には共通房室弁の弁尖，弁下組織の形態異常の関与するところが大きい．Choussatらは Fontan手術の適応に際して，房室弁逆流例はFontan手術の適応外とし[28]，本疾患群においても共通房室弁置換術のみを行った例，弁輪形成術とcavo-pulmonary shuntを行った例，弁置換術とFontan手術を組み合わせた例などが報告されてきたが[7)29)~31)]，今井らは共通房室弁例を含む房室弁逆流例に対しては亜全周性の弁輪形成術を積極的に行い，良好な結果を得ている[32]．Fontan術後は容量負荷の減少にともない，心室拡張末期容積が減少するため，弁輪径の減少に連なり，術中形成術により逆流を少なくしておけば，術後においては更に逆流の減少が期待できる[26]．Fontan手術が可能である年齢まで生存できた症例では本研究からみても弁尖のcoaptationはある程度まで保たれている．このため，逆流が進行し，心室駆出率が低下しないうちに弁輪形成術とFontan手術を行えば，生存は可能であると考

Presented by Medical*Online

えられ，心エコー検査による注意深いフォローアップを行い，逆流の増大と心室機能の低下を見ないうちに根治術に踏み切ることが重要である．

結局本疾患群でもっとも問題となるのは術前低酸素血症や心不全を主徴とする乳児早期例である．今回の検討でも乳児早期例ではいずれの房室弁も形態的に形成不十分で，coaptationは不良であり，機能的にも弁の開閉機能が不十分な弁下構造になっている．このため体肺短絡術が必要であるにもかかわらず，術前から著明な逆流を呈するか，体肺短絡術後に容量負荷のため容易に弁輪拡大から房室弁逆流を引き起こし，高度の心不全に陥る．また心外型のTAPVCをしばしば合併し，短絡術後容易に高度の肺うっ血を引き起こす．この群での姑息術の成績は実際不良であり[7)33)~35)]，この群での短絡術前後の房室弁逆流とTAPVCに対する外科的処置が今後の課題である．

単心室の病態発生に関してはVan Mieropは発生学上の立場からDIRVは胎生期AV canalの右方への過剰偏位であり，DILVはこれが不十分でAV canalとbulboventricular septumの位置がずれた状態と考えられるとした[36)]．一方，痕跡的心室のあるなしにかかわらず，胎生期のinlet septumの成長の欠如の結果がuniventricular heartであるとしていたAndersonら[37)]最近では，DIRVは共通房室孔の極端な右方偏位の結果とする意見には同意しているようである[38)]．本研究ではDILVの共通房室弁がC型完全型心内膜床欠損症のそれと類似していたのに対し，DIRVの共通房室弁は前者と異なり，三尖弁に類似した三弁構造を有しており，この違いは前述したDILVとDIRVの病態発生の違いに起因している可能性がある．すなわちDIRVでは共通房室孔の極端な右方偏位に伴い，四つの心内膜床も当然右方に移動する[39)]．心内膜床は一方右背側円錐隆起，左腹側円錐隆起と相互に働き，conusを形成する接着剤的な役割を果たすとも考えられ[40)]，その移動は共通房室孔の移動とアンバランスになりうる．この結果として心内膜床がeccentric fusionしたものがDIRVの共通房室弁になる．これに対し，DILVでは共通房室孔はあまり移動せず，inlet septumが欠如するため，心内膜床の癒合不全の結果としての共通房室弁はC型完全型心内膜床欠損症のそれと類似した形態になる．右優位型のC型完全型心内膜床欠損症，本検討例のcase 5，case 6，共通房室弁を合併したDIRVと並べてみると（図5），case 5では右室とつながる小さな左室があり，case 6では左室は心筋内にスリット状になり，右室と殆ど交通はなく，左方にあり，共通房室弁を合併したDIRVでは右室と交通のない極めて低形成な左室が認められるだけであり，共通房室孔の過剰右方偏位の不全型から完全型へ移行していくスペクトラムとしてとらえられる．弁尖についてみても右優位型のC型完全型心内膜床欠損症ではleft lateral leafletはやや低形成であるがcase 5では更に低形成となり，case 6では殆ど三弁に近く，DIRVでは完全な三弁になるというスペクトラムも認められ，本症の病態発生を考える上で興味深い．

結　論

1）共通房室弁を合併した単心室の心標本10例に対し，形態学的検討を加え，外科治療上の問題点について検討した．

2）非isomerism群の左室型1例はSDN型で房室弁は完全型心内膜床欠損症の房室弁に相当し，coaptationも良好であった．

3）非isomerismの右室型3例の房室弁は弁尖は3個，乳頭筋は2～3個で正常心の三尖弁の形態に近かった．

4）polysplenia群の2例の房室弁は弁尖は完全型心内膜床欠損症に類似するが，左側外側尖が低形成で弁下組織も腱索が対側に交差したり，弁尖に直接乳頭筋が付着するなど形成不良の形態であった．

5）asplenia群の4例の房室弁は弁尖は3～4個，乳頭筋は2～4個で弁下組織にもパラシュート様房室弁，弁尖に直接付着した乳頭筋，短縮した腱索のみにより支えられる交連部などの異常が見られるなど極め

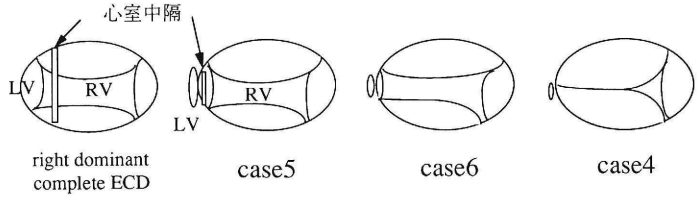


図　5

Presented by Medical*Online

て形成不良の形態であった.

6) 本疾患群に対する根治術としてpartitionが可能と判定されたのは非isomerism群の左室型1例だけであり, 他の9例では現時点ではFontan手術が適当と考えられた.

7) 乳児早期死亡例の5例はいずれも弁尖, 弁下組織が形成不十分な形態で, かつ機能的にも弁の開閉機能が不十分であり, 術前後の房室弁逆流が問題になると考えられた.

稿を終わるにあたり, 御指導と御校閲を賜りました恩師今井康晴教授に深甚なる謝意を表します. また心標本を検討するにあたって御指導いただきました黒澤博身助教授(現, 慈恵会医科大学教授)に感謝の意を表します.

文　献

1) 黒澤博身：単心室の形態分類と手術適応. Annual Review 循環器1989, 中外医学社, 東京, 1989, p. 213—220.
2) Van Praagh, R., Ongley, P.A. and Swan, H.J.C.: Anatomic types of single or common ventricle in man. Mor-phologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. Am. J. Cardiol., 13: 367, 1964.
3) 安藤正彦：単心室および(心室)洞部中隔全欠損症の形態と臨床病理. 日胸外会誌, 23: 964, 1975.
4) 佐野哲也, 小川　貫, 中島　徹, 松下　享, 広瀬一, 中埜　粛, 松田　暉, 有沢　淳, 小塚隆弘, 川島康生：単心室症における共通房室弁機能に関する研究—弁輪径とその計測意義について—. 日胸外会誌, 36: 188, 1988.
5) Becker, A.E., Anderson, R.H., Penkoske, P.A. and Zuberbuhler, J.R.: Morphology of Double Inlet Ventricle, Double Inlet Ventricle. Tunbridge Wells, 1987, Castle House Publications Ltd, p. 43.
6) 朴　仁三：単心室の房室弁逆流. 日小循会誌, 6: 353, 1990.
7) 松田　暉, 広瀬　一, 中埜　粛, 白倉良太, 島崎靖久, 岸本英文, 加藤　寛, 小林順二郎, 小川　貫, 佐野哲也, 有沢　淳, 森本静夫, 大西健二, 宮本勝彦, 川島康生：単心室症に対する外科治療成績と問題点. 日小循会誌, 1: 10, 1985.
8) DiCarlo, D., Marcelletti, C., Nijveld, A., Lubbers, J. and Becker, A.E.: The Fontan procedure in the absence of the interatrial septum. Failure of its principle? J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 85: 923, 1983.
9) Humes, R.A., Feldt, R.H., Porter, C.J., Julsrud, P.R., Puga, F.J. and Danielson, G.K.: The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 96: 212, 1988.
10) Girod, D.A., Lima, R.C., Anderson, R.H., Path, M.R.C., Ho, S.Y., Rigby, M.L. and Quaegebeur, J.M.: Double inlet ventricle: Morphologic analysis and surgical implications in 32 cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 88: 590, 1984.
11) McKay, R., Pacifico, A.D., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W. and Bargeron, L.M.: Septation of the univentricular heart with left anterior subaortic outlet chamber. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 84: 77, 1982.
12) 高　英成, 今井康晴, 黒沢博身, 中江世明, 副島健市, 沢渡和男：共通房室弁, 孤立性心室錯位を伴った左室性単心室[SLD]に中隔形成術を施行した1治験例. 日胸外会誌, 36: 416, 1988.
13) Becker, A.E. and Anderson, R.H.: Pathplogy of Congenital Heart Disease. Butterworth, London, 1981, p. 241.
14) Danielson, G.K., Guuliani, E.R. and Ritter, D.G.: Successful repair of common ventricle associated with complete atrioventricular canal. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 67: 152, 1974.
15) Van Mierop, L.H.S., Gessner, I.H. and Schiebler, G.L.: Asplenia and polysplenia syndromes. Birth Defects, 8: 36, 1972.
16) Moodie, D.S., Ritte, D.G. and Tajik, A.J.: Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. Am. J. Cardiol., 53: 1124, 1984.
17) Moodie, D.S., Ritte, D.G. and Tajik, A.J.: Long-term follow-up after palliative operation for univentricular heart. Am. J. Cardiol., 53: 1648, 1984.
18) 有沢　淳, 森本静夫, 池添潤平, 栗山啓子, 審良正則, 松田　暉, 広瀬　一, 川島康生, 佐野哲也, 小川　貫：Atrial isomerismに伴う共通房室弁口の形態. 断層心エコー図による検討. 日小循誌, 1: 412, 1985.
19) Smallhorn, J.F., Tommasini, G. and Macartney, F.J.: Two-dimensional echocardiographic assessment of common atrioventricular valves in univentricular hearts. Br. Heart J., 46: 30, 1981.
20) Mcgoon, D.C., Danielson, G.K., Ritter, D.G., Wallace, R.B., Maloney, J.D. and Marcelletti, C.: Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 74: 218, 1977.
21) Feldt, R.H., Mair, D.D., Danielson, G.K., Wallace, R.B. and McGoon, D.C.: Current status of the septation procedure for univentricular

Presented by Medical*Online

heart. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 82 : 93, 1981.
22) 高　英成，今井康晴，黒澤博身，副島健市，福地晋治，澤渡和男，河田政明，松尾浩三，新岡俊治，山岸正明：左室性単心室に対する肺動脈絞扼術の検討．日胸外会誌，38 : 194, 1990.
23) 今井康晴：複雑心奇形の外科治療のあゆみ．日小循会誌，8 : 123, 1992.
24) Kurosawa, H., Imai, Y., Fukuti, S., Sawatari, K., Koh, Y., Nakazawa, M. and Takao, A.: Septation and Fontan repair of uniatrioventricular connection. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 99 : 314, 1990.
25) 川島康生，森　透，森　護，野村　望，藤田毅，宮本　巍，内藤泰顕，堀口泰範，岡本重一，団野由昭，橋本聡一，筆本由幸，三田紀行，永井　勲，加藤正明，小塚隆弘，野崎公敏，佐藤健司，曲直部寿夫：単心室の外科治療に関する臨床的研究．日胸外会誌，20 : 117, 1972.
26) 高　英成，今井康晴，藤原　直，澤渡和男，松尾浩三，河田政明，寺田正次，竹内敬昌，山岸正明，長津正芳：共通房室弁を合併した単心室の根治術の検討．日胸外会誌，41 : 584, 1993.
27) de Leval, M.R., Kilner, P., Gewillig, M., Bull, C. and McGoon, D.C.: Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 96 : 682, 1988.
28) Choussat, A., Fontan, F., Besse, P., Vallot, F., Chauve, A. and Bricaud, H.: Selection criteria for Fontan' procedure. Pediatric Cardiology, Anderson, R.H., Shinebourne, E.A., eds., Churchill Livingston, Edinburgh, 1978, p. 559—566.
29) Okita, Y., Miki, S., Kusuhara, K., Ueda, Y., Tahata, T., Yamanaka, K., Shiraishi, S. and Tamura, T.: Annuloplastic reconstruction for common atrioventricular valvular regurgitation in right isomerism. Ann. Thorac. Surg., 47 : 302, 1989.
30) Moak, J.P. and Gersony, W.M.: Progressive atrioventricular valvular regurgitation in single ventricle. Am. J. Cardiol., 59 : 656, 1987.
31) Vargas, F.J., Mayer, J.E., Jonas, R.A. and Castaneda, A.R.: Atrioventricular valve repair or replacement in atriopulmonary anastomosis: Surgical considerations. Ann. Thorac. Surg., 43 : 403, 1987.
32) 今井康晴，黒澤博身，福地晋治，石原和明，澤渡和男，河田政明，松尾浩三，瀬尾和宏，寺田正次，竹内敬昌，中沢　誠，門間和夫，高尾篤良：Fontan型手術の適応と手術成績—106例の経験からの検討．臨床胸部外科，9 : 133, 1989.
33) 水戸守寿洋，馬場　清，光藤和代，大崎　秀，神崎義雄，田中睦男：新生児・乳児期よりfollowされた無脾・多脾症候群の予後について．日小循会誌，4 : 74, 1988.
34) 斉藤彰博，福本信子，上田　憲，中野博行，坂本喜三郎，水原寿夫，嶋田一郎，北野　満，曲　伸人，横田通夫：無脾・多脾症候群に対する手術成績と生命予後．日小循会誌，4 : 74, 1988.
35) 加藤　寛，島崎靖久，応海咲哉，井川誠一郎，清水重臣，広瀬　修，杉本久和，泉井隆広，与田仁志，中田　健：多脾症無脾症に対する外科治療成績の検討．日小循会誌，4 : 75, 1988.
36) Van Mielop, L.H.S.: Embryology of the univentricular heart. Herz, 4 : 78, 1979.
37) Anderson, R.H., Becker, A.E., Wilkinson, J.L. and Gerlis, L.M.: Morphogenesis of univentricular hearts. Br. Heart J., 38 : 558, 1976.
38) Wilkinson, J.L., Dickinson, D., Smith, A. and Anderson, R.H.: Conducting tissues in univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet. H. Thorac. Cardiovasc. Surg., 77 : 691, 1979.
39) Quero-Jimenez, M., Perez Martinez, V.M., Maitre Azcarate, M.J., Merino Batres, G. and Moreno Granados, F.: Exaggerated displacement of the atrioventricular canal towards the bulbus cordis (Rightwards displacement of the mitral valve). Br. Heart J., 35 : 65, 1973.
40) 今井康晴，本多正知，高梨吉則，安藤正彦，高見沢邦武，高橋良明：先天性心疾患の心室中隔欠損閉鎖に際しての右脚ブロック防止法．日外会誌，83 : 953*, 1982.

Presented by Medical*Online

Double-Inlet Ventricle with a Common Atrioventricular Valve: Morphologic Analysis and Surgical Implications in 10 Cases

Yongsong Koh
Department of Pediatric Cardiovascular Surgery The Heart Institute of Japan
(Director: Prof. Yasuharu Imai, M.D.)

Ten speciments of double-inlet ventricle with common atrioventricular valve have been morphologically examined to assess the feasibility of surgical treatment. The hearts were classified into three groups; non-isomerism, polysplenia syndrome, asplenia syndrome. Non-isomerism group consisted of 4 hearts; one of double-inlet left ventricle and three of double-inlet right ventricle. One case of double-inlet left ventricle had right-sided rudimentary right ventricle coexisting with ventriculo-arterial concordance and mild pulmonary stenosis. A common atrioventricular valve of the heart was almost compatible with that of the complete form of endcardial cushion defect and had good coaptation of valve leaflets. Three cases of double-inlet right ventricle had rudimentary left ventricle with no communication between ventricles and bilateral conus. Common atrioventricular valves of these three hearts, which had 3 valve leaflets and 2 or 3 papillary muscles, resembled the tricuspid valve in normal heart. Polysplenia syndrome group had two hearts of double-inlet right ventricle with rudimentary left ventricle. Common atrioventricular valves of polysplenia syndrome, although which were compatible with that of the complete form of endocardial cushion defect, had hypoplastic left lateral leaflets and demonstrated atypical tension apparatus, as crossing chordae or papillary muscle directly attached to valve leaflets. Asplenia syndrome group had four hearts; two of double-inlet left ventricle with rudimentary right ventricle and two of double-inlet right ventricle. Common atrioventricular valves of asplenia syndrome demonstrated atypical valve leaflets, which consisted of 3 or 4 leaflets, and atypical tension apparatus, as in parachute valve, papillary muscles directly attached to the leaflet, or commissures supported by short chordae. Partition of ventricle and common atrioventricular valve was possible in only 1 case of double-inlet left ventricle of non-isomerim. The other 9 cases were judged suitable for a Fontan type of procedure. All of five cases died during early infancy. Beause of demonstrated poor coaptation of valve leaflects and atypical tension appratus, five cases who died during early infancy might present massive regurgitation of common atrioventricular valve, in the setting of Blalock Taussig shunt operation.

Presented by Medical*Online