

大動脈弁下狭窄が進行した解剖学的修正大血管位置異常症 [S.D.L] の 1 例

(平成 12 年 5 月 19 日受付)

(平成 12 年 10 月 11 日受理)

¹東京都立清瀬小児病院循環器科

*現 獨協医科大学越谷病院小児科

²東京都立清瀬小児病院心臓血管外科

³東京都立府中病院循環器科

⁴東京女子医科大学心臓血圧研究所小児科

⁵東京女子医科大学心臓血圧研究所小児外科

村井 孝安^{1)*} 福田 豊紀²⁾ 鈴木 孝明²⁾ 稲葉 茂樹³⁾
篠原 徳子⁴⁾ 中澤 誠⁴⁾ 今井 康晴⁵⁾ 佐藤 正昭¹⁾

key words : 解剖学的修正大血管位置異常症, 大動脈弁下狭窄, 大動脈弁下円錐

要 旨

19 年間の経過観察中に, 大動脈弁下狭窄が進行した大動脈弁下円錐を伴う anatomically corrected malposition [S.D.L] (解剖学的修正大血管位置異常症; 以下 ACM [S.D.L]) の 1 例を経験した。10 歳時に心臓カテーテル検査, 両心室造影を行い, ACM [S.D.L] と診断した。両側弁下円錐が存在し, 左室流出路に約 20 mmHg の圧較差を認め, 意識消失のエピソードを認めたため propranolol の投与で経過観察していた。その後無症状に経過したが, 動悸, 息切れなどの症状が出現したため, 28 歳時に再検査を行ったところ, 左室流出路の圧較差は 58 mmHg へと進行し, 29 歳時に左室流出路狭窄の解除手術および VSD (Kirklin III 型小欠損孔) の直接縫合を行った。

本症例の大動脈弁下狭窄は, ACM [S.D.L] の解剖学的特徴である両大血管および左室流出路の捻れた異常な解剖学的位置関係によって, 左室に存在する長い弁下円錐が二次的に肥厚し, 加齢と伴に圧較差が進行したものと推測される。

はじめに

Anatomically Corrected Malposition of the great arteries (解剖学的修正大血管位置異常症; 以下 ACM) は, 大動脈が解剖学的左室から, 肺動脈が解剖学的右室から起始するにもかかわらず, 大動脈弁と肺動脈弁が異常な位置関係にあるまれな先天性心疾患である。1967 年 Van Praagh らが初めて anatomically corrected transposition として 3 例の剖検例を報告し

た¹⁾。その後, 心室-大血管の内的つながりが正常に保たれ, 大血管の空間的な位置関係が異常な本心奇形は, 用語上 malposition (大血管位置異常症) が適切として改名された²⁾。

Van Praagh らが初めて, 腹部内臓正位で心房-心室-大血管の解剖学的関係が正常に保たれ, 大動脈が肺動脈の左側から起始する [S.D.L] 型 (situs solitus of viscera and atria (S), ventricular D-loop (D), L-malposition of the great arteries (L)) の ACM に大動脈弁下円錐を伴った剖検例を報告した (以下 ACM [S.D.L]) ³⁾。その後, 大動脈弁下円錐による弁下狭窄の手術例が報告され, ACM に伴う大動脈弁下円錐は狭窄

別刷請求先: (〒343 8555) 埼玉県越谷市南越谷 2

1 50

獨協医科大学越谷病院小児科

村井 孝安

表 1 心臓カテーテル検査成績

検査時年齢	左室収縮期圧 / 左室拡張終末気圧 (mmHg)	大動脈収縮期圧 / 拡張気圧(平均圧) (mmHg)	収縮期圧較差 (mmHg)
10 歳(1977 年) 安静時(局所麻酔) isoproterenol 負荷後	175/5 215/5	* 155/110 * 150/100	20 65
12 歳(1978 年) 安静時(局所麻酔)	160/0	* 155/110	5
28 歳(1995 年) propranolol 中止 propranolol 投与後	162/ 160/	104/ 112/	58 48
30 歳(1997 年) 手術後	120/8	120/75(95)	0

*入院時の血圧測定、心臓カテーテル終了後の測定では上下肢血圧とも正常範囲。
外来通院中の血圧測定でも高血圧を認めたことはない。局所麻酔下の検査による精神的緊張の影響と思われる。

が進行する可能性があるので長期に観察する必要があるとされている⁴⁾。しかし本症例ほど長期にわたって進行した症例は調べ得た限りではない。

今回、我々は ACM[S. D. L.] に両側弁下円錐を伴い、19 年間の経過観察中に大動脈弁下円錐によると思われる大動脈弁下狭窄が進行し、左室流出路拡大術を必要とした症例を経験した。本症例は左室に存在する大動脈弁下円錐の自然歴を知る上で興味ある症例と思われる。

症 例

症例は 29 歳女性。1 歳時に心雑音を指摘され、心室中隔欠損(小欠損孔)として経過観察されていた。10 歳時に当院に受診。聴診上、胸骨左縁第 3 肋間に最強点を有する 2/6 度の高調性収縮期駆出性雑音を聴取した。心電図は洞調律で QRS 電気軸 + 50 度で正常範囲。胸部単純写真上、腹部臓器は正位、CTR 49%、肺血管陰影の増強を認めなかった。しかし、心雑音の最強点がやや高位である点、小欠損孔の心室中隔欠損のみでは説明出来ない運動能の低下を認めるため、心臓カテーテル検査を行った。

心臓カテーテル検査所見

右心カテーテル検査では酸素飽和度の有意な上昇を認めず、右室 肺動脈間の収縮期圧較差は約 10 mmHg であった。左心カテーテル検査では左室、大動脈間に 20 mmHg の収縮期圧較差を認め、isoproterenol 負荷検査により、圧較差は 65 mmHg へと増大した。なお、右室、肺動脈間の収縮期圧較差は 9 mmHg

から 20 mmHg へと軽度増大した(表 1)

造影所見

右側心室は形態的にも機能的にも右室で、肺動脈弁下部円錐は正常に存在し、右房 解剖学的右室 肺動脈の関係は正常。左側心室は、形態的にも機能的にも左室だったが、大動脈弁下円錐が存在し、左室との移行部に狭窄を認めた。大動脈弁は、肺動脈弁と同じ高さで、肺動脈弁の左前方に位置していたが、左房 解剖学的左室 大動脈の関係は正常に保たれていた。なお、左室造影上、心室内での明らかな左右短絡は認められなかった(図 1 図 2)

心臓カテーテル検査、両心室造影の所見をまとめると、腹部内蔵位は正位 situs solitus(S)、心房心室正位。心室の関係は、解剖学的右室が右側、解剖学的左室が左側に存在しているので、心室位は D-loop(D)の関係。大血管の位置関係は大動脈が左側、肺動脈が右側から起始するため、大血管位置異常(L-malposition)(L)である。従って、本症例は解剖学的修正大血管位置異常症; anatomically corrected malposition of the great arteries [S. D. L.] と診断した。

左室、大動脈間圧較差が安静時に 20 mmHg と軽度であったため、運動制限のみで経過観察とした。12 歳時に自転車に乗っている際に意識消失を来し転倒する事故があり、2 回目の心臓カテーテル検査を行ったが、左室圧 160/0 mmHg、大動脈圧 155/110 mmHg と左室大動脈間の圧較差の進行は認められなかった。(表 1)しかし、運動中に意識消失発作を認めたことが

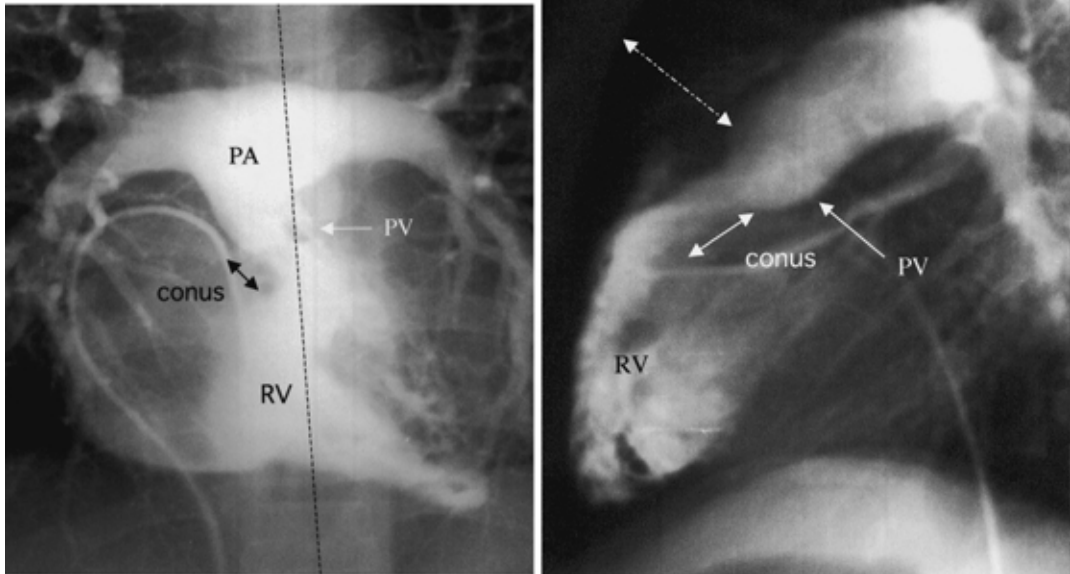


図1 左：右室造影正面(10歳時)；右側心室は形態的右室(RV)で、肺動脈(PA)が起始する。肺動脈弁(PV)は大動脈弁の右側に位置し、肺動脈弁下円錐(conus)が存在する(図2と比較すると肺動脈弁は脊椎中央を示す破線の右側から起始している。)
 右：右室造影側面；肺動脈弁(PV)は弁下円錐(conus)を伴い、大動脈の後方から起始する。破線矢印は胸骨裏面と肺動脈弁(PV)を結んだ線で、図2と比較し明らかに距離が長い。

ら、βブロッカー (propranolol) の投与を開始した。その後、意識消失発作も無く経過したが、成人に達してから動悸、運動時の息切れ、胸部圧迫感等の訴えが出現し、28歳時に再評価目的で3回目の心臓カテテル検査を行った。胸部単純写真、心電図ともに著変を認めず、聴診所見では収縮期雑音の強度が3-4/6度と進行していたが、大動脈閉鎖不全の拡張期雑音は聴取されなかった。心臓カテテル検査では、左室、大動脈間の収縮期圧較差は、安静時でも58mmHgに増大していた。propranolol投与後、圧較差は48mmHgへと減少したが(表1)左室造影で、狭窄部径/大動脈弁輪径比は、10歳時0.33から28歳時0.25へと低下し、左室と弁下円錐移行部の狭窄の進行が疑われた。(図3)また、心断層エコー上も長い大動脈弁下円錐を認め、左室との移行部に局在性の狭窄が存在したが、明かな大動脈弁閉鎖不全の所見は認められなかった。(図4)

29歳時、狭窄が高度であることから左室流出路狭窄の解除手術を行った。大動脈弁下円錐部は右室構造に

類似し、肉柱形成が顕著で、これが弁下部狭窄の一因と考えられた。狭窄部は径約10mmのtriangular orifice状を呈しており、上行大動脈横切開下に肥厚した心内膜および心筋を切除した。大動脈、肺動脈弁下の漏斗部中隔は心室中隔と整列しており、同部位に手術時Kirklin III型の小さな心室中隔欠損(径3mm)を認めたため、右室側から直接縫合閉鎖した。なお、冠動脈の走行異常を合併し、左前下行枝が右冠動脈から起始していたが、並列心耳の所見、大動脈弁の異常は認められなかった。

術後、21日目に退院し、術後6カ月目に行った心臓カテテル検査では、左室圧120/8(EDP)mmHg、大動脈圧120/75(95)mmHgと左室流出路に収縮期圧較差を認めなかった(表1)術後約2年半が経過した現在、心エコー上も圧較差や大動脈弁閉鎖不全の所見は認められず、自覚症状も消失し、投薬なく元気に日常生活を送っている。

考 察

腹部内臓位が正常な anatomically corrected mal-

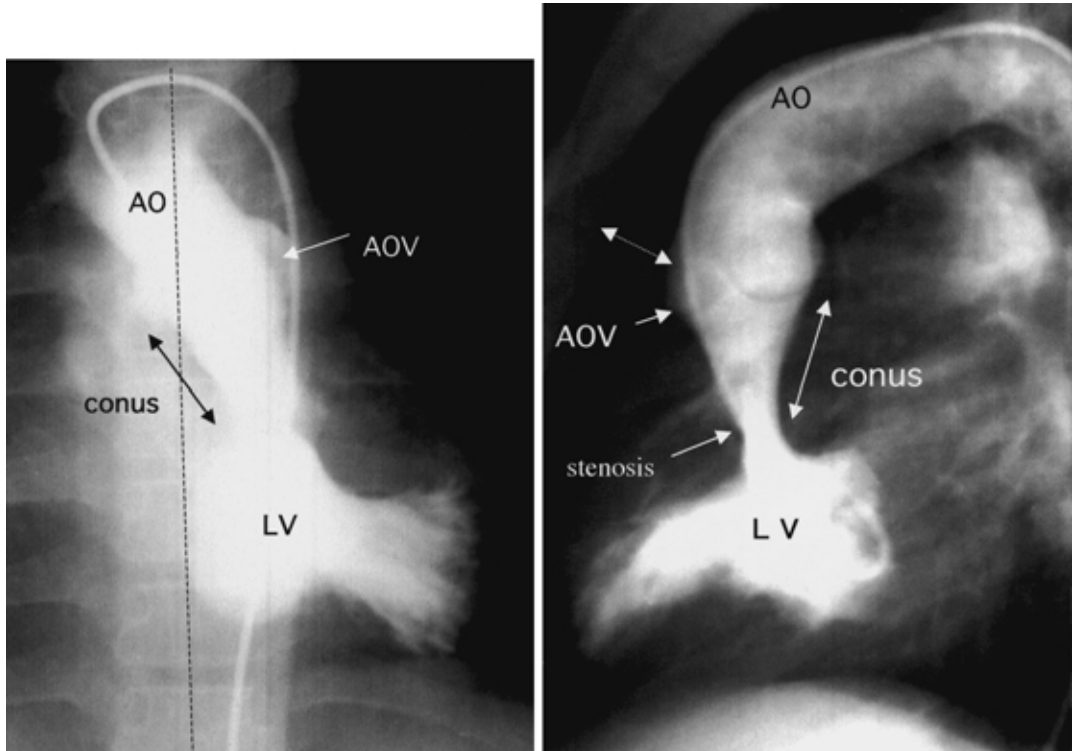


図2 左：左室造影正面(10歳時)；左側心室は形態的に左室(LV)で大動脈(AO)が起始する。長い大動脈弁下円錐(conus)を伴い、大動脈弁(AOV)は肺動脈弁の左方に位置する(大動脈弁は破線で示した脊椎中央線の左側から起始している)
 右：左室造影側面；弁下円錐(conus)と左室(LV)の接合部に狭窄(stenosis)を認める。大動脈(AO)は前方から起始する。胸骨裏面と大動脈弁(AOV)の距離(破線矢印)は図3に示した胸壁と肺動脈弁の距離よりも明らかに短い。また、明らかな左右短絡は認められない。

position (ACM) の場合、[S.D.L]型と[S.L.D]型が存在する。すなわち、心房心室正位の場合は[S.D.L]型になり大動脈が肺動脈の左側から起始するが、血行動態的には正常である。一方、心房心室錯位の場合は[S.L.D]型になり、大動脈が肺動脈の右側から起始し、血行動態的には完全大血管転位と同様になる。腹部内臓逆位の場合は、[I.L.D]型と[I.D.L]型が存在する。無脾症候群など内臓不定位に伴う報告もあるが、これらをACMに含めるかどうかは議論のあるところで、心房心室関係および心室大血管関係が正常に保たれている場合のみ、すなわち[S.D.L]型と[I.L.D]型のみをACMとした方が理解しやすいとの意見もある⁵⁾。

[S.D.L]型のACMでは、大動脈が肺動脈の左前方から起始するため、修正大血管転位[S.L.L]-transposition)あるいはI-malpositionを伴う两大血管

右室(左室)起始(DOR(L)V)と混同され易く、心断層エコーのみでは診断に苦慮することが多いが、両心室造影を行うことで殆どの場合鑑別が可能とされている。しかし、弁下円錐部に大きな心室中隔欠損を伴い、どちらかの大血管が心室中隔に騎乗している場合には鑑別が難しいことも多く、肺動脈弁、大動脈弁と僧帽弁が線維性連続を有するACMの症例も報告され⁵⁾、DOR(L)V、修正大血管転位との鑑別に注意を要する。

ACMは室円錐と総動脈幹の発生上、興味ある心奇形である。大動脈弁下円錐は、室円錐部が左後方に回転し、総動脈幹分割の初期に右側に存在していた大動脈が、左後方に位置する左室と流出路を形成する過程で消失すると考えられている。その結果、正常では大動脈弁と僧帽弁が線維性連続を有し、大動脈弁は肺動

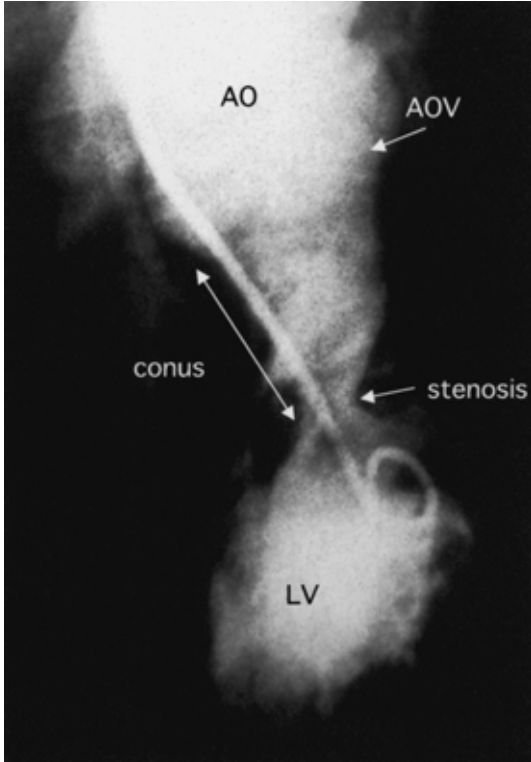


図3 左室造影側面 (28歳時)

弁下円錐 (conus) と左室 (LV) の接合部の狭窄 (矢印 stenosis) は造影上も進行している (狭窄部径/大動脈弁輪径の比は、10歳時 0.33 から 28歳時 0.25 へと減少)

脈弁の右後方かつ下方に位置する⁶⁾。

Van Praagh らは室円錐部は右室固有の成分ではなく独立した心室構成部分と考え、本来左後方に回転する室円錐部が右前方に逆回転した場合に、心室と弁下円錐の接合部に心室中隔欠損を伴い、両側弁下円錐を有する本心奇形 (ACM [S.D.L]) が発症すると推論している¹⁾。本症例も大動脈弁下円錐部は右室構造に類似しており、この部分の著明な肉柱形成が狭窄の一因と考えられた。このように、本心奇形の発症に室円錐部の回転停止を含めた異常な回転が関与している可能性が強いが、ACM [S.D.L] に両側弁下円錐が高率に存在するものの、片側のみで弁下円錐を伴う症例や両側ともに弁下円錐を伴わない症例がある点^{3) 5) 7)}、また心室中隔欠損の位置にも多様性がある点などを考えると発生機序は単一でない可能性が強い。Van Praagh らの説のほか、malseptation 説^{8) 9)}、isolated truncal in-

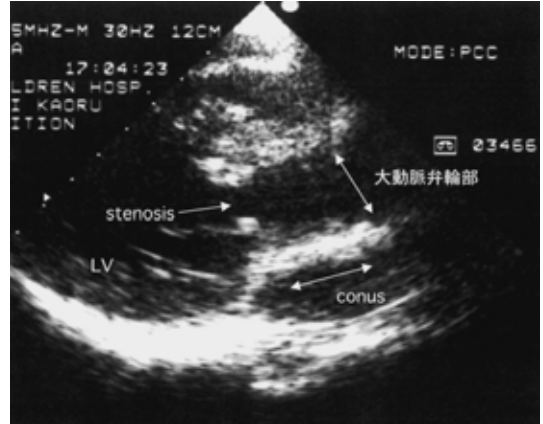


図4 心断層エコー図 (28歳時)

長い大動脈弁下円錐 (conus) を認め、左室 (LV) との接合部に狭窄 (stenosis) を認める。

version 説¹⁰⁾、などが知られている。最近、Yasui らは胎生期に retinoic acid で処理したマウス胎仔を詳細に検討し、円錐動脈幹の異常な回転と大血管転位との関連を明らかにしており、今後これらの基礎的研究を通して円錐動脈幹の異常を伴う心奇形の発症機序が明らかにされることが期待される¹¹⁾。

本症例において左室流出路狭窄が加齢に伴って増強する原因については、1) 大動脈弁と左室との解剖学的位置関係により左室流出路が捻れているため圧較差を生じる、2) 弁下円錐が右室と比べて高圧である左室に存在するために、加齢に伴って二次的に肥厚しやすい性質を有している、3) 身体発育に左室流出路の発育が伴わないために相対的に狭窄が進行する、などが考えられる。

大動脈弁下円錐を伴う [S.D.L] 型の ACM の報告例を見てみると、全例に大動脈弁下狭窄が存在するわけではない。Dalvi らの報告では 6 例中 2 例 (2歳と9歳; いずれも経過観察中)²⁾、Colli らの報告では 4 例中 1 例 (7歳手術症例⁷⁾) に大動脈弁下狭窄の合併が見られている。その他、日齢 8 に死亡した重症大動脈弁下狭窄の剖検例³⁾、2歳6カ月で手術を要した症例報告があるが¹³⁾、狭窄の認められない 18歳の症例報告もある¹⁴⁾。したがって、ACM に伴う大動脈弁下円錐それ自体が左室流出路狭窄の単一の原因とは考えられず、右室二腔症や ACM に伴わない大動脈弁下狭窄の進展と同様にその発症機序には様々な要因が関与しているものと思われる。

ACMに伴わない大動脈弁下狭窄の場合も小児期早期に発症する例,成人後に進行する例,全く進行しない例などがあり,その自然歴は様々である.弁下狭窄は弁性狭窄よりも進行が速く,また加齢と共に大動脈弁閉鎖不全(以下AI)が出現する頻度や感染性心内膜炎などの合併症の頻度が高いことから,早期の手術を推奨する意見もある¹⁵⁾.しかし,小児期に軽症の大動脈弁下狭窄を長期に経過観察した結果,進行する症例は少なく,AIの発生頻度も高くないとの報告もなされている¹⁶⁾.このように,手術時期に関しては議論のあるところだが,個々の症例ごとに注意深い観察が必要な点では一致している.ACM症例にAIを合併した報告例は前述のColliらの症例しか見あたらないが,ACMの場合も大動脈弁下狭窄の進行と同時にAIの出現にも留意する必要があるものと思われる.

ACMはまれな心奇形だが,報告例の多くは心室中隔欠損,肺動脈弁兼弁下狭窄などの心内奇形を伴い,小児期早期に手術となっている症例が多い.しかし,本症例のように小さな心室中隔欠損の合併例や心内奇形を伴わず経過観察中の症例では,大動脈弁下円錐による大動脈弁下狭窄の進行に注意して長期にわたる経過観察が必要と思われる.

本稿の要旨は第33回日本小児循環器学会(1996年大阪)で報告した.

文 献

- 1) Van Praagh R, Van Praagh S : Anatomically corrected transposition of the great arteries. *Br Heart J* 1967 ; 29 : 112 119
- 2) Van Praagh R, Perez-Trevino C, Lopez-Cuellar M, Baker FW, Zuberbuhler JR, Quero M, Perez VM, Moreno F, Van Praagh S : Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 1971 ; 28 : 621 631
- 3) Van Praagh R, Durnin RE, Jockin H, Wagner HR, Kornis M, Garabedian H, Ando M, Calder AL : Anatomically corrected malposition of the great arteries (S.D.L) *Circulation* 1975 ; 51 : 20 31
- 4) Colli AM, de Leval M, Somerville J : Anatomically corrected malposition of the great arteries : Diagnostic difficulties and surgical repair of associated lesions. *Am J Cardiol* 1985 ; 55 : 1367 1372
- 5) Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM Jr, Soto

- B : Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 1973 ; 48 (1) : 153 159
- 6) Goor DA, Dische R, Lillehei CW : The Conotruncus ; 1. Its normal inversion and conus absorption. *Circulation* 1972 ; XLVI : 375 384
- 7) Loya YS, Desai AG, Sharma S : "Anatomically corrected malposition" : a rare case with bilateral absence of a complete subarterial muscular infundibulum. *Int J Cardiol* 1991 ; 30 (1) : 131 134
- 8) Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW, Stranahan A : Pathogenesis of transposition complexes. I. Embryology of transposition of the aorta. *Br Heart J* 1963 ; 37 : 453 463
- 9) 黒沢博身, 今井康晴, 高梨吉則, 高尾篤良 : 両大血管右室起始症の再考察. *胸部外科* 1985 ; 38 : 774 784
- 10) Lincoln C, Anderson RH, Shinebourne EA, English TAH, Wilkinson JL : Double outlet right ventricle with l-malposition of the aorta. *Br Heart J* 1975 ; 37 : 453 463
- 11) Yasui H, Nakazawa M, Morishita M, Ando M, Takao A, Aikawa E : Cardiac outflow tract septation process in the mouse model of transposition of the great arteries. *Teratology* 1997 ; 55 : 353 363
- 12) Dalvi B, Sharma S : Anatomically corrected malposition : Report of six cases. *Am Heart J* 1993 ; 126 : 1229 1232
- 13) Schmid F X, Oelert H, Jacob H, Lumer I, Schranz D : Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries, Inflow Ventricular Septal Defect, and Subaortic Stenosis : Diagnostic and Operative Implications. *Thorac Cardiovasc Surgeon* 1989 ; 37 : 147 150
- 14) Blume ED, Chung T, Hoffer FA, Geva T : Images in cardiovascular medicine. Anatomically corrected malposition of the great arteries[S.D.L]. *Circulation* 1998 ; 97 (12) : 1207
- 15) Shem-Tov A, Schneeweiss A, Motro M, Neufeld HM : Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis. Follow up of 17 years. *Circulation* 1982 ; 66 (3) : 509 512
- 16) Rohlicek CV, del Pino SF, Hosking M, Miro J, Cote JM, Finley J : Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart* 1999 ; 82 (6) : 708 713

Progressive Subaortic Stenosis in a Case Having Anatomically Corrected
Malposition of the Great Arteries [S.D.L]

Takayasu Murai^{1)*}, Toyoki Fukuda²⁾, Takaaki Suzuki²⁾, Shigeki Inaba³⁾, Tokuko Shinohara⁴⁾,
Makoto Nakazawa⁴⁾, Yasuharu Imai⁵⁾ and Masaaki Sato¹⁾

¹⁾Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Kiyose Children 's Hospital

*Department of Pediatrics, Dokkyo University, School of Medicine, Koshigaya Hospital

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Kiyose Children 's Hospital

³⁾Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Fuchu Hospital

⁴⁾Department of Pediatric Cardiology, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women 's Medical University

⁵⁾Department of Pediatric Surgery, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women 's Medical University

This report presents a progressive subaortic stenosis in a 29-year-old woman having anatomically corrected malposition of the great arteries (ACM [S.D.L]). Cardiac catheterization and angiogram at 10 years of age demonstrated ACM [S.D.L]. In here, the great arteries were inversely related, with ventricles and great arteries being connected normally. The peak systolic pressure gradient across the left ventricular outflow tract (LVOT) was 20 mmHg at rest.

At 12 years of age, she was started on oral administration of propranolol due to single episode of syncope. She remained asymptomatic afterwards. She had complaints of palpitation and dyspnea on exertion at 28 years of age, however, and repeat catheterization study demonstrated a markedly elevated systolic pressure gradient across LVOT of 58 mmHg at rest.

At 29 years of age, she underwent surgical resection of the thick endocardium and anomalous muscles at subaortic conus. A small inlet type of perimembranous VSD was closed directly.

In this particular subset of cardiac malformations, it is highly probable that abnormal relationship of the great arteries distorts connection between the subaortic conus and the left ventricular outlet. We infer that such morphological distortion and exaggerated turbulence of blood flow may elicit progressive hypertrophy. Our inference goes further that muscular subaortic conus in ACM [S.D.L] retains potential development of important subaortic stenosis along with age.
