

孤立性左心症と上下の心室配列を伴う 完全大血管転換症 {I, L, A} の1例

(平成2年7月3日受付)

(平成3年6月27日受理)

宮崎医科大学小児科

松岡 裕二 川口 健二 西口 俊裕 沖島 寶洋
鈴宮 寛子 高村 一志 田代慎二郎 山崎 俊介
秋元 馨 早川 國男

key words : 孤立性左心症, 上下の心室配列, 完全大血管転換症, 右室低形成

要 旨

孤立性左心症で, 上下の心室配列と右室低形成を伴った完全大血管転換症 {I, L, A} のきわめて稀な症例を報告した. 症例は心雑音とチアノーゼを呈した2カ月の女児である. 心臓の解剖学的評価には断層心エコー図が有用であったが, 三尖弁の開放する方向が明確でなかった. 心血管造影法では両側房室弁の血流の向きは平行で, 房室弁交叉は認めなかった.

緒 言

上下の心室配列や房室弁交叉は断層心エコー図^{1)~4)}や心血管造影所見⁵⁾が特異であることやしばしば根治手術に際して困難な状況⁶⁾⁷⁾が生じるなどのために近年注目を集めている病態である. これらの合併が報告されている症例の心房位は2例⁸⁾を除いてほとんどが正位である. このたび, 孤立性左心症で, 上下の心室配列を呈した完全大血管転換症 {I, L, A} の稀な症例を経験したので報告する.

症例: S.K. 2カ月の女児 (A-127302)

主訴: 心雑音, チアノーゼ.

家族歴: 流産の既往はなく, 1歳8カ月の長女は健康である. 患児は第2子である.

現病歴: 妊娠経過に異常なく, 在胎週数40週, アプガールスコア9点, 出生体重3,074gであった. 生後2カ月感冒にて近医受診時, 心雑音とチアノーゼを指摘され精査目的で私達の小児科を受診し入院となった.

現症: 体重5,390g, 身長59cm, 呼吸数42/分, 心拍数120/分で整, 血圧94/66mmHgで全身状態は良好であった. 貧血や黄疸は認めなかった. 脈拍は四肢末梢

で良好に触知した. 口唇, 爪床にチアノーゼを認めた. 呼吸困難はなく, 呼吸音は正常であった. II音は単一で軽度亢進し, 胸骨左縁第2肋間で駆出性収縮期雑音を2/6度聴取した. 肝臓や脾臓は触知しなかった.

一般検査所見: 末梢血では赤血球数572万/mm³, Hb 17.3g/dl, Ht 53.2%と赤血球增多症を認めた.

Howell-Jolly 小体は認めなかった. 動脈血ガス分析ではpH 7.32, PO₂ 37.9mmHg, PCO₂ 39.6mmHg, BE -4.9mmol/Lと低酸素血症を呈していた. 肝腎機能検査値や電解質値は正常であった.

胸部X線写真(図1): 胃泡は右側, 肝陰影は左側にあった. 気管支の分岐形態も逆位を示し, 胸腹部内臓逆位であった. しかし, 心陰影は主に左側胸腔にあり, 心尖は左を向き孤立性左心症が認められた. 心胸郭比は46%, 肺血管影は減少し大動脈弓は右側に位置していた.

心電図(図2): P波はIとaVL誘導で陰転し, aVR誘導で陽転していた. さらに尖鋭化と増高があり, 心房の逆位と左側心房肥大を疑わせた. QRS電気軸は120度であった. III, aVF及び右側胸部誘導にQ波があり, 心室逆位が考えられた.

断層心エコー図(図3): 下大静脈は脊柱の左側に, 下行大動脈は右側に位置していた. 胸骨傍長軸断層像

別刷請求先: (〒889-16) 宮崎県宮崎郡清武町大字木原5200

宮崎医科大学小児科

松岡 裕二

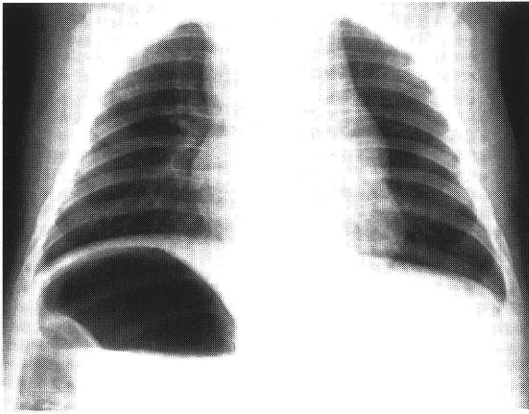


図1 胸部X線写真

(3a)と肋骨弓下四腔断層像(3b)で、下大静脈に連結する右房は左側に、左房は右側に位置していた。心房と心室の連結では右房は上前方にある低形成の右室と、左房は右室の下にある平滑な心内膜面を有する大

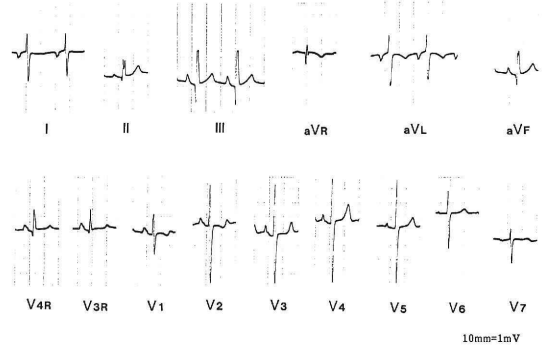
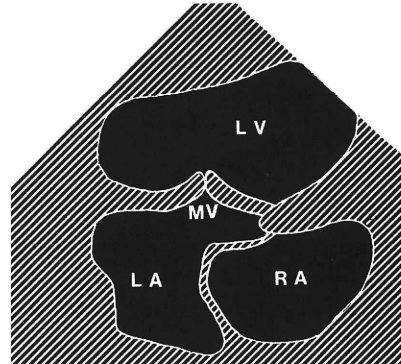
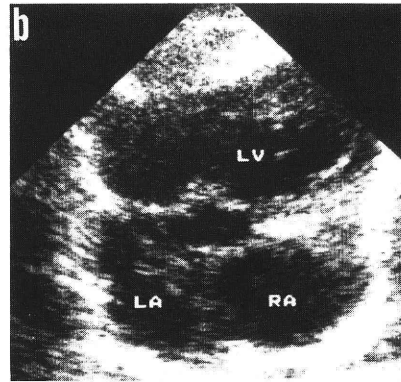
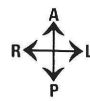
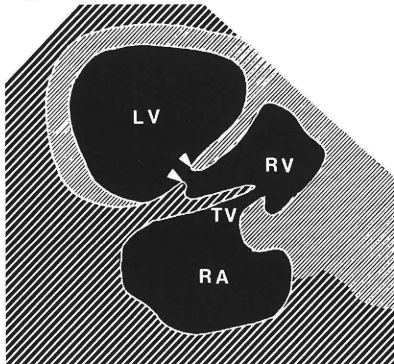
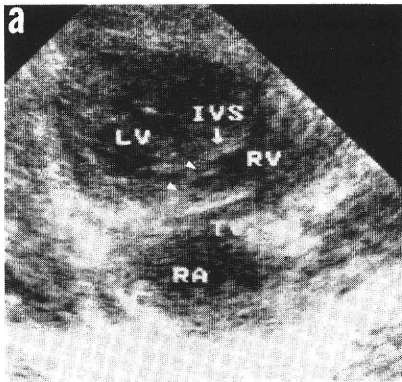
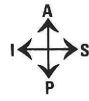


図2 心電図

きな左室と連結していた。狭小な三尖弁は左側上方に、大きい僧帽弁は右側下方にあり、心室位はLループと考えられた²⁾⁴⁾。心室大血管の連結では、図3aより若干内側の胸骨傍長軸断層像(3c)で太い大動脈は上方の低形成右室から、弁性狭窄のある細い肺動脈は左室から起始し、完全大血管転換の関係にあった。胸骨傍短



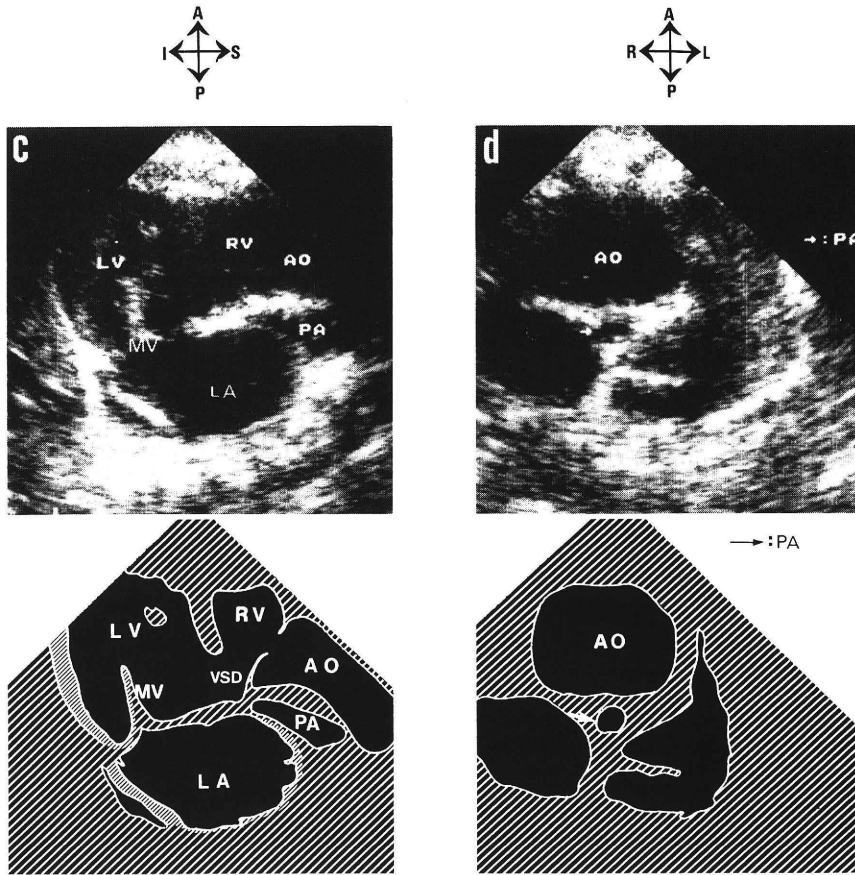


図3 断層心エコー図と説明図

- 3a; 胸骨傍長軸断層像。
右房は上前方の小さい右室と連結している。右室は左室の上に位置している。
 - 3b; 肋骨弓下四腔断層像。右側の左房が大きな下方の左室に連結している。
 - 3c; 3aより若干内側での胸骨傍長軸断層像。
大動脈は右室から、肺動脈は左室からそれぞれ起始している。心室中隔欠損を認める。
 - 3d; 胸骨傍短軸断層像; 大動脈は肺動脈のほぼ前方に位置している。
- Ao; 大動脈, IVS; 心室中隔, LA; 左房, LV; 左室, MV; 僧房弁, PA; 肺動脈, RA; 右房, RV; 右室, TV; 三尖弁, 白矢頭; 心室中隔欠損

軸断層像(3d)で、大動脈は細い肺動脈のほぼ前方に位置していた。図3aと3cでは水平位にある心室中隔と大きな流入部心室中隔欠損も認めた。房室弁の開放する向きは僧帽弁では右後上方から左前下方であった。三尖弁は後方から前方への向きにあったが、胸骨下部からでは記録が出来ず、左右の方向に関しては不明であった。以上の断層心エコー図から、右室低形成、肺動脈狭窄、心室中隔欠損を合併した完全大血管転換症{I, L, A}で、心室は上下に配列していると診断した。

表1 心臓カテーテル検査所見

Site	O ₂ Sat. (%)	Pressure (mmHg)
SVC	45.3	
IVC	46.9	
RA	45.7	(6)
RV	63.8	70/ 0(30)
LA	57.9	(3)
LV	63.7	72/ 0(35)
Ao	62.4	75/64(69)

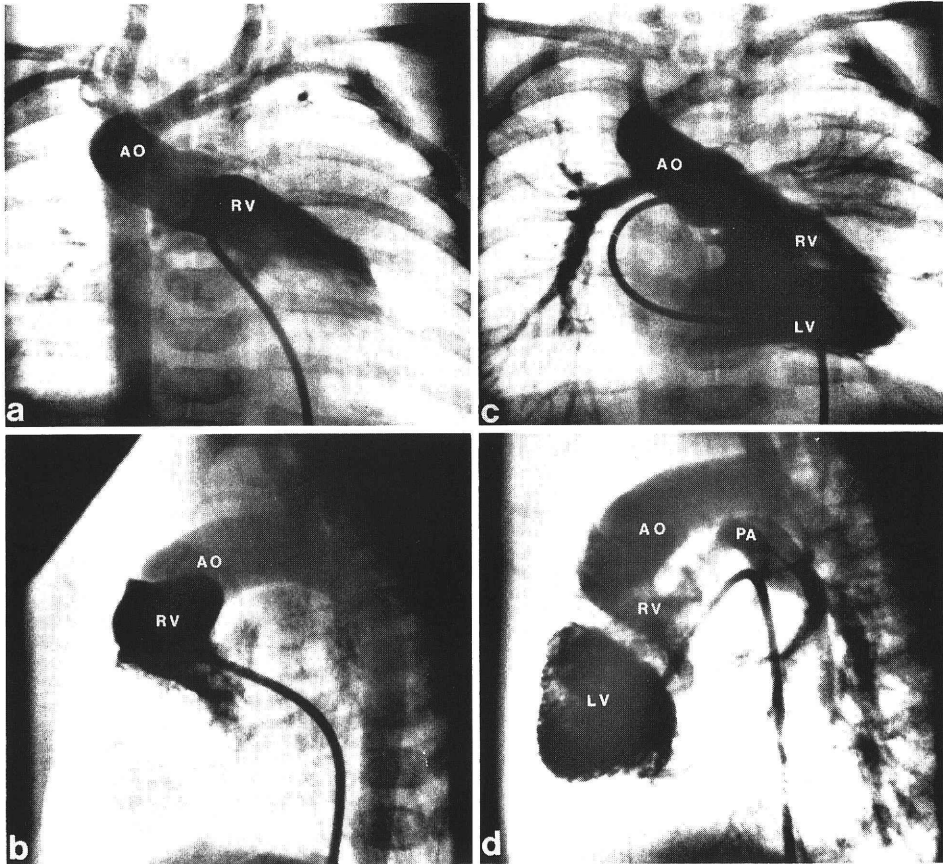


図 4 心血管造影所見

4a；右室造影正面像，4b；右室造影側面像，4c；左室造影正面像，4d；左室造影側面像，略語は図3と同じ

腹部 CT と肝脾シンテグラム：これらの検査では肝臓を左上腹部に，脾臓を右上腹部に認めた。副脾は認めなかった。

心臓カテーテル検査(表 1)：カテーテルは脊柱左側の下大静脈を上行し，右房さらに脊柱左側の上大静脈および右室，大動脈へと挿入された。さらに，心房中隔欠損を介して右側の左房および左室へと進め得たが，肺動脈へは挿入できなかった。左右心室の収縮期圧は同じで，右室での酸素飽和度の上昇と左房，左室での低下を認めた。

心血管造影検査(図 4)：右房，三尖弁経路で行った右室造影(4a, 4b)では洞部が低形成の上方の右室から太い大動脈が起始し，右側大動脈弓を示した。なお，別の拡張期右室造影正面像において，三尖弁流入血流による右室内 negative jet は右側から左側に向いていた。右房から心房中隔欠損，左房，僧房弁経路で行っ

た左室造影(4c, 4d)では大きな左室は心尖部を左に向け，右室の下に位置した。細い肺動脈は延長した左室流出路より起始し，肺動脈弁は肥厚し狭窄を示した。心室中隔はほぼ水平に位置し，大きな心室中隔欠損を介して右室と大動脈も造影された。大動脈は肺動脈のほぼ前方に位置していた。ここには提示していないが，左心房造影で僧帽弁血流は右上後方から左下前方にあった。両側の房室弁の開放する向きは平行で，房室弁交叉は認めなかった。なお，左室拡張末期容積は正常予測値⁹⁾の110%，右室拡張末期容積は正常予測値⁹⁾の24%，左室駆出率70.2%であった。これらの心血管造影検査では断層心エコー図による診断を確認することができた。

考 察

上下の心室配列とは水平にある心室中隔を挟んで右室が上に，左室が下にあるものを指し，一致した房室

関係にあるものではしばしば房室弁交叉を合併するが⁶⁾¹⁰⁾¹¹⁾、房室弁交叉を伴わない稀な症例もある⁴⁾。一方、房室不一致に伴う上下の心室配列では房室弁の交叉は起こらない³⁾⁴⁾⁶⁾¹²⁾。自験例では房室弁交叉は認めなかった。

さらに、上下の心室配列では例外的な症例を除いて²⁾⁴⁾⁵⁾⁸⁾¹³⁾、大血管転換や兩大血管右室起始などの複合心奇形を合併することや心血管造影所見が特異であることから診断および治療上注目されている。

心室の上下配列や房室弁交叉の成因としては右室洞部の低形成と心室中隔形成後の心臓長軸周囲の異常な心室の回転によるとする説が一般的である⁵⁾⁶⁾¹³⁾。一方、安藤らは発生初期に心ループが前側に生じたための房室整列異常が中隔形成の間に代償された結果、これらの心奇形が生じたとする anterior loop 説を提唱した¹⁰⁾。

Van Praagh らは上下の心室配列を示す自験10剖検例と20例の文献報告例の検討から以下の形態学的特徴を明らかにした⁹⁾。即ち、心房位は全例正位であった。心室位は18例が concordant connection, 12例が discordant connection であった。右室流入路の低形成と心室中隔欠損は全例にあり、右室が左室の上方に位置し、心室中隔は水平位をとる。肺動脈狭窄や閉鎖を約半数に合併する。右室流入路と大動脈はしばしば対側に位置し、心室位と大血管位の不一致すなわちループの法則の例外を80%に認めた。房室弁交叉を有する例では三尖弁や僧帽弁の騎乗、狭窄などの異常の頻度が高い。その他の最近のいくつかの報告でも同様な特徴が述べられている^{1)~5)7)11)}。先にも述べたが、上下の心室配列のほとんどは心房正位の左心症に伴っているが^{1)~6)}、鏡像型右胸心で、完全大血管転換症に合併した症例や⁹⁾、心房正位の右胸心で、完全大血管転換症に合併した症例はあるが⁴⁾¹¹⁾、今回の症例のように内臓心房逆位の左心症で、完全大血管転換症{I, L, A}に伴って、上下の心室配列を呈した報告は調べ得た限りではなく、稀な症例と考えられる。逆に、内臓心房逆位(不確定位での逆位も含む)に伴った左心症を論点の中心とした Van Praagh らの21例の報告では自験例と同じ心奇形を1例に認めるが¹⁴⁾、心室の上下配列については記載がない。Liberthson らの報告では5例に心房逆位の左心症に伴った完全大血管転換症を認めるが、上下の心室配列や房室弁交叉の合併はなかった¹⁵⁾。しかし、谷野らは正常大血管位で心室中隔欠損と肺動脈狭窄を合併した心房逆位の左心症で、上下の心室配列

を呈した1症例(I, L, IN)を報告している⁸⁾。

心房正位の上下の心室配列や房室弁交叉の診断に際しての心血管造影⁵⁾や断層心エコー法の有用性が報告されているが^{1)~4)}、孤立性左心症合併例での報告はない。自験例では胸骨傍長軸断層面と肋骨弓下四腔断層面を併用し、心血管区分分析法にのっとったアプローチをする事で心血管造影前に孤立性左心症で、完全大血管転換症に合併した上下の心室配列心と診断出来た。

複合心奇形を合併した上下の心室配列や房室弁交叉では、通常右室低形成を合併し心内修復術が困難なことがある。近年このような症例に対して Fontan 型手術や¹⁶⁾、心室中隔欠損を閉鎖しない心房内血流転換術の成功例の報告がなされている⁷⁾。自験例では適当な時期に体肺短絡を作成し、将来的には Fontan 型手術を施行したいと考えている。

文 献

- 1) Robinson, P.J., Kumpeng, V. and Macartney, F. J.: Cross sectional echocardiographic and angiographic correlation in criss cross hearts. *Br. Heart J.*, 54: 61, 1985.
- 2) Marino, B., Sanders, S.P., Pasquini, L., Gianico, S., Parness, I.A. and Colan, S.D.: Two-dimensional echocardiographic anatomy in crisscross heart. *Am. J. Cardiol.*, 58: 325, 1986.
- 3) Balduzzi, A., Bande, A., Crupi, G., Ferrazzi, P. and Invernizzi, G.: Cross-sectional echocardiographic study of criss-cross hearts and superior-inferior ventricles. *Am. J. Cardiol.*, 59: 114, 1987.
- 4) Henry, E., Jimenez, M., Didier, D., Doesburg, N. H., Guerin, R., Fouron, J.C. and Davignon, A.: Echocardiographic and angiographic findings in superior-inferior cardiac ventricles. *Am. J. Cardiol.*, 63: 1385, 1989.
- 5) Freedom, R.M., Culham, G. and Rowe, R.D.: The criss-cross and superior-inferior ventricular heart: An angiographic study. *Am. J. Cardiol.*, 42: 620, 1978.
- 6) Van Praagh, S., LaCorte, M., Fellows, K.E., Bossina, K., Busch, H.J., Keck, E.W., Weinberg, P.M. and Van Praagh, R.: Superior-inferior ventricles: Anatomic and angiographic findings in ten postmortem cases. In *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease*. edited by Van Praagh, R. and Takao, A., Futura, New York, 1980, pp. 317-378.
- 7) Dunn, J.M., Donner, R., Black, I. and Balsara, R. K.: Palliative repair of transposition of great

- arteries with crisscross heart: Ventricular septal defect and hypoplastic right ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 83: 755, 1982.
- 8) 谷野定之, 浜野雄二, 井嶋裕子, 柳沢正義, 原田三紀夫, 木村壮介, 長谷川嗣夫, 伊東紘一: 内臓逆位, 左心症 (I,L,IN) に伴った心室中隔欠損, 肺動脈弁下狭窄の1手術治験例. *心臓*, 15: 679, 1983.
- 9) Nakazawa, M., Marks, R.A., Isabel-Jenes, J. and Jarmakani, J.M.: Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation*, 53: 884, 1976.
- 10) Ando, M., Takao, A., Yutani, C., Nakano, H. and Tamura, T.: What is cardiac looping? Considerations based on morphologic data. In *Congenital Heart Disease: Cause and Processes*. edited by Nora, J.J. and Takao, A., Futura, New York, 1984, pp. 553—577.
- 11) Ando, M., Takao, A., Nihmura, I. and Mori, K.: Crossing atrioventricular valves, clinical study of 8 cases (abstract). *Circulation*, 54(Suppl 2): 90, 1976.
- 12) 門間和夫, 高尾篤良, 三森重和, 安藤正彦, 長井靖夫: 上下の心室配列を有する修正大血管転換症. *心臓*, 8: 86, 1976.
- 13) Sato, K., Ohara, S., Tsukaguchi, I., Yasui, K., Nakada, T., Tamai, M., Kobayashi, Y. and Kozuka, T.: A criss-cross heart with concordant atrioventricular arterial connections. Report of a case. *Circulation*, 57: 396, 1978.
- 14) Van Praagh, R., Weinberg, P.M., Smith, S.D., Foran, R.B. and Van Praagh, S.: Malposition of the heart. In *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*, ed. by Adams, F.H., Emmanouilides, G.C. and Riemenschneider, T. A., Baltimore, The Williams and Wilkins, 1989, pp. 565—568.
- 15) Liberthson, R.R., Hastreiter, A.R., Sinha, S.N., Bharati, S., Novak, G.M. and Lev, M.: Levocardia with visceral heterotaxy-isolated levocardia: Pathologic anatomy and its clinical implications. *Am. Heart J.*, 85: 40, 1973.
- 16) Nakada, S., Nakamura, T., Matsumoto, H. and Sezaki, T.: Successful repair of criss-cross heart using modified Fontan operation. *Chest*, 83: 569, 1983.

A Case Report of Complete Transposition of Great Vessels Associated with Supero-inferior Ventricles in Isolated Levocardia {I, L, A}

Yuji Matsuoka, Kenji Kawaguchi, Toshihiro Nishiguchi, Takahiro Okishima,
Hiroko Suzumiya, Kazushi Takamura, Shinjiro Tashiro,
Syunsuke Yamasaki, Kaoru Akimoto
and Kunio Hayakawa

Department of Pediatrics, Miyazaki Medical College

We report a exceedingly rare case of complete transposition of great vessels associated with supero-inferior ventricles in isolated levocardia {I, L, A} in a two-month-old infant. She presented with heart murmur and cyanosis. Precise intracardiac anatomy was evaluated by two-dimensional echocardiography before cardiac angiography except for direction of right ventricular inflow portion. Angiocardiographical atrioventricular relationship in this case was parallel, but not criss-cross.