

< Editorial Comment >

解剖学的修正大血管位置異常 (anatomically corrected malposition of the great arteries)

国立循環器病センター心臓血管外科 上村 秀樹

「解剖学的修正大血管位置異常 (anatomically corrected malposition of the great arteries : ACM)」という用語は、この疾患群とその近縁のスペクトラムにおける概念的移行をよく表している。正常では、左側後方に形態的左室・右側前方に形態的右室が位置し、大動脈は肺動脈の右後方で左室から、肺動脈は左前方で右室から起始している。この配置・連結は、総動脈幹が分割される際に、動脈中隔がらせん状に形成され、その最下端にあたる流出路中隔が筋性心室中隔と整列・融合することにより達成される。

完全大血管転位 (complete transposition) では、左右両心室および筋性心室中隔の配列は正常に準じているが、動脈中隔の形成がらせん様でないために大動脈基部は肺動脈幹の右前方に位置しており、右室から大動脈・左室から肺動脈が起始する。心臓構成要素の結合様式は、房室結合正位・心室大血管結合逆位 (AV concordance & VA discordance) である。同じく大動脈が肺動脈幹の前方に位置して、それがむしろ左前方で、さらに心室の配列が正常と異なり左側に形態的右室・右側に左室が存在する場合には、右房・左室・肺動脈および左房・右室・大動脈という連続性、すなわち房室結合逆位・心室大血管結合逆位 (AV & VA discordance) となり、修正大血管転位 (corrected transposition) となる。この場合、従って、「修正」されているのは血流様式であって、大動脈が肺動脈の前方に位置する状況において心室大血管結合が正常に準じているわけではない。

これに対し、ACM では、大動脈基部が前方・肺動脈幹が後方に位置しているにもかかわらず、左側にある形態的左室から大動脈が、右側にある右室から肺動脈が起始しており、房室結合・心室大血管結合正位 (AV & VA concordance) である。つまり、血流様式が機能的に修正されているのではなく、位置異常があることをのぞけば心臓の構成要素の連続性は解剖学的に修正されていることになる。当初は、解剖学的修正大血管転位と命名された¹⁾が「転位」には右室から大動脈・左室から肺動脈が起始することが含蓄されるとして「位置異常」と表現されること²⁾が主流になった。いずれにしても、こうした大血管の位置異常にもかかわらず心室大血管結合が正位となるためには、当然のことながら、両心室の流出路は正常とは異なった形態を呈している。大動脈・肺動脈の分割は修正大血管転位と同様であるので、必然的に「解剖学的修正」には筋性心室中隔の配列異常が必須である。

筋性心室中隔の配列異常を明解に理解するのは容易ではない。動脈中隔の形成に関しては、総動脈幹や完全大血管転位と言った大血管起始部の分岐・位置異常ばかりでなく、流出路中隔の偏位に関連した肺動脈狭窄・大動脈弁下狭窄が臨床的にも注目すべき点であり、ファロー四徴や大動脈縮窄を伴った心室中隔欠損、そして様々な形態的特徴を有する両大血管右室起始など、これまでに多くの心室流出路に関連した心疾患がこの動脈中隔の形成異常の観点から記述されてきたので、比較的馴染みが深い。一方、筋性心室中隔は、流入路から流出路まで構成成分として大きく、元来、曲面構造をしていること、そして、その配列は房室弁および動脈弁との相対的位置関係において判断する以外には難しいこと、がその異常の認識を困難にしている。

例えば、大血管位置関係が正常で、心室中隔欠損があって、かつ大動脈がこれに騎乗している場合を考えてみる。筋性心室中隔が正常に配列していて、動脈中隔が肺動脈側に偏位している場合はファロー四徴である(図 1a)。もし、動脈中隔が正常に配列していて、筋性心室中隔が後方に変位していれば、大動脈騎乗があるにもかかわらず、肺動脈狭窄のない malalignment (整列異常) を呈する心室中隔欠損となる(図 1b)。この偏位の程度がより高度であると、大動脈は僧帽弁との線維性連続を有するにもかかわらず 50% 以上右室に係り、両大血管右室起始と認識できる状態となる(図 1c)。さらに偏位が高度であれば、僧帽弁が心室中隔に騎乗して両側房室弁右室流入 (double inlet right ventricle) へのスペクトラムとなるかもしれない(図 1d)。このように、心室中隔の配列異常は、より非定型的な心疾患とかわりがあり、実際にその頻度も低い。

心室中隔の配列異常が、単純な偏位ではなくて、部分的な「ねじれ」の場合に、ACM が誕生する。心室流入

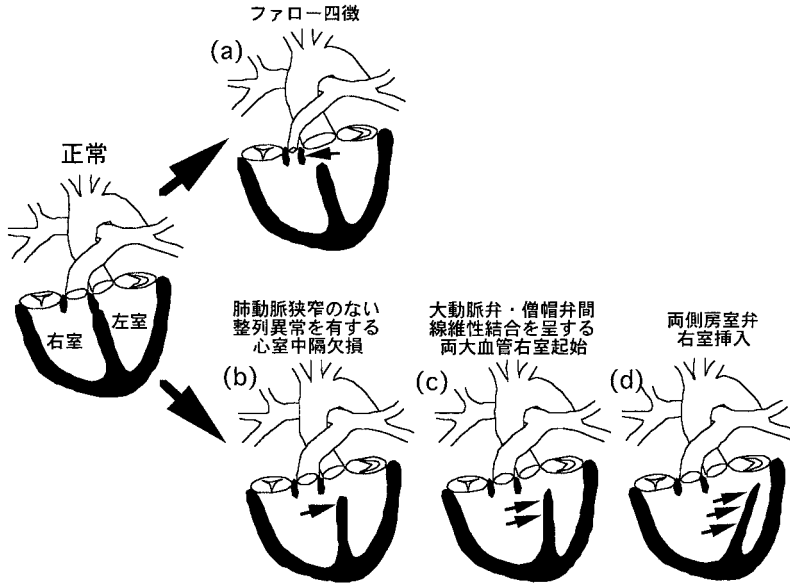


図 1

部近傍の心室中隔が正常に準じて形成され、かつ流出部近傍でねじれているために、位置異常を呈する大血管直下の流出路中隔とほぼ整列することになる。当然のことながら、この「不自然な」配置のために完全な整列が得られず、中隔に欠損孔が遺残することが高頻度で、また心室流出路狭窄の原因となることもある。後者では、後方の肺動脈血流路の狭窄が多いが、今回の村井らの報告³⁾のような左室流出路狭窄も散見される^{4,5)}。ほとんどの外科的修復の報告は、こうした合併病変に対するものである³⁾⁻¹⁵⁾。発生学的には、心室と大血管の looping の不一致や室円錐部の回転・吸収異常といったメカニズムが提唱されている¹⁶⁾。因に、ACM と同様の筋性心室中隔の配列異常が存在して、かつ大血管位置関係がほぼ正常の場合には、心室大血管結合逆位 (VA discordance) となり、これは posterior transposition と呼ばれる¹⁷⁾。形態的スペクトラムの上では、広い意味で ACM の類縁疾患ということができる。

さてここで、命名の上からも形態学的概念の上からも、混乱しやすい点について述べておく。まず、房室錯位の場合である。本来的に、ACM は心室流出路の構造異常であるので、房室結合が逆位であっても、その用語が適用されてよいことになる^{17,18)}。ただし、心室 loop が異なるので、心室大血管結合正位であるためには大血管 loop が反対であることに留意する。実際には、大部分が房室結合正位であり、心臓構成要素の連続性の点から、大血管位置異常が「解剖学的修正」の状態になっているわけで、その命名になら異論はない。房室結合逆位の場合には、「解剖学的修正」の意味合いは心室・大血管結合に関する部分的なものとなり、血流様式は肺循環と体循環が基本的に並列回路をなし、完全大血管転位に準じた高度チアノーゼ循環となる。この機能的に異常な循環を有する疾患像に対して「解剖学的修正」という単語を用いることに多少の抵抗があるかもしれない。歴史的には、修正大血管転位の「修正」は、先にも述べたように、血流様式の上から房室逆位が心室大血管結合逆位を相殺して、機能的に正常循環に準じていることを表したものであり、心臓構造異常の総合的な診断である。これに、さらに「解剖学的」を冠することで、逆にむしろ部分的な結合状態を指し示すとするには、戸惑いがあるべきである。あくまでも、ACM を大血管位置異常を伴った心室大血管結合正位という意味に限定するのであれば、一側房室弁閉鎖¹⁹⁾⁻²²⁾や心房錯位^{23,24)}において適用しても差し支えない。

房室結合逆位の ACM と、孤立性心室逆位 (isolated ventricular inversion) との異同も議論のあるところであり、広く統一的な見解は未だない。ある者は、孤立性心室逆位の名のもと、血行動態上、右房・左室・大動脈、および左房・右室・肺動脈の連続性を有する心臓構造異常を、大血管位置関係によらず、すべて包含する。こ

れに従えば、房室結合逆位の ACM は、孤立性心室逆位の中の一亜群となる。もし、「孤立性」の意味合いを心室 loop のみが異常なものと限定して、大血管 loop が正常な場合に限定するならば、房室結合逆位の ACM は孤立性心室逆位の範疇からはずれることになる。

さらに、心室流出路の形態的特徴つまり筋性心室中隔の配列様式が ACM 様で、大動脈が前方しかも形態的左室から起始しているにもかかわらず、肺動脈閉鎖の場合には、どう診断名を与えるか苦慮するところである。本質的な発生機序を考えるならば、肺動脈閉鎖であっても、ACM と診断してよいかもしれないが、臨床では、やはり「解剖学的修正」という用語を適用することに抵抗を感じる。

こうした一連の概念的および命名における混乱を、当面、即刻解決することは難しい。重要なことは、この複雑な構造異常を、いかに明解に立体的な理解をするかである。診断および治療に際しては、ACM という用語によりもたらされる固定観念的幻影ではなくて、発生学的あるいは形態学的背景に基づいて、個々の心臓の構造の具象を細部にわたって解析・認識しながら、当該心疾患の特徴を統合的に構築することが重要である。

文 献

- 1) Van Praagh R, Van Praagh S : Anatomically corrected transposition of the great arteries. *British Heart Journal* 1967 ; 29 : 112 9
- 2) Anderson RH, Becker AE, Losekoot TG, Gerlis LM : Anatomically corrected malposition of great arteries. *British Heart Journal* 1975 ; 37 : 993 1013
- 3) Murai T, Fukuda T, Suzuki T, Inaba S, Shinohara T, Nakazawa M, Imai Y, Sato M : Progressive subaortic stenosis in a case having anatomically corrected malposition of the great arteries [S,D,L]. *Jpn J Paediatr Cardiol Cardiac Surg* 2000 ; 16 : 932 938
- 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 72
- 5) Rittenhouse EA, Tenckhoff L, Kawabori I, Mansfield PB, Hall DG, Brown JW, King H : Surgical repair of anatomically corrected malposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1986 ; 42 : 220 8
- 6) Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM Jr, Soto B : Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 1973 ; 48 : 153 9
- 7) Miyamura H, Tsuchida S, Matsukawa T, Eguchi S, Takeuchi Y : Surgical experience with anatomically corrected malposition of the great arteries without subpulmonary conus. *Chest* 1982 ; 82 : 115 7
- 8) Schmid FX, Oelert H, Jakob H, Luhmer 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 0
- 9) Tsuchida K, Fujiwara T, Ishihara S, Kurosawa H, Imai Y : Intracardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries (SDL) : report on 2 successful repair. *Jap J Thorac Cardiovasc Surg* 1989 ; 37 : 760 5
- 10) Isoda N, Miura M, Katagiri M, Nakamura C, Kobayashi M, Washio M, Yoshikawa M, Akiba T, Sato T : A case of Rastelli's operation for ventricular septal defect and pulmonary stenosis with anatomically corrected malposition of the great arteries. *Jap J Thorac Surg* 1988 ; 41 : 50 3
- 11) Itoh M, Okumura N, Itoi K, Isobe J, Inoue R, Kobayashi K : A case of successful repair of anatomically corrected malposition of the great arteries. *Jap J Thorac Cardiovasc Surg* 1986 ; 34 : 1017 22
- 12) Oku H, Shirofumi H, Yokoyama T, Kawai J, Nishioka T, Noritake S, Shinohara T, Nakamura Y, Sunakawa A, Oka H, Saga T, Horio S, Wakaki N : Anatomically corrected malposition of the great arteries : case reports and a review. *Jap Circulation* 1982 ; 46 : 583 94
- 13) Nakada I, Nakamura T, Matsumoto H, Sezaki T, Kobayashi H, Endo T, Saito M, Nanba Y : A successful repair of anatomically corrected malposition of the great arteries (S,D,L). *Jap J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 29 : 253 8
- 14) Kazuno H, Teramoto S, Kohmoto T, Ozaki K, Nohso M, Kaneko H, Takahashi S, Nishihara M, Nakagawa J, Tsuda H, Ishiai S : A case report of anatomically corrected malposition of the great arteries. *Jap J Thorac Surg* 1980 ; 33 : 552 5
- 15) Kashiwagi J, Imai Y, Takanashi Y, Terada M, Suetsugu F : A case of intracardiac repair for anatomically corrected malposition of the great arteries (S,D,L). *Jap J Thorac Surg* 1999 ; 52 : 587 91
- 16) 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

- 17) 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 : 621-31
 - 18) Zakheim R, Mattioli L, Vaseenon T, Edwards W : Anatomically corrected malposition of the great arteries (S,L,D). *Chest* 1976 ; 69 : 101-4
 - 19) Lee JR, Kim YJ, Yun YS, Rho JA, Suh KP : Anatomically corrected malposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 52 : 858-60
 - 20) Anderson RH, Wilkinson JL, Gerlis LM, Smith A, Becker AE : Atresia of the right atrioventricular orifice. *Br Heart J* 1977 ; 39 : 414-28
 - 21) Carotti A, Iorio FS, Amodeo A, Giamberti A, Marianeschi S, Nava S, De Simone G, di Carlo DC, Marcelletti C : Total cavopulmonary direct anastomosis : a logical approach in selected patients. *Ann Thorac Surg* 1993 ; 56 : 963-4
 - 22) Sasaki T, Satoh Y, Urushikubo K, Itoh I, Niitu K : Complete right heart bypass operation for tricuspid atresia with anatomically corrected malposition of the great arteries and juxtaposition of the atrial appendages. *Jap J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 32 : 1381-7
 - 23) Salazar J, Lopez C, Felipe J, Ibarra F, Garcia M, Alonso-Lej F : Anatomically corrected malposition of the great arteries in situs ambiguus with polysplenia. *Pediatr Cardiol* 1985 ; 6 : 53-5
 - 24) Freedom RM, Harrington DP : Anatomically corrected malposition of the great arteries : report of 2 cases, one with congenital asplenia ; frequent association with juxtaposition of atrial appendages. *Br Heart J* 1974 ; 36 : 207-15
-