

形態登録委員会報告：修正大血管転位症の形態学的統計

形態登録委員会

山村 英司¹⁾, 西島 信²⁾, 西川 俊郎³⁾
 東京女子医科大学心臓病センター循環器小児科¹⁾,
 総合病院鹿児島島生協病院²⁾,
 東京女子医科大学中央検査部病院病理科³⁾

Key words :

修正大血管転位, 形態登録

研究目的

現在まで形態登録委員会に登録された修正大血管転位症の症例から形態学的特徴を集計すること。

対象と方法

形態登録されている3,610例を対象とした。このうちatrio-ventricular discordant^{*1}とventriculo-arterial discordant^{*2}を合併したものは49例であった。本検討では、このうち、asplenia, polyspleniaなどheterotaxia^{*3}が確定または疑わしい4症例を除く、45例を対象に、心臓の位置、内臓心房位置ならびにセグメント分類、大血管関係、流出路の位置、および合併奇形としての房室弁の形態異常、心室中隔欠損、肺動脈狭窄、ならびに大動脈弓を分類し、頻度を示した。

以下の表の中の表記方法は形態登録の手引きのコード分類の表記を用いた。コード化されていない内容に関しては記載内容から収集した。

*1 Atrio-ventricular discordantとは、心房の形態によって決定される解剖学的右心房と、心室の形態によって決定される解剖学的左心室とが結合し、同様に解剖学的左心房と解剖学的右心室が結合していることをいう。*2 Ventriculo-arterial discordantは同様に、心室の形態による解剖学的左心室に、形態から診断される肺動脈が結合し、解剖学的右心室に大動脈が結合していることをいう。

*3 Heterotaxiaは形態から診断される心房が両側ともに右心房であったり、左心房であったりする内臓心房位を決定できない形態をいう。

結 果

1. 主要な所見；部位，セグメント，大血管関係，流出路の部位

1) 心臓の部位 (Table 1)

心臓の胸郭における位置では、通常、心尖部の方向で判断している。いわゆるdextroversion^{*4}のみの症例は含まれな

い。左を向いている症例は32例で71.1%であった。心房位と合わせると、situs solitusで心尖部が左、またはinversusで心尖部が右のものは、記載なしを除く44例中35例で79.5%であった。

2) セグメント分類 (Table 2)

内臓心房位ならびにセグメント分類の記載から集計した結果、全例SLLまたはIDDに分類された。

3) 大血管関係 (Table 3) (code : 130)

大血管関係はコード分類表に従い、大動脈の肺動脈に対する相対的な位置から8方向に分類した。atresia of pulmonary trunkの症例を除く34例に対して分類した。visceroatrial situsによってさらに再分類した。

4) 流出路の部位 (Table 4) (code : 553)

流出路の部位に関しては半月弁との関係からTable 4のように分けている。

*4 Dextroversionとは心尖部方向が左にある心臓で、心臓がおもに右の胸腔にあることをいう。

2. 合併奇形に関して

1) 心室中隔欠損；ventricular septal defect (Table 5) (code : 560)

心室中隔欠損は45例中42例 (93.3%)に認められ、欠損口が1つの症例が39例、2つの症例が3例であった。心室中隔欠損のない例は4例 (8.6%)であった。

2) 肺動脈の異常 (Table 6) ; pulmonary valve and trunk (code : 610, 703)

肺動脈は弁ならびに主肺動脈の異常を29例 (64.4%)に認めた。弁性狭窄は14例 (全45症例中で31.1%)、弁性閉鎖3例 (同6.6%)で主肺動脈閉鎖を合併している症例は11例 (同24.5%)であった。

肺動脈弁は弁を有する32例中、3弁が22例 (68.7%)、2弁が9例 (28.1%)で、1弁が1例 (3.1%)であった。

3) 房室弁の異常に関して (Table 7) (code : 400)

両房室弁のいずれかの異常を伴う症例は25例 (45例中55.5

Table 1

Direction of apex	Situs solitus	Situs inversus	Total	%
Left	31	1	32	71.1
Right	3	4	7	15.6
Middle	3	2	5	11.1
No record	0	1	1	2.2
Total	37	8	45	100.0

Table 2

Visceroatrial situs	No.	%
Situs solitus	36	80.0
Situs inversus	9	20.0
Total	45	100.0
SLL	36	80.0
IDD	9	20.0
Total	45	100.0

Table 3

Relation of Ao and PA	Total		SLL		IDD	
	No.	%	No.	%	No.	%
Ao-root posterior and right of P-root	0	0.0	0	0.0	0	0.0
Ao-root posterior to P-root	0	0.0	0	0.0	0	0.0
Ao-root posterior and left of P-root	0	0.0	0	0.0	0	0.0
Ao-root left of P-root	2	5.9	2	6.5	0	0.0
Ao-root anterior and left of P-root	28	82.4	28	90.3	0	0.0
Ao-root anterior to P-root	1	2.9	1	3.2	0	0.0
Ao-root anterior and right of P-root	2	5.9	0	0.0	2	66.7
Ao-root right of P-root	1	2.9	0	0.0	1	33.3
Total	34	100.0	31	100.0	3	100.0

Ao-root: aortic root, P-root: pulmonary root

Table 4

Position of conus	No.	%
Muscular subaortic infundibulum	34	75.6
Subaortic & subpulmonary muscular infundibulum	11	24.4
Muscular subpulmonary infundibulum	0	0
Bilaterally deficient infundibulum (bilaterally deficient conus)	0	0
Total	45	100.0

Table 5

Site of VSD	No.	%
VSD, Eisenmenger-type, with septal deviation	1	2.2
VSD, coactation-type, with septal deviation	2	4.4
VSD, multiple	2	4.4
VSD, (peri) membranous septum	1	2.2
VSD, (peri) membranous septum, with overriding of arterial valve	2	4.4
VSD, (peri) membranous septum, with extension into inlet septum	5	11.1
VSD, (peri) membranous septum, with extension into outlet septum	4	8.8
VSD, (peri) membranous septum, with extension into inlet septum and apical extension	1	2.2
VSD, (peri) membranous septum, with apical extension	19	42.2
VSD, inlet septum, unspecified	2	4.4
VSD, inlet septum, tricuspid and mitral valve not contiguous, central syn: central muscular septal defect	1	2.2
VSD, inlet septum, tricuspid and mitral valve contiguous syn: AV canal type VSD, posterior VSD	3	6.6
VSD, outlet septum, subvalvar, with overriding arterial valve	1	2.2
VSD, total infundibular	2	4.4
VSD, subtotal infundibular, with muscle bar separating VSD and PMS	1	2.2
VSD, apical septum, central syn: centro apical muscular septal defect	1	2.2
VSD, very large, septum (nearly) absent syn: common ventricle, single ventricle (573.1)	1	2.2
VSD, closing	1	2.1
No VSD	4	8.6

syn: synonym

Table 6

Pulmonary stenosis / atresia of valve and aretery	No.	%
Pulmonary abnormality	29	64.4
Valvular PS	14	31.1
Pulmonary valvular atresia	3	6.6
Atresia of pulmonary trunk	11	24.4
Pulmonary valve incompetence, unspecified	1	2.2
Atresia of LV outflow tract	6	13.3
Number of cusp in stenosis case		
Tricuspid pulmonary valve	22	68.7
Bicuspid pulmonary valve	9	28.1
Pulmonary stenosis, unicommissural valve syn: unicuspid pulmonary valve	1	3.1

syn: synonym

%)であった。三尖弁の異常は20例(44.4%)、僧帽弁の異常は7例(15.5%)であった。両房室弁の異常を伴ったのは2例(4.4%)であった。

三尖弁ではEbstein病を合併していたのは6例(13.3%)であった。double orifice of tricuspid valveは4例(8.8%)にみられ、Ebstein病と合併していたのはうち2例であった。

コード分類には房室弁のoverriding*5はなく、全例straddling*6

に分類される。Table 7の三尖弁ならびに僧帽弁のstraddling症例は全例overridingを認めた。

4)大動脈弓は内臓心房位ならびにセグメント分類によりTable 8のような結果であった。

大動脈弓は内臓心房位の右心房の位置とcontralateralにある症例が45例中37例(82.2%)で、対側にある症例は8例(17.7%)であった。

Table 7

	No.	%
Tricuspid valve anomaly	20	44.4%
Straddling of left atrioventricular valve (TV)	2	4.4
Stenosis of TV	1	2.2
Incompetence of TV	12	26.6
Dysplastic TV	1	2.2
Ebstein's anomaly of TV	6	13.3
Double orifice TV	4	8.8
Anomalous chordae tendineae and papillary muscles of TV	1	2.1
Accessory RV tissue	1	2.1
Mitral valve anomaly	7	15.5%
Straddling of right atrioventricular valve (MV)	2	4.4
Hypoplastic MV	1	2.2
Incompetence of MV	3	6.6
Incompetence of MV due to papillary muscle dysfunction	1	2.2
Cleft in anterior (aortic) cusp of MV, isolated	2	4.4
Absent cusp(s) of MV	1	2.2
Anomalous chordae tendineae and papillary muscles of MV	1	2.2
Persistent AVC, incomplete form, with interventricular (IV) communication syn: VSD, AV canal type	1	2.2

syn: synonym

5)その他の合併奇形(Table 9 , 10)

その他の合併奇形としてTable 9 ならびに10に示した . Table 9 には体静脈還流異常ならびに心房中隔の異常を , Table 10には心室内構造の異常を示した .

以上のような結果であった .

*5 Overridingは房室弁の一方が心室中隔に騎乗していることをいい , *6 straddlingは房室弁の弁か組織 すなわち腱索と乳頭筋が心室中隔を越えて対側の心室に挿入していることをいう .

考 案

心臓の位置に関しては , 多くの症例でatrial situsからみて右心房とcontralateralに心尖を有し , その頻度は44例中35例で80%であった .

大動脈の位置は , SLLでは肺動脈の左 , 左前方または前方にあり , IDDでは右または右前方にあった .

流出路は大動脈弁下のみが多かったが , 両側円錐も約1/4の症例にみられた .

心室中隔欠損が存在しない症例はL-loopのTGAでは少ない (14%) (Van Praagh) と報告されており , 今回の検討でも8% (ごく小さい例を合わせても11%) であった . 欠損口の分類は詳細な報告はないが , 膜性部欠損を含む症例は32例で , 心室中隔欠損を有する症例 (41例) の78%を占めていた . 進

Table 8

Cardiac segment	Aortic arch	No.	%
SLL	LAA	33	73.3
IDD	LAA	5	11.1
SLL	RAA	3	6.7
IDD	RAA	4	8.9
Total		45	100.0

LAA: left aortic arch, RAA: right aortic arch

展方向は心尖部方向が多かった . 室上稜より上部の欠損は3例 , 流入部側が3例で , 筋性部欠損は1例 , 洞部全欠損が1例であった .

心室中隔欠損のない例では , Ebstein病の合併が多いと報告されている (Van Praagh , 1998) . 今回の検討ではEbstein病合併6例で , 心室中隔欠損のある症例では41例中2例であるのに対して , 心室中隔欠損のない症例では4例中2例であった .

房室弁の異常は三尖弁で44% , 僧帽弁で16%と高頻度に見られた . 三尖弁ではEbstein病の合併は45%に観察されたとの報告があるが , 本症例では13%であった .

Double orifice of tricuspid valveは4例 (8.8%) にみられ ,

Table 9

	No.	%
Persistent contralateral SVC to coronary sinus syn: persistent left (right) SVC to coronary sinus	3	6.7
Patent foramen ovale	14	31.1
ASD at fossa ovalis at fossa ovalis syn: ostium secundum type ASD	14	31.1
Defect of coronary sinus - left atrial wall syn: coronary sinus - left atrial septal defect	2	4.4
Coronay sinus ostium in LA	1	2.2

syn: synonym

Table 10

	No.	%
Anomalous muscle bundles of RV syn: two chambered RV	2	4.4
Persistent fetal trabeculations of RV	1	2.2
Endocardial fibroelastosis of RV, contracted form	2	4.4
Persistent fetal trabeculations of LV	1	2.2
Endocardial fibroelastosis of LV, contracted form	1	2.2
LVOTO, due to fibro (muscular) ring	3	6.6
LVOTO, due to redundant or ectopic fibrous (valve) tissue	2	4.4

syn: synonym

Ebstein病と合併していたのは、うち2例であった。

僧帽弁の形態異常は55%にみられるとの報告(Gerlis, 1986)があるが、軽度のprolapsingやrollingしている弁などの変化を除くと、われわれのコード化されたデータのように16%であった。16%の合併は有意なもので、僧帽弁に関しても十分な観察が必要である。

コード分類には房室弁のoverridingはなく、全例straddlingに分類される。三尖弁ならびに僧帽弁のstraddling症例は全例overridingを認めた。頻度が高く(8.9%)、診断上注意を要する。

心房位と大動脈弓の関係では、正常心と同様の関係にある症例は37例(82.2%)で対側にある症例は8例(17.7%)であった。

体静脈系の異常はsitus solitusにおける、いわゆるpersistent left superior vena cava(PLSVC, inversusではPRSVLC)が7%、心房中隔欠損が16例、36%に認められた。

まとめ

修正大血管転位の形態的特徴を報告した。合併奇形で興味深い点は、Ebstein病が13%にみられ、Ebstein病の有無に関わらず、三尖弁のdouble orificeがみられたことである。

【参考文献】

- 1)高尾篤良：先天性心臓病形態登録の基準化に関する研究Ⅰ．形態登録の手引き(昭和58年度科学研究費補助金研究成果報告書)
- 2)Anderson KR, Danielson GK, McGoon DC, et al: Ebstein's anomaly of the left-sided tricuspid valve: Pathological anatomy of the valvular malformation. *Circulation* 1978; 58 (3 Pt 2): 187-91
- 3)Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, et al: Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: Medical and surgical implications. *Am Heart J* 1998; 135 (5 Pt 1): 772-785
- 4)Kurosawa H, Imai Y, Becker AE: Congenitally corrected transposition with normally positioned atria, straddling mitral valve, and isolated posterior atrioventricular node and bundle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 312-313
- 5)Gerlis LM, Wilson N, Dickinson DF: Abnormalities of the mitral valve in congenitally corrected transposition (discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections). *Br Heart J* 1986; 55: 475-479
- 6)Silverman NH, Gerlis LM, Horowitz ES, et al: Pathologic elucidation of the echocardiographic features of Ebstein's malformation of the morphologically tricuspid valve in discordant atrioventricular connections. *Am J Cardiol* 1995 ; 76: 1277-1283