

II. 臨床

両大血管右室起始：その解剖と診断

鎌田 政博

広島市立広島市民病院小児循環器科

Key words :

double-outlet right ventricle, classification, components of the ventricular outlets, tetralogy of Fallot

Anatomy and Diagnosis of Double-outlet Right Ventricle

Masahiro Kamada

Department of Pediatric Cardiology, Hiroshima City Hospital, Hiroshima, Japan

Any heart in which both great vessels arise entirely or predominantly from the right ventricle is considered to have double-outlet right ventricle (DORV). If more than half of the aorta is connected to the right ventricle in a patient with tetralogy of Fallot (ToF), the diagnosis of ToF with DORV can be made. The morphology of DORV is encompassed by a careful description of the ventricular septal defect with its relationship to the semilunar valves, the great arteries' relationships to each other, coronary artery anatomy, the presence of pulmonary/aortic outflow tract obstruction, and other associated cardiac lesions. In this report the most common forms of DORV, those occurring with atrioventricular concordance, will be considered.

要 旨

両大血管右室起始(double-outlet right ventricle : DORV)とは、大動脈、肺動脈が完全またはおもに右室から起始する心室大血管結合と定義される。そして、ファロー四徴において大動脈が50%以上右室から起始しているのなら、これをDORVの特徴を備えたファロー四徴と呼んでよいとの考えもある。DORVの解剖を明らかにするためには、心室中隔欠損と半月弁、大血管相互の位置関係、冠動脈形態、肺動脈下・大動脈下流出路狭窄の有無、その他の合併心奇形を注意深く評価していく必要がある。この報告では、単心室や房室弁閉鎖に合併するものは除き、房室関係が房室一致を示すDORVについて考えていきたい。

はじめに

両大血管右室起始(double-outlet right ventricle : DORV)とは、どのような疾患・病態を意味するのだろうか？教科書を開くと、索引には心室中隔欠損(ventricular septal defect : VSD)、ファロー四徴症(tetralogy of Fallot : ToF)、完全大血管転位(transposition of great arteries : TGA)などと並列して、DORVという疾患名が記されている。それでは、DORVはToF, TGAと同じレベルで考えてよい疾患なのだろうか？そのあたりから話をはじめたい。

定 義

DORVはventriculoarterial connectionの一型であり、「両側大血管が完全、もしくはほぼ完全に右室から起始する状態」とか、「大血管の一方が完全、もしくはほぼ完全に右室から起始し、他の大血管も50%以上右室から起始している状態」と定義されている。いずれにしても、大血管のrelation、心房・心室の解剖についての規定がないため、ToFとは異なり、単心室や房室弁閉鎖をも含

めた広い領域をカバーすることになる。これはTGAを定義する際に発生した問題にも類似するが、TGAではcomplete TGAという概念を持ち出し、その病態を整理した。DORVではこれに該当する概念がなく、臨床的にも高度のチアノーゼを示すものから、チアノーゼを伴わず心不全が前面に出るものまで、はるかに広い病態が含まれる。しかし、単心室や房室弁閉鎖に合併するDORVは、それぞれの疾患の中で取り扱われるため、ここでは一方に大きなVSDとToF、他方にcomplete TGAの血行動態を有する、心疾患のスペクトラムのなかで話を進めていく。

DORVとToF : DORVの定義として50% override ruleを採用するのなら、ToFをDORVと呼んでよいのだろうか？この問題は、ToFでは心室中隔のmalalignmentの問題、DORVではventriculoarterial connectionの問題と、診断上の着眼点が異なるために発生する。大動脈弁下型DORVに合併する肺動脈弁下狭窄には、infundibular septum(IS)がtrabecula septomarginalis(TSM)前脚の前上方に位置する場合と、後方に位置する場合の2種類ある。前者がToFタイプで、必然的に肺動脈弁下狭窄が強くな

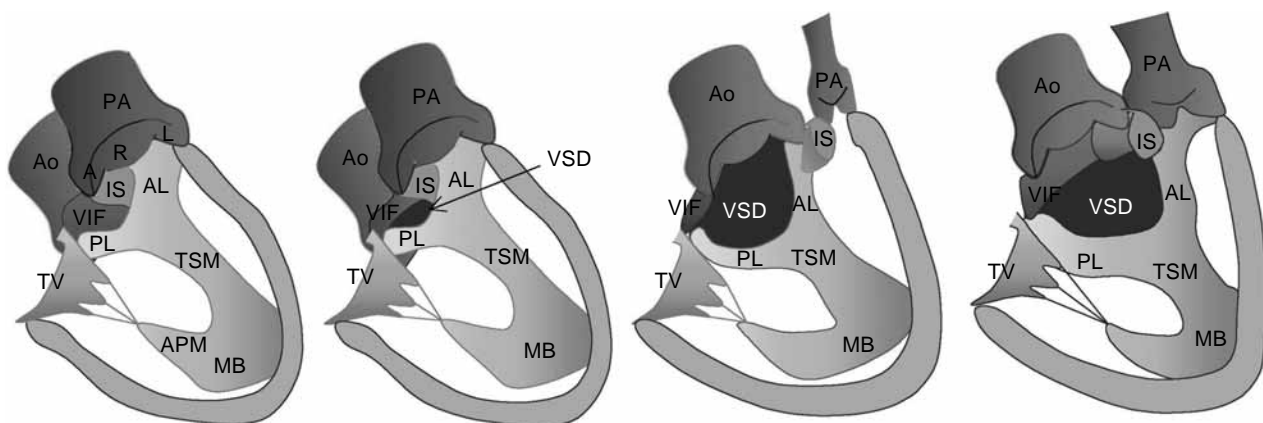


Fig. 1 Schematic diagram of the normal heart (A), isolated ventricular septal defect (VSD) (B), tetralogy of Fallot (C), and double-outlet right ventricle with subaortic VSD (D).

Note the location of the VSD nestled within the limbs of the trabecula septomarginalis (TSM).¹⁾

Ao: aorta, APM: anterior tricuspid papillary muscle, PL: posterior limb of TSM, IS: infundibular septum, MB: moderator band, PA: pulmonary artery, AL: anterior limb of TSM, TV: tricuspid valve, VIF: ventriculoinfundibular fold, A: anterior cusp, L: left cusp, R: right cusp

A | B | C | D

る(Fig. 1)。Edwardsら¹⁾は、ToFとDORVは同時に成立し得る病態であり、大動脈騎乗が50%より少し大きくなったToF with DORVから、大動脈が完全に右室から起始するDORV with ToFまで、一つのスペクトラムのなかでとらえられると述べており参考になる。

解剖

大血管とVSDの関係については、次項の“DORVの分類と形態”で説明することとし、ここではDORVの基本的解剖を理解するために必要な、IS, ventriculoinfundibular fold (VIF), そしてTSM中心に述べてみたい。ISは大血管を分離する筋構造、VIFは房室弁と半月弁の間にある筋構造、そしてTSMは心室中隔の右室面を心尖部から心基部にわたり補強する筋構造であり、前脚と後脚に分岐する。正常では、TSMの両脚の間にVIFが挿入する形でこれら3成分が癒合、心室中隔を構成するため、それぞれを分離して観察するのは難しい。しかし、DORVで大動脈が前方に偏位し、たとえば両大血管がside-by-sideの関係になると、ISとTSMがVSDをはさんで交叉する形になり、ISとTSMの分離同定が容易になる(Fig. 1, 2)。

1) DORVにおけるVSDの特殊性

通常のVSDでは、VIF, IS, TSM, 3構造の並びが正常のまま中隔の一部が欠損する。一方DORVでは、これら3構造の並びがずれたために欠損孔が形成されており(Fig. 1)、その発生には大きな違いがある。たとえば、大動脈弁下型DORVでは、心室中隔頂部と左側VIF (subaortic conus) の間が一次室間孔(primary interventricular foramen (Fig. 3))、心内reroutingのために閉鎖する

孔は二次室間孔(secondary interventricular foramen (Fig. 3))ということになる。

2) 左側VIF (Fig. 3)

本来、流入路はVIFにより流出路から分離されている。しかし正常心も含めてほとんどの場合、左側VIFは消失し、大動脈弁と僧帽弁間には線維性結合が認められる。それでは、DORVで大動脈または肺動脈が心室中隔に騎乗する場合はどうであろうか？ Howellら²⁾は、両大血管が右室から起始する場合でも両側にVIF (conus) を認める症例は37.5%にすぎなかったと報告、左側VIFの存在は、DORVを示唆する強い所見ではあるものの、DORVの診断に必須の項目ではないということになる³⁾。

DORVの分類と形態

基本的にDORVは以下の型に大別される(Fig. 2)¹⁾。

- ・DORV with subaortic VSD: 大動脈弁下型
- ・DORV with subpulmonary VSD: 肺動脈弁下型
- ・DORV with doubly committed VSD: 両半月弁下型
- ・DORV with non-committed VSD: 遠位型

ここでISとTSMの關係に注目すると、ISがTSMの前脚へ向かうと大動脈弁下型DORV、ISがTSMの後脚へ向かえば肺動脈弁下型、そしてISが欠損(低形成)すれば両半月弁下型ということになり、IS, TSMはDORVの成立に非常に重要な役割を果たしている(Fig. 2)。

1) 大動脈弁下型 (Fig. 3)

DORVで手術例の約50%を占めている³⁾。VSDは傍膜様部にあることが多いが、大動脈弁とVSDの距離は介在する左側VIF (subaortic conus) の有無、大きさによって異なる。肺動脈狭窄を合併すればToF、合併しなければ

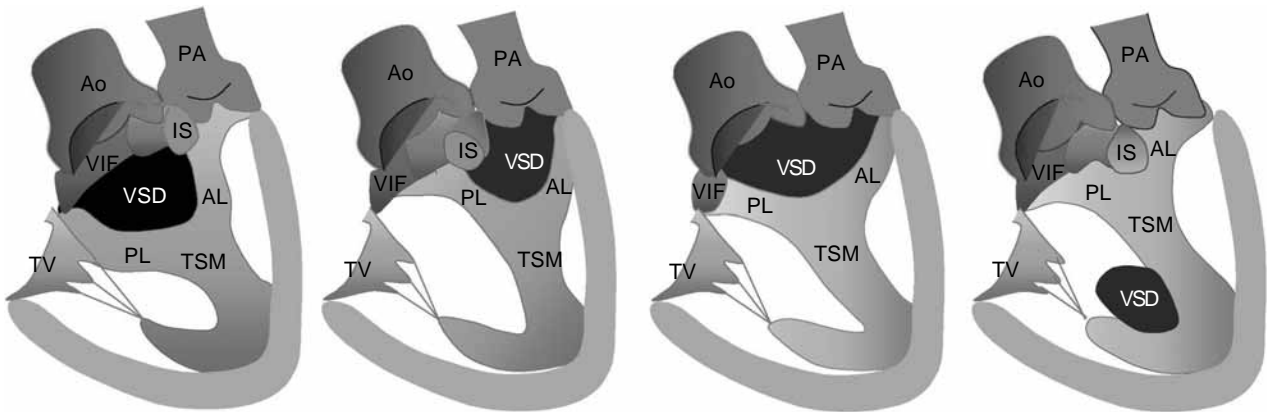


Fig. 2 Schematic diagram of the four types of double-outlet right ventricle (DORV).⁴⁾
 A) DORV with subaortic ventricular septal defect (VSD), B) DORV with subpulmonary VSD, C) DORV with doubly committed VSD, D) DORV with remote or noncommitted VSD.
 AL: anterior limb of TSM, Ao: aorta, IS: infundibular septum, PA: pulmonary artery, PL: posterior limb of TSM, TV: tricuspid valve, TSM: trabecula septomarginalis, VIF: ventriculoinfundibular fold

A | B | C | D

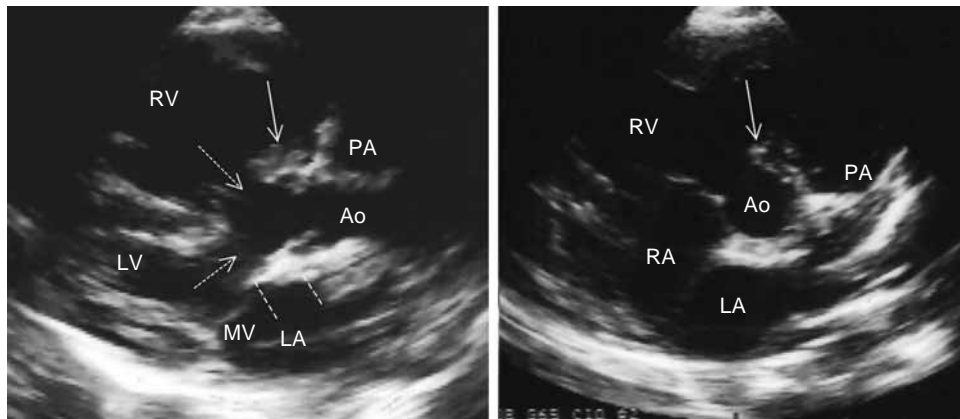


Fig. 3 Two-dimensional echocardiogram obtained from a patient with double-outlet right ventricle (DORV), subaortic ventricular septal defect (VSD), and normally related great arteries. Note that the aorta overrides the ventricular septum by more than 50%. The superior boundary of the VSD is formed by the left-sided ventriculoinfundibular fold (VIF) (subaortic conus, between broken lines). A) Parasternal long-axis view, B) Parasternal short-axis view. Arrow: infundibular septum (IS), dotted arrow : primary interventricular foramen, dotted arrow : secondary interventricular foramen.
 Ao: aorta, LA: left atrium, LV: left ventricle, MV: mitral valve, PA: pulmonary artery, RA: right atrium, RV: right ventricle

A | B

large VSDに似た血行動態を呈する。前者の場合、術式はToFとほとんど同じであるが、大動脈弁までの距離が遠いため、大動脈弁下狭窄を合併しないように平坦なパッチでなくtunnel techniqueが必要になる。

2) 肺動脈弁下型 (Fig. 4)

肺動脈弁狭窄を伴う場合と伴わない場合がある。前者はまれであり、ここでは後者：Taussig-Bing (TB) heartについて述べる。TB heartは肺動脈弁直下で心室中隔の前上方に大きなVSDを伴っており、手術例の30%を占めている³⁾。左側VIF (TB heartではsubpulmonary conus) を伴う場合と伴わない場合があり、前者ではVIFの筋組織、

後者では肺動脈弁がVSD上縁を形成することになる。

TB heartの定義に関しては、Taussig, Bingらにより報告された5歳女児例⁵⁾の解析が十分でなかったため、以後多くの見解が発表された。代表的な定義、相互の関連については川島の報告に詳しいが⁶⁾、現在でも少なくとも2種類の見解が存在する。まず一方は、original症例の解剖に忠実であるべきとの考え方である⁷⁾。この場合、両大血管がともに右室から起始、大動脈弁下、肺動脈弁下ともにconusがあり (bilateral conus)、房室弁との間に線維性結合がない、VSDは肺動脈弁下にあり肺動脈弁が心室中隔 (左室でなく) に騎乗してい

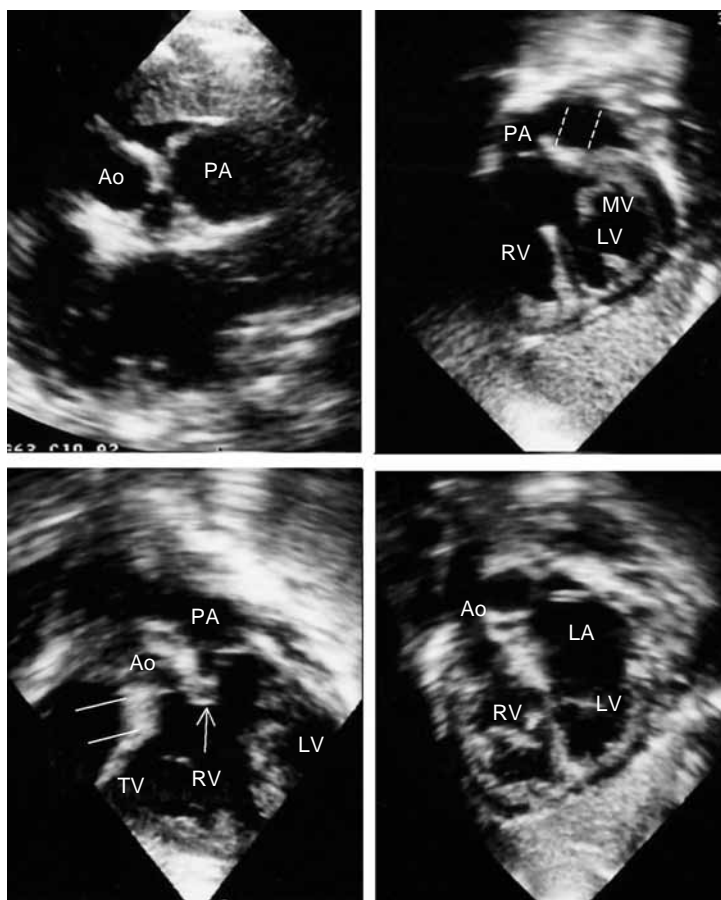


Fig. 4 Two-dimensional echocardiogram obtained from a patient with Taussig-Bing heart.

A) Parasternal short-axis view shows the two vessels situated side-by-side and very anterior in the heart. B) Subcostal coronal view shows the side-by-side relations of the great vessels. The pulmonary and aortic valves are both situated superiorly at the same level above the RV. C) Subcostal sagittal view shows the PA overriding the ventricular septum. The left-sided ventriculoinfundibular fold (VIF) (subpulmonary conus, between broken lines) that separates the MV from the pulmonary valve (PV) forms the roof of the ventricular septal defect. D) The Ao totally originates from the RV. Arrow: infundibular septum, between solid lines: VIF between the aortic valve and TV.

Ao: aorta, PA: pulmonary artery, LA: left atrium, LV: left ventricle, RV: right ventricle, TV: tricuspid valve, MV: mitral valve

る，大動脈弁，肺動脈弁はside-by-side(もしくは，肺動脈がやや前方)に並び，同じ高さにある，という特徴を有するものに限定することになる(true TB heart). 他方は大血管がside-by-sideの位置関係にあるものに限定せず，大動脈の左後方にある肺動脈が心室中隔に騎乗するTGA型(false TB heart)まで，TB heartの範疇でとらえる考え方である^{3, 8)}。

3) 両半月弁下型 (Fig. 5)

DORVで手術例の約10%を占めている³⁾。ISは欠損もしくは形成不全であるため，大動脈弁と肺動脈弁は隣接して存在する。VSDの上縁は両半月弁が，前縁から後縁はTSMの前脚，後脚が形成する。

4) 遠位型

DORVで手術例の10~20%を占めている³⁾。TSM脚間にVSDを認める他のDORVと異なり，遠位型ではmuscular inlet, trabecular septumにVSDが存在する。完全房室中隔欠損の形をとるものが多いが，大血管の起始異常のためgoose neck deformityは認められない場合がある⁹⁾。

以上，基本的な分類にしたがって説明を加えたが，共通のデータベースに載せるために提唱された新たな分類もあり，ぜひWaltersらの報告³⁾を一読していただきたい。

続いて大血管(大動脈，肺動脈)相互の位置関係，大血管関係とVSDの位置について考えてみたい(Table 1)。

1) 大動脈と肺動脈の位置関係

Wilcoxら¹⁰⁾の検討では，大動脈が肺動脈の右後方にくるものが62%と多数を占め，side-by-side 21%，大動脈右前13%で，大動脈左前の症例も少数例認められる。

2) 大血管の位置関係からVSDの位置を推定できるか?

大動脈が肺動脈の右後方にある場合には，大動脈弁下VSDが67.5%と最多であり，大血管がside-by-side，大血管転位の関係に近づくと，肺動脈弁下VSD，両半月弁下VSDの割合が高くなる。

3) VSDの位置から大血管の位置関係を推定できるか?

大動脈弁下VSDでは79.4%，遠位VSDでは85.7%が正常の大血管関係にあるが，肺動脈弁下VSDでは，side-by-sideから大動脈前の大血管関係が75%を占めており，ある程度の傾向がうかがえる。

診断：外科治療との関係で

術式にかかわらず，二心室修復を行うには満たすべきポイントがある¹¹⁾。すなわち，

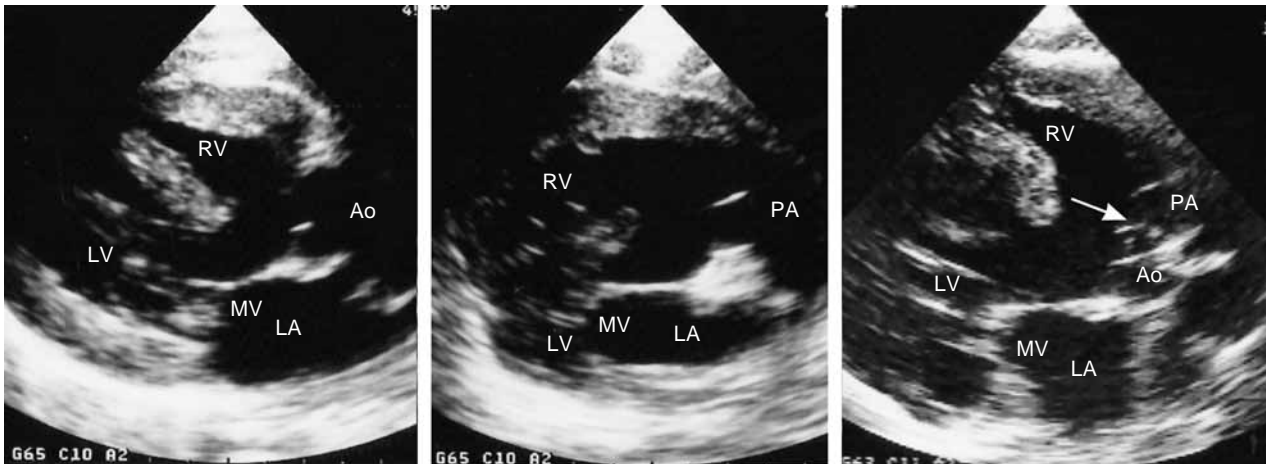


Fig. 5 Two-dimensional echocardiogram obtained from a patient with double-outlet right ventricle (DORV), doubly committed ventricular septal defect (VSD), and normally related great arteries.

A, B) The large VSD is seen related almost equally to the Ao and PA. The ventriculoinfundibular fold (VIF) separates the MV from the aortic and pulmonary valves. The VIF beneath the Ao is small. C) The aortic and pulmonary valves are contiguous, because the infundibular septum (IS) is absent (arrow).

Ao: aorta, PA: pulmonary artery, LA: left atrium, LV: left ventricle, MV: mitral valve, RV: right ventricle

両側心室が体肺循環を保持できる容量・機能を有する
両側房室弁の機能が正常

心室中隔の筋性部欠損を処理できる

両側流出路(特に左室, 大動脈間)に障害物がない
ことの4点であり, その評価には心エコー検査が重要である。まず心室の容量については房室弁の大きさが重要で, 一方の房室弁の大きさ(特に僧帽弁)が $-2SD$ 以下なら, Fontan型手術を選択したほうが賢明といわれている¹¹⁾。房室弁自体については, 腱索, 乳頭筋を含めた弁機能の評価が重要である。ISに挿入する三尖弁腱索は処理可能な場合もあるが, 大動脈弁輪に挿入するものでは左室流出路の作成が困難である¹¹⁾。またTB heartでは, straddling mitral valve(しばしばcleft mitral valveを合併)にも注意する。そのほか筋性部の多発性VSDは処理が難しく, 閉鎖できなければ術後管理は困難を極めるため, 見逃さないように注意する。肺血管抵抗が高い新生児期に心エコー検査で診断するには, velocity rangeを落として, 心尖部まで観察することを忘れてはならない。

また, DORVでは, 小さなVSD, 肥大したIS・VIF, 房室弁の異常腱索など, さまざまな原因で大動脈弁下狭窄が発生する。特に大血管がside-by-sideの位置関係にあるTB heartでは, 大動脈弁下狭窄, 大動脈縮窄など左室流出路狭窄の合併が高率である³⁾。このような症例で肺動脈絞扼術を行うと, IS・VIFの肥厚が加速され, 大動脈弁下狭窄が進行する。また, TB heartの術式としては, arterial switchが主流であるが, Kawashima法のような心内修復術を行う際には, 三尖弁・肺動脈弁間距離

Table 1 Arterial valve relationships and the associated position of the ventricular septal defect (VSD)¹⁰⁾

Location of VSD	Aortic to pulmonary valve relationships			Totals
	Posterior	Side	Anterior	
Subaortic	27	7	0	34
Subpulmonary	4	5	7	16
Noncommitted	3	0	5	8
Doubly committed	6	1	0	7
Totals	40	13	12	65

© Elsevier (1981)

が大動脈弁に比して小さくないかを評価する。特に両大血管が前後関係にある場合, この距離が短く大動脈弁下狭窄が発生しやすい¹²⁾(Fig. 6)。

その他, DORVでは冠動脈異常が少なくない。Wilcoxら¹⁰⁾によれば, 右冠動脈はより前方, 左冠動脈はより後方から起始し, 30%が起始異常であった。左前下行枝が右冠動脈から起始するものも25%に認められている。さらに, Gordilloら¹³⁾の報告では, 大動脈・肺動脈が正常関係もしくは大動脈前の位置関係にある場合に比して, side-by-sideに並ぶものでは, Shaher分類I以外の冠動脈パターンが多くなる。したがって, arterial switch, 右室流出路切開を必要とする手術法を選択する場合には, 冠動脈の解剖に十分注意する必要がある。

最後に, 遠位型DORVでは, 機能的単心室としてFontan型手術の適応となる場合が少なくない。VSDはinlet(おもにinlet muscular)か, trabecular septumに存在す

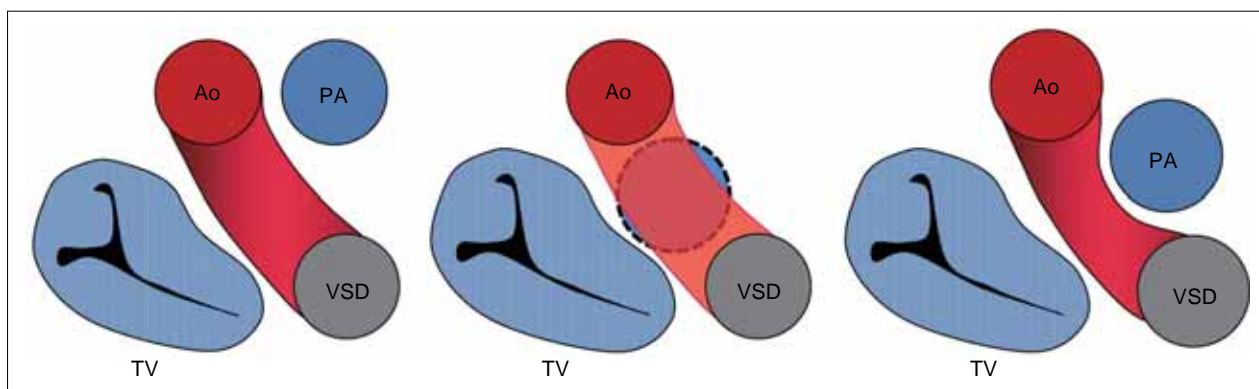


Fig. 6 Schematic representation of the relation between the left ventricle-aorta tunnel and pulmonary outflow tract.¹²⁾

A) Distance between TV and PV is long, and the natural pulmonary outflow tract is left unimpeded by the tunnel. B) Distance between TV and PV is short, and pulmonary orifice is necessary on the left side of the tunnel. C) Distance between TV and PV is less than aortic orifice diameter. If tunnel is constructed posterior to pulmonary orifice, it will be stenotic. It has to be placed anterior to the orifice.

Ao: aorta, PA: pulmonary artery, TV: tricuspid valve, VSD: ventricular septal defect

A | B | C

る³⁾。前者では二心室修復が可能な場合もあるが、しばしばVSD拡大(前上方に)が必要になる。心室内トンネルにより右室流出路が狭小化する場合には、transannular patchや心外導管の使用が、肺動脈弁口を左室側におく場合には、REV法や心外導管の使用が必要になる。VSDが大動脈より肺動脈に近い場合にはarterial switchを同時に行う。三尖弁腱索がVSD周辺を走行する場合、VSDがtrabecular septumにある場合、VSDが多孔性で処理できない場合にはFontan型手術を目指すことになる³⁾。

結 語

DORVとはなにか？ 基本を知り手術を行うに必要な情報を、心エコー、心血管造影などで明らかにすることが重要である。特に、TB heartでは、左室流出路狭窄、大動脈縮窄、房室弁の異常、冠動脈異常など、多くの点に注意して術前検査を行う必要がある。

【参考文献】

- 1) Edwards WD: Double outlet right ventricle and tetralogy of Fallot. Two distinct but not mutually exclusive entities. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 418-422
- 2) Howell CE, Ho SY, Anderson RH, et al: Fibrous skeleton and ventricular outflow tracts in double-outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 394-400
- 3) Walters HL 3rd, Marvroudis C, Tchervenkov CI, et al: Congenital heart surgery nomenclature and database project: Double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg* 2000; 69 (4 Suppl): S249-263
- 4) Freedom RM, Mawson JB, Yoo SJ, et al: Double outlet right

ventricle, in Freedom RM (ed): *Congenital heart disease. Textbook of angiocardiology*. Armonk, NY, Futura, 1997, pp1119-1161

- 5) Taussig HB, Bing RJ: Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery; clinical, physiological, and pathological findings. *Am Heart J* 1949; 37: 551-559
- 6) 川島康生: Taussig-Bing malformationの定義と分類. *心臓* 1971; 3: 12-17
- 7) Van Praagh R: What is the Taussig-Bing malformation? *Circulation* 1968; 38: 445-449
- 8) Kurosawa H, Van Mierop LHS: Surgical anatomy of the infundibular septum in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 123-132
- 9) Hagler DJ: Double-outlet right ventricle, in Emmanouilides GC, et al (eds): *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1995, pp1246-1270
- 10) Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, et al: Surgical anatomy of double-outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 405-417
- 11) Lecompte Y, Batisse A, Di Carlo D: Double-outlet right ventricle: A surgical synthesis. *Adv Card Surg* 1993; 4:109-136
- 12) Sakata R, Lecompte Y, Batisse A, et al: Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. I. Criteria of surgical decision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 90-95
- 13) Gordillo L, Faye-Petersen O, de la Cruz MV, et al: Coronary arterial patterns in double-outlet right ventricle. *Am J Cardiol* 1993; 71: 1108-1110