

症例報告

Isolated atrial noninversion の一例とその発生学的考察

吉井 新平

山梨医科大学 第二外科

抄録：心房心室関係は孤立性心室逆位に類似しているが、大動脈と肺動脈が交差している極めてまれな症例を経験した。症例は48才女性で胸部 X 線, CT 像より polysplenia, mesocardia と診断されている。MRI 像より心臓の立体モデル化が可能であったが、心房レベルでの詳細は経食道カラー断層エコーにて明瞭に示され、結局上記に加え、atrial situs solitus, azygos continuation of IVC to right sided SVC, atrio-ventricular discordance and ventriculo-arterial concordance with inverted normally related great arteries (isolated atrial noninversion), TAPVC (cardiac type) と診断した。

本症の心房心室関係の発生につき、同じく心房心室不一致を持つ孤立性心室逆位や修正大血管転位症、また房室弁交叉症等のこれまでの発生に関する論議をふまえて検討したところいずれの説によっても成立が困難であり、全く新しい心室交差 (ventricular crossing) という仮説を呈示した。本仮説は cardiac tube の心室部が looping 以前に左右が入れ替わるという概念で、心房心室不一致の説明、刺激伝導系の説明が容易なこと、またこれまでの通常発生における発生説とは矛盾するところがないことを特徴とする。本仮説を実証することは困難であると思われる、また発生学の常識にいささか反するところがあるが、心房心室不一致や房室弁交叉症に関するこれまでの種々の発生説に比し、きわめて容易に理解されうることからここに敢えて呈示した。

キーワード Isolated atrial noninversion, 孤立性心室逆位, 修正大血管転位症, 房室弁交叉症, 心室交差

著者は最近一見房室弁交叉症 (criss-cross heart 以下 CCH) 様にみえ、孤立性心室逆位 (isolated ventricular inversion 以下 IVI) に類似しているが、大動脈 (以下 Ao) — 肺動脈 (以下 PA) が交差している極めてまれな症例を経験した。本例は Van Praagh ら¹⁾により isolated atrial noninversion (SLI) と呼ばれているのに一致する。そこで本例を呈示し、心房心室不一致の発生につき IVI, 修正大血管転位症 (corrected TGA 以下 c-TGA), また CCH の成因に関する説と関連させて考察したので報告する。

症 例

症例：48才女性。生来虚弱で常に NYHA II 度であった。幼少時の強いチアノーゼは成人後軽減している。1, 2年前よりの労作時胸部圧迫感と最近の顔面、両手の浮腫を主訴とし、本院内科を受診し、複雑心奇形として診断につき当科にコンサルトされた。胸部 X 線所見、腹部 CT 像から、polysplenia, mesocardia と診断されている。聴診上、胸骨右縁第 2 肋間に Levine 4/6 度の粗い収縮期雑音が聞かれ、通常の誘導とは左右逆に撮った心電図では心房下部調律、QRS 軸は -42 度で左室肥大、時に心室性期外収縮があり、徐脈時心室性補充調律と

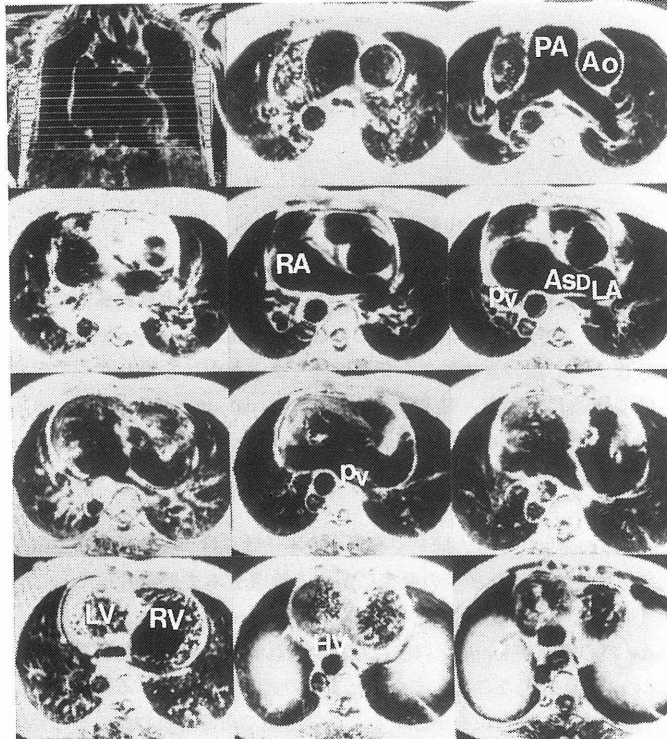


図1. MRI像. 10mm スライスで左上より右下の順. 実物大立体再構成により静脈, 心房, 心室, 大血管関係は判明したが心房間の詳細は不明であった. 図中の略号は本文を参照.

なった。

10 mm スライスの MRI 像を図-1 に示した。これを我々がやっている再構成による実物大立体像に作成したところ静脈系は上大静脈(以下 SVC)と肝静脈(以下 HV)は右側心房へ, 下大静脈(以下 IVC)は azygos continuation として SVC へ入り, 心耳は左右に一つずつあった。両心室は右側に左室(以下 LV), 左側に右室(以下 RV)があり, 心尖はそれぞれわかれて右左に向かっていた。両大血管は LV から Ao が, RV から PA が起始しており, PA 弁は Ao の左前方にあり, 主肺動脈は Ao と交差するように上行大動脈の右側を走行していた。Ao は右側を下行していた。一方, 肺静脈(以下 PV)の還流部位, 両心房内構造, および心房での血流は不明であった。

そこで心房側を経食道カラー断層エコーにて

横断面像をスキャンしたところ, 両心房間には上行大動脈後方で左上, 右下斜め方向に心房中隔があり, 比較的高い位置で心房中隔欠損があり右から左に大量に短絡していた。また右 PV は上下個々に右側心房に, 左 PV は共通静脈となったのち左側心房の後方を通り同じく右側心房に還流していた。MRI 像, エコー所見, 心耳の形態より心房は右側は右房(以下 RA), 左側は左房(以下 LA)と考えられ, 従って総肺静脈還流異常(以下 TAPVC, cardiac type)を伴っていることが判明した。

RI angiography では上肢からの血流は SVC を通りむしろ LA 側から RV→PA へと多く流れており(図-2), cineangiography でも SVC 造影, HV 造影とも静脈血は LA 側へ多く流れていた。

左右心室造影では右は LV-Ao, 左は RV-

conus-PA へと流れ三尖弁 (以下 TV) の高さは僧帽弁 (以下 MV) より尾側にあり, また Ao 弁下には左方に突出する中隔瘤状のものがあった。Ao 弁 (以下 AV) は MV と連続性があり, RV 流出路は LV 流出路の前方を conus で回り込み交差し, PA 弁は狭窄はなく高い位置にあった。冠動脈造影では左右冠動脈は Ao よ

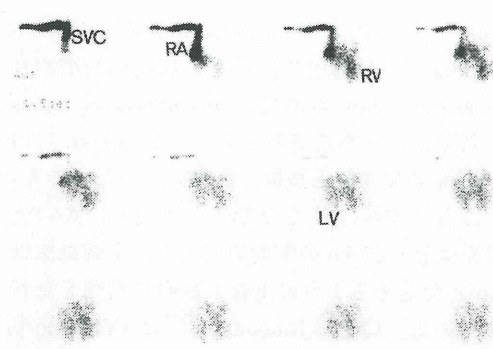


図2. RI Angiography. 左上より右下の順。高い位置の右房から左房—右室が先に造影され左室は後から満たされてくる。心室中隔はほぼ前後に位置している。図中の略号は本文を参照。

り出て mirror image に分布しているように見えた。これらの所見をあわせたシェーマを図-3に示した。

結局, polysplenia, mezocardia, atrial situs solitus, azygos continuation of IVC to right sided SVC, atrio-ventricular (A-V) discordance and ventriculo-arterial (V-A) concordance with inverted normally related great arteries (isolated atrial noninversion), TAPVC (cardiac type) と診断した。

考 察

本例は心房, 心室間の不一致 (A-V discordance) が基本的異常で, Ao-PA の位置関係が交差せず Ao が右後, PA が左前であれば IVI に, 両大血管が転位し V-A discordance であれば c-TGA となり, さらに血流が心房心室間で交差しているようにみえるという点で CCH に類似している。

本例と同じ心大血管関係 (SLI) を示す症例は最初その鏡像が Clarkson ら²⁾ により 1 例報告

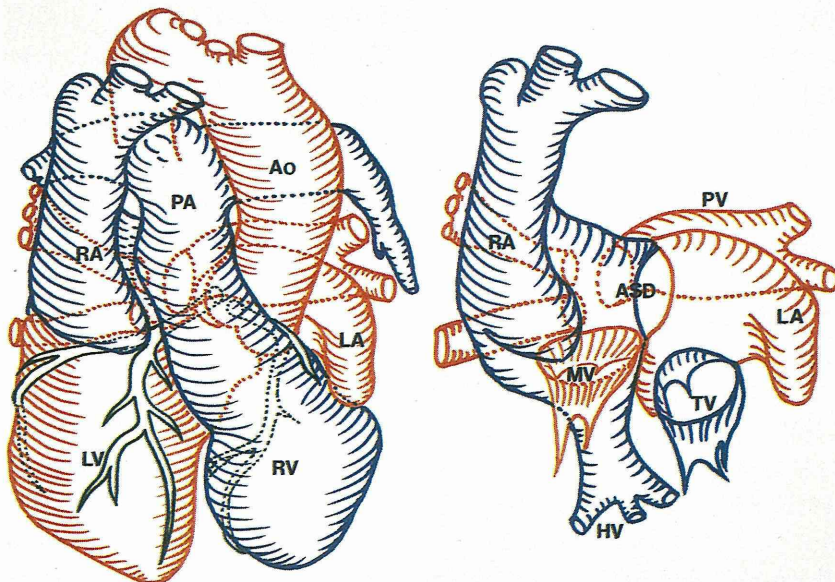


図3. MRI および食道エコーから立体的再構成したシェーマ。正面やや頭側よりみた図。青は静脈系, 赤は動脈系。右は心房側および房室弁を示す。図中の略号は本文を参照。

され、最も短く表現できるという意味から isolated atrial inversion と呼ばれた。その後 Van Praagh ら¹⁾はその鏡像つまり SLI の 2 例を心房のみが逆位とならなかった、すなわち心室以下が逆位となったとの考えから isolated atrial noninversion とした。いずれも発生学的に詳細には論じられていないが、一般に心房側のみが逆位となるとは考えられず、基本的異常はやはり心房心室の不一致と考えられる。

心房心室不一致の発生に関し、c-TGA については Losekoot らの説³⁾が最も支持されているようである。その概要は loop 説⁴⁾を基本とし通常は loop が右へ向き (d-looping) A-V concordance となるべきところを、左側へ loop が向いた (l-looping) ため discordance となったということである。

また CCH は全例の基本的構造が同じでないためその都度発生が論じられている。多くは loop 説に基づき、心室中隔 (以下 IVS) 形成後心臓の長軸方向に心室が時計方向あるいは反時計方向に 90 ないし 180 度回転してできるとされているが、2, 3 の報告者はこの説に疑問を述べている。例えば Sato ら⁵⁾はかれらの症例の分析から CCH は loop 説に矛盾し、時計方向に長軸に沿って回転しただけではなく前後軸に沿っても回転したとし、有沢ら⁶⁾は自験例を冠状動脈の走行の分析も加えて検討し、180 度の回転で生じたとは考えられないとしているが、それにかわる説は必ずしも明解ではない。

さらに Thilenius ら⁷⁾は単に回転だけでは説明されず原因は心球の位置異常とそれに基づく心球心室ヒダの変位によるものではないか、後者は A-V canal の位置だけではなく IVS の方向を変えてしまうのではないかとし IVS の形成以前の回転によるものと推定した。そしてそれまでの報告例を Horizontal septum と CCH に系統的に分類し、180 度の回転のみを CCH と呼ぶべきとしているが、その CCH のなかには一旦 RA-RV の連続性がとぎれて左心系を跨ぎその後方で再び結合しないと実現不可能ではないかと思われるものもある。同様に

Attie ら⁸⁾は CCH を A-V connection と V-A connection のあらゆる可能性を考え分類しているが、A-V は A-V, V-A は V-A と別々に考えているため、組み合わせによれば同様に一旦とぎれて再び結合しないとできないものもある。

一方 IVI は報告例が少なく、その Ao-PA 関係は Ao が右後、PA が左前であるが、Freedom ら⁹⁾によれば situs solitus の IVI は l-looping に遠位球部の反時計方向回転が加わり subaortic conus の消失、subpulmonary conus の発達により形成されるとし、Losekoot らの c-TGA の発生説と類似した考え方をしている。ところで本例は多くの IVI と相違し、Ao-PA 関係は PA が Ao の左前方にあり、主肺動脈は Ao と交差するように上行大動脈の右側を走行している。Quero-Jiménez ら¹⁰⁾は IVI の発生において、心の回転がもし長軸に沿ってのみおこったなら本例のような走行になりうると推定しており、通常そのようなにならないのは Aortic sac の突起の位置が inversion したためとしている。

以上いくつかの説で本例の心房心室不一致をも説明できるかを確かめるため著者は粘土を使用して各々の説通りに looping や rotation をおこなったが、本例の形態を一本の cardiac tube から looping と rotation で作成するためには、前述のように一旦 RA-RV の連続性がとぎれて左心系を跨ぎその後方で再び結合しないと成立しえなかった。その大前提には両心室はもともと一つで、IVS の発生により RV と LV にわかれるという発想があった。そこでこの前提をもう一度原点にかえて次のように考えてみた。

すなわち primitive cardiac tube はそれ自体、平行した 2 つの venous-atrium-ventricle-artery の系をもっており、心室は 2 個別々に発生する。通常は双方の系が一致して looping するが、CCH, c-TGA, IVI, isolated atrial noninversion では心室部分のみが最初に交差 (心室交差 ventricular crossing) したあと looping をするので

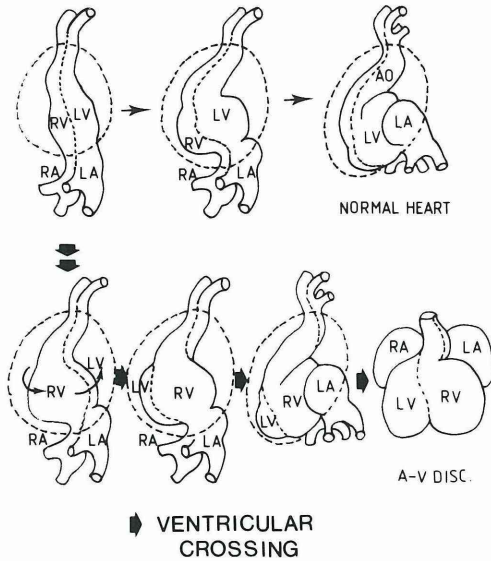


図4. Ventricular crossing 仮説のシエーマ。左室上方, 右タイプ。破線内は心嚢を示す。(図は Jan Langman 著 Medical Embryology より引用したものを改変した。)

は, という考え方である(図-4)。

これによれば CCH は心室交差後 RA-RV, LA-LV の connection の残っているもの, c-TGA, IVI, isolated atrial noninversion は RA-RV, LA-LV の connection がなくなり RA-LV, LA-RV の connection となったものとなり, 理解しやすい。さらに c-TGA は V-A が discordance に, IVI は concordance のままで Ao が右, PA が左であるもの, isolated atrial noninversion は Ao-PA が逆位ではあるが正常関係のままのものと考えればよい。

これらの根拠となる事実とそれに基づく推測であるが, まず本例では明らかに心尖が2つありそれぞれ左右に向かっており, その間には何もない。IVS は primitive ventricle を仕切るように出来てくるのではなく, 各々の心室が心尖方向へ相対的に発達して形成される, とはっきり断定している成書¹¹⁾もある。さらに two half-hearts の報告例¹²⁾があり双方はそれぞれ venous-atrium-ventricle-artery が連なり単心房, 単心室となっており, 各々固有のリズムをもっていた。以上は心室が2個別々に発生する

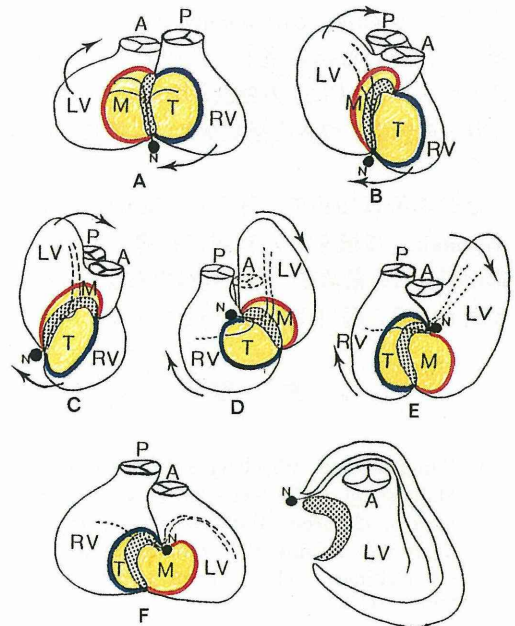


図5. Ventricular crossing 時の刺激伝導系。左室が上, 右方向に cross した場合を示す(A から F)。仮説では crossing してから looping するが, 図ではわかりやすくある程度 looping をした段階から crossing させてみた。左室よりである動脈のより右側を走ることが理解できるが, looping 以前に crossing するならばより容易にかつすなおに理解できる。右下は左室側面よりみたシエーマを示す。(A: ここでは大動脈弁, P: 肺動脈弁, M: 僧帽弁口, T: 三尖弁口, N: 房室結節, LV, RV: 左室, 右室)

ということに矛盾しない。

次に例えば LV が上, 右方向に向かう心室交差では上を通して交差した LV は逆さまになって心尖へ向かうわけで, 伝導系と心室中隔欠損部または心室中隔膜様部の関係は逆になる(図-5)。また LV より起始する動脈のより右側を走ようになる。c-TGA では伝導系は PA 弁の右側を通過しており¹³⁾, IVI でも検索された範囲では¹⁴⁻¹⁶⁾ c-TGA と同じ走行を示していた。今まで何故逆になるのかの説明は複雑にされていた³⁾が上記のように考えれば容易に理解される。

この考え方でこれまでの報告例を再検討すると IVI, c-TGA の殆どと CCH 例のかなりの例⁵⁾⁶⁾¹⁷⁻²⁰⁾も殆ど矛盾なく説明できた。

以上, isolated atrial noninversion の一例を報告し, その心房心室不一致の発生についてIVI や c-TGA, CCH の発生と関連して検討し, これらの発生につき心室交差という仮説を呈示した。

なお本例は1989年7月5日 Mustard 手術と pacemaker 移植を行い順調に経過している。術中所見は術前診断と全く同様であり, 冠状静脈洞も右側心房(右房)に開口していた。

文 献

- 1) Van Praagh R, Weinberg PM, Van Praagh S. Malposition of the heart, *In: Heart disease in infants, children, and adolescents*, 2nd ed. Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC, ed., Baltimore, The Williams & Wilkins, Co., 1977: 394-417.
- 2) Clarkson PM, Brandt PW, Barratt-Boyes BG, Neutze JM. "Isolated atrial inversion" Visceral situs solitus, visceratrial discordance, discordant ventricular d loop without transposition, dextrocardia: diagnosis and surgical correction. *Am J Cardiol* 1972; **29**: 877-881.
- 3) Losekoot TG, Anderson RH, Becker AE *et al.* Congenitally corrected transposition. Edinburgh London Melbourne and New York, Churchill Livingstone, Inc., 1983.
- 4) Van Praagh R, Van Praagh S. Isolated ventricular inversion, a consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of non-transposed and transposed great arteries. *Am J Cardiol* 1966; **17**: 395-406.
- 5) Sato K, Ohara S, Tsukaguchi I *et al.* A criss-cross heart with concordant atrioventriculoarterial connections, report of a case. *Circulation* 1978; **57**: 396-400.
- 6) 有沢 淳, 曾根脩輔, 森本静夫, ほか. 正常心房位, 房室接続 concordant で右胸心, 1型大血管転換を示した criss-cross heart の1例, 心血管造影からの考察. *心臓* 1984; **16**: 182-187.
- 7) Thilenius OG, Bharati S, Lev M *et al.* Horizontal ventricular septum with dextroversion: hearts with and without aortic atresia. *Pediatr Cardiol* 1987; **8**: 187-193.
- 8) Attie F, Muñoz-Castellanos L, Ovseyevitz J *et al.* Crossed atrioventricular connections. *Am Heart J* 1980; **99**: 163-172.
- 9) Freedom RM, Nanton M, Dische MR. Isolated ventricular inversion with double inlet left ventricle. *European J Cardiol* 1977; **5/1**: 63-86.
- 10) Quero-Jiménez M, Raposo-Sonnenfeld I. Isolated ventricular inversion with situs solitus. *Br Heart J* 1975; **37**: 293-304.
- 11) Gray SW, Skandalakis JE. Embryology for surgeons, the embryological basis for the treatment of congenital defects. Philadelphia London Toronto, WB Saunders company, Inc., 1972; 727-793.
- 12) Aiello VD, de Morais CF, Ribeiro IG *et al.* An infant with two "half-hearts" who survived for five days: a clinical and pathological report. *Pediatr Cardiol* 1987; **8**: 181-186.
- 13) Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation* 1974; **50**: 911-923.
- 14) Ostermeyer J, Bircks W, Krian A *et al.* Isolated atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; **86**: 926-929.
- 15) Baudet EM, Hafez A, Choussat A, Roques X. Isolated ventricular inversion with situs solitus: successful surgical repair. *Ann Thorac Surg* 1986; **41**: 91-94.
- 16) de Leval MR, Bastos P, Stark J *et al.* Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; **78**: 515-526.
- 17) Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM. Criss-cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. *Circulation* 1974; **50**: 176-180.
- 18) 佐藤哲雄, 加納一毅, 福田守邦, ほか. 大血管転位を伴う房室弁交叉症の心血管造影所見と形態発生学的考察. *心臓* 1976; **8**: 284-293.
- 19) Symons JC, Shinebourne EA, Joseph MC *et al.* Criss-cross heart with congenitally corrected transposition: report of a case with d-transposed aorta and ventricular preexcitation. *European J Cardiol* 1977; **5/6**: 493-505.
- 20) Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL. Disharmony between atrioventricular connections and segmental combinations: unusual variants of "crisscross" hearts. *J Am Coll Cardiol* 1987; **10**: 1274-1277.

Isolated Atrial Noninversion, a Case Report**Shinpei Yoshii***Department of Surgery, Yamanashi Medical College*

A 48-year-old female with cyanosis, bradycardia and congestive heart failure was admitted to our hospital and was diagnosed as isolated atrial noninversion. Mustard's procedure and the pacemaker implantation were successfully done and she is very well postoperatively.

In this paper, isolated atrial noninversion is discussed from the embryological view point compared with isolated ventricular inversion, corrected transposition and criss-cross heart in special attention to the atrioventricular connection and the conduction pathway. These congenital defects are given their own embryological theories of atrioventricular connection, but with these theories the embryology of isolated atrial noninversion cannot be explained.

We proposed new hypothesis named "Ventricular crossing" in embryology of isolated atrial noninversion. This "Ventricular crossing" means the twisting of the primitive right and left ventricles during the stage of primitive cardiac tube and before looping. "Ventricular crossing" can explain the atrioventricular discordance and the dislocation of the conduction pathway very easy and do not conflict with the normal heart embryology.

In common sense, this hypothesis may not be accepted by many embryologists, but as one of the hypothesis it should be published.

Key words: isolated atrial noninversion, isolated ventricular inversion, corrected TGA, criss-cross heart, ventricular crossing