

総動脈幹遺残症の2例

京都大学医学部外科学教室第2講座(指導:木村忠司教授)

鯉江久昭・横田祥夫・岡本好史
森渥視・城谷均・日笠頼則

(原稿受付:昭和41年6月27日)

Two cases of Truncus anomaly

by

HISAAKI KOIE, YOSHIO YOKOTA, YOSHIFUMI OKAMOTO, ATSUMI MORI,
HITOSHI SHIROTANI and YORINORI HIKASA

From the Department of 2nd Surgery, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. CHUJI KIMURA)

Two cases of truncus anomaly were reported in this paper.

First case was 13 year old girl who had persistent truncus arteriosus. This diagnosis was confirmed by autopsy. Second case was 10 year old boy who had pseudotruncus arteriosus. This patient underwent exploratory thoracotomy.

From a view-point of developmental pathology of pulmonary arterial system, this malformation was discussed in certain details.

I. 緒 言

総動脈幹遺残症は稀な先天性心疾患の1つで、Abottの先天性心疾患例では1,000例中21例を報告しているにすぎない。最近我々は2例のかかる症例を経験したので、ここに報告し、発生病理学的考察を加える。

II. 症 例

症例1 13才、女子。

主 訴 発育障害。

現病歴 満期安産であつたが、乳児検診にて心疾患を指摘された。乳児期より風邪を引き易く、更に身体の発育は遅れ勝ちで、運動時の心悸亢進あり、最近胸廓の左右差、特に左前胸部の膨隆と搏動が著明となつて来ている。

現 症 身長126cm、体重21kgと標準より遙かに小柄な体格で、皮下脂肪の発育は貧乏である。脈搏は85/min.で整調、且つ緊張良好。血圧は右上肢124/50、左上肢102/50、頸部の静脈努張は認められない。胸部は

左前胸部が、著しく膨隆し、搏動性である。心濁音界は、上界は第3肋間、右界は胸骨右辺で、左界は中腋窩線、左前胸壁上部に振顫を触れる。右第3肋間胸骨左辺より2横指外方に最強点を有する、あらい収縮期及び拡張期雑音を聴取し、第2肋間胸骨左辺で第2音は亢進しているが分裂はない。心尖部では拡張期のRumbleを聴く。腹部で異常なく、下肢で浮腫を認めない。指趾末端に軽度のチアノーゼを認め、ごく軽度の大鼓撻指を認める。

検査成績 検血、赤血球数604万、白血球数10,300、粒球数13.6万、血色素量120% (ザーリ)、ヘマトクリット46.5%で軽度の赤血球増加を示す。出血時間1分30秒、凝固時間10分、毛細血管抵抗、左右共-150 mmHg、血清コバルト反応4、血清カドミウム反応8、チモール混濁反応3~4、硫酸亜鉛反応12~14、プロムサルフェレン試験30分値5%以下、血清総蛋白量7.8gm/dl、血清残余窒素34.5mg/dl、血清電解質Na 137.8mEq/dl、K 5.2mEq/dl、Ca 5 mEq/dl、Cl 105.8 mEq/dl。肺

機能検査では肺活量 1,020cc. 分時最大換気量 28.7L/min. で可成り低下している。胸部X線所見(第1, 2, 3図)心陰影は右は第2弓, 左は全体として拡大, 肺血管陰影の増強を認める。

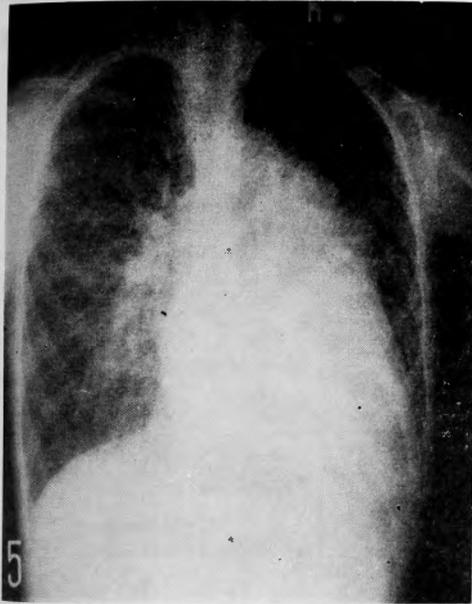


図1 症例1 胸部X線

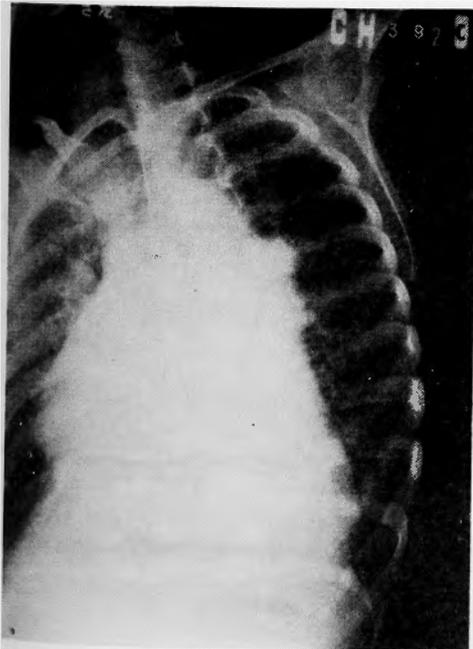


図2 症例1 胸部X線

心電図(第4図) 左右両心室の肥大及びStrainを示し, その電気軸は+105°である。

心音(第5図) 心基部で Ejection Sound と, それに続く収縮期雑音と, 拡張期雑音があり, 第2肋間胸骨左辺で第2音は増強しているが, 分裂は認められない。心尖部では Flow murmur と推定される拡張期雑音がよく認められる。

右心カテーテル検査(第1表) 右室圧, 肺動脈圧

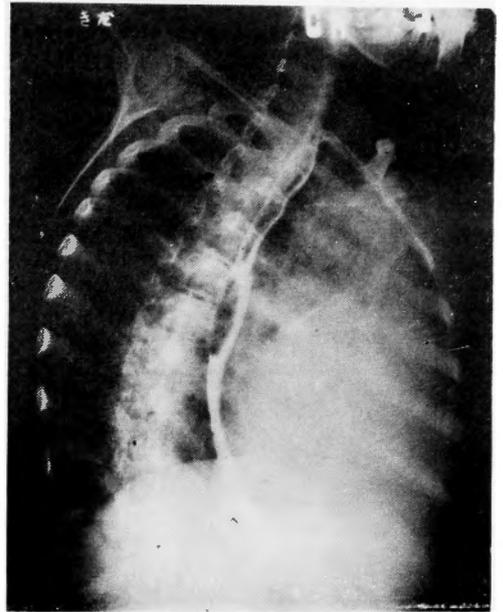


図3 症例1 胸部X線

第1表 右心カテーテル検査 (症例1)

	圧	mmHg	酸素含量 vol%
肺動脈	収縮期圧	120	16.26
	拡張期圧	70	
	平均圧	92	
右心室	収縮期圧	120	14.76
	拡張期圧	-5	
	平均圧	52	
右心房		5	
上大静脈		5	9.61
大動脈	収縮期圧	150	15.70
	拡張期圧	70	
	平均圧	100	
飽和動脈血			17.40

の亢進と、混合短絡を示し、カテーテルの走行は、右室より肺動脈、更にポタロー氏管を経て、大動脈に挿入された如くに見えた。

手術 以上の所見から、ポタロー氏管開存症で、高度の肺高血圧症と、混合短絡とを合併せる症例と考え、ポタロー氏管結紮を試みるため開胸手術を行ったところ、総動脈幹遺残症であることが判明し、試験開胸に

終つたが、術後呼吸不全で死亡した。

剖検 (第6, 7, 8図) 本症例は Collett-Edwards の分類に依れば第2型に属するもので、総動脈幹起始部に近く、その背側で互いに近接して左右の肺動脈が分岐している。総動脈幹の直径は約3cm, 3尖の動脈弁をもつて心臓から始まり、この動脈弁直上で右肺動脈が分岐し、その直径は約1cm, その上部で左肺動脈が

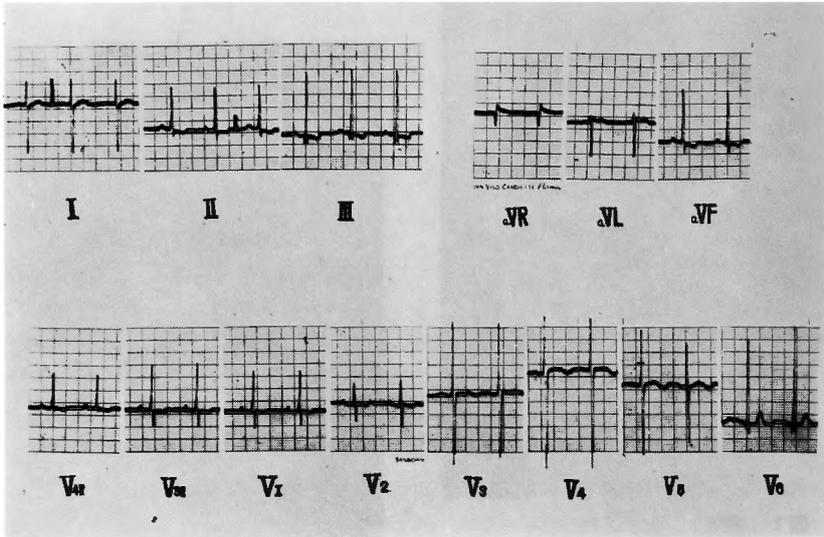


図4 症例1 心電図

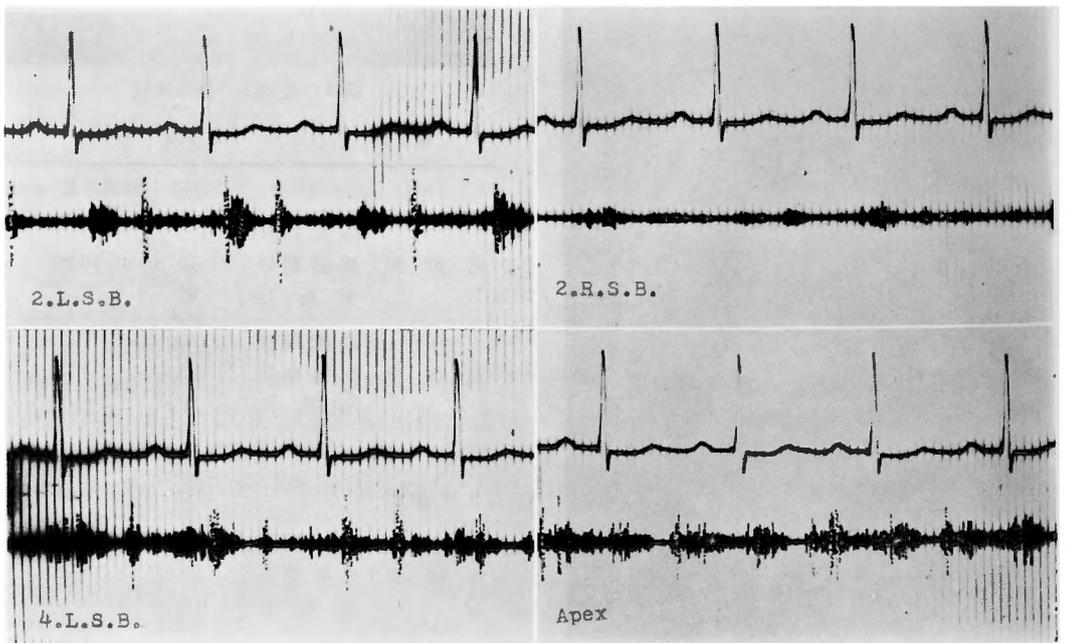


図5 症例1 心音図



図6 症例1 剖検標本
Tr. : 総動脈幹
l. Pa. : 左肺動脈
r. Pa. : 右肺動脈

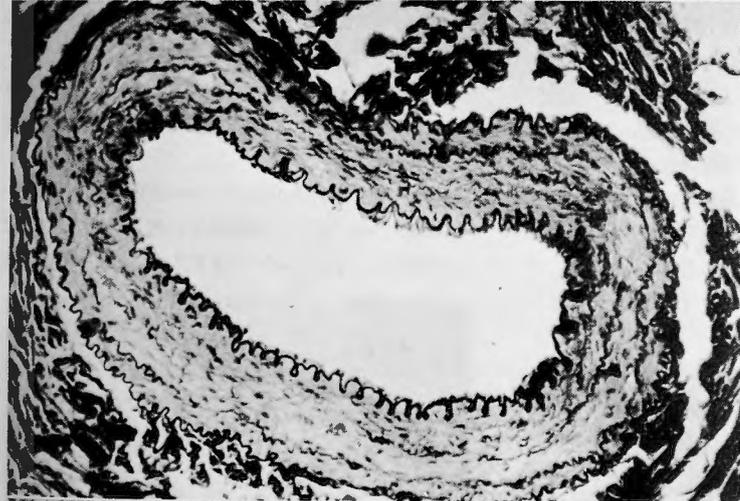


図7 症例1
肺組標本
Weigert Van
Gieson 染色

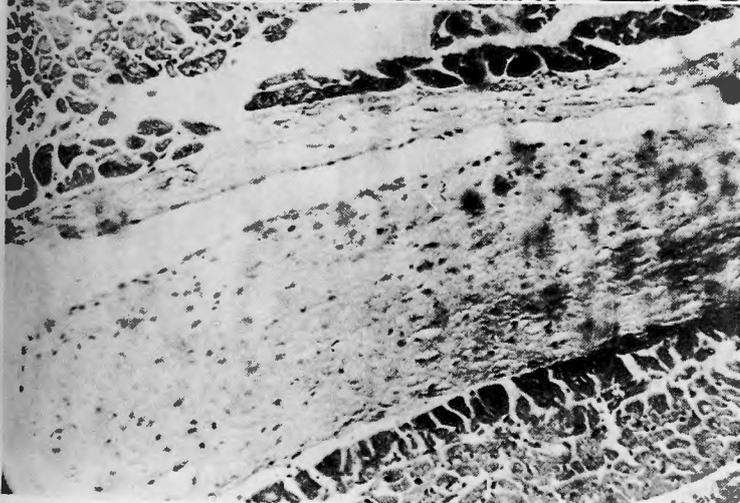


図8 症例1
右心室組織標本
Hematoxylin Eosin
染色

分岐し、直径は1cm弱であつた。大動脈は Right aortic arch であつた。左右心室は高度に肥大し、心室中隔欠損あり、壁の厚さは14mm。組織学的に筋線維の配列は乱れ、右室壁内膜の肥厚が見られる。心房にも左右共筋線維及び間質の増加が見られる。肺では肺動脈中膜肥厚、弾力線維の増殖が見られる。

症例2 10才、男子。

主訴 チアノーゼ及び運動障害。

現病歴 満期安産であつたが、生下時頃より啼泣時にチアノーゼあり。生後2〜3ヵ月頃心臓病を指摘される。乳幼児期には風邪をひきやすく、歩行開始は1年2ヵ月であるが、現在でも約200米歩行可能なるにすぎず、それ以上では躊躇の状態となる。

現症 身長134.5cm、体重35kgで、体格は良く、皮下脂肪織の発育は正常である。脈搏は105/min、整調で、緊張は良好である。血圧は右上肢で120/54、口唇にチアノーゼあり。胸廓の変形を認めない。心尖部搏動は左中鎖骨線より1横指内側にあり、震顫(-)、心濁音界は上界は第3肋間、右界は胸骨右辺、左界は心尖搏動に一致している。第2肋間胸骨右辺に第2度の収縮期雑音を聴取、第2音の亢進を認める。腹部で異常を認めず。静脈努張、下肢の浮腫を認めない。大鼓撓指と指趾末端のチアノーゼを認める。

検査成績 検血、赤血球数361万、白血球数6,300、ヘモグロビン 19.6gm/dl (122%)、ヘマトクリット 77

%、栓球数9.9万で高度の赤血球数増加を認める。出血時間2分、凝固時間8分30秒、毛細血管抵抗右-110mmHg、左-100mmHg、CRP (-)、ASLO 125、血清総蛋白量6.9gm/dl、残余窒素 30.6mg/dl、赤沈中等価 0.75mm、肺活量1,700cc。

胸部X線所見(第9図) 肺血管陰影は軽度に減少、心陰影は大動脈陰影の突出と、左第4、右第2弓の拡大を認む。更に左第2弓は陥凹し、全体として木靴型の陰影を示す。

心血管造影(第10図)を試み、カテーテルを右房に入れ、これより造影剤を注入したところ、造影剤は右心室より大動脈に入った。大動脈は前方に転位し、著明に拡大している。肺動脈本幹の造影像は明かならず。

心電図(第11図) 高度の右室肥大及び Strain と右房肥大の像を示す。電気軸は+140°である。

心音図(第12図) 第2肋間胸骨左右辺で Ejection Sound と収縮期雑音あり。第2音の亢進を認める。

右心カテーテル検査(第2表) 右心室圧の上昇を認めたが、カテーテルは肺動脈に入らず、動脈血酸素飽和度は低下している。

手術 以上の所見からファロー氏四徴症極型の疑いで、短絡手術の目的で左開胸した所、大動脈は高度に右方転位し、本来存在すべき肺動脈本幹、左右肺動脈

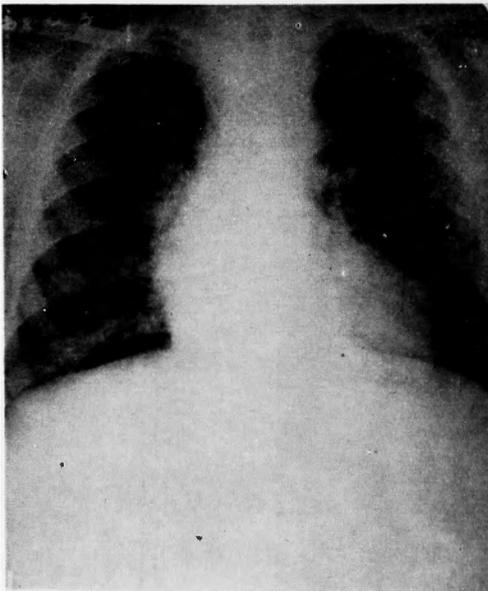


図9 症例2 胸部X線

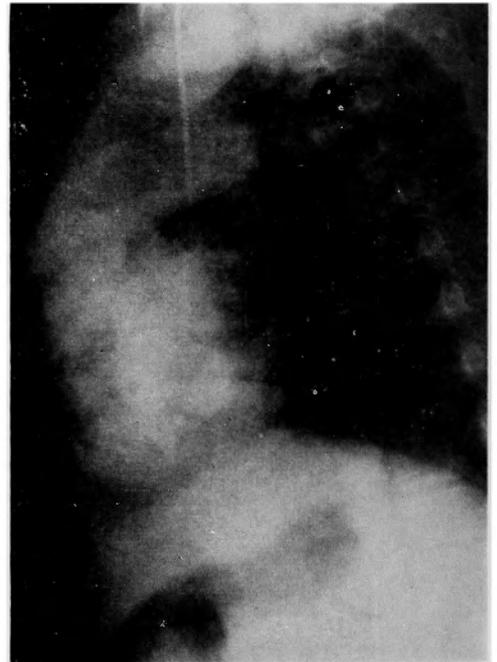


図10 症例2 心血管造影

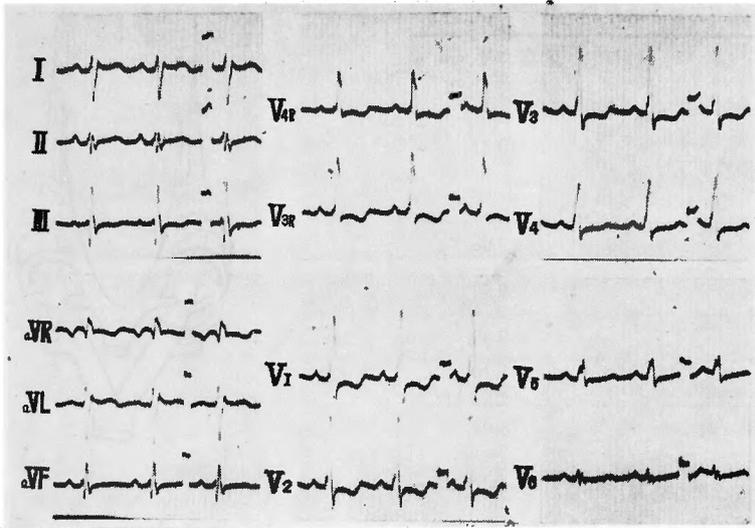


図11 症例2 心電図

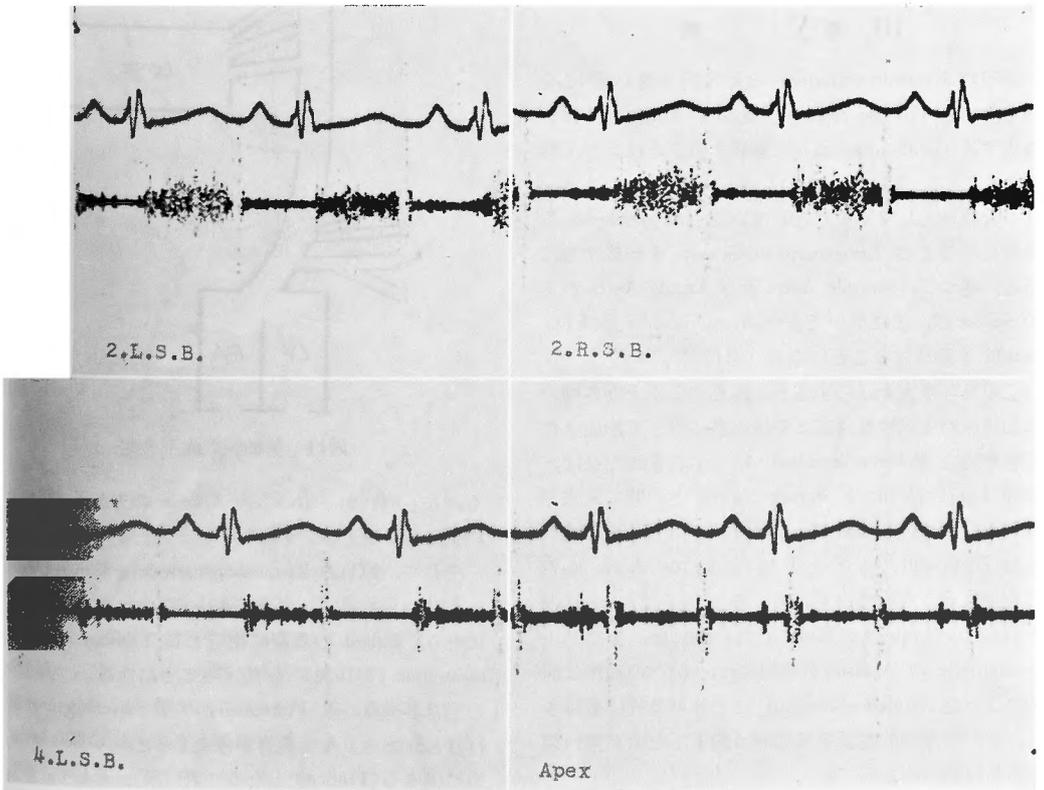


図12 症例2 心音図

第2表 右心カテーテル検査 (症例2)

	圧	mmHg	酸素含量 vol %
右心室	収縮期圧	125	10.47
	拡張期圧	-10	
	拡張終期圧	10	
	平均圧	49	
右心房		8	9.66
上大静脈			9.58
下大静脈			9.90
股動脈			11.10 (85%)
飽和動脈血			13.04

は認められず、その痕跡すら見出せなかつた。よつて本症例はファロー氏四徴症と云うより、むしろ Pseudotruncus arteriosus と考えられる。

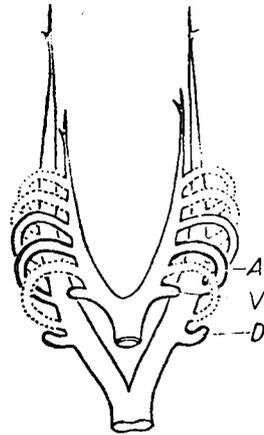
短絡手術は不可能である故、胸壁、肺間の癒着により、側副血行の増加を計る目的で胸腔内にタルクを撒布し、手術を終つた。

III. 考 察

第VIの Kiemenbogenarterie は胎生第4週目頃に至つて生ずる ventrale Aorta と dorsale Aorta の夫々から生ずる Gefäßspross が互に連絡することによつて形成されるが、勿論これに更に dorsale Aorta のもう一つの分岐枝として元来存在していた Lungenplexus も連絡し、そこに Lungenarterien-System を形成するに至る。従つて、ventrale Aorta 及び dorsale Aorta からの Spross が、後に至つて夫々 A. pulmonalis 及び D. Botalli を形成することになる (第13図)。

この様な事実を以てすると、後述するような各種の肺動脈系の先天性異常による諸疾患に際して形成される有意義な Kollateralkreislauf も、もとをたせば、結局 Lungenplexus と dorsale Aorta との間に元来存在した交通枝、dorsale Aorta からの Spross として生じた D. Botalli といつたように、dorsale Aorta からの交通枝そのものに由来している。例えば、ventrale Aorta からの Spross が形成されない時には、当然 Pulmonalarterie の Aplasie が惹起され、肺への血流は前述のような Kollateralkreislauf により可及的に維持され、その解剖学的關係を模型的に図示したのが第14図である (第24図参照。)

一般には、total の Pulmonalarterie の Aplasie より



A : 大動脈弓
V : Ventrale Aorta からの Spross
D : dorsale Aorta からの Spross

図 13

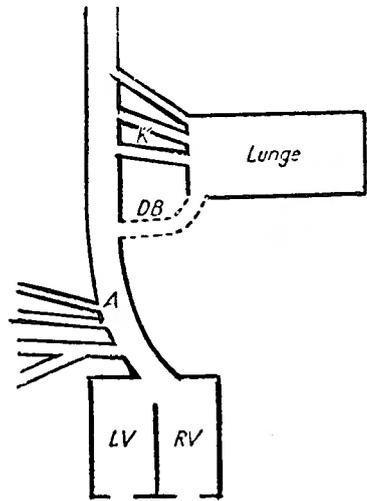


図14 肺動脈形成不全症

も、左右何れか一方のみの Aplasie の方が屢々認められ得るといふ。

そして、第VIの Kiemenbogenarterie と Lungenplexus とが連絡した後に、發育が停止すると、第15図の如くになり、Collett のⅢ型に相当する Truncus arteriosus communis (第16図) を生ずることになるし、もう少し發育が進み、A. Pulmonalis の Dorsaverlagerung が行なわれたところで發育が停止すると、Collett のⅡ型に属する Truncus となる (第17図)。そして、多少共 Truncus arteriosus の Teilung が進行したところ

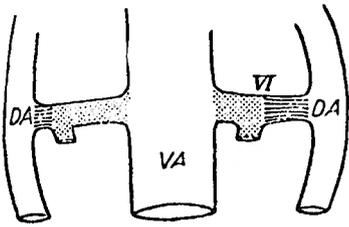


図 15

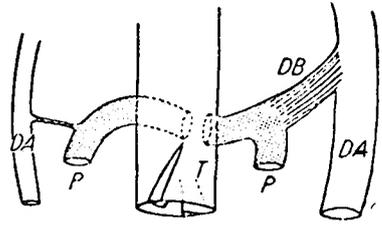


図 18

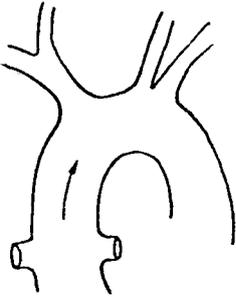


図 16

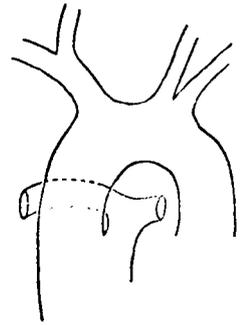


図 19

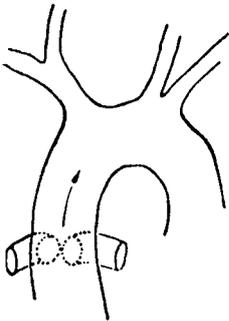
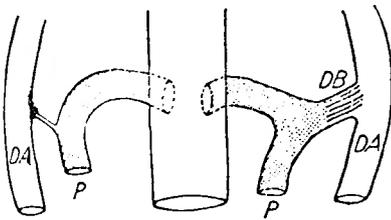


図 17

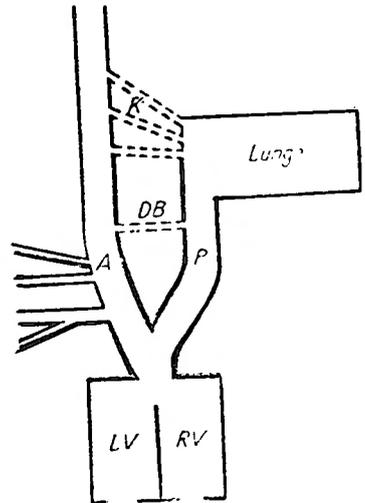


図20 総動脈幹遺残症

で、第18図のように発育が停止すると、CollettのI型に属する Truncus となる。Klappenebene に於ける Trennung と大動脈と肺動脈という二つの大血管の Trennung が殆ど行なわれ乍らも、Aortopulmonales Fenster を遺した状態で発育が停止すると、第19図の如き Collett のV型ともいうべき、Partieller persistierender Truncus arteriosus を生ずることになる。このように Truncus はそれを4型に分類し得るが、その解剖学的関係は結局第20図の如くに要約し得る。この

ような先天性異常は以上のように胎生第5～6週目頃の発育異常によつて招来され得る。

また、このような embryonaler Truncus arteriosus の Trennung が行なわれる時期に、aortopulmonales Septum の Drehung が健全に行なわれないと、そこに echt 乃至は modifiziert の Transposition が発生して来ることになる。こうなると、二つの循環系の血液が何れかのレベルで混合しなければ生命を保ち得ないことになり、通常同時に Foramen ovale や D. Bottali の開存乃至は VSD の合併をみる。

ともあれ、胎生第6週目頃までの発育が健全に行なわれ、一旦は Pulmonalarterie の分化がある程度まで行なわれ乍らも、その後何等かの原因で atretisch となつたり、退化するといった現象の招来されることがあり、所謂 A. Pulmonalis の Atresie ともいふべき状態が惹起されることがある。このような異常は通常肺動脈弁の存在部位を含めて、肺動脈本幹の中枢側に起ることが多いため、肺動脈弁は欠除し、その本幹は fibrinös の Strang として遺残、大なる VSD の存在と共に大動脈騎乗の状態を示すのが通常で、その解剖学的関係は第21図の如くなり、普通肺動脈の末梢側は正常の大い

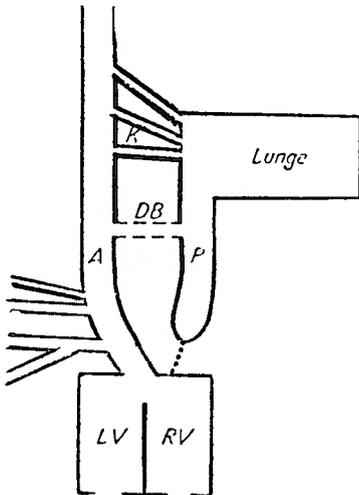


図21 肺動脈閉鎖症

さを示し、肺への血流は D. Bottali やその他の Kollateralkreislauf によつて営まれている。

genau な検査によつて、このような先天性異常であり乍らも、atretisch となつた Pulmonalarterie の存在が立証されなかつた頃には、このような Anomalie は屢々 Pseudotruncus なる範疇に属せしめてそれを取扱つ

て来たが、その後このような症例では、必ず典型的な Crista supraventricularis の下に存在する VSD が伴なわれて居り、且つ大動脈騎乗を伴なうところから、M. Fallot の一亜型(極型)として本症を取り扱つている人もある。肺への血流は前述もしたように D. Bottali や非常に発達した Kollateral によつて維持されるが、併し肺への血流量は Lungengefäßbett との比でみると、Truncus arteriosus persistenz に較べて小で、これが却つて Pulmonale Hypertonie の発来を遅延せしめることにもなり、Truncus arteriosus に較べ、より良好な経過を辿るものとされている。

aortopulmonales Septum の形成に際して、その Rechtsverlagerung が惹起されると、当然肺動脈にとつては不都合な状態となり、それに反して大動脈は非常に太くなり、結局は大動脈の右縁が異常に右方にまでまたがつて存在するようになるであろう。このような seitliche Abweichung が行なわれると、それに伴ない心室中隔の閉鎖が行なわれ難くなり、高位の心室中隔欠損を生ずるに至ることは、もとより当然である。結局、このようなものが Fallotsche Tetralogie ともいふべき状態であるから、このような考え方に立脚すれば、Fallotsche Tetralogie も Truncusanomalie の一亜型と考へて然るべきことにならう。大きな VSD が存在して、而も Pulmonalklappen の Stenosierung が比較的少なければ左→右短絡、その結果として招来される右室庄の上昇を招き、肺血流量を増大せしめて、所謂 pink Fallot の状態を呈するのに対して、逆に Pulmonalstenose が著るしい場合には右→左短絡となり、肺血流量は著明に減少するに至るものと考えることが出来よう。

Campbell, Eabricius, Vogelpoel 等のいうように、Fallotsche Tetralogie に対する Blalock-Operation を行なつた際に、術後に Pulmonalklappen の Verklebung をみたといった事実、更には infundibuläre Atresie が右室流出路に Lungendurchblutung の Verbesserung の如何によつて招来されたといった報告は、Pulmonalklappen の Atresie や Stenose といったものが当然発生しても不可思議ではないことを物語つている。事実、Pulmonalklappen-Stenose は心疾患の 1% に、Pulmonalklappen-Atresie は 0.5% の割合にみられ、Pulmonalklappen-Stenose の解剖学的関係は第22図の如くに、Pulmonalklappen-Atresie のそれは第23図の如くに要約し得る。

なお、第VIの Kiemenbogenarterie に相当する ventrale

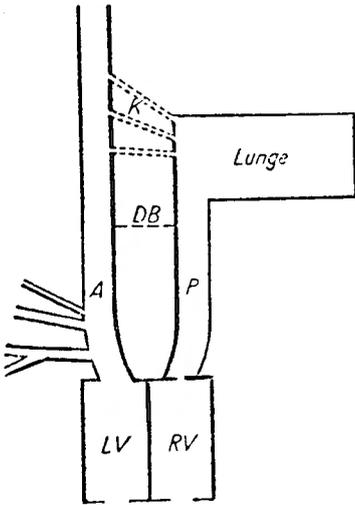


図22 肺動脈狭窄症

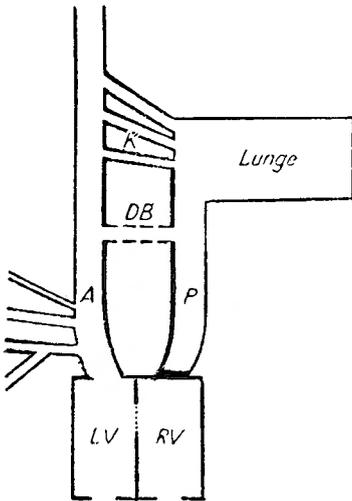


図23 肺動脈弁閉鎖症

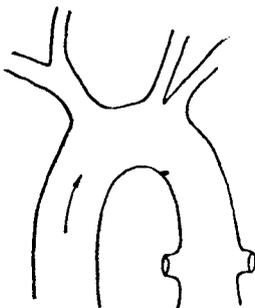


図 24

Aorta からの Spross の形成が障害される時は dorsal の Spross が A. Pulmonalis に相当したものとなり、この際には従つて D. Bottali に相当する血管系により Pulmonalisgefässbett が灌流されることとなり、第24図のような解剖学的関係を示すことになる。また、D. Bottali の開存もこのような肺動脈系の先天性異常を論ずるに当つては、このような発生学的立場から共に論ずべきことは当然である。

Periphere A. pulmonalis の angeboren の Stenosierung や Atresie といったものも存在する。このような異常は特に屢々 Pulmonalklappen-Stenose を有するような症例にみられるとされているが、斯る Periphere A. pulmonalis の Stenosierung や Atresie が存在する場合には、同時に大循環系の末梢にも同様な先天性異常が合併しているとの報告もある。また、A. pulmonalis の arteriovenöses Aneurysma も先天性異常として発生し得るが、その原因は未だ不明といえる。

IV. 結 語

最近、われわれは2例の総動脈幹遺残症の症例を相次いで経験したので、斯る総動脈幹遺残症を中心とした発生病理学的事項について考察を加えた。

文 献

- 1) Björk, V. O. et al. : Varieties of pulmonary arterio-venous aneurysms. Acta Chir. Scand., 125 : 69, 1963.
- 2) Bourassa, M. G. et al. : Combined supravalvular aortic and pulmonic stenosis. Circulation, 28 : 572, 1963.
- 3) Brock, R. C. : Pulmonary valvotomy for the relief of congenital stenosis. B.it. Med. J., 1948 I, 1121.
- 4) Campbell, M. : Late results of operation for Fallot's tetralogy. Brit. Med. J., 1958 II, 1175.
- 5) Campbell, M. : Results of surgical treatment of pulmonary atresia. Brit. Heart J., 22 : 527, 1960.
- 6) Christeller, E. : Funktionelles und Anatomisches bei der angeborenen Verengung und dem angeborenen Verschluss der Lungenarterie, insbesondere über die arteriellen Kollateralbahnen bei diesen Zuständen. Virchows Arch. Path. Anat., 223 : 40, 1916~1917.

- 7) Collett, R. W. et al. : Persistent truncus arteriosus : A classification according to anatomic types. *Surg. Clin. N. Amer.*, **29** : 1245, 1949.
- 8) Davignon, A. L. et al. : Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Report of two cases studied by selective angiocardiography and right heart catheterization. *Amer. Heart J.*, **62** : 690, 1961.
- 9) Davignon, A. L. et al. : Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinicopathologic correlation of two anatomic types. *Amer. Heart. J.*, **62** : 591, 1961.
- 10) Elliott, L. P. et al. : Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.*, **25** : 489, 1963.
- 11) Elliot, L. P. et al. : Complete transposition of the great vessels. *Circulation*, **27** : 1105, 1963.
- 12) Fabricius, J. et al. : Pulmonary atresia developing after a shunt operation for Fallot's tetralogy. *Brit. Heart. J.* : **23** : 556, 1961.
- 13) Gottsegen, G. et al. : Marfan-syndrom mit Pseudotruncus arteriosus und terminalem Hirnabszess. *Wien. klin. Wschr.*, **71** : 335, 1959.
- 14) Johns, T. N. P. et al. : The anatomy of pulmonary stenoses and atresia with comments on surgical therapy. *Surgery*, **33** : 161, 1953.
- 15) Manhoff, L. J. et al. : Absence of the pulmonary artery : A new classification for pulmonary arteries of anomalous origin. *Arch. Path.*, **48** : 371, 1949.
- 16) Nadas, A. S. et al. : Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia : Clinically diagnosable and surgically significant variable. *Circulation*, **8** : 328, 1953.
- 17) Pool, P. E. et al. : Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Amer. J. Cardiol.*, **10** : 706, 1962.
- 18) Schrire, V. et al. : Organic and functional pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Amer. J. Cardiol.*, **8** : 100, 1961.
- 19) Swan, H. et al. : Absent left pulmonary artery and right sided patent Ductus arteriosus. *Arch. Surg.*, **87** : 196, 1963.
- 20) Vogelpoel, L. : Auscultatory and phonocardiographic assessment of Fallot's tetralogy. *Circulation*, **22** : 73, 1960.