

Title	大血管転換のレ線学的考察
Author(s)	小塚, 隆弘; 野崎, 公敏; 佐藤, 健司
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1967, 26(10), p. 1348-1360
Version Type	VoR
URL	<a href="https://hdl.handle.net/11094/17985">https://hdl.handle.net/11094/17985</a>
rights	
Note	

*Osaka University Knowledge Archive : OUKA*

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

## 大血管転換のレ線学的考察

大阪大学医学部放射線医学教室 (主任 立入 弘教授)  
小塚 隆弘, 野崎 公敏, 佐藤 健司

(昭和40年6月1日受付)

### A Review of Transposition of the Great Vessels Roentgenologic Studies of 34 Cases

Takahiro Kozuka, Tadaharu Nosaki and Kenji Sato  
Department of Radiology, Osaka University School of Medicine  
(Director: Prof. H. Tachiiri)

Transposition of the great vessels is easily diagnosed roentgenologically as the retrosternal space is filled by the shadow of the transposed aorta. But many and complex cardiac malformations are usually associated with transposition of the great vessels. Diagnostically, (1) relationship between great arteries, ventricles, atria, and veins, (2) associated cardiac anomalies should be identified.

Thirty-four cases of transposition of the great vessels are presented, and plain chest films and angiocardiograms are reviewed and discussed.

1) The atrial situs and the visceral situs are always the same. The types of the atrial situs are indicated by the visceral situs. In asplenia syndrome the visceral situs, and therefore the atrial situs, can not be determined.

2) The transposed aorta arises exclusively from the right ventricle, and the pulmonary trunk arises from the left ventricle. If anatomic identification of the ventricles is difficult, relationship between great arteries indicates the relative location of two ventricles.

3) Common associated cardiac malformations are ventricular septal defect, common ventricle, atrial septal defect, common atrium, pulmonary stenosis, and anomalous systemic and pulmonary venous return.

4) Cases of asplenia syndrome show some peculiar changes on the plain chest films.

5) For the purpose of an accurate diagnosis of the anatomic types of transposition of the great vessels, the necessity of angiocardiography is stressed.

いうまでもなく、正常の心臓では前方に位置する右房—右室と肺動脈、後方に位置する左房—左室と大動脈が連なつて、静脈血と動脈血が混合しないで搏出されている。これと異なつて、前方に大動脈、後方に肺動脈が位置する奇型を大血管転換 Transposition of the Great Vessels というのであるが、この場合、心房、心室および大血管相互の関係や合併奇型には触れられていないし、まして血行動態に関しては何も定義されていない。

このため、従来は大血管転換については解剖学的な見方と血行動態的な見方が交錯して、混乱を生じていたきらいがある。事実、大血管転換として一括してしまうには、多様すぎるぐらい多様な病態が存在する。

しかし一方では、特にレ線診断の立場からは、大血管転換では大動脈と肺動脈が正常と逆の関係にあるという極めて捉え易い徴候があり、これを手掛りにして考えを進めて行くのも決して無駄で

はないと思われる。その場合、一つは心房、心室及び大血管の位置と相互の関係を明らかにすること、いま一つは合併奇型を見きわめることの二点が必要となる。

血行動態の面からいえば、大血管転換の症例は心室—大血管の連なりから考えて、通常は Cyanosisを呈するものであるが、大血管転換があるにもかかわらず静脈血が左室を径て肺動脈へ、動脈血が右室を径て大動脈へ搏出される場合があり、血行動態のうえからは正常であるという意味で修正大血管転換 Corrected Transposition といわれる。しかし、この名称がしばしば用いられるように大血管転換の特定の一つの形態に与えられるのには問題がある。この形態の多くの症例には心室中隔欠損があり<sup>2)</sup>、必ずしも完全に修正されているのではないし、またこのほかの形態でも修正される可能性がある<sup>19)</sup>。この例のように、血行動態に関しては、上に挙げた二点を解剖学的に明らかにしたうえで必然的に結論がうまれると考えた方がよい。

さて、先天性心奇型のなかで、大血管転換の占める頻度は高いものではない。しかし、Cyanosisを示す先天性心疾患群の根治的的外科手術がようやく行なわれるようになり、例えば Fallot 氏四徴症についてはすでに一般化しつつある現在では、これらの心疾患群の精細な鑑別診断が術前に要求されるようになった。また大血管転換と判明しても、年令、症状のほか、特に合併奇型のあり方が手術方法の選択を大きく左右する<sup>9)13)15)18)</sup>。

従つて、すでに述べたように、大血管転換の診断では大動脈と肺動脈の相互の位置関係とこれに伴う多様な心、血管奇型を明らかにすることが重要であり、これらの奇型の複雑な組み合わせを確実に解剖学的に診断するとすれば、剖検や手術によらない場合には、血管心臓撮影が最適の手段であることは論を俟たないところである。

以下に、経験例を分析して、レ線診断の要点を挙げて考察した。

#### 対象：

現在までに経験した34例を対象とした。

性別は男17例、女17例であり、年令は3ヶ月から26才にわたっている。

これらの症例は、すべて剖検、手術あるいは血管心臓撮影の少なくともいずれかの方法で大血管転換の存在が確認されたものである。四方向単純レ線撮影は全例に、血管心臓撮影は30例に施行された。

考察を行なう基礎として、各症例について次の点を検討した。

#### 心臓の位置

#### 内臓位 Visceral Situs

#### 両心室の相互関係

#### 両大血管の相互関係

#### 合併奇型

症例ごとの所見は Table に示す。

なお、右房、左房、右室ならびに左室という名称は、患者における左右にかかわらずそれぞれの房室が有している解剖学的特徴によつて称することにした。

#### 1. 心臓の位置

本論に関して先天性心奇型のみをとり扱うという条件のもとに、心臓が主として胸腔の左右いずれにあるかによつて、左側心 Levocardia と右側心 Dextrocardia とに分けた。

左側心17例、右側心17例よりなる。

#### 2. 内臓位

心臓以外の臓器の位置が正常のものを Situs Solitus、左右の関係が正常の鏡像を示すものを Situs Inversus とした。また Asplenia は Solitus とも Inversus とも決め難いものである<sup>22)</sup>。

Situs Solitus 18例、Situs Inversus 8例、Asplenia 8例に分けられる。

#### 3. 両心室の相互関係

右室ならびに左室は、胎生学上それぞれ心臓球 Bulbus Cordis ならびに心室 Ventricle から発達するものとされているが、この過程で心筒 Cardiac Tube (心房 Atria、心室 Ventricle、心臓球 Bulbus Cordis、大動脈球 Aortic Bulb が直線状に連なっている) が右へ凸の彎曲を示して発達するもの、すなわち右室が右側、左室が左側に位置するもの

Table. Findings of 34 Cases of Transposition of the Great Vessels

Case No.	Age & Sex	Location of Heart	Visceral Situs	Cardiac Loop	Trans-position	Ventricular Septum	Atrial Septum	Pulmonary Artery	Systemic Vein	Pulmonary Vein	Aortic Arch	Other Mal Formations
1.	15F	dex.	inversus	—	D.	—	—	val. PS	O	—	lt.	operated
2.	3M	dex.	solitus	prob. d.	D.	—	ASD	PS	O	—	lt.	operated
3.	9F	dex.	inversus	prob. l.	L.	—	—	PS	bil. SVC	—	lt.	operated
4.	9M	lev.	solitus	l.	L.	CV	ASD	PS	O	—	rt.	
5.	9M	dex.	solitus	prob. l.	L.	large VSD	CA	PS	O	—	lt.	
6.	5M	lev.	solitus	prob. l.	L.	CV	ASD	PS	—	—	lt.	autopsied
7.	11M	lev.	asplenia	—	L.	CV	CA	PS	bil. SVC	—	lt.	
8.	3M	lev.	solitus	—	D.	VSD	CA	O	abs. IVC bil. SVC	—	lt.	
9.	5F	dex.	asplenia	—	L.	CV	CA	PS	bil. SVC	—	lt.	
10.	4F	dex.	asplenia	—	D.	CV	CA	PS	bil. SVC	—	lt.	
11.	2F	dex.	asplenia	—	L.	CV	CA	val. & inf. PS	bil. SVC	partial	lt.	autopsied PDA, AV-communis
12.	17F	dex.	solitus	l.	L.	VSD	ASD	O	bil. SVC	O	lt.	
13.	6M	lev.	solitus	d.	D.	VSD	O	O	O	O	lt.	
14.	3/12M	lev.	solitus	—	L.	CV	O	PS	O	—	lt.	
15.	7M	dex.	inversus	d.	D.	VSD	ASD	PS	O	—	lt.	
16.	8M	dex.	asplenia	—	D.	CV	CA	PS	—	partial	lt.	
17.	17F	dex.	asplenia	—	L.	CV	CA	atresia	bil. SVC	partial	lt.	autopsied PDA
18.	26M	lev.	solitus	l.	L.	large VSD	ASD	PS	O	—	rt.	
19.	6M	lev.	solitus	—	D.	CV	CA	PS	bil. SVC abs. IVC	—	lt.	
20.	15M	dex.	solitus	prob. d.	D.	VSD	ASD	PS	O	O	rt.	
21.	6F	lev.	asplenia	d.	D.	large VSD	large ASD or CA	PS	IVC→LA	total	lt.	
22.	7M	lev.	inversus	d.	D.	O	ASD	PS	bil. SVC	O	rt.	
23.	11F	lev.	solitus	prob. d.	D.	CV	CA	PS	O	—	rt.	subaortic stenosis
24.	18F	dex.	inversus	d.	D.	VSD	O	PS	O	—	rt.	
25.	5F	dex.	solitus	l.	L.	O	O	O	O	O	lt.	
26.	4F	dex.	inversus	d.	D.	large VSD	CA	O	O	—	rt.	
27.	9F	lev.	asplenia	d.	D.	large VSD	large ASD or CA	PS	O	partial	lt.	

28.	14F	dex.	inversus	prob. l.	L.	large VSD	large ASD	PS	O	-	lt.
29.	8F	lev.	solitus	-	L.	VSD	O	O	O	-	lt.
30.	16F	lev.	solitus	l.	L.	VSD	O	PS	O	O	lt.
31.	6M	lev.	solitus	d.	D.	VSD	O	O	O	O	lt.
32.	14M	dex.	inversus	l.	L.	VSD	CA	PS	bil. SVC abs. IVC	partial	rt.
33.	12F	lev.	solitus	d.	D.	VSD	O	PS	abs. IVC	O	lt.
34.	7M	lev.	solitus	l.	L.	O	ASD	PS	O	O	lt.

dex. = dextrocardia, lev. = levocardia. d. = d-loop, l. = l-loop. D. = D-transposition,  
 L. = L-transposition. VSD = ventricular septal defect, CV = common ventricle.  
 ASD = atrial septal defect, CA = common atrium. PS = pulmonary stenosis, val. = valvular,<sup>1</sup>  
 inf. = infundibular. bil. SVC = bilateral superior venae cavae, abs. IVC = absent inferior vena cava,  
 IVC→LA = inferior vena cava draining into left atrium. rt. = right-sided, lt. = left-sided.  
 O = normal, — = unknown.

が正常にみられるものである。また左へ凸の発達をすると、右室が左側に、左室が右側に位置する<sup>5)</sup>。逆に右室と左室の関係をみれば、胎生期に起つた Cardiac Tube の弯曲、すなわち Cardiac Loop の別を推定することができる。Van Praaghらに従つて、前者を D-Loop、後者を L-Loop として区別した<sup>22)</sup>。

解剖学的特徴によつて心室を同定し、その左右の関係を確実に明らかにできた症例は16例で、これを Cardiac Loop で表現すると次のようである。

左側心10例
 

- D-Loop 6例
- L-Loop 4例

 右側心 6例
 

- D-Loop 3例
- L-Loop 3例

#### 4. 両大血管の相互関係

大血管転換では大動脈と肺動脈の前後の関係が正常でないわけであるが、さらに左右の関係をみて、大動脈弁口が肺動脈弁口の右側にあるものを D-Transposition、大動脈弁口が肺動脈弁口の左にあるものを L-Transposition と名付けて分類することができる<sup>22)</sup>。この分類は全例において可能であつた。

心臓の位置 Visceral Situs と組み合わせると、次のようになる。

左側心 17例
 

- Solitus 13例
  - D-Transposition 6例
  - L- " 7例
- Asplenia 3例
  - D- " 2例
  - L- " 1例
- Inversus 1例
  - D- " 1例

 右側心 17例
 

- Solitus 5例
  - D-Transposition 2例
  - L- " 3例
- Asplenia 5例
  - D- " 2例
  - L- " 3例
- Inversus 7例
  - D- " 4例
  - L- " 3例

以上が大血管転換の本質的な要素にかかわる分析であるが、大血管転換にはさまざまな奇型を伴なう。その主なものを次に述べる。

#### 5. 心室中隔欠損 Ventricular Septal Defect

両心室が存在することが確認された症例は20例で、心室中隔欠損は17例にみとめられた。残り3例は中隔欠損はないものと考えられた。

## 6. 共通心室 Single or Common Ventricle

共通心室は11例にみとめられた。

両心室が存在するか、あるいは共通心室であるか不明なものが3例あるが、いずれも短絡手術の際に大血管転換と確認されたもので、心室の構造が明らかでない症例である。

## 7. 心房中隔欠損 Atrial Septal Defect

24例に心房中隔欠損が認められた。このうち大きな心房中隔欠損あるいは共通心房 Common Atrium と考えられるものが14例あった。

心房中隔に欠損がないものは8例、他の2例では中隔欠損の有無は不明であった。

## 8. 肺動脈狭窄 Pulmonary Stenosis

27例に肺動脈狭窄がみとめられた。うち1例は肺動脈閉鎖 Pulmonary Atresia であることが確認された。

残り7例では、肺動脈狭窄は存在しないものと考えられた。

## 9. 体静脈環流異常 Anomalous Systemic Venous Return

体静脈の異常が認められたものは13例であった。

左上大静脈残遺 Persistent Left Superior Vena Cave 11例

下大静脈欠損 Absent Inferior Vena Cava 4例

下大静脈が共通心房の左に入るもの1例

体静脈の異常がないものは19例、不明2例であった。

ここで左上大静脈あるいは共通心房の左という場合の左は、あくまでも正常心における左側に相当するという意味である。

## 10. 肺静脈還流異常 Anomalous Pulmonary Venous Return

多くの症例でその有無が不明であるが、確実に存在するものが6例みとめられた。

## 11. その他

動脈管開存 Patent Ductus Arteriosus 2例、共通心房室弁口残遺 Persistent Common Atrioventricular Canal および弁下大動脈狭窄 Subaortic Stenosis 各1例が確認された。

## 考察：

大血管転換の有無を診断することは、それほど困難なことではない。レ線診断の立場からは、胸部単純レ線像で上部胸骨後腔が上行大動脈と考えられる陰影で充たされる。この場合、側面断層撮影を行えば一層明らかになる<sup>16)</sup>。これは、大血管転換の多くの症例では正常とは逆に大動脈起始部が肺動脈起始部より前方に位置することによる。ただ例外的に両者が左右に並ぶものがあるので、このような症例ではここにいう前後の関係が認められないのはいうまでもない。そのほか、肺動脈が正常より後方に位置するために、食道造影像に肺動脈圧痕を生ずる場合があることもよく知られている。

単純レ線像をみる場合、次の点も大血管転換を疑う手掛りになる。

### i) 右心症 Dextrocardia

われわれが経験した先天性心疾患の症例は約2,000例であるが、このうち右心症は20例である、うち17例はここに報告する大血管転換の症例であり、2例は Fallot 氏四徴症、他の1例は右心室瘤(恐らく大血管転換を伴っていると思われるが確認がない)であった。

### ii) 左心症 Isolated Levocardia

胃泡の位置で Visceral Situs を判断してこれに該当する症例は3例である。いずれも大血管転換であった。

上に挙げた所見が得られた場合には、大血管転換を疑って血管心臓撮影を行なうことになる。はじめに述べたように、大血管転換の確診には解剖学的に精細な診断が要求され、そのためには血管心臓撮影が最も適当な手段であり、またその際には二方向連続撮影を行なうて立体的に変化を捉えなければならない。

血管心臓撮影に際しては、どの部位に造影剤を注入するのが適当か考えなければならない。後に述べるように大血管転換の様相を知り、心室の同定を行なうためには、心室内注入がすぐれている。しかし心房 Level の奇型も多く、これを明らかにするためには心房内注入が必須である。現在

のところでは多数回の造影剤注入にはなお若干の危険があり、どちらかを選ぶとすると心房内注入であろう。同時に二方向撮影装置を利用して造影剤注入回数を半減し、現在用いられているものより更に副作用の少ない優秀な造影剤を開発することが、この点についての解決策になるものと考えている。

次に造影によって知ることのできる点を順次述べることにする。

#### Atrio-Visceral Situs

右房と左房の位置関係、すなわち Atrial Situs については、胎生学的に Visceral Situs と一致するものと推論される<sup>5)</sup>。換言すると、Situs Solitus では右房が右側に、左房が左側に位置し、Situs Inversus では右房が左側に、左房が右側に位置して、心臓の位置とはかかわりがない<sup>22)</sup>。われわれの症例でも Visceral Situs と Atrial Situs とは完全に一致した。

Visceral Situs を知るには胃泡の位置によるのが最も簡単であるが、このほか肝下縁のあり方や肺の分葉のあり方も単純レ線像での判断の手掛りになる。腸管の造影を行えば、更に適確に診断し得るのは勿論である。Visceral Situs の判断に困難を感ずる Asplenia の症例では、Atrial Situs を推定することができない。例えば、7例の Asplenia のうち6例まで、右房に相当する部分が胃泡と同じ側に存在するのが確かめられた。

造影所見による右房と左房の区別は、それぞれ体静脈または肺静脈が連なっているということで行なわれる<sup>6)</sup>。右房、左房の形態には特徴があるが、この形態もこれに連なる静脈に規定されたものであると考えられる。

#### 体静脈還流異常

上に述べたように、右房には体静脈、すなわち上下大静脈が連なるものと胎生学的に説明されているが、大血管転換には体静脈還流の異常がしばしばみとめられる。すでに記したように、左上大静脈残遺11例、下大静脈欠損4例がみとめられた。

左上大静脈残遺では、冠静脈洞 Coronary Sinus

を経て右房に開口する場合と、直接左房に開口する場合とがあるが、いずれにしても単純レ線像で該当する側の上部縦隔陰影に沿って淡い陰影となつて現われる。ただ注意しなければならない点は、いわゆる修正大血管転換の形をとるもので、上行大動脈が膨出し、このため左上大静脈残遺があるものと誤つて判断してしまう可能性があることである。

下大静脈欠損では、腎静脈以下の下半身の静脈血は、奇または半奇静脈 Azygos or Hemiazygos Vein を経て上大静脈、右房へと流入する。この報告の4例は、いずれも単純レ線像で奇静脈が上大静脈に開口する部分で拡張しているのを示した。しかし、この所見がみられるのは稀であるとされている<sup>1)</sup>。

このような還流異常があり得るので、大静脈、少なくとも下大静脈は右房に連なると決めてしまう<sup>6)</sup>のは危険である。

なお、Catheter 検査あるいは造影のための Catheterization に際しては、まず右房へ Catheter を進める必要がある。還流異常のない場合には問題はないが、還流異常があると Catheter を右房へ挿入し得ないことが起り得る。造影の場合についていえば、左房での注入は続いて造影される心室、大血管と重なり合つて読影を困難にすることが多く、冠静脈洞での注入も避けるべきである。あらかじめ Atrial Situs や還流異常の有無に考慮を払つて行なうべきであろう。

#### Cardiac Loop と Transposition の関係

Cardiac Loop、すなわち心発達の過程で、Cardiac Tube が左右いずれの側に Loop を描いたかということは、両心室の左右の関係をみれば判明する。両心室はそれぞれ特有の構造があつて、例えば右室には洞部 Sinus と室上稜 Supraventricular Crista で区別される漏斗部 Infundibulum があり、左室には漏斗部はなく中隔壁 Septal Surface は乳頭筋 Papillary Muscle を含まず、ほとんど平滑である<sup>23)</sup>。このような構造が血管心臓造影像によつて判れば、心室の同定ができ、ひいては Cardiac Loop が判ることになる。しかし、

心室の構造は容易に判断できるわけではなく、われわれの症例でも確実に心室の同定ができたものは16例に過ぎず、全く不可能であったものが10例にのぼった。

ところで、Cardiac Tube では、将来右室になる Bulbus cordis と、両大血管になる Aortic Bulb とが連続しており、大血管転換ではこの関係がそのまま残って大動脈は右室から出るとされている<sup>6)</sup>。Van Praagh らはこれに関連して僅かな例外を除いて D-Transposition は D-Loop に、L-Transposition は L-Loop にみられると表現した<sup>22)</sup>。さきにあげた Cardiac Loop が明らかになった16例では、すべてこの規則に合致することが確かめられた。

この Cardiac Loop と Transposition の関係から、たとえ前者が判らなくても後者の区別が明らかであれば、Cardiac Loop、従って心室の左右の別を決定できるという点に臨床的な意義を見出すことができる<sup>23)</sup>。すでに述べたように D-あるいは L-Transposition の判定は、両大血管弁口の位置の相互関係をみて行なうので、血管心臓撮影を行えばほとんどすべての例で可能である。

#### 心室中隔欠損の共通心室

両心室が明らかに別々に存在すると考えられ、一方の心室の造影に続いて他方の心室の造影がみられる場合には、心室中隔欠損が存在するが、心室中隔欠損を通ずる造影が流出路のみに限られる場合もある<sup>25)</sup>。なおこの場合、大血管右室起始症 Origin of Both Great Vessels from the Right Ventricle との鑑別に注意する必要がある。

共通心室では、事実上一つの心室が造影され他に心室が存在する余地がない。通常の型は左室と右室の漏斗部とからなり、それぞれに肺動脈と大動脈が連なるもので、この構造が造影で確認される場合もある。

すでに述べたように、ほとんどの症例が心室中隔欠損あるいは共通心室であるが、前者が一応根治手術の対象として考慮されるのに対して、後者では全く不可能である。また手術に際して、左室の切開を行なう場合には、冠動脈枝や刺戟伝導系

あるいは乳頭筋の分布に注意して慎重に行なう必要がある<sup>27)</sup>。これらの点に術前に心室を同定することの意義の一つがあるといえる。

#### 心房中隔欠損と共通心房

両心房の造影が同時に、あるいは連続してみとめられる。造影所見からは大きな心房中隔欠損と共通心房とが区別できないことがある。

われわれの症例では共通心房と左上大静脈残遺とが共存するものが多かつた。すなわち共通心房14例のうち8例までが左上大静脈を伴っており、また上大静脈残遺があつて共通心房でないものは3例のみであつた。ただこの共存例のうち4例は Asplenia Syndrome であるので、これを除くと両者の関係はそれほど強いものではないとも考えられる。

#### 肺動脈狭窄

肺動脈狭窄があると肺血流量増加や肺高血圧が緩和され、生命延長にはむしろ好都合な場合もあると考えられる。われわれの症例はほとんどが5才以上であるが、このことを考慮すると34例中27例という高い頻度は、ある意味で当然とも云える。

弁狭窄のみのものは1例だけが確認され、多くは漏斗部狭窄単独か、あるいは両者が合併していた。

大血管転換では肺動脈が後方に位置するので、手術操作は一般に困難である。特に漏斗部狭窄の切除は難しい。

#### 肺静脈還流異常

肺静脈還流異常を血管心臓撮影で証明するのは困難なことが多い。ほとんどの症例では右→左短絡があり、肺循環を流れる造影剤の量が少なく、肺静脈の十分な造影が得られないためである。

確実に存在するもの6例、確実に存在しないもの9例で、他の19例では不明であつた。存在するもの6例のうち5例は Asplenia Syndrome に属する。

体静脈還流異常と同様に、術前に存在することが確認されていると、手術時にあやまつて結紮されるなどの事故が防がれることはいうまでもないし、ある種のものでは根治手術が可能である<sup>11)</sup>。



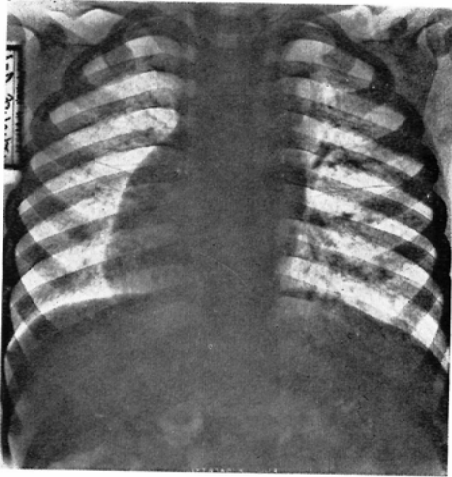


Fig. 1. (a)

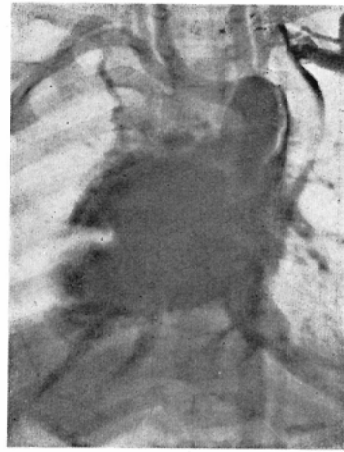


Fig. 1. (b)

Fig. 1. Case 11. Dextrocardia with L-transposition and asplenia.  
 (a) plain anteroposterior chest film. Under both diaphragmatic domes, dense soft tissue shadow is seen. No definite gastric bubble. Minor fissure is demonstrated in each lung field. (b) venous angiogram of anteroposterior view. Common atrium, common ventricle and L-transposed aorta are seen. Symmetrical distribution of the hepatic veins are well recognized.

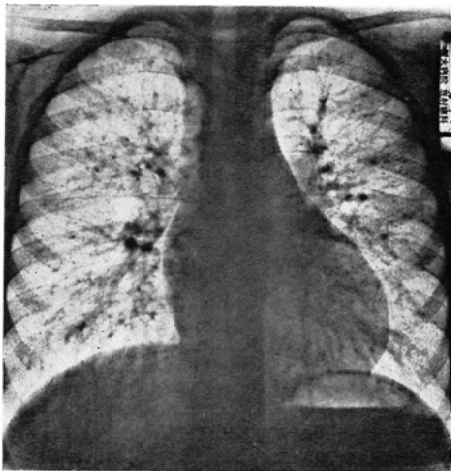


Fig. 2. (a)

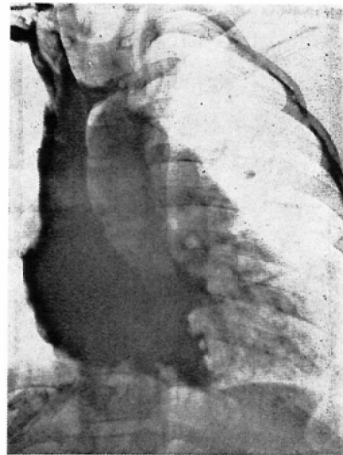


Fig. 2. (b)

Fig. 2. Case 13. Levocardia with situs solitus and D-transposition.  
 (a) plain posteroanterior chest film. (b) angiogram: anteroposterior view of the transvenous injection into the right atrium. Superior vena cava and right atrium, are right-sided. Right ventricle and D-transposed aorta are opacified successively. Left ventricle and pulmonary artery, both left-sided, are not yet visualized.

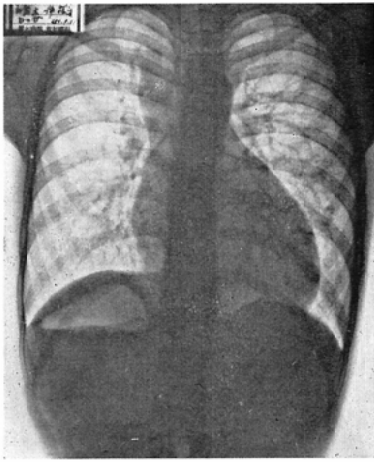


Fig. 3. (a)

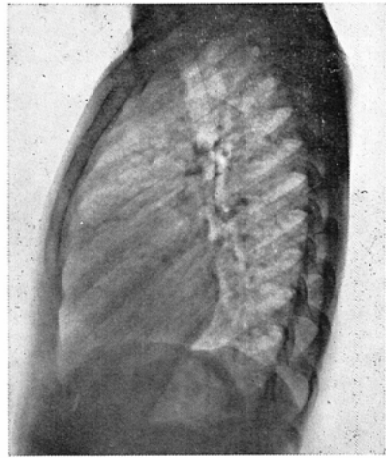


Fig. 3. (b)

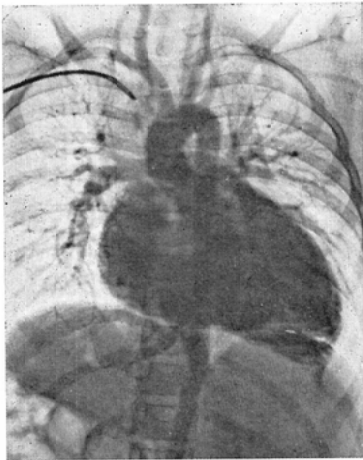


Fig. 3. (c)

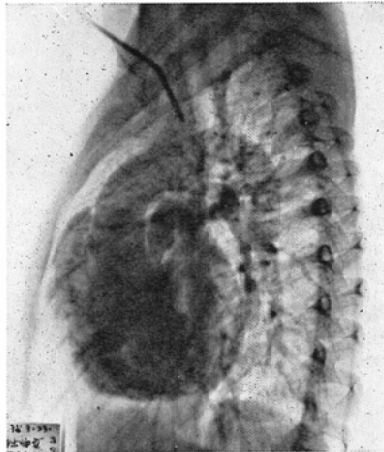


Fig. 3. (d)

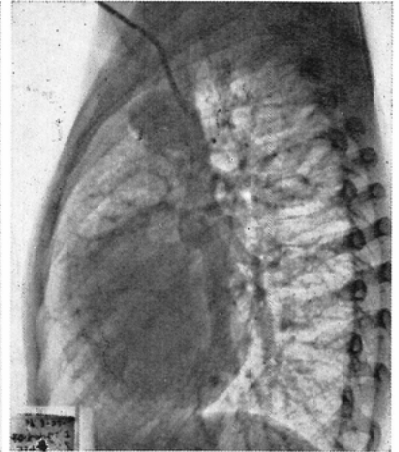


Fig. 3. (e)

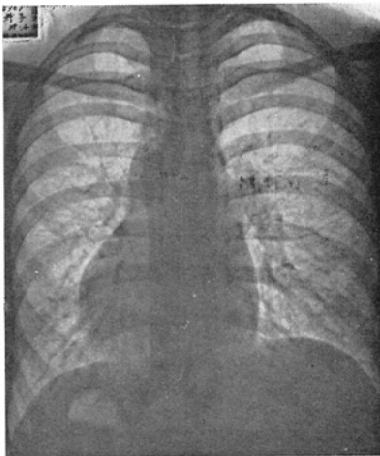


Fig. 4. (a)

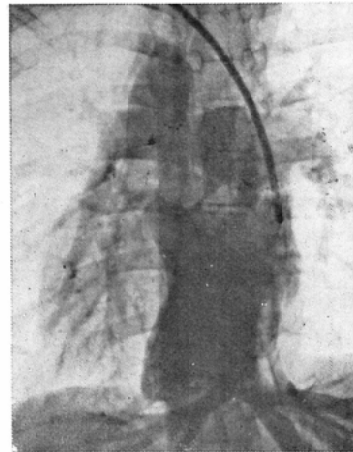


Fig. 4. (b)

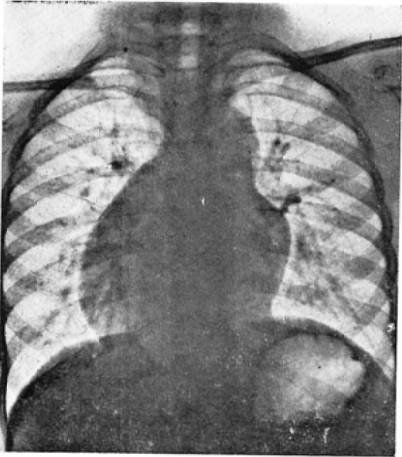


Fig. 5. (a)

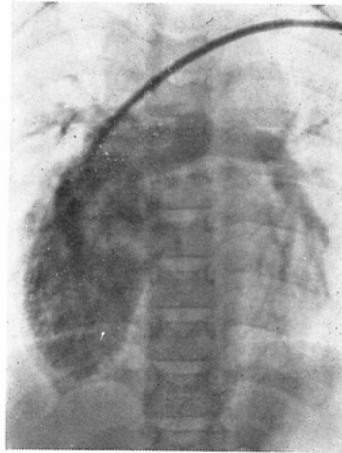


Fig. 5. (b)

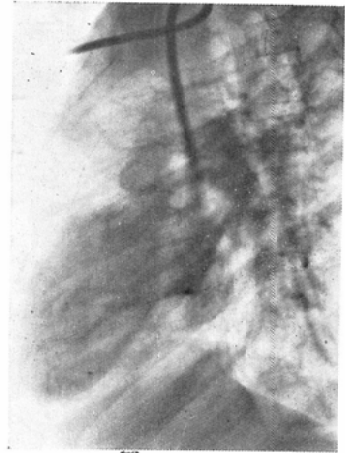


Fig. 5. (c)

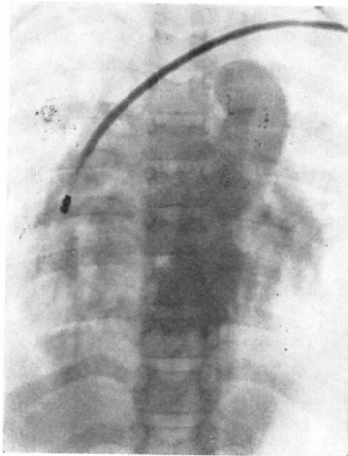


Fig. 5. (d)

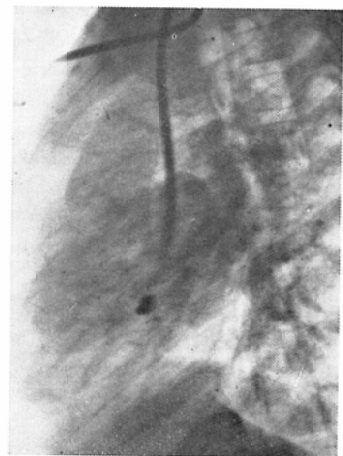


Fig. 5. (e)

Fig. 3. Case 21. Levocardia with D-transposition and asplenia.

(a) and (b), plain chest film: (a) posteroanterior view. Between the right diaphragmatic dome and the gastric bubble, there is an unusually thick soft tissue density. Dilated right upper mediastinal shadow and abnormal course of the pulmonary veins are noted. (b) left lateral view. Gastric bubble is displaced posteriorly. Retrosternal space is occupied by the ascending aorta, and the posterior cardiac border is protruded conspicuously. (c)-(e) venous angiogram: (c) and (d) anteroposterior and left lateral view, respectively. Two ventricles are opacified simultaneously. D-transposed aorta is anterior to the stenotic pulmonary artery. (e) left lateral view of pulmonary venous phase. Abnormal connection of the pulmonary veins to the left brachiocephalic trunk is well seen.

Fig. 4. Case 24. Dextrocardia with situs inversus and D-transposition.

(a) plain posteroanterior chest film. (b) anteroposterior angiogram of the injection into the right atrium, via the venous catheter which traversed the superior vena cava, showing opacification of the left ventricle and the narrow pulmonary trunk, both left-sided. D-transposed aorta is opacified through the ventricular septal defect.

Fig. 5. Case 25. Dextrocardia with situs solitus and L-transposition, physiologically corrected.

(a) plain posteroanterior chest film. (b)-(e) angiogram: (b) and (c) anteroposterior and right lateral views, respectively, of right atrial injection showing opacification of the left ventricle and the pulmonary artery, both rightsided. (d) and (e) anteroposterior and right lateral views, respectively, of the arterial phase. Right ventricle and aorta are left-sided, and the aorta is definitely anterior to the pulmonary artery.

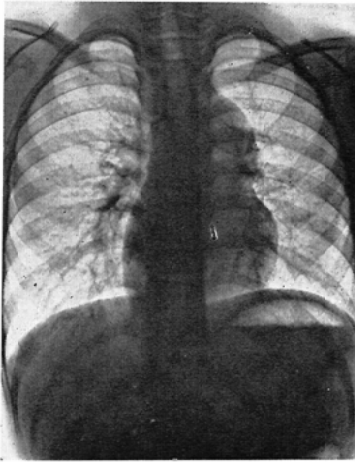


Fig. 6. (a)



Fig. 6. (b)

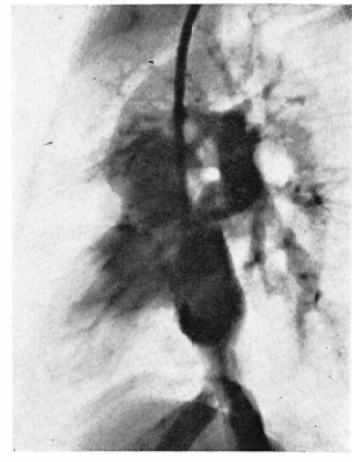


Fig. 6. (c)

Fig. 6. Case 34. Levocardia with situs solitus and L-transposition.

(a) plain posteroanterior chest film. (b) and (c) angiogram of anteroposterior and right lateral views, respectively, of the right atrial injection. Opacification of the left ventricle and pulmonary artery, both right-sided, and then through the atrial septal defect, opacification of the left atrium, the right ventricle and the transposed aorta, which are left-sided, are demonstrated.

### 大動脈の奇型

動脈管開存2例は剖検によつて確認されたものである。実際にはもつと多くの症例に存在するものと考えられるが、血管心臓撮影による確認は困難である。

大動脈弓の左右と他の奇型との間には特別の関係はないようである。

次に症候群ともいえるものについて考察する。

### Asplenia Syndrome

Asplenia Syndrome と考えられるものが7例存在した。うち2例は剖検で確認され、他は臨床的に診断された。(症例7, 10, 11[Fig. 1], 16, 17, 21[Fig. 3], および27)

Asplenia Syndrome を特徴づけるものは、大血管転換のほか、体静脈還流異常、共通心房、共通心室あるいは大きな心室中隔欠損、共通房室弁口残遺、肺動脈狭窄ならびに肺静脈還流異常である<sup>8)17)</sup>。このような奇型の合併は胎生5-7週の心臓の状態に相当するものであり、この段階では他の臓器も同程度の発達を示すものと推論され

る。腹部臓器は左右対称に近く、Visceral Situs は決定し難い。発生上唯一の偏側性臓器である脾は、この時期には欠除して、Asplenia の名称はこれによつている<sup>10)14)</sup>。

レ線学的には、上腹部に通常みとめられる胃泡は中央に偏移するか、あるいはしばしば認め難く、そのかわりに肝の陰影が両側の横隔膜穹下を占める<sup>12)</sup>。

経験例7例は、1例を除いてIsolated Levocardia あるいは Isolated Dextrocardia であつた。Viscero-Atrial Situs は決定し難く、胃泡と右房に相当する部分が同じ側にあるものが6例にのぼつた。Cardiac Loop は5例で不明であつた。さきに挙げた合併奇型についてみると、体静脈還流異常5例、共通心房あるいは大きな心房中隔欠損全例、共通心室あるいは大きな心室中隔欠損全例、肺動脈狭窄全例、肺静脈還流異常5例が確認された。共通房室弁口残遺についてはレ線学的には証明し難いが、剖検例に1例みとめられた。

なお経験例の単純レ線像を検討して、二つの特徴のある所見が見出された。[Fig. 3 (a),(b)]

i) 「側面像で心陰影の後縁に膨隆がみとめられる」正常の心陰影後縁は直線に近いゆるい弧を示すものであるが、Asplenia Syndrome では後縁、特にその下半分に膨隆がみとめられた。この所見は7例のうち5例に明らかであり、Asplenia Syndrome でない27例中には3例あつたに過ぎない。これは心尖が後方を向いているといえるもので、造影像からは共通心室が膨隆していると認められた。

ii) 正「面像で胃泡と横隔膜穹との間に厚い軟部陰影が介在する」これは7例全例に認められたが、一方 Asplenia Syndrome でないもの27例には4例にみられた。いわゆる対称性肝 Symmetrical Liver が腹側を占めて胃泡が著しく背側にあることと、横隔膜は背側になるほど低くなることのために生じた変化と考えられ、従来指摘されていた上腹部陰影の異常と本質的には同じ変化といつてよいであろう。

このように Asplenia Syndrome はレ線学的にも特徴のある変化を示し、特に血管心臓撮影を行なうことによりほぼ診断が確定する。外科的治療の対象にはならない<sup>10)12)</sup>。

#### いわゆる修正大血管転換

血行動態のうえで全く異常がないという意味での修正大血管転換は稀であり、多くは心室中隔欠損をともなう。

Cardiac Loop と Transposition とに一定の関係がある以上、修正されるか否かは Atrial Situs の如何によつて決まる<sup>20)</sup>。L-Transposition with Situs Solitus か、D-Transposition with Situs Inversus でなければならない。

症例25は Dextrocardia で L-Transposition with Situs Solitus であり、レ線検査でも心臓カテーテル検査でも全く生理的に正常な修正大血管転換の症例であつた (Fig. 5)。

他に5例この範疇に属するものがあつたが、3例 (症例24 (Fig. 4), 29, および30) は心室中隔欠損を経て、2例 (症例22, および34 (Fig. 6)) は心房中隔欠損を経て右→左短絡が存在することが認められた。心室中隔欠損をともなう3例が従

来修正大血管転換といわれた形態をとるものであり、心室中隔欠損をともなわない3例が、Rotation の異常などとせられた形態をとる点は特に興味がある。

#### 共通心室

共通心室と大血管転換の関係は密接で、前者の85%は後者を合併する<sup>21)</sup>。この報告に含まれる10例は Asplenia Syndrome 5例を除くと、L-Transposition with Situs Solitus 3例 (症例4, 6および14), D-Transposition with Situs Solitus 2例 (症例19, および23) であつた。いずれも通常の型である左室と右室漏斗部からできているものであつた<sup>21)</sup>。前者では、いわゆる修正大血管転換 (兼心室中隔欠損) との鑑別が問題になり、血管心臓撮影によらなければ不可能である<sup>4)</sup>。共通心室は根治手術の対象とならないだけに慎重でなければならない。後者には弁下大動脈狭窄が存在することが期待され<sup>24)</sup>、事実症例23では血管心臓撮影で確認された。

#### 総括：

34例の大血管転換の症例を、主としてレ線学的に分析し考察した。

大血管転換には多くの心、血管奇型が合併する。それらの複雑な奇型の存在を確実に診断して、外科的治療を正しく選択することが重要である。

この意味で、血管心臓撮影が最もすぐれた診断のための手段である。

また単純レ線像からも多くの所見が得られ、これを適確に判断して血管心臓撮影に結びつけることも大切である。

稿を終るにあたり、御指導、御校閲を賜つた立入教授に厚く御礼申し上げます。

#### 文 献

- 1) Anderson, R.C., et al.: Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava). J. Pediat. 59 (1961), 370—383.
- 2) Berry, W.B., et al.: Corrected transposition of the aorta and pulmonary trunk. Clinical, hemodynamic and pathologic findings. Am.

- J. Med. 36 (1964), 35—53.
- 3) Cardell, B.S.: Corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* 18 (1956), 186—192.
  - 4) Carey, L.S., and Ruttenberg, H.D.: Roentgenographic features of common ventricle with inversion of the infundibulum. *Am. J. Roentgenol.* 92 (1964), 652—668.
  - 5) De La Cruz, M.V., et al.: An embryologic explanation for the corrected transposition of the great vessels: additional description of the main anatomic features of this malformation and its varieties, *Am. Heart J.* 57 (1959), 104—117.
  - 6) De La Cruz, M.V., et al.: The diagnosis of corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* 24 (1962), 483—497.
  - 7) El Sayed, H., et al.: Corrected transposition of the great arterial trunks: surgical treatment of the associated defects. *J. thor. cardiovas. surg.* 44 (1962), 443—458.
  - 8) Elliott, L.P., et al.: The common cardiac ventricle with transposition of the great vessels, *Brit. Heart J.* 26 (1964), 289—301.
  - 9) Helmsworth, J.A., et al.: Results of palliative and curative operations for transposition of aorta and pulmonary artery. *Circulation* 29 (1964), Suppl. 114—118.
  - 10) Ivemark, B.I.: Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of the conotruncus anomalies in childhood. *Acta paediat.* 44 (1955), Suppl. 104.
  - 11) Johansson, L., and Silander, T.: Correction of abnormally draining pulmonary veins. *Acta chir. scand.* 127 (1964), 235—242.
  - 12) Lucas, R.V., et al.: The symmetrical liver as a roentgen sign of asplenia. *Circulation* 25 (1962), 973—975.
  - 13) Mustard, W.T., et al.: The surgical management of transposition of the great vessels, *J. thor. cardiovas. surg.* 48 (1964), 953—958.
  - 14) Putscher, W.G.J., and Manion, W.C.: Congenital absence of the spleen and associated anomalies. *Am. J. Clin. Path.* 26 (1956), 429—470.
  - 15) Redo, S.F.: Shunting procedures for cyanotic congenital cardiac defects. *Am. J. Surg.* 107 (1964), 469—473.
  - 16) Richter, K., und Burgemeister, G.: Die komplette und korrigierte Transposition der grossen Gefaesse im Schichtbild. *Fortschr. Röntgenstr.* 101 (1964), 23—38.
  - 17) Ruttenberg, H.D., et al.: Syndrome of congenital cardiac disease with asplenia. Distinction from other forms of congenital cyanotic cardiac disease. *Am. J. Cardiol.* 13 (1964), 387—406.
  - 18) Shaher, R.H.: Prognosis of transposition of the great vessels with and without atrial septal defect. *Brit. Heart J.* 25 (1963), 211—218.
  - 19) Shaher, R.H.: The syndromes of corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* 25 (1963), 431—440.
  - 20) Shaher, R.H.: Complete and inverted transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* 26 (1964), 51—66.
  - 21) Van Praagh, R., et al.: Anatomic types of single or common ventricle in man. *Am. J. Cardiol.* 13 (1964), 367—386.
  - 22) Van Praagh, R., et al.: Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications. *Am. J. Cardiol.* 13 (1964), 510—531.
  - 23) Van Praagh, R., et al.: Diagnosis of the anatomic types of congenital dextrocardia. *Am. J. Cardiol.* 15 (1965), 234—247.
  - 24) Van Praagh, R., et al.: Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. *Am. J. Cardiol.* 15 (1965), 345—366.
  - 25) Watson, G.H.: The diagnosis of corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* 26 (1964), 770—777.
- 文献追加 (投稿後に, 次の論文が発表されたので追加する)
- Ellis, K., et al.: New concepts in dextrocardia. *Angiocardiographic considerationn.* *Am. J. Roentgenol.* 97 (1966), 295—313