



Title	心臓の円錐・幹部奇形の血管心臓造影診断とその発生学的考察
Author(s)	前田, 宏文
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1983, 43(3), p. 420-455
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/18485
rights	
Note	

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

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

The University of Osaka

心臓の円錐・幹部奇形の血管心臓造影診断とその発生学的考察

大分医科大学医学部放射線医学講座（芦沢 昭教授）

前 田 宏 文

長崎大学医学部放射線医学教室（指導：本保善一郎教授）

（昭和57年12月22日受付特別掲載）

（昭和58年1月26日最終原稿受付）

Angiocardiographic Diagnosis and Developmental Considerations of the Conotruncal Anomalies of the Heart

Hirofumi Maeda

Department of Radiology, Medical College of Oita

(Director: Prof. Akira Ashizawa)

Formerly Department of Radiology, School of Medicine, Nagasaki University

(Director: Prof. Zen-ichiro Hombo)

Reseach Code No. : 507

Key Words : *Angiocardiograms, Conotruncal anomalies,*
Connexions diagnosis, Morphogenesis

The ventriculoarterial connexions of various conotruncal anomalies of the heart are analyzed by angiocardiograms. Each adaptation and/or exception of conotruncal anomalies to the loop rule are discussed. The crista supraventricularis (CSV) is almost always present in the right ventricle (RV). However, it is present in the left ventricle (LV), in cases such as transposition of the great arteries (TGA) with posterior aorta and anatomically corrected malposition of the great arteries (ACM). Bilateral conus is sometimes seen in the normal connexions and TGA connexions. The outflow tracts are cross in normal relation and atypical TGA and parallel in other conotruncal anomalies. These facts raise the questions; 'What is CSV embryologically?' and 'What are the developmental factors which determine the ventriculoarterial connexions?'

CSV is formed by the distal portion of the conus septum, the proximal portion of the conus septum related to the atrioventricular valve and the bulboventricular flange (BVF). When bilateral conus is present, the dorsal portion of the anterior conus forms CSV and the dorsal portion of the posterior conus is formed by only BVF. The fibrous continuity is formed by absorption of BVF of the dorsal portion of the posterior conus. When the posterior conus connects to LV via the primary interventricular foramen (PIVF) and the proximal portion of the conus septum is related to the tricuspid valve, CSV is formed in RV, in cases such as normal relation, atypical and typical TGA and isolated ventricular discordance. When the anterior conus connects to LV via PIVF and proximal portion of the conus septum is related to the mitral valve, CSV is formed in LV, in cases such as TGA with posterior aorta and ACM.

As the results of this study, factors, which determine the ventriculoarterial connection, are considered to be rotation and separation of the truncus and the distal portion of the conus, fusion with ventricular sinus septum and relation to the atrioventricular valve of the proximal portion of the conus septum. The author refers the idea above described to the differential conotruncal separation hypothesis. Based on this hypothesis, the classification, the spectrum and the approach to diagnosis of the various conotruncal anomalies are described.

目次

I. 緒言および目的

II. 血管心臓造影による心室大血管の接続診断

1. 本論文の用語にたいする注意点

2. 研究対象および方法

3. 結果

a. 左右の心室より各々大血管が起始する心室大血管接続

b. どちらか一方の心室より両方の大血管が起始する心室大血管接続

c. 単一動脈幹

III. 発生学的考察

1. 心臓の発生と室上稜, 円錐または線維性連続・不連続および心室中隔との関連

2. 各種心室大血管接続の発生とその分類

a. 左右の心室より各々大血管が起始する心室大血管接続

b. どちらか一方の心室より両方の大血管が起始する心室大血管接続

c. 単一動脈幹

d. 盲端漏斗

3. 他の発生仮説との比較

4. 心室大血管接続のスペクトル

5. 円錐・幹部奇形の表現法

IV. 要約

I. 緒言および目的

先天性心疾患の中で、複雑でその種類も多い円錐・幹部奇形 (conotruncal anomalies) は、研究者の立場により、その定義が違ったり、発生学的知識を必要とするために、理解し難いものとなっている。臨床的に本奇形の確定的診断手法である血管心臓造影 (angiocardiology: ACG) の続影においても立場が違うと、診断の病名そのものが微妙に違ってくことさえある。そこで本論文では、数ある円錐・幹部奇形を理解しやすくし、かつ血管心臓造影での診断も系統づけて考えられるようにした。

Macartney¹⁾が定義づけた言葉、関係 (relation) と接続 (connexion) の意味の違いは、前者が心室と大血管のお互の空間的相互関係を示し、後者はその中において心室と大血管が、特定の型に接続した状態を言っている。このことは、円錐・幹部奇形の診断にあたっては、心室と大血管の間の関

係や接続を解明することにあると言える。多くの円錐・幹部奇形にあっては、関係と接続が同じであるので、Brandts²⁾が述べるように、円錐・幹部の奇形の診断は、心心室と大血管の接続診断 (connexions diagnosis) をすることにあると言っても良からう。臨床上、この接続診断を正確に行なえる方法が血管心臓造影である。

円錐・幹部奇形を理解するには、ある程度の子の発生学的知識が必要であるが、その発生に幾つかの仮説が発表され議論されていて、まだ全ての症例に満足に説明できる説はない。本論文では、実在する種々の円錐・幹部奇形を観察、または文献で調査し、幹中隔 (truncus septum)、円錐中隔 (conus septum) と心室洞部中隔 (ventricular sinus septum) の関係や、それらと球室稜起 bulbo-ventricular flange) と一次心室間孔 (primary interventricular foramen) との関係を発生学的に説明する仮説を立てた。この仮説により、円錐・幹部奇形の発生や形態を理解できるように試みた。また、室上稜 (crista supraventricularis) や半月弁と房室弁の線維性の連続 (fibrous continuity) は発生学的にどこに由来しているかをこの仮説により説明した。

さらに、この仮説に基づいて、円錐・幹部奇形の血管心臓造影診断の分析法や、分類、スペクトルへと考えを進めた。

本論文の円錐・幹部奇形の発生仮説を Van Praagh らの円錐の差違発生仮説 (differential conal development hypothesis)^{3,4)}、De la Cruz や Van Mierop らの幹中隔の垂直分割仮説 (straight truncal septum hypothesis)^{5,6)} や Keith らの円錐の差違吸収仮説 (differential conal resorption hypothesis)⁷⁾ に対して、円錐・幹の差違分割仮説 (differential conotruncal separation hypothesis) と仮称した。心室大血管の接続診断の分析法は、Van Praagh らの segmental approach⁸⁾、Stagner らの segmental set、Shinebourne らの logical approach¹⁰⁾ や De la Cruz らの rule for diagnosis^{11,12)} があるが、本論文では両心室流出路の2つの型を加味して segmental approach を修飾した。

II. 血管心臓造影による心室大血管の接続診断

1. 本論文での用語にたいする注意点

臨床上、心臓の構築をもっとも良く表現するものの1つが血管心臓造影であるが、心臓の解剖学的名称をそのまま血管心臓造影の所見の用語として用いることが多い。しかし血管心臓造影は血管や心臓の内腔のみを描出しているもので、必ずしもその形態の全貌を表現しているものではない。

a. 大血管の位置について

Van Praagh¹³⁾が発生学的説明に用いたが、大動脈弁が肺動脈弁の右にあるものをD-回転(D-rotation)、その逆をL-回転(L-rotation)と言う。本論文では単に位置のみを意味する。また大動脈弁が肺動脈弁の前方に位置するものを前方大動脈(anterior aorta)、後方に位置するものを後方大動脈を(posterior aorta)と言う。

b. 正常接続(normal connexions)について

大動脈が形態的左室(morphological left ventricle)より、肺動脈が形態的右室(morphological right ventricle)より起始する心室大血管接続の総称である。

c. 大血管転換接続(TGA connexions)について

通常は大血管転換(transposition of the great arteries: TGA)とは円錐・幹部奇形の中の1つの疾患名であるが、本論文では大血管転換接続として、大動脈が形態学的右室より、肺動脈が形態学的左室より起始する心室大血管接続の総称として用いた。

d. 単一動脈幹(single arterial trunk)について

この用語自体は心室大血管接続を表現するものではないが、どちらか一方の閉鎖された大血管が、どの心室より起始しているか、鑑別できないことがあるので、Shinebourne¹⁰⁾の用法に従った。

e. 心室の位置について

Van Praagh^{8)~10)16)18)}の説に従って、右室が左室の右に位置するものをD-係蹄(D-loop)、左に位置するものをL-係蹄(L-loop)と言うが、この言葉で心室の位置関係を表現した。また、Van Praaghらの提唱する係蹄の法則(loop rule)とは、大

血管がD-回転の時、心室はD-係蹄を、L-回転の時はL-係蹄を示すという⁸⁾¹⁸⁾法則であるが、この法則に合うことを適合(adaptation)といい、法則に合わないことを非適合または例外(exception)といった。

2. 研究対象および方法

研究対象は長崎大学附属病院(国立長崎中央病院の数症例を含む)で施行された読影に値する血管心臓造影のうち、円錐・幹部奇形の72例と、心奇形のない右胸心の4例の計76例である(Table 1)。その内訳は、正常接続は14例(男性:6, 女性:8)で、このうちの正常関係はコントロールとして選択した。大血管転換接続は27例(男性:16, 女性:11)、両大血管右室起始は右室型単心室も含めて15例(男性:8, 女性:7)、両大血管左室起始1例(男性)、単一動脈幹は診断のつけられるFallot四徴の極型を含めて19例(男性10:女性:9)である。このうち心臓位の異常としては、大血管転換接続の2例、両大血管右室起始の2例、単一動脈幹の3例の孤立性右胸心があり、大血管転換接続の1例、単一動脈幹の2例に孤立性左胸心がある。

これらの症例につきSchönander社AOT film changerによる同時二方向連続撮影(一方向につき毎秒6枚)行ない、その造影像につき前記目的のための読影、解析を行った。

本論文の発生学的考察に重要な症例である後述の非典型的大血管転換、後方大動脈を伴った大血管転換、解剖学的修正大血管位置異常、大動脈の心室中隔騎乗を伴った大血管転換の各1例は剖検で、{S,D,L (Situs Solitus, D-loop, D-rotation)}両大血管右室起始の1例は手術にて確認されている。

3. 結果

両大血管と両心室の位置関係と内臓位置を全く機械的に組み合わせると、Fig 22のように32に分類される。このように機械的に考え得るすべてを組み合わせると、この中には現存が証明されていない組み合わせもある。この中より、法則性を見出すために、まず大血管の位置関係に基づいて分析を進める。

Table 1 Types of the ventriculoarterial connexions and number of cases

Types of the ventriculoarterial connexions	Number	(male:female)	Operation	Autopsy
Normal connexions	14	6:8		
Tetralogy of Fallot	7		5	2
Eisenmenger complex	2		0	0
Dextroversio cordis	2		0	0
Situs inversus totalis	2		0	0
Anatomically corrected malposition of the great arteries	1		0	1
TGA connexions	27	16:11		
Complete transposition of the great arteries	19		5	6
Corrected transposition of the great arteries	5		0	2
Single ventricle	2		0	2
Situs ambiguus	1		0	1
Double outlet right ventricle	15	8:7		
Atrioventricular concordance	8		2	0
Atrioventricular discordance	2		1	0
Situs ambiguus	5		0	2
Double outlet left ventricle	1	1:0	0	0
Single arterial trunk	19	10:9		
Truncus arteriosus communis	2		0	0
Aorta arising from left ventricle	4		1	2
Overriding aorta	7		2	3
Aorta arising from right ventricle	6		0	2

TGA: Transposition of the great arteries.

a. 左右の心室より各々大血管が起始する心室大血管接続

i D-回転, 後方大動脈

正常接続: 正常位 (situs solitus), D-係蹄で左右の心室の流出路が交叉 (cross) するものの殆んどは正常心に見られるもので, この関係を心室大血管の正常関係 (normal relation) と言う¹⁾. そのうち Fallot 四徴 (tetralogy of Fallot) では肺動脈狭窄 (pulmonary stenosis: PS), 心室中隔欠損 (ventricular septal defect: VSD) を介しての大動脈騎乗 (overriding of the aorta) を見る. 肺動脈下の漏斗部に低形成または狭窄が見られ, 大動脈と僧帽弁は近接している (Fig 1)^{29)~32)}. Eisenmenger 複合 ((Eisenmenger complex) では心室大血管接続は正常関係にあり, 大動脈が心室中隔に騎乗したり, あるいは殆んど右室より起始したように見られても, 大動脈弁と僧帽弁は近接している (Fig 2)³³⁾³⁴⁾.

正常位, L-係蹄で正常接続のものは孤立性心室錯位 (isolated ventricular inversion) のみで, 通常は肺動脈下の右室に室上稜が存在し, 左右の心室の流出路は平行 (parallel) である. また本症は Van Praagh の loop rule に非適合である^{35)~37)}. この型のものは今回の対象中には見出すことは出来なかった.

逆位 (situs inversus) で心室大血管の正常関係にあるのは孤立性心房錯位 (isolated atrial inversion) であるが, 本症は稀で³⁸⁾³⁹⁾, 今回の対象中には見出せなかった.

大血管転換接続: 正常位, D-係蹄のみが見出される. 原則として, 肺動脈下の左室に室上稜が存在し, 大動脈と両房室弁は近接し, 流出路は平行である (Fig 3). 本症は後方大動脈を伴った大血管転換 (transposition of the great arteries with posterior aorta) と言われ, loop rule に適合する⁴⁰⁾⁴¹⁾. 大動脈弁と三尖弁に分離を見る例もあ

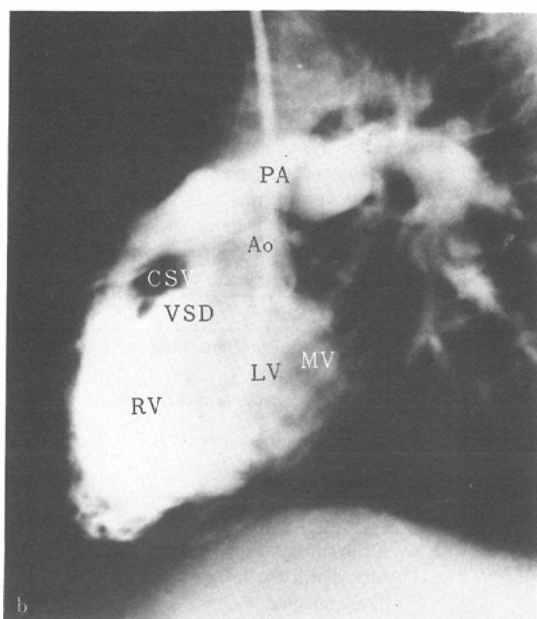
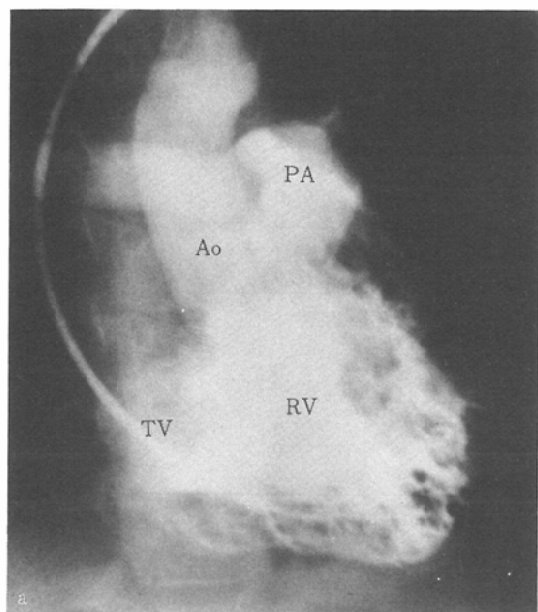


Fig 1. Tetralogy of Fallot: {S,D,D} Normal. Selective angiograms from the right ventricle. a, b. The stenotic pulmonary artery (PA) arises from the right ventricle (RV) with the crista supraventricularis (CSV). The aorta (Ao) is overriding above the ventricular septal defect (VSD) and proximate to the mitral valve (MV) of the left ventricle (LV). The outflow tracts are crossed. TV: Tricuspid valve.

る⁴¹⁾。本型は対象中1例であった。この型で左右の心室の流出路が交叉する例は本論文の対象中にも文献でも見出し得なかった。

ii D-回転, 前方大動脈

正常接続: 本研究の対象中には見出されなかったが、文献上L-係蹄にのみ認められ、通常は大動脈下の左室に室上稜が存在し、流出路は平行である。またloop ruleに非適合であり、Cardellの分類⁴²⁾のA₃, B₂に当り、解剖学的修正大血管位置異常(anatomically corrected malposition of the great arteries: ACM)と言われる^{39)43)~46)}。本型で流出路が交叉する例は文献中にも認められなかった。

大血管転換接続: D-係蹄では大動脈下の右室に室上稜が存在し、通常は肺動脈弁と僧帽弁は近接して、流出路は平行である(Fig 4)。肺動脈狭窄は19例中5例に認められ、この場合はACG上では肺動脈弁と僧帽弁に分離を見るものが多い。

本型はもっとも頻度の高い典型的な大血管転換(typical transposition of the great arteries: typical TGA)で、正常位ではCardellの分類のA₁に、逆位ではB₄に相当する^{42)47)~51)}。

L-係蹄では大動脈下の右室に室上稜が存在し、通常は肺動脈弁と僧帽弁に近接を認め、流出路は交叉する¹⁴⁾¹⁵⁾。これは流出路が平行な典型的な大血管転換に比べて稀な非典型的な大血管転換(atypical transposition of the great arteries: atypical TGA)であり、loop ruleに非適合である。この型のものは対象中には見出すことが出来なかった。

iii L-回転, 前方大動脈

正常接続: D-係蹄のみに認められ、大動脈弁下の左室の室上稜が存在し、流出路は平行である。この型は対象中1例のみで、肺動脈狭窄を伴っていた(Fig 5)。正常位ではCardellの分類のB₁に、逆位ではA₄に相当し、loop ruleに非適合であ

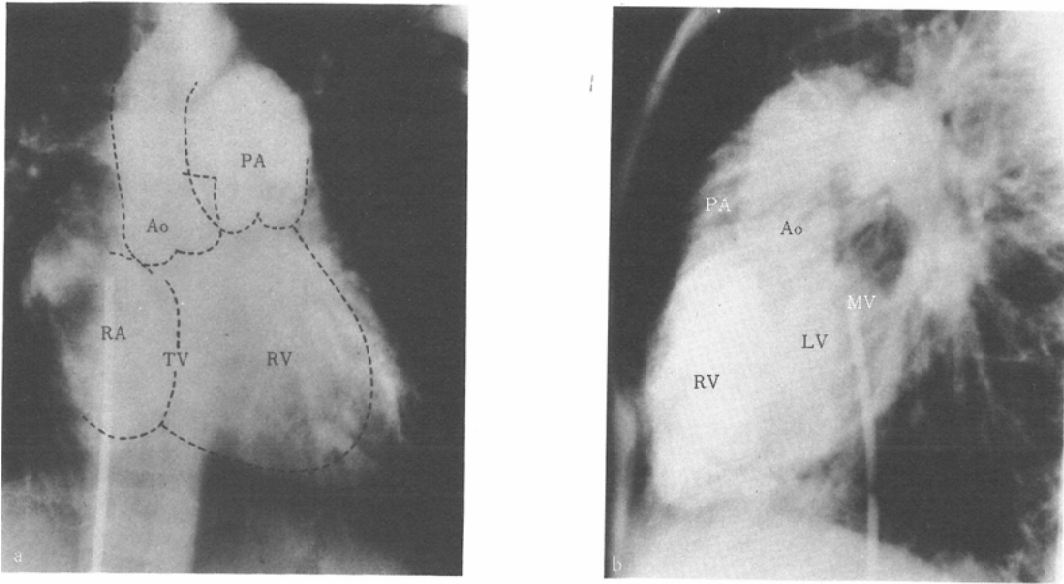


Fig 2. Eisenmenger's complex: {S,D,D} Normal. Selective angiocardigrams from the right atrium (RA). a,b. The pulmonary artery (PA) arises from the right ventricle (RV) and is separated from the tricuspid valve (TV). The well-opacified aorta (Ao) arises from the left ventricle (LV) and in close proximity to the mitral valve (MV). The outflow tracts are cross.

り、D-回転、前方大動脈、正常接続、L-係蹄の型に対をなす解剖学的修正大血管位置異常である^{39)43)~46)52)}。またこの型で流出路が交叉する例は対象中にも、文献的にも見られなかった。

大血管転換接続：D-係蹄では大動脈弁下の右室に室上稜が存在し、流出路が交叉し、loop ruleに非適合であり、D-回転、前方大動脈、大血管転換接続、L-係蹄の型に対をなす非典型的大血管転換である¹⁴⁾¹⁵⁾⁵³⁾。この型は対象中2例に見られた(Fig 6)。

L-係蹄では大動脈弁下の右室に室上稜が存在し、通常は肺動脈弁と僧帽弁は近接し、流出路は平行である(Fig 7)。この型はloop ruleに適合であり、D-回転、前方大動脈、大血管転換接続、D-係蹄の型に対をなす典型的大血管転換である。正常位ではCardellの分類のB₃に、逆位ではA₂に相当する^{42)47)~51)}。この型は対象中5例に見られた。

iv L-回転、後方大動脈

正常接続：逆位、L-係蹄で流出路の交叉するも

のは正常心の鏡像である、正常位、L-係蹄で流出路の交叉するものは、心房のみ錯位してない孤立性心房非錯位(isolated atrial non-inversion)である¹⁵⁾。本症は対象中に見られなかった。

逆位、D-係蹄で流出の平行なものは、肺動脈下の右室に室上稜が存在し、通常は大動脈弁と僧帽弁が近接して孤立性心室非錯位(isolated ventricular non-inversion)と言われ、loop ruleに非適合である¹⁵⁾²³⁾⁵⁴⁾。本症は対象中に見られなかった。

大血管転換接続：この型の症例は今回の対象中にも文献的にも見られなかった。

b. 一方の心室より両大血管が起始する心室大血管接続(double outlet ventricle)

i. 両大血管右室起始

Eisenmenger 複合や Fallot 四徴の大動脈の心室中隔への騎乗が高度なもの、または殆んど右室より起始したような症例を両大血管右室起始に入れるかどうかは議論の多いところである³⁴⁾⁵⁵⁾⁵⁶⁾、大動脈弁と僧帽弁に近接を認めるもの

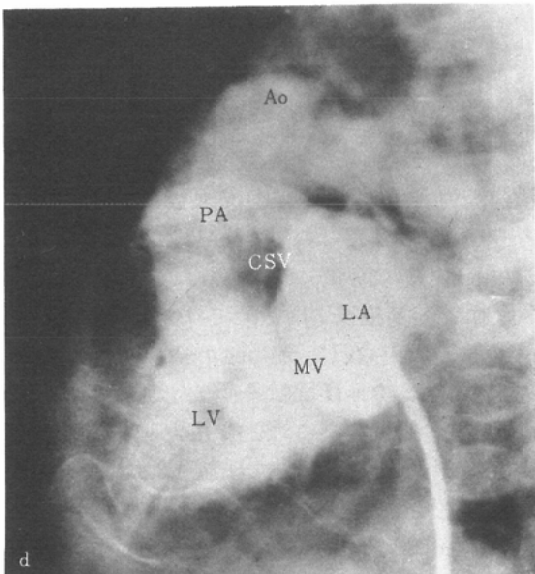
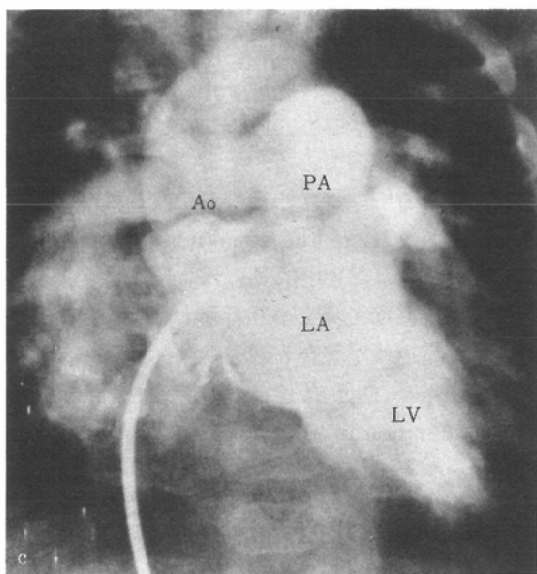
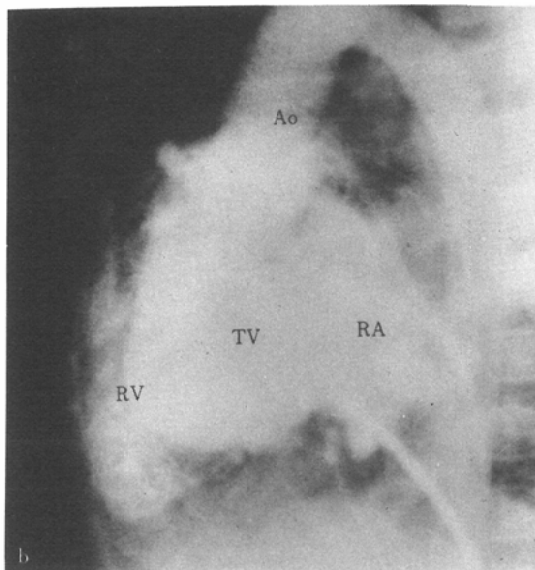
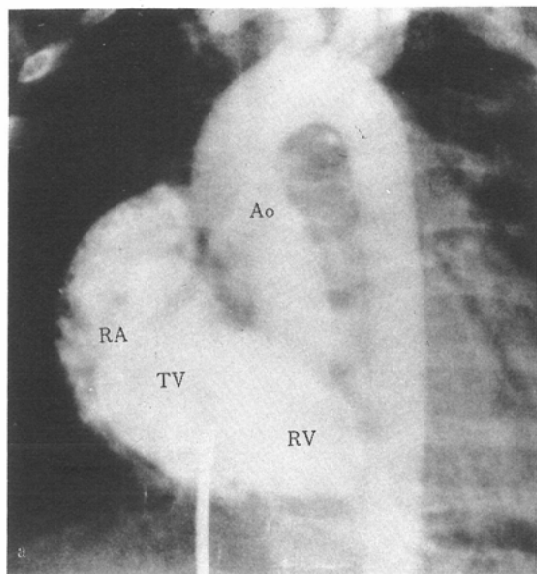


Fig 3. Transposition of the great arteries with posterior aorta : {S,D,D} Posterior TGA. Selective angiocardigrams (an autopsied case of Nagasaki Central Hospital). a, b. Injection of contrast medium into the right atrium (RA). The aorta (Ao) arises from the right ventricle (RV) and is in close proximity to the tricuspid valve (TV). This is suggested of deficiency of the subaortic conus. c, d. Injection of contrast medium into the left atrium (LA). The pulmonary artery (PA) arises from the left ventricle (LV) and is separated from the mitral valve (MV) by the crista supraventricularis (CSV). Relationship between the aorta and pulmonary artery is normal. However, the outflow tracts are parallel.

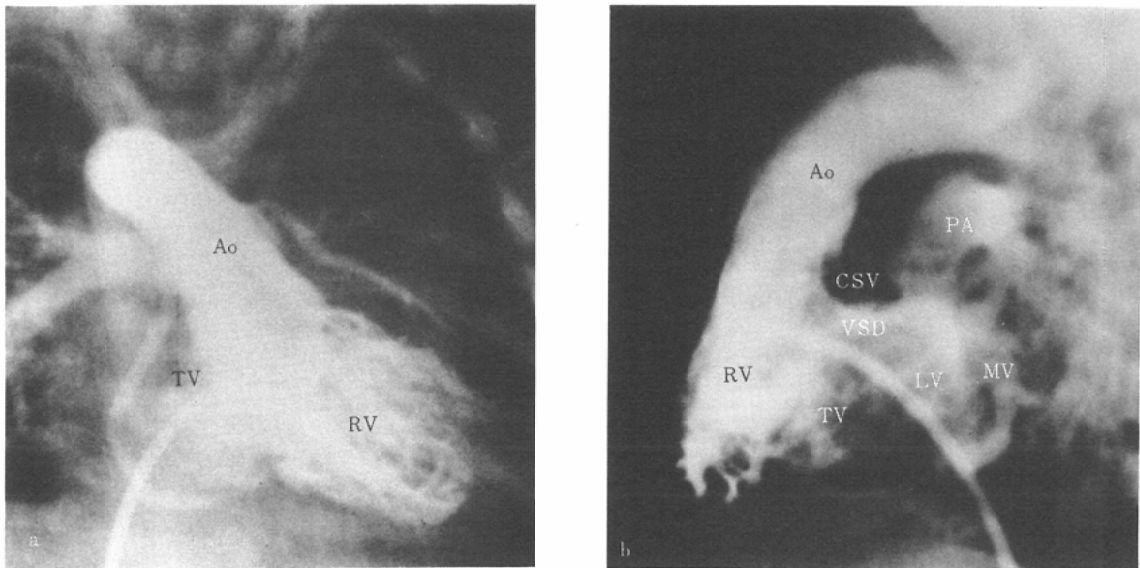


Fig 4. Typical transposition of the great arteries: {S,D,D} TGA. Selective angiograms from the right ventricle. a,b. The aorta (Ao) arises from the right ventricle (RV) with the crista supraventricularis (CSV). The pulmonary artery (PA) arising from the left ventricle (LV) is opacified through the ventricular septal defect (VSD) and proved to be proximate to the mitral valve (MV). The outflow tracts are parallel. TV : Tricuspid valve.

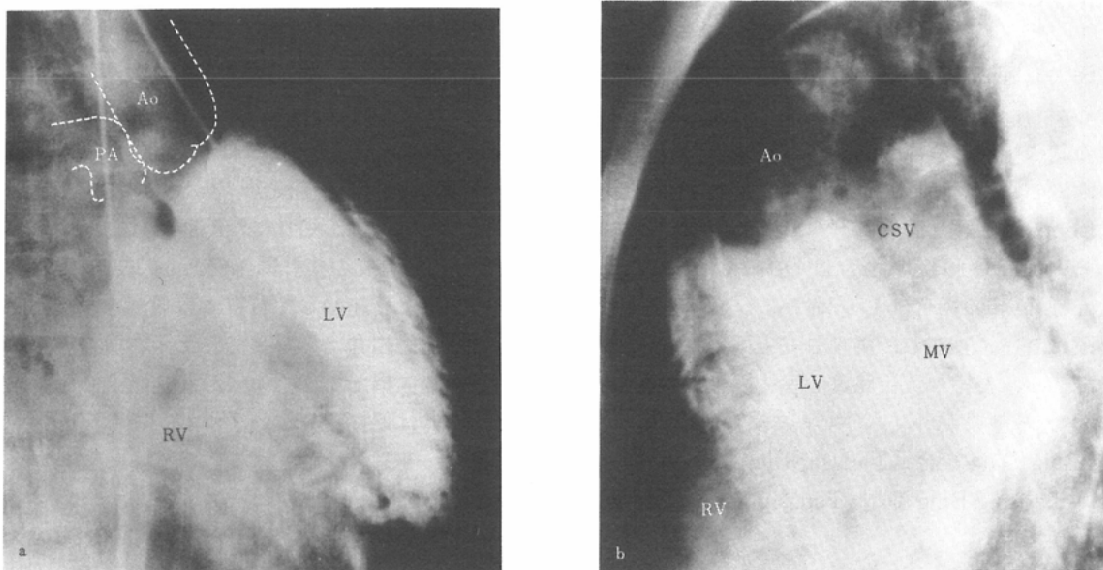


Fig. 5. Anatomically corrected malposition of the great arteries: {S,D,L} Normal. Selective angiograms from the left ventricle (an autopsied case). a, b. The aorta (Ao) arises from the left ventricle (LV) with the crista supraventricularis (CSV). The pulmonary artery (PA) arises from the right ventricle (RV) opacified through the ventricular septal defect (VSD). The outflow tracts are parallel. The aorta is lying to the left of the pulmonary artery.

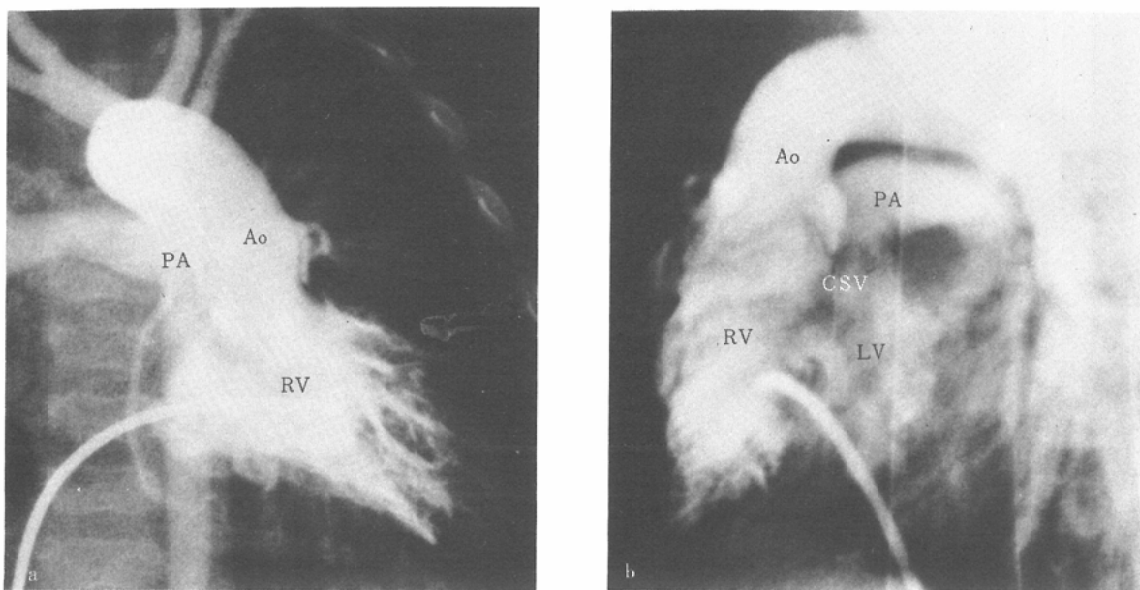


Fig 6. Atypical transposition of the great arteries: {S,D,L} TGA associated with double inlet left ventricle. Selective angiocardiograms from the right ventricle (an autopsy case). a, b. The aorta (Ao) arises from the right ventricle (RV) with the crista supraventricularis (CSV). The pulmonary artery (PA) arises from the left ventricle (LV). The aorta is lying to the left of the pulmonary artery and so the outflow tracts are cross in the frontal plane.

は両大血管右室起始より外した、というのは後述するが、心室大血管の正常関係と両大血管右室起始の間に種々の程度の移行型が存在するので、その両者の鑑別を明確にするためである³⁴⁾⁵⁷⁾⁵⁸⁾。

Loop rule 適合症例^{55)57)59)~62)}：15例中12例に認められた。D-回転の場合はD-係蹄であり (Fig 8), L-回転の場合はL-係蹄である (Fig 9)。室上稜は右室に存在し、両半月弁と両房室弁に分離を認める。左室の流出路は心室中隔欠損である。このうち肺動脈下心室中隔欠損があるものを Taussig-Bing 複合 (Taussig-Bing complex) または Taussig-Bing 亜型 (Tsussig-Bing variant) という。

Loop rule 非適合症例^{70)~74)}：15例中3例に認められ、全例L-回転、D-係蹄であった (Fig 10)。室上稜は右室に存在し、両半月弁と両房室弁に分離を認める。この場合も左室の流出路は心室中隔欠損である。D-回転、L-係蹄の症例は対象中には見られないが、文献上は見られる¹⁵⁾⁴⁶⁾。

不定位の右室型単心室の1症例で側-側に並んだ、両大血管の前方に ACG 上盲端漏斗 (blind infundibulum) を認めるものがあつた (Fig 11)。

ii 両大血管左室起始^{75)~78)}

全く稀で著者が知り得た範囲では約35例の集計を見る。本論文の集計に1例あり、ACG 上両大血管は左室より起始し、右室に盲端漏斗を認め、両半月弁と僧帽弁は分離していた。右室の流出路は心室中隔欠損である (Fig 12)。文献上、両半月弁と僧帽弁は近接、分離いずれも存在し、loop rule に適合、非適合も存在する。

c. 単一動脈

i 総動脈幹残遺^{78)~86)}：心室より唯1本の大血管が起始し、これより冠状動脈、肺動脈 (Collett と Edwards の分類の IV 型の場合には肺動脈か気管支動脈かの議論があるが)、大動脈が分枝するものを言う。本論文の集計に2例あり、総動脈幹は心室中隔欠損に騎乗し、それと僧帽弁は近接している (Fig 13)。本症は大動脈と肺動脈の分枝の

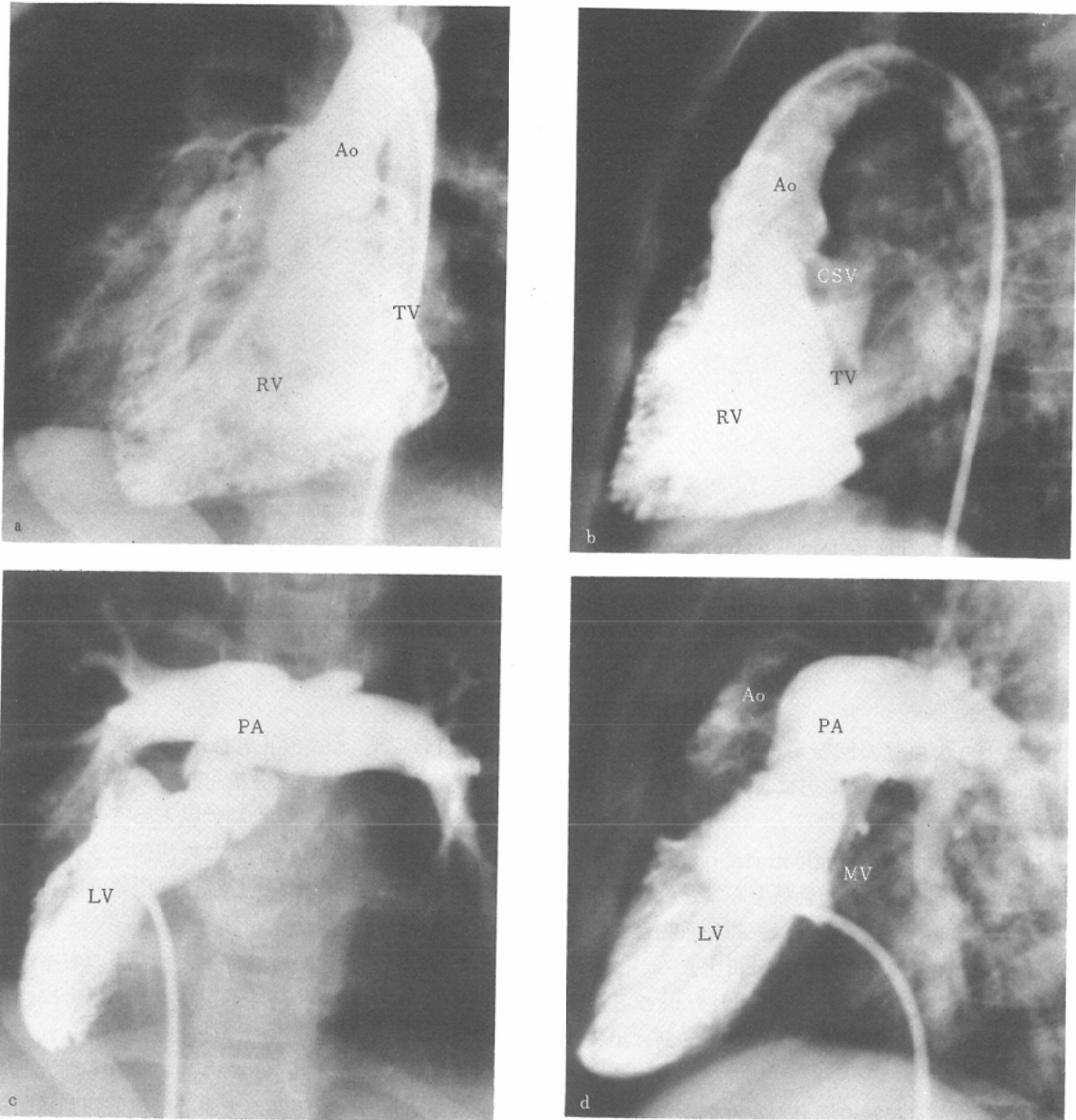


Fig 7. Typical transposition of the great arteries: {S,L,L} TGA associated with isolated dextrocardia. Selective angiocardiograms. a, b. Injection of contrast medium into the right ventricle (RV). The aorta (Ao) arises from the right ventricle and is separated from the tricuspid valve (TV) by the crista supraventricularis (CSV). c, d. Injection of contrast medium into the left ventricle (LV). The stenotic pulmonary artery (PA) arises from the left ventricle. Faint opacification of the aorta through the ventricular septal defect is seen. The out flow tracts are parallel.

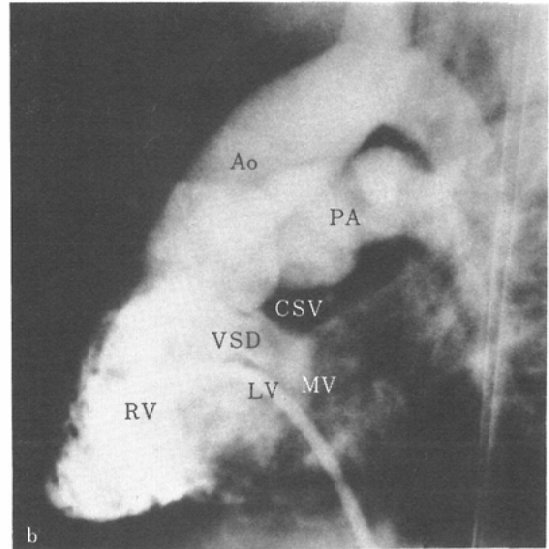
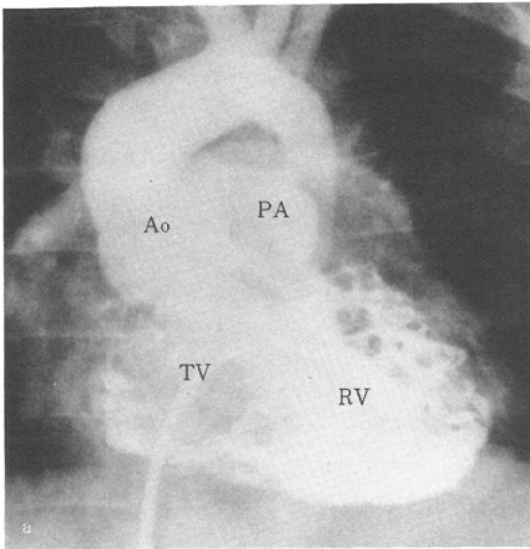


Fig 8. Double outlet right ventricle : {S,D,D} DORV. Selective angiocardiograms from the right ventricle. a. b. Both aorta (Ao) and pulmonary artery (PA) arise from the right ventricle (RV) and are separated from the mitral valve of the left ventricle (LV) by the crista supraventricularis (CSV). VSD: Ventricular septal defect.

位置により大血管の回転が分析出来ることがあり⁸⁶⁾, また総動脈幹の前方に盲端漏斗を認めることがある⁸⁵⁾.

ii 単一大動脈幹 (single aortic trunk)^{87)~96)}: 通常, ACG 上閉鎖した肺動脈と心室との接続は盲端漏斗の存在や, 気管支動脈-肺動脈吻合で造影された肺動脈主幹部の位置で分析出来るが, 複雑心奇形の場合にそれらが観察されないことがある。その時は肺動脈と心室との接続診断は出来ない。

大動脈の左室起始の場合: 左室造影で大動脈と僧帽弁は近接し, 大動脈が完全に左室より起始しているときは, 通常肺動脈は右室に接続していると考えて良い。この場合に相当し, ACG 上問題になる疾患は強い右室の低形成を伴った心室中隔欠損のない肺動脈閉鎖や三尖弁閉鎖であり, 盲端漏斗や肺動脈主幹部が観察出来なくても正常接続と言える。

大動脈の心室中隔騎乗の場合: 大動脈弁と僧帽弁に近接を認める場合に右室に盲端漏斗を観察出来ようと出来まいと Fallot 四徴の極型を考える

(Fig 14)⁸⁷⁾⁸⁹⁾, つまり正常接続である。

大動脈弁と房室弁に分離を認め, 盲端漏斗が観察されぬ場合は閉鎖した肺動脈と心室の接続診断はつけられない (Fig 15)。この症例は3例あり, いずれも孤立性右胸心, L-係蹄で僧帽弁閉鎖と心耳並列を伴っていた。

大動脈の右室起始の場合: 大動脈下の右室に室上稜が存在し, 盲端漏斗が観察されぬ場合は通常閉鎖した肺動脈と心室の接続診断はつけられない (Fig 16)。本集計に5例あり, いずれも两大血管右室起始兼肺動脈閉鎖か大血管転換兼肺動脈閉鎖かの鑑別が出来なかった。

iii 単一肺動脈幹 (single pulmonary trunk)⁹¹⁾: 単一大動脈幹に比較すると極めて稀であり, この分類については解釈の難かしい所もある。

4. 小括

本研究の対象や本論文では集計できなかったものは文献上で心室大血管接続を Table 2 にまとめてみると, いずれの心室大血管接続にも loop rule に適合や非適合が, 正常接続と大血管転換接

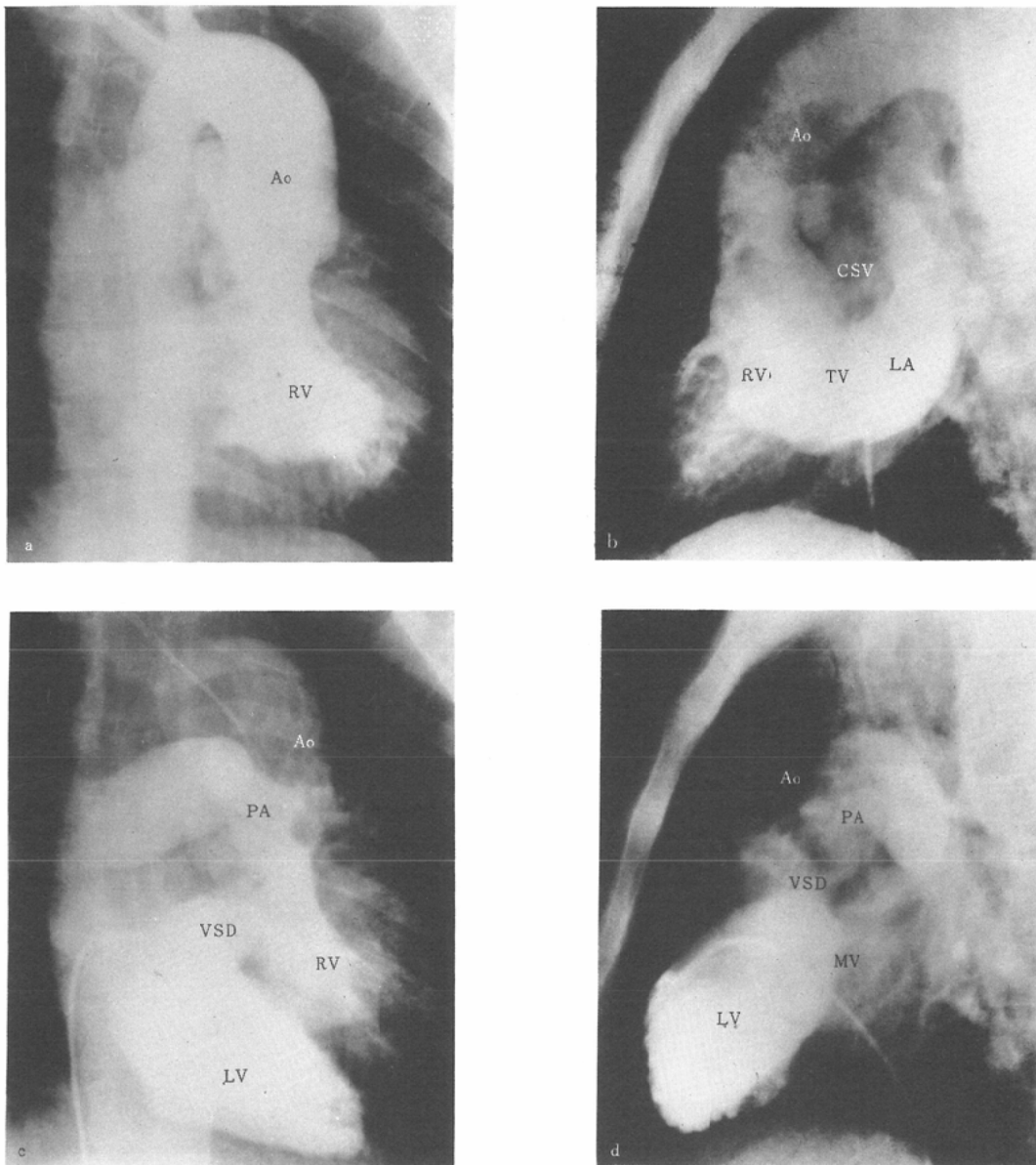


Fig 9. Double outlet right ventricle with ventricular inversion: {S,L,L} DORV. Selective angiocardiograms. a,b. Injection of contrast medium into the right ventricle (RV). The aorta (Ao) from the left-sided right ventricle is separated from the tricuspid valve (TV) by the crista supraventricularis (CSV). Faint opacification of the pulmonary artery (PA) is seen. c, d. Injection of contrast medium into the left ventricle (LV). The only outflow tract of the right-sided left ventricle is the ventricular septal defect (VSD). The pulmonary artery (PA) arises from the left-sided right ventricle (RV) opacified through the ventricular septal defect and is lying to the right of the aorta. Good opacification of the pulmonary artery is suggestive of the subpulmonary ventricular septal defect. Both pulmonary artery and aorta (Ao) are separated from the mitral valve.

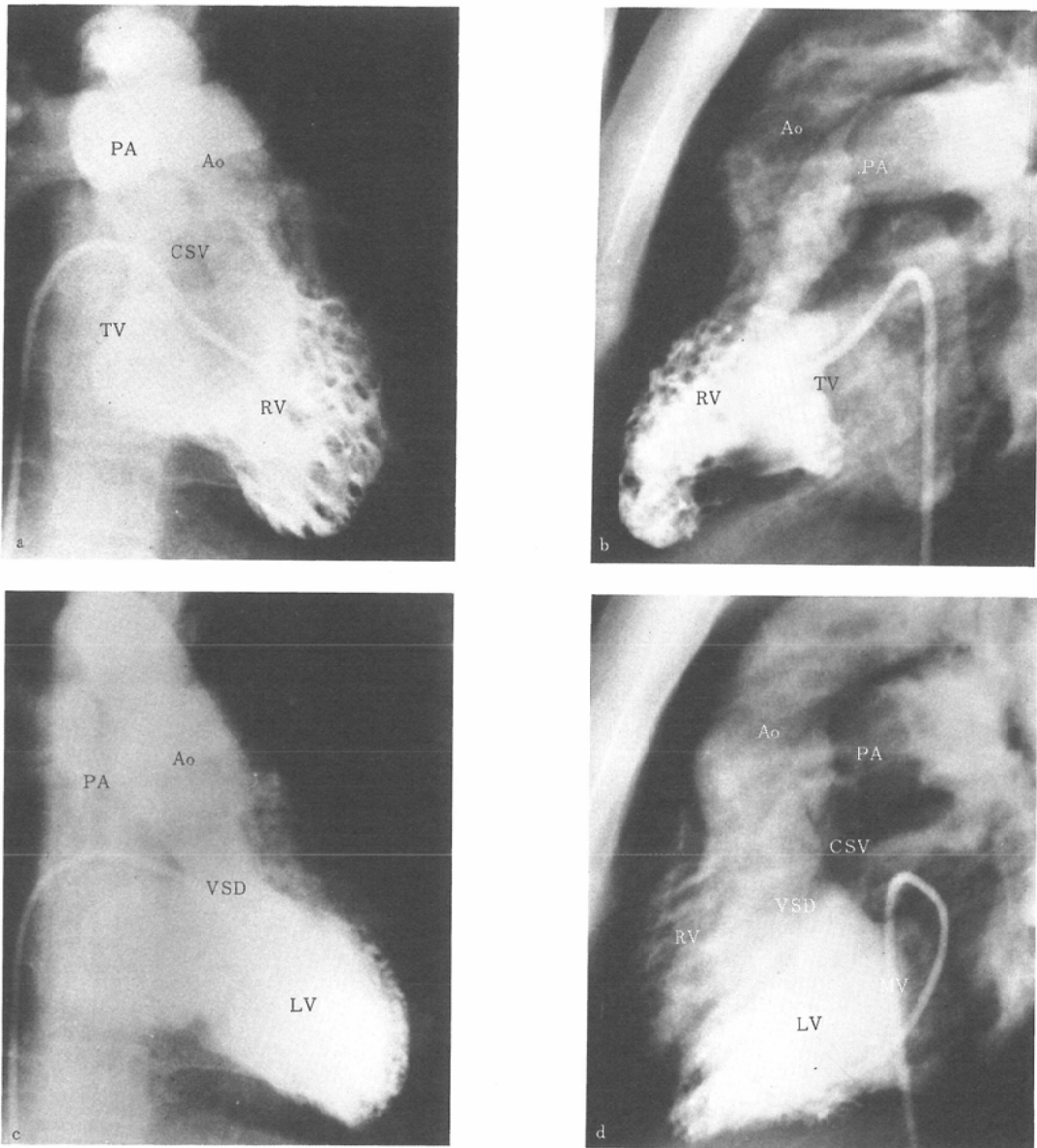


Fig 10. Double outlet right ventricle with L-malposed aorta : {S,D,L} DORV. Selective angiocardiograms. (an operated case) a, b. Injection of contrast medium into the right ventricle (RV). Both aorta (Ao) and pulmonary artery (PA) arise from the right ventricle and are separated from the tricuspid valve (TV). Both aorta and pulmonary artery are separated from the mitral valve. The crista supraventricularis is seen below both arteries in the frontal plane. c, d. Injection of contrast medium into the left ventricle (LV). The only outflow tract of the left ventricle is the ventricular septal defect (VSD). The aorta (Ao) arises from the right ventricle (RV) opacified through the ventricular septal defect (VSD) and is lying to the left of the pulmonary artery (PA). Good opacification of the aorta is suggestive of the subaortic ventricular septal defect and the aorta is separated from the mitral valve by (MV) the crista supraventricularis (CSV).

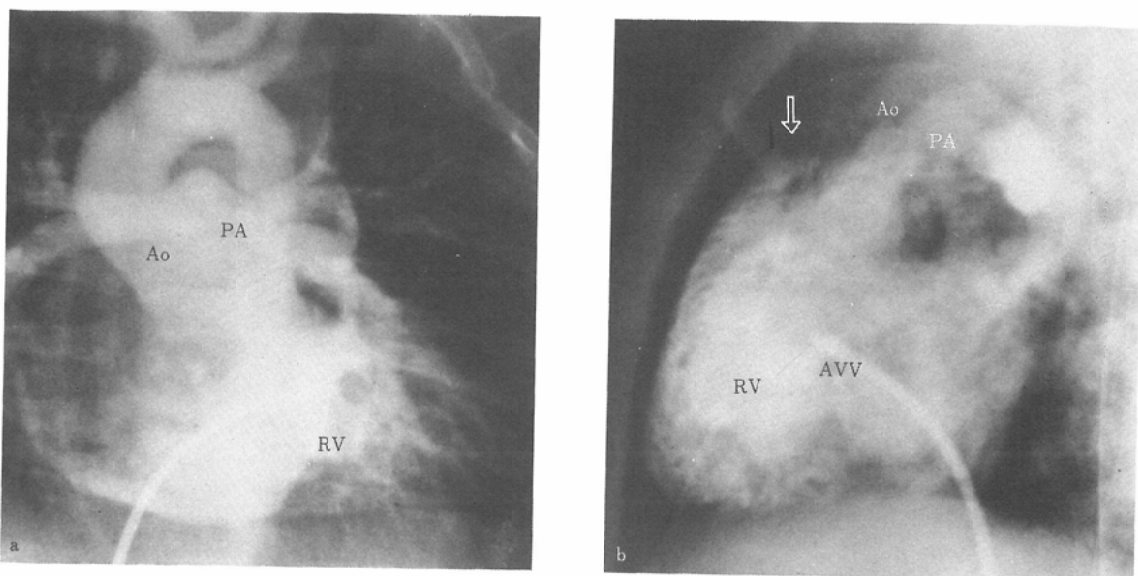


Fig 11. Double outlet right ventricle with the blind infundibulum associated with situs ambiguus: {A,X,D}DORV. Selective angiocardiograms from the right ventricle.

a, b. Both aorta and pulmonary artery with side by side relationship arise from the right ventricle (RV) and separated from the atrioventricular valve (AVV). The blind infundibulum ($\uparrow$) is seen.

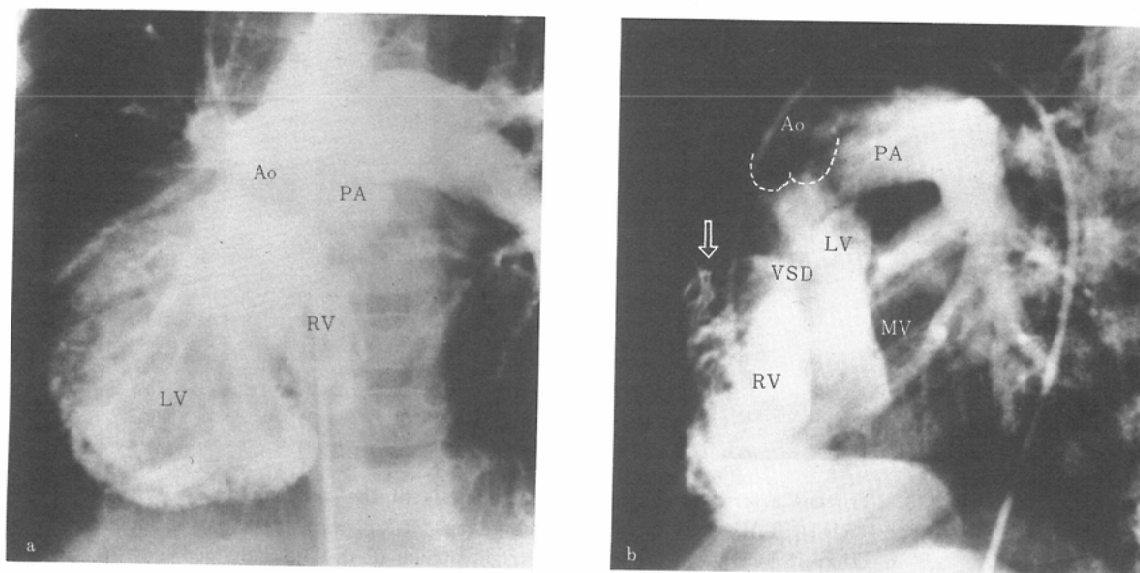


Fig 12. Double outlet left ventricle associated with situs inversus totalis: {I,L,D}DOLV. Selective angiocardiograms from the right ventricle (RV).

a, b. Both aorta (Ao) and pulmonary artery (PA) arise from the left ventricle (LV) and are separated from the mitral valve (MV). The only outflow tract of the right ventricle (RV) is the ventricular septal defect (VSD). The blind infundibulum ($\uparrow$) of the right ventricle is seen. Atrietic tricuspid valve is not shown in this picture.

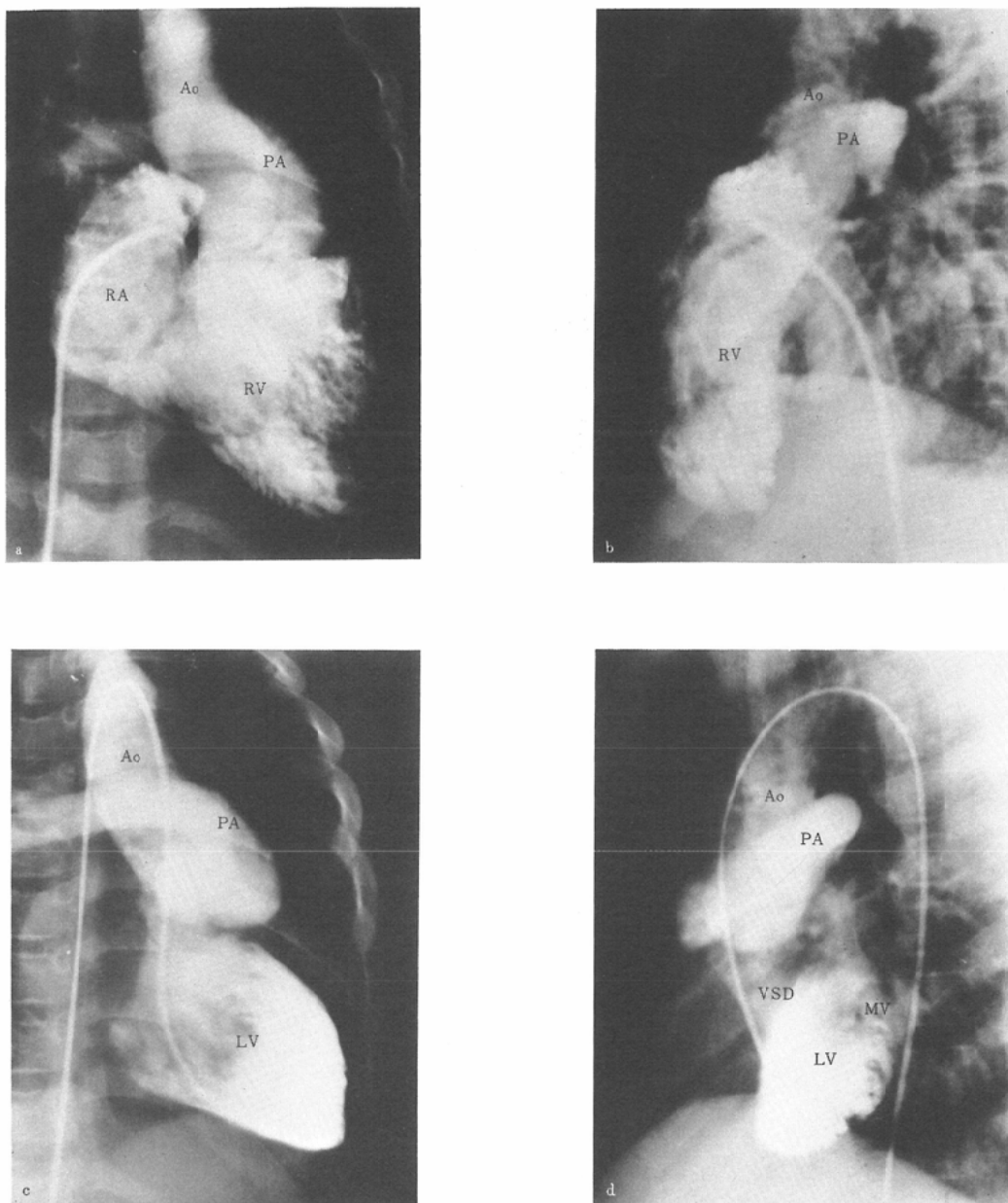


Fig 13. Truncus arteriosus communis with agenesis of the left pulmonary artery: {S,D,D} TAC. Selective angiocardiograms.

a,b. Injection of contrast medium into the right atrium (RA). The undivided truncal valve is seen. The pulmonary artery (PA) is bifurcated to the left side of the aorta (Ao). RV: Right ventricle.

c, d. Injection of contrast medium into the left ventricle. The truncus arteriosus overrides the ventricular septal defect (VSD). Agenesis of the left pulmonary artery is seen. MV: Mitral valve.

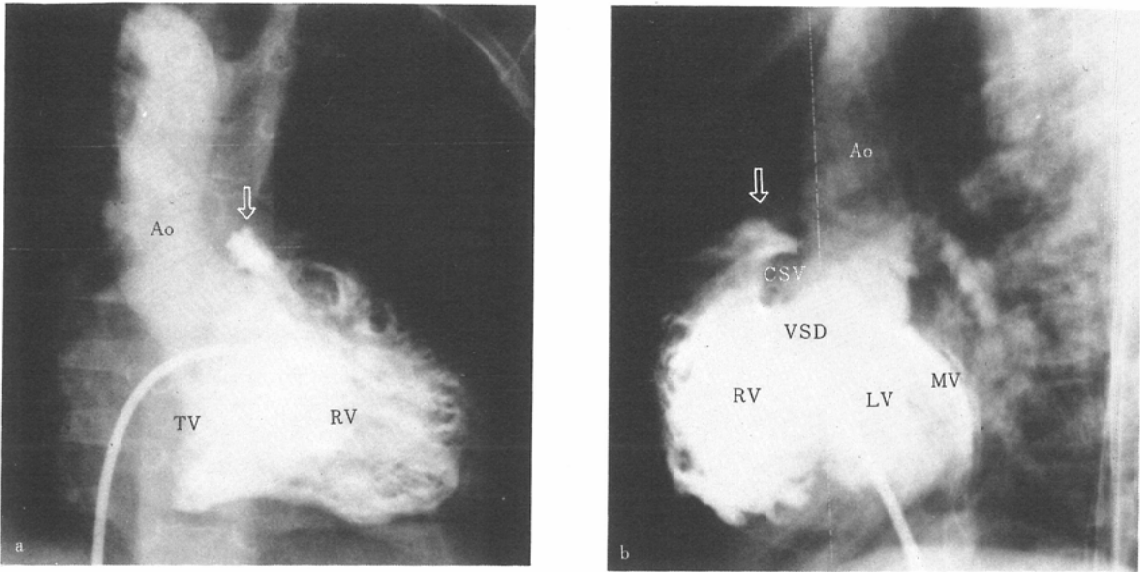


Fig 14. Extreme tetralogy of Fallot: {S,D,D} Normal. Selective angiocardiograms from the right ventricle (RV). a,b. The aorta (Ao) is overriding above the ventricular septal defect (VSD) and proximate to the mitral valve (MV). The blind infundibulum (↑) of the right ventricle is seen.

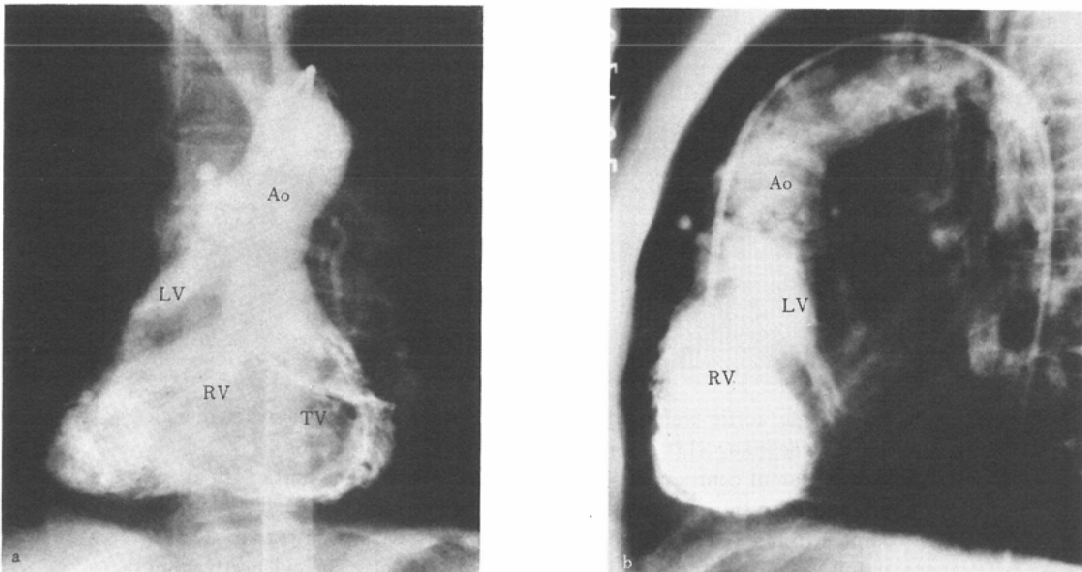


Fig 15. Single aortic trunk associated with isolated dextrocardia, mitral atresia, and hypoplastic left ventricle: {S,L,?} Single. Selective angiocardiograms from the right ventricle (RV).

a, b. The aorta (Ao) is overriding above the ventricular septal defect with the subaortic conus. Origin of the pulmonary artery is not clear.

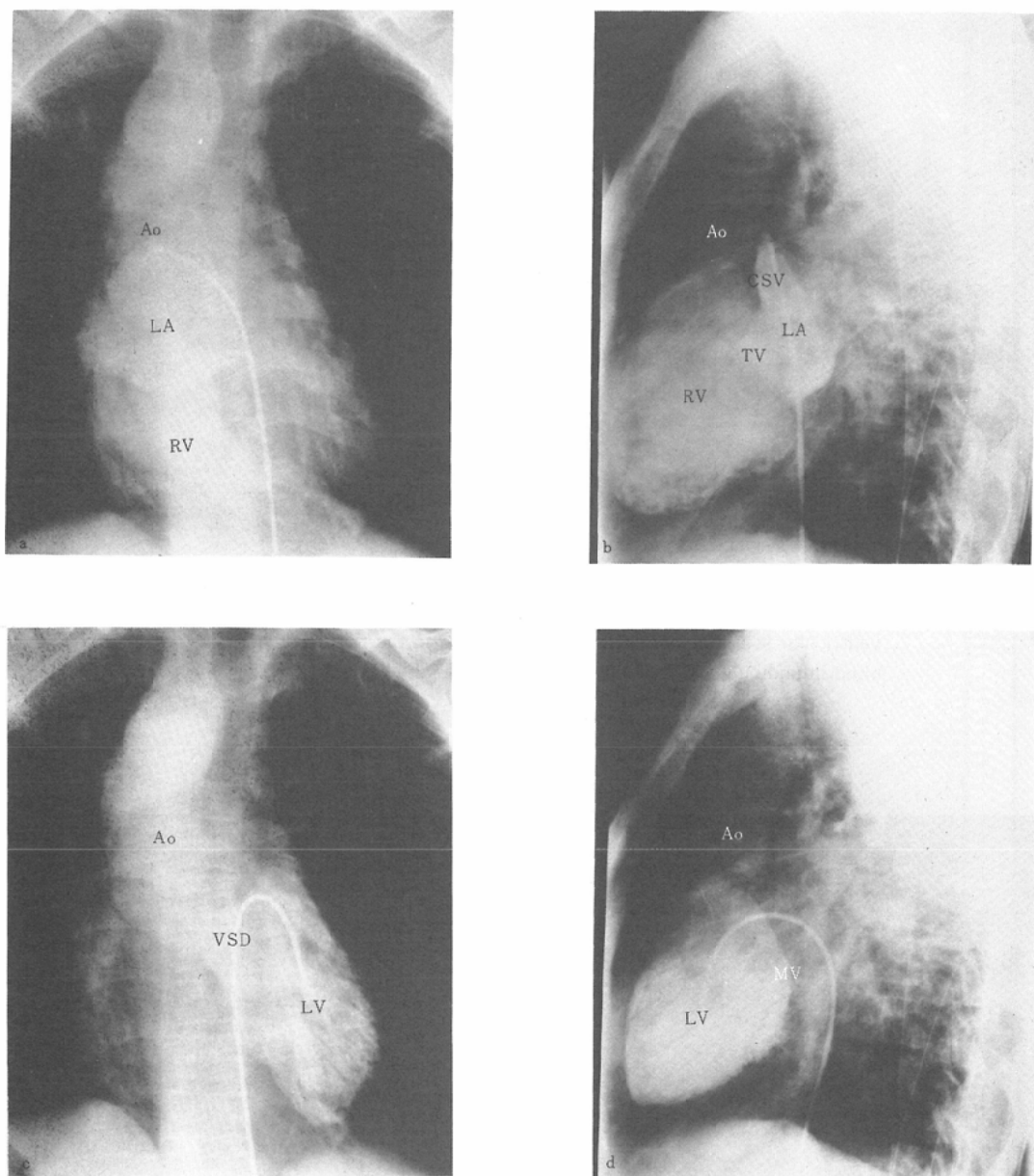


Fig 16. Single aortic trunk arising from the right ventricle associated with isolated levocardia: {I,D,?} Single. Selective angiocardiograms.

a, b. Injection of contrast medium into the left atrium. The aorta (Ao) arises from the right ventricle (RV) connected to the left atrium (LA). The aorta is separated from the tricuspid valve (TV) by the crista supraventricularis (CSV). c, d. Injection of contrast medium into the left ventricle. The outflow tract of the left ventricle (LV) is the ventricular septal defect (VSD). The pulmonary artery is not opacified anywhere.

続には左右の心室の流出路が交叉や平行な例が、また前方大動脈や後方大動脈の例が存在するのが判明した。しかしこの中で正常接続で loop rule に適合の前方大動脈の例や大血管転換接続で loop rule に非適合の後方大動脈の例を全く見出し得なかった。また心室大血管は正常接続、流出路は平行で後方大動脈をもつ型の疾患に孤立性心室錯位のような孤立性心室非一致 (isolated ventricular discordance) があるが、この型の心室大血管接続で心房・心室接続が一致するものはなかった。逆に大血管転換接続で流出路は平行、後方大動脈をもつ型の疾患は後方大動脈を伴う大血管転換であるが、この型の心室大血管接続で心房・心室接続が非一致するものはなかった。

上記各症例の検討結果から次のことを言うことができる。

a. 心室大血管接続と loop rule

心室大血管の正常接続では loop rule に適合するものは正常関係であり、左右の心室の流出路は

お互い交叉する。正常関係以外にも loop rule に非適合の非典型的大血管転換では流出路が交叉する。これらは大動脈にしる肺動脈にしる前方大血管は右室に接続しているが、右室に後方大血管が接続する場合にはその流出路が交叉する例は全くなかった。このことは両心室の流出路の発生に何らかの制約が存在することを示す。

大血管転換接続では loop rule に適合するものは典型的大血管転換と後方大動脈を伴った大血管転換であり、流出路はお互に平行である。正常接続にも loop rule に非適合の孤立性心室非一致や解剖学的修正大血管位置異常では流出路は平行である。このことは流出路が平行であれば、前方大血管は大動脈であれ肺動脈であれ、右室にも左室にも接続し得ることである。

両大血管右室起始や両大血管左室起始にも loop rule に適合や非適合例が存在する。特に loop rule が良く適合するのではないと思われる、より原始心臓に近い両大血管右室起始にもこ

Table 2 Ventriculoarterial connexions, loop rule, types of the outflow tracts and position of the aorta of the conotruncal anomalies

	To the loop Rule	Types of the outflow tracts	Position of the aorta	Diagnosis and number of cases
Normal connexions	Adaptation	Cross	Posterior	Normal relation : 13
			Anterior	non
	Exception	Parallel	Posterior	Isolated ventricular discordance : 0
			Anterior	Anatomically corrected malposition of the great arteries : 1
TGA connexions	Adaptation	Parallel	Posterior	Transposition of the great arteries with posterior aorta : 1
			Anterior	Typical transposition of the great arteries : 25
	Exception	Cross	Posterior	non
			Anterior	Atypical transposition of the great arteries : 2
Double outlet right ventricle	Adaptation			Double outlet right ventricle : 12
	Exception			Double outlet right ventricle with L-malposed aorta : 3
Double outlet left ventricle				Double outlet left ventricle : 1
Single arterial trunk				Truncus arteriosus communis : 2
				Aorta arising from LV : 4
				Overriding aorta : 7
				Aorta arising from RV : 6

の非適合症例が見られることは注目に値する。

b. 大血管と室上稜

衆知のように室上稜は大動脈下、肺動脈下のいずれにも存在する。このことは室上稜がどちらか特定の大血管に所属するものでないことを示し、本研究の症例もこのことを裏付けている。室上稜とは本来右室の漏斗部に存在し、半月弁と三尖弁を分離する筋肉組織を言うが、Van Praaghらは半月弁と房室弁を分離する筋肉組織として円錐の概念を導入して、肺動脈下円錐(subpulmonary conus)、大動脈下円錐(subaortic conus)、両側円錐(bilateral conus)と両側欠如(bilaterally absent)の4型に分類した³⁾⁸⁾³⁵⁾⁴⁰⁾。本論文の対象中には両側欠如の例は見なかったが、両大血管右室起始、大血管転換や解剖学的修正大血管位置異常には両半月弁と房室弁の分離を見る例があった。

c. 室上稜と心室

室上稜や円錐または半月弁と房室弁の分離が同義語であるかどうかは後述するが、少なくとも解剖学的修正大血管位置異常や後方大動脈を伴った大血管転換には左室に接続する大血管の半月弁と僧帽弁に分離が見られる。もしこの分離を来たすものが室上稜とすれば、室上稜は右室のみならず左室にも存在し得ることであり、どちらか特定の心室に所属するものでないことの証拠である。

大血管転換に両側円錐が存在したり、文献で正常心にも大動脈弁と僧帽弁の間に円錐の残遺と言われている筋性組織が存在する。この両心室に存在する2つの円錐を共に室上稜と呼んで良いものか、発生学的に全く同じものより出来ていると考えて良いものかについて疑問が残る。

d. 半月弁と房室弁の分離と接続診断⁵⁸⁾⁹⁹⁾¹⁰⁰⁾

発生学的に心室中隔が完全に閉じて、心室大血管接続の終点に達すれば、その接続診断は容易である。ところが大血管の心室中隔騎乗が極端であったり、大きな心室中隔欠損であったりすると、どちらの心室にも存在し得る半月弁と房室弁の分離を目安にするだけでは心室大血管の接続診断がつけられないことがある(Fig 17)⁹⁶⁾⁹⁷⁾。それゆえ実際には、半月弁と房室弁の線維性の連続や不連続を重視する立場と、一方には血流の流れ(造影

剤の流れ)あるいは大血管の心室中隔への騎乗の程度を重視する立場がある。このことは言い換えると心室中隔欠損を介して、大血管の心室接続は右室から左室へと横のスペクトルが存在することを示す。実際 ACG 上、大動脈下心室中隔欠損と肺動脈狭窄を伴う両大血管右室起始と Fallot 四徴や肺動脈下心室中隔欠損を伴う両大血管右室起始と完全大血管転換などの鑑別が半月弁と僧帽弁の分離を目安にして観察すると困難なことがあるが、これはこれらの疾患が同一の横のスペクトル上に存在するからである。このような場合、著者は発生学的には心室大血管の接続診断を無理につけるより、後述するようにその疾患がどのスペクトル上に存在するかを考え、臨床上は外科的立場に立って、どちらの心の心室により多くその大血管が接続しているかを観察して、心室大血管の接続診断をつけるのが良いと考えている。

e. 盲端漏斗

盲端漏斗は通常肺動脈閉鎖を伴った Fallot 四徴に見られるが、その存在により肺動脈主幹部が ACG 上観察されなくても、肺動脈主幹部の存在を考えうる。盲端漏斗の観察はどの心室大血管接続においても、その接続診断をつけるのに重要な役割を果たす。ところが本対象の中に両大血管を起始した右室型単心室に盲端漏斗が観察されたり、両大血管左室起始の右室に盲端漏斗が観察された。また文献上総動脈幹残遺にも盲端漏斗が見られることがある⁸⁵⁾。このことは1つの盲端になった流出路と2つの大血管を有する流出路が存在し得ることを示す。言い換えると、盲端漏斗はどの大血管にも所属するものでないことの証拠である。

III. 発生学的考案

著者は上記のような結果に基づき特に発生学的見地より考案を加えた。

1. 心臓の発生と室上稜、円錐または線維性連続・不連続および心室中隔との関連^{12)101)~107)}

遠位球部(distal bulbus)である円錐(conus)は近位球部(proximal bulbus)すなわち原始右室(primitive right ventricle)に続く区分(segment)であり、頭側は原始動脈幹(primitive truncus arteriosus)へと接続する。心室係蹄(ventricular

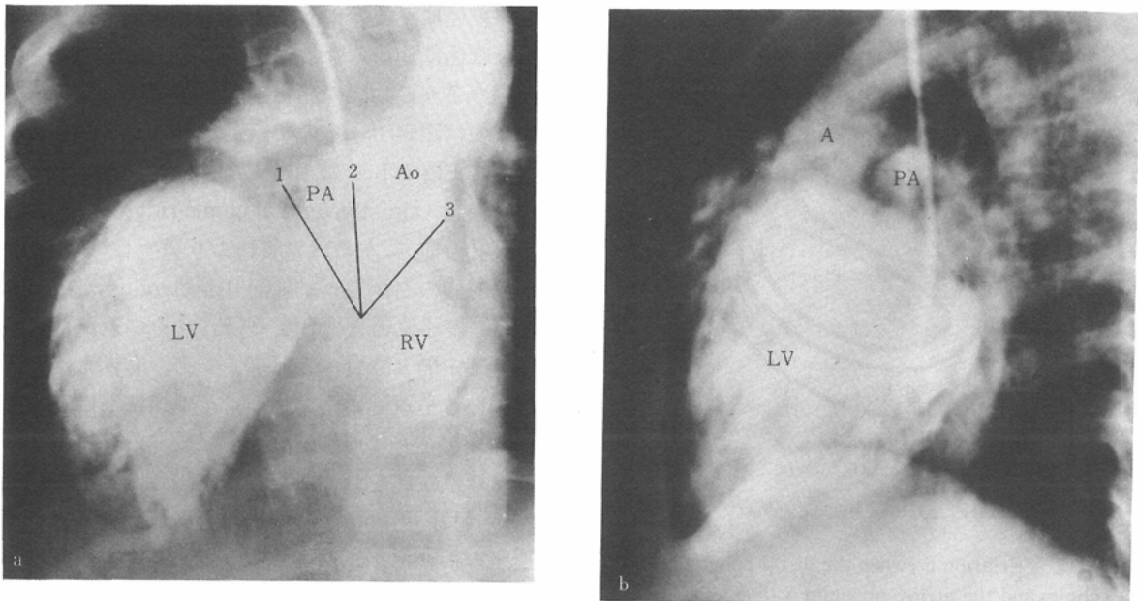


Fig 17. Transposition of the great arteries with overriding aorta and pulmonary stenosis and isolated dextrocardia: {S,L,L} TGA with overriding aorta. (an autopsy case) Selective angiocardiograms from the left ventricle (LV). The right ventricle (RV) is opacified through the ventricular septal defect. The pulmonary artery (PA) is lying posteriorly to the right of the aorta (Ao). Line 1 indicates DORV, line 2 indicates TGA and line 3 indicates DOLV. Which is true? Autopsy suggests that line 2 may be true.

loop)を形成した後、房室管 (atrioventricular canal)の原始右室への右方の拡大と、心臓内腔に突出した球室稜起 (bulboventricular flange)の原始左室 (primitive left ventricle)への左方移動により、円錐の一部が一次心室間孔 (primary interventricular foramen)に騎乗し、それを通して原始左室へ接続するようになる。円錐隆起 (conus ridge)は一次心室間孔の前方の球室稜起と対側の球室稜起より各々発生し、お互に癒合 (fusion)して円錐中隔 (conus septum)を形成し円錐を前後に分割 (separation)する。

また円錐隆起の遠位部と近位部はその癒合に違いがあるので区別して考える必要がある。何故ならば通常、円錐中隔の遠位部は幹中隔の近位部と癒合し、円錐中隔の近位部では心室洞中隔 (ventricular sinus septum)と癒合するものと、右側の球室稜起を介して上方心内膜床 (三尖弁)の一部を形成するものがあるからである。

ところで円錐とは円錐中隔も含めた遠位球部であり、後に吸収されて消失する部分もあるので、円錐を発生学的円錐 (embryologic conus)と発生の終点である解剖学的円錐 (anatomic conus)に区別して考えるのが良い¹⁰⁸⁾。円錐中隔の遠位部によって分割された円錐を前方円錐 (anterior conus)と後方円錐 (posterior conus)に区別し、その部を円錐遠位部と呼ぶ (Fig 18)。前方円錐の背側は円錐中隔遠位部と両側の球室稜起により、後方円錐の背側は球室稜起により構成される。通常、線維性連続は後方円錐の背側にある球室稜起の吸収によって形成される。この時、発生学的円錐の各称は消失する。一方、前方円錐の背側の円錐中隔や球室稜起も吸収されるが、部分的であり解剖学的円錐としてその名称は残る。

室上稜の発生に関しては定説はないが¹⁰²⁾¹⁰⁴⁾¹⁰⁶⁾¹⁰⁷⁾¹⁰⁹⁾¹¹⁰⁾、室上稜は円錐中隔の遠位部、両側の球室稜起および上方心内膜床 (三尖弁)の一部を形

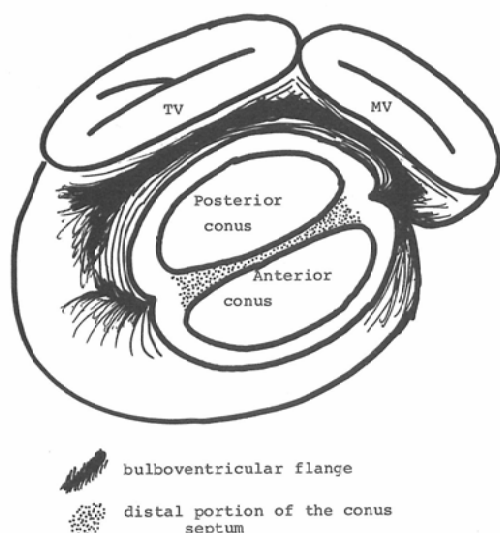


Fig 18. Relation between the distal portion of the conus and the atrioventricular valves.

TV: Tricuspid valve

MV: Mitral valve.

成する所の円錐中隔（右円錐隆起）の近位部により形成され、半月弁と房室弁（三尖弁）を線維性に不連続にするものと考え、心室洞部中隔と癒合する円錐中隔（左円錐隆起）の近位部は線維性に連続、不連続には関与しない。

以上のことにより、単に室上稜とか円錐とか線維性に不連続とか言っても、前方円錐の背側にあるものは円錐中隔と球室稜つまり室上稜であり、後方円錐の背側にあるものは球室稜のみであり室上稜ではないということである。このように2つの円錐を区別して考えることは、2つの円錐に区別のない Van Praagh らの円錐差違発生仮説³⁴⁾の内容と根本的に違ってくる。すなわち大血管の位置を決定するのは幹の回転と分割であり、円錐の発育・吸収は二次的なもので、一対の円錐隆起の癒合の仕方が幹の回転と分割に附随し心室の流出路を形成するのに重要な役割を果たすものと考えている。

正常位の正常心は右室が左室の右前方に、大動脈は肺動脈の右後方に位置していて、大動脈は左室より、肺動脈は右室より起始している。それゆえ左右の心室の流出路はお互に交叉している。また右室の漏斗部にある室上稜は肺動脈弁と三尖弁

を線維性に不連続にし、通常は大動脈弁と僧帽弁は線維性に連続になる (Fig 19a)。心室大血管の区分の各々の中隔の発生学的構成を立体的に把握するのは困難であるので、正常心の Fig 19a に対比して Fig 19b の如き模式図を考案した。左前方円錐隆起 (sinistroventral conus ridge) は一次心室間孔の前方、左の球室稜より発生し、その遠位部は対側の右後方円錐隆起 (dextrodorsal conus ridge) の遠位部と癒合する (F_1)。その近位部は心室洞部中隔と癒合する (F_2)。一方、右後方円錐隆起は右球室稜より発生し、その遠位部は左前方円錐隆起と共に円錐遠位部を形成する。その近位部は球室稜を介して三尖弁中隔尖の一部を形成する (J)。円錐中隔近位部、心室洞部中隔と心内膜床の接合部が二次心室間孔であり、模様部中隔 (MS) が形成される部分である。以上のような円錐の分割様式により、左前方にある肺動脈が前方円錐を介して右室より起始し、右後方にある大動脈は一次心室間孔を通じて、後に吸収される球室稜を背側とする後方円錐を介して左室より起始する。この模式図は発生学的にも解剖学的にも幹、円錐、心室洞部の各中隔の間の関係と、室上稜のそれらとの関係を明確に説明し得る。

2. 各種心室大血管接続の発生とその分類

各種の心室大血管接続の形態を観察すると、幹中隔の垂直分割仮説 (straight truncal septum hypothesis) や円錐の差違発生仮説 (differential conal development hypothesis) のみでは説明が困難な例外的な症例が実在している。前述の小括で述べたように loop rule に適合、非適合があるのは何故か？これは loop rule を唱えた Van Praagh らも認めている⁸⁾。左右の心室の流出路が平行なものと交叉するものがあるのは何故か？右室に後方大動脈接続をすると交叉する流出路が見られないのは何故か？室上稜は右室のみならず左室にも見られるのは何故か？各種の心室大血管接続の発生には大血管と心室の間にある円錐の存在に注目して、数多くの論文があるが^{7-9,35) 102)105)107)11)~113)}、これらの疑問を完全に説明したものはない。

岡本の論文にも見られる如く、幹の分割が円錐

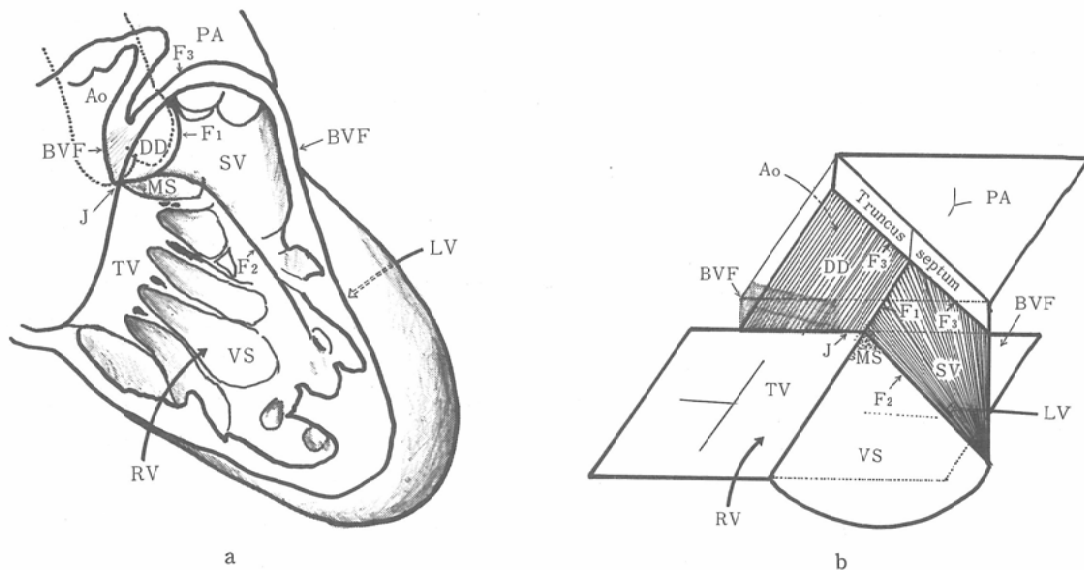


Fig 19. a. Normal morphology of the right ventricle and relation between the each septum and the crista supraventricularis.

b. Schematic representation of the each septum, its fusion line and relation between the semilunar valves and the atrioventricular valves of the normal heart.

PA: Pulmonary artery. Ao: Aorta.

RV: Right ventricle.

LV: Left ventricle.

BVF: Bulboventricular flange.

DD: Dextrodorsal conus ridge.

SV: Sinistroventral conus ridge.

VS: Ventricular sinus septum.

MS: Membranous septum.

TV: Tricuspid valve.

J: Junction between the proximal portion of the dextrodorsal conus ridge and the tricuspid valve.

F1: Fusion line of both conus ridge.

F2: Fusion line of the proximal portion of the sinistroventral conus ridge and the ventricular sinus septum.

F3: Fusion line between the distal portion of the conus septum and the truncal septum.

のそれに先行し、円錐と幹の分割は各々異なった形でなされるところと考えれば¹⁰⁷⁾、分割された幹(兩大血管)の位置、一次心室間孔と球室稜起の左方移動の関連において円錐遠位部の分割があり、後行する各々の円錐隆起近位部の癒合の仕方によって各種の心室大血管接続を形成するものと考えられる。そこで心臓発生初期には、円錐は頭側では幹、尾側では原始右室に挟まれて存在するという制約

を踏まえ、幹にしろ、円錐にしろ、心室洞部にしろこれらの内腔を分割するのはそれぞれに発生する中隔であり、各々の中隔は独立して心室の流出路の形成に関与すると考え、円錐中隔を遠位部と近位部に区別し、これらと球室稜起や一次心室間孔の心室大血管接続における役割を明確にする仮説を立てた。

a. 左右の心室より各々大血管が起始する心室

大血管接続

原始動脈幹の腹側に大動脈の、背側に肺動脈の原基があり、大動脈は幹のD-回転により肺動脈の右に、L-回転により左に位置する。大動脈が肺動脈の前方に来ると前方大動脈 (anterior aorta)、後方に来ると後方大動脈 (posterior aorta) になる (Fig 20)⁸⁾¹²⁾。通常は各々の大血管の下方に分割された円錐遠位部が所属する。ここで中隔は各々独立して心室の流出路の形成に関与するという仮説に立てば、一次心室間孔および円錐隆起近位部の関連において球室稜起の左方の移動により、第1に後方円錐が一次心室間孔を通じて左室の流出路になった場合と、第2に前方円錐が一次心室間孔を通じて左室の流出路になった場合が考えられる。第1の場合は左室流出路は後方円錐の遠位部、左側の球室稜起より生じた円錐中隔近位部の左側、心室洞部中隔および円錐中隔近位部の右側によって縁取られ、左円錐隆起近位部と心室洞部中隔が癒合し、右円錐隆起近位部は三尖弁の一部を形成して、室上稜は右室に存在するようになる。第2の場合は、左室流出路は前方円錐の遠位部、右側の球室稜起より生じた円錐中隔近位部の右側、心室洞部中隔および円錐中隔近位部の左側によって縁取られ、右円錐隆起近位部と心室洞部中隔が癒合し、左円錐隆起近位部は僧帽弁の一

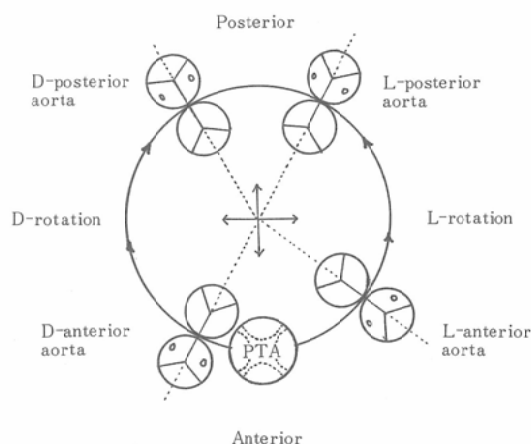


Fig 20. Rotation of the great arteries (modified from Van Praagh's report⁸⁾)
Aorta is indicated by coronary ostium.
PTA: Primitive truncus arteriosus

部を形成して、室上稜は左室に存在するようになる。両側円錐とは第1、第2の場合のいずれにおいても後方円錐の球室稜起の吸収が不完全な場合であると考えられる。この時、両大血管とそれに所属した円錐遠位部の位置により、左右の心室の流出路が交叉 (cross) したものと平行 (parallel) なものの2型が形成される (Fig 21)。第1の場合、流出路が交叉するものは loop rule に適合で後方大動脈が正常関係であり、非適合で前方大動脈が非典型的大血管転換である。流出路が平行なものは loop rule に適合で前方大動脈が典型的大血管転換であり、非適合で後方大動脈が孤立性心室非錯位 (isolated ventricular non-inversion) である。いずれも室上稜は右室に存在する。第2の場合、左右の心室の流出路が平行なもののみ見出されていて、loop rule に適合が後方大動脈を伴った大血管転換であり、非適合が解剖学的修正大血管位置異常である。いずれも室上稜は左室に存在する。流出路が交叉したものは本集計の中にも文献上でも見出されていない (Table 3)。

この前方円錐が左室の流出路となってお互に交叉する例がないのは、円錐隆起の近位部が心室洞部中隔と癒合したり、僧帽弁の一部の形成することに解離が起こるからであろうか。つまり幹、円錐、心室洞部は各々独立した区分ではあるが、円錐が本来発生学的に右室に存在しやすいという条件のもとでは、左室に室上稜が存在しながら心室の流出路が交叉することがないという制約をうける。この時は円錐隆起の解離のために両大血管左室起始の1つの型になるのであろう。

以上D-係蹄について述べたが、L-係蹄についてはD-係蹄の鏡像として考えれば良い (Fig 22)。

以上の発生学的仮説に立って考えられる各種の心室大血管接続の形態と実在する各種の円錐・幹部の奇形の解剖学的形態とは非常に良く合致している。それゆえ心室大血管の接続診断は大血管の位置(D-回転、L-回転や前方大動脈、後方大動脈)、左右の心室の流出路の型(平行、交叉)、心室係蹄(D-係蹄、L-係蹄)を分析することによりなされ、心室大血管接続の分類はこの発生学的仮説に立てなされる。

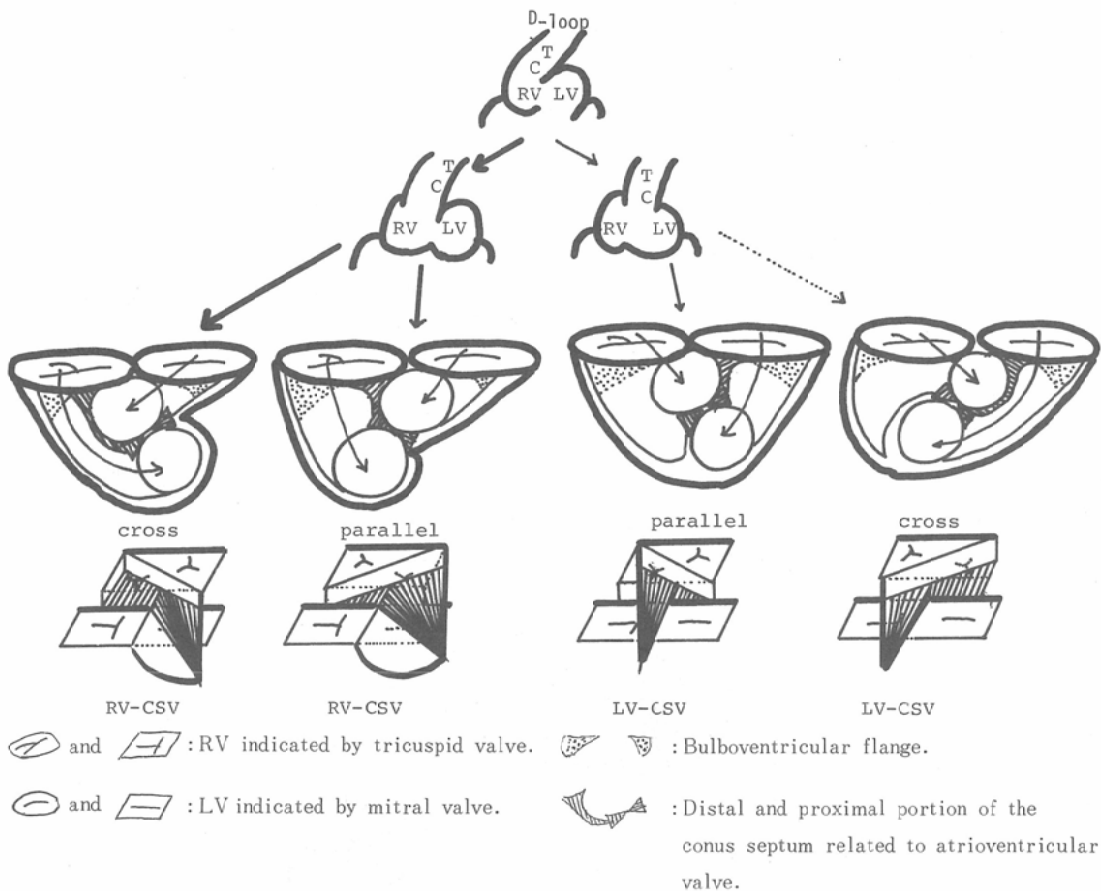


Fig 21. Morphogenesis of the outflow tracts on the D-loop

T : Truncus. C : Conus. RV : Right ventricle.

LV : Left ventricle.

cross or parallel : Type of the outflow tracts.

RV-CSV : Crista supraventricularis in the right ventricle.

LV-CSV : Crista supraventricularis in the left ventricle.

i 正常接続 (Fig 23 a) : 正常関係, 後方大動脈を伴った解剖学的修正大血管位置異常 (anatomically corrected malposition of the great arteries with posterior aorta: ACM with posterior aorta), 解剖学的修正大血管位置異常 (ACM) の3型がある。これらは各々正常接続ではあるが, 発生学的にまた形態的にも異なっている。後方大動脈を伴った解剖学的修正大血管位置異常の中で, 心房・心室接続が一致するものは文献上でも未だ見出されておらず, 心房・心室接続が非一致, すなわち孤立性心室非一致がこの中に入

る。

はじめに述べたが, 用語の使い方として, 大動脈が左室より, 肺動脈が右室より起始していると言う意味でこれらの接続を全て正常関係と呼んだり¹⁰⁾¹⁴⁾, 解剖学的修正大血管位置異常のみを独立した接続として分け, 正常心に見られる接続と孤立性心室非一致を正常関係と呼ぶ⁹⁾¹⁴⁾⁴⁶⁾ことがある。著者は Macartney¹⁾が提唱したように大動脈が左室より, 肺動脈が右室より起始した心室大血管接続を正常接続とし, 正常心に見られる心室大血管接続のみを正常関係と呼ぶことに, 発生学的

Table 3 Relations between the differential conotruncal separation hypothesis and the morphology of the conotruncal anomalies

	Posterior conus becomes continuous with the left ventricle via the primary interventricular foramen		Anterior conus becomes continuous with the left ventricle via the primary interventricular foramen	
Localization of the crista supraventricularis	Right ventricle		Left ventricle	
Types of the outflow tracts	Cross	Parallel	Parallel	Cross
Adaptation to the loop rule	Posterior aorta	Anterior aorta	Posterior aorta	Anterior aorta
	Normal relation	Typical transposition of the great arteries	Transposition of the great arteries with posterior aorta	not reported
Exception to the loop rule	Anterior aorta	Posterior aorta	Anterior aorta	Posterior aorta
	Atypical transposition of the great arteries	Isolated ventricular discordance	Anatomically corrected malposition of the great arteries	not reported

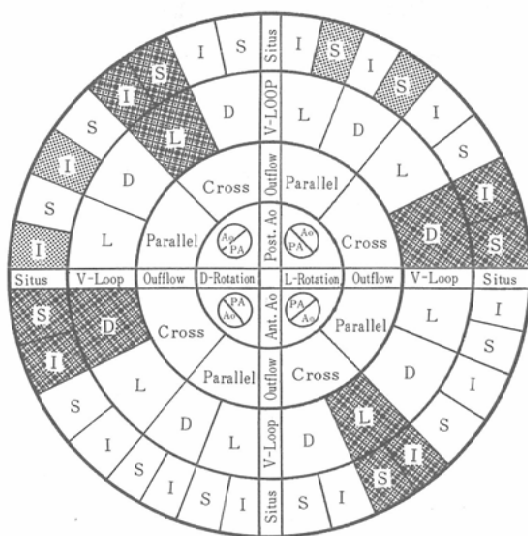


Fig 22. Relation between the arterial positions, the types of the outflow tracts, the ventricular loop and the viscerotransposition. The black areas indicate the absence of these relations. The absence occurs on account of the developmental limitation of the proximal portion of the conus septum. The etiology of absence of the dotted areas is unknown.

見地から首肯できる。

ii 大血管転換接続 (Fig 23b) : Van Praagh⁴⁰⁾も言うように大動脈が右室より、肺動脈が左室より起始する心室大血管接続を大血管転換と呼ぶようになって、この名称自体は単一疾患を表現するものではなく、病型の総称を表現するものとなっ

た¹¹⁴⁾。これには典型的の大血管転換、後方大動脈を伴った大血管転換、非典型的の大血管転換があるが、それぞれ発生に違いがあり区別される。典型的の大血管転換の中で、心房・心室接続が一致するものが完全大血管転換 (complete transposition of the great arteries) であり、非一致のものが修正大血

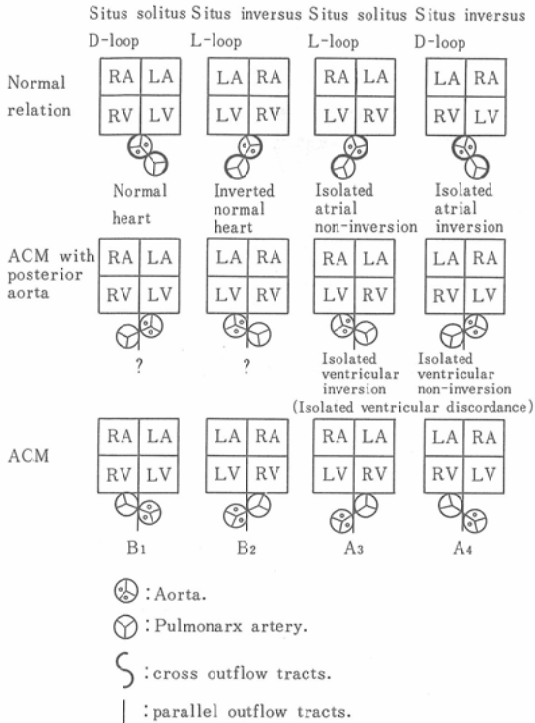


Fig 23. a. Classification of normal connexions.

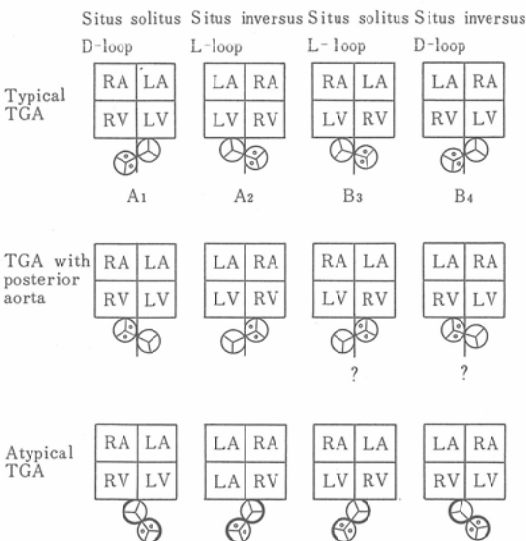


Fig 23. b. Classification of TGA connexions.

RA: Right atrium. LA: Left atrium.
RV: Right ventricle. LV: Left ventricle.
TGA: Transposition of the great arteries.
ACM: Anatomically corrected malposition of the great arteries.

管転換 (corrected transposition of the great arteries)である。非典型的な大血管転換の存在を血行力学的負荷によって生じる心臓の回転にその原因を求めることがあるが、前述の仮説によれば発生学的にも説明がつけられる。またこれが円錐中隔の発生は正常で幹の分割に異常があるとする幹中隔の垂直分割仮説⁵⁶⁾で説明できる大血管転換接続である。後方大動脈を伴った大血管転換で心房・心室接続が非一致のものは文献上でも報告されていない。これは後方大動脈を伴った解剖学的修正大血管位置異常に心房・心室接続が一致のものが無いということに対照的であり、発生学的に関連があるものと思われるが、その原因は不明である。

b. 一方の心室より両大血管が起始する心室大血管接続

i 両大血管右室起始：分割された幹と円錐遠位部の左室への左方移動の欠如^{34)51)110)~112)116)}のため円錐中隔の近位部が心室洞部中隔との癒合や三尖弁の一部形成に解離を来したものであり、後方円錐の背側の球室稜起の吸収が不完全なものである (Fig 24)。しかし種々の両大血管右室起始を観察すると、大血管の位置、心室中隔欠損の部位およびこれに騎乗する大血管の種類により、遠位円錐および円錐中隔近位部の態度に各々細い違いがあることが推測される。

本症は原則的に両側円錐であるが、半月弁と房室弁の線維性不連続を構成しているものは、著者の仮説によると、前方円錐が円錐中隔遠位部と球室稜起であり、後方円錐が球室稜起のみである。

原始心臓により近い両大血管右室起始において、loop ruleに非適合例が存在するということは、幹と円錐遠位部の左室への左方移動の前段階にすでに心室係蹄と幹の回転との関係は法則なく存在し得ることを示し、幹と円錐遠位部の位置関係はこの時期にすでに決定されているものと考えられる。すなわち心室大血管接続を決定するのは幹の回転と円錐遠位部の位置であり、二次的役割を持つ円錐の吸収のもとでの円錐中隔近位部の心室洞部中隔との癒合と房室弁の一部形成のあり方の差違であると考えられる。

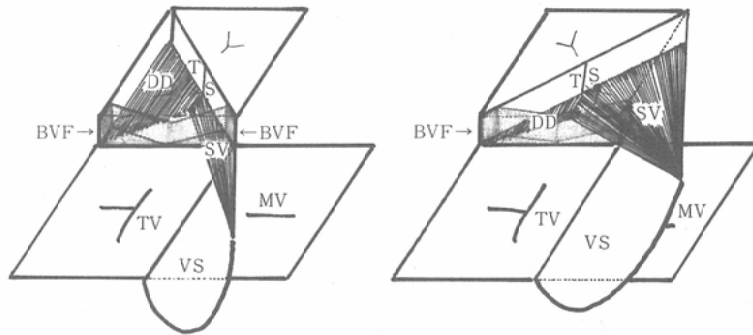


Fig 24. Relation between the each septum of segment in double outlet right ventricle.

DD: Dextrodorsal conus ridge.
SV: Sinistroventral conus ridge.
TV: Tricuspid valve.
MV: Mitral valve.
VS: Ventricular sinus septum.
BVF: Bulboventricular flange.
TS: Truncus septum.

ii 両大血管左室起始

幹中隔の垂直分割仮説では両大血管左室起始の存在そのものを疑問視しており⁶⁾⁸⁴⁾、円錐の差違分割仮説が専らその発生を説明づけている⁷⁶⁾。著者は分割された幹・円錐遠位部の左室への左方移動の過剰により、円錐中隔の近位部が心室洞部中隔との癒合や房室弁との一部形成に解離を来したものと考える。しかし各種の円錐の型、大血管の騎乗、大血管の位置など variety に富んでいるので、単一の原因にその発生を求められないところがあると思われる。

c. 単一大動脈幹

i 総動脈幹遺残：幹の分割がなく、1次心室間孔が開存したものであるが、円錐中隔の態度については一定の見解がない。円錐中隔は欠損しているという説⁸⁰⁾¹¹⁶⁾、円錐中隔は閉鎖しているという説⁷⁶⁾⁸²⁾、単に円錐と幹の分割がないという説⁸⁴⁾などがある。本症も variety に富んでいて、その発生を単一の原因に求められないように思われる。

ii 単一大動脈幹：幹と円錐の分割によりできた肺動脈の内腔が閉鎖され、大動脈のみが開かれて流出路を形成するもので、総動脈幹遺残とはその発生を異にする。临床上、大動脈の心室への接

続によっては心室大血管の接続診断ができないこともあるが、肺動脈の分岐部や盲端漏斗の位置によりそれが推測できることがあるのは前述した。

d. 盲端漏斗

円錐遠位部とそれに接続する大血管（主に肺動脈）の閉鎖により盲端漏斗ができる。言い換えると盲端漏斗が見られると円錐と幹の分割があったものと考えられる。これは単一大動脈幹について言えることで、どちらの大血管にも閉鎖のない両大血管右室起始や左室起始または幹の分割のない総動脈幹遺残において盲端漏斗が観察されるのは、大血管の接続しない盲端漏斗が存在し得ることである。もし盲端漏斗が分割された円錐遠位部の片方であるとする、もう一方の円錐遠位部に両方の大血管が接続したことになる。

3. 他の発生仮説との比較

動脈幹中隔の垂直分割仮説は幹中隔が180°の螺旋回転をせず幹を垂直に分割したために大血管転換が発生するものとしている。この仮説は本論文で分類した非典型的大血管転換の発生機序の考え方と一致する。円錐の差違発生仮説は円錐の発育と吸収の過程における差違で全ての心室大血管接続が決定されるとしている。また Van Praagh ら

は円錐を近位部 (proximal part: septal band と moderator band) と遠位部 (distal part: crista supraventricularis parietal band) に区別し, 近位部は右室の一部であって左室にはないが, 遠位部は左室にも所属し得るとした³⁵⁾. この区別は形態学的なものであって, 本論文での発生学的意味からの区別とは内容を異にする.

また両側円錐の場合も, 本論文では前述の如く各々の円錐の発生に違いがありとし区別をしており, Van Praagh の円錐の考えとは意見を異にする. 例えば後方大動脈を伴った大血管転換と典型

的大血管転換とは円錐の発生の差違によって決定され, 同じスペクトルに属すると考える円錐の差違発生仮説と, 2つの円錐の間には発生学的に違いがあるために同じスペクトルには属し得ないとする本論文の仮説とは根本的に違いがある (Fig 25). 円錐の差違発生仮説では円錐・幹部奇形の心室大血管接続には大血管の前後と左右の広いスペクトルが存在することになるが, 本論文の仮説では左右のスペクトルは存在するが, 前後のスペクトルには制限があると考え. 従って両側円錐の場合もこれは室上稜が右室か左室かのいずれに属

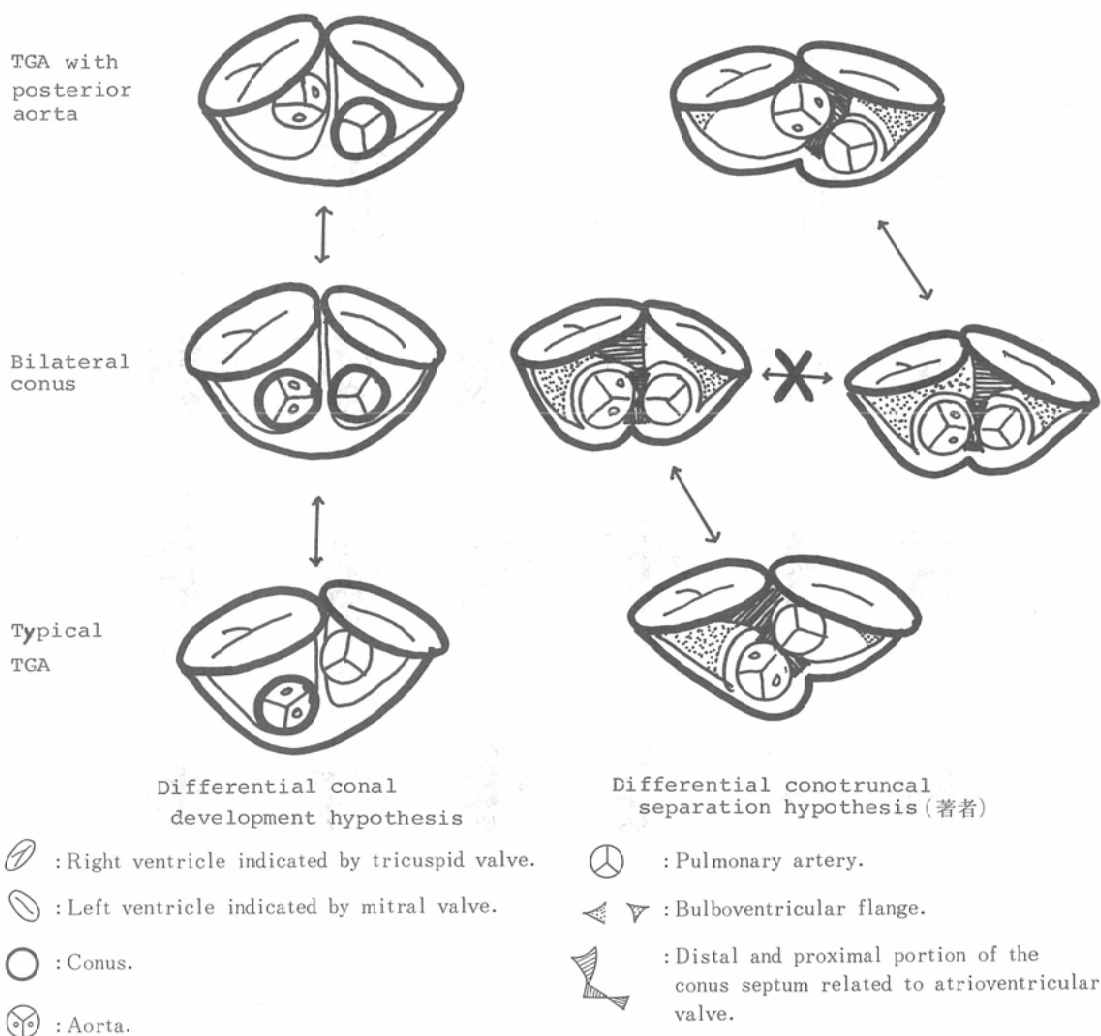


Fig 25. Disagreement between differential conal development hypothesis and differential conotruncal separation hypothesis.

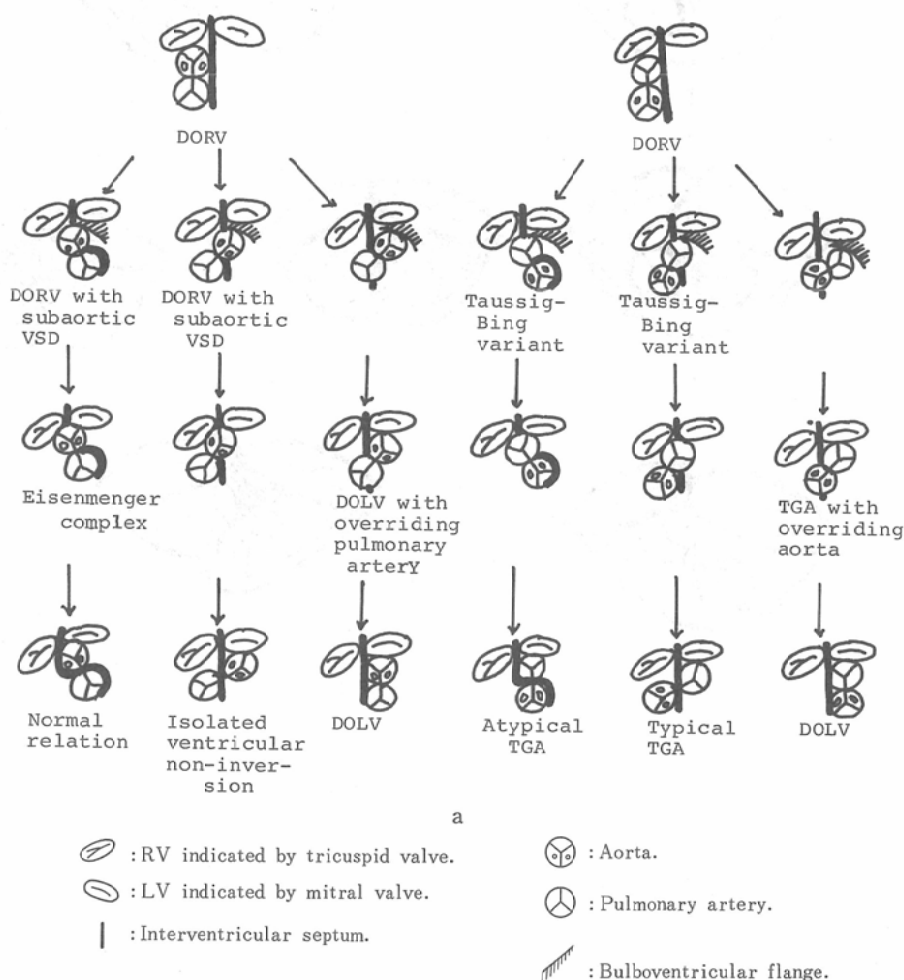
するかによって異なるスペクトルに属する疾患となる。

4. 円錐・幹部奇形のスペクトル

大動脈や肺動脈が各々または共に左右の心室のいずれよりも起始し得るのは、大動脈円錐や肺動脈円錐の遠位部が各々または共に右室より左室へと左方移動するからであり、その移動の程度と右室、心室中隔、左室との位置関係により広い左右のスペクトルが存在することになる。しかし心臓は本来一本の原始心臓管 (primitive cardiac tube) より発生しているので、いかなる心室大血管接続もお互に起源を遡ると、どこかで合流するものである。その起始点として両大血管右室起始が存在すると考える (Fig 26 a, b)。従来の考え方

では Fallot 四徴—両大血管右室起始—大血管転換を一連スペクトルとするもの⁵⁵⁾¹¹²⁾¹¹⁷⁾、両大血管右室起始—大血管転換を一連とするもの¹¹⁸⁾、心室中隔欠損 Eisenmenger 複合—Fallot 四徴—両大血管右室起始を一連とするもの⁹²⁾、両大血管右室起始—Taussig-Bing 複合—大血管転換を一連とするもの⁵⁵⁾⁶⁷⁾、Taussig-Bing 複合—両大血管左室起始を一連とするもの⁷⁶⁾などとなる。これらのスペクトルは各々幹中隔の垂直分割仮説をとるか円錐の差違発生仮説をとるかの違いで議論されている。両方の仮説とも本論文のスペクトルの一部分ではあっても全部ではない。

そして両大血管右室起始を起点にすると、後方大血管が左室へ左方移動するか前方大血管が左方



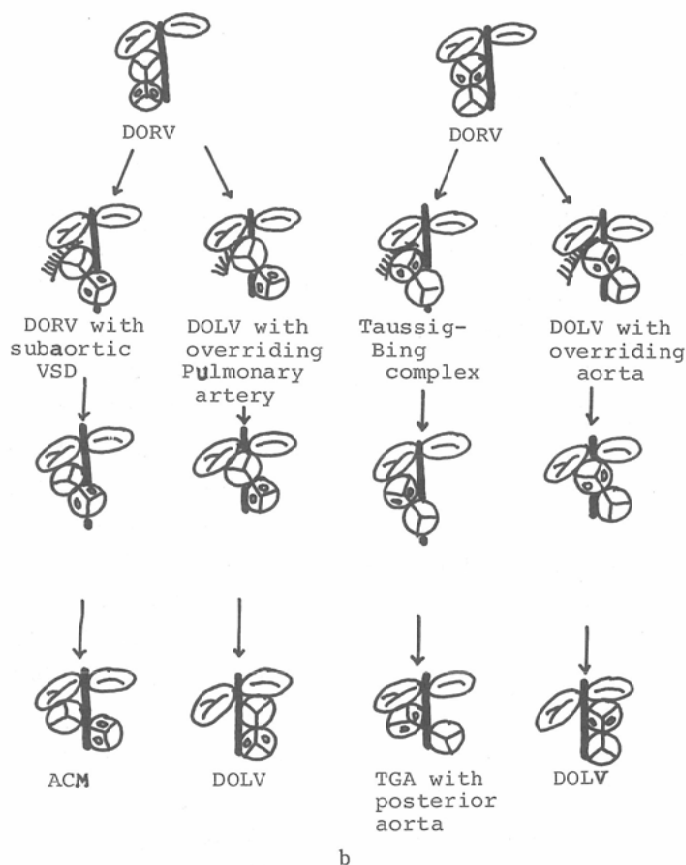


Fig 26. a. The spectrum in case of the posterior conus becoming continuous with the left ventricle.

b. The spectrum in case of the anterior conus becoming continuous with the left ventricle.

DORV: Double outlet right ventricle.

DOLV: Double outlet left ventricle.

TGA: Transposition of the great arteries.

ACM: Anatomically corrected malposition of the great arteries.

移動するかによって一連のスペクトルができ、円錐・幹部奇形の理解がしやすく有用であると考えられる。

5. 円錐・幹部奇形の表現法^{8)~12)15)}

円錐・幹部奇形を表示するには内臓心房位(正常位: S, 逆位: I, 不定位: A), 心房心室接続(一致, 非一致, 両房室弁右室挿入, 両房室弁左室挿入, 房室弁騎乗), 心室係蹄(D-係蹄: D, L-係蹄: L, 不明: X) 流出路の型(交叉, 平行), 大血管の位置(D-回転: D, L-回転: L, 前方大動脈, 後

方大動脈) 及び心室大血管接続(正常接続: Normal, 大血管転換接続: TGA, 両大血管右室起始: DORV, 両大血管左室起始: DOLV, 単一動脈幹: single) などを明確に表現する必要がある。しかしこのままでは複雑であるので Van Praagh らに習い{内臓心房位, 心室係蹄, 大血管の回転}・心室大血管接続の順の形式で記載するのが良いと考える。正常関係以外の正常接続で後方大動脈を伴ったものを後方正常接続 Posterior Normal, 大血管転換接続で後方大動脈を伴ったものを後方

大血管転換接続 Posterior TGA と記載すると本論文の分類の全ての心室大血管接続を表現できるようになる。例えば {S,L,D} Posterior Normal は孤立性心室錯位を、{S,D,L} Normal は Cardell の分類の B₁ の解剖学的修正大血管位置異常を、{S,D,D} Posterior TGA は後方大動脈を伴った大血管転換を、{S,D,D} TGA は典型的な大血管転換を、{S,D,L} TAG は非典型的な大血管転換を表現する。

この表現法は従来の表現法を踏襲しながら全ての心室大血管接続の状態を簡便に良く云い現わしているので大いに利用されるべきであろう。

IV. 要約

临床上、ACG で各種の円錐・幹部奇形の心室大血管の接続診断を混乱なく行うために、それらの心室大血管接続を分析し、幅広い種々な事実と法則性を引き出し、これら全てを理論的に説明し得る仮説を考えた。

室上稜とは円錐中隔の遠位部、房室弁と一部形成をする円錐中隔の近位部および両側の球室稜起であり、1つの円錐の場合は室上稜と円錐とは同義的に用いられる。心室洞部中隔と癒合する円錐中隔の近位部は半月弁と房室弁の線維性の不連続形成には無関係である。両側円錐の場合、前方円錐の背側が室上稜で、後方円錐の背側は球室稜起のみである。線維性に不連続とは一般には前方円錐の背側からなる室上稜の半月弁と房室弁の間への介在であり、両側円錐の場合は前方円錐の背側の室上稜と後方円錐の背側の球室稜起の半月弁と房室弁の間への介在である。線維性に連続とは後方円錐の背側の球室稜起の吸収によって形成される。

この考え方は円錐の差違発生仮説とは根本的に見解を異にする。

幹、円錐、心室は各々独立した区分であるが、円錐は本来、原始動脈幹と原始右室に挟まれた区分であるという制約をうける。

大血管の位置は心室係蹄の制約をうけない。これは両大血管右室起始にも言えて、大血管の位置は幹と円錐遠位部の左室への左方移動以前に既に決定されており、円錐や球室稜起の吸収による大血管の移動は2次的意味において理解される。

幹と円錐遠位部の位置と左室への左方移動のあり方、円錐遠位部と一次心室間孔との関係、円錐中隔の近位部の心室洞部中隔との癒合と房室弁への一部形成のあり方により心室大血管接続は決定される。

後方円錐が一次心室間孔を通じて左室の流出路となり、前方円錐が右室の流出路となると、円錐中隔の遠位部、三尖弁の一部形成をする円錐中隔の近位部及び両側の球室稜起が右室に室上稜を形成する。幹と円錐遠位部の位置により、正常関係、非典型的な大血管転換、典型的な大血管転換や孤立性心室非一致などの心室大血管接続ができる。

前方円錐が一次心室間孔を通じて左室の流出路となり、後方円錐が右室の流出路となると、円錐中隔の遠位部、僧帽弁と一部形成をする円錐中隔の近位部及び両側の球室稜起が左室に室上稜を形成する。幹と円錐遠位部の位置により、後方大動脈を伴った大血管転換や解剖学的修正大血管位置異常などの心室大血管接続ができる。この場合、円錐のうける制約として左右の心室の流出路が交叉することはない。

両大血管右室起始とは他の心室大血管接続へ分化する起始点であり、この時点で幹と円錐遠位部の位置は既に決定されている。本症は幹と円錐遠位部の左室への左方移動の欠如とそれによる円錐中隔の近位部の心室洞部中隔との癒合や房室弁の一部形成への解離と球室稜起の残存である。また前方大血管や後方大血管が心室中隔に騎乗する場合もあるが、本症に対し重要な役割をするのは円錐中隔の近位部の心室洞部中隔への癒合や房室弁の一部形成への解離である。

両大血管左室起始とは幹と円錐遠位部の左室への左方移動の過剰であり、それによる円錐中隔の近位部の心室洞部中隔との癒合と房室弁の一部形成への解離である。しかし大血管の位置や円錐の型は variety に富み単一原因にその発生の説明を求め得ない。

盲端漏斗とは一般には幹と円錐の分割の証明であり、その存在により心室大血管の接続診断を下し得る。しかし必ずいずれかの血管に接続するとは言えず、これが円錐の分割の名残りであると

すれば、円錐遠位部と幹は各々独立した分割をす
ると言える。

以上のように幹、円錐、心室の区分の中隔が各々
独立してこれらを分割し、幹と円錐遠位部の回転
と位置、円錐遠位部の一次心室間孔との関係およ
び円錐中隔の近位部の心室洞部中隔への癒合と房
室弁への一部形成のあり方により心室大血管接続
が決定されとの考えから、これを円錐・幹の差
違分割仮説(differential conotruncal separation
hypothesis)と仮称した。

この仮説に基づいて、各種の円錐・幹部奇形の
分類とスペクトルを作成し、接続診断の実体を簡
明に表示し得る心室大血管接続の表現法について
述べた。

本論文の要旨は第35回および第36回日本医学放射線学
会総会に発表した。

稿を終るに当たり、本研究に御懇切なる御指導と御校閲を
賜った本保善一郎教授に深謝を表すると共に、医局員の
皆様の御協力に深く感謝致します。また豊富な症例を提
供下さった小児科循環器班や各科の循環器班諸先生方に深
く感謝致します。本論文の写真や図表作成に御協力下さ
った当教室の林田義博技官や金谷照美技官に感謝致します。

文 献

- Macartney, F.J., Shinebourne, E.A. and Ander-
son, R.J.: Connexions, relations, discordance,
and distorsions. *Brit. Heart J.*, 38: 323, 1976
- Brandts, P.W.T., Calder, A.L., Barratt-Boyes,
B.G. and Neutze, J.M.: Double outlet left
ventricle. Morphology cineangiographic
diagnosis and surgical treatment. *Am. J. Car-
diol.*, 38: 897, 1976
- Van Praagh, R.: Differential conal growth
hypothesis. *Pediatric Cardiology*. pp. 586, 1968,
Lloyd-Luke
- Van Praagh, R.: Do side by side great ar-
teries merit a special name? *Am. J. Cardiol.*, 32:
874, 1973
- De la Cruz, M.V. and Da Rocha, J.P.: An
ontogenetic theory for the explanation of con-
genital malformations involving the truncus
and conus. *Am. Heart J.*, 51: 782, 1956
- Van Mierop, L.H.S.: III. True transposition
of the great vessels: Pathogenesis of transposi-
tion complexes. *Am. J. Cardiol.*, 12: 233, 1963
- Keith, A.: The Hunterian lectures on malfor-
mations of the heart. *Lancet*, ii: 359, 433 and
519, 1909
- Van Praagh, R.: The segmental approach to
diagnosis in congenital heart disease. *Birth
Defects*. 8: 4, 1972
- Stanger, P., Rudolph, A.M. and Edwards, J.E.:
Cardiac malpositions. An overview based on
study of sixty-five necropsy specimens. *Circul.*,
56: 159, 1977
- Shinebourne, E.A., Macartney, F.J. and Ander-
son, R.H.: Sequential chamber localization-
logical approach to diagnosis in congenital
heart disease. *Brit. Heart J.* 38: 327, 1976
- De la Cruz, M.V.: Rule for the diagnosis of
visceral situs, truncoconal morphologies, and
ventricular inversions. *Am. Heart J.*, 84: 19,
1972
- De la Cruz, M.V., Berranzueta, J.R., Arteaga,
M., Attie, F. and Soni, J.: Rules for diagnosis
of arterioventricular discordances and spatial
identification of ventricles. Crossed great ar-
teries and transposition of the great arteries. *Brit.
Heart J.*, 38: 341, 1976
- Van Praagh, R.: Anatomic types of single or
common ventricle in man: Morphologic and
geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am.
J. Cardiol.*, 13: 367, 1964
- Anderson, R.J., Becker, A.E., Losekoot, T.G.
and Gerlis, L.M.: Anatomically corrected
malposition of the great arteries. *Brit. Heart J.*,
37: 993, 1975
- Van Praagh, R.: Terminology of congenital
heart disease. Glossary and commentary. *Cir-
cul.*, 56: 139, 1977
- Anderson, R.H., Shinebourne, E.A. and Gerlis,
L.M.: Crisscross atrioventricular relation-
ships producing paradoxical atrioventricular
concordance or discordance: Their
significance to nomenclature of congenital heart
disease. *Circul.*, 50: 176, 1974
- Ando, M.: Crossing atrioventricular valves.
A clinical study of 8 cases. *Circul.* 53, 54 (Supl.
II): II-90, 1976
- Muñoz-Castellanos, L., De la Cruz, M.V. and
Cieslinski, A.: Double inlet right ventricle:
Two pathological specimens with comments on
embryology. *Brit. Heart J.*, 35: 292, 1973
- Salazar, J.: Single right ventricle (Double-
inlet right ventricle), A pathological specimens
with comments on embryology. *Acta Cardiol.*,
30: 49, 1975
- De la Cruz, M.V. and Miller, B.L.: Double-
inlet left ventricle: Two pathological speci-
mens with comments on the embryology and on

- its relation to single ventricle. *Circul.*, 37: 249, 1968
- 21) Tandon, R., Becker, A.E., Moller, J.H. and Edwards, J.E.: Double inlet left ventricle. Straddling tricuspid valve. *Brit. Heart J.*, 36: 747, 1974
 - 22) Liberthson, R.R., Paul, M.H., Muster, A.J., Arcilla, R.A., Eckner, F.A. and Lev, M.: Straddling and displaced atrioventricular orifices and valve with primitive ventricle. *Circul.*, 43: 213, 1971
 - 23) Lev, M. and Rowlatt, U.F.: The pathologic anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. *Am. J. Cardiol.*, 8: 216, 1961
 - 24) Campbell, M.: Dextrocardia and isolated levocardia. I. Isolated levocardia. *Brit. Heart J.*, 27: 69, 1965
 - 25) Campbell, M.: Dextrocardia and isolated levocardia. II. Situs inversus and isolated levocardias. *Brit. Heart J.*, 28: 472, 1966
 - 26) Lev, M., Liberthson, R.R., Eckner, F.A.O. and Arcilla, R.A.: Pathologic anatomy of dextrocardia and its clinical implications. *Circul.*, 37: 979, 1968
 - 27) Squarcia, U., Ritter, D.G. and Kincaid, O.W.: Dextrocardia: Angiocardiographic study and classification. *Am. J. Cardiol.*, 32: 965, 1973
 - 28) Arcilla, R.A. and Gasul, B.M.: Congenital dextrocardia. Clinical, angiocardiographic and autopsystudies on 50 patients. *J. Pediat.*, 58: 39, 1961
 - 29) Becker, A.E., Connor, M. and Anderson, R.H.: Tetralogy of Fallot: A morphometric and geometric study. *Am. J. Cardiol.*, 35: 402, 1975
 - 30) Rao, B.N.S. and Edwards, J.E.: Conditions simulating tetralogy of Fallot. *Circul.*, 49: 173, 1973
 - 31) Van Praagh, R., Van Praagh, S., Nebesar, R.A., Muster, A.J., Sinha, S.N. and Paul, M.H.: Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am. J. Cardiol.*, 26: 25, 1970
 - 32) Lev, M. and Eckner, F.A.O.: The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. *Dis. Chest.* 45: 251, 1964
 - 33) Eisenmenger, V.: Die angeborenen Defecte der Kammerscheidewand des Herzens. *Ztschr. Klin. Med.*, 32: 1, 1897
 - 34) Van Mierop, L.H.S. and Wiglesworth, F.W.: Pathogenesis of transposition complexes. II. Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery. *Am. J. Cardiol.*, 12: 226, 1963
 - 35) Van Praagh, R. and Van Praagh, S.: Isolated ventricular inversion. A consideration of morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries. *Am. J. Cardiol.*, 17: 395, 1966
 - 36) Quero-Jimenez, M. and Raposo-Sonnernfeld, I.: Isolated ventricular inversion with situs solitus. *Brit. Heart J.*, 37: 293, 1975
 - 37) Dunkman, W.B., Perloff, J.K. and Roberts, W. C.: Ventricular inversion without transposition of the great arteries. A rarity found in association with atresia of the left-sided (tricuspid) atrioventricular valve. *Am. J. Cardiol.*, 39: 226, 1977
 - 38) Clardson, P.M., Brandt, P.W.T., Barratt-Boyes, B.G. and Neutze, J.M.: Isolated atrial inversion. Visceral situs solitus, visceratrial discordance, discordant ventricular d-loop without transposition, dextrocardia: Diagnosis and surgical correction. *Am. J. Cardiol.*, 29: 877, 1972
 - 39) Anderson, R.H., Becker, A.E., Losekoot, J.G. and Gerlis, L.M.: Anatomically corrected malposition of the great arteries. *Brit. Heart J.*, 37: 993, 1975
 - 40) Van Praagh, R., Perez-Trevino, C., Lopez-Cuellar, M., Vaker, F.W., Zuberbuhler, J.R., Quero, M., Perez, V.M., Moreno, F. and Van Praagh, S.: Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am. J. Cardiol.*, 28: 621, 1971
 - 41) Angelini, A. and Leachman, R.D.: Pulmonary artery originating anteriorly from the left ventricle. *Am. J. Cardiol.*, 32: 840, 1973
 - 42) Cardell, B.S.: Corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.*, 18: 186, 1956
 - 43) Van Praagh, R. and Van Praagh, S.: Anatomically corrected transposition of the great arteries. *Brit. Heart J.*, 29: 112, 1967
 - 44) 黒沢博身, 今井康晴, 今野草二, 高見沢邦武, 安藤安彦, 高尾篤良: 解剖学的修正大血管転換症. *心臓*, 4: 1647, 1972
 - 45) Freedom, R.M. and Harrington, D.P.: Anatomically corrected malposition of the great arteries. Report of 2 cases, one with congenital asplenia: Frequent association with juxtaposition of atrial appendages. *Brit. Heart J.*, 36: 207, 1974
 - 46) Van Praagh, R., Durnin, R.E., Jockin, H.,

- Wagner, H.R., Korn, M., Garabedian, H., Ando, M. and Calder, A.L.: Anatomically corrected malposition of the great arteries (S, D,L). *Circul.*, 51: 20, 1975
- 47) Keith, J.E., Neill, C.A., Vlad, P., Rowe, R.D. and Chute, A.L.: Transposition of the great vessels. *Circul.* 7: 830, 1955
 - 48) Lev, M., Alcalde, V.M. and Baffero, T.G.: Pathologic anatomy of complete transposition of the arterial trunks. *Pediatr.*, 28: 293, 1961
 - 49) Elliott, L.P., Neufeld, H.N., Anderson, R.C., Adam, P. and Edwards, J.E.: Complete transposition of the great vessels. I. An anatomic study of sixty cases. *Circul.*, 27: 1105, 1963
 - 50) Shem-Tov, A., Deutsch, V., Yahani, J.H., Kraus, Y. and Neufeld, H.M.: Corrected transposition of the great arteries. A modified approach to the clinical diagnosis in 30 cases. *Am. J. Cardiol.*, 27: 99, 1971
 - 51) Allwork, S.P., Bentall, H.H., Becker, A.E., Cameron, H., Gerlis, L.M., Wilkinson, J.L. and Anderson, R.H.: Congenitally corrected transposition of the great arteries: Morphologic study of 32 cases. *Am. J. Cardiol.* 38: 910, 1976
 - 52) Anderson, R.H., Arnold, R. and Jones, R.S.: D-bulboventricular loop with L-transposition in situs inversus. *Circul.*, 46: 173, 1972
 - 53) Freedom, R.M. and White, R.I.: The differential diagnosis of levo-transposed or malposed aorta: An angiocardiographic study. *Circul.*, 50: 1040, 1974
 - 54) Espino-Vela, J., De la Cruz, M.V., Muñoz-Castellanos, L. and Plaza, L.: Ventricular inversion without transposition of the great vessels in situs inversus. *Brit. Hear. J.*, 32: 292, 1970
 - 55) Lev, M., Bharati, S., Mong, C.C.L., Liberthson, R.R., Paul, M.H. and Idriss, F.: A concept of double-outlet right ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64: 271, 1972
 - 56) Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Targeron, L.M. and Soto, P.: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circul.*, 48: 153, 1973
 - 57) 小塚隆弘, 佐藤健次, 藤野正典, 川島康生: 兩大血管右室起始のレ線学的考案. *日本医放会誌*, 34: 75, 1973
 - 58) Baron, M.G.: Radiologic notes in cardiology: Angiographic differentiation between tetralogy of Fallot and double outlet right ventricle. Relationship of the mitral and aortic valves. *Circul.*, 43: 451, 1971
 - 59) Neufeld, H.N., DuShane, J.W., Wood, E.H. Kirklin, J.W. and Edwards, J.E.: Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis. *Circul.*, 23: 399, 1961
 - 60) Neufeld, H.N., DuShane, J.W. and Edwards, J.E.: Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis. *Circul.*, 23: 603, 1961
 - 61) Neufeld, H.N., Lucas, R.V. Jr., Lester, R.G., Adams, P. and Edwards, J.E.: Origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.*, 24: 393, 1962
 - 62) Sridaromont, S., Edwards, J.E., Feldt, R.H., Ritter, D.G. and Davis, G.D.: Double outlet right ventricle: Hemodynamic and anatomic correlations. *Am. J. Cardiol.*, 38: 85, 1976
 - 63) Chicchi, M.A.: Incomplete transposition of the great vessels with biventricular origin of the pulmonary artery (Taussig-Bing complex). Report of four cases and review of the literature. *Am. J. Med.*, 22: 234, 1957
 - 64) Beuren, A.: Differential diagnosis of the Taussig-Bing heart from complete transposition of the great vessels with a posteriorly overriding pulmonary artery. *Circul.*, 21: 1071, 1960
 - 65) Lev, M., Rimoldi, H.J.A., Eckner, F.A.O., Melhuish, B.P., Mong, L. and Paul, M.H.: The Taussig-Bing heart. Qualitative and quantitative anatomy. *Arch. Pathol.* 81: 24, 1966
 - 66) Shaffer, A.B., Lopez, J.F., Kline, I.K. and Lev, M.: Truncal inversion (Variants of Taussig-Bing complex). *Circul.*, 36: 783, 1967
 - 67) Van Praagh, R.: What is the Taussig-Bing malformation? *Circul.*, 38: 445, 1968
 - 68) Hightower, B.M., Barcia, A., Barger, L.M. and Kirklin, J.W.: Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig-Bing malformation. *Circul.* 39(Suppl.I): I-207, 1969
 - 69) Agarwala, B. and Mills, N.M.: Double outlet right ventricle with pulmonic stenosis and anteriorly positioned aorta (Taussig-Bing variant): Report of a case and surgical correction. *Am. J. Cardiol.*, 32: 850, 1973
 - 70) Lincoln, C.: Total correction of d-loop double-outlet right ventricle with bilateral conus, l-transposition, and pulmonic stenosis. *J. Thorac & Cardiovasc. Surg.*, 64: 435, 1972
 - 71) Blancquaert, A., Defloor, E., Bossaert, L., Kunen, M., de Maegd, M. and Derom, F.: Double

- outlet right ventricle with 1-malposition of great arteries, ventricular d-loop, and three fibrotic leaflets in stenotic subpulmonary conus. *Brit. Heart J.*, 35 : 770, 1973
- 72) Lincoln, C., Anderson, R.H., Shinebourne, E.A., English, T.A.H. and Wilkinson, J.L.: Double outlet right ventricle with 1-malposition of the aorta. *Brit. Heart J.*, 37 : 453, 1975
 - 73) Van Praagh, R., Perez-Trevino, C., Reynolds, J. L., Moes, C.A.F., Deith, J.D., Roy, D.L., Belcourt, C., Weinberg, P.M. and Parisi, L.F.: Double outlet right ventricle {S,D,L} with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis: Report of six cases. *Am. J. Cardiol.*, 35 : 42, 1975
 - 74) Yamaguchi, M., Horikoshi, K., Toriyama, A., Kimura, K., Mito, H., Tei, G., Kaneda, H., Ogawa, K. and Asada, S.: Successful repair of double-outlet right ventricle with bilateral conus, L-transposition of great arteries {S,D,L} and subpulmonary ventricular septal defect. *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 71 : 366, 1976
 - 75) Sakakibara, S., Takao, A., Arai, T., Hashimoto, A. and Nogi, M.: Both great vessels arising from the left ventricle (Double outlet left ventricle. Origin of both great vessels from the left ventricle). *Bull. Heart Inst. Jap.*, 66 : 86, 1967
 - 76) Paul, M.H., Muster, A.J., Sinha, S.N., Cole, R.B. and Van Praagh, R.: Double outlet left ventricle with an intact ventricular septum. Clinical and autopsy diagnosis and developmental implications. *Circul.*, 41 : 129, 1970
 - 77) Anderson, R., Galbraith, R., Gibson, R. and Miller, G.: Double outlet left ventricle. *Brit. Heart J.*, 36 : 554, 1974
 - 78) 森川哲夫, 大沢幹夫, 原田昌範, 小助川克次, 白田多佳夫, 安藤安彦, 高尾篤良: 両大血管左室起始の1例—三尖弁閉塞, 心室および房中隔欠損, 肺動脈狭窄症の合併—. *心臓*, 9 : 639, 1977
 - 79) Collett, R.W. and Edwards, J.E.: Persistent truncus arteriosus. A classification according to anatomic types. *Surg. Clin. Am.* 29 : 1245, 1949
 - 80) Van Praagh, R. and Van Praagh, S.: The anatomy of common aorticopulmonary trunk (TAC) and its embryologic implications. A study of 57 necropsy cases. *Am. J. Cardiol.*, 16 : 406, 1965
 - 81) Edwards, J.E.: Persistent truncus arteriosus: A comment. *Am. Heart J.*, 92 : 1, 1976
 - 82) Van Praagh, R.: Classification of truncus arteriosus communis (TAC). *Am. Heart J.*, 92 : 129, 1976
 - 83) Rosenquist, G.C., Bharati, S., McAllister, H.A. and Lev, M.: Truncus arteriosus communis: Truncal valve anomalies associated with small conal or truncal septal defects. *Am. J. Cardiol.*, 37 : 410, 1976
 - 84) Thiene, G., Bortolotti, U., Gallucci, V., Terribile, V. and Pellegrino, P.A.: Anatomical study of truncus arteriosus communis with embryological and surgical considerations. *Brit. Heart J.*, 38 : 1109, 1976
 - 85) Calder, L.A., Van Praagh, R., Van Praagh, S., Sears, W.P., Levy, A., Keith, J.D. and Paul, M. H.: Truncus arteriosus. Clinical, angiocardio-graphic, and pathologic findings in 100 patients. *Am. Heart J.*, 92 : 23, 1976
 - 86) Angelini, P., Verdugo, A.L. and Illera, J.P.: Truncus arteriosus communis. Unusual case associated with transposition. *Circul.*, 56 : 1107, 1977
 - 87) Lafargue, R.T., Vogel, J.H.K., Pryor, R. and Blount, S.G.: Pseudotruncus arteriosus: A review of 21 cases with observations on oldest reported case. *A. J. Cardiol.*, 19 : 239, 1967
 - 88) Edwards, J.E. and McGoon, D.C.: Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. *Circul.*, 47 : 393, 1973
 - 89) Chesler, E., Matisson, R. and Beck, W.: The assesment of the arterial supply to the lungs in pseudotruncus arteriosus and truncus arteriosus Type IV in relation to surgical repair. *Am. Heart J.*, 88 : 542, 1974
 - 90) Stone, F.M., Amplatz, K., Lucas, R.V., Fukuda, T. and Edwards, J.E.: Ventricular septal defect, solitary aortic trunk, and ductal origins of pulmonary arteries. *Am. Heart J.*, 92 : 506, 1976
 - 91) Allwork, S.P. and Bentall, R.H.C.: Truncus solitarius pulmonalis. *Brit. Heart J.*, 35 : 977, 1973
 - 92) Gessner, I.H. and Van Mierop, L.H.S.: Experimental production of cardiac defects. The spectrum of dextroposition of the aorta. *Am. J. Cardiol.*, 25 : 272, 1970
 - 93) Angelini, P.: Double muscular conus with normally related great vessels. Report of an unusual case and review of the concept of mitroaortic continuity. *Acta Cardiol.*, 29 : 415, 1974
 - 94) Rosenquist, G.V., Clark, E.B. and Sweeney, L. J.: The normal spectrum of mitral aortic

- valve discontinuity. *Circul.*, 54: 298, 1976
- 95) Moolaert, A.J. and Oppenheimer-Dekker, A.: Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.*, 37: 78, 1976
- 96) 福島健一, 北村信夫, 橋本明政, 今野草二: 特異なアンジオ所見を呈した修正大血管転位症. 心室逆位を伴った兩大血管右室起始症との鑑別. *心臓*, 6: 2019—1974
- 97) Van Praagh, R., Calder, A.L., Delisle, G. and Izukawa, T.: Transposition of the great arteries with overriding aorta and pulmonary stenosis: New entity and its surgical management. *Circul.*, 46 (Suppl. II): II—96, 1972
- 98) Gleason, D.C., Ferguson, T., Hartmann, A.F. and Elliott, L.P.: Angiographic differentiation between Fallot's pulmonary atresia and Type IV persistent truncus arteriosus. *Am. J. Roent.* 100: 312, 1967
- 99) Hallerman, F.J., Kincaid, O.W., Ritter, D.G. and Titus, J.L.: Mitral-semilunar relationships in the angiography of cardiac malformation. *Radiol.*, 94: 63, 1970
- 100) Deutsh, V., Shem-Tov, A., Yahini, J.H. and Neufeld, H.N.: Cardioangiographic evaluation of the relationship between atrioventricular and semilunar valves: Its diagnostic importance in congenital heart disease. *Am. J. Roent.*, 110: 474, 1970
- 101) Grant, R.P., Downey, F.M. and MacMahon, H.: The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defect. *Circul.*, 24: 223, 1961
- 102) Grant, R.P.: The embryology of ventricular flow pathways in man. *Circul.*, 25: 756, 1962
- 103) Van Mierop, L.H.S., Alley, R.D., Kausel, H.W. and Stranahan, A.: Pathogenesis of transposition complex. I. Embryology of the ventricular and great arteries. *Am. J. Cardiol.*, 12: 216, 1963
- 104) Goor, D.A., Edwards, J.E. and Lillehei, C.W.: The development of the interventricular septum of the human heart: Correlative morphogenetic study. *Chest* 58: 453, 1970
- 105) Goor, D.A., Dische, R. and Lillehei, C.W.: The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption. *Circul.*, 46: 375, 1972
- 106) Anderson, R.H., Wilkinson, J.L., Arnold, R. and Lubkiewicz, K.: Morphogenesis of bulboventricular malformations. I. Consideration of embryogenesis in the normal heart. *Brit. Heart J.*, 36: 242, 1974
- 107) 岡本直正: 大血管転換の形態発生について. *先天異常*, 16: 129, 1976
- 108) Lev, M.: The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption. *Circul.* 46: 634, 1972
- 109) Anderson, R.E., Becker, A.E. and Van Mierop, L.H.S.: What should we call the 'crista'?. *Brit. Heart J.*, 39: 856, 1977
- 110) 岡本直正: 先天性奇形の形態学とその発生. *心臓*, 8: 1473, 1976
- 111) Goor, D.A. and Edwards, J.E.: The conus. II. Report of a case showing persistent aortic conus and lack of inversion of the truncus (a bulboventricular heart). *Circul.*, 46: 385, 1973
- 112) Anderson, R.H., Wilkinson, J.L., Arnold, R., Becker, A.E. and Lubkiewicz, K.: Morphogenesis of bulboventricular malformations. II. Observations on malformed hearts. *Brit. Heart J.*, 36: 948, 1974
- 113) Thiene, G., Razzolini, R. and Dalla-Volta, S.: Aortopulmonary relationship, arterioventricular alignment, and ventricular septal defects in complete transposition of the great arteries. *Europ. J. Cardiol.*, 4: 13, 1976
- 114) 小塚隆弘: 先天性心疾患のX線診断へのapproach. *臨放*, 22: 805, 1977
- 115) Van Praagh, R.: Transposition of the great arteries. II. Transposition clarified. *Am. J. Cardiol.*, 28: 739, 1971
- 116) Van Mierop, L.H.S.: Pathogenetic mechanisms in congenital cardiovascular malformations. *Prog. Cardiovasc. Dis.*, 15: 67, 1972
- 117) Goor, D.A. and Edwards, J.E.: The spectrum of transposition of the great arteries: With specific reference to developmental anatomy of the conus. *Circul.*, 48: 106, 1973
- 118) Goor, D.A. and Edwards, J.E.: The transition from double outlet right ventricle to complete transposition. Pathologic study. *Am. J. Cardiol.*, 29: 267, 1972