



## 心畸形三例(牛)

メタデータ	言語: Japanese 出版者: 公開日: 2009-08-25 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 森田, 平治郎, 岡, 武哲 メールアドレス: 所属:
URL	<a href="https://doi.org/10.24729/00009649">https://doi.org/10.24729/00009649</a>

## 心 畸 形 三 例 (牛)

森 田 平 治 郎 · 岡 武 哲

### Three Cases of Heart Malformation in Cattle

Heijiro MORITA and Takenori OKA

Department of Veterinary Science, College of Agriculture.

(Received for Publication Sept. 30, 1955)

#### Abstracts\*

##### Case 1 (Fig. 1, Schema 1)

The heart was obtained from 2 year old Holstein-Friesian-hybrid cow, bled to death. After slight body movement it used to tire easily and squat or fall down to rest on the ground, showing severe dyspnoea and cyanosis. After a short recess, it recovered and could walk as usual. Any other clinical observations are unknown.

The pathologico-anatomical diagnosis of the heart follows; Persistent truncus arteriosus communis, partial type (Humphreys); Basal defect of ventricular septum with some small holes in its muscular portion; Patent foramen ovale (small slit); High grade compensatory hypertrophy of the right ventricle.

##### Case 2 (Fig. 2, 3, Schema 2, 4)

A 29 month old Japanese Black Breed cow. Body length 1.1m., Height 1.1m., Weight 165kg. Middle sized stature. Nutrition was not so bad. It staggered at walking and seemed slightly atactic. Conjunctiva was more or less cyanotic. Hair appeared rather dull and ruffled. It was easily excitable even by slight stimuli, the heart having been accelerated and palpable with fingers. Heart sounds were increased in intensity and intracardial murmurs were noted. Frequent but weak pulsation counted 66p.m. The jugular vein pulsation was remarkable. The respiration was also accelerated by stimuli, resulting labored respiration or dyspnoea. The blood was dark red in color, Hb 43%, Red corpuscles 4,580,000, Leucocytes 5,200. The urine was straw-yellow, clear, spec. grav. 1.022, Albumin ( $\pm$ ), Sugar (-), Bilirubin (-), Hb (-).

Clinical investigation shows easy excitability with accelerated respiration even when any one draws near. It dislikes physical movement, and after being forced into light walking it gives rise to dyspnoea, markedly frequent pulsation which results in dropping on the knee with dizziness, severe dyspnoea, jugular vein pulsation and marked acceleration of heart beats.

The pathologico-anatomical diagnosis of the heart follows: Basal defect of the ventricular septum; Dextroposition of the dilated and hypertrophic aorta ("Rider" position); Sinistroposition of the hypoplastic pulmonary artery; Patent ductus Botalli (Adossement ALMAGROS or Type b in the classification after Vierordt); Patent foramen ovale; Partial abnormal course of heart artery and vein; Compensatory hypertrophy of right ventricle.

##### Case 3 (Fig. 4, 5, 6, Schema 3)

A Holstein-Friesian breed, new-born female calf. Smaller stature than normal. It tired easily with severe palpitation. Intracardial murmur was heard. Valvular disease was suspected. It died on the fifth day after parturition.

The pathologico-anatomical diagnosis of the heart follows; Abnormal course of pulmonary vein (no connection with the left atrium, but presumably with the right through coronary sinus in unity with the vena hemiazygos); Hypoplasia of the left heart system (left atrium, ventricle

\* The original English report will be published in the Jap. J. of Vet. Science.

and aorta); Compensatory hypertrophy of the right heart system (right atrium, ventricle and pulmonary artery); Patent foramen ovale; Patent ductus Botalli (type a in the classification after Vierordt).

## 目 次

<p>第1例 生態的事項 病理解剖的所見 心の所見総括 文献と考按 Truncus arteriosus communisについて 結 論</p> <p>第2例 生態的事項 病理解剖的所見 心の所見総括 文献と考按 Transposition について</p>	<p>ボタロ管の開存と異常について 主要所見及び考察 結 論</p> <p>第3例 生態的事項 病理解剖的所見 心の所見総括 文献と考按 肺静脈の畸形について 本例に於ける血液循環 結 論 参 考 文 献 写真及び模型図</p>
--	--

## 第 1 例 (Fig. 1, Schema 1)

## 生態的事項

ホルスタイン雑種，犢2才牝，試験動物として飼育されていたが，軽い運動で呼吸促迫，歩行困難となり遂には地上に倒れる，併し暫時放置しておくで恢復して再び歩行可能となる．これ以外には生前に詳細な臨床的観察はなされていない．

## 病理解剖的所見

外景検査 体の諸部に未だ生温を感じる(放血致死)．他に著変なし．

内景検査 皮下に著変なし，胸腔の貯液に異常なし，胸壁胸膜に中等度の樹枝状充血あり点状出血を認める部分もある．肺の所々に暗赤色を呈する小葉群在する．肺胸膜には変化なし，気管気管支内に血塊がありなお泡沫を混じた血様液がある．肺門淋巴節及び縦隔淋巴節の腫脹は著明でないが剖面稍々多汁である．心臓については後に詳述する．

腹腔の貯液は増加せず腹膜に異常なし，肝は腫大濁濁小葉性脂化がある．肝門淋巴節は稍々腫大剖面多汁，胆嚢は2拳大膨満，胆汁は黄色稍々引縷性，粘膜に軽度のカタル性変化あり．脾は萎縮性で小，脾髄は多からず血量に乏しい，脾材は著明，濾胞不鮮明．腎副腎に著変なし，第1・2・3胃共に内容多からず水分に富む，第4胃の粘膜にカタルを認める．腸では小腸から盲腸底部に亘り粘膜に充血腫脹等カタル性変化がある．殊に十二指腸で変化高度である．腸間膜淋巴節は剖面稍々多汁である．骨骼筋には一般に著変なし．骨は鋸断に対して稍々抵抗小，頭部所見として左右鼻腔を閉塞する程度の腫瘍様新生物があるが記載を省略する．

心臓の所見 重さ1050g (フォルマリン固定，大動脈根部を含む) 大きさは前後約 15 cm，左右約 13cm，上下(底から尖まで)約 14.5cm．

外形 心嚢には異常なし，形は略々円錐形で左右殆んど対称，心尖部は丸味を帯びている．拡張肥大した右心室が心尖に達しているからである．右心室壁に心尖及び左縦溝に近く約拇指頭大の扁平に隆起した水腫部がある．心冠，左右縦溝の脂肪織に点状乃至斑状の出血がある．左

縦溝は明瞭で深く心尖に達しているが、右縦溝は左程明瞭でなく心尖に達していない。その他両縦溝の間に左右1本宛短小な中間溝がある。心底から正常の大動脈肺動脈の位置に唯1本の甚だ太い壁の厚い血管が出ている(後述する總動脈幹)、この他には大血管は見当たらない。

右房は稍々拡張し、心耳内面及びその根部で櫛状筋がよく發育している。前後の空静脈に異常なし、冠状洞(内径約1cm)には半奇静脈を合せた大心静脈と中心静脈が注いでいる(正常)心房中隔を右房より見て卵円窩の右端に細孔(径約1mm)があつて左房と交通する。これを左房より見ると卵円窩の右端に心内膜翻転により形成された小半月状弁があり、その内側の細孔で右房と交通している。右室は著しく拡張肥大しその尖端は殆んど心尖に達する。壁は著しく増厚し(心底部2.2cm, 中央部2.4cm, 心尖部0.8cm)左室壁と略々同厚である。側壁内面並びに室中隔面には強大な肉柱の網構があつて高度の浮彫状である。肉柱間の陥凹は深く、中隔では貫通して左室と交通しているものもある、右室側壁では所々壁を通じて心の静脈枝を受入れているものもある。右房室口はかなり拡張し(周約13.2cm)、三尖弁も強大で強靱な腱索によって、よく發育した強大な乳頭筋に連絡している。各乳頭筋先端の腱索附着部には米粒大乃至大豆大不正形の脂化斑がある(虎心)。側壁乳頭筋基部の稍々後方から、円錐部に近く位置する中隔の乳頭筋基部に向つて径約0.4cm, 長さ約2.5cm, の1本の強大な筋性心横筋がある。その他にも短小な網状に配置された心横筋がある。右室は拡張した右動脈円錐を経て總動脈幹に通じ且つ小鶏卵大の室中隔欠損孔(後述)により左室と交通する。

左房は稍々拡張、心耳及び櫛状筋の發育は良好、心内膜は平滑である肺静脈との連絡に異常なし。左室は右室と異り拡張肥大共に著明でない。壁の厚さ心底部2.0cm, 中央部2.3cm, 心尖部0.7cm。即ち左右室について大差がない。左房室口は周約10.5cm, 二尖弁の形、大きさ厚さ等に異常なし、2個の乳頭筋は強大さにおいて右よりも劣る。右と同様にこゝに虎心が見られる。右室のような著しい肉柱の發育は見られない。心室中隔の前上膜性部に相当して小鶏卵大の欠損がある。この欠損部に跨つて後述の總動脈幹口がある。欠損孔縁は平滑で膜性部の痕跡や、炎性組織の遺残物は認められない。欠損部と動脈幹口との関係は次のようである。總動脈幹口は3分の2は右室の上に、3分の1は左室の上にあるように欠損部に跨乗(ride)して位置し中隔欠損により生じた孔の上方で3枚の半月弁が閉されるようになっている、而して閉された3枚の半月弁の下方で欠損孔を通じて左右両室が交通している。欠損孔の左縁に近く後左位半月弁の下方で中隔に径約0.8cmの小孔がある。この小孔につゞく間隙は右室側壁と中隔との移行部で貫通して右室内面における肉柱間の深い陥凹に開口して両室間の血液の交流を許している。室中隔の右室面は正常のように右室に向つて稍々凸隆しその面には多数の強大な肉柱が深い浮彫を現わしている。時として肉柱は完全に架橋状である。中隔の左室面は凹面を呈し表面は一般に平滑である。

總動脈幹 心底には正常の大動脈肺動脈は認められない、ただし1本の太い壁の厚い血管が出ている(前述)、この血管は右動脈円錐の延長方向に心底から起りその後の走行は大動脈のよ

うである。動脈幹口の内周約 14.5 cm, 起始部の壁の厚さ約 6 mm で, 3 枚の半月弁は正常の大動脈弁よりも更に厚く強大で位置は大動脈型(前, 後左, 後右)である。右左心冠動脈の起始及びその後の走行は正常である, 即ち右は前位半月弁のバルザルブ洞から, 左は後左半月弁から出ている。

動脈幹口から約 7.5 cm 上方で, 弓の前壁から總膊頭動脈幹(内径約 2.1 cm)が起り, 前進約 6 cm のところで3枝に分れている。また總動脈幹口から約 7.5 cm 上方即ち總膊頭動脈起始部と同高で反対側即ち後壁から漏斗状に内径約 2.2 cm の分枝が出る(肺動脈幹に相当する)。これは直ちに2枝に分れ左右の肺動脈枝となる。この肺動脈幹の起始部と後右半月弁とを結ぶ線に沿って動脈幹の内面に浅く広い樋状の溝が明かに認められる。溝の縁は尖鋭な櫛状ではないが動脈幹中隔の痕跡的發育を思わせるに足るものがある。溝の末端は前述のように漏斗状の孔となり, 漸次内径が小となり肺動脈幹(内径約 0.8 cm)に移行する。

總動脈幹は起始部では稍々洞状に拡張し, その壁も厚いが總膊頭動脈幹及び肺動脈幹を分枝して後は漸次内径を減じ, 肋間動脈を派出する高さでは内径約 2.1 cm, 壁の厚さ 4.5 mm の下行大動脈となる。ポタロ管に該当するものは認められない。

#### 心の所見総括

- 1 總動脈幹遺残
- 2 肺動脈の異常(總動脈幹壁に樋状の溝がありその末端にあたる壁から短い肺動脈幹を派出する)
- 3 心室中隔の底部欠損(小鶏卵大)
- 4 卵円孔の開存(小孔)
- 5 右室の高度の拡張肥大(代償性肥大)

#### 文献と考按

##### Truncus arteriosus communis について

胎生時の總動脈幹(以下 TAC と略記する)は動脈幹中隔の完成によって, 大動脈と肺動脈に区分されるのであるが, 発生障害により動脈幹中隔が全然形成されないと complete TAC を生じ, 不完全乍ら形成されると partial TAC を生じ得る。一般に總動脈幹遺残ではポタロ管は全然開存しない場合が多い。

Herxheimer (1910) の總説的記載によると, Vierordt (1901) の總動脈幹遺残に関する分類は次のようである。

- 1) Partielle Persistenz des embryonalen Truncus arteriosus (Kussmaul, Vierordt).
- 2) Ein einziges aus dem Herzen entspringendes Hauptgefäß von Charakter der Aorta.
- 3) Desgleichen von Charakter der Pulmonalis.

1) の partielle TAC ではその走行で大動脈とそれよりも狭小な肺動脈幹とに分れるのが普通である。この場合に分岐部は多くは動脈幹口を去る高い上方である。動脈幹の分岐が更に

下方で生じない時即ち totale TAC である場合には, 左右肺動脈枝が別々に且つ直接に TAC から出る. これが Vierordt の云う 2) である. この場合にはボタロ管があって, これが肺動脈の役目を演じていることが多い. 肺動脈型の TAC であって大動脈を全然欠くものが, 3) であるが, これは甚だ稀である. (萎縮性或は閉塞性の大動脈と認められる血管乃至その遺残痕跡が見られる場合には 3) には属せしめない). 2) 或は 3) の型の TAC の判定には心冠動脈の検査が重要である. 心冠動脈は TAC から出る他に, 右頸動脈 (Pitschel), 無名動脈 (Vierordt) などから出ることがある.

TAC は多くは左室から, 時として右室から出る. 室中隔の上部欠損がある場合には TAC は多くは室隔欠損の上方から出る (両心室に跨乗 reiten する).

Humphreys (1932) は詳細な発生学的研究の結果, TAC に次のような解剖的診断基準を与え且つ分類した. 即ち TAC とは 1) 心底から出る唯一の動脈幹であって閉塞血管 (大動脈又は肺動脈に相当するもの) を伴わないもの, 2) 大動脈及び肺動脈の様相と機能とを兼備し且つ心冠動脈, 体循環系動脈を派出し更に肺に血液を供給するもの, 3) 常に心室中隔欠損を伴い, TAC は通常欠損の上方にあつて rider Aorta の位置にあること. Moragues (1950) は更に追加して, 肺動脈の派出は TAC の上行部であつて且つ無名動脈の起始部よりも近位であるべきこと (これについては Manhoff and Howe (1949) も述べている), 動脈幹口の半月弁の数は通常 3~4 であるべきこと, 4 枚であれば最も確実に TAC と判定出来る (Humphreys) と云う.

#### Humphreys の分類

- 1) Partial trunk with a patent ductus arteriosus.
- 2) Partial trunk without ductus arteriosus.
- 3) Complete trunk with independent origin of the pulmonary arteries.
- 4) Complete trunk with one pulmonary artery and one bronchial artery.
- 5) Complete trunk with no derivatives of sixth arch.

上述の文献についで按じるに, 余等の第 1 例は Humphreys の TAC の解剖的診断基準を充し, Vierordt の分類の 1) Partielles truncus arteriosus に, また Humphreys の分類の 2) Partialtrunk without ductus arteriosus に該当する.

次に本例に認められた病理解剖学的変化更に臨床的变化を按じるに, 右心系の諸変化 (右房の拡張, 橈状筋の肥大, 右室の拡張, その壁の顕著な肥大増厚, 乳頭筋橈状筋の肥大, 腱索の強化, 乳頭筋に虎心の発現等) は動脈幹遺残, 肺動脈の異常な派出, 心室中隔の欠損等の畸形に適応して発現したものである.

又臨床的に認められた運動に対する耐性に乏しく疲れ易いこと, 呼吸困難, 転倒等は主としてこの畸形の存在により生じる体循環系動脈血の酸素分圧の低下従つて不足勝ちな組織呼吸, 老廃物質の停滞等の新陳代謝障害により説明される.

## 結 論

本例の心畸形は肺動脈派出の位置的關係から見て *Truncus arteriosus communis persistens, partial type Humphreys* であって、多くの例のように心室中隔心底部欠損を伴っている。

## 第2例 (Fig. 2, 3, Schema 2, 4)

## 生態的事項

黒毛和種(但馬)牝, 29月京都府宮津産, 農耕用, 体長3尺7寸, 体高3尺7寸, 体重45貫

稟告 昭和24年5月但馬から大阪府泉南郡某村へ購入された。当時は稍々亢奮症状を發したが他に認むべき変化がなかった。その後一時栄養衰え腸カタルの症状を呈した。消化器症状の恢復した同年9月頃から運動を忌み、数間の歩行により転倒するに至った。聴診により心臓に異常を認めたので爾後安静に努め強心剤などの投与を行ったが漸次症状増悪し、2間の歩行によっても転倒するに至り更に神経症状の増悪をも認めるようになったので昭和25年3月4日日本学で研究資料として購入したものである(北野一也氏の好意斡旋を謝す)。

初診時の症状 体格中等大, 栄養左程衰えず, 歩様々稍失調性, 結膜稍々チアノーゼを呈す, 被毛稍々失沢, 体表に浮腫を認めない。軽度の刺戟により亢奮し易く心鼓動甚しく亢進し手指に震顫を感じる。心音は強盛且つ心内雑音著明, 脈は頻数でしかも弱く66を数える。頸静脈搏動著明, 呼吸も刺戟により促迫し呼吸困難を訴える。血液は暗赤色, Hb 43%, R 4,580,000, W 5200. 尿は藁黄色透明, 比重1.020, 蛋白(±), 糖(-), ビリルビン(-), Hb(-)。

人の接近により既に亢奮し呼吸促迫する。歩行を忌むが強いて歩行せしめると呼吸困難を呈し, 脈搏著明に増数, 数間の歩行により眩暈転倒し呼吸困難, 頸静脈搏動, 心鼓動著しく亢進する。

3月16日の検査によれば, 3間歩行後の P 94, R 42, ブロームカリ 25g+水1000cc 内服1時間後3間歩行せしめたところ P 104, R 40. その後直ちにアナカ1% 10cc 静注したところ P 92, R 24 呼吸困難直ちに消失, 結代發生(10回に1)。

3月17日の検査の結果は, 3間歩行の後 P 88, R 44. 歩様不確實, 直ちに硫酸アトロピン 0.5% 1.5cc 皮下注の後3間歩行 P 101, R 36 歩様前回よりも稍々確實, 2時間後3間歩行 P 96, R 48, その後強心剤その他の投与を行い安静にとめたが漸次症状の増悪を見たので4月10日放血致死解剖に付した。(臨床所見は野田亮二助教授による)。

## 病理解剖的所見

外景検査 体格中等, 被毛光沢不良, 栄養中等, 皮下脂肪萎縮, 筋發育稍々不良, 可視粘膜に著変なし, 鼻腔湿潤, 体表淋巴節に著変なし。

内景検査 大網膜の脂肪稍々萎縮, 絨毛状結合組織新生軽度, 内臓の位置に変化なし, 腹水約1500cc, 心嚢水 85cc 微黄色透明, 胸水約 100cc 黄色透明, 肝 2100g, 39×18×17cm, 右葉厚く左葉稍々細長, 色調硬さ剖面等尋常, 肝門淋巴節は蚕豆大, 皮質淡褐色, 髓質石盤色, 剖面平滑, 質度普通, 胆嚢の大きさ普通. 膵 200g 著変なし. 脾 260g, 36×9×15cm 被膜平滑, 剖面に濾胞を僅かに認める. 脾材明瞭, 脾髓は赤褐色質度普通. 腎の脂肪膜稍々萎縮, 右 300g 15.5×8×4.5cm, 左 300g, 15.5×8×4cm, 大きさ形状普通, 剖面平滑, 包膜剝離普通, 皮質, 境界層, 髓質共に血液に富む. 副腎は左 4.7g 右 5g 肺, 脳, 甲状腺, 卵巣に異常なし. 胸腺は濃赤褐色, 脂肪組織を混じている. 膀胱著変なし. 生殖器, 舌咽頭, 喉頭気管食道等の粘膜は一般に蒼白. 廻盲淋巴節は剖面膨隆, 一般に著しく褐色を帯び, 質度柔軟多汁. 前胃には内容充満, 粘膜稍々菲薄その他著変なし. 第4胃は粘膜微赤色その他著変なし. 十二指腸粘膜著しく赤色を帯び内容多量帯赤色粘稠, 空腸は一般に粘膜菲薄, 発赤, 集腺の腫大あり, 廻腸は粘膜一般に菲薄, 強く石盤色を帯び所々特に濃石盤色, 廻盲弁は濃石盤色, 結腸起始部も同じ, 結腸円板部の粘膜石盤色.

心の所見 重さ 1200g (ホルマリン固定後) 大きき前後 13cm×左右 14cm×上下 (心底から心尖まで) 15.5 cm. 心は略々円錐形で大動脈・肺動脈の起始部に相当する位置に非常に太い(内径約 4cm), 壁の厚い血管が出ている(拡張肥大した大動脈), これに沿うて内径約 0.9 cm, 壁の菲薄な血管(發育不良の肺動脈)が左縦溝の延長線の方に走っている. 前後空静脈及び肺静脈には異常を認めない. 左右縦溝は略々同長で心尖近くまで達している. 心尖は比較的鈍で, 左右両心室から形成されている. 冠溝及び左右縦溝の脂肪組織は普通で, 溝を走る血管は蛇行していない, 心外膜は平滑で異常を認めない.

右房は稍々拡張, 心内膜は平滑, 心耳の橈状筋は良く発達し筋間の陥凹は深い. 心耳は前述の大血管を3分の1程度囲むように発達している. 冠状洞の位置は正常であるが稍々拡張している(径約 1.3cm). 洞には正常の如く半奇静脈を合した大心静脈及び中心静脈が開口している. 卵円孔は開存している(後述). 房中隔の膜様の卵円窩には左房から見てその右縁に細い縦の裂口状の開口がある. これを開張すると内径約 0.8 cm の孔で左房に通じる. 左房から見るとこの裂孔は心内膜の翻転により形成された弁により覆われている. この弁は半月状で開孔の右縁を底として縫いつけられたポケット様で, ポケットの底に前述の裂口状の開口がある. 右室は高度に拡張肥大し心尖に達している. 室壁の厚さは心底部 1.8 cm, 中央部 2.0 cm, 心尖部, 0.8 cm. 即ち右室壁の厚さは左室(後述)のそれと大差がない. 心内膜は一般に平滑である. 肉柱は右室側壁の室中隔への移行部即ち動脈円錐部で肥大し肉柱間の陥凹は甚だ深い. 心横筋は太さ 1.5mm 長さ約 5cm 筋性のものが1本側壁乳頭筋の基部から円錐部に近く位置する室隔乳頭筋の基部へ達している. 右房室口は内周約 12.5 cm, 三尖弁は稍々肥厚し, 腱索は強靱である, 乳頭筋は何れも強大である. 動脈円錐に近い室隔乳頭筋の上方に室隔欠損部がある. 動脈円錐は狭いが深く, その進行方向に後述の異常な大動脈口がある.

左房は拡張していない, 心内膜は平滑で, 心耳は比較的小さいが, 橈状筋はよく発達している. 肺静脈の受入れに異常なし. 左室の壁の厚さは心底部 2.3cm, 中央部 2.1cm, 心尖部 1.0 cm 即ち右室壁よりも僅かに厚いが大差はない, 内腔は拡張していない. 心尖は略々両室から形成されている. 肉柱は著明でない. 心横筋は2本何れも腱性である, 左房室口は内周約 12 cm, 二尖弁に異常なし. 室中隔の心底部(膜性部を含む)に相当して2指を通じうる大きさの欠損がある. これにより左右両室は交通している. 欠損部に跨って大動脈が存在する, 即ち大動脈口は左右心室に対して略々中央で欠損の上方に弧橋のように跨乗(reiten)する. 大動脈口の内周は弁附着部で約 12.8cm, 3枚の半月弁(前, 後左, 後右)があり後左, 後右位の半月弁の下方に室隔欠損部が存在する. 欠損孔の縁は平滑で膜性部或は炎性組織の痕跡を認めない.

肺動脈(Schema 2)は右室からは出ていない, 左室において室壁の上部心底に近く存在する室隔欠損部の左下縁に接して内径約 0.9cm, 壁の菲薄な血管が開口している. この異常血管の下端, 左室における開口部は菲薄柔軟な円筒状の膜で形成され, 一側を以って室中隔の欠損孔縁



に附着結合している。開口縁の内面に半月状弁らしい痕跡を備えている。そのうち1個には明かにポケット状の構造が認められる。この血管は室中隔欠損部に接して左側を通り、大動脈と並んで上方に延び、心底から約5cmの所で稍々洞状に拡張したのち左右の肺に分枝を出している。この洞状拡張部の壁の一部は大動脈壁と密に結合し、その部に径約0.9cmの開口があって大動脈と交通している（この開口はポタロ管に相当する）。

心の動脈 (Schema 4) 1) 前位半月弁のバルザルブ洞の上方に右心冠動脈の開口がある。開口を出ると直ちに2枝に分れる。1分枝は右冠溝に入り直ちに下行枝として左縦溝を下る(異常下行枝)、他の1分枝は旋回枝であって右冠溝を右に廻ってその末端は右縦溝に達することなく終る(正常)、その途中で右室壁に向って数本の細枝を派出している。2) 後左位半月弁のバルザルブ洞から左心冠動脈が出る。直ちに左冠溝に入り2枝に分れる。1枝は左縦溝に向って進むがこれに達せず、溝の手前で溝に平行して左室壁を下降する小枝となって消失する(異常)、他の1枝は旋回枝であって左冠溝を後から右に廻り、右縦溝に達して下行枝となって右縦溝を走る(正常)。

心の静脈 (Schema 4) 1) 冠状洞から大小2本の静脈が出る。そのうち小さい方は中心静脈として直ちに右縦溝を下る(正常)、大きい方は旋回枝とし左冠溝を走り洞から約3cmの所で正常の如く半奇静脈を分枝したのち、後から左へ左冠溝を走るが、その末端は左縦溝に達することなく、その手前で短小な下行枝となり左室壁に分布する(異常)、即ち大心静脈の末梢は左心冠動脈の異常枝に伴って走っている。2) 別に右房心耳根部の櫛状筋間の深い陥凹に稍々大きい開口があって、ここから1本の太い静脈が出て、右冠溝を後から前へ廻って(ここまで正常以下異常)、左縦溝に達し下行枝となり右心冠動脈の異常下行枝に伴って走っている。2)の静脈は起妊部と末端とにおいて異常を認めるが、大体において小心静脈に相当するものである。

### 心の所見総括

- 1) 心室中隔の心底部欠損(2指を通じうる大きさ)
- 3) 大動脈の右転位、室隔欠損孔に跨乗、高度の拡張肥大
- 3) 肺動脈の左転位及び發育不全
- 4) ポタロ管の開存 (Adossement ALMAGROS 型)
- 5) 卵円孔の開存
- 6) 心の動脈・静脈の一部分布異常
- 7) 右室の拡張肥大(代償性肥大)

### 文献と考按

#### 大動脈・肺動脈の転位 (Transposition) について

大動脈・肺動脈の Transposition の発生については、両動脈は總動脈幹の幹中隔 (Septum trunci) の螺旋状廻転により分離が完成されるのであるが、廻転が或る段階で停止すると Transposition を生じる (Meyer)、廻転が不正で反対方向であると生じる (Kussmaul, Taruffi)、更に

總動脈幹の異常分画による (Turner und Peacock) など種々の説があった。Rokitansky (1875) は彼の名著 “Defekt der Scheidewände des Herzens” で諸種の中隔の発生の解明に曙光を与え、種々の中隔に生じる欠損の発生を説明し、発生学的分類を行った。種々の型の Transposition 並びに肺動脈狭窄などを、動脈幹及び心室中隔の発生学にもとづいて始めて我々に理解せしめた。彼の所説はそののち新しい研究者により屢々改変せられたけれども依然として心畸形研究の基礎をなすものと賞讃されている。Transposition についても彼の説は今日なお重きをなすものである。Rokitansky は大動脈・肺動脈の転位の発生について多数の模形図を掲げ、あらゆる起り得べき場合を極めて理論的に解説した (Herxheimer, S. 441-444)。

Vierordt は Rokitansky に従って次の分類を提案した。 (Herxheimer S. 431-434)

Ursprung der grossen Arterien aus nicht zugehörigen Ventrikeln, vollständige Transposition mit perfektem Septum ventriculorum.

- a) Variante B. 3 ROKITANSKY, Aorta vorn und etwas nach rechts.
- b) Variante B. 4, Aorta liegt noch mehr nach rechts.
- c) Transposition der Gefässe mit gleichzeitiger der Ventrikel (ohne solche der Atrien und ohne Septumdefekt), so dass die Bicuspidalis rechts, die Tricuspidalis links liegt.

II Korrigierte Transposition folgen lassen, bei der also die Gefässe doch aus den zugehörigen Ventrikeln entspringen, trotz ihrer Vertauschung, d.h. also anormaler Teilung des Truncus communis.

- 1) Wahre Transposition nach dem ROKITANSKYschen Schema A 5.
- 2) Rechtsstehende Aorta meist bei Atresie oder Stenose der Pulmonalarterie.
- 3) Die Pulmonalis liegt zwar meist etwas nach rechts, aber vor der Aorta nach dem ROKITANSKYschen Schema A 3.
- 4) Transposition in dem Sinne, dass der linke Ventrikel die Aorta abgibt, aber mit einer Tricuspidalis versehen ist, der rechte mit einer Bicuspidalis. Also die Ventrikel bzw. bloss ihre Atrioventricularklappen sind transponiert und mit ihnen die Gefässe.

III Verschiebung der Gefässe unter sich, aber Ursprung derselben aus einem Ventrikel.

- 1) Ursprung aus ein und demselben Ventrikel.
  - a) Aus dem linken Ventrikel. Hier kommen mehrere Schemata nach ROKITANSKY, so A 2, B 2 und B 3, in Frage.
  - b) Aus dem rechten Ventrikel.
- 2) Ursprung der Gefässe aus einem Ventrikel, der aber durch ein überzähliges Septum in 2 Teile geteilt ist.
- 3) Ursprung beider transponierter Gefässe aus einem gemeinsamen Ventrikel bei Cor trilobulare biatriatum oder Cor bilobulare.
- 4) Wenigstens ein Teil (grösserer oder kleinerer) des einen Gefässes aus demselben Ventrikel wie das andere entspringt, zudem aber Transposition der Gefässe unter einander besteht.
 

Voraussetzung ist hierbei natürlich ein Septumventriculorum-Defekt, so dass eines der Gefässe zugleich aus 2 Ventrikeln entspringt, indem es auf dem Defekt “reitet”, hier sind 2 Mechanismen möglich:

  - a) Ursprung der Aorta aus dem rechten Ventrikel, der Pulmonalarterie aus beiden Ventrikeln.
  - b) Ursprung der Lungenarterie aus dem linken Ventrikel, der Aorta aus beiden.

余等の第2例はこの Vierordt の分類によれば III, 4, b に属する。

Geipel (1903) は Transposition について考え得られるあらゆる型の一覧表を次のように掲げた。

- I. a) Reine Transposition: Aorta rechts vorne, Pulmonalis links hinten, erstere aus dem rech-

- ten Ventrikel-Tricuspidalis, letztere aus dem linken Ventrikel-Bicuspidalis.
- b) Reine Transposition bei Situs transversus: Aorta links vorne aus dem linken ventrikel-Tricuspidalis, Pulmonalis rechts hinten aus dem rechten Ventrikel-Bicuspidalis. (Fälle GAM-AGE, SCHRÖTTER, ROKITANSKY Beobachtung 79).
- II. a) Reine Transposition der grossen Gefässe mit Transposition der Ventrikel. Aorta rechts vorne aus dem rechten Ventrikel-Bicuspidalis. Pulmonalis links hinten aus dem linken Ventrikel-Tricuspidalis. (Fälle WALSHE, STOLTZ, THÉRÉMIN).
- b) Dasselbe bei Situs transversus. Aorta links vorn, aus dem linken Ventrikel-Bicuspidalis. Pulmonalis rechts hinten, aus dem rechten Ventrikel-Tricuspidalis. (nicht beobachtet.)
- III. a) Korrigierte Transposition der grossen Gefässe mit Transposition der Ventrikel. Aorta links vorn aus dem linken Ventrikel-Tricuspidalis. Pulmonalis rechts hinten, aus dem rechten Ventrikel-Bicuspidalis. (Fälle ROKITANSKY, TÖNNIES, MANN, GRANBOOM, LOCHTE. THÉRÉMIN, GEIPEL).
- b) Dasselbe bei Situs transversus. Aorta rechts vorn, aus dem rechten Ventrikel-Tricuspidalis. Pulmonalis links hinten, aus dem linken Ventrikel-Bicuspidalis. (Fälle HICKMAN, LOCHTE).
- IV. a) Korrigierte Transposition der grossen Gefässe ohne Transposition der Ventrikel. Aorta links vorn, aus dem linken Ventrikel-Bicuspidalis. Pulmonalis rechts hinten, aus dem rechten Ventrikel-Tricuspidalis. (Fall THÉRÉMIN, Observ. 47).
- b) Dasselbe bei Situs transversus. Aorta rechts vorn, aus dem rechten Ventrikel-Bicuspidalis. Pulmonalis links hinten, aus dem linken Ventrikel-Tricuspidalis. (Fälle GUTWASSER, FINGERHUTH).

この一覧表によれば余等の第2例は大略 Ia の Reine Transposition であって、これと相違するのは、余等の例では心室中隔欠損が存在するため大動脈はこの上に跨乗し、従って両室から出ている点である、且つ左室から出ている肺動脈は甚しく發育不全である。

#### ボタロ管の開存と異常について

ボタロ管とその退化機転に関する解剖学的研究は Langer, Walkhoff, Schanz, Strassmann, Pfeifer 等に始まり、管壁各層の組織学的成分から管の退化機転を結論するもの(Langer 等)、出生後に生じる管内の血栓の機化に原因を求めるもの、機械的要因(管の伸展、内膜の皺襞形成など)と解剖的關係との組合せを強調するものなどがあるが、ここではこれには触れない。

ボタロ管の開存は多くの心畸形が存在する場合に、これに適応した血液循環を得るために存在するものと認められる。心畸形のうちでも特に肺動脈大動脈の狭窄乃至閉塞の場合に殆んど常に認められ生命保持上不可欠のものとされている。従ってボタロ管それ自身だけの独立した異常の発生は極めて稀である。

Vierordt はボタロ管を解剖的見地から次の2つの主型に分けた。

- a) 眞の管、稀には動脈瘤様の管であるもの

これでは管は均等の太さ(Almagro, Schnitzler)、或は肺動脈端は屢々甚だ狭く、大動脈端は広い即ち管は漏斗状である(Willigk, Walsham)、或はアンブル状である(Bernutz)、或は肺動脈端は閉鎖、大動脈端は開口(Wagner)。この a) の場合、管の長さは通常新生児のよりも小さい(Vierordt, Gerhardt)、或は成人の動脈性靱帯よりも小であ

b) 甚だ短かい管によって, 或は管を形成することなく直接に大動脈が肺動脈に接着して生じた唇状縁を有する円い間隙 (Adossement ALMAGROS) によって両動脈が交通する (Dariers, Lediberder).

この分類に従えば余等の第2例では b) 特に Adossement ALMAGROS に (Schema 2), 第3例では a) の漏斗型に属するが, 第3例ではポタロ管は肺動脈端が広く, 大動脈端が狭いから逆漏斗型と称すべきである (Schema 3).

a) の型の漏斗形成は, 血圧が大動脈側において肺動脈側よりも大で, 血液は大動脈から肺動脈へ流れることから, 容易に理解せられる. 第3例の逆漏斗形成は次のように説明出来よう. 即ち大動脈が発育不全, 左室も発育不全弱小のため十分な血液量が体循環特に後大動脈に送られない. この欠陥を補うために右室から肺動脈を経て強圧が加えられ, ポタロ管を通じて後大動脈へ必要量の血液を送ることになる. ポタロ管の大動脈端では, 左心系の発育不全のために, 圧が弱いので拡張は生じても或る程度に止まる. 肺動脈端では右室からの強圧を受けるので高度の拡張を来す. 大動脈端が狭小であればあるほど, そこを狭窄部としてそれよりも近位の肺動脈端に代償性拡張肥大 (仕事肥大) を生じるのは病理学總論の教えるところである.

#### 主要所見及び考察

肺動脈が左室から起ること, 大動脈が右室から出ていること (本例では左右両室からも出ているので右室からも出ているとするのが正しい), 両房室口弁に異変 (弁の交換など) なく両心室は夫々正常の様相を具えていること (正常の様相を判定するには更に刺戟伝導系の左右脚の走行を吟味することが望ましいのであるが本例では検査しなかった) 等から本例については真の転位 (Echte Transposition der arteriellen Gefäße) が考えられる. (但し大動脈が両室に跨乗し両室から出ることになったのは, 心室中隔の心底部欠損の形成により生じた当然の変化と云うべきである). 真の転位は動脈幹における旋回が停止或は  $45^\circ$  の程度で停止した時に生じるもので, その結果として, 大動脈は前位にあって, 三尖弁を有する右室から, 肺動脈は後位にあって, 二尖弁を有する左室から出発する (Rokitansky). 本例はこれに該当する.

その他の変化即ち左位にある肺動脈の発育不全, 右位にある大動脈の高度の拡張肥大, 心室中隔の心底部欠損, ポタロ管の開存, 卵円孔の開存及び心の動静脈の一部畸形的走行, 右室の代償性肥大などの変化は, 原発畸形と認められる両動脈の真性転位と緊密な関係のある発生異常乃至続発性適応変化であると考えられる.

臨床的に観察せられた運動に耐性の少いこと, 呼吸困難, 眩暈, 転倒, 腸カタル等及び病理解剖的所見特に粘膜のカタル等の機能的並びに器質的变化は, 上述の畸形の存在による血液循環異常殊に動脈血の低酸素分圧が全身諸臓器組織に及ぼす影響を考察すれば自から明かである.

#### 結 論

本例の心畸形は肺動脈・大動脈の真性転位 Echte Transposition der arteriellen Gefäße に

更に心室中隔の心底部欠損を伴ったものである。

### 第3例 (Fig. 4, 5, 6, Schema 3)

#### 生態的事項

ホルスタイン種牝，初生犢（生後5日にて死）。体格少々小。

稟告 正常分娩後元気がなく飲乳を好まず，起立すると容易に疲れ眩暈昏倒す。聴診するに心内雑音著しく，心臓弁膜症を疑わしめた。この犢は純血種であるので診療に努めていたが，遂に生後5日で斃死した。（治療に当たった前田耕作氏が貴重な研究資料として屍体を本学に寄贈されたことを感謝する）。

病理解剖的所見 一般剖検所見を省略する。

心の所見 重さ 358g，大きさは前後7.8 cm×左右6.8×上下（心底部から心尖）11 cm，大略円錐形，前縁は凸，後縁は凹，左右面は少々凸，左心は全体として小，右心は左心に比して大，特に右室は大，大動脈は弱小であるが肺動脈は著しく強大である。心底部における両者の位置的関係は略々正常である。左縦溝の長さ 6.3cm，右縦溝 8cm，従って右側から見て右冠溝は左下から右上に斜に走っている (Fig. 4)。左縦溝は心尖に達し右縦溝もまた殆んど心尖に達している。冠溝に少量の脂肪がある。心外膜は平滑である。

右房は全体に拡張肥大している。心耳はよく発育し，内面の櫛状筋もよく発育している。心耳根部に続く心房内面は心耳と同様に櫛状筋が良く発育している。冠状洞は相当に拡張し（径約 1.2cm），ここに大心静脈，中心静脈が注ぐ他に後に述べる太い静脈性血管（半奇静脈とそれに肺静脈が合流して出来た幹管？）が洞の開口から少々奥に開いている。大心静脈，中心静脈の起始及び走行に異常を認めない。前後の空静脈に異常なし。房中隔の正常の位置に卵円孔が径約 1cm の孔として開存している。左房から見ると孔は深いポケット状の弁をもっている。その遊離縁は不正波状で弁には有窓の部分もある。右室は甚しく拡張肥大し腔は殆んど心尖に達している，壁は著しく増厚している。心底部 1.0cm，中央部 1.2cm，心尖部 0.6cm。室中隔には異常を認めない。心室内面は縦に走る筋束により凹凸し，心室中隔の動脈円錐部に隆起した肉柱が5本程認められる。これ等の肉柱の間は深く或は浅く陥凹している。乳頭筋は位置的に異常はないが何れも強大である。右房室口は非常に拡大し（内周約 10cm）強大な三尖弁がある。弁はところどころ肥厚し，出血斑が特に弁の尖端部に近く多発している。右動脈円錐は著しく拡大している。

肺動脈口はこの心に対して不釣合に拡大している（内周約 7.5 cm），肺動脈弁は強大で大動脈弁様であるが，位置は正常のように前左，前右，及び後位である。肺動脈口からその口径に相応して太い壁の厚い（約 3 mm）一見大動脈様の肺動脈が出る。肺動脈口から約 3.5 cm 上で，肺動脈幹は2叉に分れるように見える。1枝は後方に向い内径約 1.5 cm の太さとなる。これは直ちに左右肺動脈枝に分れる。他の1枝は肺動脈幹延長の方向に進み分岐部から約 1.5 cm の辺から漸次狭窄し遂に内径約 6mm になる。この狭窄部を過ぎると管は正常の太さの大動脈弓部に出る。後者即ち肺動脈幹と大動脈弓とを連絡する管はボタロ管に相当し，その肺動脈端は甚だ広く，大動脈端は狭く全体として漏斗状である (Fig. 6, Schema 3)。 (狭窄部に近

く後述の發育不全狭小な大動脈近位部が, 正常内径の大動脈遠位部(大動脈弓)に連絡している。即ち發育不全の大動脈近位部はボタロ管の大動脈端の辺を過ぎると急に拡大して正常径の大動脈弓部となる)。

左房の内腔は一般に甚だ狭いが心耳は左程小さくない。内面の櫛状筋は良く認められる。左房に開口すべき肺静脈に相当する血管又はその他の血管は全然見当たらない。即ち左房の開口は左房室口と, 開存している卵円孔との二つだけである。左室壁の厚さ, 心底部 1.3 cm, 中央部 1.9cm, 心尖部 0.6cm。左室腔は甚だ狭小であるが, その尖端は心尖に達している。太い肉柱は認められないが2, 3の筋束が走るのが見られる。左房室口は右に比べて著しく狭い(内周約 3.5 cm), 二尖弁もこれに相応して小さい。大動脈口は正常に比し甚だ狭く内周約 4.5cm, 3枚の半月弁は薄く小, 位置は正常のように前, 後右及び後左である。大動脈壁は起始部から膊頸動脈幹分岐部更にボタロ管の大動脈端開口部に至る迄は, 余り厚くない(約 3mm, 大動脈内径 1.4 cm)。漏斗状に開存しているボタロ管の大動脈端の開口部を過ぎると, 發育不全弱小な大動脈は急に太くなる(内径約 1.8cm, 厚さ 3.5mm)。心冠動脈の起始部及び走行には異常はないが大動脈における開口の大きさはこの弱小な大動脈に不相応に大きい。併しこの心を栄養するに足るだけの血量の通過の必要性を考えると, 開口は過大とは云えない。

#### 冠状洞に開口している太い静脈性血管について

右房からの走行を追求すると, 冠状洞から出る静脈管は大心静脈と問題の静脈性血管との總幹である。後者は總幹から分れて(正常の半奇静脈の分岐部で)半奇静脈の走行をとる, 即ち分岐部から直ちに左房の左側に沿うて上行する。而して左房の上方で拡張して壁の薄い洞状腔を形成し次いで2枝に分れている (Schema 3, B)。(この2分枝の行先は, 標本が余り短かく切断されているので残念乍ら充分な調査は出来なかったが恐らく1本は肺静脈枝, 1本は半奇静脈であろう。左房に流入する肺静脈と考えられるべき血管は全然見当たらないことは既に記載した通りである)。

文献に徴するに肺静脈が畸形的に左房に流入せずして, 右房又は他の静脈(左無名静脈, 門脈, アランチ管)に流入する例は報告されている。

本例では問題の静脈管が正常の半奇静脈の走行をたどり且つ正常のそれよりも強大であること; 肺に近く洞状拡張部があること; 更にその部に2分枝があること; 問題の静脈管の開口部冠状洞に相当程度の拡張があって相当量の血液がここを通過していたと考えられること; 以上の点から問題の静脈管を次のように考え得る可能性が多い。即ちこの静脈管は, 数本の肺静脈枝が1本に融合して出来た肺静脈幹が, 正常の半奇静脈と合流し, その結果として半奇静脈のその部に洞状拡張部を生じたものである。こうして肺静脈血は冠状洞を経て右房に送られるものである。

#### 心の所見総括

1) 異常な走行を示す肺静脈(左房に流入せず, 恐らく半奇静脈に合流して冠状洞を経て右

房に注ぐのではなからうか)

- 2) 左房, 左室及び大動脈など左心系の發育不全
- 3) 右房, 右室及び肺動脈など右心系の拡張肥大 (代償性肥大)
- 4) 卵円孔の開存 (径約 1cm)
- 5) ボタロ管の開存 (漏斗状管で最狭部の内径 6mm, Vierordt 分類の a 型但し逆漏斗型)

## 文献及び考按

### 肺静脈の畸形について

肺静脈の發生について Patten (1948) は次のように述べている. 肺は宗族發生学的に比較的新しい構成物であるから, 肺静脈が独自に又は前駆的血管の転化によることなく生じることは驚くに当らない. 肺静脈は肺芽の多種の枝に注ぐ血管として起り, 總幹に変じて左房の背位に入る. 心の發育につれてこの總幹は漸次房壁に吸収され, 2乃至以上の原枝は直接に肺静脈主管として左房に開口する.

肺静脈の開口異常は実に多種多様で, 肺静脈の 1~数枝が体循環系静脈 (左上空静脈, 上空静脈, 下空静脈, 門脈, アランチ管, 左無名静脈など) に入る例の報告はある (多くは重い心畸形を伴う) (Herxheimer). 右房に開口するものとして Rokitansky, Förster, Duchek, Laubl, Lorenz, Audry et Lacroix 等の例があり, 奇静脈を受けた唯一本の肺静脈が右房に入る例としては Gruber, Miura 等がある. その他肺静脈が右房に入るもの (Hepburn), 左肺静脈が右房へ, 右肺静脈が左房へ入るものもある (Hickman). Chiari は 2才男児の房中隔欠損を伴う心で右肺静脈が右房に入る報告をしている. この他に肺静脈枝が個々に又は全枝が時として 1本に合一して右房に直接に入る例も屢々報告されている. 併し肺静脈が右房特に冠状洞に開口している報告は遙かに稀である. 諏訪 (1942) は Nabarre (1903) の例 (3月の小児で4本の肺静脈が拡張した冠状洞に注ぐ), Nagel (1936) の例 (各2本の肺静脈は右1本の幹に合一して冠状洞に入る) を挙げ, 自己の例 (27才の男子で4本の肺静脈は1本の単一の幹に合一して, 高度に拡張した冠状洞の遠位部に入る. なおこの例では肺静脈の開口異常の他には特に挙げる程の心畸形はなかった——卵円孔は全開存していた) を追加報告した.

余等の第3例は——心の所見記載で試みた臆測が認められるならば——諏訪の例によく似ている. 但し生存期間については甚だしく相違し彼の27年に対して僅かに生後5日である. このことについて次のように説明したい. 即ち本例のような心畸形の存在は肺の機能が殆んど未だ開始されていない胎児期に於ては 1) 動静脈混合血液が体循環するのが正常であるから, 胎児の生存發育には大きい影響を与えないものと考えてよい. また生後において混合血液の循環があっても生命に急激な危害を必ずしも生じるものでないことは, 諏訪の例でもその他ボタロ管並びに卵円孔の開存の例でも知られていることである. 2) 肺への血液の輸入量は僅少であり, 従って冠状洞へ還流する肺静脈血の量も僅少であるから, 洞の拡張も高度である必要はない. 然るに分娩後は肺の血液輸入量は急激な増加を必要とするので, 生命維持のためには, 畸形の

存在にも拘わらずこれを克服して必要量又は可及的これに近い量を肺に輸入することになる。而してこれに相当する量が肺から輸出されるから、これを通過せしめる冠状洞はこれに適応して拡張される必要がある。そこでもしも分娩後に肺動脈系の畸形を克服して肺への流入量を正常にまで増加することが出来ない場合、又は肺静脈からの通路例えば冠状洞の拡張等が不十分で肺から右房への流入量が過少のままである場合には、その程度によっては生命に危険を生じ得ることになる。

両例の畸形を比較すると、諏訪の例では、冠状洞の拡張は肺循環血量異常の解消に向って合目的の程度に充分に高度であり、他に何等循環障害を生じるような心の畸形を認めていない。否卵円孔は完全に開存して異常循環の円滑化を行っている。この場合卵円孔の全開存は、この心畸形所有者の生命保持に絶対に必要である。それは唯単に肺から還る動脈血を混じた相当量の混合血を卵円孔を通じて左心系に従って大循環系に送るだけのことでなく、常に必要程度の血量を左心系へ送ることにより左心系殊に左室、大動脈（左房は諏訪の例でも高度の萎縮がある。正しくは發育不全）の發育を不断に促進することに役立っているであろう（特に心の發育期において）。

もしこのような左心發育促進性の主として器械的刺戟が何等かの原因（例えば更に他の心畸形の存在）で効果を發揮し得ない場合、或は刺戟が与えられても左心系の方で生命保持に必要な程度に充分な適応性發育が発現し且つ引続いて進行發展し得ない条件（例えば個体の微弱な生活力）がある場合には——適応現象發現進行に要する時間的關係も加わって——生命の維持は困難となる。

余等の例ではこのような悪条件が備っているように思われる。即ち左心系（左房・左室・大動脈殊に根部からポタロ管の高さまで及び總膊頸動脈幹を含む）の高度發育不全、狭小なポタロ管などの異常は、分娩後肺から還る相当量の血液の通過を許すのには拡張がなお充分でないと認められる冠状洞の存在と共に、生後の体循環系の改善工作に大きい支障（改善工作の完成が時間的に間に合わない）を来し、その結果遂に僅々生後5日で斃死するに至ったものと説明したい。

なお高度の發育不全大動脈から派出している、同様程度の發育不全を示す總膊頸動脈幹の流域に属する諸器官組織殊に脳などの發育並びに機能障害（臨床的に眩暈その他の神経症状として現われている）は本例の早期死の主因の一つとして見逃すことは出来ない。

上述のことから諏訪の例と余等の例との間に生存期間の著しい差異のある理由が理解されるであろう。

### 本例における血液循環経路

本例血液循環を按じるに 1) 肺静脈の血液は直接に左房に還り得ない（肺静脈の走行に疑義があるが左房と直接連絡を欠くことは確實である）、肺以後の走行如何に拘わらず、最後は右房を経て動静脈混合血として卵円孔—左房—左室—弱小さな大動脈を経て大循環に入る。大循環を總膊頸動脈幹とポタロ管開口部以下の大動脈との両経路に區別して考えると a) 總膊頸動脈幹は



發育不全弱小な近位大動脈部から出ているので、同程度の弱小きである、従ってその流域下の器官は充分量の血液を供給されているとは云えない（このことは早期死を来たした主因の一つと云うべきであろう）。b) これに反しボタロ管開口部以下の大動脈では、ボタロ管を通じて右室、肺動脈から血液の補充を受けるから量的には相当量に達するものと思われる。但しa)b)共に常に動静脈混合血液であるのは云う迄もない。2) 別に右室からの動静脈混合血は大部は肺動脈を経て肺循環をなし、一部はボタロ管を経て後大動脈に注く(b)。結局上述のようにして常に静動混合血が循環することになるので、全身各部に於て酸素分圧は常に不足し、これの補足が常時要求せられたのは当然である。この要求を充すためには強力にして充分な肺循環を行う必要があり、右心系の拡張肥大を結果したものと解せられる。本例の右房、右室肺動脈など右心系の拡張肥大等の諸形態学的変化は、これを要するに右心系の機能強化の要求に適応したものである（代償性肥大）、併し要求に対する適応には限度があるから遂に死を来たしたものと考えられる（生後5日にて斃死）。左心系の發育不全弱小（左房・左室・大動脈の發育不全）は肺静脈から全然血液を受け得なかったこと即ち量的並びに質的に左心系の機能円滑遂行に価するだけの血液を供給せられなかったことにより生じた発生的乃至發育的障害の結果と解せられる（従ってこれ等の弱小を萎縮と呼ぶのは誤りである勿論廢用萎縮ではない）。

これを要するに肺静脈の發生異常即ち左房と直接連絡を付け得なかった原発性發生異常が、恐らく繼發的發生異常即ち既述の心の諸畸形と合目的性或は適應性の諸形態学的変化を生ぜしめたものと考えれば本例の畸形が極めて合理的に解明せられる。

## 結 論

本例の心の畸形及びこれに伴う変化は次のようである。

- 1) 異常な走行の肺静脈（左房に流入していない。恐らく1本になった肺静脈が更に半奇静脈に合流して冠状洞を経て右房に注いでいるものと思われる）。
- 2) 左房・左室及び大動脈など左心系の發育不全
- 3) 右房・右室及び肺動脈など右心系の代償性肥大拡張
- 4) 卵円孔の開存（内径約 1cm）
- 5) ボタロ管の開存（最狭部内径 6mm の漏斗状管、狭部は大動脈に、広部は肺動脈に開口する、Vierordt 分類の a 型類似）

## 参 考 文 献

- Brody, H: Arch. Path. 33: 221, 1942.
- v. Ettlinger: Arch. f. Kinderheilk. 4: 117, 1855. Berl. klin. Wochenschr. p. 399, 401, 1882. St. Petersourger med. Wochenschr., 1891. p. 371. (cited in Herxheimer).
- Geipel: Arch. f. Kinderheilk., 1903, p.112 u. 222 (cited in Herxheimer p. 447).
- Gerhardt: Jenaische Zeitschr. f. Med. u. Naturk., Bd. III, 1867, p. 105. (cited in Herxheimer p. 489).
- Herxheimer, G: Missbildung des Herzens und der Gefäße. Schwalbe, E: Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere, III. Teil, II. Abt., IV. Kapitel, 339-504. G. Fischer, Jena 1910.
- Humphreys, E. M: Arch. Path. 14: 671-700, 1932.

Manhoff, L.J. Jr., Howe, J.S. : Arch.Path. 48 : 155, 1949 (cited in Moragues).

Moragues, V. : A.J. Clinic. Path. 20 : 842, 1950.

Patten, B.M. : Embryology of the pig. Blakiston, N.Y. 1948.

Rokitansky : Defekt d. Scheidewände d. Herzens. 1875 (cited in Herxheimer).

Smith, J.C. : Amer. Heart J. 41 : 561, 1951.

Suwa, N. : Tr. Soc. Path. Jap. 32 : 159-163, 1942.

Vierordt : Nothnagels spez. Path. u. Ther., Bd. XV, T.2, 1901, p.77 (cited in Herxheimer).

Young, M.O. : Arch. Path. 44 : 169, 1947.

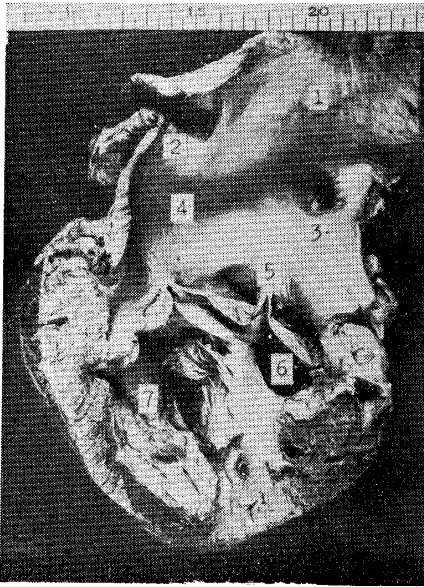


Fig. 1

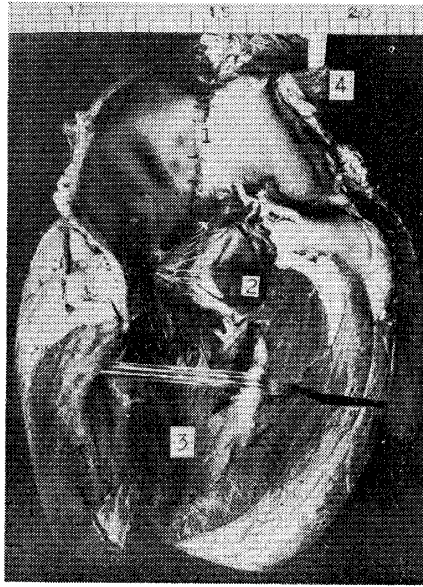


Fig. 2

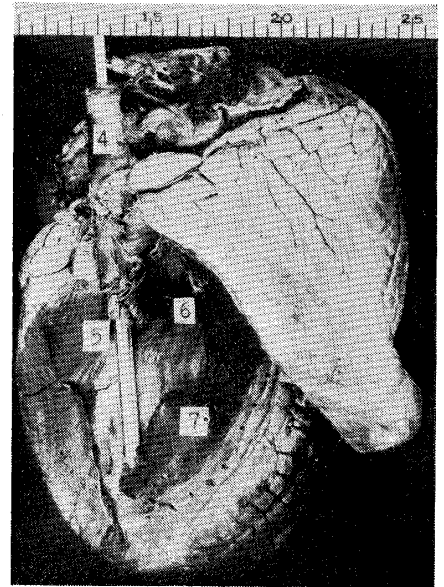


Fig. 3

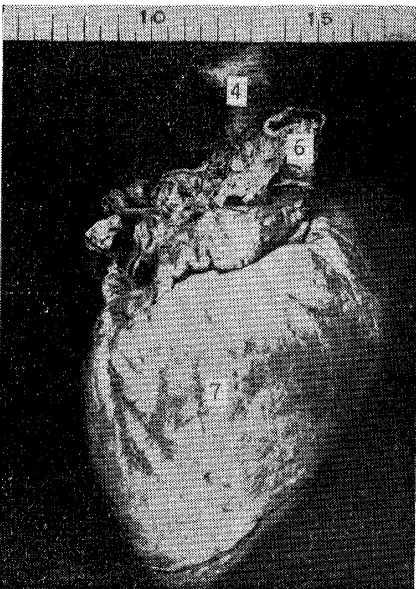


Fig. 4

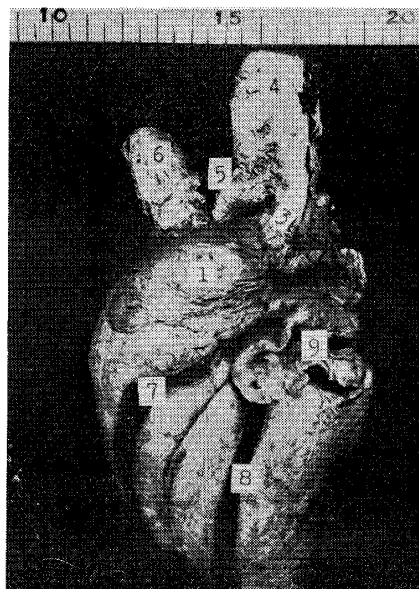


Fig. 5

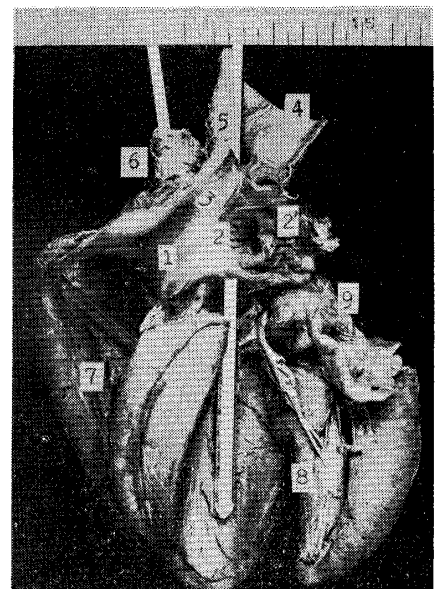


Fig. 6

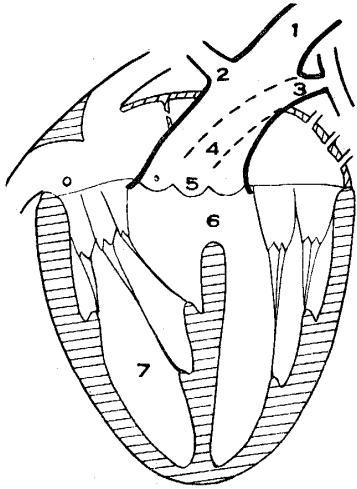
### Explanation of Figures

Fig. 1 (Case 1) 1 Aortic arch, 2 Truncus brachiocephalicus comm., 3 Pulmonary artery, 4 Groove whose distal end runs into pulmonary artery, 5 Common arterial trunk riding over the septal defect, 6 Defect of ventricular septum, 7 Dilated hypertrophic right ventricle.

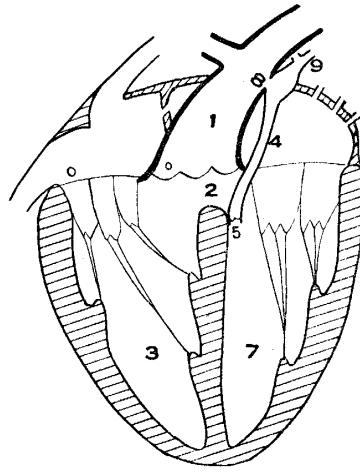
Fig. 2 and 3 (Case 2). 1 Hypertrophic aorta riding over the septal defect, 2 Defect of ventricular septum seen from the right ventricle, 3 Dilated hypertrophic right ventricle, 4 Hypoplastic pulmonary artery transposed to the left ventricle, 5 Its opening to the left ventricle, 6 Defect of ventricular septum seen from the left ventricle, 7 left ventricle,

Fig. 4 (Case 3). See the right coronary groove run obliquely from left-down to right-up, seen from the right side. Fig. 5. The same, seen from the left side. Fig. 6 The same showing the details of anomalous portions.

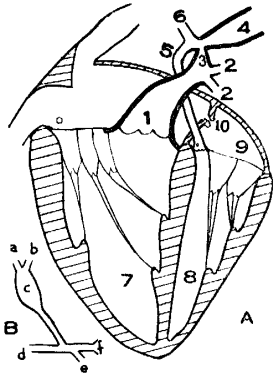
1 Hypertrophic pulmonary artery, 2, 2' Pulmonary branches, 3 Funnel-shaped shunt (Ductus Botalli) between normal-wide portion of the aortic arch 4 and the pulmonary artery 1, 4 Normal-wide portion of the aortic arch, 5 Hypoplastic proxymal portion of the aorta, continuing to the wider (normal-wide) distal portion of the aortic arch 4 at the junction of 3 and 4. The glass-rod shows its course, 6 Hypoplastic truncus brachiocephalicus comm., starting from the hypoplastic proxymal aorta, 7 Dilated hypertrophic right ventricle, 8 Hypoplastic left ventricle, 9 Hypoplastic left atrium,



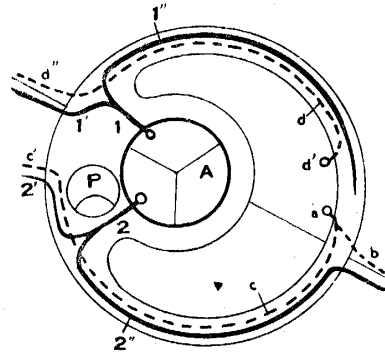
Schema 1 (Case 1)



Schema 2 (Case 2)



Schema 3 (Case 3)



Schema 4

(Coronary artery and vein of Case 2)

### Explanation of Schemata

Schema 1 (Case 1) 1 Aorta, 2 Truncus brachiocephalicus comm., 3 Pulmonary, artery, 4 Groove leading to the pulmonary artery, 5 Truncus arteriosus comm., riding over the septal defect, 6 Defect of the ventricular septum, 7 Dilated hypertrophic right ventricle,

Schema 2 (Case 2) 1 Hypertrophic aorta riding over the septal defect, 2 Defect of the ventricular septum, 3 Compensatory hypertrophic right ventricle, 4 Hypoplastic pulmonary artery transposed to the left ventricle, 5 Its opening to the left ventricle, 8 Ductus Botalli (Adossement ALMAGROS), 9 Pulmonary branches.

Schema 3 (Case 3). A-shows the remarkable hypoplasia of the left heart and the compensatory hypertrophy of the right. 1 Hypertrophic pulmonary artery, 2 Its pulmonary branches, 3 Funnel-shaped shunt between 1 and 4, 4 Normal-wide aortic arch, 5 Hypoplastic proximal portion of the aorta, 6 Truncus brachiocephalicus comm. arising from 5, 7 Hypertrophic right ventricle, 8 Hypoplastic left ventricle, 9 Hypoplastic left atrium, 10 Foramen ovale; B-shows the probable course of the pulmonary vein to the sinus coronarius. a Unified pulmonary vein (?), b V. hemiazygos, c Sinus-like dilated common trunk of a and b, d V. magna, e V. media, f Sinus coronarius.

Schema 4 (Coronary artery and vein of the Case 2) A Aorta (Compensatory hypertrophy), P Pulmonary artery (Hypoplasia and Sinistroposition), 1 A. coronaria dextra, 1' Its ramus descendens (abnormal), 1'' Its ramus circumflexus (normal), 2 A. coronaria sinistra, 2' Its abnormal branch, 2'' Its ramus circumflexus (normal); a Sinus coronarius, b V. media (normal), c V. magna (It branches V. hemiazygos), c' Its abnormal branch, d V. parva with the abnormal start d' and termination d''.