

症例報告

1例の子ウシに認められた一次口遺残を伴わない房室中隔欠損

村上隆之¹⁾, 津田茂浩²⁾

1) 宮崎大学農学部

〒889-2192 宮崎市学園木花台西 1-1

2) 宮崎県都城農業共済組合

〒885-0012 都城市上川東 3-10-8

(受理 2006 年 10 月 24 日)

Atrioventricular Septal Defect without Persistent Ostium Primum in a Calf

Takayuki MURAKAMI¹⁾ and Sigehiro TSUDA²⁾

1) Faculty of Agriculture, Miyazaki University, 1-1 Gakuen-Kibanadai-Nishi, Miyazaki 889-2192, Japan

2) Miyakonojou Agricultural Mutual Aid Association, 3-10-8 Kami-Kawahigashi, Miyakonojou 885-0012, Japan

Abstract. The partial form of atrioventricular septal defect without persistent ostium primum was observed in a 28-day-old female Holstein calf. The heart had a large defect in inlet ventricular septum, and the septum showed a characteristic 'scooped-out' appearance. In the atrial septum, the septum primum at the base connected to the limbus fosae ovalis of septum secundum joining the fibrous ring, consequently, the septum primum was not present. The septal leaflet of the left atrioventricular valve was completely divided into discrete anterior and posterior components. While, the septal leaflet of the right atrioventricular valve exhibited an incomplete cleft and produced separate left and right atrioventricular orifices. Anterior halves of both septal leaflets fused to produce a bridging cusp. The posterior component of the left septal leaflet committed to the left ventricle and the right one committed to the right ventricle. Associated cardiovascular anomalies such as double outlet right ventricle, ostium secundum defect, double cranial vena cava, and aberrant origin of left subclavian artery were demonstrated in this heart.

Key words: atrioventricular septal defect, calf, ostium primum

—*Adv. Anim. Cardiol.* 39(2), 64-69, 2006

房室中隔欠損（以下 AV 欠損）は心房中隔と心室中隔の結合部の中央，すなわち流入部心室中隔の欠損を示す先天異常である¹⁾。本異常は

胎生期における房室心内膜隆起相互の癒合不全，さらに房室心内膜隆起と心房中隔および心室中隔との癒合欠損によって生じたものと理解

されている^{2,3)}。ヒトにおける本異常は一般に完全型、中間型および部分型（左房室弁中隔尖の裂開を伴う心房中隔の一次口遺残）に分類され^{3,4)}、これらの3型には共通所見として一次口遺残が存在するといわれている³⁾。しかし、ヒトの本異常には広いスペクトルの形態学的変異がみられ^{3,5-9)}、一次口遺残を伴わないものの存在を強調する報告もみられる^{5,10)}。

ウシにおける AV 欠損の発生は少なく、奇形心のわずか 0.86% を占め¹¹⁾、過去に完全型の6例¹²⁻¹⁴⁾と部分型の2例^{11,13)}が報告されているのみである。今回、1例の子ウシで一次口遺残を伴わない AV 欠損を認めたので、その解剖学的所見について報告する。

症 例

症例は妊娠満期で自然分娩により第5子として出生したホルスタイン種のメスであった。本例は出生後2日目に起立困難で活力が乏しく求診された。そのとき、体温 38.0℃、心拍数 110回/分で心雑音が聴取され、呼吸促迫を示していた。起立困難は生後5日目まで持続した。26日齢時の診察では呼吸促迫と粗いラッセル、流涎、発育遅延などが認められ、28日齢で淘汰、剖検された。

剖検の結果、大脳の側脳室は軽度の拡張を示し、小脳には異常は認められなかった。右肺の前葉前部、中葉の内側部、後葉の外側部、左肺の前葉および後葉の外側部は赤褐色・無気肺で硬結し、両肺の全域に粟粒大の新鮮な出血斑が散在していた。第四胃の粘膜に鶏卵大の出血巣が1個認められ、腸間膜と腸壁および腎洞の脂肪組織は軽度の膠様萎縮を示していた。

心臓は全体的にやや大きく、心房位は正位であった。前大静脈は重複前大静脈で、左奇静脈

を介して右心房に流入する左前大静脈が遺残していた。大静脈は右心房に流入し、右心房は軽度の拡張と肥厚を示していたが、その心内膜に噴流障害は認められなかった。

心房中隔は卵円孔から卵円窩にかけて大きく欠損し、二次口型心房中隔欠損を示していた。しかし、一次心房中隔の下縁は二次中隔の卵円窩縁と結合していた。さらに、この卵円窩縁は心房中隔の下部を形成して心十字に達し、卵円窩縁の下端は房室線維輪と結合して一次口遺残は存在しなかった (Fig. 1)。心室中隔は流入部中隔が大きく欠損し、“えぐり取り”所見を示していた (Fig. 2)。

右房室弁の中隔尖は、その中間部が弁尖の自

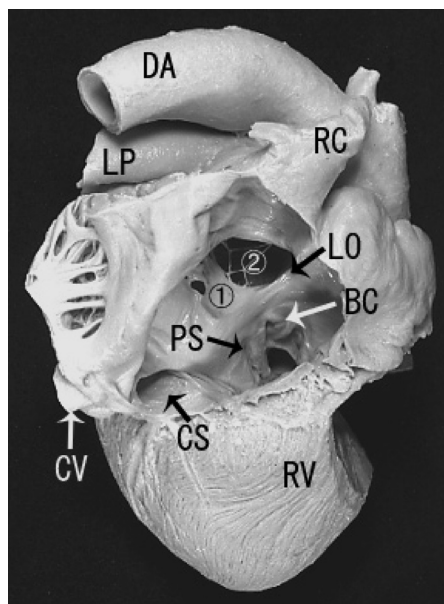


Fig. 1 Internal view of the right atrium. BC: bridging cusp of atrioventricular valve, CS: coronary sinus, CV: caudal vena cava, DA: descending aorta, LO: limbus fossae ovalis of septum secundum, LP: left pulmonary artery, PS: posterior part of right septal cusp, RC: right cranial vena cava, RV: right ventricle, 1: septum primum, 2: ostium secundum defect

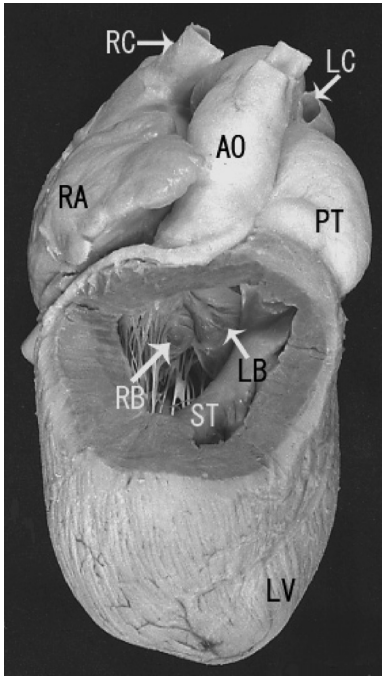


Fig. 2 Internal view of the right ventricle.
 AO: aorta, LB: left ventricular part of bridging cusp, LC: left cranial vena cava, LV: left ventricle, PT: pulmonary trunk, RA: right atrium, RB: right ventricular part of bridging cusp, RC: right cranial vena cava, ST: septomarginal trabecula

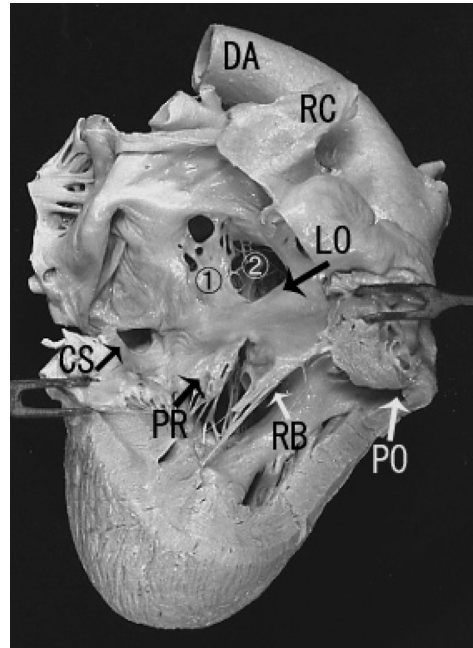


Fig. 3 Internal view of the right atrium and ventricle.
 CS: coronary sinus, DA: descending aorta, LO: limbus fossae ovalis of secundum septum, PO: pulmonary orifice, PR: posterior half of right septal cusp, RB: right ventricular part of bridging cusp, RC: right cranial vena cava, 1: septum primum, 2: ostium secundum defect

由縁から心房中隔底の房室線維輪近くの弁基部まで裂開し (Fig. 3), 左房室弁の中隔尖は中間部が弁尖の自由縁から房室線維輪まで完全に裂開していた (Fig. 4)。これらの裂開した左右の房室弁中隔尖の前半部同士は心室中隔欠損の背方で癒合し, 左右の心室にほぼ等しく広がる架橋尖を形成していた (Figs. 2, 4)。この架橋尖の右心室部の腱索は右心室の大乳頭筋 (本例では動脈下乳頭筋が欠損していた) に挿入し (Rastelli の C 型), 架橋尖の左心室部の腱索は左心室の前部に位置する心耳下乳頭筋に挿入していた。この架橋尖は腱索や弁組織で心室中隔に結合せず, したがってこの弁の腹方には大きな心室間路が存在していた。右房室弁中隔尖の後半

部は完全に右心室内に存在し, その後部の腱索は右心室の小乳頭筋に挿入し, 前部の腱索は心室中隔の右心室面で中隔縁柱の基部に挿入していた。左房室弁中隔尖の後半部は大部分が左心室内に存在し, その後部の腱索は左心室の後部に存在する心房下乳頭筋に挿入していたが, 前部の腱索は心室中隔欠損を右方へ交差し, 右房室弁中隔尖の後半部の前部の腱索に吻合していた。

右房室弁の壁側尖に異常はみられず, その腱索は右心室の大乳頭筋と小乳頭筋に挿入し, 角尖は著しく小さく, 腱索は大乳頭筋に挿入していた。左心房の壁側尖に異常はみられず, 腱索

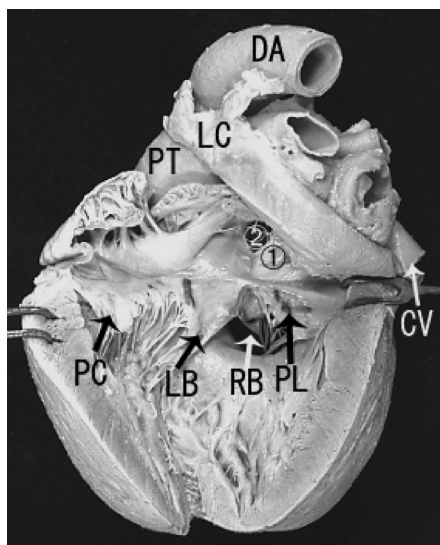


Fig. 4 Internal view of the left atrium and ventricle.
 CV: caudal vena cava, DA: descending aorta, LB: left ventricular part of bridging cusp, LC: left cranial vena cava, PC: parietal cusp of left atrioventricular valve, PL: posterior half of left septal cusp, PT: pulmonary trunk, RB: right ventricular part of bridging cusp, 1: septum primum, 2: ostium secundum defect

は左心室の心耳下乳頭筋と心房下乳頭筋に挿入していた。

右心室は拡張と肥厚を示し、その側壁の心内膜は軽度のび慢性肥厚を示していた。肺動脈弁に異常はみられず、肺動脈幹は軽度の拡張を示し、動脈管は閉鎖していた。肺静脈は左心房に流入し、左心房に拡張は認められなかったが、その壁は軽度の肥厚を示していた。左心室に拡張や肥厚は認められなかった。大動脈は肺動脈の右方に位置し、ほぼ完全に右心室から起始して両大血管右室起始を示していた。大動脈弁は肺動脈弁とほぼ同じ高さに位置し、両弁は筋性の円錐中隔で分離されていたが、大動脈弁は房室弁架橋尖の左心室部（左房室弁中隔尖の前半部）と線維性連続を示していた。上行大動脈と

冠状動脈に異常は認められなかったが、左鎖骨下動脈は腕頭動脈から独立して大動脈弓から直接起始していた。

考 察

AV 欠損は流入部心室中隔の欠損を主徴とする先天異常で¹⁾、心房中隔の一次口遺残を伴うのが一般的である³⁾。しかし、ヒトでは一次口遺残を伴わない AV 欠損の存在を強調した報告もあり^{5, 10)}、AV 欠損の 46 例中 5 例⁹⁾、68 例の AV 欠損のうちの部分型 46 例中 4 例¹⁵⁾、171 例の AV 欠損の部分型 44 例中 1 例¹⁶⁾ および 114 例の AV 欠損の部分型 44 例中 1 例⁸⁾ に一次口遺残を伴わないものが認められ、それらは房室管型孤立性心室中隔欠損¹⁷⁾、または孤立性心室間連絡¹⁶⁾とも呼ばれている。今回観察したウシの心臓は流入部心室中隔が大きく欠損し、その欠損は AV 欠損に特有の“えぐり取り”所見^{8, 18)}を示しており、AV 欠損と診断された。しかし、この心臓の心房中隔は一次中隔の下縁が二次中隔の卵円窩縁と結合し、さらにその卵円窩縁の下端は房室線維輪と結合して一次口遺残は存在しなかった。ウシにおける AV 欠損の過去の報告例 8 例¹¹⁻¹⁴⁾のうち、部分型の 1 例¹³⁾の形態は詳細が明らかではないが、他の 7 例はすべて一次口遺残を伴っている。

AV 欠損は胎生期における房室心内膜隆起相互の癒合不全、さらに房室心内膜隆起と心房中隔および心室中隔との癒合欠損によって生じたものと理解されている^{2, 3)}。Kiely ら¹⁹⁾は発生学的見地から AV 欠損の特徴的所見を、A) 右房室弁中隔尖の裂開、B) 心房中隔最下部の欠損（一次口の遺残）、C) 左房室弁中隔尖の裂開、および D) 流入部心室中隔欠損、に区分し、AV 欠

損はこれらの異常の一つ (I) または二つ以上 (II, III, IV) の組み合わせで形成されていると考え、理論的に一つの異常によるものが4種、二つの異常の組み合わせによるものが左房室弁中隔尖の裂開を伴う一次口遺残 (IIBC) を含めて6種、三つの組み合わせによるものが4種、四つのすべてを備えたもの (IV, いわゆる完全型) が1種、計15種のAV欠損が生じ得ると考えている。前述した一次口遺残を伴わないヒトのAV欠損15例のうち、Kiely ら¹⁹⁾ の (IIAD) が4例^{8, 15)}, (IICD) が6例^{5, 15)}, (IIIACD) が5例^{8, 16)} で、今回のウシの症例は (IIIACD) に相当するものであった。ヒトの (IIIACD) 5例のうち4例は完全型AV欠損で⁸⁾, 1例は房室弁の前後の架橋尖が心室中隔欠損口の背方で結合して分離した左右の房室口を形成した部分型AV欠損である¹⁶⁾。今回の症例は左房室弁の中隔尖は完全に裂開していたが、右房室弁の中隔尖は裂開が不完全で、弁尖の基部は連続しており、部分型のAV欠損であった。しかし、両中隔尖の前半部同士は癒合して架橋尖を形成していたが、後半部同士はヒトの部分型AV欠損の (IIIACD) の1例¹⁶⁾ とは異なり、架橋尖を形成することなく、それぞれの心室に存在していた。なお、この (IIIACD) は Kiely ら¹⁹⁾ が報告した1958年までは発生が見られず、理論的なものと考えられていた型である。

ヒトのAV欠損は他の心大血管奇形を合併することが多く、大動脈弓の管状低形成、左室低形成、ファロー四徴、二次口型心房中隔欠損、両大血管右室起始、動脈管開存、その他、の合併が知られている^{6, 18)}。今回の症例には両大血管右室起始、二次口型心房中隔欠損、左前大静脈遺残および左鎖骨下動脈起始異常が合併し、過去のウシの報告例8例^{11, 12, 14)}のうち6例には両大血管右室起始、大動脈弓の管状低形成、

単一冠状動脈が各2例、およびその他が合併しており、ウシのAV欠損も他の心大血管奇形を合併することが多いと考えられた。

今回の症例は宮崎大学における7例目のAV欠損であるが、宮崎大学に保存されているウシの奇形心712例中に占める本異常の割合は0.98%と低いものであった。

要 約

一次口遺残を伴わない部分型房室中隔欠損が28日齢、メスのホルスタイン種で認められた。その心臓は流入部心室中隔が大きく欠損し、特徴的な“えぐり取り”所見を示していた。心房中隔は、線維輪と結合した二次中隔の卵円窩縁に一次中隔の底が結合し、一次口は存在しなかった。左房室弁の中隔尖は完全に前部成分と後部成分に離開していた。一方、右房室弁の中隔尖の離開は不完全で、分離した左右の房室口が形成されていた。両中隔尖の前半部同士は癒合して架橋尖を形成していた。左中隔尖の後部成分は左心室内に、右中隔尖の後部成分は右心室内に存在していた。この心臓には両大血管右室起始、二次口型心房中隔欠損、二重前大静脈および左鎖骨下動脈起始異常が合併していた。

文 献

- 1) Becker, A. E. and R. H. Anderson (1982): Atrioventricular septal defects. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **83**, 461-469.
- 2) Wakai, C. S. and J. E. Edwards (1956): Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, **31**, 487-500.
- 3) Wakai, C. S. and J. E. Edwards (1958): Pathologic study of persistent common atrioven-

- tricular canal. *Am. Heart J.*, **56**, 779-794.
- 4) Rizzoli, G., Mazzucco, A., Brumana, T., Valfere, C., Rubino, M., Rocco, F., Daliento, L., Frescura, C. and V. Gallucci (1984): Operative risk of correction of atrioventricular septal defects. *Br. Heart J.*, **52**, 258-265.
 - 5) Van Mierop, L. H. S., Alley, R. D., Karvey, H. W. and A. Stranaban (1962): The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **43**, 71-83.
 - 6) Bharati, S. and M. Lev (1973): The spectrum of common atrioventricular orifice (canal). *Am. Heart J.*, **86**, 553-561.
 - 7) Ugarte, M., De Salamanca, F. E. and M. Quero (1976): Endocardial cushion defects. *Br. Heart J.*, **38**, 674-682.
 - 8) Piccoli, G. P., Gerlis, L. M., Wilkinson, J. L., Lozsadi, K., Macartoney, F. J. and R. H. Anderson (1979): Morphology and classification of atrioventricular defects. *Br. Heart J.*, **42**, 621-632.
 - 9) Bharati, S., Lev, M., McAllister, H. A. Jr. and J. W. Kirklin (1980): Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrioventricular orifice. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **79**, 884-889.
 - 10) Allwork, S. (1982): Anatomical-embryological correlates in atrioventricular septal defect. *Br. Heart J.*, **47**, 419-429.
 - 11) 村上隆之・戸村 太 (2006): 子牛に認められた部分型房室中隔欠損の1例. 日獣会誌, **59**, 393-395.
 - 12) Van Nie, C. J. (1963): The ostium atrioventriculare commune persists in animals. *Tijdschr. Diergeneesks.*, **88**, 205-211.
 - 13) Van Nie, C. J. (1966): Congenital malformations of the heart in cattle and swine. *Acta Morph. Neerl.-Scand.*, **6**, 387-393.
 - 14) 村上隆之・内田和幸・萩尾光美・浜名克己 (2005): 子ウシに認められた房室中隔欠損5例の形態学. 動物の循環器, **38**, 21-26.
 - 15) Gerbode, F., Sanchez, P., Arguero, B., Kerth, W. J., Hili, J. D., De Vries, P. A., Selzer, A. and S. J. Robinson (1967): Endocardial cushion defects. *Ann. Surg.*, **166**, 487-495.
 - 16) Silvermann, N. H., Zuberbuhler, J. R. and R. H. Anderson (1986): Atrioventricular septal defects. *Intern. J. Cardiol.*, **13**, 309-331.
 - 17) Neufeld, H. N., Titus, J. L., Dushane, J. W., Burchell, H. B. and J. E. Edwards (1961): Isolated ventricular septal defect of the persistent common atrioventricular canal type. *Circulation*, **23**, 685-696.
 - 18) Penkoske, P. A., Neches, W. H., Anderson, R. H. and J. R. Zuberbuhler (1985): Further observation on the morphology of atrioventricular septal defects. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **90**, 611-622.
 - 19) Kiely, B., Adamus, P. Jr., Anderson, R. C. and R. G. Lester (1958): The ostium primum syndrome. *Am. J. Diseases. Child.*, **96**, 381-403.