

症例報告

2例の子ウシに認められた左房室口閉鎖

村上隆之¹⁾, 内田和幸¹⁾, 萩尾光美¹⁾, 浜名克己²⁾, 馬場 崇³⁾

1) 宮崎大学農学部

〒889-2192 宮崎市学園木花台西 1-1

2) 鹿児島大学農学部

〒890-0065 鹿児島市郡元 1-21-24

3) ばば動物病院

〒889-1400 宮崎県児湯郡新富町上富田 7665-12

(受理 2004年12月4日)

Atresia of the Left Atrioventricular Orifice in Two Calves

Takayuki MURAKAMI¹⁾, Kazuyuki UCHIDA¹⁾, Mitsuyoshi HAGIO¹⁾,
Katsumi HAMANA²⁾ and Takashi BABA³⁾

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

2) Faculty of Agriculture, Kagoshima University, 1-21-24 Korimoto, Kagoshima 890-0065, Japan

3) Baba Animal Hospital, 7665-12 Kamitonda, Shintomi-cho, Koyu-gun, Miyazaki 889-1400, Japan

Abstract. Two cases of atresia of the left atrioventricular orifice with situs solitus of atria were observed in Japanese Black calves. The atresia of the orifice was derived from atresia of the left atrioventricular valve in one case and absence of the left atrioventricular connection in another, respectively. Both cases revealed the right atrium connected to the morphological left ventricle and concordant ventriculoarterial connection.

Key words: atresia of atrioventricular orifice, calf.

—Adv. Anim. Cardiol. 37(2): 75-81, 2004

左房室口閉鎖は左心房と左心室を連絡する房室口が存在しない先天異常^{1,2)}で、すべての肺静脈血は心房間連絡を介して右心房に流入する³⁾予後不良の疾患⁴⁾である。ヒトにおける本異常の発生は希^{4,5)}といわれ、ウシでは3例⁶⁻⁸⁾が報告されているのみである。ヒトの左房室口閉鎖には、その心臓における房室結合や心室大血

管関係の相違に基づいて種々の型が存在する^{2,9-11)}ことが知られている。今回、右心房が左心室と結合し、心室大血管結合一致を示した左房室口閉鎖を2例の子ウシに認めたので、ヒトでは希^{2,9-11)}と考えられる本異常をウシにおける左側房室口閉鎖の追加例として報告する。

症 例

症例1は胎齢290日で第3子として娩出された黒毛和種の雌であった。本例は生後2日目より自力で起立、吸乳したが、吸乳量は少なく、伏臥していることが多かった。1か月齢時に白痢の治療を受け、1.5か月齢時の検査では体重52 kg、体温39.5℃、心拍数144回/分、呼吸数44回/分、可視粘膜はチアノーゼを示していたが、頸静脈の怒張や拍動、心雑音などは認められなかった。血液検査では赤血球数 $1,968 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、モグロビン 22.8 g/dl、ヘマトクリット値 74.1%、白血球数 $17,200/\mu\text{l}$ であった。その後、本例はしだいに衰弱し、121日齢で死亡し

た。

剖検時、本例は著しく削瘦し、皮下水腫や胸水、内臓の水腫などは認められなかったが、黒褐色の腹水が少量貯留していた。左右両肺のほぼ前半部は赤褐色、無気肺で硬結し、消化管のうっ血と大脳の側脳室の拡張が認められた。

右側位の心房は心耳が細長く、前大静脈、後大静脈および冠状静脈洞が流入し、また心房中隔面に卵円窩縁が認められ (Fig. 1)、形態学的右心房と同定された。肺静脈が流入する左側位の心房は、心耳が鈍三角形を示し、心房中隔面に一次心房中隔の有窓部が遺残しており (Fig. 2)、形態学的左心房と同定され、本例の心房位は正位と診断された。

左心房は著しく拡張し、壁は肥厚していた。

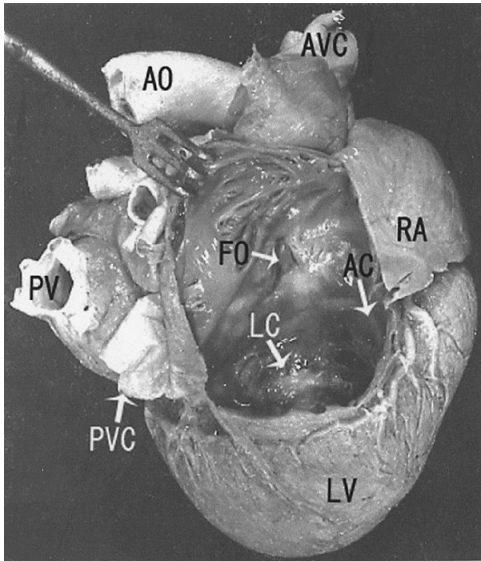


Fig. 1 Internal view of the right-sided morphological right atrium in case 1. AC: anterior cusp of right atrioventricular valve, AO: aorta, AVC: anterior vena cava, FO: patent foramen ovale, LC: left-sided cusp of right atrioventricular valve, LV: morphological left ventricle, PV: pulmonary vein, PVC: posterior vena cava, RA: right auricle.

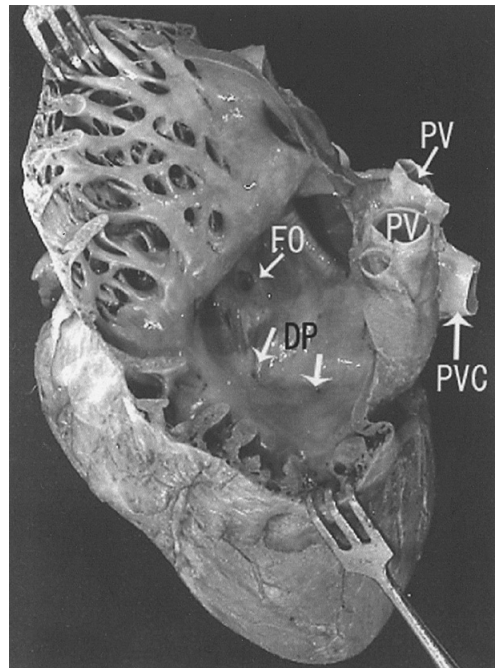


Fig. 2 Internal view of the left-sided morphological left atrium in case 1. DP: shallow dimples in muscular floor of the left atrium, FO: patent foramen ovale, PV: pulmonary vein, PVC: posterior vena cava.

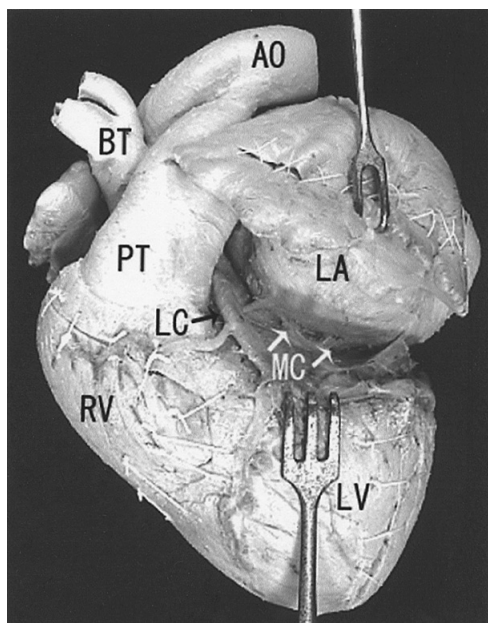


Fig. 3 Left lateral view of the floor of the left atrium (LA) in case 1. AO: aorta, BT: brachiocephalic trunk, LC: left coronary artery, LV: left ventricle, MC: myocardial insertion from the floor of the left atrium to the dorsal wall of the left ventricle, PT: pulmonary trunk, RV: right ventricle.

左心房底は厚い筋組織で完全に閉鎖し、左心房底のほぼ中央に2個の粟粒大の陥凹が存在していた (Fig. 2)。左心房とその下方に位置する形態学的左心室は大部分が左冠状溝で分離されていたが、左心房底壁の陥凹部から伸びた心房筋が右房室口や心房中隔より左方で左心室背壁の結合組織に密着していた (Fig. 3)。右心房は拡張し、壁の肥厚や噴流障害は認められなかった。心房中隔は肥厚して右心房側へ軽度膨隆し、卵円孔は内径 4 mm で開存していた。

右心房が流入する心室は心室塊の後部と前下部を占める大きい心室で、その心室中隔面は平滑であり、また側壁の右前部に大きい乳頭筋、右後部に小さい乳頭筋が存在しており、形態学

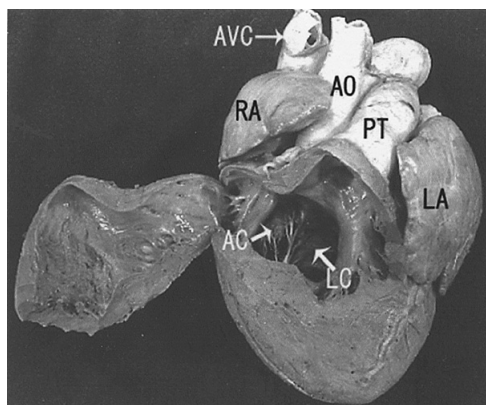


Fig. 4 Internal view of the right ventricle in case 1. AC: anterior cusp of right atrioventricular valve, AO: aorta, AVC: anterior vena cava, LA: left atrium, LC: left-sided cusp of right atrioventricular valve, PT: pulmonary trunk, RA: right atrium.

的左心室と同定された。右心房と左心室を結合する右房室弁は三尖弁に類似した3枚の弁尖で形成されていた (Fig. 1, 4)。この右房室弁の角尖に相当する前位の弁尖の腱索は前位の大きい乳頭筋と乳頭筋間の左心室右側壁に、壁側尖に相当する右側位の弁尖の腱索は乳頭筋間の左心室右側壁と後位の小さい乳頭筋に、また中隔尖に相当する左側位の弁尖の腱索は2個の乳頭筋に、それぞれ挿入していた。形態学的左心室の前上部から大動脈が起始していたが、大動脈弁は肺動脈弁の右後方下位で右房室弁と線維性連続を示していた。上行大動脈は肺動脈幹の右側を上行して左大動脈弓に移行し、右肺動脈の背方を後走していた。心室塊の前上部を占める小さい心室は中隔縁柱を含む肉柱部中隔が大きく欠損していたが、形成された心室中隔面には肉柱が豊富で、形態学的右心室と同定された。この右心室は心房との直接的な連絡を欠き、その左上部から肺動脈幹が起始していた (Fig. 4)。動脈管は閉鎖していた。

2例の子ウシに認められた左房室口閉鎖

症例2は胎齢291日で第1子として娩出された黒毛和種の雄であった。本例は出生時には元気で飲乳欲もあったが、次第に元気消失して運動を嫌うようになり、51日齢で教育・研究用として搬入された。搬入直後の検査では体重32 kg、体温39.4℃。脈拍数126回/分、呼吸数72回/分、可視粘膜はチアノーゼを示し、心雑音が聴取された。血液検査では赤血球数 $1,558 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、ヘマトクリット60%、白血球数 $24,517/\mu\text{l}$ で、搬入日の深夜に死亡した。

剖検で、皮下水腫や胸・腹水、腸間膜の水腫などは認められなかった。左肺の前葉前部と後葉および右肺後葉の一部は黒赤色、無気肺で硬

結していた。小腸はうっ血を示し、その集合リンパ小節とリンパ節は腫脹していた。その他の腹腔内臓と中枢神経には肉眼的な異常は認められなかった。

心房位は正位で、肺静脈が流入する左心房は拡張と肥厚を示し、左心房底は厚い筋組織で完全に閉鎖し、平滑であった。左心房の流出路は卵円窩に存在する径3 mmと1 mmの小さい2個の二次口型心房中隔欠損のみであった。左心房とその下方に位置する心室塊は左冠状溝で完全に分離され、左心房底壁の中央は右線維三

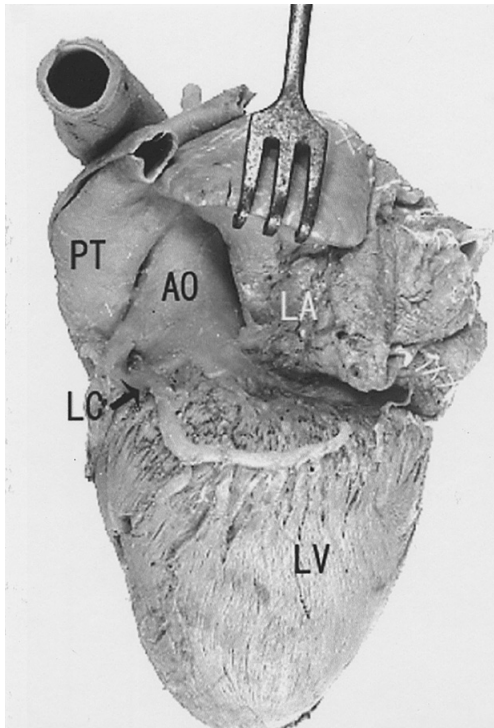


Fig. 5 Attachment of the muscular floor of the left atrium (LA) with the right fibrous trigon in case 2, left lateral view. AO: aorta, LC: left coronary artery, LV: left ventricle, PT: pulmonary trunk.

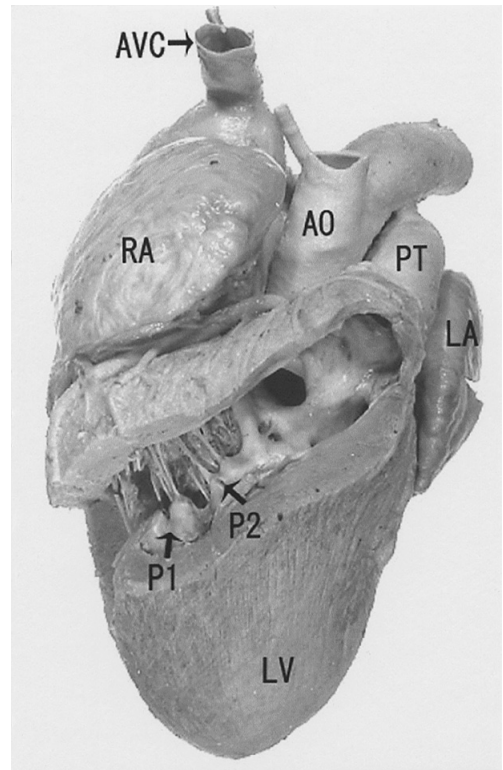


Fig. 6 Internal view of the right ventricle in case 2. AO: aorta, AVC: anterior vena cava, LA: left atrium, LV: left ventricle, PT: pulmonary trunk, P1: papillary muscles on the top of the ventricular septal defect, P2: papillary muscles on the lateral wall of the right ventricle, RA: right atrium.

角に付着し、左房室結合欠損を示していた (Fig. 5)。大静脈と冠状静脈洞は右心房に流入し、右心房は著しく拡張して壁は肥厚していた。心房中隔は肥厚し、右心房側へ膨隆していた。

右心房が流入する心室は心室塊の後部と前下部を占める大きい心室で、心室中隔面が平滑な形態学的左心室であった。心室中隔は右側部が大きく欠損していた。左心室側壁の右後部には大きい乳頭筋が1個、その右前位の心室中隔欠損口上に小さい乳頭筋が2個、さらにその左前方の右心室前壁に小さい2個の乳頭筋が存在していた。右房室弁は僧帽弁に類似した左右に並ぶ2枚の弁で、その中隔尖に相当する左側位の弁尖の腱索は左心室後壁の乳頭筋と心室中隔の左上部に、壁側尖に相当する右側位の弁尖の腱索は左心室後壁の乳頭筋と心室中隔欠損口上の乳頭筋、さらに一部の腱索は心室中隔欠損を越えて右心室前壁の乳頭筋に、それぞれ挿入していた (Fig. 6)。左心室の左上部から大動脈が起始していたが、大動脈弁は肺動脈弁の右下方で右房室弁と線維性連続を示し、上行大動脈は肺動脈幹の右側を上行して左大動脈弓に移行していた。右心室は心室塊の前上部を占める小さい心室で、右房室弁の腱索の一部が心室中隔欠損を越えて挿入し、この右心室の左上部から肺動脈幹が起始していた。動脈管は閉鎖していた。

考 察

左房室口閉鎖は心房正位の左心房と心室を連絡する房室口が存在しない先天異常である^{1,2)}。左房室口閉鎖には左心房と心室塊の間に結合が存在しない左房室結合欠損と、左心房と心室塊の間に非貫通弁が存在する左房室弁閉鎖があ

る²⁾。房室結合欠損のなかには従来から用いられている僧帽弁閉鎖や三尖弁閉鎖には分類できないものがあり⁹⁾、また非貫通弁による左房室口閉鎖には形態学的三尖弁が右心房と形態学的右心室を結合するものと、形態学的僧帽弁が右心房と形態学的左心室を結合するものがある²⁾といわれている。本論文では、混乱を招く²⁾僧帽弁閉鎖または三尖弁閉鎖という用語を避け、心房正位の左心房と心室を連絡する房室口が存在しない先天異常を左房室口閉鎖^{1,2)}と称した。

ヒトの左房室口閉鎖では房室結合欠損のほう为非貫通弁より多い²⁾といわれている。房室結合欠損は心房と心室の並列異常によって房室口が心室中隔や心室の側壁で閉塞されたもので、心房の直下に心室腔が存在せず、非貫通弁は弁自体の異常によって弁閉鎖をきたしたもので、心房直下に心室腔が存在する¹⁾といわれている。今回観察された症例1では左心房底に2個の小陥凹が存在し、その小陥凹から伸びた心房筋が下方に位置する形態学的左心室背壁の結合組織に密着していた。その結合組織には弁の緊張装置は認められなかったが、結合組織の直下は左心室腔であり、この結合組織は閉鎖した左房室弁と考えられた。一方、症例2の左心房底は厚い筋組織で完全に閉鎖し、また左心房と心室塊は左冠状溝で完全に分離されて左心房底は右線維三角に付着しており、左房室結合欠損であった。

房室弁は心室に帰属する¹²⁾が、ヒトの左房室弁閉鎖で、右心房が形態学的左心室と結合するとき、その開存した右房室弁の多くは弁尖が三尖で、その腱索は変化に富むが、一般的には心室中隔または中隔の近傍に挿入する¹³⁾といわれている。同様の異常を示した今回の症例1は弁尖が三尖であったが、その腱索はすべてが左心室側壁に存在する2個の乳頭筋、または乳頭筋

2例の子ウシに認められた左房室口閉鎖

間の左心室側壁に挿入しており、ヒトの場合と多少異なっていた。またヒトの房室結合欠損の場合、開存する房室弁の形態は変化に富む¹⁴⁾といわれている。今回観察された症例2は左房室結合欠損で、右心房は形態学的左心室と優位に結合していた。その開存した右房室弁の弁尖は2枚が左右に並び、僧帽弁に類似していたが、それらの腱索は左心室の側壁に存在する乳頭筋ばかりではなく、心室中隔、心室中隔欠損口上の乳頭筋、また一部は右心室の乳頭筋に挿入していた。

ヒトの左房室口閉鎖には房室結合や心室大血管関係の相違によって種々の型が存在する^{2,9-11)}ことが知られている。今回観察された2例の心臓は、ともに右心房が左心室と結合し、心室大血管一致結合の組み合わせであった。ヒトではこの型の左房室口閉鎖は少なく、左房室結合欠損の24例中にわずか1例が認められ⁹⁾、左房室弁閉鎖または左房室結合欠損の30例²⁾、24例¹¹⁾および23例¹⁰⁾の中には認められていない。また、房室口閉鎖と単心室の共存を認める学派による単心室の分類では、左房室結合欠損を伴う左室型単心室の10例中1例に本型の異常が認められ¹⁵⁾、左房室口閉鎖を伴うHolmes心臓¹⁶⁾とも呼ばれている。なお、ウシの左房室口閉鎖の過去の報告例は、房室一致結合と兩大血管右室起始⁸⁾、右心房右心室結合と兩大血管右室起始⁷⁾および右心房右心室結合と総動脈幹⁶⁾の組み合わせがそれぞれ1例であった。

要 約

心房位が正位の左房室口閉鎖を2例の黒毛和種牛で認めた。その房室口閉鎖は1例では左房室弁閉鎖、もう1例では左房室結合欠損に基づくものであった。2例はともに右心房が形態

学的左心室と結合し、心室大血管結合一致であった。

文 献

- 1) 安藤正彦 (1978): 僧帽弁口閉鎖症. 日本臨床, **36**, 1996-1997.
- 2) Thiene, G., Daliento, L., Frescura, C. E., De Tomasi, M., Macartney, F. J. and R. H. Anderson (1981): Atresia of left atrioventricular orifice. *Br. Heart J.*, **45**, 393-401.
- 3) Moreno, F., Quero, M. and L. Perez (1976): Mitral atresia with normal aortic valve. *Circulation*, **53**, 1004-1010.
- 4) 金 公一・今野草二・安藤正彦・高尾篤良・田村時緒 (1974): 僧帽弁閉鎖症. 心臓, **6**, 152-167.
- 5) Mitchell, S. C., Korones, S. B. and H. W. Berendes (1971): Congenital heart disease in 56,109 births. *Circulation*, **43**, 323-332.
- 6) Cloet, J. H. L. and H. P. Steyn (1940): An abnormal bovine heart. *Onderstepoort J. Vet. Sci.*, **14**, 481-488.
- 7) Thiel, W. and H. Freitag (1989): Univentrikuläres Herz mit linker AV-Atresie bei einem Kalb. *Prakt. Tierarzt*, 10/1989, **34**, 37-39.
- 8) 村上隆之・浜名克己・奥野義広 (2005): 子牛に認められた卵円孔早期閉鎖の2例. 日獣会誌, **58**, 37-40.
- 9) Mickell, J. J., Mathews, R. A., Anderson, R. H., Zuberbuhler, J. R., Lenox, C. C., Neches, W. H., Park, S. C. and F. J. Fricker (1983): The anatomical heterogeneity of hearts lacking a patent communication between the left atrium and the ventricular mass ('mitral atresia') in presence of a patent aortic valve. *Eur. Heart J.*, **4**, 477-486.
- 10) Atik, E., Ikari, N. M., Aiello, V. D., Albuguerge, A. M. T., Iwahashi, E. R., Ebaid, M., Barbero-Marcial, M., Jatene, A. and F. Pileggi (1991): Atresia of the left atrioventricular valve with patency of the aorta. *Int. J. Cardiol.*, **32**, 281-290.
- 11) Allan, L. D., Anderson, R. H. and A. C. Cook

- (1996): Atresia or absence of the left-sided atrioventricular connection in the fetus. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, **8**, 295-302.
- 12) Becker, A. E. and R. H. Anderson: Basic approach and philosophy. In: Pathology of Congenital Heart Disease (1st ed.), pp. 3-27, Butterworths, London, 1981.
- 13) Shinpo, H., Van Praagh, S., Parnes, I., Sanders, S., Molthan M. and A. Castaneda (1992): Mitral atresia with a large left ventricle and an underdeveloped or absent right ventricular sinus. *J. Am. Coll. Cardiol.*, **19**, 1561-1576.
- 14) Restivo, A., Ho, S. Y., Anderson, R. H., Cameron, H. and J. L. Wilkinson (1982): Absent left atrioventricular connection with right atrium connected to morphologically left ventricular chamber, rudimentary right ventricular chamber, and ventriculoarterial discordance. *Br. Heart J.*, **48**, 240-248.
- 15) Anderson, R. H., Tynan, M., Freedom, M., Quero-Jimenez, M., Macartney, F. J., Shinebourne, E. A., Wilkinson, J. L. and A. E. Becker (1979): Ventricular morphology in the univentricular heart. *Herz*, **4**, 184-197.
- 16) Quero, M. (1970): Atresia of the left atrioventricular orifice associated with a Holmes heart. *Circulation*, **42**, 739-744.