諸臓器及び血管系の高度の畸形を伴う二腔性右心症の1例

岡山大学医学部病理学教室（指導　田部　浩教授）

助手　重松舜祐

岡山大学医学部病理学教室（指導　浜崎教授）

專攻生　三木仲三

〔昭和28年6月28日受稿〕

Ⅰ．緒　　言

内臓の錯位症はかなり稀ではあるが，洋の東西を通じ既に多数の記載・報告をみる．しかしそれ等の多くは全錯位症であつて不全錯位症は比較的尠い[60]．一般に内臓錯位症には他の畸形を伴う場合が多いが，特に不全錯位症には畸形の合併率が高く，これ等の畸形の中でも心臓及び血管系の畸形が一番多いとされ[60]，古くから心室中隔欠損・心房中隔欠損・卵円孔開存・肺動脈狭窄・大血管の転位・Botallo 氏管開存・尖弁及び半月弁の異常・冠状血管の異常・上一・下大静脈領域に於ける破格等が報告されている．

私は昭和21年1月臨床的に高度の遅脈・チアノーゼを伴い先天性心臓弁膜障碍症の症状を呈せる生後2日の1男性新産児に於て，死後剖検により心臓畸形の中でも特に稀有なるものとされている二腔心を始め本邦に於ては未だその報告をみない胎生期主上静脈系（Embryonales Supracardinales System）の遺存，即ち所謂 Huntington・Mcclure[17] の15・型に属する下大静脈の破格竝びに本邦に於ては19例しか報告されていない上大静脈の重複の他に諸臓器に多数の畸形を伴う内臓の不全錯位を確認し得た．以下その概要を報告して参考に供する．

Ⅱ．症　　例

生後48時間の男児

1）調床的事項

〔病歴〕 両親は従兄妹結婚，いづれも健康．母は23才の1回経産婦（第一児は男性・健康）．

母体の姙娠及び分娩の経過 Wassermann 氏反応及び村田氏反応はいづれも陰性．血圧 100～60 mm Hg．尿中蛋白は陰性．全経過は概ね順調であるが姙娠第九ケ月中に2回階段より轉落したことがある．姙娠第十ケ月，胎児心音は臍の右下方に聽取さるも著しく緩除で1分間約50であつた．

陣痛の発来状況は良好なるも稍々難産．第一後頭位にて男児を娩出．羊水は稍々多量であつた．分娩経過中胎児心音は緩除で，娩出数時間前よりは聽取困難となつた．

〔現症〕 新産児は仮死に陥り（第二度），全身にチアノーゼ著明．気管カテーテルによる吸引・屈伸法による蘇生術・強心剤注射等により呼吸開始するも啼泣せず，チアノーゼも消退しなかつた．体重3890瓦，身長51cm．脈数40～60/分．呼吸数52/分．体温36.8～35.3°C．生後24時間を経るもチアノーゼ持続し，助弓下脾は1cm，肝は2.5cm 触知さる．心臓濁音界は右に2横子，左に1横指拡大し，心音には収縮期性の雑音が著明であつた．強心剤及び呼吸促進剤の注射・輸血・酸素吸入等を行うも著効なく生後48時間で死亡した．

2）病理解剖學的事項

A．病理解剖學的診斷

1．心臓及び動脈系の畸形群

1）右心症（Dextroversio cordis）　2）心房中隔下部の大欠損及び第二次卵円孔の開存　3）心室中隔上後部の大欠損　4）単一の房室口竝びにその狭窄及び尖弁の畸形　5）両側の心房・心耳及び左心室の拡大，軽度の右心室発育不全　6）動脈性大血管の転位（大動脈は左前・肺動脈は右後に位置し，共に左心

室の上内側部・心室中隔缺損部の上方より起始する） 7）肺動脈特にその弁口の高度の狭窄及び半月弁の畸形 8）大動脈の弁口及び起始部の拡大 9）Botallo 氏管開存 10）冠状動脈の起始部位及び走向の異常

2. 静脈系の畸形群

1） 上大静脈の重複（左上大静脈の遺存及び左心房えの開口，右上大静脈の右心房えの開口，両者間の吻合枝は缺如す） 2）原始下大静脈の缺如（下大静脈の肝部及び主下静脈部の缺如竝びに右縦胸静脈によるその代用） 3）肝静脈（2本）及び肺静脈（4本）の右心房えの直接開口 4）左縦胸静脈の缺如

3. 爾余諸臓器の畸形群

a. 位置異常（内臓不全錯位症）

1）胃及び脾の錯位 2）盲腸・虫垂及び肝の正中線上転位 3） 空腸及び回腸の右方転位 4）結腸の左方転位 5）両側の腎及び副腎の軽度の上方転位

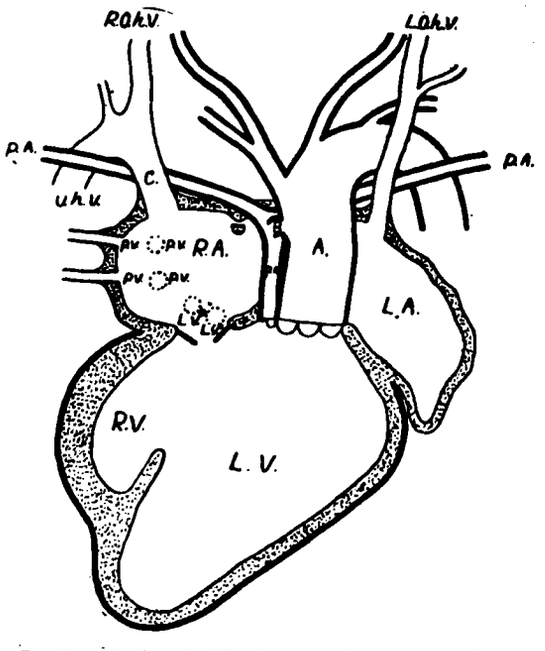
b. 形成異常

1）膵の高度の発育不全 2）脾の分裂及び発育不全（小豆大乃至蚕豆大のもの12個） 3）肝両葉の対称性，尾状葉の左葉所属 4）胃の発育不全 5）大網の発育不全及び網嚢の缺如 6）右肺二葉性分葉 7）副胸腺

4. その他

1） 両肺の鬱血・膨張不全及び軽度の加答児性肺炎 2）脳髄の鬱血及び浮腫 3）肝・脾の鬱血及び軽度のヘモジテリン沈着 4）両腎の鬱血・ビリルビン梗塞及び軽度の脂肪化 5）膵・唾液腺及び諸淋巴節の鬱血 6）腹水（15c.c.）及び胸水（左12c.c.，右4c.c.） 7）心外膜下点状出血 8）両副腎の中等度の出血 9）中等度の黄疸 10）肝の軽度の脂肪化及び胎生期造血組織の遺存

第1図 心臓剖検図



L.V. 左心室，R.V. 右心室，L.A. 左心房，R.A. 右心房，A. 大動脈，P.A. 肺動脈，B. ボタロ氏管，P.V. 肺静脈，L.O.h.V. 左上大静脈，R.O.h.V. 右上大静脈，U.h.V. 下大静脈，C. 右キュビエー氏管，L.V.° 肝静脈.

B. 病理解剖学的所見摘要

外表所見 皮膚は一般に紫藍色を呈し，顔貌浮腫状，球結膜は稍々黄色調を帯びる他外表に畸形なく，肛門周囲には少量の胎便を附着し，睾丸は両側共陰嚢内に触知する．

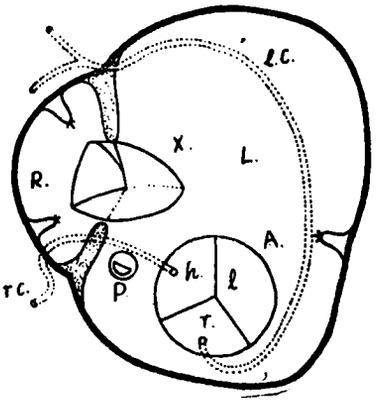
内部所見 心臓・動一・静脈系を始め内臓全般に亘つて著明な畸形が認められた．

1. 心臓及び動脈系（第1図及び第2図参照）

〔**心臓**〕大いさ屍拳の約2倍，周囲径は心室基部に於て 12.5cm．前縦隔洞の下約 2/3 を占め，且つ全体が正中線より稍々右偏りに位置する．心臓長軸は左上方より右下方に走

第 2 図

各弁膜口及び冠状動脈の位置的関係



L. 左心室， R. 右心室， A. 大動脈，P. 肺動脈，X. 房室口，l.c. 左冠状動脈，r.c. 右冠状動脈，l. 左，r. 右，h. 後.

るが著しく水平に近く，水平線に対して約10度の角度をなすため心臓は略々横位をとり，全体として横に長い直方体状の形態を有し，稍々平坦な底面をもつて横隔膜上に載つている．心室前面の広さ4.8×3.5cm，その大部分は左心室壁によつて占められ，右心室壁は右上部に僅かに認められるに過ぎない．心尖は正中線より約3.5cm右方に在り，左心室壁によつて形成され，前縦溝の下端より約0.5cm下方に存在する．冠状溝は著しく深く，心臓は房室境界に於て絞縊され，心室基部は稍々鋭利な稜を形成する．

心房　心房中隔には広汎なる缺損があり，下方に凹なる高さ約0.7cmの鎌状の痕跡様中隔残存部によつて辛うじて左右両心房を識別し得るに過ぎない．該痕跡様中隔の略々中央には第二次卵円孔と思われる径約0.3cmの孔があり，この孔の左心房側辺縁は稍々隆起して卵円孔縁様を呈する．又孔の背側部には中隔鎌様の菲薄な膜様物が緊張している．心房内腔は全般に拡大し，特に左心房は拡大著しく，左心耳の大いさは右心耳の約2.5倍に達する．左心房には上偶角部に左上大静脈の開口部を認めるのみ．右心房には上偶角部に右上大静脈の開口部をみる他後壁に4個の肺静脈開口部及び2個の肝静脈開口部を認めるが，下大静脈の開口部は見当らず正常の場合の下大静脈の開口部に一致して1個の小なる陥凹をみる．Eustachi氏弁は見当らない．又冠状洞と思われるものはなく，Thebesius氏弁も認められない．

房室口　三尖弁口及び僧帽弁口の区別は不明で単一なる弁口を形成している．該弁口は房室境界の稍々左側寄りに存在し，狭少で，大いさ1.3×1.3cm，辛うじて小指を通じ得る程度である．又尖弁はいづれも形態不正・大小不同で，不鮮明に境界されたものが3個認められる．即ち正常の場合の僧帽弁の後尖・前尖及び三尖弁の前尖と思われるものは融合して大なる1個の尖弁となり，又三尖弁の後尖に相当するものは形態不正，中隔尖も著しく形態不正・発育不全性で中央に小なる窓の形成がある．

心室　心室中隔の上後部には大なる缺損があり，残存せる筋性の中隔は高さ1.3cm，その上縁は上方に凹なる鞍状を呈する．右心室は内腔著しく小で，前壁の厚さ0.5cm．左心室はこれに反し腔の大いさ甚だ大きく右心室の約2倍に達するが，前壁の厚さは比較的薄く約0.3cmである．

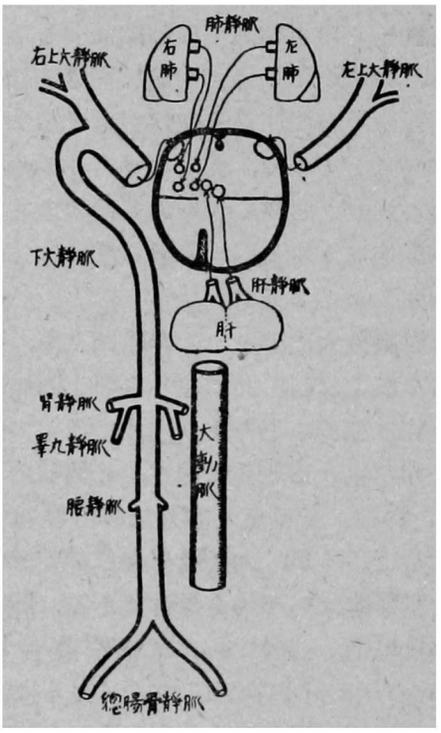
〔**動脈性大血管**〕　大動脈は左前，肺動脈は右後に位置し，共に左心室の上内側部・心室中隔缺損部の上方より起始する．大動脈は半月弁の数・形態共に尋常，起始部内膜の幅4cm．弁口・起始部及び弓部の内腔は著しく拡大しているが，大動脈自身及び諸分岐の位置及び形態はいづれも尋常である．肺動脈は内腔狭窄性，特に弁口は狭窄著明で径約2mmのゾンデを辛うじて通じ得るに過ぎない．起始部内膜の幅1.2cm．半月弁は前後のもの2個が認められるが，前半月弁は起始部内膜と全く癒合して特有なポケット状の嚢を形成せず，又後半月弁も厚く，形態不正で，ポケット状の嚢形成が不完全である．猶肺動脈は起始部より約1.5cm距つた部に於て左右2本に分岐し，この部と大動脈の腕頭動脈分岐部との間には長さ約0.8cm，内径約0.4cmのBotallo氏管の開存がみられる．

〔**冠状動脈**〕　冠状動脈の起始口・内膜及び太さには異常がないが，左冠状動脈は右Valsalva氏洞より起始し冠状溝の左側を後方に迂回して後室間溝に室間枝を分岐し，更に冠状溝の右側を前方に向つて回旋枝が走り右心室後壁を環流する．又右冠状動脈は後Valsalva氏洞より起り，肺動脈根部の右側を迂回して前方に出で，冠状溝の右側を前方に走り，更に左方に迂回して前室間溝に室間枝を出す．

2. 静脈系（第3図参照）

〔**上大静脈**〕　重複し，同程度に発育せるものが両側に1本宛存在する．左上大静脈は左心房に開口し，又右上大静脈は後述の如く下大静脈と結合して長さ約2cmの太い静脈幹（Curvie氏管）に合流し，右心房に開口する．

第3図　静脈系剖検図



猶左右上大静脈間には吻合枝は全く缺如している.

〔**下大靜脈**〕　正常の場合の如く略々第五腰椎の前面に於て両側の総腸骨静脈の合流によつて始り，脊椎の前面・大動脈の右側を上行するが，腎部より上方の主下静脈及び肝部は全く缺如し，これ等の部は右縦胸静脈に相当すると思われる1本の太い静脈によつて代用され，横隔膜の大動脈裂孔を大動脈の右側に於て貫通し，胸腔内では稍々右方に偏位して右肺根の背側を上行せる後これを越えて左前下方に下行し，右上大静脈と結合する．両側の腎静脈は正常であるが，睾丸静脈はそれぞそ同側の腎静脈に開口する.

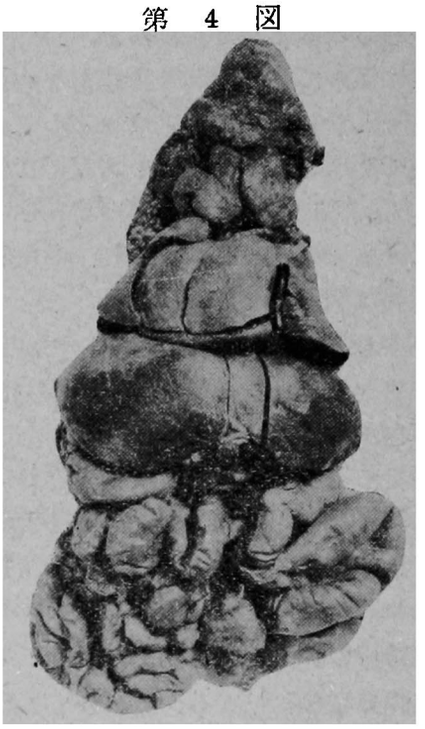
〔**肝靜脈**〕　下大静脈との結合は全く缺如する．左葉より起る2本の小静脈（中1本はArantius 氏静脈管に相当するか？）及び右葉より起る2本の小静脈はそれぞれ1本の本幹に合流し，これ等の左葉及び右葉に由来する2本の肝静脈本幹は横隔膜の下大静脈孔を貫通して胸腔に入り，それぞれ独立して直接右心房後壁に開口する.

〔**肺靜脈**〕　左右両肺よりそれぞれ2本の肺静脈が起り，これ等4本の肺静脈は各々独立して右心房後壁に開口する.

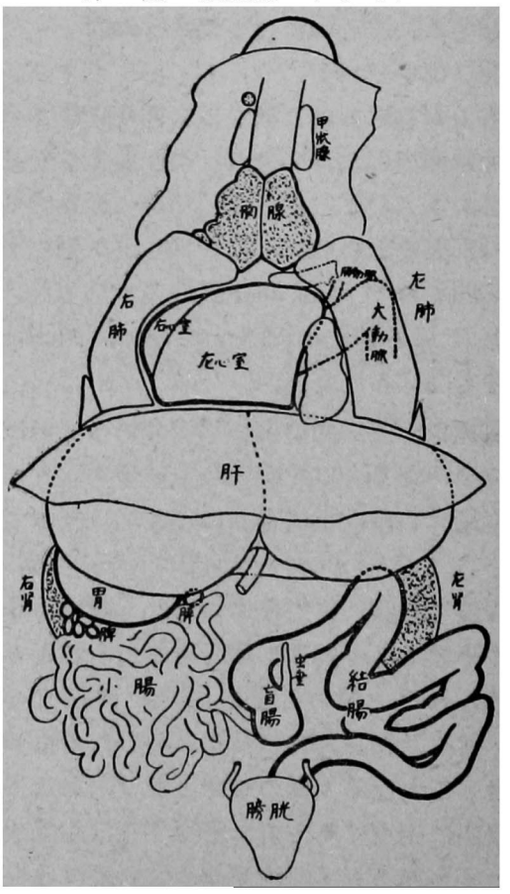
猶右縦胸静脈は前記の如く下大静脈の上部を代用しているものゝ他に該当するものが見当らず，又左縦胸静脈は全く缺如している.

3.　**爾余諸臓器**（第4図及び第5図参照）

第　4　図



第5図　諸臓器の位置略図



胃及び脾は錯位し正常の位置に対し鏡像位にある．即ち胃は右肋弓下に位置し，その大彎は右方に向い，大いさは小さく，又脾は胃大彎と右腎との間に在り，両者に数本の線維性の索条を以て固定され，小豆大乃至蚕豆大のもの12個に分裂して特有なる形態がない．肝は正中線上にあり，大きく（左葉 8.5×7.5×4.0cm，右葉 7.0×5.5×3.0cm），殊に左葉の増大が著明で，両葉は略々対称性である．尾状葉は大いさ大人示指末節大で，左葉下面より右前下方に向つて突隆している．胆嚢は比較的小さく，右葉下面に在り，総胆管は鉛筆芯大で，膵体中央を貫通して十二指腸後壁に開口する．又門脈は細く，十二指腸後面に於て膵体を貫通して上行し，総胆管の右後方に於て肝門に入る．膵は大いさ極めて小さく（亜蚕豆大），十二指腸の略々中央に於て後記の屈曲の頂部後面に矢状位に附着している．十二指腸はその略々中央に於て下方に凹なる1つの屈曲を形成し，その頂部は肝門部と線維性に強固に癒着・固定されている．又十二指腸の大部分は矢状位に在る腸間膜によつて後腹膜に固定され，この間膜の略々中央には径約 1.5cm の孔が開口し，この孔に肝尾状葉の尖端が左方より嵌入している．空腸以下S字状結腸に到る諸腸（虫垂を除く）は1個の腸間膜を共有し，該腸間膜の附着線は略々第一腰椎の前面に始り，正中線上脊椎前面を垂直に下行し，第五腰椎の前面に終る．空腸及び回腸は細く，迂曲せる係蹄は腹腔下部の略々右半分を占める．盲腸は正中線上より約 1cm 右方に偏在し，虫垂は略々正中線上にある．結腸係蹄は比較的太く，全体として略々腹腔の左半分を占める．即ち上行結腸・横行結腸・下行結腸の明確な区分はなく，結腸係蹄はその中央部を頂とする右下方に凹なる1つの屈曲（第一次結腸曲）を形成し，その頂部は肝左葉下面及び左腎前面に癒着・固定されている．S字状結腸は比較的長い．両側の腎及び副腎は稍々上方に転位しているが，形態に著変はない．大網は胃大彎より遊離して下垂するが，短く（約 5cm），僅に小腸係蹄の一部を覆うに過ぎない．又網嚢は以上の腹腔内諸臓器の位置及び形成の異常のために全く形成されていない．肺は両側共二葉より成る．胸腺は大きく，その右葉の下極附近に1個・甲状腺右葉上極附近に1個，計2個の蚕豆大の副胸腺がみられる．頭蓋及び脳髄には畸形はない．

Ⅱ．総括及び考按

本例は臨床上心臓弁膜障碍症の所見があり，心臓畸形が疑われ，剖検の結果心臓・動ー・静脈性大血管を始め諸臓器に広汎且つ著明な形成異常を伴う内臓不全錯位症が確認された稀有なる1症例である．

心臓及び動脈性大血管の異常に就いて

本例の心臓及び動脈性大血管の畸形群は下記の如く要約される．

1) 心軸の右方傾斜
2) 心房ー・心室中隔の形成不全及び室口の非分離
3) 心球ー・動脈幹中隔の回転異常及び偏位
4) Botallo 氏管開存

即ち本例の心臓畸形は右心症（Dextroversio cordis[48]）に属する二腔心である．心臓中隔欠損の中では心室中隔の欠損が一番多く，心房中隔の欠損これに次ぎ[55]，両者共に欠損せる二腔心は最も稀であるとされ，外国に於ても渉猟文献の範囲では Schröder (1911)[53], Jensen (1912)[21], Knape (1912)[25], Michaelsohn (1920)[36], Gerstenberge (1938)[13], Fassbender (1951)[9] 等その報告は少く，本邦に於ては現在迄に三浦（1906）の1例[33]，三輪・宇都野（1908）[34]及び福士（1909）[16]等の1例，呉（1917）の1例[26]，遠藤（1929）の1例[8]，藤崎（1941）の1例[10]，佐藤・岡本（1951）の2例[56]及び杉江等（1952）の1例[57]，合計8例の報告をみるに過ぎない．Rokitansky (1875)[49]は心室中隔の欠損を中隔全部の欠損・後中隔の欠損・前中隔の欠損・中隔異常部に於ける欠損及び異常中隔に於ける欠損の5型に分類したが，この中前中隔の欠損は Mön-

ckeberg (1924)[37]によれば心室の方向に向つて発育延長する動脈幹・心球の中隔の発育抑制によるものと解釈され，大動脈下缺損 (Subaortaler Defekt) の名称の下に統一された．本例の心室中隔の缺損はこれ等の分類中後中隔の缺損に属するもので，本型に属する心室中隔の缺損は本例にもみられる如く常に心房中隔の大缺損（第一次卵円孔開存）及び房室口の不完全分離を伴うとされ，Schmalz (1888)[50]によれば His 氏の所謂中障壁 (Septum intermedium) の発育抑制に基くものと解されている．猶本例の動脈性大血管の異常は Mönckeberg-Geipel の分類[37]によれば A•4• 型，Reine Transposition bei Situs inversus und Transposition der Ventrikel, Grundform II′ に属するものと考えられ，心球ー・動脈幹中隔の回転が逆の方向に 45° の状態で止まり，且つこれ等中隔による心球・動脈幹の分割が著しく肺動脈側に偏位して行われたものと解される．Botllo 氏管の開存は本例の如き場合には著しく狭窄せる肺動脈の血流を代償するものとして合目的な意義を有する．

上大靜脈の異常に就いて

本例の形成異常は上大静脈領域に於ける破格の中所謂重複上大静脈に属するものである．上大静脈の重複は爬虫類・鳥類等に於ては正常であるが，人類に於ては胎生第一ケ月にのみ存在するものとされている．人類に於ける異常の左上大静脈を有するものの頻度に就いては足立 (1933)[3] は日本人成人 821 例中 4 例 (0.5％ ± 0.25％) に於てこれを認めたと言い，又 Schwalbe (1909)[51] は心臓の静脈異常中に於ては第一位であろうと述べている．外国に於ては既に多数の報告があり，Mc Cotter (1916)[35] は文献より集めた 117 例に氏自身の 3 例を加えて 120 例の重複上大静脈例を報告し，足立は1932年迄の欧洲文献に現われた左上大静脈の異常に関する報告 162 例を集録し，又松山 (1940)[42] によれば 1939 年迄に報告された重複上大静脈の外国例は 215 例に達すると言う．しかし本邦に於ては比較的稀で 1889 年の三浦の報告[31]以来現在迄に三浦 (1897)[32]，児玉 (1931)[29]，阿曽 (1931)[2] の各 1 例，足立 (1933) の 4 例[3]，向井・野村 (1934) の 1 例[41]，山田 (1934) の 2 例[59]，山本 (1939) の 2 例[60]，西井・菅 (1939) の 1 例[45]，松山 (1940) の 1 例[42]，森・森脇 (1941) の 1 例[43]，二井 (1942) の 1 例[46]，佐藤・岡本 (1951) の 1 例[56] 及び田中・鎗田 (1951) の 1 例[58]，合計19例があり，重複上大静脈とは明記していないがその所見は明らかに重複と認められる遠藤 (1929)[8] の 1 例を加えても未だ 20 例に過ぎない．Donadio (1925)[7] は重複上大静脈を次の如く分類した．

1) 左右両上大静脈は略々同じ強さに発育し，その間に吻合枝を有する場合
2) 左右両上大静脈の間の吻合枝が左上大静脈より強大なる場合
3) 左右両上大静脈の間に吻合枝を缺く場合
4) 左上大静脈を有するも右上大静脈は甚だ微弱なるか又はこれを缺く場合

即ち本例は同氏の分類中第 3 類に属するものである．人類に於ける重複上大静脈は胎生期の左右の上主静脈の遺存せるものと考えられ，通常定型的なものに於ては左上大静脈は冠状洞を介して右房に注ぐものであるが，本例の如く左房に開口する非定型的例は往々内臓錯位症に於て認められるとされ[41]，本邦の報告例に於ては遠藤の 1 例及び山本の 2 例にこれを認める．

下大靜脈の異常に就て

本例の形成異常は下大静脈領域の畸形中所謂原始下大静脈の缺如に属するものである．下大静脈の領域に於ける破格に関しては古くは Blasius(1674), Wilde(1740), Petsch(1751) 等の重複下大静脈の報告があり，爾来現在迄に報告せられた異常例は多種多様で，その数も決して尠いものではなく，Mc Clure・Huntington によれば 1929 年迄に欧米に於て報告せられた種々なる下大静脈の異常例は約 130 例に達すると言う[40]．これ等の異常が発生

学と関係あることに着目したのは Rathke (1830) であるが，実際に胎生学的研究を行い始めて下大静脈の領域に於ける破格に発生学的な解説を与えたのは Hochstetter (1887) である[14]．その後 Zumstein, Mc Clure・Huntington[39),40)], Buttler[4)], Grünwald[12)] 等の研究業績により下大静脈の発生学了解に一層広い基礎が与えられるに至つた．他方従来の報告を集録し，新学説を以て説明せる人々には Zander (1892)[61)], Kollmann (1893)[22)] Oberendorfer (1903)[47)], Moharrem (1925)[38)], Kuhlenbeck (1930)[28)] 等があり，又 Dwight (1901)[6)], Goettsch (1920)[11)], Huntington・Mc Clure (1920)[17)] 等は新説を綜合して従来の報告例を分類し，殊に Huntngton・Mc Clure は発生過程に出没する各原始静脈のあらゆる組合せを求め，従来発見され来つたものを解説し，進んで未だ成体に於ては未発見なるも少くとも生じ得べき異常の限界を規定して下大静脈の破格を17型に分類したが，これ等は大体次の3群に大別される．

1) 重複下大静脈
2) 原始下大静脈の缺如
3) 左下大静脈

即ち本例は原始下大静脈の缺如に属するもので，類似例としては Hyrtl (1839), Martin (1839), Hochstetter (1893)[15)], Kollmann (1893)[22)], Kipper (1899)[23)], Lochte (1898)[30)], Geipel (1899)[10)], Kaestner (1900)[24)], Dwight (1901)[6)], Schelenz (1909)[52)], Neuberger (1913)[44)], Kosir (1922)[27)] 等の報告例があり，Schelenz によれば屢々内臓の錯位を合併すると言う．本邦に於ける下大静脈領域の異常例に関しては1899年足立の報告せる重複下大静脈の1例[3)] 以来諸家の報告があり，その後1940年迄の報告は同氏の集録によれば偶発的に発見され来つたもの19例，系統的な研究により発見されたもの25例，合計44例に達するが，これ等の内訳は重複下大静脈36例，左下大静脈7例，右下主静脈の遺存に属するもの1例であり，又その後藤井・永友 (1941)[20)] の重複下大静脈の1例の報告もみられるが，本例の始き原始下大静脈の缺如に属するものに関しては，欧米に於ては Mc Clure・Huntington によれば重複下大静脈に次いで多いものとされているが本邦に於ては未だ1例も報告をみない．諸家の分類に従えば本例は Huntington・Mc Clure の 15・型，Goettsch の A・2・a・型に属するもので，これを Huntington・Mc Clure の所説に従つて解説すると，本例に於ては発育途上に於て行わるべき肝静脈と下大静脈との結合が完成されず，従つて肝静脈は胎生期の状態のまゝで心房に直接開口し，又下大静脈の主下静脈部及び肝部は正規の発達をみずして消失し，将来は右縦胸静脈となるべき胎生期の右主上静脈の部が遺存・発達して現在の下大静脈の praerenal division を形成せるものと考えられる．猶 postenal division は正規の如く右主上静脈によつて形成されているが，腎部に於ては発育途上に於て生ずる renal collar の ventral portion は消失し，lateral portion も現在の下大静脈の形成に参与せずして胎生期の状態のまゝで遺存し，従つて睾丸静脈は左右とも同側の腎静脈に開口せるものと考えられる．

内臓錯位症に就いて

内臓錯位症は西洋に於ては既に Aristoteles の時代に発見され，本邦に於ては笠原 (1888) の臨床例・栗木 (1896) の剖検例を嚆矢とする[60)]．その発現頻度は山本[60)] の諸家の報告を総括せる成績によれば 0.2～1.1‰，即ち5000人乃至900人に1人の割合であるとされる．本症には全錯位症及び不全錯位症の2種が区別されるが，後者は前者に比し遙かに尠く (1：4乃至1：7.5)，又不全錯位症には他の畸形の合併が屢々認められ，その頻度は全錯位症に於ける畸形合併率の約4倍に達する．山本[60)] によれば昭和14年迄に本邦に於て報告された畸形を合併せる内臓錯位症の症例は35例であり，これ等に合併せる畸形の中でも心臓及び大血管系の畸形は特に高率 (35例中24例) であるとされるが，本例に於ても前記の如く脾・肺・肝・膵・胸腺・大網等の形成異

常の他に特に心臓を缺め動ー・静脈性大血管には著明な畸形が認められた.

以上の如く本例に於ては二腔心を主とする心臓・動脈性大血管の畸形，重複上大静脈，原始下大静脈の缺如，爾余諸臓器の形成異常を伴う内臓不全錯位症等極めて複雑な高度の畸形群が認められ，これ等畸形の発生最終時期は相当早期（3～7週日）と考えられる．同一個体に本例の如き多数の著明な内臓畸形を合併せる例は渉猟文献の範囲では洋の東西を通じ未だ1例も報告に接し得ない．これ等の畸形群中心臓畸形の一部及び上ー・下大静脈の異常は内臓錯位に続発的な変化と考えられるが，その他の原因に就いては両親の血縁関係以外に特別な因子が認められなかつた.

猶本例に於ては既に胎生後期より極めて高度の遅脈が存在していた．Aschoff 等[1]は心室中隔缺損時に来る先天性の心臓ブロックに就いて記載しているが，本例に於ても実際に形態学的な証明を行つてはいないが臨床上認められた遅脈は恐らく刺戟伝導系の発育障碍に基く先天性心臓ブロックによるものと考えられる.

IV. 結　　論

臨床上先天性心臓弁膜障碍症の症状を呈せる生後2日の1男性新児を剖検し，内臓不全錯位症の他に心臓・動ー・静脈性大血管を始め諸臓器に高度の畸形群を確認して下記の所見を得た.

1. 心臓は錯位し（Dextroversio cordis），心房中隔下部の大缺損及び第二次卵円孔の開存・心室中隔上後部の大缺損・狭窄せる単一の房室口及び尖弁の畸形・動脈性大血管の転位・肺動脈の狭窄及び半月弁の畸形・Botallo 氏管開存・冠状動脈の異常等の著明な畸形群が認められた.

2. 上大静脈は重複し，両者の間に吻合枝を缺き，左右の上大静脈はそれぞれ同側の心房に開口する.

3. 下大静脈の領域に於ては原始下大静脈の缺如に属する胎生期右主上静脈の遺存，所謂 Huntington・Mc Clure の15・型に属する破格が認められた．左縦胸静脈は缺如する.

4. 2本の肝静脈及び4本の肺静脈は右心房に直接開口する.

5. 胃及び脾は正常の位置に対して鏡像位にあり，その他の腹腔内諸臓器にも著明な位置異常が認められた．空・回腸及び結腸は1つの腸間膜を共有する.

6. 脾・肺・肝・膵・胸腺等には著明な形成異常を認めた．大網は発育不全性で，網嚢は缺如する.

本論文の要旨は第61回岡山医学会総会（昭和26年6月23日）席上に於て発表した.

参　考　文　献

1) Aschoff 等：若菜三郎・榊 慈顕（東京医学会雑誌 48：1276，昭9年.）より引用.
2) 阿曾三樹：解剖学雑誌. 4：623，昭9年.
3) Adachi, B.：Das Venensystem der Japaner. Kyoto. Ite Lief：68, 1933. IIte Lief：216, 1940.
4) Buttler, E. G.：Amer. J. Anat. 39：267, 1927.
5) Bredt, H.：Virchows Arch. 296：114, 1936.
6) Dwight, T.：J. Anat. a. Physiol. 35：7, 1901.
7) Donadio, N.：Anat. Anz. 59：321, 1924～1925.
8) 遠藤恭助：東北医学雑誌. 16（病理特輯号）：163，昭9年.
9) Fassbender, H. G.：Zbl. Path. Jena. 87 (6)：228, 1951.
10) Geipel, : z. n. Schelenz.
11) Goetsch, H. B.：Anat. Heft. 58：399, 1920.
12) Grünwald, P.：Z. mikros.- anat. Forsch. 43：275, 1938.
13) Gerstenberger, H.：Frank. Z. Path. 52：242, 1938.
14) Hochstetter, F.：Anat. Anz. 3：867, 938, 1887.

15) Hochstetter, F. : Morph. Jb. **20** : 642, 1893.
16) 副士政一 : 東京医学会雑誌. **23** (15) : 715, (16) : 737, 明42年.
17) Huntington, E.G. & Mc Clure, C.F.W. : Anat. rec. **20** : 1, 1920～1921.
18) 星合 元 : 解剖学雑誌. **10** : 123, 昭12年.
19) 藤崎藤彦 : 体質学雑誌. **9** : 395, 昭16年.
20) 藤井安雄, 永友宗弘 : 成医会雑誌. **60** : 1107, 昭16年.
21) Jensen, H. : z. n. Mönckeberg.
22) Kollmann, J. : Anat. **8** : 75, 97, 1893.
23) Kipper, : z. n. Schelenz.
24) Kaestner, S. : Arch. Anat. u. Physiol. Anat. Abt. 271, 1900.
25) Knape, W. : Virchows Arch. **209** : 473, 1912.
26) 吳建 : 児科雑誌. (205) : 63, 大6年.
27) Kosir, V. : Anat. Anz. **55** : 365, 1922.
28) Kuhlenbeck, H. : Anat. Anz. **70** : 117, 1930.
29) Kodama, K. : Fol. anat. jap. **9** : 365, 1931.
30) Loche, : z. n. Schelenz.
31) Miura, M. : Virchowt Arch. **115** : 353, 1889.
32) 三浦守治 : 東京医学会雑誌. 11 : 817, 明30年.
33) 三浦守治 : 中外医事新報. (642) : 1688, 明39年.
34) 三輪信太郎, 宇都野研 : 児科雑誌. (101) : 815, 明41年.
35) Mc Cotter, R. E. : Anat. rec. **10** : 371, 1915～1916.
36) Michaelson, A. : Frank Z. Path. **23** : 222, 1920.
37) Mönckeberg, J. G. : Henke-Lubarschs Handbuch. II (1) : 1924.
38) Moharrem, I. : Schweiz. med. Wschs. **6** (11) : 231, 1925.
39) Mc Clure, C. F. W. & Huntington, E.G. : Amer. J. Anat. **35** : 331, 1925.
40) Mc Clure, C. F. W. & Huntington, E. G. : Amer. anat. Mem. **15** : 1929.
41) 向井一郎・野村一義 : 北海道医学雑誌. **12** : 2208, 昭9年.
42) 松山 恂 : 台湾医学会雑誌. **39** : 116, 昭15年.
43) 森 型志, 森脇 一 : 京都医学会雑誌. **38** : 513, 昭16年.
44) Neuberges, H. : Anat. Anz. **43** : 65, 1913.
45) 西井弘之・菅 幸雄 : 岡山医学会雑誌. **51** : 1416, 昭14年.
46) 二井一馬 : 解剖学雑誌. **20** : 204, 昭17年.
47) Oberendorfer, S. : Münch. med. Wschr. **50** (10) : 426, 1903.
48) Paltauf, : Wien. klin. Wschr. **14** : 1032, 1901.
49) Rokitansky, : 佐藤 (四) より引用.
50) Schmalz, R. : Dtsch. med. Wrchr. **14** : 421, 1888.
51) Schwalde, E. : Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. III(2): 340, 1908～1912.
52) Schelenz, C. : Berl. klin. Wschr. **46** (17) : 788, (18) : 840, 1909.
53) Schröder, R. : Virchows Arch. **205** : 122, 1911.
54) 佐藤四郎 : 東京医学会雑誌. **29** : 981, 大14年.
55) Schechter, F. R. & Greenspan, H. S. : J. A. M. A. **144** (2) : 100, 1950.
56) 佐藤純一郎・岡本直正 : 長崎医学会雑誌. **26** : 20, 昭26年.
57) 杉江三郎その他 : 日本臨床. **10** : 433, 昭27年.
58) 田中 昇・鎗田俊雄 : 日本病理学会会誌. **40** (総) . 140, 昭26年.
59) 山田 迪 : 解剖学雑誌. **7** : 348, 昭9年.
60) 山本 俊 : 解剖学雑誌. **13** : 262, 昭14年.
61) Zander, : Dtsch. med. Wschr. **19** (2) : 43, 1893.
62) Zumstein, J. : Anat. Heft. **6** : 571, 1896.