心内膜床欠損症に対する手術経験

京都大学医学部外科学教室第2講座（指導：木村忠司教授）
武田　惇・松田　晋・都志見久令男・河井　淳

〔原稿受付：昭和40年3月5日〕

Clinical Survey on Endocardial Cushion Defect

by

JUN TAKEDA, SUSUMU MATSUDA, KUREO TSUSHIMI, JUN KAWAI

Form The 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director : Prof. Dr. CHUJI KIMURA)

The anticipated mortality for radical correction of endocardial cushion defect still remains higher than that of atrial septal defects of the secundum type.

Five cases in this series with endocardial cushion defect have been operated upon successfully except one in our clinic from 1961 to 1963. During this period we have 150 cases of congenital heart anomalies

All cases were operated under mild hypothermia with extracorporeal circulation techinique.

Complete repair was obtained under E. C. G. control which protected conducting system disturbance.

We coneluded that :

1) Complete anatomical repair of the cleft in valve and atrial septal defect were most important point.

2) E. C. G. control will be very usefull for protection of conducting system disturbance. It is unnecessary for the cardioplegia.

近年，心血管外科の長足の進歩にともない人工心肺をもつてする開心術の成績もとみに上昇し，単純な心房中隔欠損症や心室中隔欠損症に於ては，その手術死亡率は皆無に近い現況である．併し乍ら，この安全性の向上と云う事実は，先づ術前に正確な診断を下すこと，術前に於ける患者の状態が手術に適応しているか否か，更に手術法が現在採りうる最も適当な手段であるか否か等についての確実な判断によつてもたらされて来たものである．例えば心房中隔欠損症にしても，一次孔の場合と二次孔の場合とでは手術の煩雑さも異なり従つて危険度や手術の予後等も異なつて来るもので，術前に確実な診断をつけ，周到な準備のもとに手術に臨むことが必要である．

殊に心房中隔欠損症の中でも心内膜床欠損症の手術成績は必ずしもかんばしいものではないと云うのが現況であるが，吾々の教室に於ては最近2年間に約80例の開心術が行なわれたが，それら症例中5例の心内膜床欠損症を経験したので，ここに報告し，その手術適応，手術手技等の問題点について若干の考察を加えてみたい．

症　　例

症 例 1

19才，女子，D. Y.．

主訴：運動時の心悸亢進，呼吸困難と易疲労性．

現病歴：満期安産であつたが，幼時から発育は遅れ，心疾患を指摘されていた．13才頃から運動時に心悸亢進と軽い呼吸困難を来すようになり，16才の時約10日間高熱が続き敗血症の診断をうけたことがある．17才の頃時々痰に血が混じているのを認めた．

現症：体格は稍小さいがチアノーゼや太鼓撥様指趾を認めず，脈搏は整調で，血圧は106/70mmHg，肝肥大や浮腫等は認めず，頸部の静脈努張も認めない．左前胸壁に軽い膨隆を認め，心濁音界は左右に拡大して

いた．聴診上，胸骨左縁第4肋間に最強点を有し，広汎囲に放散する汎収縮期性雑音がきかれた．胸部X線写真では心臓陰影の左右への拡大を認めるが，特に右房の拡大が強く，右室は中等度拡大，肺動脈及び左房は軽度拡大を示し，肺血管陰影は著明に増強している．心電図では，Ⅰ．Ⅱ．誘導及び $V_{1\sim3}$ でP波の増高，P-R間隔の軽度延長を認める．電気軸は左軸変位を示し，左室の軽度負荷像が認められるが，脚ブロックはない．心音図では，前胸壁各弁口部位で汎収縮期性雑音が記録されている．

右心カテーテルの所見では，血中酸素含量は右心房に於て著明に上昇し，右心室に於ても軽い上昇を認める．左→右の短絡量は計算上肺血流量の66％に及んでいる．肺動脈圧及び右心室圧は中等度に上昇しているが，右心房圧は正常範囲にある．併し，右心房及び大静脈に於ける圧波形にV波の増高が認められた．更にカテーテルは右房より左室に入り，更に大動脈へと送入された．その際の引抜き曲線の記録から左室より右室を経て右房に戻つている．左房へのカテーテル送入は失敗に終つた．

手術所見：軽度低体温併用人工心肺使用によつて手術を行なつた．胸骨正中切開にて開くと，右房の強度拡大を認め，右房壁は肥厚し，異常色素沈着を認めた．右房前壁には顫動を触れ，右房内触診で心房中隔欠損を認めず，三尖弁中隔尖附着部附近よりの収縮期ジェット流を認め，左室右房交通症であることを確認した．三尖弁の前尖と中隔尖の交連部基部・所謂房室中隔部に直径約1.5cm の円形欠損孔を認めた．三尖弁と中隔との癒合とか弁尖の肥厚短縮も認めなかつたが，欠損孔の位置の弁膜は反転していた．中隔欠損は mattres 縫合によつて直接縫合閉鎖し，三尖弁交連部は絹糸で縫合修復した．術後胸部X線写真では，著明な右房の縮少と肺血管陰影の減少を認め，心雑音も略消失し，心電図ではP波の減高と，$V_{5\sim6}$ での S 波の短縮を認めた．術後の右心カテーテル検査でも，右室圧の下降を認め，左→右の短絡も消失した．

症　例　2

8才，男子，T．S．，

主訴：心雑音

現病歴：満期安産であつたが，生後6ヵ月目に心疾患を指摘された．発育も凡そ正常で幼稚園にも元気に通つていたが，早く走ることが出来ない．又，風邪をひきやすく，すぐ発熱する．併し，チアノーゼ，呼吸困難等を来したことはない．

既往歴：家族歴：特記すべきものはない．

現症：体格は中等，身体の発育状況は正常である．チアノーゼは認めず，浮腫，太鼓撥様指趾を認めない．血圧は 105/55mmHg．脈搏は整調で，1分間72，心濁音界は左に稍拡大し，第4肋間胸骨左縁に最強点を有する汎収縮期性雑音（Levine 5 度）と拡張期雑音（mid-diastolic murmur ; Levine 2 度）を聴取し，且つ同部に顫動を触知し得る．2音分裂は著明でなく，第2肺動脈音は亢進していない．肺には異常を認めず，肝肥大等の異常所見も認めない．胸部X線写真では，左第2，第4弓，右第2弓の膨隆を認め，第2斜位にて左室の肥大を認める．心電図では，電気軸は左軸変位を示し，右室肥大と右脚不完全ブロックを示している（図1）．右心カテーテル所見では，肺動脈，右室圧の軽度上昇と心房のレベルで左→右の短絡が肺血流量の54％に認められる．カテーテルは右心房から左心房へ，又右心室から左心室へと挿入された．心音図では，左第4肋間胸骨左縁にて収縮期雑音と拡張中期雑音を認める．

手術所見：軽度低体温併用人工心肺装置使用下に手術を行なつた．右心房，右心室の肥大拡張を認め，右心房壁に顫動を触知した．心房中隔欠損は大きさ 4 cm × 3 cmの随円形の一次孔欠損であり，僧帽弁前尖に披

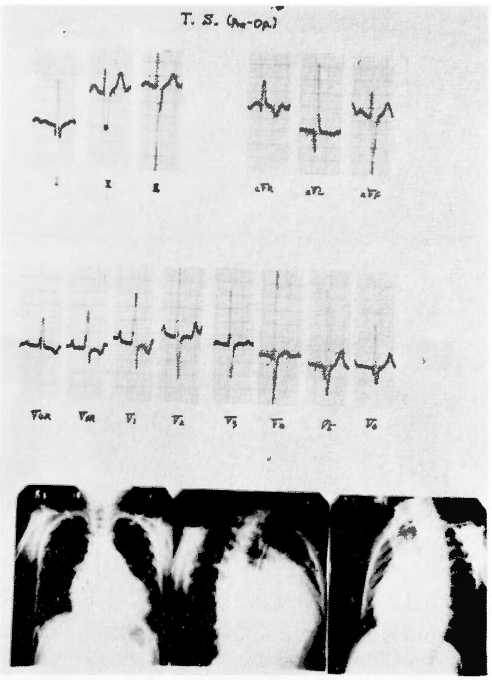

図　1

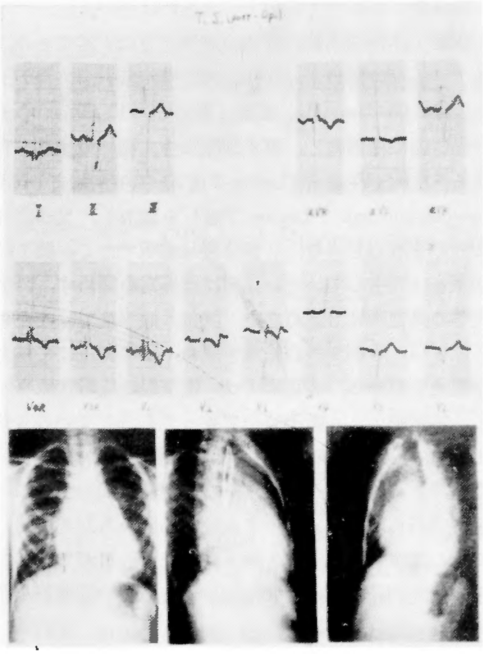

図 2

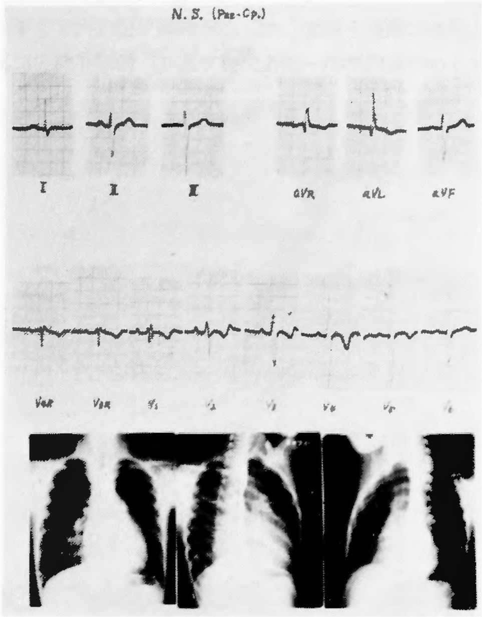

図 3

裂があり，そこから強い逆流を認めた．この披裂は三尖弁の中隔尖にまで及んでいた．披裂は絹糸にて直接縫合修復し，心房中隔欠損孔はテフロンパッチを用いて閉鎖した．術後経過は順調で，術後15日目退院し，現在元気に通学している（図2）．

Table 1. Total Cases of the Heart Disease In Our Clinic 1953～1964

I Acquired Heart Disease	
Mitral stenosis	97
Mitral Insufficiency	5
Mitral Steno-Insufficiency	11
Aortic Stenosis	3
Aortic Insufficiency	2
Tricuspid Insufficiency	1
Pericarditis	9
Miscellaneous	3
	131
II Congenital Heart Disease	
Atrial Septal Defect	30
Ventricular Septal Defect	29
Pulmonal Stenosis	8
A. S. D. and P. S.	2
V. S. D. and P. S.	1
Endocardial Cushion Defect	5
Patent Ductus Arteriosus	48
Tetralogy of Fallot	22
Misellanaous	5
	150
Total	281

症 例 3

7才，女子，N. Y.,

主訴：呼吸困難，咳嗽及び浮腫．

現病歴：4才頃から時々膝関節の疼痛を訴え，5才頃ステロイド剤，及びヂギタリス剤の投与をうけ軽快した．6才の時，本院小児科にて僧帽弁閉鎖不全兼狭窄の診断をうけ入院，加療し，軽快した．入院約2ヵ月前発熱し，咳嗽，咽頭痛を来たし，夜間には起坐呼吸の状態となり，小児科に再び入院した．治療の結果心不全症状は軽快したので，手術の目的で外科に転科して来た．

現症：体格は小で軽度のチアノーゼを認めた．胸廓は左右差があり，左前胸部は突出し，心搏動が著明に認められる．心濁音界は左右に拡大し，上限は第II肋骨，右限は胸骨右縁よりし横指右方，左限は中腋下線であつた．心音は，全般に収縮期雑音を聴取し，最強点は心尖部の稍内方である．心尖部では Levine 3度の拡張期雑音を聴取する．第III肋間胸骨左縁では第I音が分裂し，第IV肋間胸骨左縁では Opening snap を聴く．

胸部X線写真では，肺血管陰影は増強し，左右心房及び心室の肥大拡張がみられる．心電図所見では，右室肥大と右脚不完全ブロックの所見が認められる．

血液検査では，赤血球数600×10^4，ヘマトクリット値

53%と赤血球増多があり，血清カリウムは増加していた．CRP は一度陽性を示したこともあつたが，以後再度検査しても陰性であり，ASLO は常に 12 Todd Unit を示していた．

右心カテーテル検査では，，心房のレベルで double shuntがあり，右室・肺動脈圧は軽度上昇し，肺毛細管抵抗は増強していた．計算上，短絡量は，左→右は，肺血流量の 61%，右→左は27%であつた．

以上の所見から，心房中隔欠損症及び僧帽弁狭窄兼閉鎖不全と診断し，根治手術を行なつた．低体温併用人工心肺装置使用下に手術を行なつたが，麻酔導入中に心停止を来たし，external cardiac massage, external cardiac defibrillation により心搏は再開したので，手術は一応遂行することとし，開心術を施した．然るに，心房中隔欠損は，卵円孔部に直径 3 cmの 2 次孔欠損があり，3 尖弁直上に直径約 2 cmの 1 次孔欠損があつた．又，僧帽弁にも前尖に大きな披裂を認めた．これ等すべてを直接縫合により修復閉鎖したが，不幸にも術後10時間目に死亡した．

症　例　4

14才，男子，K. Y.,

主訴：運動時の心悸亢進

現病歴：2才の時集団検診にて心疾患を指摘されたが，特に気にもとめずにいた．幼稚園，小学校も普通に通い別に運動も制限する様なこともなかつた．運動時にも特に呼吸困難，心悸亢進，チアノーゼ，易疲労性等も覚えなかつた．小学校 3 年生の時，初めてレントゲン検診により心陰影の拡大を指摘されている．2 年前からよく風邪をひくようになり，激しい運動の後心悸亢進を来たし，疲れ易くなつた．

現症：体格は中等で，胸廓の変形も認めず，チアノーゼ，太鼓撥様指趾も認めない．心濁音界は多少左方に拡大している．心雑音は第Ⅲ肋間胸骨左縁，及び肺動脈弁口で最強点を有する収縮期雑音であり，心尖部及び背部で Levine Ⅰ度からⅡ度の拡張期雑音を聴取し得る．

胸部X線写真では，肺動脈弓と左室の肥大突出を認める．心電図では軸は垂直位であり，W. P. W. 症候群を認め，左室肥大の型を示している．$V_{1S}+V_{5R.}=6.0$ であつた．

右心カテーテル検査では，右心室収縮期圧の中等度上昇と左心房との間に左→右の短絡が肺血量の25%，左心室と右心室の間で51%の短絡が認められた．カテーテルは右心房を経て左心室に挿入された．

手術所見：人工心肺使用下に開心術を行なつた．心房中隔は 2 cm × 3 cmの随円形の一次孔欠損であり，僧帽弁は前尖の中央に弁輪にまで達する披裂を認めた．披裂は直接縫合し心房中隔欠損部はテフロンパッチを使用して閉鎖した．

症　例　5

10才，女子，N. S.,

主訴：易疲労性及び運動時の心悸亢進と呼吸困難．

現病歴：満期安産で，発育も別に異常はなかつたが，5 才頃から疲労し易くなり，10才（昭和39年 6 月）の時，初めて心疾患を指摘された．易疲労性と心悸亢進のため運動はやめている．

現症：体格は中等，チアノーゼや太鼓撥様指趾を認めず，脈搏は整調である．胸部は外見上異常なく，心濁音界は正常，心音では，肺動脈弁口に最強点（Levine Ⅲ度）を有する収縮期雑音を聴取する．

胸部X線写真では，左第Ⅱ弓の突出と右室肥大の傾向を示している．心電図では，電気軸は左型を示し，右脚不完全ブロックと右室肥大の型を示していた．

右心カテーテル検査では，左心房から右心房へ肺血流量の64%の短絡が示された．右室及び肺動脈圧は正常であつた．

手術所見：軽度低体温併用人工心肺使用下に手術を行なつたが，心房中隔欠損は巨大な 1 次孔欠損で，心房はあたかも単心房の様な感を呈し，欠損孔の下縁は明確でなく，更に僧帽弁の前尖に披裂を認め，逆流を生じていた．弁の披裂は直接縫合にて修復し，中隔欠損はテフロンパッチにて閉鎖した．

術後の経過は順調である．

考　　按

心内膜欠損症とは胎生第 5 ～ 6 週に於て，心内膜床（endocardial cushion）の発育異常によつておこるものであり，広義に解するならば，一次孔開存症，総房室間交通開存症，単心房症等が含まれ，奇型が複雑になるにつれて三尖弁，僧帽弁の披裂，更には心室中隔欠損症まで加わり，単純な心房中隔欠損症などとは異なり手術も複雑化し，危険率も増大する．併し乍ら，この心内膜床欠損症（endocardial cushion defect）と云う言葉は，Campbell や Mission 等によつて始めて与えられた病名ではあるが，この言葉そのものは発生学的見地から考えるなら比較的当を得た病名と云えようけれども，診断学的見地，更には心臓外科としての立場からみるなら，あまり適切な病名ではないように思え

Table 2.

Case No.		1	2	3	4	5
Chief Complain		Palpitation Fatigue	Cardiac Murmur	Dyspnea Cough･edema	Palpitation	Palpitation Fatigue
Cyanosis		−	−	+	−	−
Cardiac Catheter.	Shunt (of Qpa)	66%	54%	61% (l→r) 27% (r→l)	25% (atr.) 51% (vent.)	64%
	P. H.	mild	mild	mild	−	−
X-ray Film chest	Pulmonal vasc.	++	++	++	±	±
	R. V. H.	+	−	++	−	+
	L. V. H.	−	−	+	+	−
E. K. G.	Elcectrial axis	-15	-45	-160		-40
	Axis-deviation	left	left	vetrical	vetical w. p. w.	left
Operation		done	done	done	done	done
Result		very fine	fine	died	fine but died 6 months after operation	fine
Form or Type			II intermediate	I partial	I partial	I partial

る．むしろ局所の解剖学的基礎に立つた分類として，一次孔開存症，総房室間交通開存症，及び吾々の第1例の様な三尖弁異常を伴なつた左室右房交通症等と分類して行く方が有意義な様にも思われる．

頻度：先天性心疾患の中では他の症例に比べれば確かにあまり多いとは云えないが，そう稀なものと云うことも出来ない．Keith 等によれば，14才までの全先天性心疾患患者の約2％を占めると云われ，又，Paul 等によれば，小児の心室中隔欠損症のうち7～8人に1人の割合で総房室間交通開存症が発見されると報告している．Fontana & Edward の統計では，先天性心疾患の 1.2％を占めておるが，吾々の教室に於ては，最近2年間の先天性心疾患患者 150 例中5例に認められ，3.3％の頻度である．この5例中3例が Edward 等の分類による Partial Form,. Campbell 等の Grade I に属するものであり，1例が Grad II，1例が高位の心室中隔欠損で，左室右房交通症となり三尖弁の奇型をともなつていた．以上の様に，この疾患は屢々遭遇する疾患ではないがそれほど稀なものでもない故に，先天性心疾患を診る場合常に考慮せねばならない疾患の一つである．

診断：診断の詳細については他に成書もあり，又多くの報告があるからここでは省略するが，心内膜床の発育障害は上方への障害が多く，ほとんどの場合1次孔開存を残し，病状の重篤性はそれに附随する弁膜の性状，状態によつて決まると云つても過言ではない．併し，臨床上から心内膜床欠損の状況を確実に把握し，前記の各病型に区別すると云う様なことはほとんど不可能に近く，ただ重篤であればあるほど奇型の度が強いと云える様な状態である．

診断の要点としては，胸部X線写真と心電図を参考とすべきであるが，X線写真所見では，心陰影の拡大，特に左第2弓の突出があり，肺血管陰影は増強し，大きな心陰影と肺血管の増強像は一般的に病状の重篤さを物語つているものとされている．

心電図は診断的価値を有し，四肢誘導で，左軸偏位が明らかに認められ，平均電気軸が −30° を超える場合は必ず本症であると云つてよい．胸部誘導では rSR 型で右心室肥大像を示すことが殆んどである．Vectorcardiogram では前額面で Vector loop の superior orientation に Counter clockweise の iuscription を認めることが多いとされている．

手術適応：一般に，心内膜床欠損症は，Partial form では比較的長命であり，無症状のことが多く，正常か又は中等度に上昇した肺動脈圧を示し，心機能の減弱（運動による易疲労性等）を示しても，心不全に陥る

ことは少ない為に，屢々見逃され勝ちである．従つて年長に至るまで手術を延期したらよいと云う人さえある位である．併し乍ら，症例3のように，このような欠損を有するものに亜急性心内膜炎とか，ロイマ性心内膜炎等がおこれば，病状の進行は著しく，予後は悲観的となることから，早期の手術的修復が望まれるようになつて来た．而も Partial form の手術死亡率は低く，又解剖的修復率も高いことから，心雑音を有し，心電図，右心カテーテル所見，胸部X線写真等から，診断を下し得たならたとえ無症状であろうと手術を決行すべきと思われる．但し，非常に若い例，即ち new born infant 等では，病気の Tempo が非常に遅いことから．充分の監視の下に適当な手術時期まで待つことが適切であろう．この場合の指標としては，呼吸器合併症及び肺動脈圧が適当と考えられる．

Complete form に関しては，その Life expectancy は低く，肺高血圧症のための心不全を惹起し易い．その上解剖的修復も困難さが増加し，手術死亡率も高くなる．この様な型にこそ外科的に最も早期に手術を行なうべきものである．

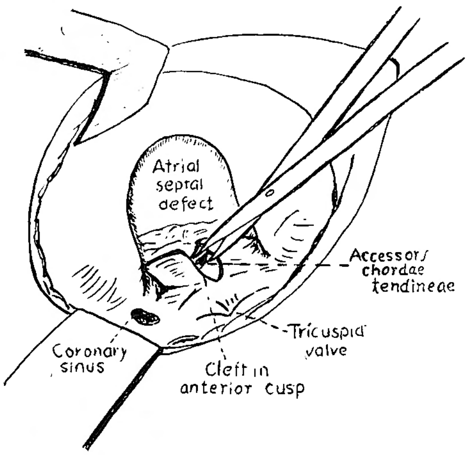

図　4

手術時の問題点：Partial form が，いくら死亡率が低いと云つても心房中隔欠損症の2次孔型に比べれば決して低くないと云う点は強調されるべきである．欠損孔の下縁が明瞭でないため直接の縫合閉鎖は不充分で，パッチの縫着による閉鎖が必要で，その上修復に際して刺激伝導系に侵襲を加えぬ様に細心の注意が必要である．このため刺激伝導系の走行をよく理解し，1次孔下縁部の縫着には三尖弁寄りにU字縫合を行なうのが最もよい．この場合心電図の監視はよい判定規準である．

もう一つの問題点は弁披裂の修復であるが，弁披裂に伴なつて乳頭筋の異常が屢々随伴しており，披裂部の下方(心室内)へのまくれこみをそのまま縫合した場合，僧帽弁閉鎖不全を残す可能性が大となる．僧帽弁閉鎖不全を残した場合の予後は当然のこと乍ら，かんばしいものとは云えない．この様な面から披裂修復は程度が少なければむしろ行なわない方がかえつてよいとする者さえある．吾々は必要によつては，accessory chordae tendineae を切断し弁披裂を縫合修復している(図4)．要は解剖的に詳細な注意をはらつて修復すると云う一語につきる．

以上の様な観点から，吾々は軽度低体温下（30℃前後）に，人工心肺装置による体外循環を行ない，心搏停止は行なわず，心電図の監視下に手術を行なつている．これは刺激伝導系の障害を防ぎ，又一方では僧帽弁披裂修復を理想的に行なうのに有意義であり，心搏停止の必要性は全く認めていない．

Complete form や高度の肺高血圧症等 Risk の悪い患者に対し，特に幼い時期では中等度の肺動脈狭窄を作る pulmonary banding の方法等もある．我々は現在のところまで，まだその様な症例に接してはいないが，この様な二次的な手術と云うよりは幼若時における根本的手術の方法について目下研究中である．

References

1) Ellis, F., Jr., McGoon, D. C. and Kirklin, J. W.: Surgical management of persistent common atrioventricular canal. Am. J. Cardiol., **6**: 598, 1960.

2) Cooley, D. A.: Results of surgical treatment of atrial septal defects. Particular consideration of low defects including ostiumm primum and atrioventricular canal. Am, J. Cardiol. **6** : 605, 1960.

3) Dubost, C. and Blandeau, P. : The surgical repair of persistent atrioventricular canal. Am. J. Cardiol., **6** : 611, 1960.

4) Crafood, C. and Senning, A. : Persistent atrioventricular canal. Am. J. Cardiol., **6**: 618, 1960.

5) Scott, L. P., Hauck, A. J., Nadas, A. S. and Gross, R. E. Endocardial Cushion Defect, ;preoperative and postoperative survey. Circulation, **26** : 218 1962.

6) Young, D. : Criteria for surgery in persistent common atrio-ventricular canal, Am. J. Cardiol., **12** : 80, 1963.

7) Kjellberg, S. R., Mannheimer, E., Rudhe, U. and Jonsson, B. Diagnosis of congenital heart disease. 415, 472, The year book publishers, Inc., Chicago. 1959.

8) Edwards, J. E. The problem of mitral insufficiency caused by accessory chordae tendineae in persistent common atrioventricular canal. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., **35** : 299, 1960.