

症 例

室上稜上部心室中隔欠損症の手術症例について

京都大学医学部外科学教室第2講座（指導：木村忠司教授）

阿 部 弘 毅・鯉 江 久 昭・都志見久令男・三 木 成 仁
白 井 治・城 谷 均・日 笠 頼 則

京都大学医学部小児科学教室（指導：奥田六郎教授）

森 忠 三・神 谷 哲 郎・西 井 晃

京都大学医学部内科学教室第3講座（指導：高安正夫教授）

若 林 章・野 原 義 次

〔原稿受付：昭和42年7月10日〕

Radical repair of supracristal ventricular septal defects

by

KOKI ABE, HISAOKI KOJE, KUREO TSUSHIMI, SHIGEHITO MIKI,
OSAMU SHIRAI, HITOSHI SHIROTANI and YORINORI HIKASA

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

CHUZO MORI, TETSURO KAMIYA and AKIRA NISHII

From the Department of Pediatrics, Kyoto University Medical School
(Director : Prof. Dr. ROKURO OKUDA)

AKIRA WAKABAYASHI and YOSHITSUGU NOHARA

From the 3rd Medical Division, Kyoto University Medical School
(Director : Prof. Dr. MASAO TAKAYASU)

In our clinic, 113 patients with ventricular septal defect not associated with pulmonary stenosis or tetralogy of Fallot were performed radical operation since 1963. Operative finding revealed supracristal V. S. D. in 17 instances out of 113 cases and mortality was none in that series.

Incidence of supracristal V.S.D. was 15% which appeared to be considerably higher than the average figure reported on literatures. Other anomalies associated with supracristal V.S.D. were patent ductus arteriosus, aortic insufficiency, aneurysm of sinus Valsalva and rupture of sinus Valsalva accompanied independently.

All of 5 cases with entire absence of anterior part of anterior septum had severe pulmonary hypertensiton and are doing well after closure of large V.S.D.

Hemodynamic characteristics of supracristal V.S.D. were reviewed as well as diagnostic interest of it.

Some surgical considerations were added as to operative details for closure of supra-cristal V.S.D.

心室中隔欠損症に対する手術々式も殆んど安定した現在、肺高血圧を伴うその手術成績を如何に向上させるかが心臓外科の当面する問題の一つになりつつある。一方諸施設において心室中隔欠損症に対する根治手術の症例が増加するにつれて心室中隔欠損の解剖学的位置並びに欠損孔の大きさ等と術前診断に必要な種々の parameter 及び術後経過乃至手術死亡率との相関についても比較的多くの報告がみられるようになった。心室中隔欠損の解剖学的位置として特徴的なものとして注目されるに至つたものに室上稜上部欠損と筋性部中隔欠損の二つが挙げられる。我々の教室では昭和38年以来 Fallot 四徴症、肺動脈狭窄症に合併しない心室中隔欠損症113例に対して根治手術を施行したが、そのうち17例即ち全症例の15%が所謂室上稜上部心室中隔欠損であつた。これらの症例に合併した他の異常等を中心にして室上稜上部心室中隔欠損の血行力学的特徴について2,3の興味ある知見をえたので報告する。

症 例

Fallot 四徴症又は肺動脈狭窄症に合併しない心室中

隔欠損根治手術の症例は113例でそのうち室上稜上部心室中隔欠損は17例であつた。11例が男子で6例が女子であり年齢分布は10ヵ月から31才迄に及んだ。1才8ヵ月以下の乳児3症例に対しては低体温麻酔による循環停止下に他の14例は Kay-Cross 型人工心肺或いは disposable 酸化装置の使用下に根治手術を行なつた。術後はいずれの症例でも順調に経過し死亡例はない。17例の肺動脈圧の分布をみると肺動脈収縮期圧20~40mm Hgを示した症例が12例、41~60mmHgが1例、61~80mmHgが3例、81mmHg以上が2例で後二者の5例はいずれも前中隔前部の全欠損であつた。これら17例に合併した他の異常は大動脈弁閉鎖不全1例、動脈管開存症1例、バルサルバ洞動脈瘤1例、バルサルバ洞破裂1例の計4例であつた。合併した他の異常によつて血行力学的に特徴づけられた2,3の症例の症例について簡単に述べる。

症例1は17才男子で本院内科3講座における術前診断は心室中隔欠損及び大動脈閉鎖不全であつた。聴診所見では第2,第3肋間 胸骨左縁に最強点を有する Levine 4度の粗い収縮期雑音と第3肋間胸骨左縁に

表1 室上稜上部心室中隔欠損の症例 (17例)

	年齢	性	肺動脈圧 (収縮期) mmHg	収縮期心雑音 最強点	RV PA (out) 酸素含有 量上昇	肺 細 小 血管抵抗	欠 損 孔	合 併 し た 他 の 異 常	手術法
S. Y.	10	♂	32	3LSB	0.76Vol%	1.1単位	0.6×0.5cm	なし	人工心肺
M. N.	12	♀	17	3LSB	1.58	0.8	0.7×0.5	なし	"
Y. S.	10M	♂	29	3LSB, PO	0.41	5.0	0.7×1.2	なし	低体温法
T. H.	25	♂	24	PO	0.89	4.0	1.0×1.0	なし	人工心肺
Y. T.	19	♂	28	3LSB	0.10	1.0	1.0×1.0	なし	"
T. B.	17	♂	40	PO	0.91	0.8	1.2×1.1	大動脈閉鎖不全	"
M. T.	12	♂	22	3LSB, PO	—	—	0.5×0.8	なし	"
J. O.	10	♂	23	3LSB, PO	0	1.6	2.0×1.5	なし	"
J. T.	8	♀	20	3LSB, PO	0.32	3.1	1.2×0.5	なし	"
A. M.	5	♂	82	PO	0.43	18.3	1.7×1.8	なし	"
J. N.	13	♀	78	PO, 3LSB	0.20	7.9	2.0×2.0	なし	"
S. M.	1	♂	84	PO, 3LSB	0.43	5.9	1.2×1.0	なし	低体温法
Y. Y.	1.8	♂	77	3LSB	0.80	14.0	2.1×2.5	なし	"
T. K.	13	♀	57	3LSB	0	6.7	0.7×0.5	なし	人工心肺
T. S.	4	♂	67	PO	0.31	25.5	2.5×2.0	動脈管開存	"
Y. O.	9	♀	24	PO	0.14	1.2	0.9×0.5	バルサルバ洞動脈	"
H. S.	31	♀	24	3LSB-4LSB	—	—	0.7×0.5	バルサルバ洞破裂	"

Levine 3 度の吹鳴様拡張期雑音を聴取した。肺動脈第 2 音の亢進は余り著明でなかった。心電図では左室肥大を認め心臓カテーテル検査では右心室収縮期圧34mm Hg肺動脈圧40mmHg で右心室流出路から肺動脈幹にかけて0.91 Vol%の酸素含有量の上昇が認められた。左右短絡量は3.63l/min. で全肺血流量の40%を占めた。レ線所見としては CTR は約0.5で逆行性大動脈撮影では造影剤が大動脈より左心室に逆流するのが認められた。Kay-Cross 型人工心肺使用下に胸骨縦切開にて手

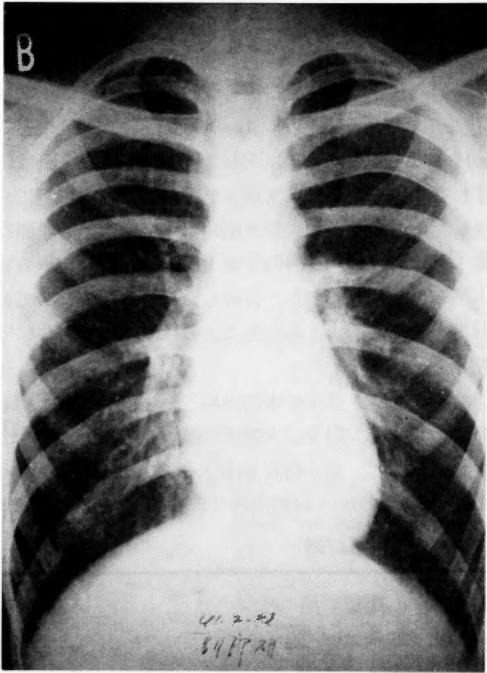


写真 1 症例 1 の術前胸部写真

表 2 症例 1 の心臓カテーテル所見

	Pressure (mmHg)				O ₂ (Vol.%)
	Syst.	diast.	endo.	mean	
PC (wedge)				8	
PA (main)	40	10		20	15.99
RV(out)	36	-9		6	15.08
RV(in)	54	-5	4		15.08
RA (mid)				4	15.08
FA	136	61		87	18.82

O₂ Consumption 264cc
Q_{PA} = 10.69l/min Q_S = 7.06l/min
L → R shunt 3.63l/min
PAR = 59.8dynes. sec. cm⁻⁵

術を行なうと欠損孔は 室上稜上部に存在し大きさは 1.2cm×1.1cmで欠損孔を通して大動脈右冠動脈弁が逸脱していた。これを還納して欠損孔を直接縫合にて閉鎖した。術後心室中隔欠損による収縮期雑音並びに大動脈弁閉鎖不全による拡張期雑音は消失した。症例 2 は 4 才男子で術前診断は心室中隔欠損、動脈管開存及び肺高血圧症であつた。第 2, 第 3 肋間胸骨左縁に Levine 3 ~ 4 度の粗い収縮期雑音と肺動脈弁口領域及び心尖部に Levine 3 度の吹鳴様並びに輪転様拡張期雑音をそれぞれ聴取した。肺動脈領域に軽い振顫と第 II 肺動脈音の亢進を認めた。心電図では両心室肥大を認め、心臓カテーテル検査では右心室、肺動脈収縮期圧

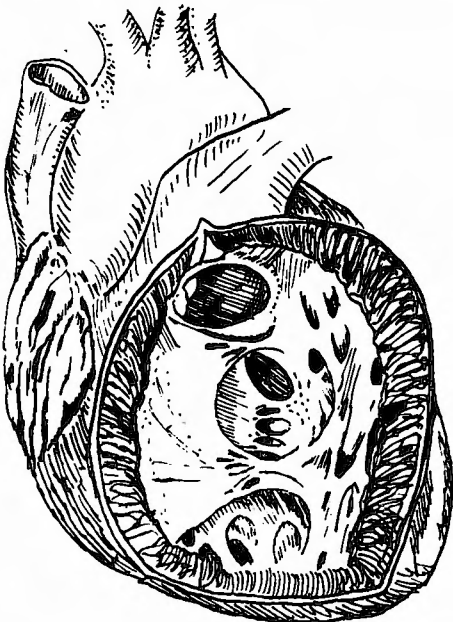


図 1 症例 2 における前中隔前部の全欠損

表 3 症例 2 のカテーテル所見

	Pressure (mmHg)					O ₂ (Vol.%)
	syst.	diast.	endo.	mean		
PA (main)	67	46		52		9.35
RV (out)	67	0	6			9.04
RV (in)	69	3	10			9.11
RA (mid)				6		9.04
LA				6		12.73
FA	68	41		53		12.41
						Sat. 83.3%

PAR = 2042 dynes. second. cm⁻⁵

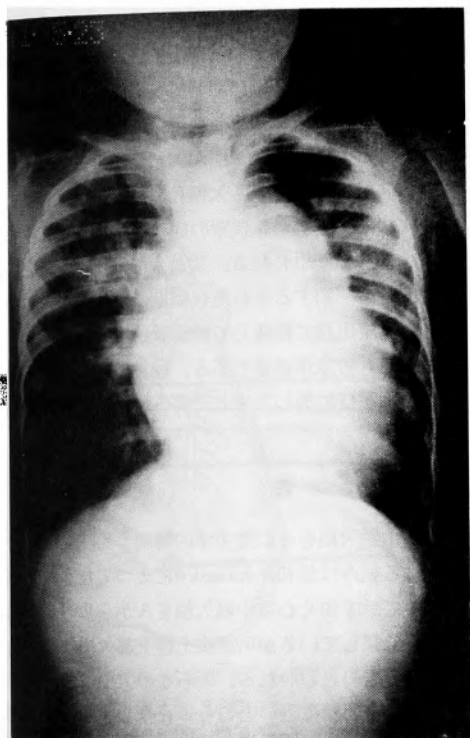


写真2 症例2の術前胸部写真

が67mmHgで肺動脈，大動脈収縮期圧比は約1.0を示し，肺細小血管抵抗は25.5単位であつた。(80 dynes. sec. cm^{-5} を1単位とした)。レ線所見としてはCTRが0.64で心臓カテーテルが肺動脈から動脈管を通つて下行大動脈に挿入された。根治手術としては最初右側臥位にて左第4肋間開胸で心膜外に動脈管に達しこれを剝離露出し四重に結紮した後閉胸し今度は仰臥位として正中胸骨縦切開を行なつた。肺動脈は高度に拡張しその領域並びに肺動脈弁直下に著明な振顫を触知した。体外循環開始の後に右心室切開を行なうと欠損孔は図1に示す如く前中隔前部の全欠損による2.5cm×2.0cmの大きさのもので二重にした自家心膜パッチを用いTevdek縫合糸12本にて閉鎖した。術後の経過は全く良好であつた。症例3は31才女子で中学校時代より心雑音を指摘され運動をやめる様に云われていたが水泳等の運動は普通に行なつていた。高校時代も屢々心疾患を指摘されたが症状がなかつたので放置していた。昭和38年妊娠しCardiologistの指示にて帝王切開を用いて出産した。しかし昭和41年妊娠3ヵ月の際に体動によつて心悸亢進，呼吸困難をきたす様になり妊娠を中絶本院内科三講座に入院，心臓カテーテル検査，心血

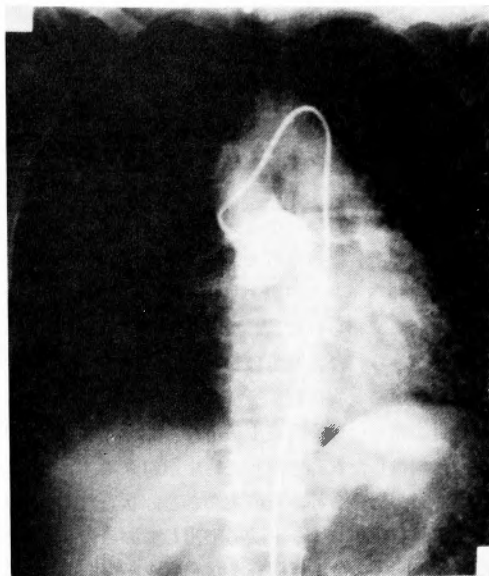


写真3 症例3の大動脈撮影前後面
右冠状動脈バルサルバ洞より右心室への短絡
ジェットが見られる



写真4 症例3の大動脈撮影側面

管撮影の結果右冠動脈バルサルバ洞の右心室えの破裂が判明した。聴診所見では、肺動脈弁口領域から、心尖部にかけてLevine 4～5度の粗い収縮期雑音と第3肋間胸骨左縁から心尖部にかけて最強点を有する Levine 3度の機械的な拡張期雑音を聴取した。心臓カテーテル検査では右心室収縮期圧が36mmHg、肺動脈収縮期圧が24mmHgで右心房から右心室えかけての著明な酸素含有量の上昇がみられた。又逆行性大動脈撮影では右冠動脈弁バルサルバ洞より右心室えの短絡ジェットが明らかに認められた。心電図でも明らかな右室肥大の所見がみられた。胸骨縦切開にて心臓を露出すると右心室前面に著明な壺嚢を触れた。人工心肺使用下に右心室切開を行なうと室上稜上部で右冠動脈バルサルバ洞に相当した右心室内面に約小指頭大の fish-mouth 状の膨隆が認められ、その尖端が裂隙状となつて動脈血化した血液がジェット状に噴出しているのがみられた。その膨隆の後縁は明らかな心室中隔欠損の辺縁にて境されていた。fish-mouth の部分を切除してこれを三針の mattress 縫合にて閉鎖した。術後は連続性の心雑音は全く消失して良好な術後経過をたどつた。

室上稜上部心室中隔欠損に対する手術々式

室上稜上部心室中隔欠損であることが術前諸検査のデータから予測され右心室前面にて肺動脈弁近くに壺嚢を触知するような場合には心室切開の位置を上方で行なつた方が心内操作が容易のように思える。肺動脈幹に切開を加えて肺動脈弁口を通して心室中隔欠損を閉鎖し心室切開を避ける試みもあるが余り一般的でない。心室中隔欠損が長径1cm以下のもので辺縁組織が十分に強靱で縫合糸の支持に耐えるものであれば心膜片の cushion 等を用いて直接縫合によつて閉鎖が完全に行なわれる。しかしながら欠損孔が大きく特に前中隔前部の全欠損の如き場合は肺動脈弁輪に欠損孔の辺縁がすぐ接し大動脈弁輪とも僅かに線維性の組織によつてのみ距てられている場合が多く、縫合針刺入のための支持組織が充分存在しないこともある。又刺激伝導系は心室中隔欠損のなかで最も頻度の高い前中隔後部欠損の際にその後下部辺縁に接して存在するので室上稜上部欠損の閉鎖に際してこれえの損傷は全く考えられない。しかしその反面肺動脈弁輪、大動脈弁輪に殆んど接するような欠損孔を修復するには肺動脈弁輪或いは弁帆又は大動脈弁帆との境界が不明なものと相俟つて弁帆そのものに糸がかかることに依る弁閉鎖不全又はパッチの大きさの不適合に依る弁輪の牽引

変形によつて閉鎖不全が起り得ることも考えられる。バルサルバ洞動脈瘤或いは破裂に合併した比較的小さな心室中隔欠損の閉鎖に際しても心室中隔欠損を含めた動脈瘤或いは破裂口を直接縫合に依つて縫縮閉鎖しようとする可成りの牽引が加わり縫合糸のかかつた部分の筋層の断裂による欠損孔の再開通又は右室流出路の狭窄による肺動脈狭窄の症状を呈する可能性も考慮すべきものと思われる。又過大な修復パッチを用いて欠損孔を閉鎖すると心室収縮期にパッチが左心室側より右室流出路に膨隆して肺動脈狭窄を起し得るのでこの点にも留意が必要である。我々の症例ではこのような手術手技に関して生じた合併症は全く経験しなかつた。

考 按

心室中隔欠損をその発生学的解剖学的関係によつて分類する試みは最初Rokitanskyによつてなされた。彼は表4に示す如く心室中隔欠損をAからEの5種類に大きく分類しているが所謂室上稜上部欠損はCの3に相当するものと思われる。即ちこの欠損は肺動脈弁直下で右心室前壁に近いところに存在し下縁は筋性の層から成立つていと定義されている。そして大動脈弁

表4 Anatomic Classification of Ventricular Septal Defects (Rokitansky)

- | | |
|------|---|
| A. | Complete absence of ventricular septum (single ventricle) |
| B. | Defect in the posterior ventricular septum |
| C. | Defect in the anterior ventricular septum <ol style="list-style-type: none"> 1. Absence of the entire anterior septum <ol style="list-style-type: none"> a. With normal caliber of the arterial trunks b. with stenosis or atresia of the pulmonary artery (tetralogy of Fallot) 2. Defect in the posterior part of the anterior septum <ol style="list-style-type: none"> a. With anomalous position of the arterial trunks <p>Alpha = With normal caliber of the arterial trunks</p> <p>Beta = With stenosis of the pulmonary artery (tetralogy of Fallot)</p> b. With normal position of the arterial trunks (membranous type) 3. Defect in the anterior part of the anterior septum |
| D. | Defect in unusual positions (including muscular defects) |
| E. | Defect in anomalous septum |
| (F). | Acquired ventricular septal defect |

の右前弁と肺動脈弁とは僅かに巾の狭い線維性の組織
 によって距てられこの欠損孔の部分が右心室と左心室
 の流出路との間に介在するために血行力学的に著明な
 影響をもたらすものとみられる。心室中隔欠損の解剖
 学的位置による分類にも著者により多少の差があり、

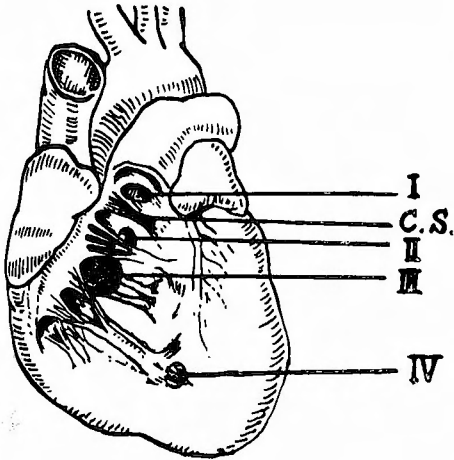


図2 Becuによる心室中隔欠損の分類

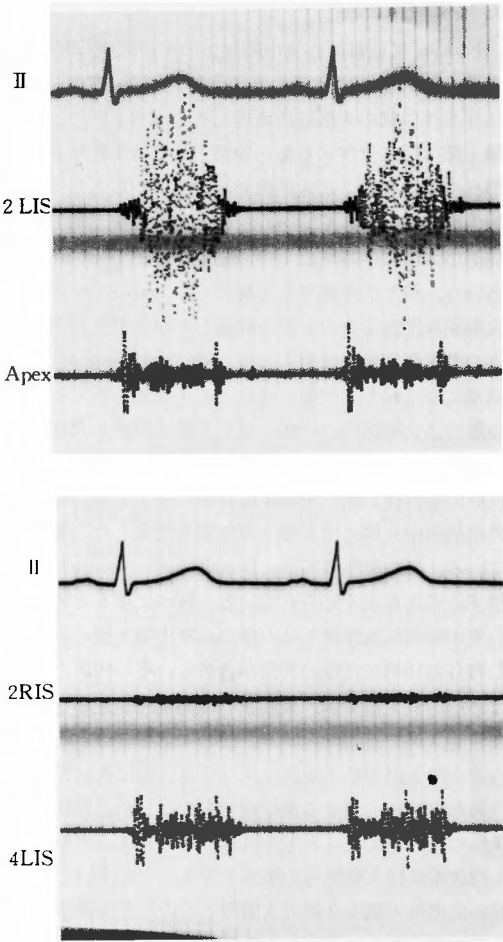
- I, Supracristal defect. C.S., Crista supraventricularis.
 II, Infracristal defect. III, Tricuspid defect.
 IV, Muscular defect.

W. P. Cleland はそれぞれ ① infracristal D. ② tri-
 cuspid D. ③ supracristal D. ④ muscular D. ⑤ fene-
 stated septum ⑥ multiple Defects の6つに分類し、
 彼の症例 100 例中 6 例 (6%) が室上稜上部欠損であ
 ったという。又 Cooley も心室中隔欠損を Becu の分
 類に従って 4 型に分け I 型を室上稜と肺動脈との間に
 ある欠損、II 型は室上稜の直下に存在するもの、III 型
 はII型よりも後方で三尖弁の中隔尖の下方にて刺激伝
 導系が最も損傷され易い部位に存在するもの、IV 型は
 筋性中隔で前部又は下部に近いところに存在する欠損
 としている。そして彼の心室中隔欠損根治手術の 592
 例の症例中室上稜上部欠損に相当する I 型は全体の 6
 %を占めたという。各々の種類の頻度は各報告者によ
 って多少の差が認められるが Becu の分類の II 型・III
 型が 85%、I 型である室上稜上部欠損が 5~10%、筋
 性部欠損が 5%という比率が平均的数字のように思え
 る。この点我々の症例では約 15%が室上稜上部欠損で
 あったので上記の比率と比較すると可成り多いようであ
 る。室上稜上部欠損においても勿論欠損孔の大きい
 程肺動脈圧が高い傾向を示したが前中隔前部の全欠損
 では全例とも欠損孔閉鎖に際して大きな心膜パッチを

必要とした。しかしながら刺激伝導系の損傷をきたし
 たものはなかった。

Kirklin に依れば心室中隔欠損の手術症例 320 例中室
 上稜上部欠損は 13 例で、そのうち 9 例に高度の肺高血
 圧症を伴い就中 4 例は術直後に死亡したという。室上
 稜上部欠損に合併する他の異常としては大動脈弁の欠
 損孔への逸脱による大動脈弁閉鎖不全が最もしばしば
 報告されている。Cleland の 6 例の室上稜上部欠損の
 症例中大半に中等度以下の大動脈弁閉鎖不全を伴った
 という。我々の症例でも大動脈弁の herniation による
 大動脈弁閉鎖不全の 1 例を経験したが欠損孔の閉鎖に
 よって拡張期雑音は消失した。横行大動脈弓の欠損が
 高率に室上稜上部欠損に伴なうことが知られておりそ
 の際には大動脈弓の中断と共に大動脈閉塞が共存する
 ことが解剖学的特徴だとされている。又完全大血管転
 位症にも合併し易く Elliot は 22 例の完全大血管転位症
 の剖検例中 3 例に室上稜上部欠損を発見したと報告し
 ている。又総動脈幹残遺、Double outlet ventricle に合
 併することもよく知られている。Becu に依ると 50 例の
 心室中隔欠損剖検例では 34 例が心室中隔欠損のみを有
 し残りの 16 例には他の異常が合併し、その内訳として
 は心房中隔欠損 4 例、大動脈弓の閉塞性病変が 5 例、
 血管輪 3 例であつたという。他の異常を合併する率が
 心室中隔欠損根治手術群に比べて高いのは乳幼児期を
 含めた自然死に対する剖検例であつたために重症例が
 多かつたことによると思われる。Becu によると室上稜
 上部欠損には大動脈弓の閉塞を伴うことが多いといい
 彼の症例の 4 例中 2 例に大動脈弓の中断及び狭窄をそ
 れぞれ伴つたという。その他のシリーズでも室上稜上
 部欠損に肺動脈両心室起始症、大動脈弁下狭窄、大動
 脈の中断が合併したと述べている。結局彼の室上稜上
 部欠損の 9 例のうち 7 例に大動脈の閉塞性病変が存在
 したので逆説的に大動脈弓の閉塞に加えて心室中隔欠
 損の存在が疑われる場合には室上稜上部にあることが
 可成り高率に予測されるという。通常心室中隔欠損症
 に特徴的な収縮期雑音は第 4 肋間胸骨左縁附近に最強
 点を有するが室上稜上部欠損の場合は肺動脈弁口領域
 又は第 3 肋間に雑音の最強点を有することが多い。心
 内心音図にても室上稜上部欠損の場合には雑音の最強
 点が肺動脈幹又は分岐部にあると云われている。我々
 の 17 例の症例においても 11 例に肺動脈弁口領域乃至は
 第 2 肋間胸骨左縁に最強点を有する収縮期雑音を聴取
 している。併しながら右心室流出路に膨隆したバルサ
 ルバ洞動脈瘤による肺動脈狭窄に起因する収縮期雑音

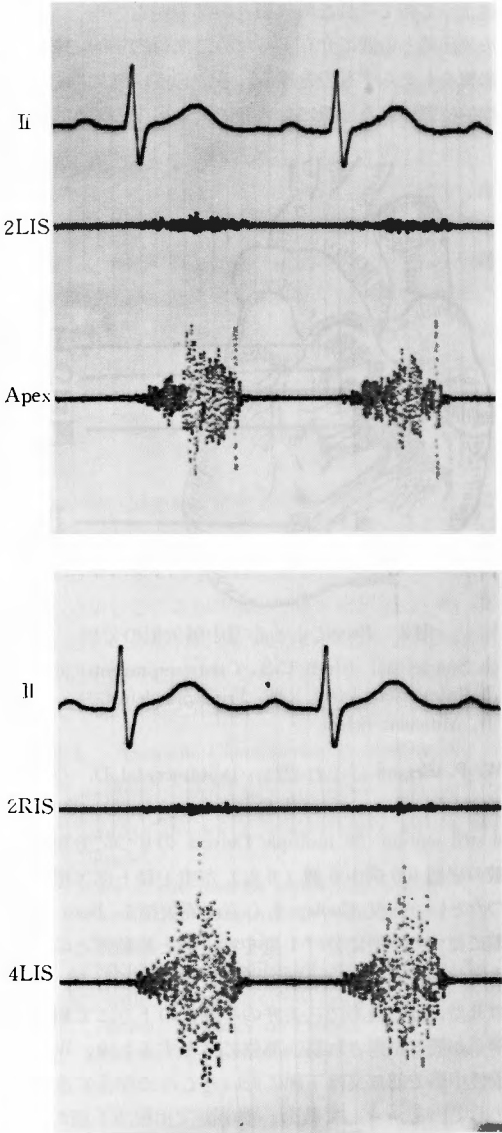
図 3



J.O. 12y. male
Supracristal VSD

と紛らわしい場合もある。バルサルバ洞破裂の症例では第2肋間胸骨左縁に連続性の雑音を聴取するので動脈管開存症と誤られることがある。心臓カテーテル検査でも酸素含有量の上昇が右心室流出路より肺動脈幹にかけて認められるというのも室上稜上部欠損に特異的である。我々の症例でも9例に右心室流出路から肺動脈幹にかけて0.4Vol%以上の酸素含有量の上昇がみられた。勿論0.4Vol%前後の酸素含有量の上昇は測定誤差の範囲に近いが室上稜下部の欠損では動脈管開存症を合併した例を除いて肺動脈での酸素含有量の上昇が殆んど見られなかつたのと対照的である。レ線所見、心電図、現病歴より心室中隔欠損が疑われ肺動脈領域附近に最強点を有する収縮期雑音を聴取しその附

図 4



Y.T. 4y. male
VSD : Posterior Portion of Anterior Septum

近に著明な揺額を触れかつ心臓カテーテル検査で右心室流出路から肺動脈幹にかけて有意の酸素含有量の上昇が証明された場合は室上稜上部の心室中隔欠損である可能性が高い。又肺動脈、大動脈収縮期圧比が0.8以上の肺高血圧を伴う場合には前中隔前部の全欠損であることが多いので欠損孔の閉鎖に大きいパッチを必要とする。

文 献

- 1) Reynolds, J. L. : Supracristal Ventricular Septal Defect, Amer. J. Cardiol. **18** : 610, 1966.
- 2) Becu, L. M. et al : Anatomic and Pathologic Studies in Ventricular Septal Defect, Circulation, **14** : 349, 1956.
- 3) Warden, H. E. et al : A surgical-pathological classification for isolated ventricular septal defects and for these in Fallot's tetralogy based on observation made on 120 patients during repair under direct vision. J. Thoracic Surg., **33** : 21, 1957.
- 4) Saab, N. G. et al : Muscular Ventricular Septal Defects, Amer. J. Cardiol., **18** : 713, 1966.
- 5) Cleland, W. P. : Ventricular Septal Defects, Proc. Royal Society Med., **54** : 785, 1961.
- 6) Cooley, D. A. et al. : Surgical Treatment of Congenital Heart Disease, Lea & Febiger, Philadelphia, 1966.
- 7) Kirklin, J. W. et al. : Surgical Treatment of Ventricular Septal Defect, J. Thoracic & Cardiovasc. Surg., **40** : 763, 1960.
- 8) Kirklin, J. W. et al. : Indication for Repair of Ventricular Septal Defect, Amer. J. Cardiol., **13** : 75, 1963.
- 9) Morch, J. E. et al. : Rupture of the Sinus of Valsalva, Amer. J. Cardiol., **18** : 827, 1966.