日本小児循環器学会雑誌　9巻3号　436～444頁（1993年）

心臓カテーテル検査による膜様周辺部心室中隔欠損の大動脈弁逸脱，大動脈弁閉鎖不全合併例の検討

（平成4年11月16日受付）
（平成5年8月30日受理）

九州厚生年金病院小児科[1]，心臓血管外科[2]，検査科[3]
東條　武彦[1]*　城尾　邦隆[1]　瀬瀬　顕[2]
上野　安孝[2]　川原　紘子[3]
（*現　倉敷市立児島市民病院小児科）

key words：膜様周辺部心室中隔欠損，大動脈弁逸脱，大動脈騎乗，大きな膜様部心室中隔瘤，右室二腔症

要　旨

大動脈弁逸脱を合併した膜様周辺部心室中隔欠損の12例について，主に心臓カテーテル検査所見をまとめた．大動脈造影，左室造影はlong axial viewにて行った．

① 大動脈弁逸脱の診断は2歳から13歳（平均7歳）で，右冠尖6例，右冠尖と無冠尖6例だった．全例下方への逸脱だった．②大動脈弁閉鎖不全は6例に生じていた．sellers分類で2度が4例で，2例が1度だった．2度の4例に大動脈弁のplicationを行ったが，4例とも1度の大動脈弁閉鎖不全を残した．③Qp/Qsは1.0から1.9で，small VSDの9例に大きな膜様部心室中隔瘤を認めた．④全例逸脱した右冠尖は心室中隔より前方の右室側にありEisenmenger型malalignmentがあった．肉性中隔の頂点を基準にした検討で大動脈騎乗は全例10%以上を示し，上行大動脈は拡大していた．⑤右室流出路に異常筋束のある右室二腔症を4例に認めた．

我々の検討では，大動脈弁逸脱を合併した膜様周辺部心室中隔欠損は，いずれもEisenmenger型malalignmentがあった．加えて大きな膜様部心室中隔瘤とか右室二腔症の存在があり，大動脈弁逸脱，大動脈弁閉鎖不全への関与が示唆された．膜様周辺部心室中隔欠損においても大動脈弁逸脱は重要な合併症であり，特にEisenmenger型malalignment，大きな膜様部心室中隔瘤，右室二腔症合併のときは慎重な経過観察が必要と考えられた．

はじめに

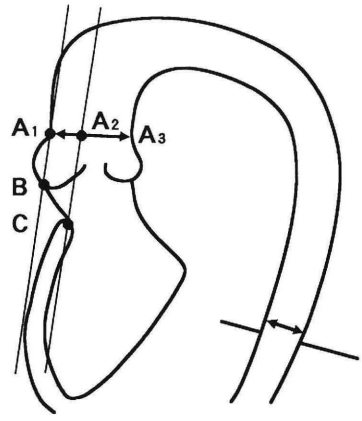
漏斗部心室中隔欠損（infundibullar VSD：infund. VSD，Soto分類[1]の肺動脈弁下型と漏斗部中央型）に大動脈弁逸脱（aortic valve prolapse：AVP），大動脈弁閉鎖不全（aortic valve regurgitation：AR）を高率に合併することは衆知のことである．膜様周辺部心室中隔欠損（perimembranous VSD，perimernb. VSD）もまれにAVP，ARをおこす．しかしその成因は明らかではなく，予期せず発見し驚かされることがある．low commissureを含めた大動脈2尖弁やmalalignment，右室流出路狭窄の合併の報告はある．我々も以前よりEisenmenger型malalignment（EM型malalignment）を呈する例が多い印象はあった．また連続して右室二腔症（two chamber of the right ventricle：TCRV）の合併を経験した．そこで今回AVP，ARを合併したperimemb. VSD例の，主に心臓のカテーテル検査所見について検討した．

別刷請求先：（〒711）倉敷市児島駅前2の39
倉敷市立児島市民病院小児科
東條　武彦

対象および方法

対象は1984年1月から1989年6月までに診断したAVP合併のperimemb. VSDの12例で，主に心臓カテーテル検査所見についてまとめた．左室造影および

Presented by Medical*Online



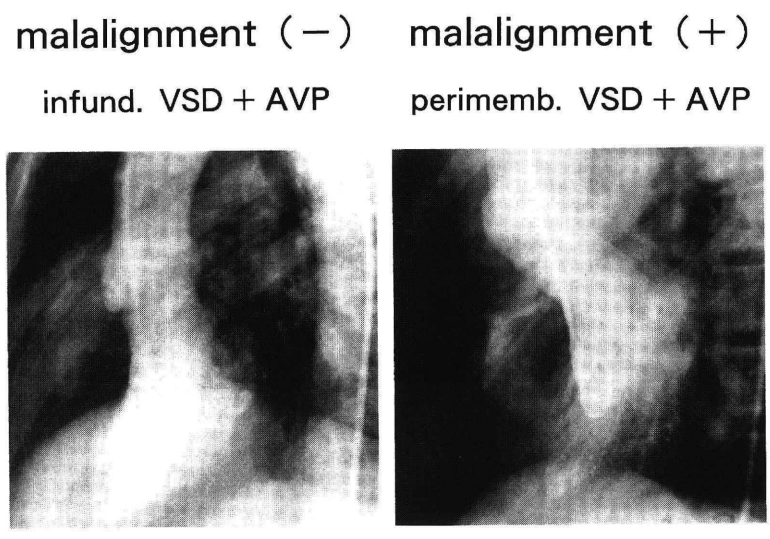


図1　大動脈前壁（A_1）と大動脈弁輪部（B）を結ぶ線に平行に，肉性中隔の頂点（C）を通る線を引きそのずれ A_1-A_2/A_1-A_3で malalignment をみた．

大動脈造影は固定式2方向シネアンギオ（Bargeron の long axial view：体位は RAO 15～20°とし，透視台の長軸に対し頭部を左に足部を右に20～30° tilting した[2]．さらに sitting up を30～45°加えた．側面像が long axial view となる．）にて行った．malalignment の有無は大動脈騎乗（Override）の有無でみた．加えて上行大動脈の前壁と大動脈弁輪部を結ぶ線に平行に，肉性中隔の頂点[3]を結ぶ線をひき，バルサルバ洞直上の上行大動脈部でのずれを百分率で示し，大動脈騎乗の定量化を試みた（図1）．この時，正式には大動脈弁輪部で騎乗の判定をすべきだが，後端部が無冠尖と左冠尖で重なり同定しにくく，また左室造影で同部の造影不良例があったためバルサルバ洞直上の上行大動脈部での判定で代用した．一方 EM 型 malalignment VSD のとき，我々はバルサルバ洞および上行大動脈が拡大している認識があるが，そのことを確かめるため上行大動脈径と下行大動脈径との比を調べた．上行大動脈径はバルサルバ洞直上で，下行大動脈径は横隔膜レベルで計測した．いずれも時相は収縮末期で計測した．対照として同時期に経験した AVP 合併の infund. VSD を用いた．その内訳は肺動脈弁下型19例，漏斗部中央型11例の計30例で，12例に AR を認めた．データは平均値±標準偏差で表し，統計学的検討は non paired T-test で行い，P value＜0.05を有意とした．

結　果（表1）

① AVP の診断は2歳から13歳（平均7歳）で，右

Presented by Medical*Online

表1　膜様周辺部心室中隔欠損の大動脈弁逸脱合併例

症例	年齢（歳）	性	AVP	AR（度）	malalignment		AMS（入口部径 mm）*	Qp/Qs	TCRV（圧差 mmHg）	備考
					override（%）	asAoD/desAoD				
1	4	男	RCC, NCC	—	43	1.69	7	1.4	—	
2	5	男	RCC, NCC	2	13	1.86	7	1.3	—	AoV plicat.
3	6	女	RCC, NCC	—	49	1.73	9	1.4	—	
4	8	女	RCC, NCC	2	62	1.62	12	1.4	—	AoV plicat.
5	8	女	RCC	—	27	1.65	9	1.4	—	
6	11	男	RCC	—	11	1.37	9	1.6	—	
7	12	女	RCC, NCC	2	42	1.56	8	1.2	—	AoV plicat.
8	13	女	RCC	—	42	1.42	13	1.4	—	
9	2	女	RCC, NCC	2	53	1.83	—	1.9	20	AoV plicat.
10	5	女	RCC	1	50	1.86	—	1.8	20**	
11	5	男	RCC	1	39	1.83	9	1.0	65	
12	5	女	RCC	—	18	1.52	4	1.0	26	

（1984年1月～1989年6月）

* 心エコーデータ，** Ope後データ

AVP : aortic valve prolapse, RCC : right coronary cusp, NCC : noncoronary cusp,
AR : aortic valve regurgitation, TCRV : two chamber of the right ventricle,
AMS : aneurythm of the membranous septum

冠尖（right coronary cusp : RCC）6例，右冠尖と無冠尖（noncoronary cusp : NCC）6例だった．全例が下方への逸脱で，前方へ逸脱するinfund. VSDとは異なっていた（図2，3）．②ARは6例に生じていた．4例がSellers分類の2度で，2例は1度だった．2度のARジェットは後方（僧帽弁前尖方向）に向っていた．③症例11が自然閉鎖していた．他の11例のQp/Qsは1.0から1.9だった．症例11を含めた10例に膜様部心室中隔瘤（aneurythm of the membranous septum : AMS）を認めた．心エコー検査での検討では，内9例が入口部径が7mm以上の大きなAMSだった．④逸脱した右冠尖部分は全例が肉性中隔より前方の右室側にあり，malalignmentがあった（図4）．我々の方法による大動脈騎乗の測定では全例10%以上の騎乗を示し，25%以上は9例（75%）だった．一方対照としたAVPを合併したinfund. VSDで10%以上の大動脈騎乗を示したのは5例だった．perimemb. VSD 12例と10%以上の大動脈騎乗を示したinfund. VSD 5例をmalalignment（＋）群とし，10%以下の大動脈騎乗を示したinfund. VSD 25例をmalalignment（－）群とし，それぞれの上行大動脈径と下行大動脈径の比を較べた．その結果malalignment（＋）群は1.37～1.86（1.67±0.14），malalignment（－）群は，1.2～1.87（1.45±0.14）で有意の差を認めた（図5）．⑤右室流出路に異常筋束のあるTCRVを4例（33%）に認めた（図6）．圧差は20～65mmHgだった．4例ともmoderate bandが有意に肥厚した高位の狭窄だった[4]．症例10は術中TCRVであることが分り異常筋束が切除された．⑥大動脈2尖弁の例はなかった．subaortic ridgeは症例10で認めたが，軽症だった．⑦手術時所見で，VSDは症例2，3，10がoutlet typeで，症例5がtrabecular type．症例1，6，8がinlet typeだった．他の症例はoutlet typeと思われたが，medial papillary muscleが同定できず確定できていない．⑧手術時所見で症例9，10以外はAMSがあった．AMSは症例3が線維性増殖によっていたが，他は主に三尖弁組織でできていた[5]．症例1，2，4，5，6，7，8はAMS切開後パッチ閉鎖した．症例3，12は直接縫合した．⑨AR 2度の4例に大動脈弁のplicationを行った．手術時所見で4例とも3尖で，low commissureを含めて2尖ではなかった．症例9は無冠尖全体が落ち込んでおり無冠尖両端での縫縮術を行った．症例2，4，7は右冠尖の無冠尖側が落ち込んでおり，右冠尖の無冠尖側での縫縮術を行った．術後大動脈造影で，ARは4例とも1度と改善がみられたが消失はしなかった．

考　察

VSDは部位によりその自然歴が異なり治療方針も異なる．肺動脈弁下部VSDの場合2歳以降にAVP，ARを，10歳以降にバルサルバ洞動脈瘤を生じてくる

Presented by Medical*Online

正面　　側面

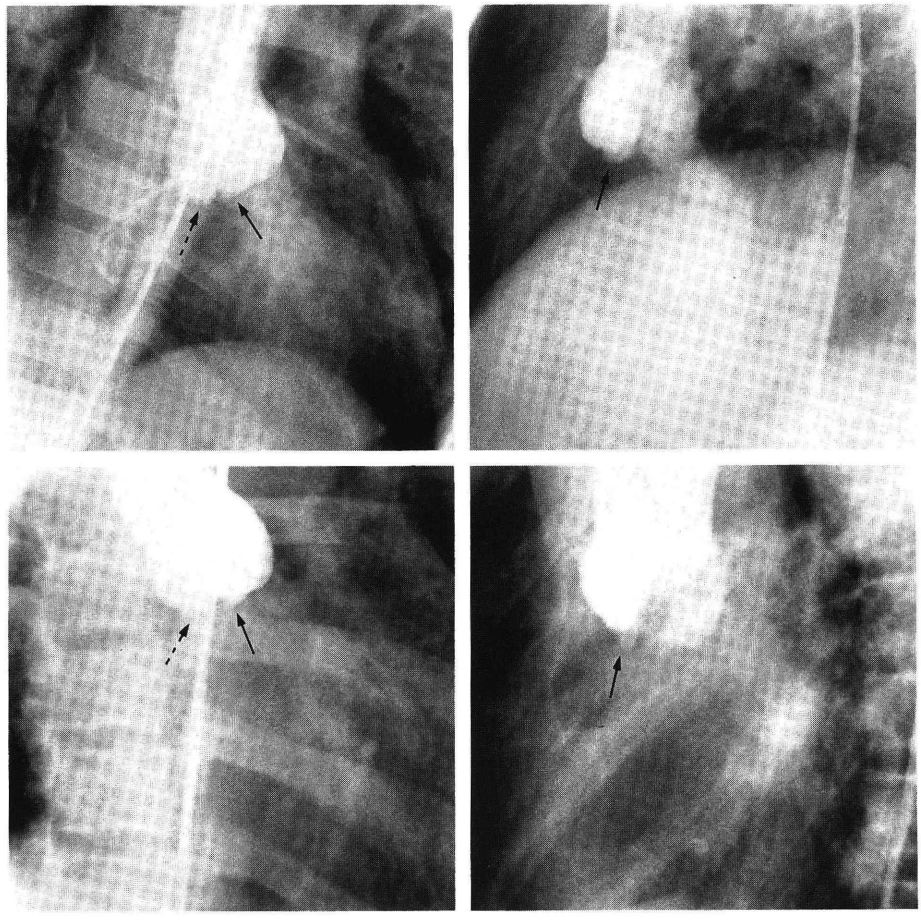


図2　症例2，症例7ともにRCC（実線矢印），NCC（破線矢印）の下方への逸脱を認める．

ことが明らかになっており[6]，その原因も解明されている[7)~9)]．一方perimemb VSDは1歳から2歳までに多くが縮小あるいは自然閉鎖する．そのため軽症および中等症のVSDは縮小を期待しつつ感染性心内膜炎に注意して経過をみる．しかしこのような例でAVP，ARが発見され驚かされることがある．このことはperimemb VSDでのAVP，ARの原因がはっきりせず，十分な経過がみれていないことに起因している．

AVP，ARを合併したperimemb. VSDでlow commissureを含めた大動脈2尖弁[9)~11)]とかEM型malalignment[9)10)]，右室流出路狭窄[12)13)]，subaortic ridge[14)]などの合併の報告はある．我々もEM型malalignment，TCRVの合併した例が多い認識はあった．今回そのことを明らかにするため主に心臓カテーテル検査所見について検討した．

我々の検討で，逸脱した大動脈右冠尖部分は全例肉性中隔より前方にありmalalignmentがあった．肉性中隔の頂点での大動脈騎乗は全例10%以上であり，有意の上行大動脈の拡大があった．通常円錐中隔と肉性中隔とのmalalignmentの診断は，手術，剖検，心エコー検査，心臓カテーテル検査によっている．手術による場合は視野が限られるため主観の差が大きく，また剖検による場合は固定心であれば固定法に影響されるなどの問題がある[15)]．心エコー検査で長軸断面はmalalignmentの診断に極めて有用だが，探触窓の位置とか探触子の傾き具合によりmalalignmentが過大

Presented by Medical*Online

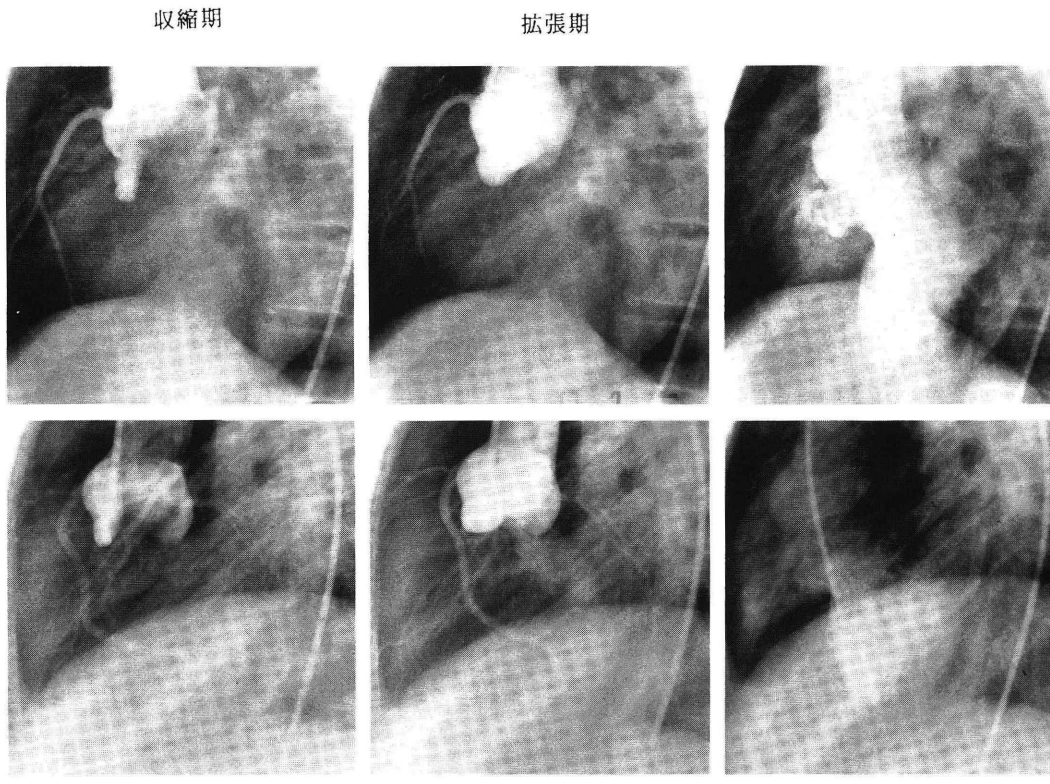


図3　症例8，症例4の大動脈造影と左室造影．いずれのRCCも大きな膜様部心室中隔瘤の中に逸脱している．

評価されたり過少評価されやすい．また特に年長児では断面の視野が限られ，上行大動脈から心室中隔を同時に描出できずmalalignmentの評価が正確にできないことが多い．心臓カテーテル検査では心室中隔を矢状面で表現する撮影法がまれで，弁輪部や心室中隔がはっきりしないことが問題であった[15]．その点軸位撮影でのlong axial viewは前部肉性中隔部が接線方向に投影でき[2)16)]，これは心エコー検査での長軸断面に相当し，malalignmentを三次元的にみるのにいい．

通常大動脈は僅かに肉性中隔に騎乗しているためmalalignmentの評価は難かしい．黒沢らは剖検でのX線検査による検討で，正常心において心室中隔中心線での大動脈騎乗は36%であり，中隔右室面を大動脈は越えていなかったとしている[15]．剖検心と生体心の違いがあり同様には考えられないが，我々の逸脱した右冠尖（perimemb. VSDでは大動脈弁輪の内側に逸脱している）は全例，心室中隔右室面より前方にありmalalignmentがあった（図4）．また肉性中隔の頂点での大動脈騎乗は全例10%以上であった．この測定時，大動脈弁輪部（B）の設定には特に注意を要した．B点により基準線が決まるため，B点の誤差が測定値に大きく影響する．一方上行大動脈と肉性中隔とが平行にならず角度をなすため，そのことが肉性中隔の頂点（C）に影響し大動脈騎乗が過大評価されやすい傾向にあった．しかしGoorらのいうSigmoid septum[17]様の極端な角度をなしたものはなく，我々の方法での評価は可能と考える．

EM型malalignmentのとき上行大動脈が拡大している理由については胎生期の発生異常とその血行動態によると考える．EM型malalignment VSDは，発生学的にはファロー四徴症（TOF）との移行型である[18]．RudolphはTOFの胎児循環において，右室流出路の狭窄により右室から心室中隔欠損部を通じ大動脈に血液が流れるため上行大動脈が拡大しているとしている[19]．EM型malalignment VSDの場合，円錐中隔の低形成はなく種々の程度の円錐中隔の前方偏位を示し，大動脈も右方位をとり肉性中隔に騎乗している．その結果，右室流出路狭窄がなくとも前方偏位した円

Presented by Medical*Online

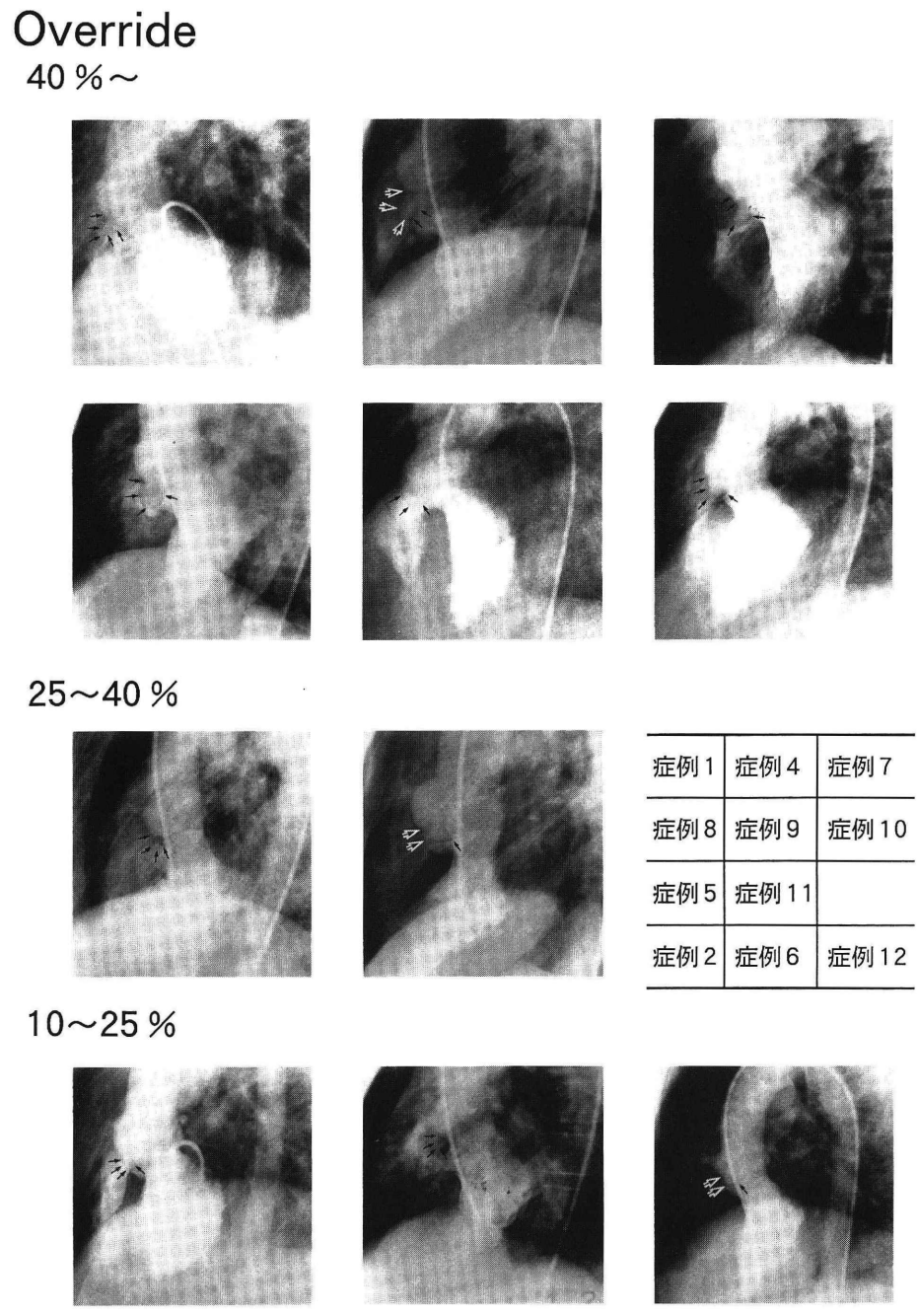


図4　全例逸脱したRCC（矢印部分）は肉性中隔より前方にあった．

錐中隔により右室の血流は，肺動脈と心室中隔欠損を通じ大動脈に分配され，上行大動脈の血流量が増えるため上行大動脈が拡大すると考える．

右室流出路に異常筋束のあるTCRVを4例に認めた．TCRVのときAVP，ARの報告[13]はあるが，まれな合併症と思われていた．しかしPongiglioneらは20例の右室流出路狭窄例で，大動脈造影が施行できたうちの10例がAVPを生じていたとしている[20]．ルーチ

Presented by Medical*Online

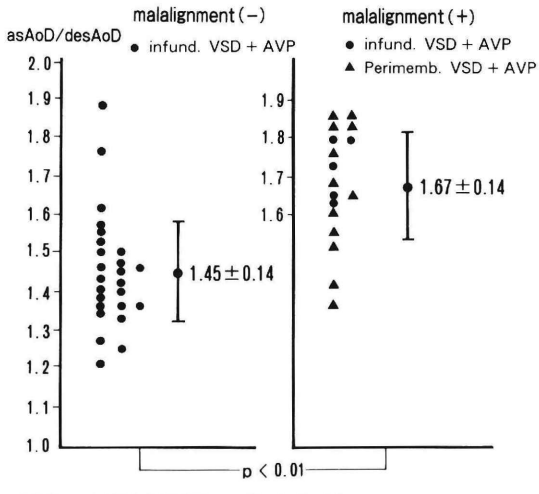


図5　上行大動脈径と下行大動脈径との比．EM type の malalignment を合併している群の方が，上行大動脈の径が大きい．

ンに大動脈造影を行えば実際はもっと AVP の頻度は高いのかもしれない．

TCRV を合併していない8例すべてが，入口部径が7mm 以上の大きな AMS を有し Qp/Qs は1.6以下の small VSD だった．また TCRV のうち AMS のない2例は Qp/Qs が1.8～1.9と高かった．Menahem らは膜様部 VSD でシャント量が少ない程 AVP，AR の程度がひどかったとしている[21]．また藤原らも膜様部，円錐中央部 VSD の AVP，AR の検討で，小さな VSD に AR が重症の例が多かったとし，大きな VSD では右室流出路の狭窄の合併が多かったとしている[22]．我々も同様の所見を呈した．このことは AMS が形成され VSD が縮小する過程で，また右室流出路狭窄が存在することで AVP，AR が生じる可能性を示している．

AMS を左室側よりみた場合，AMS はすりばち状になっているという．そのため大動脈騎乗している大動

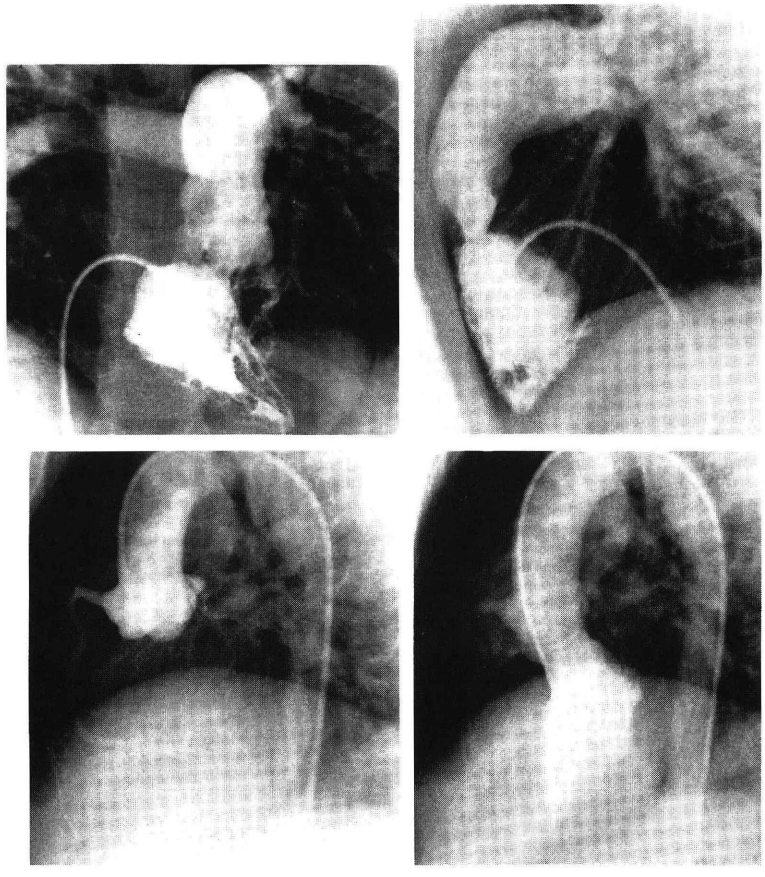


図6　TCRV 合併例
右室流出路に異常筋束を認める．

Presented by Medical*Online

脈弁尖部分は，VSDを通るシャント血流により生じる陰圧により下方に引き入まれるVenturi効果[8]（ここでは便宜上ひき込み効果といい変える．）の影響を，大きなAMSがあることでより強くうけAVP，ARが生じることが考えられる．特にVSDが縮小する程ひき込み効果がより強く生じAVP，ARが進行すると考える．一方TCRVのとき我々の症例10，11，12では逸脱している右冠尖弁底部が肥厚し，症例10では軽いsubaortic ridgeがあった（図4）．このことは，TCRVが存在することでシャント血流によるひき込み効果がより強くでていることを予想させる．

以上perimemb. VSDのAVP，AR合併例ではEM型malalignmentがあり，それに加えてlarge AMS，TCRVの合併があった．これらはAVP，ARを生じる解剖学的欠陥や血行動態的異常を起す重要な因子になっていると考えられた．それ故perimemb. VSDの経過観察において，特にmalalignment，large AMS，TCRVを有するときは，AVP，ARの発生について慎重な観察が必要と考えられた．

perimemb. VSDのARの手術成績は，infund. VSDのそれに比べて不良の報告が多く[22)23)]，ARを生じる前でのVSD閉鎖が強調されている．一方特に年長女児では術後ケロイドを生じやすく，当人にとって深刻な問題となる．可能なら小学低学年内での手術が望まれる．我々の症例の半数は5歳までに診断できている．小学入学前のAVP，ARの再評価が重要と考えられた．

まとめ

① perimemb. VSDのAVP，AR合併例の心臓カテーテル検査所見をまとめた．全例EM型malalignmentがあり，加えてlarge AMSとかTCRVが合併していた．

② perimemb. VSDにおいてもAVP，ARは重要な合併症であり，特にEM型malalignment，large AMS，TCRVを合併しているときはAVP，ARに対する注意が必要である．

③ AVP，ARの診断のおくれを防ぐため，小学校入学前のAVP，ARの再評価が重要と考えられた．

本論文の要旨は，第25回日本小児循環器学会：久留米において発表した．

文　献

1) Soto, B., Becker, A.E., Moulaert, A.J., Lie, J.T. and Anderson, R.H.: Classification of ventricular septal defect. Br. Heart J., 43: 332—343, 1980.
2) Bargeron, L.M., Elliott, L.P., Soto, B., Bream, P.R. and Curry. G.C.: Axial cineangiography in congenital heart disease. Circuration, 56: 1075—1083, 1977.
3) 大沢幹夫，牛田　昇，豊泉　稔，小助川克次，臼田多佳夫：膜性中隔動脈瘤．心臓，5: 1157—1168, 1972.
4) Fellows, K.E., Martin, E.C. and Rosenthal, A.: Angiocardiography of obstructing muscular bands of the right ventricle. Am. J. Roentogenol., 128: 249—256, 1977.
5) Anderson, R.H., Lenox, C.C. and Zuberbuher, J.R.: Mechanisms of closure of perimembranous ventricular septal defect. Am. J. Cardiol., 52: 341—345, 1983.
6) 門間和夫：肺動脈弁下部心室中隔欠損の自然歴．心臓，16: 164—169, 1984.
7) Tatsuno, K., Konno, S. and Sakakibara, S.: Ventricular septal defect with aortic insufficiency. Am. Heart J., 85: 13—21, 1973.
8) 龍野勝彦：心室中隔欠損に合併する突出性大動脈弁閉鎖不全症の発生機序に関する研究．日胸外会誌，23: 1162—1173, 1975.
9) Ando, M. and Takao, A.: Pathological anatomy of ventricular septal defect associated with aortic valve prolapse and regurgitation. Heart and Vessels, 2: 117—126, 1986.
10) Van Praagh, R., McNamara, J.J.: Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency. Am. Heart J., 75: 604—619, 1968.
11) Leung, M.P., Beerman, L.B., Sievvers, R.D., Bahnson, H.T. and Zuberbuhier, J.R.: Long-time follow-up after aortic valvuloplasty and defect closure in ventricular septal defect with aortic regurgitation. Am. J. Cardiol., 60: 890—894, 1987.
12) Nadas, A.S., Thilenius, O.G., La Farge, C.G. and Hauck, A.J.: Ventricular septal defect with aortic regurgitation. Circulation, 29: 862—873, 1964.
13) Simpson, W.F., Sade, R.M. and Crawford, F.A.: Double chambered right ventricle. Ann. Thorac. Surg., 44: 7—10, 1987.
14) Craig, B.G., Smalhorn, J.F., Burrows, P., Trusler, G.A. and Rowe, R.D.: Cross-sectional echocardiography in the evaluation of aortic valve prolapse associated with ventricular septal defect. Am. Heart J., 112: 800—807, 1986.
15) 黒沢博身，安藤正彦，今野草二：騎乗 overriding．心臓，6: 3—15, 1974.
16) Fellow, K.E., Keane, J.F. and Freed, M.D.:

Presented by Medical*Online

Angled views in cineangiocardiography of congenital heart disease. Circulation, 56 : 485—490, 1977.
17) Goor, D.A., Lillehei, C.W. and Edwards, J.E.: The "sigmoid Septum". Am. J. Roentgenol., 107 : 366—376, 1969.
18) 黒沢博美, 今井康晴, 高梨吉則, 高尾篤良：両大血管右室起始症の再考察. 胸部外科, 38 : 774—784, 1985.
19) Rudolph, A.M.: Congenital Diseases of the Heart. Year Book Medical Publishers, Chicago, 1974, p. 401—405.
20) Pongiglione, G., Freedom, R.M., Cook, D. and Rowe, R.D.: Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect. Am. J. Cardiol., 50 : 776—780, 1982.
21) Menahem, S., Johns, J.A., Torso, S.D., Goh, T. H. and Venables, A.W.: Evaluation of aortic valve prolapse in ventricular septal defect. Br. Heart J., 56 : 242—249, 1986.
22) 藤原　直, 東舘雅文, 黒沢博身：大動脈弁閉鎖不全あるいは大動脈弁の prolapse を併う膜様部及び円錐中隔中央部心室中隔欠損症の外科治療. 日胸外会誌, 34 : 805—811, 1986.
23) Hisatomi, K., Kosuga, K., Isomura, T., Akagawa, H. and Ohishi, K.: Ventricular septal defect associated with aortic regurgitation. Ann. Thorac. Surg., 43 : 363—367, 1987.

Angiocardiographic Analysis of Perimembranus Ventricular Septal Defect Associated with Aortic Valve Prolapse and Regurgitation

Takehiko Tojho*, Kunitaka Joh*, Akira Sese**, Yasutaka Ueno** and Hiroko Kawahara***
*Department of Pediatric Cardiology, Kyushu Kouseinenkin Hospital
**Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu Kouseinenkin Hospital
***Department of Laboratory, Kyushu Kouseinenkin Hospital

We evaluated angiocardiography in twelve patients with perimembranous ventricular septal defect (VSD) with aortic valve prolapse (AVP). Cardiac catheterization was performed between February 1984 and June 1989. The age of the patients ranged from 2 to 13 years (mean 7 years). Aortic valve regurgitation (AR) was diagnosed in 6 patients. Sellers classification grade 2 AR was found in 4 patients and grade 1 in 2 patients. Four patients in grade 2 underwent cusp plication, but it was not so effective. All patients had Eisenmenger type malalignment. Nine patients had large aneurysm of the membranous septum (AMS). Four patients had two chambers in the right ventricle (TCRV). Nine patients with large AMS had a small left to right shunt. In 2 patients with TCRV without AMS, the left to right shunt rate was moderate.

These results suggest that malalignament, large AMS, and TCRV are important elements of the pathogenic mechanism of AVP in perimembranous VSD. We concluded that AVP is an important complication in perimembranous VSD, especially when there are malalignment, large AMS and TCRV.

Presented by Medical*Online