

大動脈弁の嵌入変形を伴う心室中隔欠損症例の 術後遠隔成績による検討

吉田 昌弘¹⁾, 山口 眞弘¹⁾, 芳村 直樹¹⁾, 岡 成光¹⁾
大瀧 義郎¹⁾, 長谷川智巳¹⁾, 鄭 輝男²⁾, 黒江 兼司²⁾
城戸佐知子²⁾, 佃 和弥²⁾, 大北 裕³⁾

Key words :

漏斗部心室中隔欠損, 膜様部近傍心室中隔欠損, 大動脈弁閉鎖不全, 大動脈弁形成術

兵庫県立こども病院心臓胸部外科¹⁾, 循環器内科²⁾,
神戸大学医学部呼吸循環器外科³⁾

Long-term Results of Surgical Closure of Ventricular Septal Defect with Aortic Cusp Herniation

Masahiro Yoshida,¹⁾ Masahiro Yamaguchi,¹⁾ Naoki Yoshimura,¹⁾ Shigeteru Oka,¹⁾ Yoshio Ootaki,¹⁾
Tomomi Hasegawa,¹⁾ Teruo Tei,²⁾ Kenji Kuroe,²⁾ Sachiko Kido,²⁾ Kazuya Tsukuda,²⁾ and Yutaka Okita³⁾

Departments of Cardiothoracic ¹Surgery and ²Cardiology, Kobe Children's Hospital, ³Department of Cardiothoracic
and Pediatric Surgery, Kobe University School of Medicine, Hyogo, Japan

Background: The optimal timing of surgery remains controversial for patients with ventricular septal defect (VSD) and aortic cusp herniation (ACH). We undertake the operation as early as possible if ACH has been diagnosed.

Methods: We reviewed 84 consecutive patients (55 male and 29 female, average age 6.6 ± 3.4 years) with VSD and ACH operated on between 1989 and 2000, and examined the long-term results to determine the optimal timing of surgery. Fifty of them, including 49 with subarterial VSD and one with perimembranous VSD, showed no aortic regurgitation (AR) preoperatively (Group A). Thirty-four patients, including 31 with subarterial VSD and three with perimembranous VSD, had AR before surgery (Group B). All of the patients in Group A underwent simple closure of VSD. In Group B, six patients required aortic valvuloplasty simultaneously with VSD closure. Only one patient, who had moderate to severe AR at the first examination, required aortic valve replacement.

Results: There was no operative mortality or reoperation in the mean follow-up period of 5.0 ± 3.7 years. Only two patients had mild aortic regurgitation, and both of them had undergone aortic valvuloplasty with patch closure for perimembranous VSD. A significant correlation was found between the VSD/AVD index (VSD diameter from operative finding/normal aortic annulus $\times 100$) and the age of ACH and AR.

Conclusions: The long-term surgical results of patients with VSD and ACH were quite satisfactory when surgery was performed early. We emphasize the need for early surgical intervention to preserve aortic valve function in patients with large subarterial VSD or perimembranous VSD presenting signs of ACH.

要 旨

背 景：大動脈弁の嵌入変形(以下ACH)を伴う心室中隔欠損(以下VSD)の手術時期については今なお議論のあるところであり、当院では積極的に手術を行い、大動脈弁閉鎖不全(以下AR)を予防してきた。

方 法：対象は、1989年以降のACHを伴うVSD 84例(男女比55:29, 手術時年齢 6.6 ± 3.4 歳)。AR(-)症例は50例(Kirklin分類I型49例, II型1例), AR(+)症例は34例(I型31例, II型3例)。AR(-)群では全例でVSD閉鎖のみ, AR(+)群ではVSD閉鎖に加え, AR II度以上の13例のうち6例に大動脈弁形成術, 1例に人工弁置換術を行った。術後平均観察期間 5.0 ± 3.7 年で, VSDの形態とACH, ARの進行, 手術時年齢, 再手術の有無により検討した。

結 果：両群において手術死亡, 遠隔期死亡, 再手術はなかった。心エコー上, II度以上のARがみられた症例はAR(+)群の2例のみでいずれもII型VSDの症例であった。VSD/AVD index(術中計測のVSD径を正常大動脈弁輪径で除した百分率)とACH診断年齢, AR出現年齢に負の相関関係がみられ, VSDが大きいものほどACH, ARの進行速度が速いことが示唆された。

結 論：近年では無輸血, 低侵襲で手術が可能となり, ACHが認められた場合は積極的に手術介入すべきであり, VSDの大きいもの, ACHを伴うII型VSDでは特に早期の手術が望ましい。

平成13年10月2日受付
平成14年7月15日受理

別刷請求先：〒654-0081 神戸市須磨区高倉台1-1-1
兵庫県立こども病院心臓胸部外科 吉田 昌弘

はじめに

心室中隔欠損(以下VSD)に大動脈弁の嵌入変形(以下ACH)を伴うことはまれではなく、特にKirklin分類のI型である漏斗部心室中隔欠損(以下I型VSD)では短絡量が少なく、心不全症状がないため経過観察され、高度の大動脈弁閉鎖不全(以下AR)を呈してからや、バルサルバ洞動脈瘤破裂、感染性心内膜炎といった重症弁病変を併発してから手術になることがある¹⁻⁴⁾。当院ではACHを伴うVSDの症例は、短絡量が少なく心不全症状を認めない症例であっても積極的に手術を行い、ARを予防してきた。その遠隔期の手術成績を検討し、手術適応について考察を述べる。

対象と方法

対象は1989年～2000年12月までに手術が行われたACHを伴うVSD 84例(男女比55:29)で手術時年齢 6.6 ± 3.4 歳。これらの症例を術前心エコー検査によるARの有無により以下の2群に分けた。A群はARがみられなかった50例で、I型VSD 49例、膜様部近傍心室中隔欠損(以下II型VSD)1例、B群は下記のtrace以上のARがみられた34例で、I型VSD 31例、II型VSD 3例であった。

心エコー検査にてACHの診断がつき次第、もしくは疑い次第、心臓カテーテル検査を行うようにした。心エコー上のARの診断はtrace, mild, moderate, severeの4段階で評価したものをここではI～IV度と表記した。心臓カテーテル検査にてACHが確定すれば手術の方針とした。手術は大動脈遮断後、心停止下にてVSDの径を計測し、VSD径+2～3mm径のダクロンもしくはブタ心膜パッチでVSD閉鎖を施行した。弁形成(以下AVP)追加の要否は大動脈遮断後、初回心筋保護液注入時の大動脈基部圧の上昇の程度により判断した。このとき初回の基部圧の上昇が不良であれば、大動脈基部を手術的に圧迫しARを抑え、もしくは大動脈を切開して、選択的に心筋保護液を注入することにより心停止を得て積極的にAVPを追加した。A群は全例VSD閉鎖のみでパッチ閉鎖が49例、1例のみ直接閉鎖した。B群ではAR I度が21例で全例パッチ閉鎖のみ、AR II度は9例でそのうち6例はパッチ閉鎖のみ、3例はAVPを必要とした。III度の症例は4例で、パッチ閉鎖に加え3例でAVPを、1例で大動脈弁置換(以下AVR)を必要とした。形成術はVSD I型に合併した3例については、右冠尖の両側にTrusler法⁵⁾が行われたもの2例、片側にTrusler法が行われたものが1例であった。VSD II型に合併した3例には無冠尖の片側にTrusler法が行われたものが1例、無冠尖の片側にTrusler法を、その対側右冠尖との交連部に

り上げを要したものが1例、残りの1例は二尖弁で前後の交連をつり上げて形成が行われた。また初診時すでにIII度のARが認められた7歳児の症例では弁の肥厚、変形が高度であったため大動脈弁輪両側拡大法⁶⁾を用いてCarbo Medics 23mmにてAVRが行われた。AVP、AVRは計7例、AR症例の20%に行った。術後平均観察期間はA群 5.2 ± 3.7 年、B群 4.8 ± 3.8 年で、VSDの形態とACH、ARの進行、手術時年齢、再手術の有無につき検討を加えた。

結 果

術前ACH診断から心臓カテーテル検査までの期間は平均 0.5 ± 0.9 年で、ACHの状態での観察は短期間であった。ARがみられた34例のAR出現時期は、ACHの出現と同時にARが出現していた症例が最も多く15例で、B群中44%を占めていた。平均AR診断年齢は 4.9 ± 3.4 歳であった(Table 1)。手術時年齢分布をFig. 1に示す。いずれの群も5、6歳にピークがみられたがA群が正規分布に近いのに対し、B群では早期から手術介入した症例があった。2群間に手術年齢、体重、初診時年齢、ACH診断年齢、肺体血流量比で有意差は認められなかったが、手術年齢、ACH年齢では若干B群に若年の傾向がみられた(Table 2)。手術死亡、遠隔死亡はともなく、また再手術も両群ともなかった。エコー上ARはA群7例(14%)、B群16例(48%、AVR症例を除く33例中)にみられた。II度以上はB群の2例のみで、いずれもII型VSD症例で、無冠尖と右冠尖の交連のつり上げを要した症例と二尖弁の症例であった。A群の術後ARがみられた7例のうち2例は遠隔期に出現した症例で、その他の5例は術直後からみられた症例であったがいずれもごく軽度なものであった。心室中隔欠損の術中計測による大きさはA群5～13mm、平均 9.3 ± 1.9 mm、B群7～15mm、平均 10.1 ± 2.2 mmで、これらよりII型VSD 4例を除いた80例のVSD径をRowlattらの報告⁷⁾より算出した正常大動脈弁輪径で除した百分率(以下VSD/AVD index)を求めると、A群は $64.5 \pm 15.1\%$ 、B群 $71.8 \pm 17.9\%$ ($p=0.052$)とB群で大きい傾向がみられた。またVSD/AVD indexとACH出現時期は負の相関関係にあり(Fig. 2)、またAR出現時期とも負の相関関係がみられた(Fig. 3)。

考 察

VSDの中でもI型はアジアに多いとされ、その発生率はVSD単独症例の約30%を占める⁸⁻¹⁰⁾。I型VSDのAR発生頻度は高く、その機序は1970年代にTatsunoらが明らかにしている¹¹⁾。本疾患は短絡量が少ない症例では、症状がほとんど認められず、ARが進行してから手術にな

Table 1 Timing of diagnosis of AR

Age at diagnosis of AR	4.9±3.4 years*
Timing of diagnosis of AR	
Initial medical examination	8 cases
Simultaneous with ACH	15
Waiting for catheter	5
Waiting for surgery	5
During follow-up for ACH	1

*: Excluding patients who were diagnosed with AR at the initial medical examination.

Table 2 Comparison of the two groups

	Group A	Group B	
Age at operation (years)	7.0±3.3	6.1±3.5	N.S.
Body weight(kg)	24±13	21±21	N.S.
Age at the initial medical examination(years)	1.8±2.9	1.8±2.5	N.S.
Age at diagnosis as ACH(years)	5.1±3.3	4.5±3.4	N.S.
Preoperative Qp/Qs	1.5±0.4	1.5±0.4	N.S.

N.S.: Not Significant

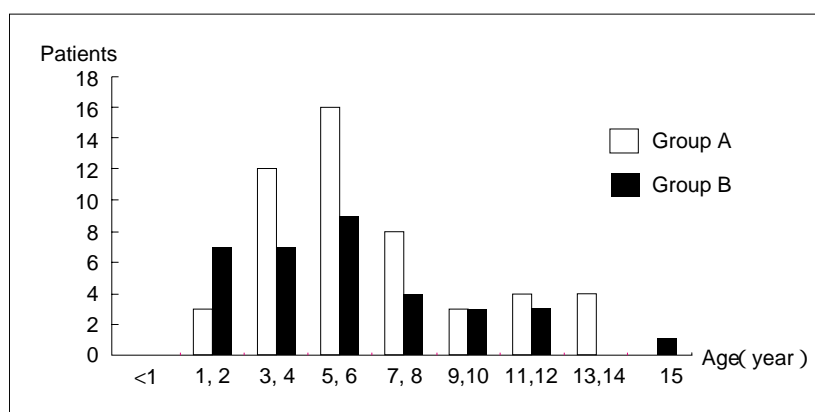


Fig. 1 Patient number and age at operation.

ることが少なくない^{12,13}。またARの増悪がなくてもバルサルバ洞動脈瘤破裂や感染性心内膜炎などの重症大動脈弁疾患となって手術になることもある。ARに対する弁形成術はTrusler法⁵が一般的に行われているが、比較的軽症のARには有効であるが弁の変形が高度なもの、弁尖の肥厚の高度なものに対しては良好とは言えない^{12,13}。これらの観点から近年ではARが少しでもみられれば手術を行い、VSD閉鎖のみ、もしくは形成も単純なもので対処できるように早期に手術介入することが一般的となりつつある^{9,13,14}。しかしARが出現してからでよいのか、もっと早期の方がいいのかははまだ議論のあるところである。

当院ではエコー上大動脈弁が嵌入していると判断した時点で手術を前提とした心臓カテーテル検査を行うことにしている。つまりAR出現前に手術を行う方針であるが、それでも84例中34例で何らかの理由でARを合併した時点で手術となった。初診時にすでにARがみられた症例が8例あり、このうち、1例に自己弁を温存できなかったことを考慮するとさらなる社会的啓蒙が必要と思われた。問題は当院で経過観察してARが

発症してしまった症例であるが、そのほとんどはACHの診断時点でARも合併していた症例、もしくは心臓カテーテル検査や手術までのわずかな期間にARに進行していた症例であった。ACHでの経過観察は予想以上にARに進行する症例が存在し注意を要することを示唆している。

ARの進行はI型VSDの経時的変化¹⁾とされてきたが、B群の年齢分布や手術時期などからはB群が高齢とは言えず、むしろ若年の傾向にあった。この進行速度の違いの要因としてVSDの大きさが考えられる。VSD/AVD indexが示すようにVSDの大きいものはACHやARに進行する速度が速く、また形成を要する症例が多かった。このことはVSDの大きい症例を術前にフォローするにあたって注意を要する。しかし術前心エコー検査で本来のVSD径の計測は容易ではなく、当院でも過小評価している症例がみられた。これらのことよりACHが見つかった時点でARへの伸展を念頭に置き、可及的早期に手術を検討することが妥当な選択であると考えている。

近年ACHが発症してからVSDを閉じてその後ARの

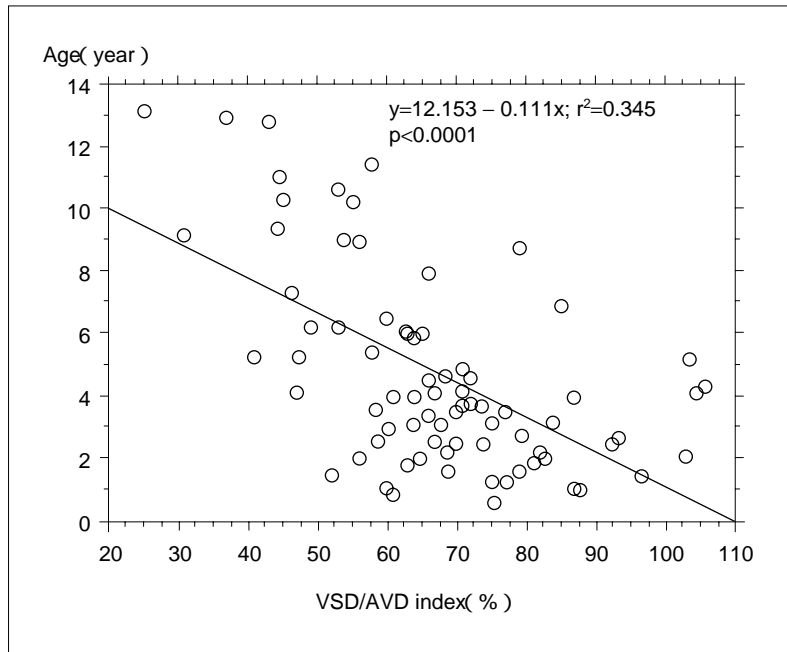


Fig. 2 VSD/AVD index and age at diagnosis of ACH.

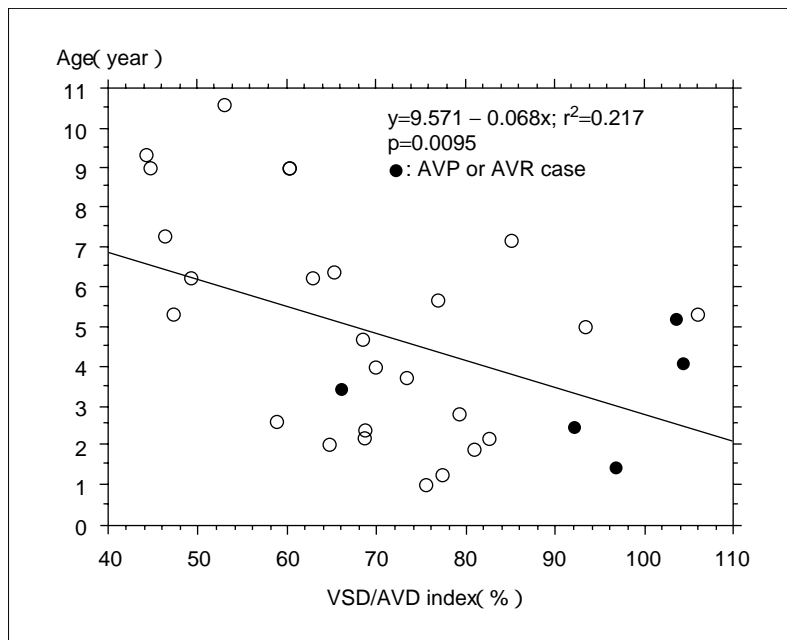


Fig. 3 VSD/AVD index and age at diagnosis of AR.

進行があり，ACH前に手術することが望ましく，またACHの症例はARがなくとも積極的にAVPをすべき^{15, 16)}との報告がある．しかし当院の症例では，A群の7例に術後新たなARが発生し，そのうち2例が遠隔期に発生したARであったがいずれもごく軽度で特に増悪はなく今後も再手術の可能性は低いと思われた．術前ARの合併のない症例には有意なARの進行はなく，またVSD閉鎖時にAVPの必要性もないと考える．

II型VSDにおけるARの発生機序は藤原¹⁷⁾が報告しているが，いまだ明らかにはされていない．I型に比較してoutlet extension typeのVSDの発生頻度が低いこと，心不全症状を呈するものが多くACH発生までに手術が行われることなどが発生機序解明に至らない理由と考えられる．II型VSDにARが発生した例はわれわれの症例でもみられたように単独の弁尖にとどまらず，交連部ごと(通常は無冠尖と右冠尖)落ち込んでしまう症例があ

り，AVPIは複雑な手技を要することがある．今回の検討でもII型VSDのみがII度のARを呈しており，注意深い観察を行っている．藤原らも述べているように，特にII型VSDはAVPを要しない早期に手術すべきと考えられた．

近年では手術手技の向上，人工心肺の進歩などからVSD閉鎖の手術侵襲は著しく低下したといえる．当院での体重が10kg以上の症例は全例無輸血で手術を終えている．ACHのまま経過観察で頻回にAR出現の有無をみるより，AR出現前に定期的に安全に手術を行うことは，バルサルバ洞動脈瘤破裂や感染性心内膜炎のリスクをなくすことのみならず，術後観察頻度を減らせることも患者の良好なQOLにつながると考えている．ACHの判断ができ次第手術に踏み切るという当院の方針は妥当であると言える．

結 語

ACHを伴うVSDに対し積極的にVSD閉鎖を行いARの出現，AVPを回避しえた．また，VSDが大きいほどACH，ARの進行は速く注意を要する．手術の安全性，輸血回避率などが向上した現在では積極的に早期に手術介入することで良好なQOLが得られると考えている．

【参考文献】

- 1) Momma K, Toyama K, Takao A, et al: Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984; 108: 1312-1317
- 2) Okita Y, Miki S, Kusahara K, et al: Long term results of aortic valvuloplasty for aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 769-774
- 3) Kirali K, Guler M, Daglar B, et al: Surgical repair in ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysms: A 13-year experience. *J Heart Valve Dis* 1999; 8: 424-429
- 4) Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, et al: Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation* 1994; 90: 1120-29
- 5) Trusler GA, Moes CA, Kidd BS: Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 394-403
- 6) Yamaguchi M, Ohashi H, Imai M, et al: Bilateral enlargement of the aortic valve ring for valve replacement in children: New Operative technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 202-206
- 7) Rowlatt UF, Rimoldi HJA, Lev M: The quantitative anatomy of the normal children's heart. *Pediatr Clin North Am* 1963; 10: 499
- 8) Sakakibara S: Experience with congenital anomalies of the heart in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 68: 189-195
- 9) Anzai T, Iijima T, Yoshida I, et al: The natural history and timing of radical operation for subpulmonic ventricular septal defects. *Jpn J Surg* 1991; 21: 487-493
- 10) de Leval MR, Pozzi M, Starnes V, et al: Surgical management of doubly committed subarterial ventricular septal defects. *Circulation* 1988; 78: III40-46
- 11) Tatsuno K, Konno S, Ando M, et al: Pathogenetic mechanisms of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with ventricular septal defect: Anatomical, angiographic, and surgical considerations. *Circulation* 1973; 48: 1028-1037
- 12) Elgamal MA, Hakimi M, Lyons JM, et al: Risk factors for failure of aortic valvuloplasty in aortic insufficiency with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1350-1355
- 13) Griffin ML, Sullivan ID, Anderson RH, et al: Doubly committed subarterial ventricular septal defect: New morphological criteria with echocardiographic and angiocardiographic correlation. *Br Heart J* 1988; 59: 474-479
- 14) Shikawa S, Morishita Y, Sato Y, et al: Frequency and operative correction of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 996-998
- 15) Sim EK, Grignani RT, Wong ML, et al: Outcome of surgical closure of doubly committed subarterial ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 736-738
- 16) Lun K, Li H, Leung MP, et al: Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without associated aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2001; 87: 1266-1270
- 17) 藤原 直，東館雅文，黒澤博身，ほか：大動脈弁閉鎖不全あるいは大動脈弁のprolapseを伴う膜様部およ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* 1986；34：805-811