

心室中隔欠損症の外科治療—外科医が循環器小児科医に期待するもの—

青木 満

千葉県こども病院心臓血管外科

Key words:

ventricular septal defect, surgery,
review, indicationSurgical Management of Ventricular Septal Defect
– A Surgeon's Concerns, and the Role of the Pediatric Cardiologist –

Mitsuru Aoki

Department of Cardiovascular Surgery, Chiba Children's Hospital, Chiba, Japan

The role of the pediatric cardiologist in the surgical management of a ventricular septal defect (VSD) is to help the patient and the family understand the natural history and results of modern-day surgical management, and to provide the surgeon with accurate information about the surgical anatomy of the VSD and possible associated anomalies. The natural history and results of modern-day surgical management of VSDs, and important information that the surgeon needs for the operation are reviewed here.

要 旨

心室中隔欠損症(VSD)の手術治療において、外科医が期待する循環器小児科医の役割に関して、一人の外科医として考察を行った。その役割は、

- 1) 患者、患者家族に、疾患の自然歴、予測される手術治療成績に関して、術前になるべく分かりやすく、正確な情報を提供すること
- 2) 外科医に、VSDの解剖学的特徴、合併異常に関して、正確な情報を提供することにあると考えている。

はじめに

心室中隔欠損症(VSD)は、手術対象となる先天性心疾患のうちで最も多く、また成績も安定しており、その手術治療が学会において論議に上ることも少ない。しかし、手術の際には一人の外科医としてこだわる点はいくつかあります。

(1) 適応

内科的治療、診断技術の進歩によって変化する自然歴を考えて、手術の適応、手術時期を考えたい。

(2) 手術方法

心室中隔欠損孔の位置、特徴により、適したアプローチ法(経右房、経肺動脈、経心室、など)を事前に計画したい。

(3) 技術的難易度

心室中隔欠損孔の位置、特徴により、技術的難易度も変わる。VSD手術は、心臓外科医にとっ

て基本的技術を学ぶために重要な手術であり、教育的観点から経験の少ない外科医に執刀させることも往々にしてあるため、事前に難易度を把握したい。

こういった判断を的確に行うために必要な情報は何か、外科医は循環器小児科医にどのような情報を求めるのか、また、手術治療において外科医が期待する循環器小児科医の役割を考えたいと思います。

手術適応と手術時期

VSDの手術適応、手術時期は、内科的治療の進歩による自然歴の改善、手術成績、診断技術の向上などに伴い変化しています。

1. VSDの自然歴

Kirklin/Barrat-Boyesの心臓外科教科書(参考文献)では以下のように示されています。

(1) 自然閉鎖

比較的大きなVSD(大動脈弁輪径相当)でも生後6カ月間は自然閉鎖の確率は高く(40%以上)、その後自然閉鎖の可能性は減少していき、5歳を超えると10%以下となる。

(2) 生命予後

大動脈弁輪径に相当する大きなVSDは、生理的高肺血管抵抗の消失に伴い生後2~3カ月ごろから心不全、呼吸不全を呈し、生後1歳までに約9%が死亡する。1歳を超えるとVSD自体による死亡のリスクは大幅に減少するが、肺血管閉塞性病変が問題となる。

(3) 肺高血圧症(肺血管閉塞性病変)の発生

比較的大きなVSD(大動脈弁輪径相当)では肺血管抵抗が8単位を超える肺閉塞性病変の発生は2歳以降急激に増加する。術後平均肺動脈圧が25 mmHg以下におさまる可能性は手術時年齢が1歳を超えると減少していく。肺血管抵抗が10単位を超える高度の肺閉塞性病変の生命予後は不良で、35歳までに約50%が死亡する。

(4) 右室圧の上昇を伴わない小さなVSDは、大動脈閉鎖不全、感染性心内膜炎を併発しない限り、死亡の原因となることはない。

(5) 大動脈閉鎖不全

肺動脈弁下のVSDにおける大動脈閉鎖不全の発生率は報告によって10~70%と差があるが、生涯にわたり注意深い監視が必要である。大動脈弁逸脱による大動脈閉鎖不全はいったん発生すると、その後の進行は速い。

(6) 感染性心内膜炎

年間0.15~0.3%に発生する。小さなVSDで起こりやすい。比較的長期の入院治療が必要となるが、内科的治療の予後はよい。

2. VSDの手術成績

日本胸部外科学会の2004~2006年におけるVSD閉鎖術約5,000例の統計を見ると、死亡率0.3%であり、新生児を除けば手術時年齢による差異を認めていません(新生児は44例中1例死亡、2.3%)。

3. 診断

心内異常の検索に関しては心エコー検査で十分であり、症状等から心外異常(大血管の異常、気道狭窄など)が疑われる場合は、造影CT検査を行う。診断が遅れ、肺血管抵抗を正確に評価する必要がある場合はカテーテル検査を行う。

4. 手術適応、手術時期の決定

以上の自然歴、手術成績を考慮すると、手術適応は以下のように考えるのが妥当と思われます。

- (1) 心不全、呼吸不全、体重増加不良など、VSDが原因と思われる症状がある場合は、早急にVSD閉鎖を行うべきである。
- (2) VSDが原因と思われる症状はないが、中等度以上の肺高血圧所見がある場合は、生後6カ月以内にVSD閉鎖を行うべきである。
- (3) VSDによる症状がなく肺高血圧を思わせる所見がなければ、自然閉鎖を期待して2~3歳まで、フォローし待つべきである。
- (4) 特殊な事情(極小低体重児、新生児多発性心尖部欠損、生命予後不良な合併異常、極度の全身状態不良など)がない限り、肺動脈絞扼術の適応はなく、VSD閉鎖を選択すべきである。
- (5) 症状がない肺動脈弁下のVSDは、大動脈弁の明らかな変形、あるいは大動脈弁逆流が出現した時点では手術を行うべきである。
- (6) 小さなVSDで感染性心内膜炎の予防のための手術は、勧められないが、生活環境、医療環境によっては考慮する。

これらの手術適応は、診断技術、内科治療、外科治療の進歩を受け、アップデートが必要と考えます。

外科医から見たVSDの解剖学的分類と特徴

VSDは通常、三尖弁、肺動脈弁、房室伝導系組織との関係から、肺動脈弁下欠損、膜性部欠損、房室中隔欠損型、筋性部中隔欠損型に分類される(Kirklin分類)。この分類は通常右心室側から心室中隔を見て手術をするSurgeon's view、アプローチ法、閉鎖法の選択(どの組織に針糸をかけるか)にかなったものです。肺動脈弁下欠損をさらに肺動脈弁とVSD辺縁との間の筋性組織の有無で2つに分けたものが、東京女子医科大学日本心臓血圧研究所(心研)分類(いわゆる女子医大分類)で、さらに外科医にとって好都合な分類です。女子医大分類に沿ってその外科的特徴を以下に挙げます。

1. 肺動脈弁下VSD(女子医大分類I型)

主肺動脈縦切開アプローチで良好な視野が得られます。肺動脈が細いと視野が悪い。閉鎖に肺動脈弁輪部針糸をかける必要があり、術後軽度の肺動脈弁機能異常(狭窄/逆流)を生じることがあります。術前に大動脈弁右冠尖の逸脱が生じると心室間交通は狭小化しますが、大動脈弁の逆流が起こることがあります。

2. 肺動脈弁下筋性 VSD(女子医大分類 II 型)

I 型と同様に経肺動脈アプローチ。肺動脈弁に針糸をかける必要はない。「1. 肺動脈弁下 VSD(女子医大分類 I 型)」と同様に大動脈弁右冠尖あるいは無冠尖の逸脱、大動脈弁逆流が起こることがあります。

3. 膜性部 VSD(女子医大分類 III 型)

経右房、経三尖弁アプローチで良好な視野が得られます。三尖弁輪が小さい場合、あるいは欠損が流出路 VIF(ventriculo-infundibular fold)側、大動脈無冠尖下に進展している場合は視野が悪く、無理をすると三尖弁腱索の損傷を来すことがあります。その場合は、三尖弁前尖をいったん弁輪部で切離して視野を得るか、右室流出路横切開アプローチとします。三尖弁中隔尖腱索の癒合、付着が起こると、心室間交通は狭小化します(いわゆる膜性部中隔瘤形成)。VSD が小さい場合、自然閉鎖率は比較的高い。三尖弁中隔尖の付着によって VSD 辺縁の確認が困難な場合は、中隔尖をいったん弁輪部で切離して視野を得ます。後下縁は刺激伝導系に注意して針糸をかける必要があります。術後に房室ブロックを生じる危険があります。刺激伝導系の走行経路の予測には、三尖弁前尖-中隔尖交連部を支える uppermost medial papillary muscle(papillary muscle of Lancisi)の位置が重要です。

4. 房室中隔欠損型 VSD(女子医大分類 VI 型)

経右房、経三尖弁アプローチで良好な視野が得られます。房室中隔欠損症との移行型として僧帽弁に裂隙を認めることがあります。後下縁は刺激伝導系に注意して針糸をかける必要があります。術後に房室ブロックを生じる危険があります。

5. 筋性部 VSD(女子医大分類 V 型)

流入部で三尖弁輪に比較的近い場合は、経右房、経三尖弁アプローチ、moderator band に連なる septomarginal trabecula より流出路側にある場合は、経肺動脈アプローチあるいは右室流出路横切開アプローチで視野が得られますが、心尖部付近は右室心尖部切開アプローチ、あるいは経右房経三尖弁+経中隔僧帽弁アプローチによるサンドイッチ法となり、難易度は高くなります。多発性であることも多く(特に右室側の交通孔は多発性であることが多い)、右室圧が高いと見逃されることもあるため、術前評価は重要です。自然閉鎖率が高いため、肺動脈絞扼術も選択肢の一つとなります(特に多発性の場合)。

これらの解剖学的情報は、心エコー検査にて得るこ

とができますが、エコーの多数の二次元情報から再構築する必要があり、その点で検査を行う循環器小児科医の能力(あるいは 3D エコー技術)に依存しています。診断技術面に関しては、他稿にゆだねたいと思います。

手術治療の問題点、落とし穴

1. 手術手技上の合併症

1) 完全房室ブロック

発生頻度は 0.5% 程度。膜性部 VSD、房室中隔欠損型 VSD に多い。

2) 三尖弁閉鎖不全

パッチ縫着に伴う三尖弁中隔尖の可動性不良(膜性部中隔欠損)、経三尖弁の視野展開時の三尖弁腱索の損傷による。

3) 心機能低下

心室切開、大きなパッチによる心収縮低下。

4) 上室性、心室性不整脈

心室切開、心房切開の影響、あるいは房室結節付近の傷害による。

5) 遺残短絡

多発性筋性部 VSD、中隔尖の部分的癒着によって後下縁が確認できない場合などで問題となり得る。

2. 技術的難易度が高い VSD

弁輪径の小さな新生児期の VSD、心尖部筋性 VSD、大動脈無冠尖下の VSD など、視野展開が不良な VSD の閉鎖は、限られた視野で複数の外科医で運針の妥当性を確認することが難しくなります。また無理な視野展開をすれば弁組織、刺激伝導系損傷が起こり得ます。などの理由で手術が難しくなります。経験の少ない外科医が執刀する場合は、事前に注意・アプローチ法の工夫が必要です。

3. 術前診断で見逃される可能性がある合併異常

VSD は、エコーのみで比較的簡単に診断が可能であるため、いくつか見逃される可能性がある合併異常があり注意が必要です。

1) 上気道・下気道の異常(喉頭軟化症、声門下狭窄、気管狭窄、気管/気管支軟化症など)。VSD の大きいのわりに、呼吸症状が強い場合は、ファイバースコープ、CT などで確認すべきです。

2) 大血管の異常(血管輪、大動脈縮窄症)。エコーで描出できない場合は、造影 CT で確認が必要です。

3) 僧帽弁の器質的異常による閉鎖不全。左室容量負荷、弁輪拡大のため二次的に僧帽弁閉鎖不全が見られ

ることはあり、その場合はVSD閉鎖後に自然軽快しますが、器質的異常(腱索、乳頭筋異常、裂隙など)があると、軽快せず再手術となることがあります。

おわりに

VSDの外科治療において、外科医が期待する循環器小児科医の役割は、

1)患者、患者家族に、疾患の自然歴、予測される手術治療成績に関して、術前になるべく分かりやすく、正確な情報を提供すること、

2)外科医に、VSDの解剖学的特徴、合併異常に関して、正確な情報を提供すること、にあると考えています。これらを実現してくれる同僚循環器小児科医に、深く感謝します。

【参考文献】

- 1) Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al: Chapter 21 Ventricular septal defect, in Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery 3rd edition. Churchill Livingstone, 2003, pp850-909