

肺動脈閉鎖に筋性部心室中隔欠損を伴った1例 —胎児期心筋梗塞による心室中隔穿孔—

(平成1年4月25日受付)

(平成1年7月4日受理)

東京都立清瀬小児病院循環器科

同 心臓血管外科¹⁾

慶応義塾大学医学部小児科²⁾

込山 修* 佐藤 正昭 早野 紳哉** 福田 豊紀¹⁾ 小佐野 満²⁾

*現 B&G 財団健康管理相談室

**現 掛川クリニック

key words : 筋性部心室中隔欠損, 肺動脈閉鎖, 冠動脈血栓, 胎児期心筋梗塞, 心室中隔穿孔

要 旨

肺動脈閉鎖に筋性部心室中隔欠損を伴った1例を経験した。症例は生後12日の女児。断層心エコー図で、心室中隔の心尖部寄り1/3が膜様となって収縮期に左室側へ膨隆し、心尖部に心室中隔欠損を認めた。生後3カ月でシャント手術を行ったが、肺炎のため死亡した。

剖検所見では、心室中隔心尖部寄りが約20×12mmにわたり菲薄化し、変性及び萎縮した筋線維束と肉芽組織で構成され、一部に5×3mmの欠損孔が存在した。その領域の冠動脈に完全に器質化した血栓性閉塞を認めた。

心室中隔欠損の発生についてはその組織所見から、胎児期に原因不明の冠動脈の血栓性閉塞により心室中隔に梗塞が生じ、肺動脈閉鎖による高い右室圧のため心室中隔が穿孔し形成されたものと考えられる。

緒 言

心室中隔欠損 (ventricular septal defect, VSD) の中で筋性部心室中隔欠損は比較的まれとされている^{1)~3)}。さらに肺動脈閉鎖との合併はさらに少ないものと思われる。

また、VSDを伴わない肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum) では、しばしば sinusoid や冠動脈の異常を合併し、心筋虚血や梗塞を引き起こすことが知られている⁴⁾。

今回我々は、肺動脈閉鎖に心尖部の筋性部 VSD を合併し、その VSD が胎児期の心筋梗塞による心室中隔穿孔の結果形成されたと考えられる1例を経験した

ので報告する。

症 例

症例：Y.K. 生後3カ月、女児

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：妊娠及び分娩の経過に異常なく、在胎38週、体重2,600g, Apgar 9点で出生した。生後3日目からチアノーゼが出現し、持続するため心疾患が疑われ、生後12日に当院に入院した。

入院時現症及び検査所見：身長49cm, 体重2,430g, 心拍数毎分140で不整なく、呼吸数は毎分48, 上下肢に血圧の差はなかった。口唇、爪床に中等度のチアノーゼを認めた。

心音は第I音正常、第II音は単一で亢進は認められず、胸骨左縁上部に3/6度の高調性連続性雑音を聴取した。肺野は清明で、肝は右季肋下に約1cm 触知した。

別刷請求先：(〒135) 東京都江東区深川1-6-3

B&G 財団健康管理相談室 込山 修

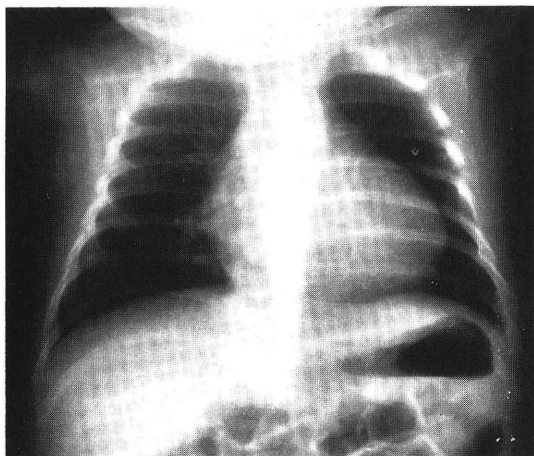


図1 入院時胸部X線写真(正面)

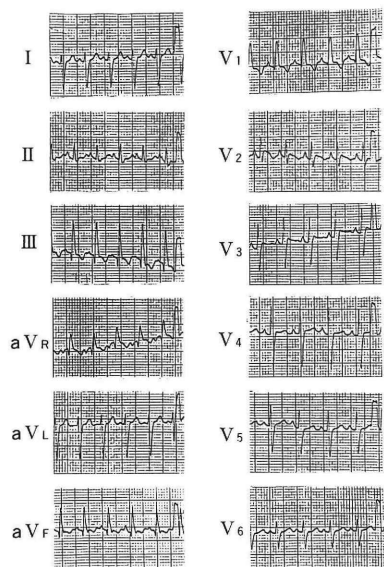


図2 心電図

末梢血, 血液生化学的検査では異常を認めなかった。胸部レ線上, 心胸郭比は53%で, 肺血管陰影は減弱していた(図1)。心電図は洞調律で, QRS 電気軸は+130°, V₁誘導はqR型で右室肥大が示唆された(図2)。

断層心エコー図では, 左室長軸断面と四腔断面で, 心室中隔の心尖部寄り1/3が膜様となり, 可動性で収縮期に左室側へ膨隆する像が認められた。中隔と左室自由壁との接合部にエコーの脱落を認め, 心尖部のVSDと考えられた(図3)。主肺動脈は細く, 肺動脈弁も閉鎖していると思われたが, 右室はほぼ正常大であった。

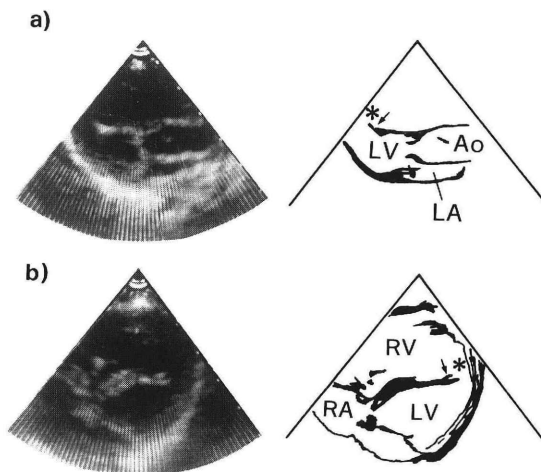


図3 断層心エコー図

a) 左室長軸断面, b) 四腔断面 LA: 左房 LV: 左室 RA: 右房 RV: 右室 Ao: 大動脈
矢印: 膜様となって可動性のある心室中隔, *VSD

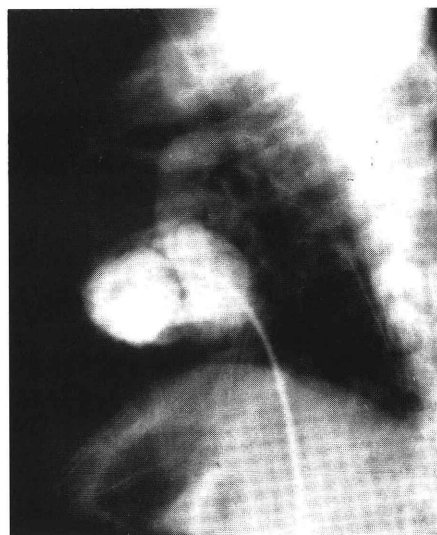


図4 右室造影像(側面)

入院後経過: 以上の所見から, 筋性心室中隔心尖部のVSD, 動脈管開存を伴った肺動脈閉鎖と診断し, 直ちに prostaglandin E₁の投与を開始した。その後状態は安定していたが, 徐々にチアノーゼが進行してきたため, 生後2カ月時に心臓カテーテル検査を行った。

左右の心房間で2~3mmHgの圧差を認めたが, 左右心室間の収縮期圧はほぼ等しかった(表1)。

右室造影では, 右室はほぼ正常の大きさで三尖弁閉

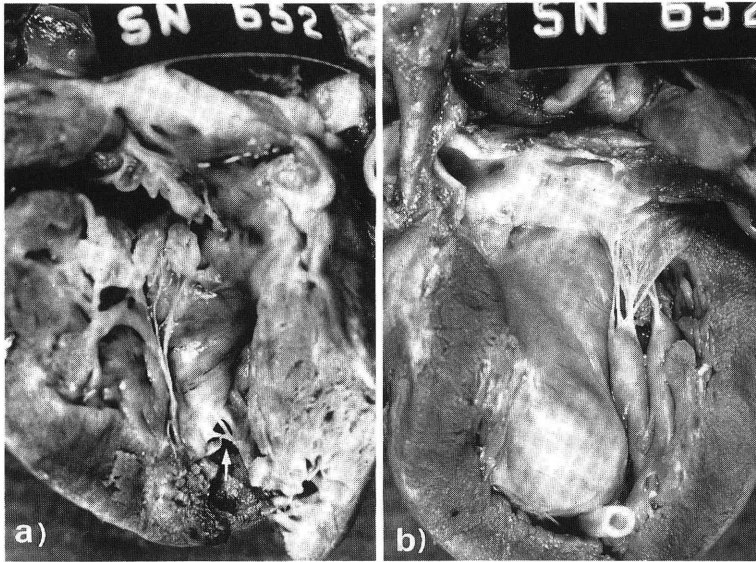


図5 心室中隔心尖部のVSD

- a) 右室側 矢印：VSD (心尖は切断されている)
- b) 左室側 VSDの位置にチューブが入っている

表1 心臓カテーテル検査

部 位	内圧 mmHg(平均)	O ₂ 飽和度%
SVC	(10.5)	58
IVC	(10.5)	49
RA	(9.5-10.5)	55
RV	86/8	54
LA	(7.4)	51
LV	84/9	56

SVC：上大静脈 IVC：下大静脈 RA：右房
RV：右室 LA：左房 LV：左室

鎖不全は認められず, sinusoid, 右室冠動脈瘻もみられなかった. 心尖部に右左短絡を示すVSDを認めた(図4). 右室から肺動脈への直接の血流はなく, 肺血流は動脈管に依存していた. 冠動脈の走行にも大きな異常は認められなかった.

生後3ヵ月, 部分体外循環下にWaterston手術を行い肺血流量は増加したが, 肺炎を併発し術後12日目に死亡した.

剖検所見

右室流出路は管状に狭窄し, 肺動脈弁は閉鎖し, 主肺動脈も索状となっていた. 動脈管は開存し内径3mmで, Waterston手術部も交通は保たれ, 血栓は認めら

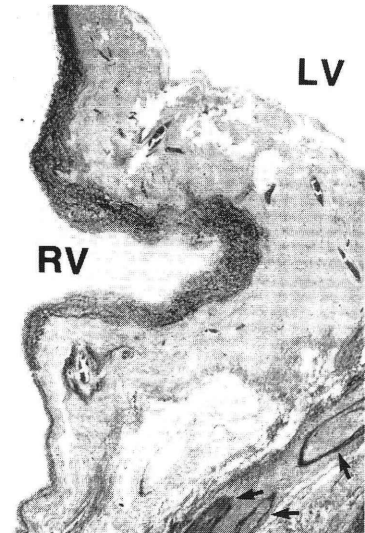


図6 菲薄化した心室中隔心尖部の組織所見 (HE染色). RV：右室 LV：左室, 矢印：器質化した血栓性閉塞を認める冠動脈

れなかった.

心室中隔の膜様部及び漏斗部に欠損はなく, 筋性中隔の心尖部寄りが約20×12mmにわたり菲薄化して膜様となり, 左室側へパラシュート状に膨隆し, その一部に5x3mmの欠損孔を認めた(図5).

組織学的には、菲薄化し膜様となった部位の心内膜は肥厚し、変性及び萎縮した筋線維束と肉芽組織からなっていた。また、その領域の冠動脈に完全に器質化した血栓性閉塞を認めた。血管壁には血管炎等の所見はみられなかった(図6)。

心室中隔の他の部分及び左右心室壁には異常はみられず、sinusoid connectionも認められなかった。

冠動脈の走行は正常で、上記の血栓性閉塞部位以外に問題となるところはなかった。

また、他臓器に血栓症を疑わせる所見は認められなかった。

考 案

VSDの中で筋性部欠損の頻度は報告者によって異なり、Keithの著書⁵⁾では全VSDのうち12%と比較的高い頻度で記載されているが、Kirklin¹¹⁾は8%、Cooley²⁾、堀内ら³⁾は2～3%と報告している。肺動脈閉鎖とVSDの合併例では、いわゆる極型ファロー四徴と同様の形態をとることが多く⁶⁾、本症例のように心尖部の筋性部VSDを伴うことは非常にまれと思われる。

発生学的に筋性部VSDは、胎性期の心室中隔の原基の形成不全によるとされている²⁾。筋性部VSDの中でも心室中隔辺縁に位置する欠損孔は、ventricular trabeculaeの接合不全によって生じると考えられている⁷⁾。

本症例では、心尖部のVSD周囲の心室中隔が菲薄化して膜様となり、きわめて特異な形態を呈していた。また、その領域の冠動脈に完全に器質化した血栓性閉塞がみられたことから、胎児期早期に心室中隔の梗塞が起り、さらに肺動脈閉鎖を合併していたため、収縮期に左室圧をうわまわる高い右室圧をうけて梗塞部位が伸展されて菲薄化し、最終的にその一部が穿孔してVSDが形成されたものと推定される。

先天性心疾患に伴う心筋梗塞についてEsterlyらは、15種類の先天性心疾患450例中106例に認め、左冠動脈肺動脈起始、大動脈弁閉鎖および肺動脈弁閉鎖の症例に最も多く、肺動脈弁閉鎖では19例中10例に梗塞を認めている。原因として冠動脈の灌流低下が関与していると報告している⁸⁾。また、流出路閉鎖に伴う心室肥大のため相対的な冠不全を引き起こすとも考えられている⁹⁾。

VSDを伴わない肺動脈閉鎖ではしばしばsinusoid connection、右室冠動脈瘻を合併し、さらに冠動脈自体にも病変が存在することが多く¹⁰⁾、心筋虚血及び梗

塞の原因になり、右室壁の穿孔を認めた報告もある¹¹⁾。sinusoid connectionなどは胎児期早期から存在するが¹²⁾、sinusoidや冠動脈の病変の有無にかかわらず梗塞を生じるものもあり、その原因は多様と考えられている¹⁰⁾。

先天性心疾患のない場合は、周産期の心筋梗塞の原因も様々である。最大の原因は子宮内での仮死と冠動脈の閉塞性病変であるが¹³⁾、原因が不明の場合も少なくない¹³⁾¹⁴⁾。

冠動脈の病変として内膜の過形成、石灰化、血栓及び塞栓などがあげられている¹³⁾。血栓及び塞栓として静脈管¹⁵⁾、臍静脈由来のもの、子宮内の腎静脈血栓¹⁶⁾等のいわゆるparadoxical embolusなどが報告されている。

しかし、冠動脈血栓および心筋梗塞の報告の大半は周産期及び新生児期以降のもので、胎児のものについての報告は非常に少ない¹⁷⁾¹⁸⁾。右室心筋の菲薄化を伴った三尖弁、肺動脈弁閉鎖の症例で、その原因として胎児期の心室中隔形成後の冠動脈異常による可能性が考えられる報告があるが¹⁹⁾、我々の調べ得た限りでは本症例と同様な報告は見あたらない。本症例は冠動脈の血栓性閉塞による心筋梗塞と考えられるが、血栓の原因は不明である。また、周産期の心筋梗塞は大半が致死的で¹⁴⁾、胎児の冠動脈血栓も流産の原因となりうるが¹⁷⁾、本症例の場合冠動脈の閉塞部位が末梢で、梗塞の領域も心室中隔の一部に限局されていたため胎児死亡にはいたらなかったと思われる。

結 語

胎児期に冠動脈末梢の血栓性閉塞のため心室中隔に心筋梗塞を生じ、心室中隔が穿孔して形成されたと推定される筋性中隔心尖部の心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖の1例を報告した。

本論文の要旨は第22回日本小児循環器学会総会(於：大阪)で発表した。

文 献

- 1) Kirklin, J.W., Edwards, J.E., Harshbarger, H.G. and Donald, D.E.: Surgical correction of ventricular septal defect: Anatomic and technical considerations. *J. Thoracic. Cardiovasc. Surg.*, 33: 44, 1957.
- 2) Cooley, D.A. and Hallmann, G.L.: Surgical treatment of congenital heart disease. Lea and Febiger, Philadelphia, 1966, p. 101—119.
- 3) 堀内藤吾, 日野博光, 石川茂弘, 石戸谷武, 阿部忠昭, 岡田嘉之: 筋性部心室中隔欠損症の外科的意

- 義と診断の手がかり, 心臓, 1: 1246, 1969.
- 4) Freedom, R.M., Benson, L. and Wilson, G.J.: The coronary circulation and myocardium in pulmonary and aortic atresia with an intact ventricular septum. *Paediatric Cardiology* vol. 6. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1986, p. 78—96.
 - 5) Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. Macmillan, New York, 1967, p. 293—298.
 - 6) Anderson, R.H.: Pulmonary atresia with VSD. *Paediatric Cardiology*, vol. 5. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1983, p. 77—79.
 - 7) Wenink, A.C.G., Oppenheimer-Dekker, A. and Moolaert, A.J.: Muscular ventricular defects: A reappraisal of the anatomy. *Am. J. Cardiol.*, 43: 259, 1979.
 - 8) Esterly, J.R. and Oppenheimer, E.H.: Some aspects of cardiac pathology in infancy and childhood: IV. Myocardial and coronary lesions in cardiac malformations. *Pediatrics*, 39: 896, 1967.
 - 9) Franciosi, R.A. and Blanc, W.A.: Myocardial infarcts in infants and children: I. A necropsy study in congenital heart disease. *J. Pediatr.*, 73: 309, 1968.
 - 10) Fyfe, D.A., Edwards, W.D. and Driscoll, D.J.: Myocardial ischemia in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 8: 402, 1986.
 - 11) Hubbard, J.F., Girod, D.A., Caldwell, R.L., Hurwitz, R.A., Mahony, L.A. and Waller, R.L.: Right ventricular infarction with cardiac rupture in an infant with pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2: 363, 1983.
 - 12) Kasznica, J., Ursell, P.C., Blanc, W.A. and Gersony, W.M.: Abnormalities of coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am. Heart J.*, 114: 1415, 1987.
 - 13) Bor, I.: Myocardial infarction and ischemic heart disease in infants and children: Analysis of 29 cases and review of the literature. *Arch. Dis. Child.*, 44: 268, 1969.
 - 14) Fagan, L.F., Thurmann, M., LoPiccolo, V.F.: and Byrne, P.A.: Myocardial infarction in the perinatal period with long-term survival. *J. Pediatr.*, 69: 378, 1966.
 - 15) Arthur, A., Cottom, D., Evans, R., Chir, B. and Spencer, H.: Myocardial infarction in a newborn infant. *J. Pediatr.*, 73: 110, 1968.
 - 16) Bernstein, D., Finkbeiner, W.E., Soifer, S. and Teitel, D.: Perinatal myocardial infarction: A case report and review of the literature. *Pediatric Cardiol.*, 6: 313, 1986.
 - 17) James, T.N., Froggatt, R. and Marshall, T.K.: De Subitaneis Mortibus: II. Coronary embolism in the fetus. *Circulation*, 48: 890, 1973.
 - 18) Clapp, J.F. and Naeye, R.H.: Intrauterine myocardial infarction. *J.A.M.A.*, 178: 1039, 1961.
 - 19) Takao, A., Ando, M., Aoki, H. and Matsuoka, R.: A developmental complex: Membranous tricuspid atresia associated with dysplasia of right ventricular myocardium, pulmonary valve and coronary artery. *Circulation*, 60(Suppl. II): 253, 1979.

A Case Report of Pulmonary Atresia with Muscular Ventricular Septal Defect
Intra-Uterine Myocardial Infarction with Perforation
of Ventricular Septum

Osamu Komiyama, Masaaki Sato, Sinya Hayano, Toyoki Fukuda¹⁾ and Mitsuru Osano²⁾

Department of Cardiology, Tokyo Metropolitan Children's Hospital

1) Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Hospital

2) Department of Pediatrics, School of Medicine, Keio University

A 3-month old girl with pulmonary atresia with muscular septal defect (VSD) is presented. She was admitted due to cyanosis at 12 days of age. Two dimensional echocardiography revealed dilated right ventricular cavity and virtually absence of main pulmonary blood flow. Adding to these, apical one third of the muscular ventricular septum, which was thinned and became membranous, protruded to the left ventricular cavity and its apical end was defected. She underwent palliative shunt at 3 months of age, but died of pneumonia 12 days after surgery.

Postmortem study disclosed valvular pulmonary atresia with VSD of unusual location. Apical half of the ventricular septum (20×12 mm) was thinned and membranous, protruding to the left ventricle and a defect of 5×3 mm in size was noted at the apical end of the emaciated septum.

Histologically, the diseased septum degenerated to the granulation tissue intermixed with atrophic muscle bundles and the regional coronary artery was completely occluded by the organized thrombus.

These postmortem findings derived the following conclusions. In intrauterine life, the patient developed thromboembolism of the coronary arteries of unknown etiology. Myocardial infarction of the muscular ventricular septum ensued and its apical end was perforated due to the elevated right ventricular pressure.
