

心室中隔欠損に大動脈弁閉鎖不全が生じる メカニズムと外科治療法

千葉県循環器病センター
龍野 勝彦

右室側から見て漏斗部心室中隔の遠位部、すなわち肺動脈弁の弁輪直下にある心室中隔欠損(これにはさまざまな呼び名があるがここでは肺動脈弁下VSDとする)に大動脈弁がprolapse(これもherniation, protrusion, 逸脱, 嵌入, 突出などさまざまな呼称があるがここではprolapseとする)し, 閉鎖不全(AR)が生じる, いわゆるprolapsing ARは東洋人に多い複合心疾患である. 本症の発生メカニズムについては, 吉田昌弘氏らが論文で述べているように, 1960年代後半~1970年代前半にかけてその基本的な事柄が解明された¹⁻³⁾. それによると, 肺動脈弁下の漏斗部心室中隔にある程度以上の大きな欠損があると左心側の右冠状動脈弁とバルサルバ洞の一部分が大きく右心室側に露出する. 特に大動脈弁弁輪部が漏斗部筋肉による下からの支え¹⁾を失った場合, VSDを通過する収縮期の左右短絡血流が, Trusler²⁾によるとBernoulliの法則によって大動脈弁輪部をバルサルバ洞ごと右室側に引き込むのである. このようにしてprolapseが生じると, 収縮期の短絡血流に大動脈基部血流の側圧も加わって大動脈弁はさらに大きくprolapseし, やがて弁遊離縁が下垂してARが出現するようになる³⁾.

吉田氏らは今回, 本疾患の術後遠隔期の成績, なかなく術中計測によるVSDの大きさ(VSD/AVD index: VSD径÷正常大動脈弁輪径×100)から手術時期について検討した結果を報告した. その結論は, 大動脈弁がprolapseしている症例ではVSD/AVD indexの大きいものほど弁のprolapseならびにARの進行が速く, こうした例ではARの有無にかかわらずできるだけ早期に手術をするべきであるというものである. これは本症の発生機序から考えて適正な結論といえる.

それでは大動脈弁輪に接するVSDは大きければそれだけで大動脈弁がprolapseするかという決めてそういうわけではない. Fallot四徴症のVSDはほとんどが大動脈弁直下の大きなものだが, そのVSDにprolapsing ARが生じることがほとんどない. 大動脈弁と漏斗部VSDの関係を多くの解剖例, 臨床例から詳細に調べると⁴⁻⁷⁾, 心室中隔の大きさと大動脈弁輪周辺の構造とがある一定の状態になったときに弁にprolapseが生じやすいことがわかる. すなわち漏斗部中隔欠損が大動脈弁のバルサルバ洞と大動脈弁輪とを右室側に大きく露出させ, かつVSD下縁と弁輪との間に三日月状の狭い右室-左室交通孔がある場合, こうした時にもっともprolapseが生じやすく, 早期に大動脈弁の逆流が生じる可能性がある.

ところで膜様部VSDの場合はどうであろうか. 著者らも指摘しているように膜様部VSDでのARの発生メカニズムについては確定的なものは報告されていない. これはこのタイプのVSD with ARの報告例が比較的少ないこと, さらに膜様部VSDでは肺動脈弁下VSDに比べて漏斗部中隔と大動脈の位置関係がやや複雑であることも関係していると考えられる. その特色の一つは, 膜様部VSDといってもそのほとんどがFallot四徴症と同じようにventriculo-infundibular foldの直下のいわゆるmalalignment typeのVSDであることである. そしてこのVSDにprolapseする大動脈弁輪は多くの場合, 右冠状動脈弁か無冠状動脈弁またはその両方である⁸⁾. さらにこの形のVSD with ARでは右・無冠状動脈弁交連部が異常に癒合して下垂したり⁹⁾, 交連付近の弁遊離縁に小さな穴が開いて, そこから弁逆流が生じたりする症例もみられる. このように膜様部VSDにARが起こる原因は肺動脈弁下VSDで見たような大動脈弁輪付近のprolapseだけでなく, 弁あるいは弁交連に変形が加わっている場合もあると思われる.

吉田氏らは大動脈弁のprolapseを伴う膜様部VSDは特に早期の手術が望ましいと述べている. 確かに肺動脈弁下VSDと同じメカニズムでARが生じた膜様部VSDではそのとおりであるが, 上記のような弁尖や交連部の異常によりARが生じた症例では, 単に早期にVSDを閉鎖しただけでは逆流の進行を止められない場合もある. Murphyら¹⁰⁾の報告のように, 交連と大動脈壁とを一緒に大動脈外に引き出して形成するような思い切った方法も今後試みる必要があるかもしれない. いずれにしても複数のメカニズムによってARが生じる可能性があるため, 一例一例のARの発生原因を十分に考慮して手術時期と術式を選択していくことが肝要である. 今後膜様部VSDにおける

ARの発生メカニズムがさらに詳細に解明されることを期待するとともに、より良い手術方法が開発され、本症がすべて根治される日がくることを待ち望んでいる。

【参考文献】

- 1) Van Praagh R, McNamara JJ: Anatomic types of ventricular septal defect with aortic insufficiency. Diagnostic and surgical considerations. *Am Heart J* 1968; 75: 604-619
- 2) Trusler GA, Moes CAF, Kidd BSL: Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 394-403
- 3) 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
- 4) 龍野勝彦, 今村栄三郎, 今野草二, ほか: 心室中隔欠損に合併する大動脈弁閉鎖不全症の発生機序 心室中隔欠損における欠損孔と大動脈弁との関係 . *心臓* 1971 ; 3 : 741-748
- 5) Tatsuno K, Ando M, Takao A, et al: Diagnostic importance of aortography in conal ventricular-septal defect. *Am Heart J* 1975; 89: 171-177
- 6) 龍野勝彦, 今野草二: 心室中隔欠損に伴う先天性バルサルバ洞動脈瘤といわゆるprolapsing AIの類似点と相違点 . *心臓* 1975 ; 7 : 1585-1596
- 7) 龍野勝彦, 石神直之, 菊池利夫, ほか: 漏斗部心室中隔欠損症における欠損孔の形態と合併症 . *心臓* 1989 ; 7 : 837-842
- 8) 藤原 直, 東館雅文, 黒澤博身, ほか: 大動脈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の外科治療 . *日胸外会誌* 1986 ; 34 : 805-811
- 9) Trusler GA, Williams WG, Smallhorn JF, et al: Late results after repair of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 276-281
- 10) Murphy DA, Poirier N: A technique of aortic valvuloplasty for aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 800-802