

# Subpulmonic Ventricular Septal Defect の1症例とその心音図、心カテーテル検査、 血管造影、および手術所見の検討

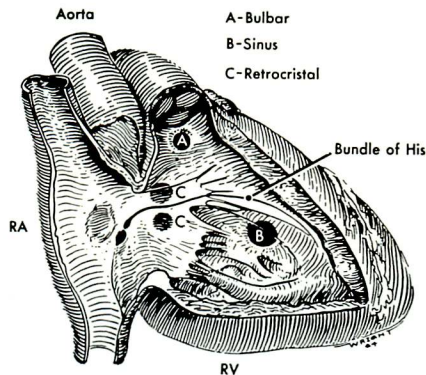
九州厚生年金病院 内科 相良 鞆彦  
同 山本 広史  
同 金谷 久司  
同 循環器科 鳥井 紳一郎  
同 小児科 吉沢 僖章  
同 胸部外科 重富 悦雄

## はじめに

Abbott らも指摘するように、心室中隔欠損症（以下VSDと略す）は、先天性心臓病の中でも非常に頻度の高いものであり、また欠損孔の部位も多岐にわたっている。

その中でも、Keith ら<sup>3)</sup>の分類による、bulbar septal defect に属する肺動脈弁下部に開口するVSD（図1）は、雑音の最強部位が胸骨左縁第1ないし第2肋間にあり、かつ

下方よりもむしろ上方に強く放散し、肺動脈領域に収縮期雑音を有する他の心疾患との鑑別、および手術々式の点で、他のタイプのVSDとは異なった特徴を有している<sup>1)~4)</sup>。



The position and types of the ventricular septal defect are shown. A, Bulbar septal defects. B, Sinus septal defects. C, Membranous region defects.

図1 Keith らによるVSD分類模型図

A case of subpulmonic ventricular septal defect with special reference to the phonocardiogram, cardiac catheterization, angiogram and operative findings.

Tomohiko SAGARA, Hiroshi YAMAMOTO, Hisashi KANAYA, Shinichiro TORII, Yoshiaki YOSHIZAWA & Etsuo SHIGETOMI.

Department of Medicine, Division of Cardiology, Departments of Pediatrics and Thoracic Surgery, Kyushu Kosei-Nenkin Hospital, Kishinoura 2-1-1, Yahata-ku, Kitakyushu, 806.

今回われわれは典型的な本症例を術前に診断し、手術により確認したので、術後生じた mid-systolic click の、アンジオテンシン、亜硝酸アミルに対する興味ある反応所見を加えて報告する。

症例：12才，男子

生後間もなくから心雑音を指摘されているが、乳幼児期に感冒にかかり易かった以外は、特記すべき事なし。

現症：体格、栄養中等度、貧血、黄疸なく、チアノーゼ、太鼓撓指、浮腫等も認められない。

聴診所見：胸骨左縁第2肋間に最強点を有する Levine V 度の全収縮期雑音を聴取し、放散は下方より上方へ強い。また最強点に一致してスリルを触れる。Ⅱ音の病的呼吸性分裂を認め、軽度のⅡ音肺動脈成分の亢進を認める。また心尖部にⅢ音を聴取する。

心電図：正常洞調律，正常軸であるが、左室肥大所見を呈している（図2）。

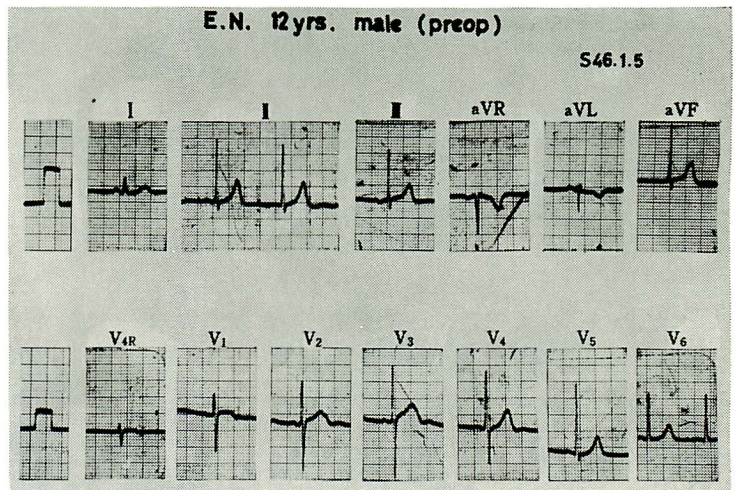


図2 心電図

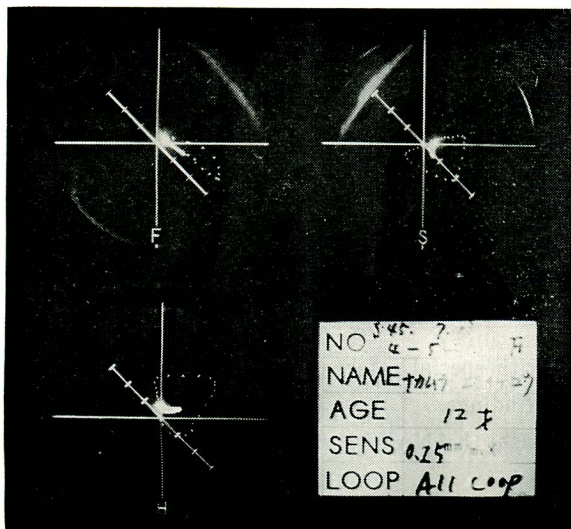


図3 ベクトル心電図

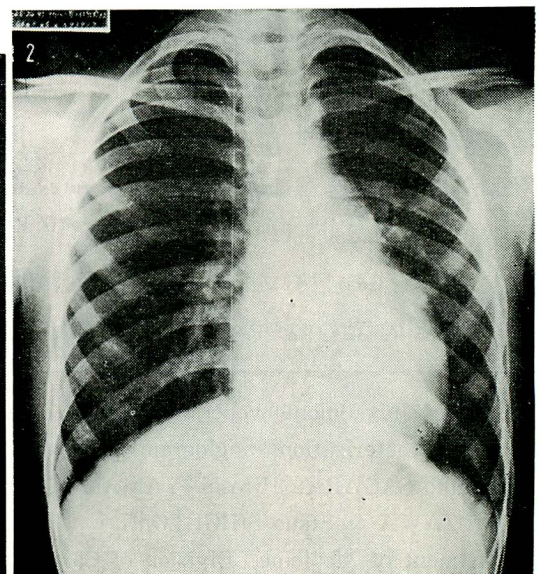


図4 (A)



ベクトル心電図でも、QRS loop は反時計回転で、左後方に大きく張り出し、maximum spatial vector も著明に増加しており、左室肥大所見を示している（図3）。

胸部レ線では、左第2、3、4弓の軽度の突出を認めるが、肺血管陰影の増強は著明ではない。第1

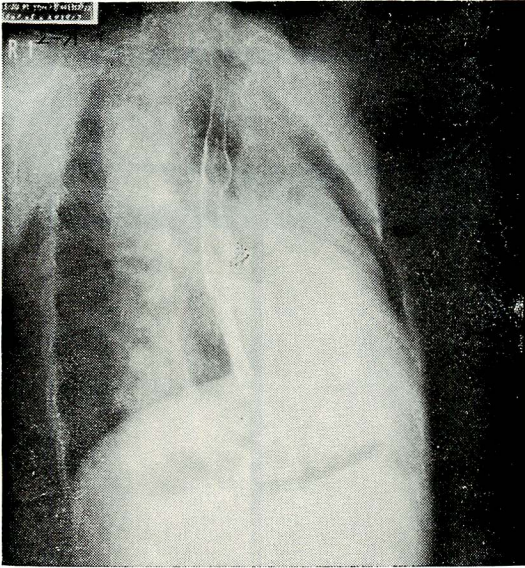


図4 (B)

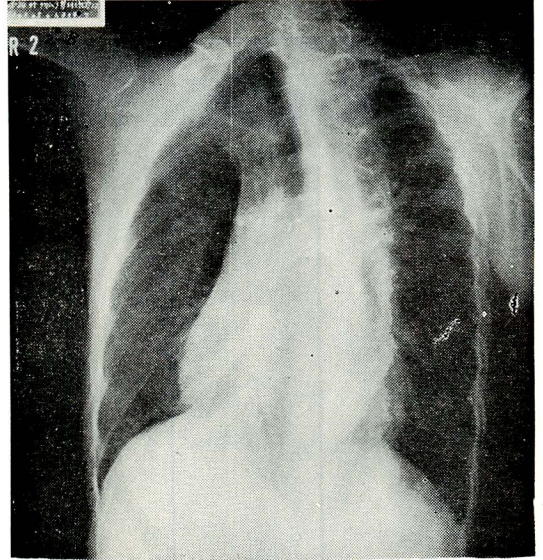


図4 (C)

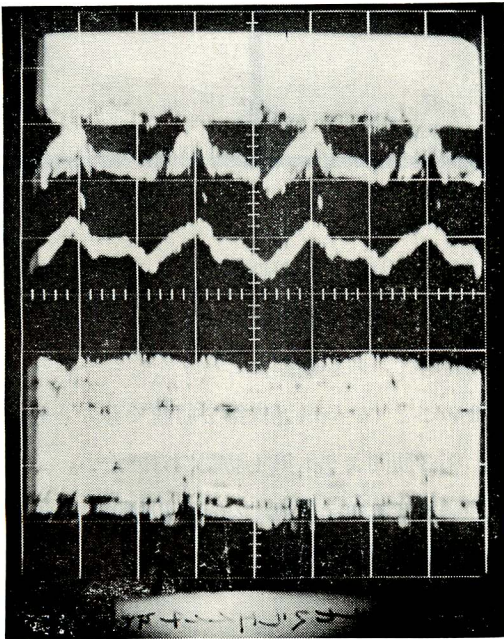


図5 (A)

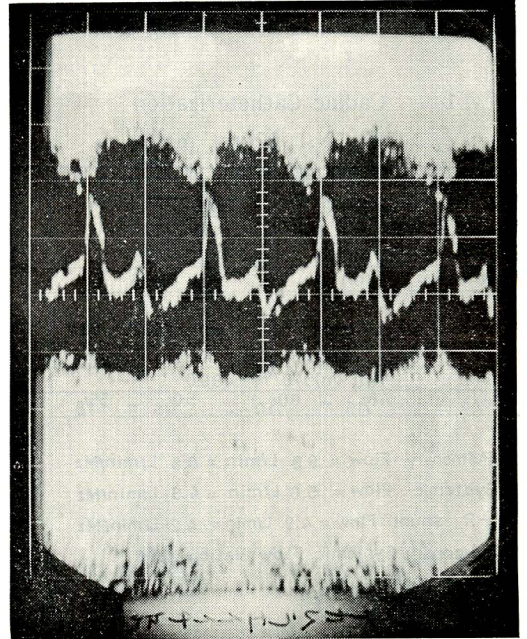


図5 (B)



斜位で、右室流出路の拡大を認め、第2斜位で、左室の拡大が認められる(図4A, B, C)。

超音波エコーグラムでは、LA dimension 3.0, LV dimension 5.5 で、いずれも軽度に拡大している(図5A, B)。

心音図では、I音は正常、II音は病的呼吸性分裂を示し、分裂間隔は0.05秒である。心尖部で病的III

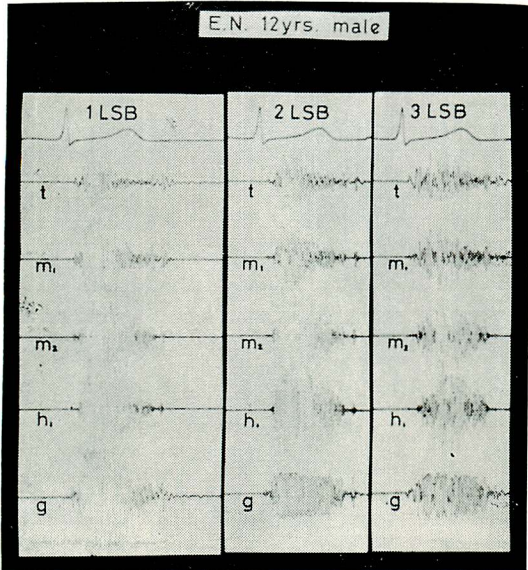


図6

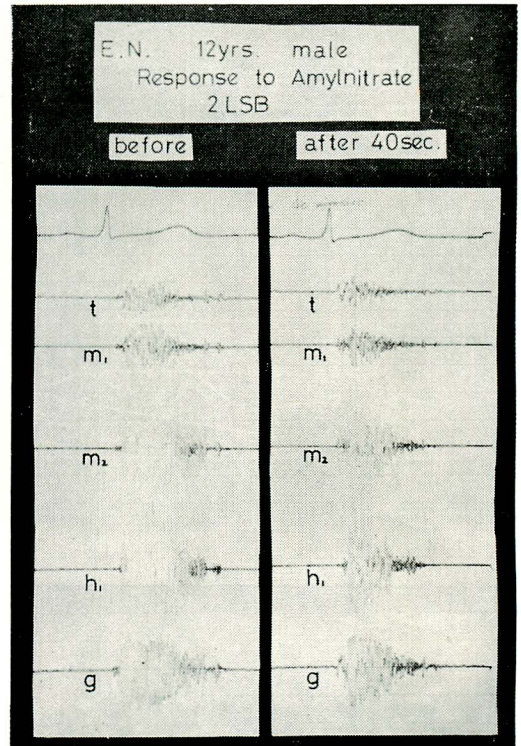


図7

表1 Cardiac Catheterization

E. N., 12yrs. male

静脈カテーテル

部位	心腔内圧 mmHg	血液 O <sub>2</sub> 飽和度 %
VCI	11/2 (m) 6.5	81.5
VCS	10/5 (m) 7	77.0 80.5
RA	10/3 (m) 8.5	86.0 85.5
RV in	55/8 (m) 23	84.5 83.5
out		
PA	55/20 (m) 32	85.5 89.0 88.5
PC	15/6 (m) 12	
AR	160/90 (m) 110	99.0
PA-RV 引抜 48/15 ~ 60/10, 50/15 ~ 55/8		

Pulmonary Flow = 9.9 L/min = 8.5 L/min/M<sub>2</sub>

Systemic Flow = 5.0 L/min = 4.3 L/min/M<sub>2</sub>

L-R shunt Flow = 4.9 L/min = 4.2 L/min/M<sub>2</sub>

Pulmonary/Systemic Flow Ratio = 1.98

Shunt Ratio = 0.49

P.A.R = 2.2

T.P.R = 3.3

T.S.R = 20.8

音が認められる。収縮期雑音はI音より直ちに引き続き、II音大動脈成分まで続いている全収縮期雑音で、収縮前期にピークをもっている。

図6のごとく、胸骨左縁第2肋間でもっとも強く、第3肋間よりも第1肋間の方が強い。

亜硝酸アミルを負荷すると、40秒後には明らかな減弱を示し、特に収縮後半部が減弱している(図7)。

以上の所見より、subpulmonic VSD の診



断を下したが、肺動脈弁狭窄の存在、特にVSDとの合併の疑いも念頭において、右心カテーテル法検査と心血管造影を施行した。

右心カテーテル法検査所見では、酸素飽和度では右房-右室間には有意差なく、むしろ肺動脈レベルで有意の上昇が認められる点、高位の心室中隔欠損症を疑わせる。心内圧では、右室、肺動脈圧の中等度の上昇を認めるが、肺動脈-右室間の引き抜き曲線では有意の圧較差を認めず、器質的な肺動脈弁狭窄の存在は否定された。肺血流量対体血流量比は1.98で、中等度の短絡を認めるが、血管抵抗はいずれも正常であった(表1)。

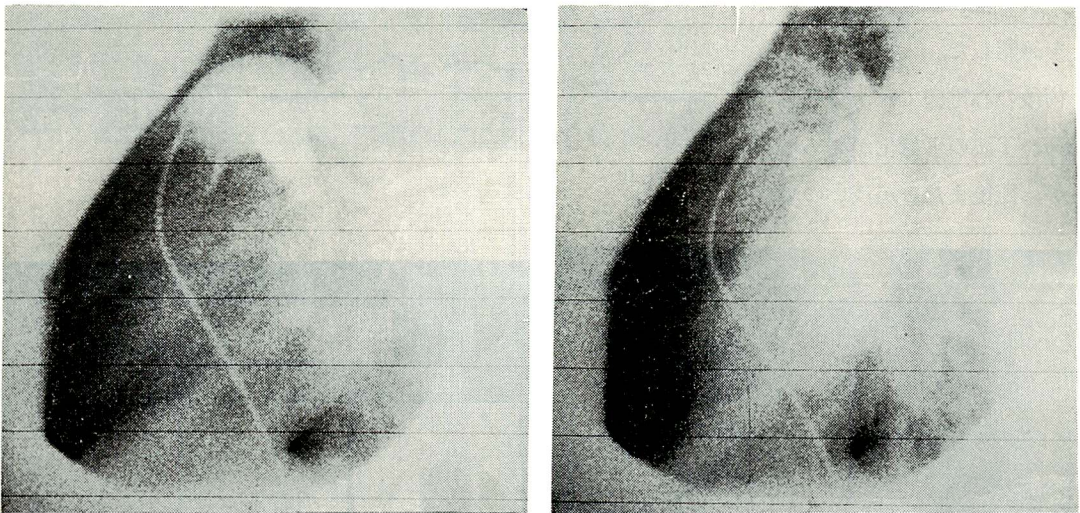


図8 (A)

(B)

Cineangiography では、肺動脈の軽度の拡大があり、左室のかなり高い部位からの短絡を認め、肺動脈の再造影も認められた(図8 A, B)。

以上の検査所見より、Steinfeldらのいう subpulmonic VSD の特徴的な心音所見を呈し、moderate flow-low resistance のVSD であるとの診断を下し、当院外科にて手術を施行した。

手術時開胸するに、大動脈径約

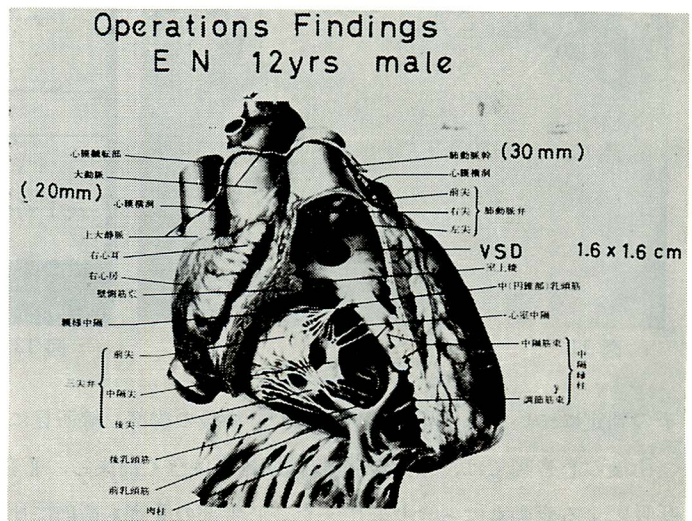


図9



20mm, 肺動脈径約30mmで, 右室流出路に突き上げるようなスリルをふれた。右室に横切開を加えて開くと, 欠損口は室上稜の上部, 肺動脈弁直下であり, ほぼ円形で, 直径16mmであった(図9)。欠損口にパッチを装着し, 縫合後血液の漏出のないことを確認した。

術後の心電図では, QRSの減高, T波の平低化が認められるが, 術後まだ日が浅いので,

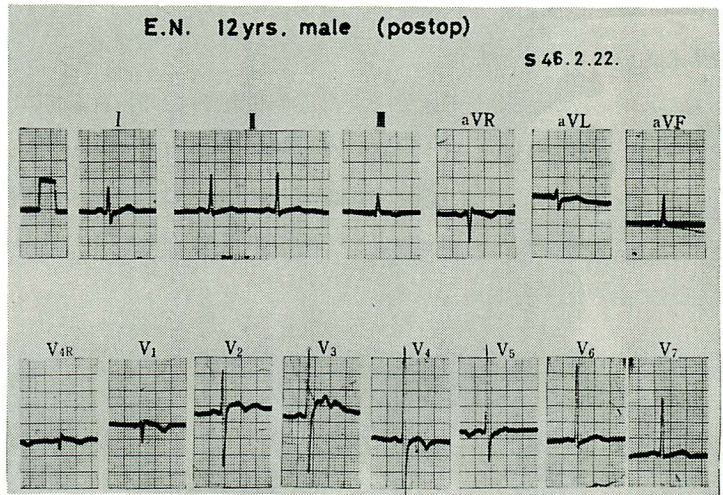


図 10

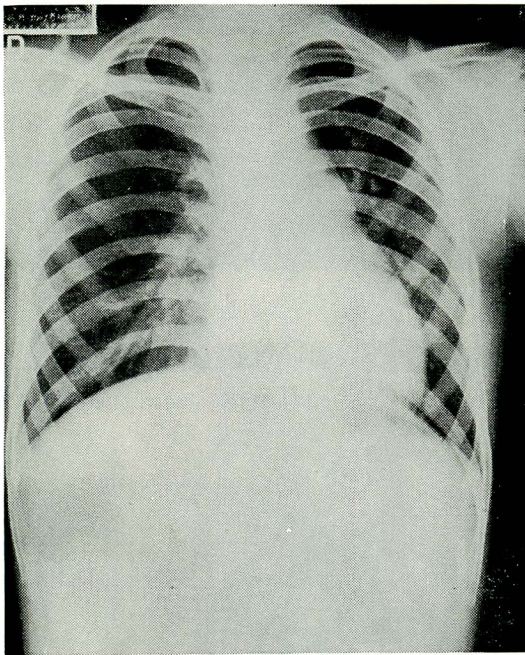


図 11

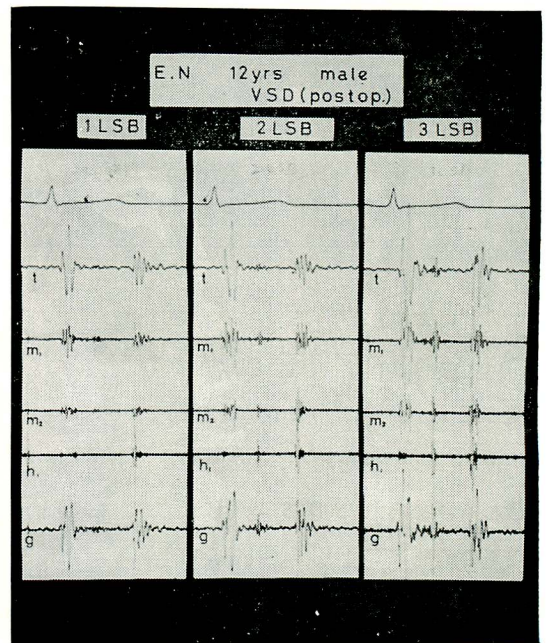


図 12

その判定については保留する(図10)。術後の胸部レ線所見にも著明な変化は認められない(図11)。

術後の心音図では, 術前の全収縮期雑音は全く消失し, II音分裂も0.04秒とやや間隔が狭くなり, 呼吸による変動もはっきりして来た。心尖部のIII音も術前に比し著明な減弱を示している。また術後新



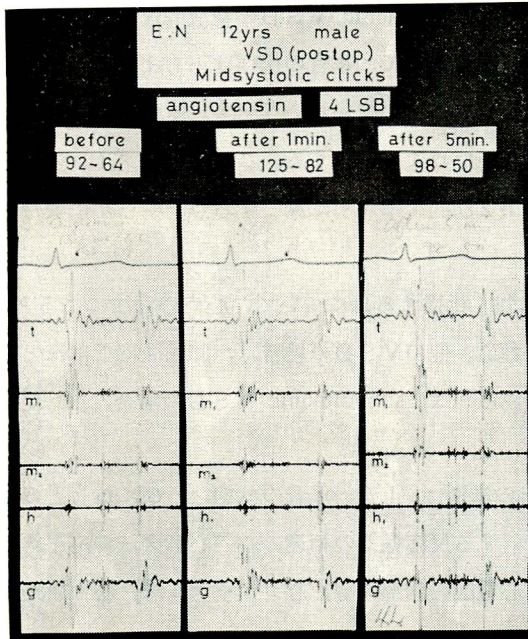
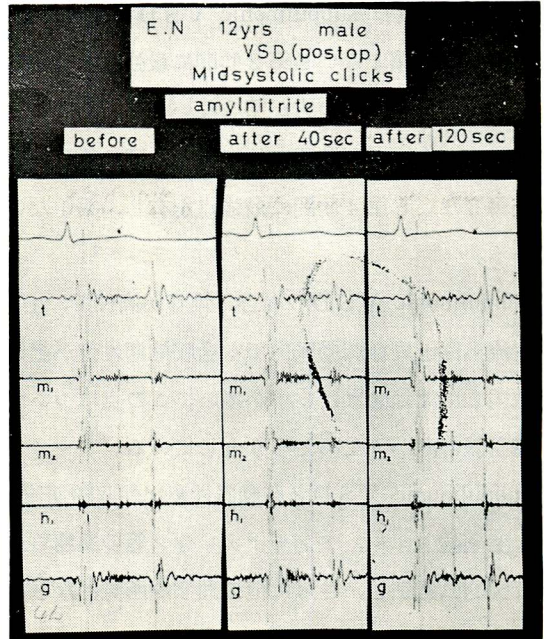


図 13 (A)



(B)

たに出現したものかどうかは断定出来ないが、mid-systolic click を 3 コ認め、第 4 肋間胸骨左縁において、もっともよく記録されている (図 12)。この mid-systolic click に対する薬物反応をみると、アンジオテンシン静注により、1 分後には明らかな減弱を示し、5 分後血圧が負荷前に戻ると、click も再度出現してきた。亜硝酸アミルの吸入を行なうと、click は 40 秒後には明らかな増強を示し、低周波数領域にも出現して来た。120 秒後には負荷前とほぼ同様の所見を呈している (図 13 A, B)。

この点より、われわれは、mid-systolic click に対する両薬物負荷反応は、左心系の血行動態的な関与、特にこの中でも、左室の  $dP/dt$  の変化が関与しているのではないかと考え、現在追求中である。

考 案

Keith ら<sup>3)</sup>は、VSD 中、bulbar septal defect に属するものは約 8% あるといい (表 2)、Steinfeld ら<sup>4)</sup>は、isolated VSD

表 2 Keith らによる VSD 分類

Anatomical and Embryological Classification of Ventricular Septal Defects		
Types	Malformations	Possible Embryological Pathogenesis
Bulbar septal defects, 8 per cent	1. Isolated ventricular septal defect 2. Taussig-Bing malformation 3. Truncus arteriosus	1. Deficient bulbar myocardium 2. Malalignment of bulbar septum relative to ventricular sinus septum, ± bulbar septal deficiency 3. Absent bulbar septum
Sinus septal defects, 12 per cent	1. Isolated muscular V.S.D., single, multiple, small, large 2. Tricuspid atresia	Deficiency myocardium of sinus septum
Membranous region V.S.D., 70 per cent	1. Isolated ventricular septal defect 2. Tetralogy of Fallot 3. Transpositions of great arteries ( <i>d</i> and <i>l</i> ) 4. LV → RA defect	Deficient closure of this junctional zone by bulbar ridges (right and left), by right tubercles (dorsal and ventral) of AV endocardial cushions, and by endocardial cushion tissue on crest of sinus septum
AV canal region V.S.D., 8 per cent	1. Isolated 2. With patent AV canal, complete, partial	Defective junction between atrial and ventricular sinus septa, ± malalignment of ventricular septum relative to atrial septum; ± patent AV canal (absent AV canal septum)
Combinations of the above, 2 per cent		

120例中、7例の subpulmonic VSDを証明している。Subpulmonic VSDの特徴的な所見は、聴診上、胸骨左縁第1ないし第2肋間に最強点を有する全収縮期雑音で、雑音の伝播は下方よりもむしろ上方に強く、第1肋間の方が第3ないし第4肋間よりも雑音の強度が強いという<sup>1)~7)</sup>。本症例も第2肋間に最強点を有し、第3肋間に比べ第1肋間の雑音の強度が強い点よく一致する。これは他のタイプのVSDが第3ないし第4肋間に最強点を有し、第1ないし第2肋間では著明に減弱する点と明らかに異なっている。

Subpulmonic VSDの場合、雑音が高位で、上方に強く伝播する点について、心内心音法によると、右室流出路と同様肺動脈内でも全収縮期雑音が記録される。他のVSDの場合は、肺動脈内ではほとんど減弱して記録されない事が多い。この点について神戸<sup>8)</sup>は、subpulmonic VSDの場合、jet が直接肺動脈に向かうためだろうとしている。

Subpulmonic VSDと肺動脈性駆出性収縮期雑音との鑑別は、I音、II音の状態ならびに雑音との関係、亜硝酸アミル、アンジオテンシン等の薬物負荷に対する反応様式の相違、心内心音図法の応用等で、心音図的に鑑別し、さらに他の理学的所見、ならびに心電図、胸部レ線、心カテーテル法、心血管造影等の検査所見により、総合的に鑑別する必要がある。

本症例では、cineangiographyにて左室高位よりの短絡を証明したが、欠損孔が小さく、短絡量が少ない場合は、短絡部位を確認することは必ずしも容易ではないが、特徴的な心音所見で、心音図レベルで部位診断を下す事が可能な事もあると考えられる。

Subpulmonic VSDのもう一つの問題は、Steinfeldら<sup>4)</sup>によると、手術々式に関し、他のタイプのVSDの場合は右房よりアプローチ出来るが、subpulmonic VSDの場合は右室切開が必要であるとしている。本症例の場合も右室切開を行なったが、現在当院外科および九州大学医学部第1外科においては、原則として、全例右室切開により手術を行なっている。その理由としては

- 1) 右房よりアプローチする場合、操作が困難であること
- 2) VSDが multiple の場合、見落とすおそれがあること
- 3) 右房あるいは右室から入っても、手術侵襲に大差がないこと

等があげられる。2, 3内外の論文を調べたが<sup>9)~14)</sup>、この点についての記載は見出し得なかった。

## 結 語

今回、われわれは、心音図レベルで診断し、手術にて確認した subpulmonic VSDの典型的な1症例について、心音図、心カテーテル検査、cineangiography、および手術所見の検討を行ない、手術々式の問題にも言及し、さらに術後生じた mid-systolic click の薬物反応が、アンジオテンシン静注により減弱し、一方亜硝酸アミル吸入によって増強される現象を観察し、若干の考察を加えて報告した。

内科部長縄田義夫博士のご指導に謝意を表する。



## 文 献

- 1) 上田英雄, 海渡五郎, 坂本二哉: 臨床心音図学。南山堂, 東京, 1963.
- 2) Luisada, A. A. : From Auscultation to Phonocardiography. C. V. Mosby Co., Saint Louis, 1965.
- 3) Keith, J. D., Rowe, R. D. & Vlad, P. : Heart Disease in Infancy and Childhood. Macmillan Co., New York, 1967.
- 4) Steinfeld, L., Park, S., Dimich, I. & Beron, M. : Auscultatory findings in subpulmonic ventricular septal defect. Circulation 42 : No. 4, Suppl No. 3, 1970.
- 5) Friedberg, C. K. : Diseases of the Heart. 3rd ed. W. B. Saunders, Philadelphia and London, 1966.
- 6) Benchimol, A. & Dimond, E. G. : Phonocardiography in ventricular septal defect. Correlation between hemodynamics and phonocardiographic findings. Am. J. Med. 28 : 347, 1960.
- 7) Ogawa, T., Takada, H., Yoshida, S., Hisada, S., Horikoshi, K., Hotta, S., Nagaya, T., Mizuno, Y. & Hibino, S. : Intensity distribution of the systolic murmur in ventricular septal defect on the chest surface. Jap. Heart J. 7 : 448, 1966.
- 8) 神戸忠, 松永信正, 立松広, 三輪新, 多田久夫, 石原花子, 服部光男: 心内心音法の臨床。心室中隔欠損について。心臓 2 : 529, 1970.
- 9) 龍野勝彦, 今野草二: 心室中隔欠損症の外科解剖。心臓 2 : 775, 1970.
- 10) Grosse-Brockhoff, F. & Loogen, F. : Ventricular septal defect. Circulation 38 : Suppl. V-13. 1968.
- 11) Snellen, H. A., Hartman, H., Buis Liem, T. N., Kole, E. H. & Rohmer, J. : Pulmonic stenosis. Circulation 38 : Suppl. V-93, 1968.
- 12) Hightower, B. M., Barcia, A., Barger, L. M., Jr. & Kirklin, J. W. : Double-outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect : The Taussig-Bing malformation. Circulation 39 : Suppl. I-207, 1969.
- 13) Lueker, R. D., Vogel, J. H. K. & Blount, S. G., Jr. : Cardiovascular abnormalities following surgery for left-to-right shunts : Observations in atrial septal defects, ventricular septal defects, and patent ductus arteriosus. Circulation 40 : 785, 1969.
- 14) Somerville, J., Brandao, A. & Ross, D. N. : Aortic regurgitation with ventricular septal defect : Surgical management and clinical features. Circulation 41 : 317, 1970.

## 第 15 席 討 論

司会 (田村・天理病院) : この supracristal VSD は VSD の中でも非常に問題になっておりまして、先ほど演者が申されましたように、手術時の心切開にも関係しますし、右大動脈弁の嵌入

の問題もあり、血行動態の検索で圧が低いからといって、VSD が小さいとも云えないし、さらに将来 AI を起こすような問題もあるわけです。私も関心を持って調べたことがありますが、診断と



いう点では、とにかく外来で最初聴診器を当てた途端に、これはPSか、VSDか、どちらかなと思っ  
て迷うことが多いと思います。さらに心電図  
あるいは心音図を撮れば、だいたいその判別がつ  
くのではないかと思います。

**津島**（神戸大学第二外科）：VSDの場合に雑  
音が高い位置で聴こえるのは、2種類あると思  
います。第1は、いま話題になった高位心室中隔欠  
損で室上稜の上にあるVSD、それからもう一つ  
はVSDが非常に大きく、しかもかなりの肺高血  
圧症を伴っている場合で、この時も左第2肋間近  
辺で収縮期雑音が聴こえる。しかし、これらの2  
種の心雑音にはかなりの差があり、supracristal  
VSDの場合はほとんどが全収縮期性ですが、肺  
高血圧症を伴った大きなVSDでは収縮早期雑音  
のことが多いし、またⅡ音が高い。それから最後  
に亜硝酸アミルや昇圧剤の負荷試験で、肺高血  
圧症の場合には雑音が小さくなる。しかし supracri-  
stal VSDの場合には、昇圧剤で心雑音が大き  
くなり、亜硝酸アミルで小さくなる。このよう  
なことが最近わかりましたのですが、これによっ  
て案外簡単に、外来時、もちろん心音図を撮って  
の話ですが、区別しております。また、いま田村  
先生がおっしゃいましたように、確かに supracri-  
stal VSDの場合には、早く外科的な治療を要す  
るとわれわれは考えております。これはAⅠが  
発生する可能性があるからです。われわれの教室  
では3才ぐらいではAⅠの雑音がなかったが、4  
才ですでにAⅠ雑音が出てきて、いそいで手術  
をした症例があり、したがって本症の診断は非  
常に重要なものではないかと考えております。

**坂本**（東大第二内科）：いま津島先生がお  
っしゃられたことは大切なことですが、私は  
もう一つ大切なことがあると思うのです。それ  
は第4、第3、第2、第1肋間というふうに各  
領域を、しかもあらゆる周波数特性で条件を  
同じにして記録して行きますと、同じVSD雑  
音のようにみえても周波数分布が違ふことに  
気付く症例があることで、つまり supracristal  
VSDの場合には、同じ

周波数分布で低音も中音も高音も最強点  
に向かって同じような伸びを示す、あるいは  
最強点から遠ざかるに従って平等に小さく  
なっていくのだけれども、肺高血圧症ある  
いは相対的な肺動脈狭窄を伴っている場  
合には、最強点から遠ざかると、低音の  
減弱が少なく、高音がぐっと減弱してし  
まうという点が、聴診だけでは判定が難  
かしいかもしれませぬけれども、胸壁上  
の心音図を撮ったときの一つの特徴じゃ  
ないかと思っ

また、それはそっくりそのまま心腔内  
心音にも当てはまりまして、私も2例の  
supracristal VSDをもっているのです  
けれども、心腔内心音でP AとR Vとの  
間で同じような関係が見られるので  
す（*Jap. Heart J.* 10:185, 1969）。

**司会** 先ほどⅡ音分裂間隔が0.05秒あ  
って、かつⅡPが小さいと申されたと思  
いますが、この点はPSとよく似ている  
のですけれども、ただ収縮期雑音との  
関係から考えてみますと、PSの場合  
よりは分裂の幅が狭く、かつⅡPが小  
さいというのも、もう一つの特徴では  
ないかと思っ。それから supracristal  
VSDで私の経験を申しますと、乳  
児期には収縮期雑音だけでしたが、2  
才ですでにAⅠを生じていました。こ  
の症例は外科的に大動脈弁の形成術で  
根治した例です。ですから非常に早い  
ものは2才ぐらいでAⅠを有するよう  
になってゆくというわけです。それか  
ら、もう1人の症例では、やはり1才  
ごろには収縮期雑音があって、それが  
1年ぐらいで消失いたしました。一  
応、最近問題になっている、いわゆる  
VSDの自然閉鎖の型と解釈できるの  
ですけれども、最初のカテーテル検査  
のときに、卵円孔を通して左室造影  
をしておりまして、I型の supracristal  
VSDということ証明しており、つい  
で雑音が消えた状態で、さらにカテ  
ーテル検査で大動脈弁の嵌入を証明  
した例です。これは結局はVSDの雑  
音がなかったけれども、手術をしてみ  
ると7ミリか8ミリぐらいのVSDがあ  
ったわけで、このような例も中にはあ  
るようです。