

自然閉鎖 2 例を含む筋性部
心室中隔欠損の 3 例

Spontaneous closure of
muscular ventricular
septal defect during
early infancy: A report
of three cases

鈴木 啓之
南 頼彰
前田 次郎
根来 博之*
上村 茂*
小池 通夫*

Hiroyuki SUZUKI
Yoriaki MINAMI
Jiro MAEDA
Hiroyuki NEGORO*
Shigeru UEMURA*
Michio KOIKE*

Summary

Three neonatal cases of muscular ventricular septal defect (VSD) without other cardiac anomalies were presented, which were detected using color Doppler echocardiography.

Spontaneous closure confirmed by the disappearance of both the murmur and shunt flows was observed in two of the three cases whose ages were 1.5 and 4.5 months, respectively. Furthermore, in the third case, it probably closed by 4.5 months of age, because the shunt flow was difficult to detect by color Doppler.

Color Doppler seems to be useful for detecting small shunts of muscular VSD and for observing their spontaneous closure. Though the incidence of muscular VSD in Japan is rare and most of them may be spontaneously closed early in infancy, its detection is expected to increase in the future and the confirmation of their natural closure may become easy by the wide use of color Doppler echocardiography.

Key words

Muscular ventricular septal defect Spontaneous closure Color Doppler echocardiography

はじめに

我が国では心室中隔欠損症 (以下 VSD) の大部分は膜様部欠損であり, 筋性部中隔欠損症 (以下 m-VSD) は欧米に比較して少ないとされる。自然閉鎖について, 膜様部中隔欠損は多くの報告がな

されているが, m-VSD についての報告はほとんどない¹⁾。今回, 我々は他に合併心奇形を有さない m-VSD 3 例を経験し, そのうち 2 例が乳児期早期の 1 ヶ月半と 4 ヶ月半に, カラー Doppler 法で短絡血流の消失を認め, 自然閉鎖したと考えられた。乳児期の small m-VSD の診断および自

和歌山県立医科大学 検査診断学

*同 小児科

和歌山市七番町 27 (〒640)

Department of Pediatrics, *Department of Laboratory
Medicine, Wakayama Medical College, 27 Nanaban-
cho, Wakayama 640

Received for publication May 31, 1988; accepted August 20, 1988 (Ref. No. 35-39 C)

然閉鎖の観察にカラー Doppler 法が有用であったので報告する。

症 例

症例 1: K. M., 男児, 日齢 10 日

主 訴: 心雑音。

家族歴: 第 1 子。心疾患なし。

妊娠歴: 母は妊娠 9 週から尿糖陽性で, 食事療法受けていた。OGTT は正常であった。

現病歴: 1986 年 12 月 1 日, 妊娠 38 週 0 日, 安産, 3,118 g で出生。生後低血糖, チアノーゼもなく, 哺乳も良好であったが, 日齢 2 日に心雑音を指摘され, 精査のため 10 日目に本学小児科(以

下, 当科)に紹介された。

現 症: 体重 3,200 g。皮膚に軽度黄染を認めた。大泉門 1 cm, 平坦。咽頭正常。呼吸音正常。心音は, 第 3~4 肋間胸骨左縁に最強点を有する高調な収縮期駆出性雑音を聴取した (Levine 2/6)。肝は右季肋下に 0.5 cm 触知したが, 脾は触知しなかった。

検 査: 胸部 X 線では心拡大なく, 肺血流増加も認めなかった。心電図でも著変を認めなかった (Fig. 1)。断層心エコー図法およびカラー Doppler 法では, 心尖部 4 腔断面像および長軸断面像で, 筋性部心室中隔の心尖部寄りに小さな欠損孔を認め, その欠損孔を通じて左室から右室に向

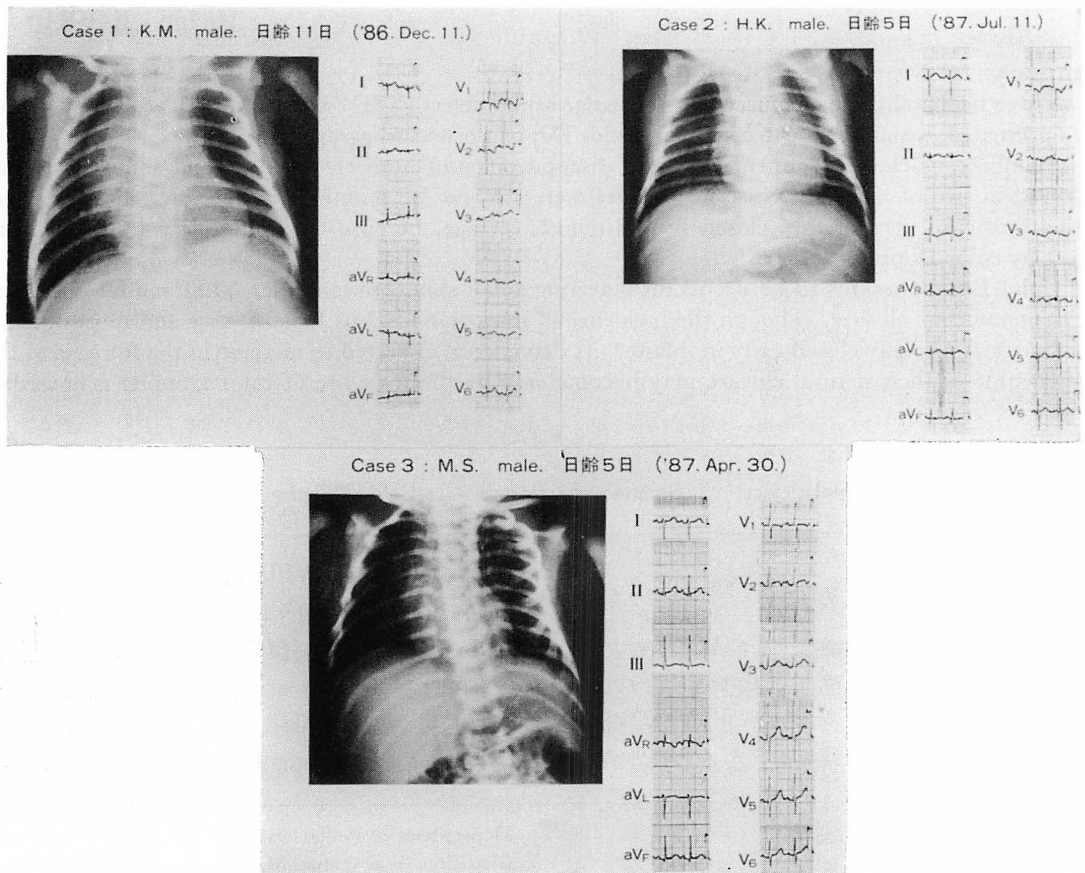


Fig. 1. Chest radiographs and electrocardiograms of Case 1 (11-day-old), 2 (5-day-old), and 3 (5-day-old).

かう暖色系の短絡血流を検出した。また短絡血流部を含む断面でのパルス・ドップラー分析で、収縮期にかなり早い流速の血流シグナルを検出した (Fig. 2)。以上から本症例を m-VSD と診断した。

症例 2: H. K., 男児, 日齢 5 日

主 訴: 心雑音。

家族歴: 同胞 2 名中第 2 子。心疾患なし。

妊娠歴: 特に異常なし。

現病歴: 1987 年 7 月 6 日, 妊娠 40 週 0 日, 4 産, 3,315 g で出生。日齢 2 日に心雑音を指摘され, 精査のため当科に紹介された。

現 症: 体重 3,245 g。皮膚に軽度黄染を認めた。チアノーゼなし。咽頭正常。呼吸音正常。心音は, 第 3~4 肋間胸骨左縁に最強点を有する高調な収縮期駆出性雑音を聴取した (Levein 2/6)。肝は右季肋下に 1 cm 触知したが, 脾は触知しなかった。

検 査: 本症例も胸部 X 線, 心電図上異常を認めなかった (Fig. 1)。断層心エコー図およびカラードップラー法では, 症例 1 と同様に, 心尖部 4 腔断面像および長軸断面像で, 筋性部心室中

隔の心尖部寄りに小さな欠損口を認め, その欠損口を通じて左室から右室に向かう暖色系の短絡血流を検出した (Fig. 3)。また短絡血流部を含む断面での連続波ドップラー分析でも, 収縮期に 2.5~3 m/sec の流速を持つ短絡血流を検出した (Fig. 3)。以上から, 本症例も m-VSD と診断した。

症例 3: M. S., 男児, 日齢 5 日

主 訴: 心雑音。

家族歴: 同胞 2 名中第 2 子。心疾患なし。

妊娠歴: 特に異常なし。

現病歴: 1987 年 4 月 25 日, 妊娠 41 週 2 日, 軟産道強靱のため吸引分娩で出生。仮死なし。出生体重 3,796 g。日齢 3 日に心雑音を指摘され, 精査のため当科に紹介された。

現 症: 体重 3,811 g。皮膚に軽度黄染を認めた。チアノーゼなし。咽頭正常。呼吸音正常。第 3~4 肋間胸骨左縁に最強点を有する高調な収縮期駆出性雑音を聴取した (Levein 3/6)。肝は右季肋下に 1 cm 触知したが, 脾は触知しなかった。

検 査: 本症例も胸部 X 線や心電図に異常を認めなかった (Fig. 1)。カラードップラー法で,

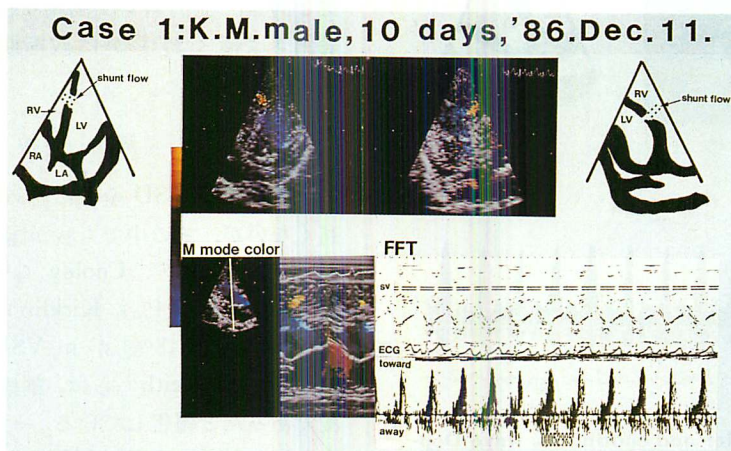


Fig. 2. Color Doppler echocardiograms and pulsed Doppler echocardiogram of Case 1.

Top left: Apical 4-chamber view. Top right: Long-axis view of the LV, Bottom left: M-mode color Doppler echocardiogram showing a left to right shunt flow. Bottom right: Pulsed Doppler echocardiogram showing a left to right shunt flow.

RA=right atrium; RV=right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle.

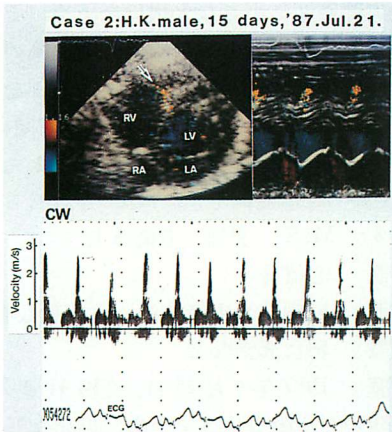


Fig. 3. Color Doppler and continuous wave Doppler echocardiograms of Case 2.

Top left: Apical 4-chamber view. Top right: M-mode color Doppler echocardiogram showing a left to right shunt flow. Bottom: Continuous wave Doppler echocardiogram. The maximum velocity of the shunt flow is about 3 m/sec.

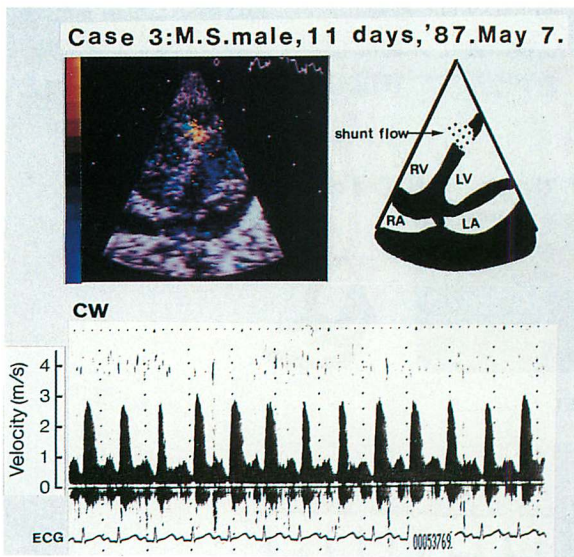


Fig. 4. Color Doppler and continuous wave Doppler echocardiograms of Case 3.

Top left: Apical 4-chamber view. Top right: The schematic illustration of the apical 4-chamber view. The shunt flow through the defect is detected. Bottom: Continuous wave Doppler echocardiogram. The maximum velocity of the shunt flow is about 3 m/sec.

筋性部中隔にあるごく小さな欠損孔を通じ、左室から右室に向かう暖色系の短絡血流を検出した (Fig. 4). 短絡血流部を含む断面での連続波ドップラー分析でも、収縮期に 3 m/sec の流速を持つ短絡血流を検出した (Fig. 4). 以上から、本症例も m-VSD と診断した。

上記 3 症例とも、心不全症状はなかったので外来で経過観察した。症例 1 は、日齢 54 日には体重増加も順調で、この時心雑音は幾分小さくなっていったが、確かに存在した。しかし、生後 4.5 カ月の検診時には心雑音は消失し、カラードップラー上でも短絡血流の消失を確認した (Fig. 5 左)。心音図上でも高調な収縮期雑音の消失を確認した (Fig. 6 左)。症例 2 も症例 1 と同様に、日齢 54 日の検診時には心雑音は消失し、カラードップラーで短絡血流の消失を確認した (Fig. 5, Fig. 6 中央)。症例 3 は、月齢 4.5 カ月の検診時にはごく軽度の心雑音を聴取したが、カラードップラー上、短絡血流は描出困難で、注意深く観察して辛うじて認められる程度であり、m-VSD は閉鎖しかけていると推定された (Fig. 5 右)。3 症例の心音図上の変化も検討したが、カラードップラーでの変化と同様、症例 1, 2 は高調な収縮期雑音は消失、症例 3 は極くわずかに収縮期雑音が残存した (Fig. 6 右)。

考 按

m-VSD が VSD 全体に占める割合はそれほど高くないが、その中でも我が国は欧米に比較し少ないとされる²⁻¹¹⁾。Cooley ら¹¹⁾は VSD 手術例 592 例中 14 例 (2.4%)、Kirklin ら⁶⁾も同様に手術例で 38 例中 3 例 (8%) が m-VSD であったとしており、また、Keith⁷⁾らは、剖検例では 12% の頻度であったと報告している。一方、我が国では、堀内ら⁸⁾は VSD 手術例 143 例中 4 例 (2.8%)、後藤ら¹⁰⁾も 12 年間の VSD 開心術例中 0.3%、また、服部⁹⁾は剖検例で VSD 56 例中 1 例 (1.8%) と、欧米の報告に比し少ない。以上のように m-VSD は VSD の数%であろうと考えられてきたが、い

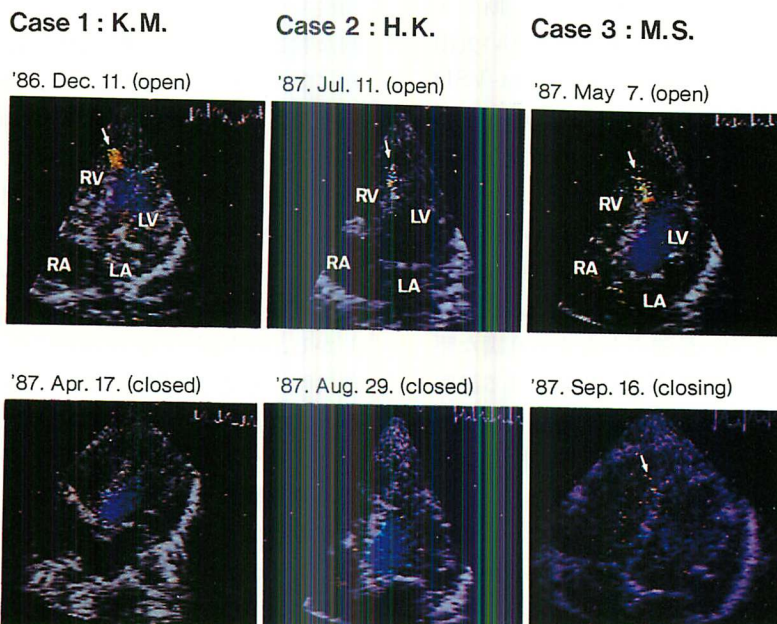


Fig. 5. Color Doppler echocardiograms of Case 1, 2 and 3.

Top: The shunt flow through a muscular VSD is detected in all 3 cases. Bottom: The shunt flow is not detected in Case 1 and 2, but in only Case 3, the shunt flow is faintly detected.

RA=right atrium; RV=right ventricle; LA=left atrium; LV=left ventricle.

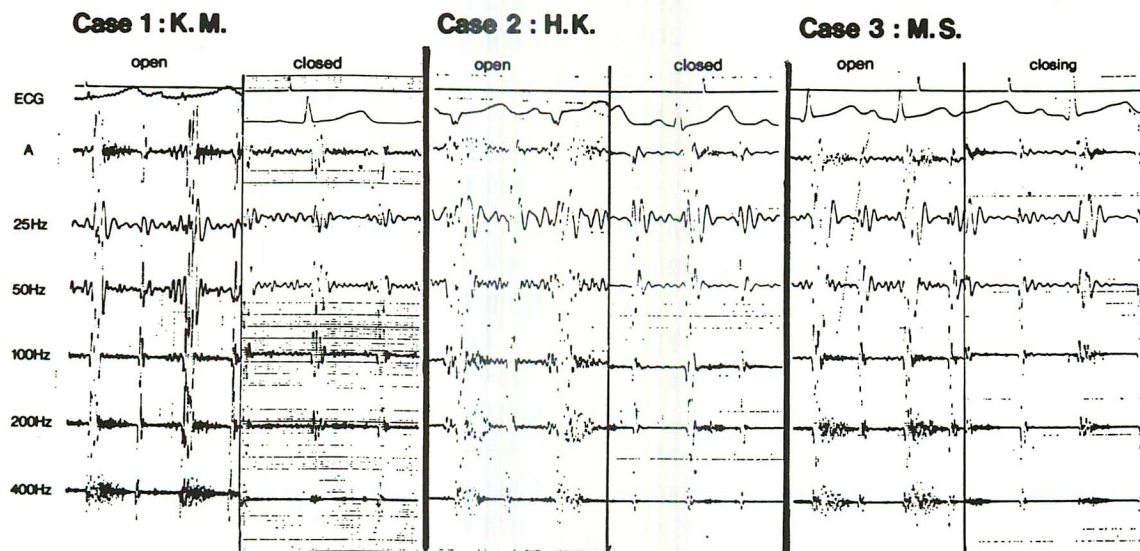


Fig. 6. Phonocardiograms of Case 1, 2 and 3 (fourth left intercostal space).

When the shunt flow is detected, there is a high-pitched systolic murmurs in all cases. Though such a murmur resolves in Case 1 and 2, a decreased murmur remains in Case 3.

ずれの報告でも手術例または剖検例での診断であり, 肺高血圧症を起こしてくるような大きい欠損孔の報告もないわけではない. 一般には m-VSD は他の心奇形に合併したり, 欠損口が数 mm と小さい場合が多く, 見落とされている例が少なからずあったのではないかと推測される.

今回の3例も日齢10日以内の異常は心雑音だけであり, 胸部 X 線や心電図には異常はなかった. この心雑音の特徴は Fig. 6 にも示した如く, 第4肋間胸骨左縁周辺に最強点を有する高調な駆出性収縮期雑音で, 膜様部 VSD で聞かれる汎収縮期雑音とは異なっており, 鑑別する場合重要であろう. Alpert ら^{1,17)}は, 心雑音上の特徴から m-VSD を膜様部欠損から区別できるとした. すなわち, 汎収縮期雑音より短く, 高調で, decrescendo タイプの雑音であり, 欠損孔が小さくなれば収縮期雑音は短縮してくるとしている. この原則で m-VSD と診断した31例を約5年間観察し, 20例(65%)に自然閉鎖を認め, その閉鎖時期を2.5ヵ月~57ヵ月, 平均27.3ヵ月と報告している. しかし, 心雑音の特徴のみによる診断では不確定要素もないわけではない. 実際, 小欠損孔の m-VSD では, 断層心エコー図法(以下2DE)でさえ欠損孔が小さいため確診は困難で, カラー Doppler 法で初めて2DE上で小欠損孔を疑った部位に短絡血流を比較的容易に確認し, 3例ともに m-VSD と確診できた. このようにカラー Doppler 法の導入によって, 新生児期の小欠損孔を持つ m-VSD でも, 非侵襲的, かつ比較的容易に正確に診断でき, 今まで見落とされていた症例を発見できるようになり, したがって今後は m-VSD の頻度も増える可能性が考えられる.

VSD の膜様部欠損では, 自然閉鎖を生じることがよく知られ¹²⁾, またそのメカニズムについての考察も多く, “aneurysm of the membranous septum” 説や三尖弁中隔尖の癒着説などがある¹²⁾. しかし, m-VSD での自然閉鎖についての報告は少なく, そのメカニズムについて検討した報告も少ない^{13~15)}. Suzuki ら^{13,14)}は, 約600例の

剖検で6ヵ月女児例を含む9例の m-VSD の詳細な検討結果から, ① 筋性部心室中隔には胎生期に多くの孔が存在すること, ② この孔は成熟過程で生じる “muscular encroachment” で自然閉鎖してゆくこと, ③ このような成熟過程は新生児期, 幼児期さらには成人期に至るまで続くこと, ④ 剖検時の所見で閉鎖部の線維組織の程度や, 右室側に見られる “jet lesion” の検討から, 閉鎖時期の推定さえ可能であるとしている. しかし, m-VSD の孔は非常に小さいこともあり, 剖検時でも見逃す恐れのあることも述べられている. このような m-VSD の診断に, 最近はカラー Doppler 法が用いられているが¹⁶⁾, これを用いて, 非侵襲的かつ経時的に観察して, 閉鎖を確認した報告はまだ見当たらなかった. 今回の症例1, 2の2例はカラー Doppler 法で観察し, 1.5~4.5ヵ月と, Alpert らの報告に比較して早期に自然閉鎖を見ており, さらに症例3のように4.5ヵ月で閉鎖しかけた状態になっていることから, m-VSD の自然閉鎖は, 比較的早期に起きる可能性が示唆されると同時に, 我が国でもカラー Doppler 法の導入によって, m-VSD の頻度も増加する可能性が考えられる.

要 約

新生児期に心雑音を指摘され, カラー Doppler 法で精査の結果, 他に心奇形を合併しないと思われる筋性部中隔欠損を3例経験した.

そのうち2例は, 経過観察中1.5~4.5ヵ月で自然閉鎖したことをカラー Doppler 法で確認した. 他の1例も閉鎖進行中であり, 4.5ヵ月に行ったカラー Doppler 法によっても, 短絡血流は検出が困難な状態となっている.

カラー Doppler 法は, 新生児期において, 小欠損孔の筋性部中隔欠損の非侵襲的診断上, 非常に有用な検査法である. また今後, 今まで見落とされていた症例を発見できるようになり, 本症の頻度が増大する可能性があると考えられる.

文献

- 1) Alpert BS, Mellits ED, Rowe RD: Spontaneous closure of small ventricular septal defects. Probability rates in the first five years of life. *Am J Dis Child* **125**: 194-196, 1973
- 2) Hoffman JIE, Rudolph AM: The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* **16**: 634-653, 1965
- 3) Evans JR, Rowe RD, Keith JD: Spontaneous closure of ventricular septal defects. *Circulation* **22**: 1044-1054, 1960
- 4) Li MD, Keith JD: Spontaneous closure of ventricular septal defect. *Am Heart J* **80**: 432-433, 1970
- 5) Simmons RL, Moller JH, Edwards JE: Anatomic evidence for spontaneous closure of ventricular septal defect. *Circulation* **34**: 38-45, 1966
- 6) Kirklin JW, Harshbarger HG, Donald DE, Edwards JE: Surgical correction of ventricular septal defect: Anatomic and technical consideration. *J Thorac Cardiovasc Surg* **33**: 44-59, 1957
- 7) Keith JW, Rowe RD, Vlad P: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. 2nd ed, Macmilian, New York, 1967, pp 293-298
- 8) 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**: 1246-1252, 1969
- 9) 服部 淳: 心室中隔欠損症の経右房的手術の検討. *胸部外科* **17**: 70-77, 1964
- 10) 後藤一雄, 今野草二, 高尾篤良: 筋性部心室中隔欠損症. *心臓* **6**: 1940-1945, 1974
- 11) Cooley DA, Hallmann GL: *Surgical Treatment of Congenital Heart Disease*. Lea & Febiger, Philadelphia, 1966, p 101-119
- 12) Anderson RH, Lenox CC, Zuberbuhler JR: Mechanism of closure of perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* **52**: 341-345, 1983
- 13) Suzuki H, Lucas RV: Spontaneous closure of ventricular septal defect. Anatomic evidence in three patients. *Arch Path* **84**: 31-36, 1967
- 14) Suzuki H: Spontaneous closure of ventricular septal defects. Anatomic evidence in six adult patients. *Am J Clin Pathol* **52**: 391-402, 1969
- 15) Glancy DL, Roberts WC: Complete spontaneous closure of ventricular septal defect. Necropsy study of five subjects. *Am J Med* **43**: 846-853, 1967
- 16) Ludomirsky A, Huhta JC, Vick GW 3d, Murphy DJ Jr, Danfold DA, Morrow WR: Color Doppler detection of multiple ventricular septal defects. *Circulation* **74**: 1317-1322, 1986
- 17) Alpert BS, Cook DH, vorghese PJ, Rowe RD: Spontaneous closure of small ventricular septal defects: Ten year follow up. *Pediatrics* **63**: 204-206, 1979