

断層心エコー図による小児 期膜様部心室中隔欠損の臨 床的観察

Clinical study of mem- branous ventricular sep- tal defect in infancy and childhood by two-dimen- sional echocardiography

広瀬 修
中谷 茂和
山田 修
神谷 哲郎
楫野 恭久

Osamu HIROSE
Shigekazu NAKAYA
Osamu YAMADA
Tetsuro KAMIYA
Yasuhisa KAJINO

Summary

A two-dimensional echocardiographic study was performed in patients (pts) with isolated ventricular septal defect (VSD).

Group I included 48 pts with membranous VSD (aged from 3 months to 11 years) diagnosed by cardiac catheterization and angiocardiography. In 25 of 27 pts demonstrated a defect only by two-dimensional echocardiography (2DE), mean pulmonary artery pressure (MPAP) was higher than 25 mmHg and 26 of these 27 pts showed a large left to right shunt of more than 30 per cent, and the remaining one pt had Eisenmenger complex. In 15 of 16 pts demonstrated VSD with the pouch formation of the septal leaflet (PSL) by 2DE, MPAP was lower than 25 mmHg. These 16 pts showed various left to right shunt ratios (small to large). In all 4 pts demonstrated VSD with membranous septal aneurysm (MSA) and 1 pt demonstrated no findings by 2DE, MPAP was low (under 25 mmHg) and a left to right shunt was small.

Group II included 400 pts with membranous VSD (aged 11 days to 15 years) diagnosed clinically. All 221 pts demonstrated VSD had PSL or MSA. PSL was demonstrated in 261 pts, MSA in 27 pts, both PSL and MSA in 33 pts and no findings in 79 pts by 2DE.

Group III included 41 pts with spontaneous closed VSD (aged 3 months to 8 years) diagnosed clinically. PSL was demonstrated in 15 pts, MSA in 11 pts and no findings in 15 pts by 2DE.

On the basis of these observation, PSL and MSA may play an important role in spontaneous diminution or closure of membranous VSD, and in most of VSD pts without PSL and MSA pulmonary hypertension is shown and spontaneous diminution of VSD size can not be anticipated. Visualization of PSL and MSA by 2DE may predict the prognosis and is clinically very useful in the management of pts with isolated membranous VSD.

Key words

Membranous ventricular septal defect

Two-dimensional echocardiography

国立循環器病センター 小児科
吹田市藤白台 5-125 (〒565)

Department of Pediatrics, National Cardiovascular
Center, Fujishiro-dai 5-125, Shuuta 565

Presented at the 23rd Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kurume, October 8-10, 1981

Received for publication January 14, 1982

はじめに

膜様部心室中隔欠損 (membranous ventricular septal defect, 以下 VSD II 型と略) は, 先天性心疾患のなかで最も頻度が多く, 肺高血圧 (PH) の有無や, 短絡量の程度により, 早期に手術を要するものや, 手術を要しないものなど様々である。また, 三尖弁中隔尖が欠損口を覆うように pouch を形成 (pouch formation of the septal leaflet, 以下 PSL) したり, あるいは膜様部心室中隔瘤 (membranous septal aneurysm, 以下 MSA) の形成により欠損口が小さくなり, ついには自然閉鎖してくるものもある。

断層心エコー図 (2DE) により, 小児期 VSD II 型を観察し, 若干の知見を得たので報告する。

対象および方法

対象は Table 1 に示すごとく, 1980 年 1 月から 1981 年 9 月までの間に, 当センターで心臓カテーテル, 血管心臓造影検査を行った生後 3 ヶ月から 11 歳までの単純 VSD II 型の 48 例, 臨床診断が small VSD II 型の生後 11 日から 15 歳までの 400 例, 経過観察中に VSD が自然閉鎖した生後 3 ヶ月から 8 歳までの 41 例である。

心臓カテーテル検査を行った 48 例の圧測定は, カテ先圧マノメーターで行った。

心エコー図検査は心カテーテル検査前の数日以内に行い, 肺動脈弁を M モード心エコー図で紙送り速度 100 mm/秒 で記録し, 右室収縮時相 (right ventricular systolic time interval, 以下

RSTI), すなわち, 右室前駆出期 (right ventricular preejection period, RVPEP), 右室駆出時間 (right ventricular ejection time, RVET) を計測した。2DE 検査は, 左室長軸, 左室短軸, 右室流出路長軸断面像, four-chamber view などで観察した。特に, 通常の parasternal four-chamber view, すなわち, 三尖弁中隔尖と僧帽弁前尖の動きがよく観察される断面より, 少し頭側に探触子を向け, 心室中隔膜様部, および三尖弁中隔尖の動きを観察した。

そして, VSD II 型を 2DE の所見により, 次の 5 つのタイプに分けた。

1) PSL を有する VSD II 型. すなわち, Fig. 1 に示すごとく, 三尖弁中隔尖の中隔側の弁尖と右室側の心室中隔とを継ぐ不規則な濃いエコーがとらえられ, これと中隔尖とが VSD を覆い, 収縮期にはこの部分の中隔尖の動きは軽度制限されている。

2) MSA を有する VSD II 型. すなわち, Fig. 2 に示すごとく, おもに左室長軸像で, 収縮期に膜様部の一部が小さな瘤状に右室側へ突出するエコー像を呈する。Four-chamber view でもとらえられることがある。

3) PSL, MSA の両方を有する VSD II 型. すなわち, Fig. 3 に示すごとく, 通常の parasternal four-chamber view (Fig. 3 下段) よりゆっくり探触子を頭側へ向けると, PSL (中段) が描出され, 次いで MSA 様 (上段) のエコー像が得られるもの。

4) 欠損口のみがとらえられる VSD II 型. すなわち, Fig. 4 に示すごとく, 欠損口のみが描出され, PSL や MSA も伴わないタイプである。

5) 2DE 上, 何の所見も得られない VSD II 型.

2DE 装置には東芝製 SSH 11A, およびアロカ製 SSD 800 を使用した。

Table 1. Materials

Isolated membranous ventricular septal defect (diagnosed by catheterization)	48 cases
Small membranous ventricular septal defect (clinically diagnosed)	400 cases
Spontaneously closed ventricular septal defect (clinically diagnosed)	41 cases

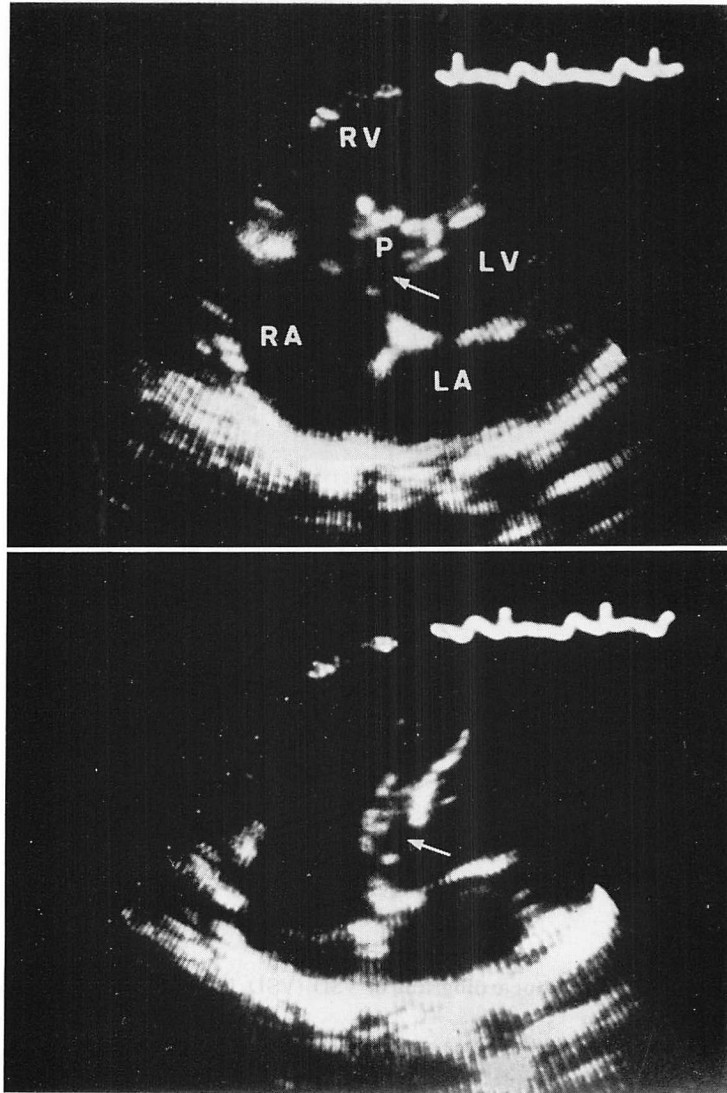


Fig. 1. Two-dimensional echocardiograms (upper: systolic frame, lower: diastolic frame) of VSD with the pouch formation of the septal leaflet (parasternal four-chamber view).

Arrow: ventricular septal defect; P=pouch; RV=right ventricle; RA=right atrium; LV=left ventricle; LA=left atrium.

In Figs. 1, 3, 4 and 8 (right panel only), the right and left sides of frames are reversed to give an orientation recommended by American Society of Echocardiography Committee.

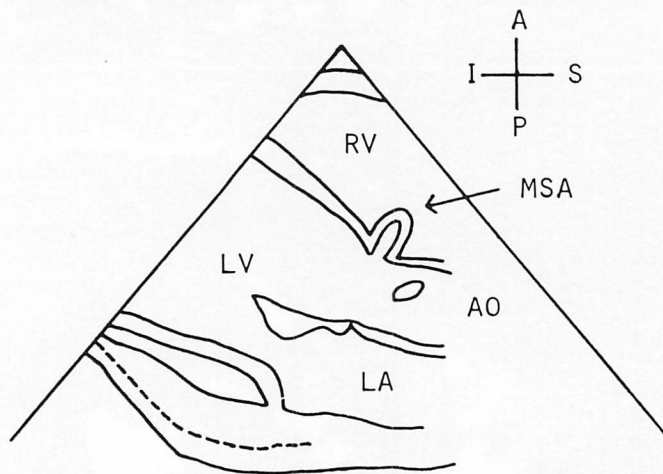
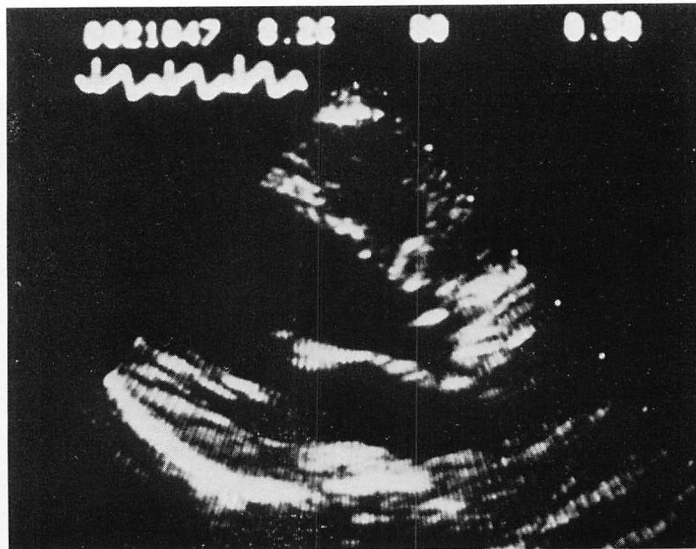


Fig. 2. Two-dimensional echocardiogram of VSD (VSD II) with membranous ventricular septal aneurysm (MSA).

Parasternal long-axis view of the left ventricle is shown. The arrow indicates a membranous ventricular septal aneurysm.

結 果

1. 心カテーテル検査を行った VSD II 型 48 例の検討

1) 2DE 所見と年齢 (Fig. 5)

VSD のみが出される症例は 27 例で, 11 歳の 1 例を除き, 他はすべて生後 3 ヶ月から 4 歳ま

での乳幼児期であった。PSL を伴う症例は 16 例で, 生後 6 ヶ月より 11 歳までにほぼ均等に分布していた。MSA を有する症例は 4 例で 2~5 歳であった。2DE では正常の所見しか得られなかったのは 1 例で, 2 歳であった。

2) 2DE 所見, 平均肺動脈圧, および左右短絡率との関係 (Fig. 6)



Fig. 3. Two-dimensional echocardiograms of VSD with the pouch formation of the septal leaflet and membranous ventricular septal aneurysm (parasternal four-chamber view).

平均肺動脈圧 (MPAP) を縦軸, 左右短絡率を横軸として, 2DE 所見を記号でプロットした. MSA 例 (×印) では, 全例が MPAP, 短絡率とも低かった. PSL 例 (●印) では, 1 例を除いて MPAP は高くなく, 短絡率は少ないものから多いものまで様々であった. 欠損口のみとらえられた症例 (○印) では, MPAP は 2 例を除き 25 mmHg 以上で, 短絡量は Fig. 6 の左上の Eisenmenger 化した 1 例を除いて多かった. また, 2DE で異常所見の得られなかった 1 例 (△印) は, MPAP は低く, 短絡量も少なかった.

3) 2DE 所見, 平均肺動脈圧, および M モード心エコー図による右室駆出前期・右室駆出時間比との関係 (Fig. 7)

M モード心エコー図により RVPEP, RVET が計測できたのは 48 例中 39 例で, 肺動脈弁の閉鎖エコーが明確にとらえられず計測できなかったのは MPAP の低い MSA の 1 例と PSL の 8 例であった.

MPAP を縦軸, RVPEP/RVET を横軸として, 2DE 所見を記号でプロットした. RVPEP/RVET が 0.3 以上は 15 例であり, 全例が MPAP は 25 mmHg 以上で, 2DE 所見は欠損口のみタイプであった. RVPEP/RVET が 0.3 以下で, MPAP が 25 mmHg 以上である症例は 10 例あるが, うち 9 例は欠損口のみとらえられたタイプであり, 1 例のみが PSL を有していた. RVPEP/RVET が 0.2 以下で MPAP が 25 mmHg 以下の欠損口のみとらえられた 2 例は短絡量が多く, VSD 閉鎖術が施行された.

2. 軽症 VSD II 型の 2DE 所見

Table 2 に示すごとくで, 400 例中欠損口がとらえられたのは 221 例で, 欠損口がとらえられた全例が PSL, あるいは MSA を伴っていた. PSL が描出されたのは 261 例あり, その中に欠損口が明確に描出されず, PSL のみとらえられた例もあった. MSA は 27 例に, PSL と MSA の両方の所見が得られたのは 33 例であった. 何ら所見が得られなかったのは 79 例あり, 400 例中

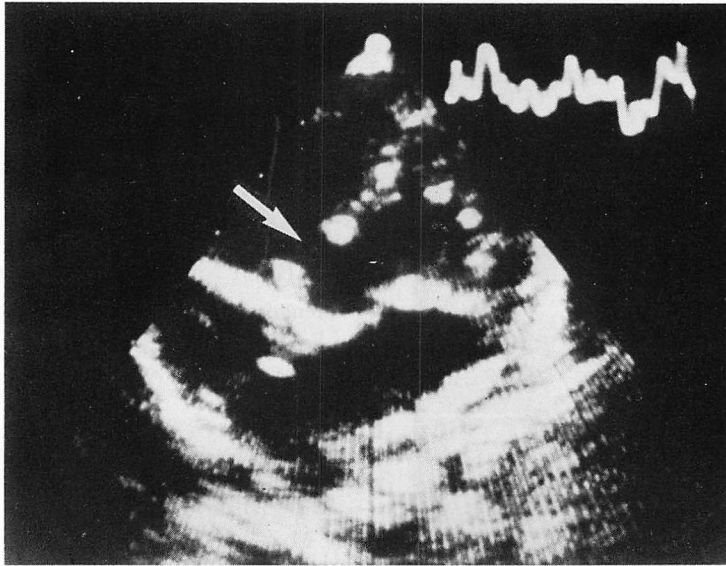


Fig. 4. Two-dimensional echocardiogram with a large ventricular septal defect (indicated by an arrow) without a pouch and aneurysm (parasternal four-chamber view).

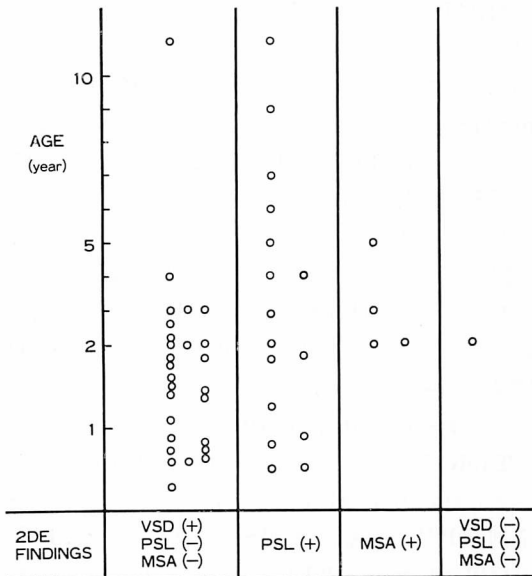


Fig. 5. Two-dimensional echocardiographic findings in patients with VSD II and their age distribution.

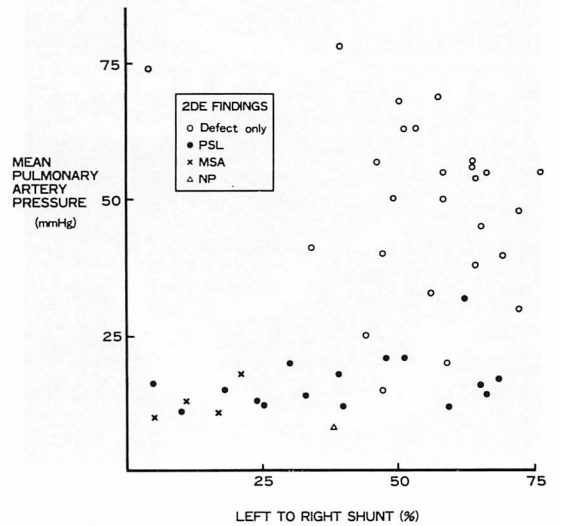


Fig. 6. Relationship between mean pulmonary artery pressure, a left to right shunt and two-dimensional echocardiographic findings in patients with VSD II.

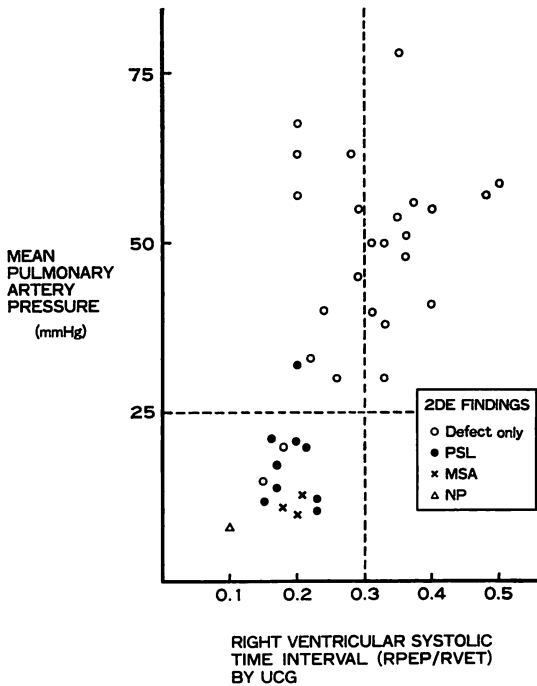


Fig. 7. Relationship between mean pulmonary artery pressure, right ventricular pre-ejection period/right ventricular ejection time by UCG and two-dimensional echocardiographic findings in patients with VSD II.

321例(80%)にVSD II型の直接的、間接的な2DE所見が得られたことになる。

3. 自然閉鎖したVSDの2DE所見

Table 2に示すごとく、PSLが15例、MSAが11例でとらえられた。15例では何の所見も得られなかった。

Fig. 8左図は1歳男児のparasternal four-chamber viewである。生後1ヵ月時に心雑音を初めて指摘された。生後3ヵ月時当センターを受診し、心雑音および2DEでPSIを認め、軽症VSD II型として、外来で経過観察中であった。1歳時心雑音を認めなくなり、図はこの時の2DEで、PSLの像を呈していた。

Fig. 8右図は9ヵ月の男児のparasternal four-chamber viewである。生後1ヵ月時に心雑音を

Table 2. Two-dimensional echocardiographic findings in small and spontaneously closed VSD

Small VSDII	400 cases
Defect	221
PSL	261
MSA	27
PSL and MSA	33
N. P.	79
Spontaneously closed VSD	41 cases
PSL	15
MSA	11
N. P.	15

PSL=pouch formation of the septal leaflet; MSA=membranous septal aneurysm; N. P.=nothing particular.

指摘され、2ヵ月時に当センター受診した。心雑音を認めたが、2DEではVSD、PSL、MSAなどは描出されず、左室腔の拡大なく軽症VSDとして外来で経過観察中であった。9ヵ月時に心雑音を認めなくなり、図はその時の2DEである。収縮期に右室側へ突出する小さなMSAを認めた。

Fig. 9に示すMモード心エコー図はPSLを有するVSD II型の三尖弁エコーである。従来はMSAに特徴的な収縮期の異常エコー(矢印)として報告されていたが⁵⁾、同様のエコーがPSL例でも得られることがわかった。

考 案

先天性心疾患で、心内および心外短絡によりPHをきたした症例では、肺血管の閉塞性病変が不可逆にならないよう、2歳までの手術が必要である。したがって先天性心疾患に伴うPH、肺動脈圧の評価は臨床上重要である。

従来、非観血的に肺動脈圧、あるいは肺血管抵抗を評価する比較的良好指標として、Mモード心エコー図によるRSTI、特にRVPEP/RVETが用いられてきた。しかし、Silvermanら¹⁾はこのRVPEP/RVET値が低くてもPHを有する

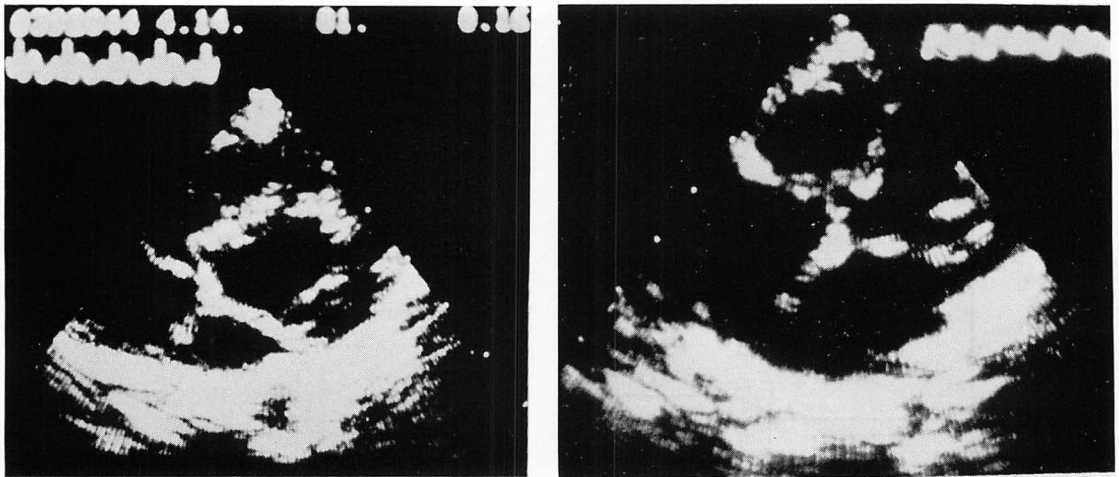


Fig. 8. Two-dimensional echocardiograms in patients with spontaneously closed VSD due to the pouch formation of the septal leaflet (left) and membranous septal aneurysm (right).

例が多々あり, この指標は観血的検査法である心カテーテル検査を避ける十分な指標となりえないと述べている.

今回, MPAP と RVPEP/RVET の我々の検討でも同様の結果であった. しかし, RVPEP/RVET が 0.3 以上であれば肺動脈圧は全例で高く, 0.3 以下の症例でも, 2DE の観察で欠損口のみがとらえられ, PSL や MSA の形成がなければ, 肺動脈圧はほとんどの例で高かった. また, PSL や MSA を有する VSD II 型では, 肺動脈圧は高くなかった. この PSL や MSA を伴う VSD II 型で PH を呈さないのは, 1 つは欠損口自体が比較的小さいこと, そして, 例えば小児期の二次口型心房中隔欠損では, 左右短絡量が多っても肺高血圧をほとんど伴わないように, PSL, MSA により VSD が seal されて, 右室圧が左室圧の影響を直接受けられないためなどが考えられる.

臨床的に軽症 VSD II 型と思われる 400 例中, 2DE により VSD II 型の所見, すなわち欠損口, PSL, MSA が描出されたのは 321 例で, そのうち PSL が 261 例(81%)に観察され, また VSD 自然閉鎖例 41 例中 15 例(37%)に PSL がとらえ

られた. さらに, PSL を伴う VSD II 型で経過観察中に, 左室, 左心房の縮小をきたし, 左右短絡量の減少がみられたことより, PSL が VSD の軽症化, ひいては自然閉鎖に関与しているのは明らかである.

PSL の形成される時期については, 軽症 VSD II 型では, 我々の観察した最小年齢は生後 11 日で, その時にはもうすでに形成されており, また, 生後 1 ヶ月以内の軽症 VSD II 型の 30 例においても, すでに全例に PSL の形成を認めた. このことより, 軽症 VSD II 型の PSL は恐らく生後間もなく肺血管抵抗が下がり, VSD を経由する左右短絡のジェットが出現し, 欠損口縁および三尖弁中隔尖にジェットが当たり, その当たった所に reactive fibrosis が起こり, fibrous tissue の増生により PSL が形成され, さらにジェットが当たり, fibrous tissue の増生により欠損口の縮小, あるいは閉鎖が起こるものと考えられる.

大きな欠損口の VSD II 型では PSL がみられない. これは三尖弁中隔尖が VSD 径に比べて小さく, VSD を覆うには十分の大きさでなく, 中隔尖と VSD 下縁との距離が遠すぎ, また, 左右短絡のジェット速度がゆっくりで, reactive fi-

brosis が起こりにくいと考えられる。

中等症の VSD II 型では、今回は詳細に検討しなかったが、2DE で経過を追っていると、PSL を作らないものと、作るものがある。PSL の出現する時期は軽症 VSD II 型より少し遅れ、生後 1 ヶ月以降のようである。PSL を伴う例では臨床症状は徐々に改善され、左室内腔の縮小がみられる。

MSA については Mall²⁾、Lev ら³⁾により、先天性のもの、すなわち中隔発育の過程において異常が生じ MSA を形成するという説がある。最近では VSD の長期にわたる観察などにより、VSD 自然閉鎖の 1 つの過程として出現するという説が重要視されるようになった。すなわち、

VSD が線維組織により徐々に閉鎖されてくる過程で部分的に弱い個所を生じ、これが高い左室圧により右室側へ突出し、瘤を形成する。

MSA の形成の時期については、我々の検討では、VSD の自然閉鎖例では閉鎖前には MSA はとらえられていない。また、閉鎖していない VSD に MSA を伴う例では、経過観察中に自然閉鎖をきたした例はなかった。経過観察期間がまだ短いために、MSA は小さい構造物で 2DE で十分にはとらえにくいということもあり、これは今後の問題である。

2DE による VSD の部位診断、特に膜様部と上室上稜部欠損との鑑別はすでに我々が報告したが⁴⁾、容易となった。心室中隔膜様部は三尖弁中

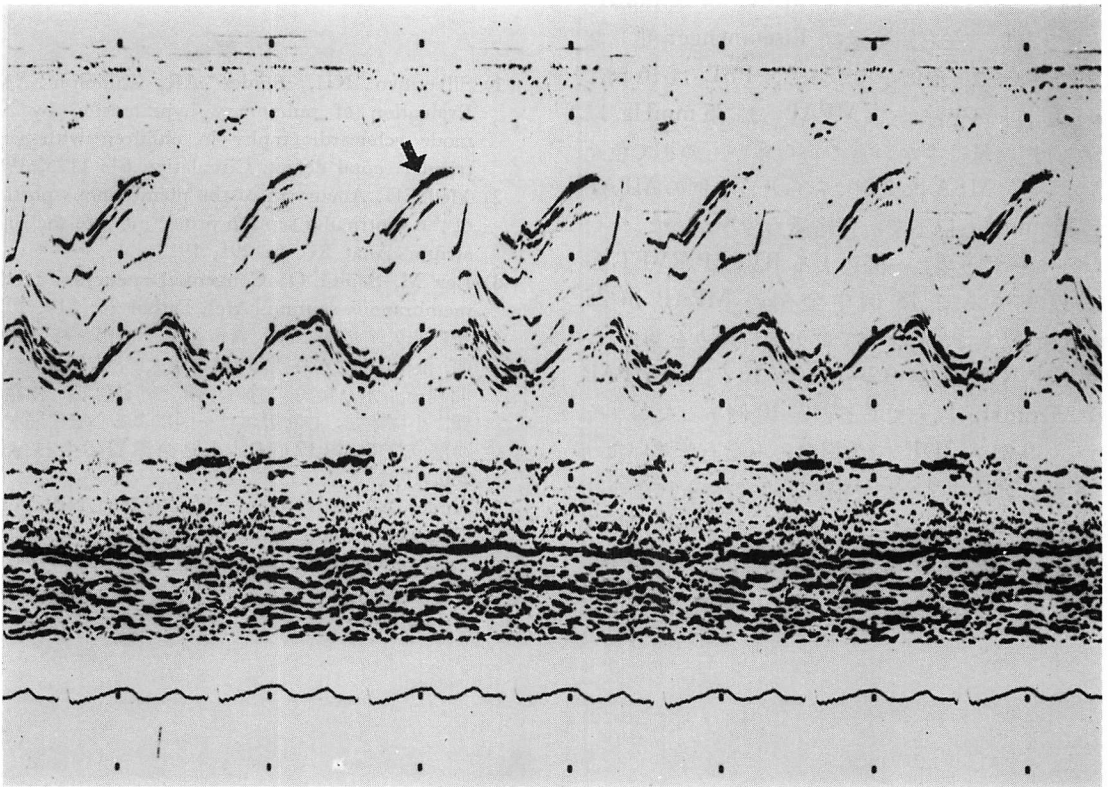


Fig. 9. M-mode echocardiogram from the tricuspid valve in VSD with the pouch formation.

An arrow indicates a systolic abnormal echo from the pouch formation of the septal leaflet.

隔尖の心室側の三尖弁前尖寄りに存在し, したがって, 2DE での観察は通常の parasternal four-chamber view より, 探触子を頭側に向けると膜様部を描出することができる. しかし, 臨床診断が VSD II 型のうち, 2DE で何の所見も得られなかった症例中に筋性部 VSD が含まれていると思われる.

要 約

2DE により小児期 VSD II 型を観察した.

対象は **A 群**: 心カテーテル検査を行った VSD II 型の 48 例, **B 群**: 臨床診断が軽症 VSD II 型の 400 例, **C 群**: 経過観察中に自然閉鎖した VSD の 41 例である.

A 群: 2DE で欠損口のみがとらえられたのは 27 例で, うち 2 例を除いて MPAP が 25 mmHg 以上であり, 左右短絡量は Eisenmenger 化した 1 例を除いて, 全例が多かった. PSL は 16 例にみられ, 1 例を除いて MPAP は 25 mmHg 以下で, 短絡量は少ないものから多いものまで色々であった. MSA は 4 例にみられ, 全例の MPAP は 25 mmHg 以下で, 短絡量も少なかった.

M モード心エコー図による RVPEP/RVET が 0.3 以上である 15 例中全例の MPAP が 25 mmHg 以上で, 2DE では欠損口のみを認めた. RVPEP/RVET が 0.2~0.3 の 16 例中, MPAP が 25 mmHg 以上であるのが 10 例あったが, そのうち 9 例が 2DE で欠損口のみを有していた.

B 群: 2DE により欠損口がとらえられたのは 221 例で, そのうち全例が PSL, あるいは MSA を伴っていた. PSL は 261 例, MSA は 27 例,

PSL と MSA の両方とらえられたのは 33 例で, 異常所見が得られなかったのが 79 例であった.

C 群: 15 例が PSL, 11 例が MSA を有し, 15 例では 2DE 上異常所見を認めなかった.

以上より, M モード心エコー図による RVPEP/RVET が 0.3 以上, あるいは 2DE で PSL, MSA を有しないで欠損口のみが描出される VSD II 型であれば, ほとんどの例で肺動脈圧は高い.

MSA, PSL が VSD II 型の軽症化, あるいは自然閉鎖に関与しており, PSL, MSA を伴わず欠損口のみを有する VSD II 型では, 概して肺動脈圧は高く, 軽症化することも期待されない.

2DE で PSL, MSA の有無をみることにより, VSD II 型の予後をおおよそ知ることができ, 臨床上有用であった.

文 献

- 1) Silverman NH, Snider AR, Rudolph AM: Evaluation of pulmonary hypertension by M-mode echocardiography in children with ventricular septal defect. *Circulation* **61**: 1125, 1980
- 2) Mall FD: Aneurysm of the membranous portion of the ventricular septum projecting into the right atrium. *Anat Rec* **6**: 291, 1912
- 3) Lev M, Saphir O: Congenital aneurysm of the membranous septum. *Arch Pathol* **25**: 819, 1938
- 4) 楫野恭久, 広瀬 修, 新垣義夫, 山田 修, 山崎明, 浜田朗生, 中谷茂和, 縣 陽太郎, 吉野正祐, 上間利一, 木島良民, 竹内 衛, 神谷哲郎, 内藤泰顕, 小塚隆弘: 心断層エコー図による心室中隔欠損の部位診断. 第 17 回日本小児循環器学会抄録集 280, 1981
- 5) Snider AR, Silverman NH, Schiller NB, Ports TA: Echocardiographic evaluation of ventricular septal aneurysms. *Circulation* **59**: 920, 1979