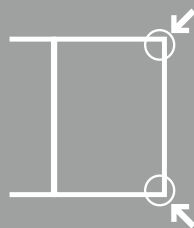
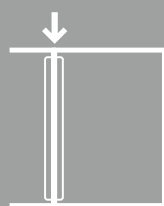


四隅 クリックでページ移動(全8ページ)



中央 クリックで全画面表示(再クリックで標準モードに復帰)



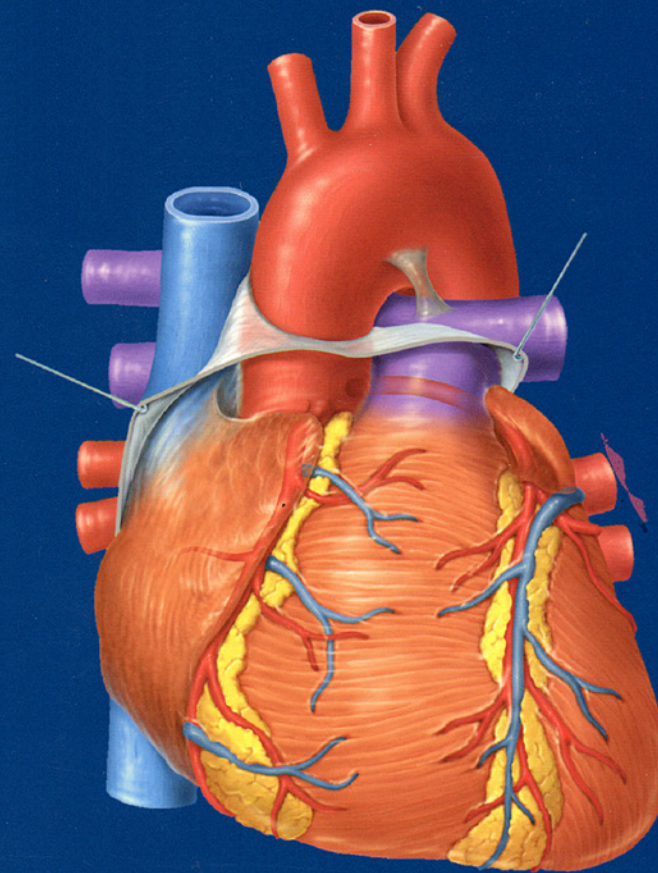
\* OS・ブラウザのバージョン等により機能が制限される場合があります。

コアカリ対応

## よくわかる病態生理 2

# 循環器疾患

監修 松尾 理 編集 岡田隆夫



日本医事新報社

Pathophysiology



## 心室中隔欠損症

(稀代雅彦)

- 血行動態は高肺血流、左心系の容量負荷である。
- 欠損孔の大きさ、肺高血圧症の有無により症候、検査所見は全く異なる。
- 肺高血圧症の進行に伴う症候、検査所見の変化を理解する。
- 乳幼児の心不全症状(呼吸障害、哺乳障害、体重増加不良)を理解する。
- 根治手術は、Eisenmenger化する前に時期を逸しないことが重要である。

心室中隔欠損症ventricular septal defect ; VSDは、左右心室を隔てる心室中隔に欠損が存在し、欠損孔を通じて短絡をきたす疾患である。先天性心疾患の20～30%と最も頻度が高く(出生1,000あたり約1.5～3人)、やや女児に多い。発生原因は不明であるが、多因子説(遺伝的素因)が考えられている。

### Kirklin分類

右室側から心室中隔を見て、欠損孔の位置によりI～IVの4型に分類される(図6-11)。

**I型**(漏斗部または室上稜上部にある高位欠損)：欠損孔は肺動脈弁下に存在し、左室側では大動脈弁下に通じるため、大動脈弁右冠尖が欠損孔に引き込まれ(Venturi効果)、はまり込む状態(大動脈弁右冠尖逸脱right coronary cusp prolapse ; RCCP)となる。そのため大動脈弁の変形をきたし、大動脈弁閉鎖不全(AR)を合併しやすい(図6-12)。頻度は欧米人で低く、日本

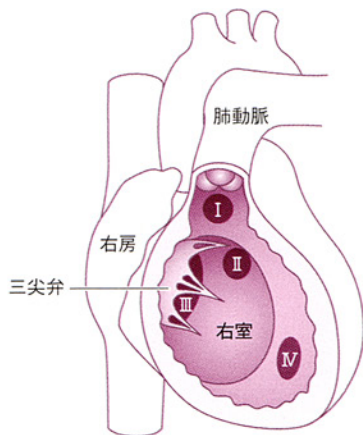


図6-11 VSDのKirklin分類

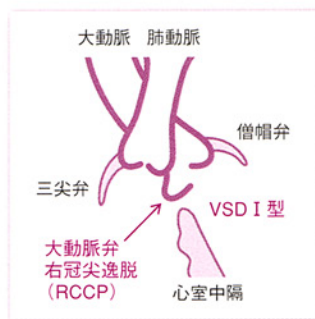


図6-12 VSD I型とRCCP

人では高い。

**II型**(膜性部周囲にある傍膜性部欠損)：最も頻度が高い。

**III型**(流入部欠損)：膜性部より後方で三尖弁中隔尖の直下に欠損孔が存在し、心内膜床欠損型と呼ばれる。

**IV型**(筋性部欠損)：欠損孔の辺縁は筋性組織で、スイスチーズ様に多発性のこともある。I型とは逆に、頻度は欧米人で高く、日本人では低い。

### 病態生理

#### 1) 血行動態 (図6-13)

収縮期における左室から右室への短絡(左-右シャント)である。欠損孔が大きければ、あるいは肺血管抵抗が低ければ、短絡量は増加し高肺血流となる。生後、生理的肺血管抵抗の低下に伴い短絡量は増加する。肺血流増加により肺動脈は拡大し、左心系への還流流量増加の結果、左房・左室は容量負荷により拡大する。欠損孔を短絡した血流は肺動脈へそのまま流出されるため、通常右室の容量負荷とはならない。逆に欠損孔が小さければ短絡血流・肺血流量は少ないため、肺動脈の拡大や左心系への容量負荷はみられない。

短絡血流量、すなわち増加した肺血流量の程度を一般に肺体血流比 $Qp/Qs$ で表す。正常では肺血流量と体血流量は等しいので $Qp/Qs$ は1.0となるが、



	a	b	c	d	e
小さいVSD	↑	(-)	↑	↑	↑
大きいVSD	↑↑↑	(-)	↑↑↑	↑↑↑	↑
Eisenmenger化	(-)~(±)	↑	↓	↓	↓

図6-13 VSDの血行動態



VSDでは短絡量の程度により1以上～数倍となる。

## 2) Eisenmenger症候群

肺血流増加が高度の場合、肺血管床に閉塞性病変(肺動脈中膜の肥厚と内膜の線維性増殖)が生じ、肺血管抵抗は増大し、**肺高血圧症**となり、肺動脈圧と右室圧は上昇し**右室肥大**を呈する。この場合の右室負荷は圧負荷である。さらに肺高血圧症が進行すると最終的にはEisenmenger化し、右室圧が左室圧を上回る結果、VSDでの短絡は**逆短絡**(右-左シャント)となり、静脈血が体循環に混入して全身性チアノーゼを生じる。肺血管抵抗の著しい上昇により、肺血流量は逆に減少し、左房・左室の容量負荷はみられなくなる。Down症候群(21-trisomy)ではこの変化が早期に生じる。

## 3) 自然閉鎖

VSDの欠損孔は、経過中に自然閉鎖するケースが約25～50%と高頻度に見られる。Ⅱ型とⅣ型に多くみられ、小～中欠損は2歳頃、遅くとも5～6歳頃までに自然閉鎖が期待できる。特にⅣ型の小欠損は高率(50%以上)に自然閉鎖する。

## 4) 感染性心内膜炎

VSDでは欠損孔が小さくても、高圧系である心室間の短絡は**ジェット血流**となるため、常に感染性心内膜炎を合併する危険がある(図6-16)。発生頻度は低いですが、合併すると治療は難渋し致死率も高いため、欠損孔の大きさに関わらず注意する必要がある。

## 症候

欠損孔の大きさ、肺高血圧症の合併の有無により、症候は全く異なる。

1) 小欠損(おおむね直径2～3mm以下):無症状で、身体発育も正常であり、心雑音で発見される。

2) 中欠損(乳幼児で直径数mm程度、年長児や成人で10mm程度):全く無症状のケースから、疲れやすい、息切れしやすいなどの症状がみられるケースまで様々である。呼吸器感染症を繰り返すケースもある。成人期になって心不全症状をきたしてくることも多い。

3) 大欠損(乳幼児で直径10mm以上、年長児や成人で20mm以上):乳児期早期からうっ血性心不全を呈することも多い。症状は、**多呼吸**や**陥没呼吸**などの呼吸障害、頻脈、哺乳障害、体重増加不良、発汗過多、不機嫌、弱い泣き声、嘔声、皮膚の蒼白や冷感など、他の肺血流増加型先天性心疾患と同様である。

乳幼児の心不全の特徴は、**最初から両心不全パターンを呈すること**である。また呼吸器感染症の合併も多く、合併すると重症化し、致命的となり得る。拡大した肺動脈が気管支や反回神経を圧迫することにより、肺気腫や無気肺、嘔声を合併することもある。交感神経は緊張状態にあり、頻脈、発汗過多や皮膚の蒼白、冷感などはこれによる。哺乳障害にカロリー消費の増大が加わり、著明な**体重増加不良**をきたすこととなる。さらに肝、消化管うっ血による消化器症状(吸収障害や吐乳)を認めることもある。ただし、肺高血圧症が強くなると、肺血流量は逆に減少するため、心不全症状は目立たなくなってくる。

## 4) Eisenmenger化

予後は不良である。症状は全身性チアノーゼ、ばち状指、労作時呼吸困難、咯血、失神発作などであるが、合併症も多く二次性多血症による過粘稠症候群、高尿酸血症、腎障害、心不全、肺出血、血栓症、脳膿瘍、肺梗塞や脳梗塞、肺炎などにより通常、中年期前(40歳代)に死亡する。突然死も生じ得る。

## 検査・診断

### 1) 視診

小欠損では異常を認めない。短絡量が多く心不全を呈してくると多呼吸や陥没呼吸、発汗、皮膚の蒼白を認める。心不全の乳児は、努力性呼吸をしているガリガリに痩せた児という印象を与える。

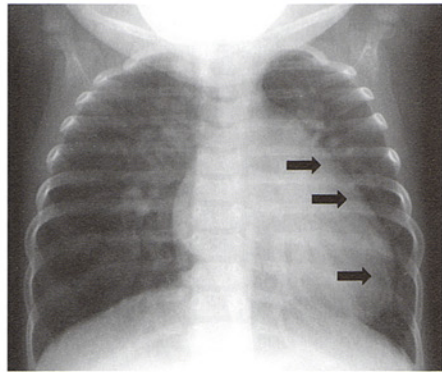
### 2) 聴診

胸骨左縁第3～4肋間に**全(汎)収縮期雑音**を聴取する。Ⅰ型では第2肋間に最強点を有する。しばしば「**粗い音**」と表現される。雑音の大きさは欠損孔の大きさに比例しない。すなわち、中欠損のほうが大欠損よりも雑音は大きい。しばしばLevine 3/VI度以上であり、**振戦thrill**(4/VI度以上で、皮下に砂が流れているように心雑音を触知できる)を触知することも多い。音質は欠損孔が小さいほど高調で、大きいほど低調音である。

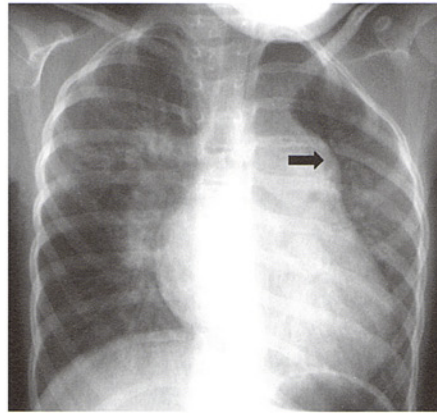
短絡血流が多いと、左心系への還流血流量増加により**相対的僧帽弁狭窄**を生じ、心尖部に低調な拡張中期雑音(拡張期ランブル)が聴取される。これを**Carey Coombs雑音**という。左心系の容量負荷が強いとⅢ音を聴取し、心不全ではGallop(奔馬調律)を呈する。

肺高血圧が進行すると、Ⅱ音(Ⅱp成分)は亢進し、拡張期ランブルも消失する。Eisenmenger化すると、全収縮期雑音は短い小さな駆出性雑音と





心拡大と肺血管陰影の増強を認める。肺動脈、左房、左室の拡大により左第2, 3, 4弓は突出している。



Eisenmenger症候群例。左第2弓は著明に突出。肺血管陰影は中枢側で増強、末梢で減少(枯れ枝状)し、末梢肺野は明るい。

図6-14 VSDの胸部X線像(右は Eisenmenger 症候群例)

なり、心雑音は消失するようになる。II音はさらに増強し単一となる。強い肺高血圧により機能的肺動脈弁閉鎖不全を生じ、高調な拡張早期の逆流性雑音(Graham Steell雑音)を聴取する。

### 3) 胸部X線(図6-14)

小欠損では心拡大はきたさず肺血管陰影も正常であるが、短絡量が多ければ肺動脈の拡大(左第2弓の突出)、左房の拡大(左第3弓の突出)、左室の拡大(左第4弓の突出)による心拡大がみられ、肺血管陰影の増強を認める。肺高血圧が進行すると、右房・右室の拡大も加わる。Eisenmenger化すると、主肺動脈の拡大は著しいが心拡大は目立たなくなり、肺門部肺血管陰影の増強と末梢肺血管陰影の減少(枯れ枝状)を示し、末梢肺野の透過性は増す。肺野は過膨張の肺気腫像を呈することも多く、拡大した肺動脈の気管支圧迫による無気肺像を認めることもある。

### 4) 心電図(図6-15)

短絡量が少なければ異常所見を認めないが、多ければ左心系の容量負荷による左室肥大所見(II, III, aVF, V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub>でのR波増高とV<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>での深いS)、左房負荷所見を呈する。さらに肺高血圧を伴ってくれば両室肥大所見を、Eisenmenger化すれば右室圧負荷による右室肥大所見(V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>でのR波増高とV<sub>5</sub>, V<sub>6</sub>での深いSおよびV<sub>1</sub>での陽性T波)を呈し、左室肥大所見はなくなる。つまり、肺高血圧症の進行に伴って左室肥大→両室肥大→右室肥大の

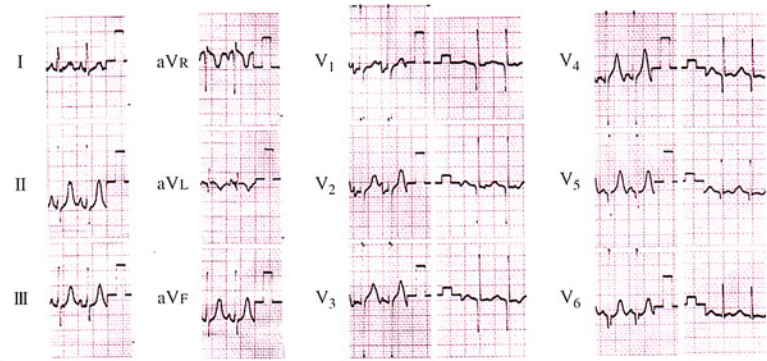


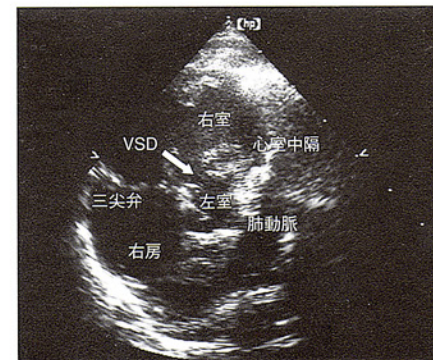
図6-15 肺高血圧症を伴った大欠損VSDの心電図

左室肥大(右側胸部誘導V<sub>1</sub>での深いSと左側胸部誘導V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub>での高いR)と右室肥大(V<sub>1</sub>での高いRと陽性T)が認められ、両室肥大所見を呈する。また、左房負荷所見(V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>での二相性P)も顕著である。

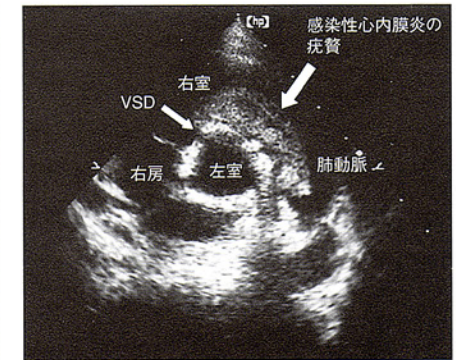
順で変化していく。

### 5) 心エコー(図6-16, 図6-17)

断層心エコーで左房、左室、肺動脈の拡大をみる。左室長軸断面でI, II, IV型、大動脈短軸断面でI, II型、心尖部四腔断面でIII, IV型の欠損孔が確認できる。II型では右室に突出する膜性部中隔瘤の合併がしばしばみられる。I型ではRCCPとARの合併を必ず確認する。左室短軸断面での心室中隔形態から、肺高血圧の程度が推測できる。すなわち心室中隔が上に凸ならば右室圧は高くなく、両心室が等圧で平坦となり、右室圧が左室圧を



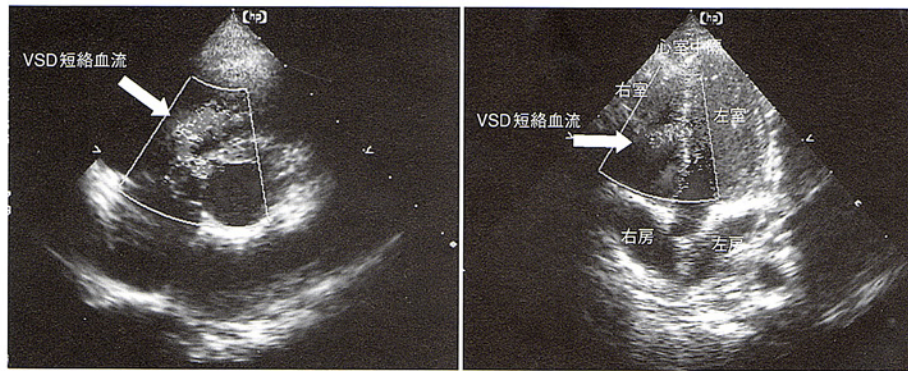
傍胸骨左縁大動脈短軸像。心室中隔に欠損孔(II型)を確認できる。



感染性心内膜炎合併例。右室～主肺動脈内に疣贅(菌塊)を認める。

図6-16 VSDの断層心エコー図





VSD II型; 傍胸骨左縁大動脈短軸像

VSD IV型; 心尖部四腔断面像

図6-17 VSDの心エコー(カラードプラ法) カラー口絵

上回れば下に凸となる。

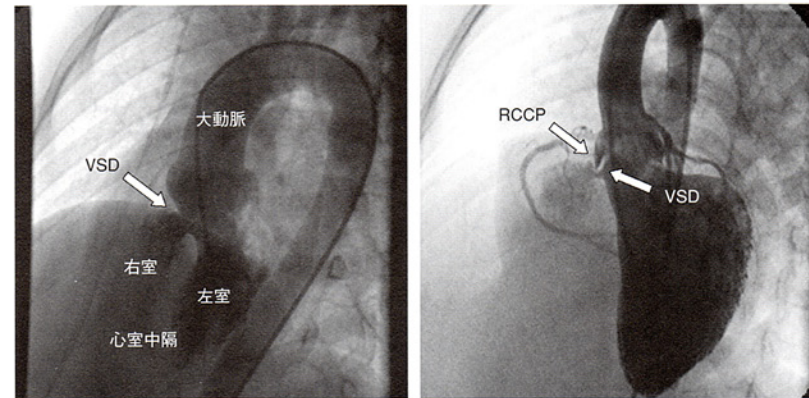
カラードプラ法では欠損孔での左-右短絡血流を認め (Eisenmenger 化すれば両側性または右-左短絡), 短絡方向や短絡量が確認できる。短絡血流での連続波ドプラ法で, 右室圧を推定できる。

#### 6) 心カテーテル・血管造影 (図6-18)

心エコーで詳細な情報が得られるため診断的意義は少ないが, 短絡血流量や肺高血圧症の評価, 他の合併心血管奇形の有無を検索し, 手術適応を決定するのが目的である。右室, 肺動脈で酸素飽和度の  $O_2$  step up を認める。逆に Eisenmenger 化すると静脈血混入により大動脈での  $O_2$  step down を認める。圧測定により肺高血圧症合併の有無を確認できる。小欠損では左右心室・大動脈・肺動脈での圧は正常であるが, 中~大欠損で肺高血圧合併に伴い右室・肺動脈の収縮期圧は高くなり, Eisenmenger 化すると左室・大動脈のそれと等圧かそれ以上となる。Qp/Qsは小欠損で1.5以下, 中欠損で1.5~3程度, 大欠損で3以上となる。左室造影でVSD短絡がみられ, 位置, サイズと拡大した肺動脈を確認できる。RCCP合併例では, 大動脈造影による大動脈弁の逸脱・変形と逆流を認める。

#### 鑑別診断

収縮期雑音を聴取するものとして動脈管開存症, 大動脈弁狭窄症, 肺動脈弁狭窄症, 僧帽弁閉鎖不全, 心内膜床欠損症, 両大血管右室起始症, 大動脈縮窄症, 総動脈幹症などが鑑別疾患となる。そのほか無害性心雑音も



VSD II型; 左室から右室への短絡血流を認める。 VSD I型; 大動脈弁右冠尖逸脱(RCCP)を認める。

図6-18 VSDの左室造影側面像

鑑別を要する。これらは症候, 心雑音や各種検査で鑑別は容易であり, むしろ**合併心血管奇形の同定が重要**である。RCCP/AR, 右室二腔症, 大動脈縮窄症, 動脈管開存症の合併は特に注意が必要である。

#### 治療

根治治療は手術による閉鎖術であるが, 欠損孔の大きさ, 心不全や肺高血圧の有無によりそのタイミングが重要となる。小~中欠損では自然閉鎖を期待して経過観察を行う。逆に Eisenmenger 化した例は根治治療の適応外となり, 対症療法のみとなる。これは右-左短絡血流により体血流が維持されており, VSD閉鎖を行うと体血流が維持できなくなるためである。

#### 1) 内科的治療

新生児・乳児期の心不全に対して対症的に利尿薬やジゴキシンなどの強心薬による抗心不全療法を行うが, コントロール不良な場合は外科的治療の適応である。

呼吸障害が強い場合は積極的に人工呼吸管理を行うが, **うっ血性心不全に対する高濃度酸素投与や過換気は禁忌**といえる。酸素投与, 過換気により肺血管抵抗が低下し, 肺血流がさらに増加し, 肺うっ血, 心不全を助長することになるからである。

**感染性心内膜炎合併例:** 小欠損で血行動態に全く異常のないVSDは外科的治療の適応とならない(生活・運動制限不要)が, VSDはサイズが小さくても常に感染性心内膜炎合併のリスクがある。合併した場合, 嚴重な抗菌