

Review

【特集：第 21 回教育セミナー 〈II：先天性心疾患各論〉】

心室中隔欠損の解剖と手術

中辻 拓興, 藤田 周平, 本宮 久之, 小田 晋一郎

京都府立医科大学 心臓血管外科

Ventricular Septal Defects: Anatomy and Surgical Technique

Hiroki Nakatsuji, Shuhei Fujita, Hisayuki Hongu, and Shinichiro Oda

Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan

Various classification systems for ventricular septal defect (VSD) have been proposed. In this report, we provide an overview of the classification system for VSD proposed by the International Society for the Nomenclature of Pediatric and Congenital Heart Disease (ISNPCHD), which was presented upon request at the 21st Educational Seminar. This classification is based on two complementary approaches: The Geographic approach (central, inlet, trabecular muscular, or outlet), which categorizes VSDs according to their anatomical location within the ventricular septum, and the Borders approach (perimembranous, muscular, or juxta-arterial), which classifies them based on the relationship between the defect margins and the surrounding anatomical structures. This system has been incorporated into the 11th revision of the International Classification of Diseases (ICD-11). The combination of geographic and border approaches enables a more detailed anatomical characterization of VSDs.

Keywords: ventricular septal defects, classification of ventricular septal defects, surgical technique

心室中隔欠損 (VSD) には様々な分類がある。今回、第 21 回教育セミナーにて依頼を受け、説明を行った国際小児・先天性心疾患命名学会 (ISNPCHD) による VSD の分類法について解説する。この分類は VSD を心室中隔内の位置によるアプローチ (Geographic approach) および欠損孔の境界・周囲組織との関係によるアプローチ (Borders approach) によって VSD を分類する方法であり、国際疾病分類第 11 版 (ICD-11) に組み込まれることとなった。Geographic approach は central, inlet, trabecular muscular, outlet に分類され、Borders approach は perimembranous, muscular, juxta-arterial に分類される。それにより VSD の位置および周辺組織の解剖学的特徴を深く理解することが可能となる。

心室中隔欠損 (VSD) の分類には歴史的に Rokitsky 分類, Becu 分類, Kirklin 分類, Goor 分類, 東京女子医大分類, Soto 分類など様々な分類がある。心室中隔内での欠損孔の位置や欠損孔周囲の構造物との関係で分類されることが多いが、コンセンサスが得られていない。その原因として、解剖学的構造について異なる意見があること、同じ解剖学的構造に対して異なる用語が使用されていること、などが挙げられる。

そこで、国際小児・先天性心疾患命名学会 (ISNPCHD) は国際小児先天性心疾患コード (IPCCC) の 6 桁の

コードと関連する用語を使用する分類システムを提案した (Table 1)¹⁾。このシステムは国際疾病分類第 11 版 (ICD-11) に組み込まれた。

この分類システムでは、VSD を位置と境界という 2 つの関係で分類した。つまり VSD の位置によるアプローチ (Geographic approach) によって、① central, ② inlet, ③ trabecular muscular, ④ outlet に分類し、境界によるアプローチ (Borders approach) によって① perimembranous, ② muscular, ③ juxta-arterial に分類した。この分類により、中心線維体、弁、刺激

著者連絡先：中辻拓興 (E-mail: nakatu5@koto.kpu-m.ac.jp)

〒602-0841 京都府京都市上京区梶井町 465 京都府立医科大学 心臓血管外科

doi: 10.9794/jspccs.41.166

Table 1 Classification of ventricular septal defect incorporated into the 11th revision of the International Classification of Diseases

1. Perimembranous central VSD
2. Inlet VSD without a common AV junction
 - a. Inlet perimembranous VSD without AV septal malalignment and without a common AV junction
 - b. Inlet perimembranous VSD with AV septal malalignment and without a common AV junction
 - c. Inlet muscular VSD
3. Trabecular muscular VSD
 - a. Trabecular muscular VSD: midseptal
 - b. Trabecular muscular VSD: apical
 - c. Trabecular muscular VSD: postero-inferior
 - d. Trabecular muscular VSD: anterosuperior
 - e. Trabecular muscular VSD: multiple ("Swiss cheese" septum)
4. Outlet VSD
 - a. without malalignment
 - i. Outlet muscular VSD without malalignment
 - ii. Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment
 1. with a muscular postero-inferior rim
 2. with a fibrous postero-inferior rim (perimembranous extension)
 - b. with anteriorly malaligned outlet septum
 - i. Outlet muscular VSD with anteriorly malaligned outlet septum
 - ii. Outlet perimembranous VSD with anteriorly malaligned outlet septum
 - iii. Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum
 1. with a muscular postero-inferior rim
 2. with a fibrous postero-inferior rim (perimembranous extension)
 - c. with posteriorly malaligned outlet septum
 - i. Outlet muscular VSD with posteriorly malaligned outlet septum
 - ii. Outlet perimembranous VSD with posteriorly malaligned outlet septum
 - iii. Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum
 1. with a muscular postero-inferior rim
 2. with a fibrous postero-inferior rim (perimembranous extension)

伝導系との関連が明確となり、外科医のニーズに応える可能性がある。

本稿では、この分類法に則り各タイプの VSD を解説し、外科的 VSD 閉鎖の要点を解説する。

正常心の解剖

VSD の分類を理解するには、まず正常心における各ランドマークを理解する必要がある (Fig. 1)。膜性中隔は僧帽弁と三尖弁の位相差により、房室間膜性中隔と心室間膜性中隔で構成される。中心線維体は膜性中隔、三尖弁、僧帽弁、大動脈弁の線維性連絡により構成される線維性骨格である。

房室結節は Koch 三角の頂点に存在する。房室結節から発した貫通束は中心線維体の右線維三角を通り、心室間膜性中隔の後下縁を走行し、左脚を分岐し右脚へ移行する。右脚は trabecula septomarginalis (TSM) 後脚へとつながる²⁾。

Medial papillary muscle は三尖弁の前尖・中隔尖交連部を支える乳頭筋であり、通常 TSM 後脚に位置する。

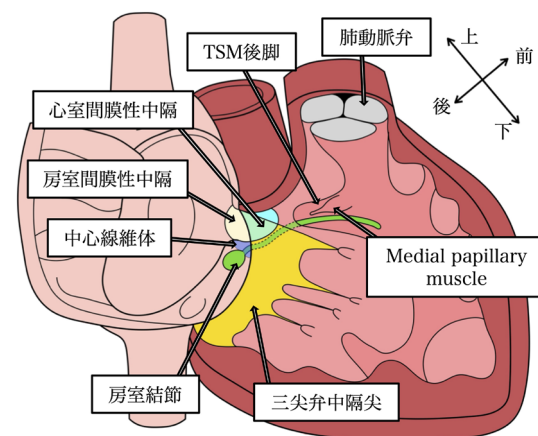


Fig. 1 Anatomy of the normal right heart

Central Perimembranous Defects

膜性中隔の中心部の欠損。三尖弁中隔尖に覆われており、三尖弁の前尖・中隔尖交連部の直下および大動脈弁の右冠尖・無冠尖交連部の下方に位置する。そのため、後に説明する doubly committed juxta-arterial

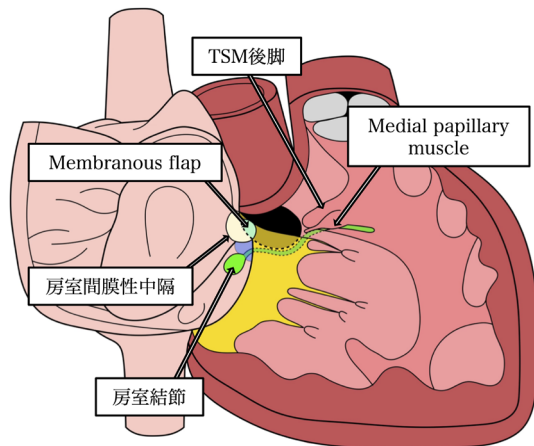


Fig. 2 Central perimembranous defects

defects と同様に、大動脈弁尖の prolapse による大動脈弁逆流の原因となりうる。TSM 後脚の後下方であり、TSM の前脚・後脚の間に開口する outlet defects と区別される。Medial papillary muscle は欠損孔の前縁に付着している。正常心と同様に VSD の上縁に大動脈弁と三尖弁の線維性連続がみられ、後下縁には房室結節が近接する。伝導路は欠損孔の後下縁を走行するが、厚い muscle には覆われないため、VSD 閉鎖時の後下縁の運針は辺縁から十分離す必要がある (Fig. 2)。

Inlet Defects

右室流入部に開口しており、三尖弁中隔尖に沿って後方に進展している。TSM 後脚および三尖弁の前尖・中隔尖交連部の下方に位置する。Medial papillary muscle は欠損孔の前縁に付着する。Borders approach により、inlet perimembranous defects および inlet muscular defects に分類される。

Inlet perimembranous defects の上縁は房室弁と大動脈弁間の線維性連続が境界となっている。房室結節は下方に偏位しており、伝導路は欠損孔後下縁の心内膜直下を走行するため損傷しやすいので、VSD 閉鎖時の後下縁の運針は辺縁から十分離す必要がある (Fig. 3)。房室結節付近は三尖弁弁尖を使って運針し、十分離れた位置に transitional stitch を置く。

Inlet muscular defects は inlet perimembranous defects と同様に右室流入部に位置するが、房室弁との間に muscle が介在しており、欠損孔と房室弁が接していない。そのため伝導路は欠損孔の上縁の近傍を走行するという点で inlet perimembranous defects とは異なる (Fig. 4)。

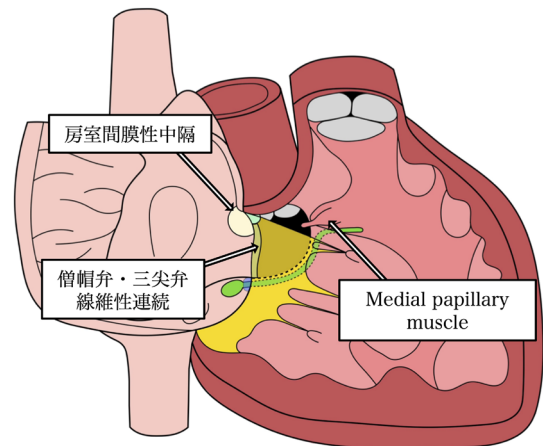


Fig. 3 Inlet perimembranous defects

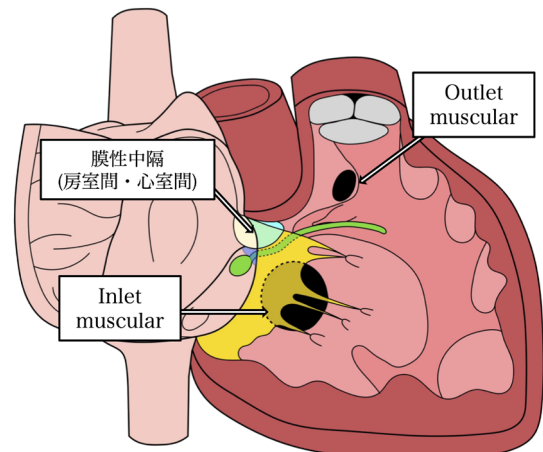


Fig. 4 Inlet and outlet muscular defects

Outlet Defects

右室流出部に開口している。三尖弁前尖・中隔尖交連の上方にあり、TSM の前脚と後脚の間に位置する。漏斗部中隔と筋性中隔の malalign を伴う場合がある。Outlet perimembranous defects, outlet muscular defects, doubly committed juxta-arterial defects に分類される。

Outlet perimembranous defects は通常、漏斗部中隔の malalign を伴う。Central defects および inlet perimembranous defects と同様に、三尖弁と大動脈弁の間の線維性連続を認める。Central perimembranous defects では三尖弁中隔尖に隣接するが、outlet perimembranous defects は三尖弁前尖に隣接する。伝導路は欠損部の後下縁に沿っているため外科的閉鎖の際には運針に注意が必要である (Fig. 5(A)) が、central perimembranous や inlet perimembranous と

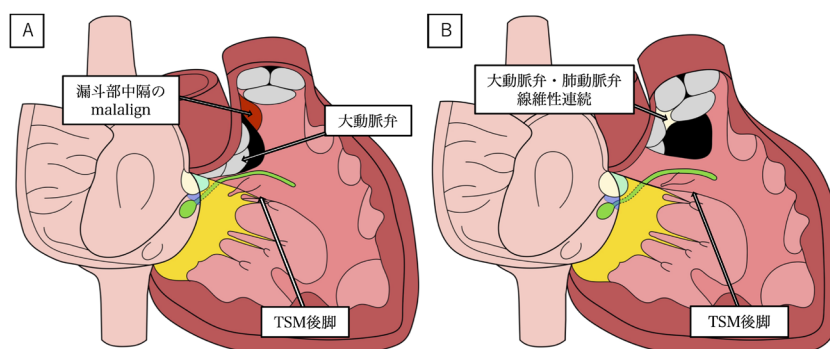


Fig. 5 (A) Outlet perimembranous defects, (B) Doubly committed juxta-arterial defects

比較すると、後下縁は TSM 後脚なので伝導路は厚い muscle に覆われる。

Outlet muscular defects は、漏斗部中隔の筋性に開口する欠損孔で、大動脈弁・肺動脈弁間の線維性連続がなく、境界は muscle のみである (Fig. 4)。

Doubly committed juxta-arterial defects は、漏斗部中隔の筋性が欠損しており、大動脈弁・肺動脈弁間の線維性連続を認め、これが欠損孔の上縁となる。大動脈弁右冠尖および無冠尖は、欠損孔に嵌入することがあり、それに伴う大動脈弁尖の逸脱および大動脈弁逆流を生じる (Fig. 5(B))。また、欠損孔が大動脈弁・三尖弁線維性連続に伸展することがあり、後下縁は線維性組織となる (perimembranous extension)。

Outlet muscular defects および doubly committed juxta-arterial defects では、伝導路は欠損孔の後下縁からは離れている。したがって、外科的閉鎖において膜性中隔付近で欠損孔の後下縁に運針する際に、伝導路を損傷するリスクは低くなる。

Outlet defects は漏斗部中隔の前方あるいは後方の malalign を伴うことがある。前方 malalign は大動脈弁の override、後方 malalign は左室流出路狭窄と関連している。このような malalign は通常、他の先天性心疾患に伴って生じる。例えば、ファロー四徴症にみられる肺動脈弁下狭窄は漏斗部中隔の前方 malalign によるもので、偏位が強い場合は肺動脈閉鎖となる。これとは対照的に、後方 malalign は通常、大動脈弁下狭窄や大動脈縮窄または大動脈弓離断を伴う。

Trabecular Muscular Defects

Trabecular muscular defects は muscle の境界のみを有し、心室中隔の肉柱部に位置する。Inlet muscular および outlet muscular はそれぞれ inlet defects および outlet defects に分類されることに注意しなければ

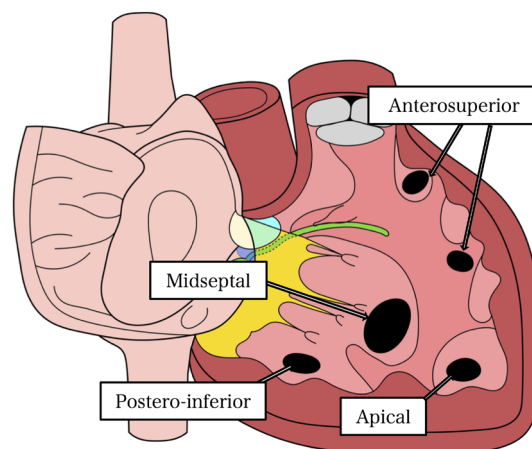


Fig. 6 Trabecular muscular defects

ばいけない。

Trabecular muscular defects の多くは自然閉鎖する。欠損孔の位置により、midseptal, apical, postero-inferior, anterosuperior に分類される (Fig. 6)。Postero-inferior muscular defects と inlet muscular defect を区別することは困難であるが、三尖弁中隔尖の hinge からの距離によって決定されることが多い。加えて、postero-inferior muscular defects は右心室下面 (横隔膜面) に隣接しており、中隔と右室自由壁が直行し、欠損孔の後下縁が欠損するため、経カテーテル閉鎖は不可能である。

その他の分類として、心室中隔の右室・左室側に複数の開口部を有するものがあり、“Swiss cheese” septum と呼ばれる。

外科的 VSD 閉鎖

Central perimembranous や inlet/outlet perimembranous defects は、欠損孔の辺縁近くを伝導路が走行するため、伝導路を損傷しないための技術が必要である。特に房室結節や伝導路が走行する後下縁や右脚が

走行する前下縁での運針が重要なポイントとなる³⁾。

Inlet perimembranous defects の場合は伝導路は右室心内膜に近い位置となる。Outlet perimembranous defects の場合は、伝導路は厚い TSM 後脚に覆われるため比較的 safely に運針できるが、深くなりすぎないことには注意しなければいけない。

後下縁には膜性翼片 (membranous flap) を認めることがある。後下縁の運針にはこの膜性翼片を使用する方法と使用しない方法がある (Fig. 7)。

① 膜性翼片を使用する方法

膜性翼片が大きく、縫合糸のプレジエクトを落とし込んだ際にも伝導路を圧迫しない場合は利用することができる。十分な大きさがあっても、薄く脆弱な場合には利用を避けたほうがよい。膜性翼片にプレジエクトを置く方法と置かない方法がある。

伝導路は欠損孔の辺縁の頂上付近、右室側心内膜から近い位置を走行する。筋性中隔からの運針は、欠損孔の辺縁から十分に距離をとった位置にやや深めに刺入し、辺縁に近づくにつれて浅くなるように針を進め、辺縁から 2mm 以上離れた位置で刺出する。その後、膜性翼片に刺出する。

② 膜性翼片を使用しない方法

膜性翼片が小さく、脆弱な場合には VSD 閉鎖に

は使用できない。膜性翼片を使用しない方法にもいくつかのパターンがある。Transitional stitch を行うことにより、遺残短絡を残さず、房室結節および伝導路に留意した運針が可能である。房室結節付近では、刺入点は三尖弁輪ではなく弁輪から 2mm ほど離れた弁尖にかける。

VSD 前下縁 (TSM 前脚と後脚合流部) で右脚が右室側に乗り越えて走行する。Inlet perimembranous では medial papillary muscle は欠損孔の前上縁に付着するため右脚走行の指標にはならない。後下縁は辺縁から十分に距離をとって運針する。Kurosawa は、右脚は VSD 前下縁角で起始し、右室心内膜下を走行して右室側の accessory papillary muscle 直下に出て紡錘状に広がる、と述べている²⁾。

Outlet perimembranous では medial papillary muscle が後下縁に付着し、右脚走行の指標になることがある。Yoshitake らの VSD 剖検心 8 例を SP-ring8 を用いて解析した報告では、伝導路は欠損孔下縁に沿って走行し、medial papillary muscle の下を通して右室側へと続き、右脚は TSM 前脚と後脚の limb の間を走行していた⁵⁾。Yoneyama らは、伝導路は TSM 後脚に覆われ左室方向に偏位するが、medial papillary muscle 基部で右脚が右室心内膜下に現れる、と報告

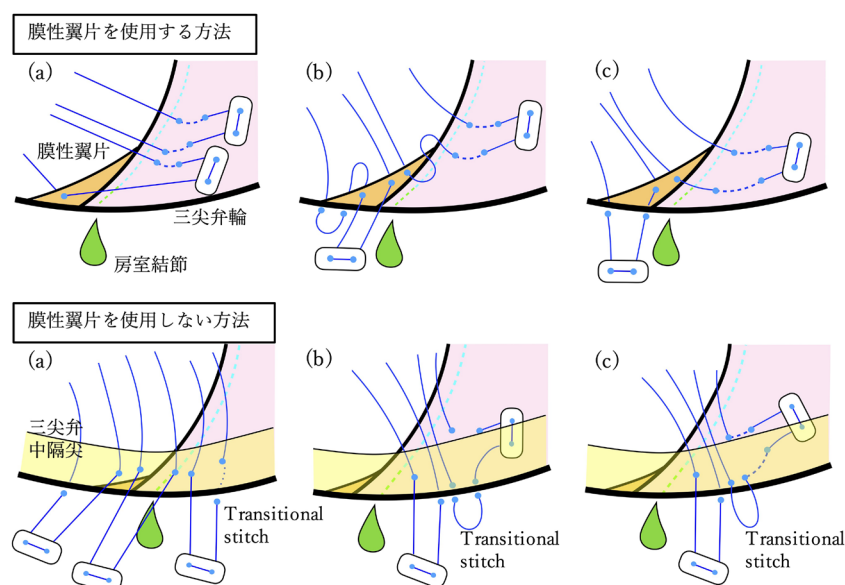


Fig. 7 Perimembranous defects における後下縁の運針方法

膜性翼片を使用する方法: (a) 1 針目は膜性翼片に運針し、2 針目は欠損孔辺縁から 2mm 以上離して運針する。 (b) 膜性翼片にプレジエクトを置く方法。 (c) 三尖弁中隔尖側と中隔側からそれぞれ膜性翼片に運針する。

膜性翼片を使用しない方法: (a) 房室結節近傍は弁輪から 3mm 以上離れた三尖弁中隔尖に運針する。房室結節から十分離れた位置で、三尖弁輪から刺入し心室中隔に刺出する。 (b) 房室結節から十分離れた位置で、三尖弁輪に transitional stitch を置く方法。 (c) 心室中隔から刺入し、欠損孔辺縁から十分離れた位置で刺出。三尖弁中隔尖に transitional stitch を置く方法。

緑点線: 穿通束, 水色点線: Non-penetrating, non-branching bundle

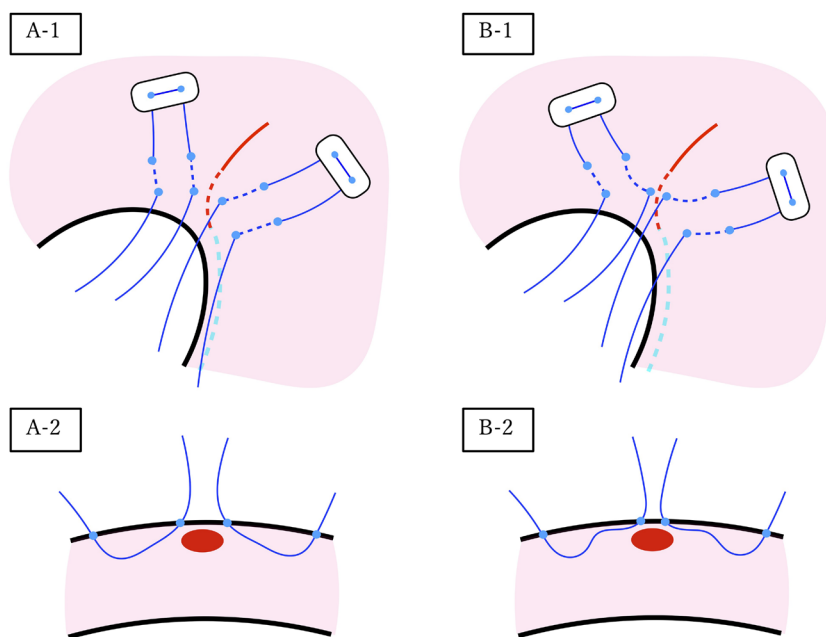


Fig. 8 右脚周囲の運針方法

A-1, A-2: 右脚が心内膜下を走行する部位に直接運針を行わず, 1.5 から 2mm 程度間隔を空けて運針する方法.

B-1, B-2: 右脚のやや手前で心内膜下まで刺出し, 心内膜下をすべらせるようにしてから想定ラインの 1mm 手前に刺出する方法.

水色点線: 分岐束, 赤点線: Bifurcating bundle, 赤線: 右脚

している⁶⁾. また当院の山岸は, 右脚は TSM のやや右寄り (2:1 程度) の部位を走行する, と述べている³⁾.

前下縁では右脚が走行する部位に対しては, 十分離れた (5mm 程度離れた) 位置から刺入し, ハの字型に運針し, 右脚が心内膜下を走行する部位に直接運針を行わず, 1.5 から 2mm 程度間隔を空けて運針する方法 (Fig. 8-A1, A2) や⁶⁾, 想定ラインのやや手前で心内膜下まで刺出し, 心内膜下をすべらせるようにしてから想定ラインの 1mm 手前に刺出する方法がある (Fig. 8-B1, B2)^{3,4)}.

上縁は大動脈弁が辺縁に近くなることがあるため, 大動脈弁を視野に入れつつ, 損傷に気をつけて運針することが重要である.

結 語

VSD の分類およびその解剖学的特徴を深く理解することは診断や手術において重要である. 外科的閉鎖において, 刺激伝導系や大動脈弁を障害しないように注意が必要である.

利益相反

日本小児循環器学会の利益相反 (COI) に関する指針に基づき, 以下を開示する. 著者の中辻拡興, 藤田周平, 本宮久之, 小田晋一郎は, W. L. Gore & Associates, Inc., 日本ゴア合同会社より受託した委託研究の研究費を受理している.

著者の役割

中辻拡興は筆頭著者として本稿を執筆した. 藤田周平, 本宮久之は校正に貢献した. 小田晋一郎は校正に貢献し, 出版原稿の最終承認を行った.

引用文献

- 1) Lopez L, Houyel L, Colan SD, et al: Classification of ventricular septal defects for the eleventh iteration of the international classification of diseases—striving for consensus: A report from the international society for nomenclature of pediatric and congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 2018; **106**: 1578–1589
- 2) 黒澤博身: 心臓外科の刺激伝導系 第一版. 東京, 医学書院, 2013
- 3) 山岸正明: 心室中隔欠損 (VSD). 先天性心疾患の外科治療—形態の理解と最良の三次元的再構築— 第一版. 東京, メジカルビュー社, 2024, pp55–76
- 4) 安井久喬: 各論 17 心室中隔欠損症先天性心疾患手術書 第一版. 東京, メジカルビュー社, 2003, pp114–123
- 5) Yoshitake S, Kaneko Y, Morita K, et al: SPring 8 Cardiovascular Structure Analyzing Research Group: Visualization and quantification of the atrioventricular conduction axis in hearts with ventricular septal defect using phase contrast computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020; **160**: 490–496
- 6) Yoneyama F, Kato H, Mathis BJ, et al: Right bundle branch in ventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 2025; **67**: ezafl05