

## 症例報告

# 膜様部中隔瘤による右室流出路狭窄を呈した 心室中隔欠損の一例

山下 雄平<sup>1)</sup>, 丸谷 怜<sup>1)</sup>, 西 孝輔<sup>1)</sup>, 上嶋 和史<sup>1)</sup>,  
高田 のり<sup>1)</sup>, 西野 貴子<sup>2)</sup>, 杉本 圭相<sup>1)</sup>, 稲村 昇<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> 近畿大学医学部小児科学教室

<sup>2)</sup> 近畿大学医学部心臓血管外科学教室

## Right Ventricular Outflow Obstruction by a Membranous Septal Aneurysm in a Ventricular Septal Defect

Yuhei Yamashita<sup>1)</sup>, Satoshi Marutani<sup>1)</sup>, Kosuke Nishi<sup>1)</sup>, Kazushi Ueshima<sup>1)</sup>, Nori Takata<sup>1)</sup>,  
Takako Nishino<sup>2)</sup>, Keisuke Sugimoto<sup>1)</sup>, and Noboru Inamura<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Pediatrics, Kindai University Faculty of Medicine, Osaka, Japan

<sup>2)</sup> Department of Cardiovascular Surgery, Kindai University Faculty of Medicine, Osaka, Japan

We report the case of a 5-year-old girl with a ventricular septal defect (VSD) complicated by stenosis of the right ventricular outflow tract due to a giant membranous septal aneurysm. The patient had a heart murmur at birth, and was diagnosed with membranous VSD and aortic coarctation. At 3 months old, the VSD showed signs of spontaneous closure and a mild left-to-right (LR) shunt was observed. Therefore, surgery for aortic constriction was performed as a follow-up for the VSD. At 4 years old, echocardiography revealed a giant membranous septal aneurysm protruding into the right ventricular outflow tract, and cardiac catheterization was performed. The Qp/Qs, right ventricular systolic pressure and pulmonary artery systolic pressure were 1.0, 79 mmHg and 26 mmHg, respectively, and right ventricular outflow stenosis was revealed. Although adult cases of membranous septal aneurysms that result in right ventricular outflow stenosis have been reported, pediatric cases are rare. Given such complications, careful observation is necessary for VSDs with a mild LR shunt.

**Keywords:** membranous septal aneurysm, ventricular septal defect, right ventricular obstruction

巨大な膜様部中隔瘤による右室流出路狭窄を合併した心室中隔欠損の一例を経験した。症例は5歳の女児で、出生時に心雑音を聴取し、心房中隔欠損、膜性部心室中隔欠損、大動脈縮窄症と診断した。生後51日に短絡量が少ない心房中隔欠損と心室中隔欠損は経過観察とし大動脈縮窄の手術を行っている。4歳時の健診で心室中隔から右室流出路に張り出した嚢状の膜様部中隔瘤を認め、心臓カテーテル検査を施行、肺体血流比は1.0であったが右室収縮期圧は79 mmHg、肺動脈収縮期圧26 mmHgと右室流出路狭窄を認めたため、心室中隔欠損に対してパッチ閉鎖術を施行した。膜様部中隔瘤が右室流出路狭窄を来す成人例の報告はあるが、幼少期には稀である。短絡量が少なく経過観察としている心室中隔欠損にもこのような合併症が生じることを考慮し、定期的にフォローアップする必要性がある。

2019年12月5日受付, 2020年3月12日受理

著者連絡先: 〒589-8511 大阪府大阪狭山市大野東 377-2 近畿大学医学部小児科学教室 稲村 昇

doi: 10.9794/jspccs.36.252

## はじめに

膜様部中隔瘤 (Membranous Septal Aneurysm; MSA) は膜性部心室中隔欠損 (ventricular septal defect; VSD) の欠損孔周囲から線維性組織が増殖し、三尖弁の一部が欠損孔を覆う形になって形成されるもので、欠損孔の縮小、閉鎖に関与すると考えられている<sup>1)</sup>。MSA の合併症は、右室流出路や右室中部での狭窄、感染性心内膜炎、不整脈脚ブロックや房室ブロックなどの刺激伝導障害、瘤内血栓、三尖弁閉鎖不全などが挙げられる<sup>2)</sup>。今回我々は右室流出路狭窄を来した MSA を伴う VSD の一例を経験したので報告する。

## 症 例

症例は 5 歳の女子。出生後に心雑音を指摘され当科に紹介となった。心エコー検査にて心房中隔欠損、膜性部心室中隔欠損、大動脈狭窄と診断した。心房中隔欠損、心室中隔欠損は短絡量が少なく、大動脈狭窄は峡部ドプラ速度が 2.7 m/s で、腹部大動脈ドプラ波形が正常であったため経過観察となった。しかし、生後 42 日の心エコー検査で左室は拡大し、左室内径短縮率は 0.20 と低下していた。大動脈狭窄の悪化による後負荷不整合と診断した。生後 51 日に鎖骨下動脈フリップ法による大動脈形成術を施行し、術後左室内径短縮率は 0.46 に回復した。その後は 1~3 か月ごとに外来通院を行い、術後 1 年間は 3 か月ごとに、その後は 1 年間ごとに心エコー検査を施行した。心エコー検査で生後 14 日から大きな MSA を認めていた。大動脈狭窄術後の心エコー検査から MSA はさらに大きくなった。しかし、1 歳以降は巨大 MSA に大きな変化は見られなかった。VSD の短絡は少なく、4 か月時には自然閉鎖を疑うほどであった。しかし、Levine 3/6 度の収縮期雑音を認め、その大きさは変化を認めなかった。このため、4 歳時の検診で右室二腔症などの右室流出路狭窄を疑い、心エコー検査を行ったところ MSA による狭窄と診断し検査入院となった。

身長 101 cm (−1.5 SD)、体重 14.0 kg (−1.2 SD)、血圧 99/67 mmHg、脈拍 117 bpm、呼吸音は清。胸骨左縁第 III 肋間に Levine 4/6 度の収縮期雑音を聴取した。胸部 X 線写真は心胸郭比 41%、肺野に異常陰影は認めず。心電図所見は、心拍数 100 bpm、洞調律で軸変位や負荷所見は認めなかった。心エコー所見は膜様部に 4.5 mm の心室中隔欠損孔を認めた。胸骨左縁左室短軸断面像では、心室中隔欠損孔から 18

×13 mm の MSA が右室流出路側に突出していた。MSA の両端は VSD の辺縁から発生し、一部欠損孔からは少量の左右短絡を認めた (Fig. 1)。心臓カテーテル検査では、右室収縮期圧は 79 mmHg、肺動脈収縮期圧 26 mmHg であった。肺体血流比は 1.0 であり右心系の酸素飽和度の上昇も認めなかった (Table 1)。左室造影検査では、心室中隔から右室流出路に張り出した多房性で嚢状の MSA が造影された (Fig. 2)。以上より、MSA による右室流出路狭窄に対して外科的

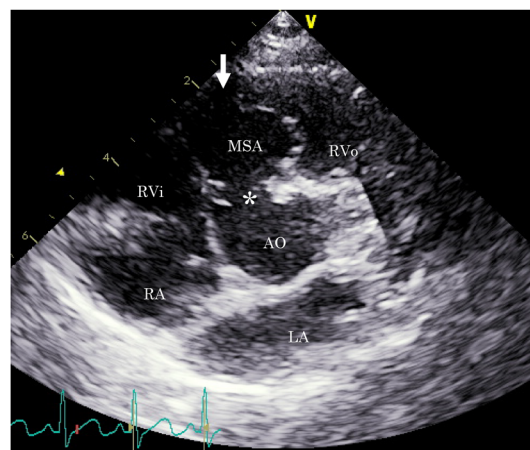


Fig. 1 Echocardiography at 4 years old

Preoperative short-axis echocardiography revealing the ventricular septal defect (\*) VSD and giant membranous septal aneurysm (MSA), which compressed the narrowing right ventricular outflow tract (↓). Note the continuity of the MSA to the septal tricuspid leaflet. AO, aorta; LA, left atrium; MSA, membranous septal aneurysm; RA, right atrium; RVi, right ventricular inflow; RVo, right ventricular outflow; VSD, ventricular septal defect.

Table 1 Results of cardiac catheterization

Site	Pressure Systole/ Diastole (mean) mmHg	Oxygen saturation %
SVC	(mean 2)	72.6
IVC	(mean 1)	80.7
RA	(mean 0)	71.5
RV	79/EDP 3	71.7
Main PA	26/6 (mean 14)	71.3
Right PA	18/5 (mean 11)	69.5
Right PA wedge	(mean 3)	
Left PA	16/5 (mean 11)	71.7
Left PA wedge	(mean 3)	
LV	110/EDP 4	
Aorta	97/59 (mean 78)	98.6

Qp/Qs=1.0, Rp/Rs=0.14. EDP, end-diastolic pressure; IVC, inferior vena cava; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; SVC, superior vena cava.

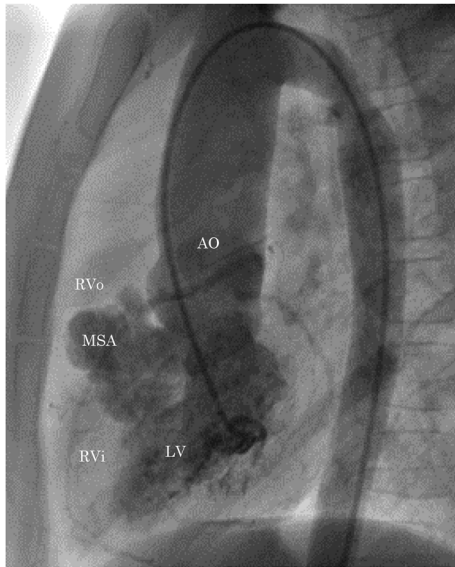


Fig. 2 Left ventriculography revealing the giant membranous septal aneurysm (MSA); ventricular septal defect (VSD) shunt not visualized

AO, aorta; LA, left atrium; MSA, membranous septal aneurysm; RA, right atrium; RVi, right ventricular inflow; RVo, right ventricular outflow; VSD, ventricular septal defect.

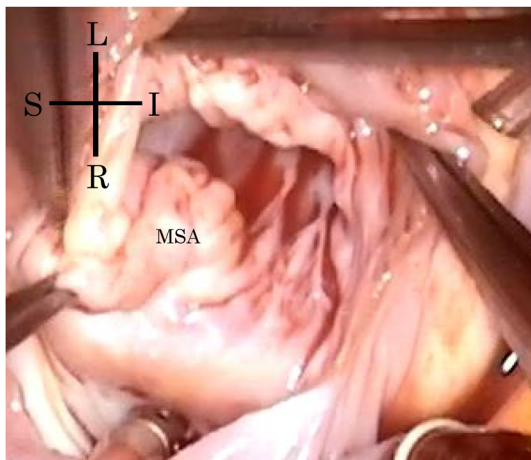


Fig. 3 Intraoperative view of the tricuspid valve and membranous septal aneurysm (MSA) revealing a large MSA comprising a septal leaflet projecting forward

I, inferior; L, left; R, right; S, superior; MSA, membranous septal aneurysm.

加療を行うこととした。

手術所見：体外循環，心停止下で右房を切開した。嚢状物は三尖弁組織と腱索から形成されていた

(Fig. 3)。中隔尖を弁輪まで切開し，中隔尖と前尖の中隔側にある  $15 \times 10 \text{ mm}$  の心室中隔欠損孔を露出させた。三尖弁嚢は三尖弁組織と心室中隔欠損孔周囲の肥厚した結合組織の境界が不明瞭であり，三尖弁嚢を切離することで正常な三尖弁組織を損傷し三尖弁逆流を生じさせる可能性があるため，切離は行わず心室中隔欠損孔をゴアテックスパッチにて閉鎖させ，切開した三尖弁を縫合し閉胸した。

術後経過は良好で術後の心エコー検査で右室流出路狭窄は解除され，三尖弁狭窄や逆流も認めなかった。

## 考 察

一般的に膜性部 VSD の閉鎖過程は，欠損孔周囲からの線維性組織が増殖し，または三尖弁の一部が欠損孔を覆う形になり，これらが MSA となって次第に欠損孔が縮小して閉鎖すると考えられている<sup>1)</sup>。一方，三尖弁の弁尖がポーチ状になった三尖弁ポーチ (tricuspid pouch) も膜様部 VSD の自然閉鎖に関与している<sup>3)</sup>。Kaneko らの報告では三尖弁尖と連続性が認められれば三尖弁ポーチで，MSA は三尖弁尖との連続性が欠如すると述べている<sup>4)</sup>。自験例は心エコー検査，手術所見で巨大 MSA は三尖弁中隔尖と連続しており，巨大三尖弁ポーチと診断するべきかもしれない。

MSA による右室流出路狭窄は稀な合併症である。大血管転位を伴う VSD では時々見られるが，大血管関係の正常な VSD では非常に稀であると言われている<sup>5)</sup>。通常，突出した三尖弁ポーチの周囲には十分なスペースがあり，三尖弁ポーチが極端に大きい，または関連する筋肉の突出がない限り，流入路から流出路への広い通路がある。一方，大血管転位では，通常，僧帽弁と肺動脈に連続性があり，膜様部 VSD が肺動脈弁に近い場合，三尖弁は収縮期に VSD を介して左心室に突出し，肺動脈下狭窄を引き起こしやすいと説明されている<sup>4)</sup>。自験例は，大血管関係の正常な VSD で  $10 \text{ mm}$  の大きな欠損孔であった。MSA の頂点に小さな欠損孔を認めたが，VSD は MSA によりほぼ閉鎖していた。通常ならば大きな欠損孔を有する VSD は左右短絡の流速が遅く，周囲の線維増殖が生じにくく三尖弁との癒着も起こりにくいとされている。成人例では，長い時間を経て増大した MSA により右室流出路狭窄を来す可能性があると言われている。しかし，自験例では大動脈縮窄により，通常よりも左室圧がより高圧であったため，MSA に高い圧がかかり続けることで幼少期から右室内腔に大きく膨ら

んだと考えられる。また、左右短絡量の乏しいMSAで肺高血圧は認めなかったこともMSAをより巨大化させた原因の一つでもあると考えられる。MSA及び三尖弁ポーチは臨床上比較的頻繁に認め、軽症と考えがちである。しかし、大きな欠損孔の場合、稀ではあるが右室流出路狭窄を合併することがある。右室流出路は年齢が大きくなるにつれて胸壁に近づくため経胸壁エコーでは明瞭な画像が得られにくい傾向があり、VSDの短絡血流を認めると右室流出路狭窄に気づきにくい可能性もある。自験例のように心エコー所見と聴診所見に乖離を認める大きなMSAは右室流出路狭窄を疑って心エコー検査による慎重な経過観察が望まれる。

### 利益相反

本論文について開示すべき利益相反（COI）はない。

### 著者役割

山下雄平は、論文データの収集、論文の作成に関与した。丸谷怜は、論文のデータ収集、分析、批判的校閲に関与した。西

孝輔、上嶋和史、高田のり、西野貴子、杉本圭相は、論文に関わる批判的校閲に関与した。稲村昇は、論文のデータ収集、分析、批判的校閲に関与した。

### 参考文献

- 1) Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, et al (eds): Ventricular Septal Defect, in Paediatric Cardiology, Churchill Livingstone Edinburgh, 1987, pp 615-642
- 2) Walpot J, Peerenboom P, van Wylick A, et al: Aneurysm of the membranous septum with ventricular septal defect and infective endocarditis. *Eur J Echocardiogr* 2004; 5: 391-393
- 3) Chesler E, Korn ME, Edwards JE: Anomalies of the tricuspid valve, including pouches, resembling aneurysm of the membranous ventricular septum. *Am J Cardiol* 1968; 21: 661-668
- 4) Kaneko Y, Okabe H, Nagata N, et al: Right ventricular obstruction by tricuspid pouch in simple ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 550-551
- 5) Idriss FS, Muster AJ, Paul MH, et al: Ventricular septal defect with tricuspid pouch with and without transposition. Anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 52-59