

—症例報告—

肺動脈弁下膜様狭窄を伴った成人兩大血管右室起始の1例

平山 愛子¹ 佐々木 孝¹ 網谷 亮輔¹ 上田 仁美¹ 宮城 直人¹
山下 裕正¹ 丸山 雄二¹ 宮城 泰雄¹ 功刀しのぶ² 石井 庸介¹

¹ 日本医科大学付属病院心臓血管外科

² 日本医科大学付属病院病理診断科

An Adult Case of Double Outlet Right Ventricle and Right Ventricular Outflow Tract Stenosis
Caused by Subpulmonary Membrane

Aiko Hirayama¹, Takashi Sasaki¹, Ryosuke Amitani¹, Hitomi Ueda¹,
Naoto Miyagi¹, Hiromasa Yamashita¹, Yuji Maruyama¹, Yasuo Miyagi¹,
Shinobu Kunugi² and Yosuke Ishii¹

¹Department of Cardiovascular Surgery, Nippon Medical School Hospital

²Department of Analytic Human Pathology, Nippon Medical School Hospital

Abstract

We report a rare case of surgery for double-outlet right ventricle (DORV) and right ventricular outflow tract (RVOT) stenosis in adulthood; we also present a review of the literature. A 65-year-old man who had been diagnosed with a ventricular septal defect when he was a child and had undergone catheter ablation for paroxysmal atrial fibrillation at 57 years of age presented to our hospital with exertional fatigue. Echocardiography revealed DORV, a ventricular septal defect (VSD), and RVOT stenosis caused by subpulmonary membrane. Cardiac catheterization revealed a pulmonary to systemic flow ratio (Qp/Qs) of 2.7, a mean pulmonary artery pressure of 42 mmHg, a pulmonary vascular resistance (Rp) of 5.25 unit · m², and a pressure gradient between RVOT and the right ventricular inlet of 30 mmHg. Right ventricular pressure was 80% of left ventricular pressure, and pulmonary hypertension with increased pulmonary blood flow was observed. During surgery, the patient underwent VSD closure and baffling of the left ventricle to the aorta, resection of the subpulmonary membrane in the right ventricular outflow tract, and closure of the left atrial appendage. The postoperative course was uneventful. The patient was extubated on the first postoperative day, transferred to the general ward on the sixth day, and discharged on the seventeenth day. Postoperative echocardiography indicated that the RVOT stenosis had improved, and that right ventricular pressure had decreased to less than 50% of the left ventricular pressure.

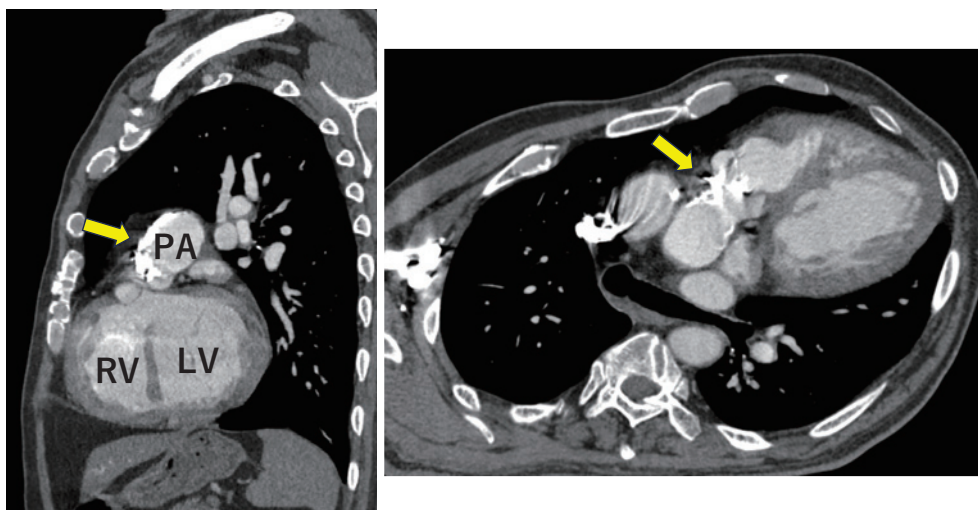
(日本医科大学医学会雑誌 2025; 21: 258–264)

Key words: double outlet right ventricle, right ventricular outflow tract stenosis, adult congenital heart disease, subpulmonary membrane

Correspondence to Takashi Sasaki, Department of Cardiovascular Surgery, Nippon Medical School Hospital, 1-1-5 Sendagi, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8603, Japan

E-mail: t-sasaki0@nms.ac.jp

Journal Website (<https://www.nms.ac.jp/sh/jmanms/>)



PA: pulmonary artery, RV: right ventricle, LV: left ventricle

Fig. 1 Chest computed tomography

Severe calcification was seen in the anterior wall of the main pulmonary artery.

はじめに

両大血管右室起始症(double outlet right ventricle: DORV)は大動脈と肺動脈がともに右室より起始する先天性心疾患であり、全先天性心疾患の約1%前後と少ない。多彩な病態を示し、現在では乳児期に修復術を受けることが多く、未治療で30歳以上まで生存したDORVの報告例はまれである。われわれは、65歳まで未治療で生存し得たDORVの手術例を経験したので報告する。

症 例

症例：65歳，男性

主訴：労作時倦怠感

既往：心室中隔欠損（16歳），発作性心房細動（47歳），心房粗動（57歳），高尿酸血症

現病歴：幼少期より心室中隔欠損（VSD）を指摘され，経過観察されていた。57歳時に発作性心房細動に対しカテーテルアブレーションが施行された。65歳時に労作時倦怠感を自覚し，さらにBNP上昇も認めため精査加療目的に当院紹介となった。

内服薬：ピルシカイニド 150 mg 分3，ビソプロロール 2.5 mg 分1，エドキサパン 60 mg 分1，スピロノラクトン 25 mg 分1，トラセミド 8 mg 分1，イミダプリル 5 mg 分1，アロプリノール 100 mg 分1，フェブキソスタット 10 mg 分1

入院時所見：身長 167.5 cm，体重 68.1 kg，BSA 1.76 m²，心拍数 54 回/分，整，血圧 114/54 mmHg，体温 36.4 度，SpO₂ 96%（Room air），胸骨左縁第3肋間に Levine IV/VI 度の収縮期雑音を聴取。NYHA 分類 II 度

心電図：心拍 52 回/分，洞調律，右軸偏位，1 度房室ブロック，QTc 延長

胸部レントゲン：心胸郭比 61.4%，肺動脈拡張あり

造影 CT：大動脈弁下に大きな VSD があり，大動脈の半分以上が右心室から起始。肺動脈弁や肺動脈本幹に高度石灰化あり（Fig. 1）。肺動脈弁下から右室に 2 cm ほど入ったところに肺動脈弁下狭窄あり（Fig. 2）。

経胸壁心エコー：左室拡張末期径 61 mm，左室収縮末期径 38 mm，左室駆出率 67%，両大血管右室起始症（両大血管は 150% 右室起始），VSD（大動脈弁直下，左右シャント，flow velocity 1.6 m/s），中等度三尖弁閉鎖不全症（三尖弁逆流圧較差（TRPG）83 mmHg），肺動脈弁下に狭窄を認め，右室流出路にはその部位を起点としてカラードプラーでモザイク像を呈した（Fig. 3）。

右心カテーテル：Qp/Qs 2.7，肺動脈圧 70/22（42）mmHg，右室流出路圧 70/15 mmHg，右室流入部圧 100/12 mmHg，左室圧 124/11 mmHg，平均肺動脈楔入圧 15 mmHg，肺血管抵抗 5.25 Wood Unit（純酸素投与下で 2.86 Wood Unit）（Table 1）。

以上の検査より，肺血流増加に伴う肺高血圧を認め，肺血管抵抗が高値であったが酸素負荷への反応が

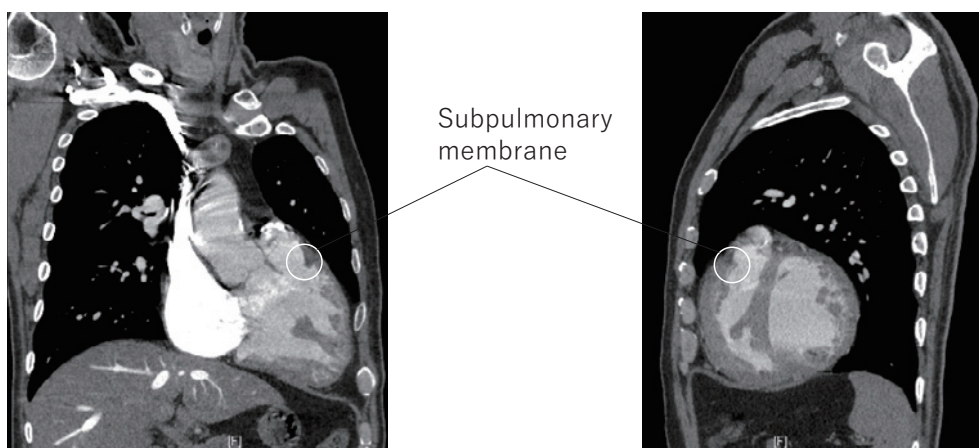
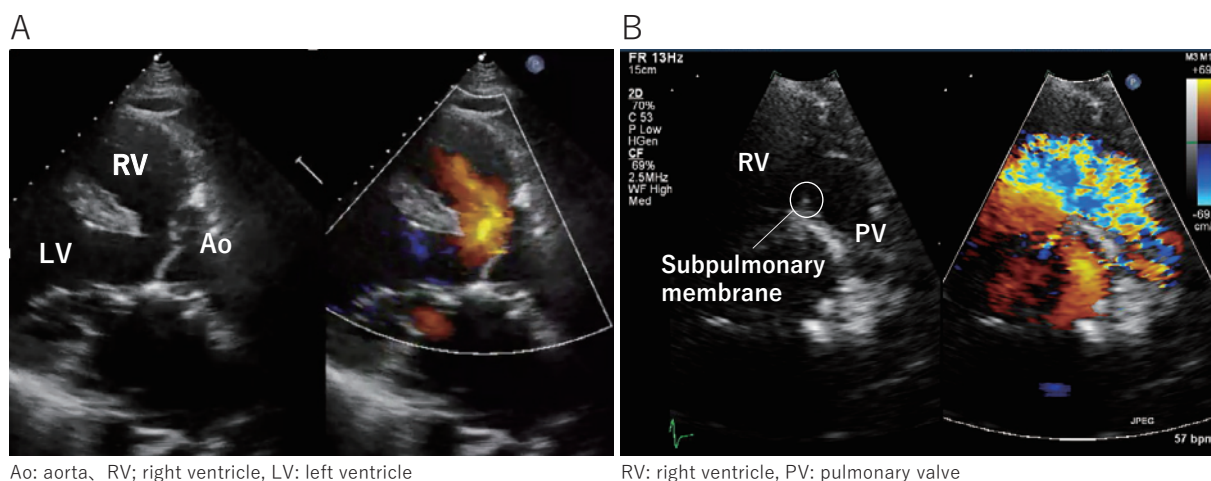


Fig. 2 Chest computed tomography

Subpulmonary membranous stenosis is seen about 2 cm below the pulmonary valve and into the right ventricle.



Ao: aorta, RV: right ventricle, LV: left ventricle

RV: right ventricle, PV: pulmonary valve

Fig. 3 Transthoracic echocardiography

A. Ventricular septal defect (VSD) is located beneath the aortic valve and the aorta overrides the ventricular septum. Left to right shunt was seen through the VSD.

B. Mosaic image from subpulmonary membranous stenosis.

あり手術適応と判断した。また右室流入部と流出路の間に 30 mmHg の圧較差があり、VSD 閉鎖による心内血流転換と肺動脈弁下狭窄の解除を予定術式とした。

手術所見：胸骨正中切開にて開胸。上行大動脈送血，上大静脈，下大静脈から二本脱血，右上肺静脈より左房ベントで人工心肺を確立した。上行大動脈を遮断し，心基部より心筋保護液を注入し，心停止後，右房切開，三尖弁越しに右室流出路を観察した。白色の線維組織の増生を認め，右室壁より切除した。本患者の正常肺動脈弁輪径は 19～20 mm であるが，右室流出路に 21 mm のサイザーを通すと容易に通過したため，右室流出路の十分な切除ができたと考えた。VSD

は大動脈弁直下であり 30 mm 大だった。0.6 mm 厚 expanded polytetrafluoroethylene パッチを 5-0 polypropylene suture の連続縫合で縫着した。心房細動の再発による心房内血栓生成に備えて左心耳クリップ (40 mm) にて左心耳を閉鎖した。

術後：経過は良好で，術前に比べて TRPG は 83 mmHg から 39 mmHg に減少し，肺高血圧は改善され，第 17 病日に退院となった。

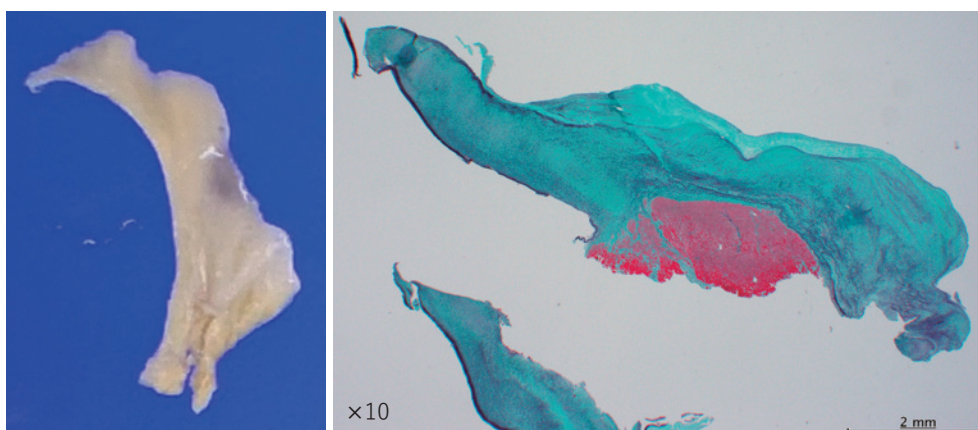
術後経胸壁心エコー：右室流出路の最大流速は 4.3 m/s から 1.7 m/s に，主肺動脈の最大流速は 3.8 m/s から 2.3 m/s に改善された。

右室流出路切除病変の病理組織学的所見 (elastica-Masson-Goldner 染色)：線維性に膜状に肥厚する心内

Table 1 右心カテーテル検査結果

Location	Saturation (%)	Pressure (mmHg)
SVC	64.6	7
RA	61.9	7
IVC	61.3	
RPA	85.2	70/22 (42)
RPAW	97.6	15
MPA	86.5	
RVOT	87.1	70/EDP15
RVin		100/EDP12
LV	96.3	124/EDP11
AAo	96.3	123/56 (83)

SVC : superior vena cava, RA : right atrium, IVC : inferior vena cava, RPA : right pulmonary artery, RPAW : right pulmonary artery wedge, MPA : main pulmonary artery, RVOT : right ventricular outflow tract, RVin : right ventricular inlet, LV : left ventricle, AAo : ascending aorta



Elastica Masson Goldner staining

Fig. 4 Histopathological findings

The thickened fibrous membrane was seen in the resected endocardium.

膜を認める (Fig. 4).

考 察

未治療で顕著な心不全症状を呈することなく 30 歳以上まで生存し得た DORV の報告例はまれであり, 65 歳で心内修復術を施行した症例もまたまれである。

DORV は大動脈と肺動脈の両方が形態学的な右室から起始する先天性心疾患である。大血管の一方が完全あるいはほぼ完全に右室から起始し, 他の大血管も 50% 以上右室から起始している疾患をいう。頻度は先天性心疾患の約 1% とまれである¹。DORV は, Fallot 四徴症 (tetralogy of Fallot : TOF) から完全大血管転位 (transposition of the great arteries : TGA) に至る疾患群スペクトラムに含まれるとも考えられ, そ

れらとの異同が議論になる。両半月弁下円錐 (conus) の存在が DORV の特徴と言われるが, 例外も多くある。心室, 心房の規定がなく, 単心室なども含まれるため複雑である。

PS のあるものは肺血管病変の伸展が緩和され, PS がないものより予後は良好であり, subaortic VSD は VSD を介して動脈血が大動脈に流入しやすくなっているため, 他のものより予後が良いと報告されている。東らの報告では, 詳細を記載された DORV の 20 歳以上の生存の報告例は 13 例と少ない。そのうち 9 例が subaortic VSD を, 10 例が PS を伴っていた²。本症例は subaortic VSD に, 肺動脈弁下狭窄を伴っていた。肺血流増加による肺高血圧を認めていたが, カテーテル上の右室-肺動脈圧較差が 30 mmHg の適度な肺動脈弁下狭窄があったために肺血管の可塑性が

Table 2 20歳以上の両大血管右室起始症の報告例

報告者	年齢・性	合併心奇形	VSD の位置	診断の手段	手術後の生死	既往の手術
岡田ら ¹⁴ (1970)	23.M	PS, ASD	不詳	手術	生	B-T Shunt
川島ら ¹⁵ (1970)	20.M	PS	sub-Ao	手術	生	B-T Shunt
山口ら ¹⁶ (1977)	28.M	PS	sub-Ao	手術	生	不明
	27.F	PS	sub-Ao	手術	生	不明
川島ら ¹⁷ (1977)	39.M	PS, 1-malposition	d-com	手術	死	B-T Shunt
福島ら ¹⁸ (1989)	41.F	PS	sub-pul	手術	生	無
岡部ら ¹⁹ (1990)	33.F	PDA, preductal aortic coarctation	sub-Ao	剖検		無
堤ら ²⁰ (1992)	29.F	PDA, PLSVC	sub-Ao	手術	生	無
河住ら ²¹ (1993)	42.M	PS, 左肺動脈上行大動脈起始, 冠動脈異常	sub-pul	検査		無
Sridarmont ら ²² (1976)	33.F	PS, sub-Ao stenosis	sub-Ao	手術	生	B-T Shunt
	20.M	PS	sub-Ao	手術	生	B-T Shunt
Van Praagh ら ²³ (1973)	33.M	PS	sub-Ao	剖検		不明
	25.M	PS, dextrocardia, Ipsilat PV's rt Ao arch, etc	u-com	剖検		不明
	22.F	PS, TAPVC to RA, lt HVC to LSVC to Cos to RA, etc	u-com	剖検		不明
Mohan ら ²⁴ (1989)	20.F	PS, mitral atresia, aneurysum of atrial septum	sub-Ao	検査		無
Kerkar ら ²⁵ (1933)	21.M	PDA, interruption of the aortic arch	sub-Ao	検査		無

VSD : ventricular septal defect, M : male, F : female, PS : pulmonary stenosis, ASD : atrial septal defect, Ao : aorta, ipsilat PV : ipsilateral pulmonary vein, rt : right, TAPVC : total anomalous pulmonary venous connection, RA : rightatrium, lt : left, IVC : inferior vena cava, LSVC : left superior vena cava, Cos : coronary sinus, sub-Ao : subaortic, d-com : doubly committed, u-com : uncommitted, B-T Shunt : Blalock-Taussig shunt

保たれており, Eisenmenger 化せず手術となった。

本邦で報告された20歳以上のDORV症例にはいずれもPSを伴っており, 肺血流が制限されていたために成人になるまで未治療で生存し得たと考えられる。また, 2000年以降の報告がない理由として, この時期にはすでに乳幼児期に手術が施されてきたことを表していると考えられる (Table 2)。

成人先天性心疾患 (ACHD) における不整脈は先天的な刺激伝道系の異常, 後天的な過剰な圧負荷・容量負荷などの血行動態, 低酸素などによる心筋障害, 手術に合併した刺激伝導系・心筋の障害, 加齢が関与し発生する³。本邦からの報告では40歳以上の一般男性で1.35%, 女性で0.43%が心房細動を有し⁴, ACHD患者では4.71%が心房細動を有している⁵。海外の報告ではACHD患者においては3.7~15%と幅が大きく⁶, CHDのない患者と同様に加齢とともに心房細動の頻度が上がる⁷。一般に, 心内構造が正常な患者での心房細動は高血圧や僧帽弁疾患などで左心房への負荷が背景にあり, 肺静脈からの電氣的異常興奮をトリガーとし, 心房筋が高頻度に不規則に興奮するものである。CHD患者でも同様に左心房への負荷のかかる

心房中隔欠損, 僧帽弁疾患, 大動脈狭窄などで心房細動のリスクが高い^{8,9}。また, 心房肺動脈吻合 (APC) Fontanなどの右心房に負荷のかかる病態では, 右心房を中心とした特殊な心房細動を来すことも報告されている¹⁰。一方, 心房粗動は右心房の容量負荷ないし圧負荷が長時間続く場合に発症しやすいことが一般に知られている。本症例ではVSDを介した左右短絡による左房・左室への容量負荷と右室流出路狭窄による右室への圧負荷が発作性心房細動, 心房粗動の誘因となった可能性がある。

本症例は, 肺動脈に高度な石灰化を認めたため, 右房切開し経三尖弁アプローチで右室流出路の肥厚した白色線維組織の切除を行った。大動脈直下にVSDが存在することから, シャントを経由して右室に流れ肺血流量が増加した, 肺循環系の血行力学的異常状態が長期間続くことから, 肺動脈硬化が促進され, 石灰化を来したと考えられる¹¹。近年, 肺高血圧に対する薬物療法が盛んに行われており, Eisenmenger症候群の約1/3の患者は肺血管拡張薬への反応性を維持しているとの報告もあり, 薬物療法後に短絡孔の閉鎖を行う“Treat-and-Repair”といった治療戦略が散見され

ている¹²。術前後の薬物療法を加味した肺高血圧患者における手術適応について現時点で明確な基準はないが、Eisenmenger 化がなく ($Qp/Qs > 1.5$)、肺動脈に可逆性変化を認める¹³、 $PVR < 6 \text{ WU/m}^2$ 、 $PVR/SVR < 0.3$ ¹²、といった条件では手術を考慮するとされる。本症例は、 Qp/Qs 2.7、 PVR 5.25 WU であり手術適応と判断した。本症例は VSD による肺血流増加で生じた肺高血圧であるため、術前に肺血管拡張薬を投与すると Qp/Qs のさらなる上昇が予想されたため、術前の肺血管拡張薬の投与はしなかった。もし、術後肺高血圧が遷延すれば肺血管拡張薬を追加する“Repair-and-treat”を行う方針であったが、術後のエコー所見から肺高血圧は改善していると判断し、肺血管拡張薬の投与は行わなかった。

心房細動に対するカテーテルアブレーション後に発症した心房粗動に対して、薬物療法でコントロール良好であったため、再発による心房内血栓生成に備えて左心耳クリップのみ施行した。心内修復がなされ肺血流量が減少し、右室への後負荷が軽減すれば不整脈基質も改善することを期待していたが、術後上室性頻拍で入院加療を要した。術前に心臓電気生理検査を行い、外科的なアブレーションを追加することも考慮すべきであった。

右室流出路の切除病変は心筋細胞に加え、白色の線維組織であり、内膜の一部が左右短絡による増加した右室から肺動脈への血流により、膜状に肥厚したものと考えられた。これは、造影 CT や経胸壁心エコーで術前に示された肺動脈弁下狭窄と一致し、長期間の閉塞起点があると、線維組織の増生により肺動脈弁下膜様狭窄が起こることが示唆された。

結 語

成人期まで未治療で生存した、肺動脈弁下狭窄を伴った両大血管右室起始の 1 例を経験したので報告した。肺動脈弁下狭窄の存在が肺血管病変の進行を防ぎ、心内修復を行うことで肺高血圧の改善を得た。術後不整脈基質は残存しており、不整脈手術に関して術式の検討の余地があった。

Conflict of Interest : 開示すべき利益相反はなし。

文 献

1. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW: Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971; 43: 323-332.
2. 東 浩二, 中島弘道: 両大血管右室起始. 小児科診

療 2023; 86: 340-342.

3. Escudero C, Khairy P, Sanatani S: Electrophysiologic considerations in congenital heart disease and their relationship to heart failure. *Can J Cardiol* 2013; 29: 821-829.
4. Inoue H, Fujiki A, Origasa H, et al.: Prevalence of atrial fibrillation in the general population of Japan: An analysis based on periodic health examination. *Int J Cardiol* 2009; 137: 102-107.
5. Masuda K, Ishizu T, Niwa K, et al.: Increased risk of thromboembolic events in adult congenital heart disease patients with atrial tachyarrhythmias. *Int J Cardiol* 2017; 234: 69-75.
6. Acena M, Anguera I, Dallaglio PD, et al.: Atrial fibrillation ablation in adults with repaired congenital heart disease. *J Atr Fibrillation* 2016; 8: 1363.
7. Teuwen CP, Ramdjan TT, Gotte M, et al.: Time course of atrial fibrillation in patients with congenital heart defects. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015; 8: 1065-1072.
8. Acena M, Anguera I, Dallaglio PD, et al.: Atrial fibrillation ablation in adults with repaired congenital heart disease. *J Atr Fibrillation* 2016; 8: 1363.
9. Teuwen CP, Ramdjan TT, Gotte M, et al.: Time course of atrial fibrillation in patients with congenital heart defects. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015; 8: 1065-1072.
10. Takahashi K, Shoda M, Manaka T, et al.: Successful radiofrequency catheter ablation of atrial fibrillation late after modified Fontan operation. *Europace* 2008; 10: 1012-1014.
11. 澤木章二, 吉岡二郎, 赤羽邦夫ほか: 軽症肺高血圧症に肺動脈の石灰化を伴った心房中隔欠損症の 1 例. *心臓* 1993; 25: 1407-1411.
12. Patrick OM, Cecile T, Maurice B: Assessment of Operability of Patients With Pulmonary Arterial Hypertension Associated With Congenital Heart Disease. *Circulation Journal* 2014; 78: 4-11.
13. 日本循環器学会: 成人先天性心疾患診療ガイドライン (2017 年改訂版). https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2017/08/JCS2017_ichida_h.pdf
14. 岡田嘉之, 堀内藤吾, 安部忠昭ほか: 肺動脈狭窄を伴う両大血管右室起始症の臨床像. とくに心血管造影所見を中心にして. *心臓* 1970; 2: 291-302.
15. 川島康生, 藤田 毅, 宮本 巍ほか: 両大血管右室起始症の根治手術. *胸部外科* 1970; 23: 771-780.
16. 山口眞弘, 小川恭一: 両大血管右室起始症の診断と治療. 1. 両大血管右室起始症 (DORV) の診断と治療. D 型 DORV を中心に. *日胸外科会誌* 1977; 25: 569-572.
17. 川島康生, 康 義治: 大動脈 l-position を伴った両大血管右室起始症の診断と治療. *日胸外科会誌* 1977; 25: 579-581.
18. 福島靖典, 北村信夫, 大滝正巳ほか: Taussig-Bing 奇形成人例の 1 手術治療例. *日胸外科会誌* 1989; 37: 165-170.
19. 岡部眞典, 笹栗 学, 大庭博邦ほか: 33 歳まで生存し得た肺動脈狭窄を伴わない両大血管右室起始症の 1 剖検例. *呼と循* 1990; 38: 1253-1258.
20. 堤 泰史, 大橋博和, 村上 晃, 藤井 奨, 安部吉伸, 大中正光: 高度肺高血圧症を呈した先天性僧帽弁狭窄症の 1 成人例. *日胸外科会誌* 1992; 40: 1946-1950.
21. 河住 茂, 酒井俊太, 桑名壮太郎ほか: 42 歳で診断された肺動脈狭窄と左肺動脈上行大動脈起始を伴った

- 両大血管右室起始症の1例. 心臓 1993; 25: 295-300.
22. Sridarmont S, Feldt RH, Ritter DG, et al.: Double outlet right ventricle: Hemodynamic and anatomic correlations. *Am J Cardiol* 1976; 38: 85-94.
23. Van Praagh S, Davidoff A, et al.: Double outlet right ventricle: Anatomic types and developmental implications based on a study of 101 autopsied cases. *Coeur* 1973; 319-321.
24. Mohan JC, Jain RK, Arora R: Mitral atresia with double outlet right ventricle in an asymptomatic adult. *Int J Cardiol* 1990; 27: 117-119.
25. Kerkar P, Dalvi B, Kale P: Interruption of the aortic arch with associated cardiac anomalies. Survival to adulthood. *Chest* 1993; 103: 279-280.

(受付：2025年2月17日)

(受理：2025年4月11日)

日本医科大学医学会雑誌は、本論文に対して、クリエイティブ・コモンズ表示 4.0 国際 (CC BY NC ND) ライセンス (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>) を採用した。ライセンス採用後も、すべての論文の著作権については、日本医科大学医学会が保持するものとする。ライセンスが付与された論文については、非営利目的の場合、元の論文のクレジットを表示することを条件に、すべての者が、ダウンロード、二次使用、複製、再印刷、頒布を行うことが出来る。