

右房性三心房心の乳児期手術の 1 例

厚美 直孝¹⁾, 河田 光弘²⁾, 香取 竜生³⁾東京都立八王子小児病院心臓血管外科¹⁾東京大学医学部心臓外科²⁾, 小児科³⁾

Key words:

cor triatriatum dexter, Eustachian valve, Thebesian valve, infant, cardiac surgery

A Case of Cor Triatriatum Dexter Operated in Early Infancy

Naotaka Atsumi,¹⁾ Mitsuhiro Kawada,²⁾ and Tatsuo Katori³⁾¹⁾Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Hachioji Children's Hospital,Departments of ²⁾Cardiothoracic Surgery, and ³⁾Pediatrics, The University of Tokyo, Japan

A 2-day-old female infant was referred to our hospital because of increasing cyanosis beginning soon after birth. Echocardiography revealed a large membranous structure in the right atrium bulging into the right ventricle during diastole. An atrial septal defect was also present, and Doppler echocardiography showed right-to-left shunt through the defect. Although she gradually recovered from the cyanosis, the large membranous structure did not regress and sinus tachycardia with a heart rate of over 200/min continued when she was awake. For this reason, surgical repair was performed at 2 months of age. At operation the entire membranous structure was removed and the atrial septal defect was closed. The postoperative course was uneventful and episodes of sinus tachycardia disappeared. She was discharged from the hospital on the eleventh day. The pathological findings revealed endocardial fibroelastosis. The thickness of the membranous structure was considered to increase after birth as the result of turbulent blood flow entering the right ventricle through the narrow space between the tricuspid annulus and this structure. Therefore, surgical resection was indicated even though the infant was acyanotic when the right ventricular inflow was obstructed and the turbulent blood flow was demonstrated by Doppler echo.

要 旨

症例は女児で、生後 2 日にチアノーゼを主訴に当院新生児科に入院した。心エコーでは、拡張期に右房から三尖弁を超えて右室内腔まで突出する巨大な膜様の構造物を認め、合併した心房中隔欠損は右左シャントを呈していた。入院後、低酸素血症は徐々に改善したが、膜様の構造物に退縮が認められず、覚醒時には心拍数200/分以上の頻脈が続くことから生後 2 カ月で手術を施行した。手術では膜様の構造物を切除し、心房中隔欠損を縫合閉鎖した。術後経過は良好で、心拍数も安定して第11病日に退院した。病理所見では心内膜線維弾性症(endocardial fibroelastosis)の所見を認めた。膜様の構造物は三尖弁輪との狭い間隙から右室に流入する乱流によって生後も厚さを増すことが考えられた。本症例では乳児期にチアノーゼが消失したが、右室流入路に狭窄があり心エコーで乱流を認めた場合には手術適応になると考えられた。

はじめに

三心房心は通常は左房性三心房心のことを指し、先天性心疾患の0.1% 程度を占めるまれな疾患である¹⁾。右房性三心房心はさらにまれで、左房性とは異なる発生機序、すなわち右側静脈洞弁の遺残により生じると考えられている。右側静脈洞弁の遺残のうち小さなものはChiari networkや、大きな下大静脈弁(Eustachian

弁)、冠状静脈洞弁(Thebesian弁)として日常臨床で遭遇することもある²⁾。しかし血行動態の異常を来すほど大きな遺残はまれであり、乳児での手術報告例は少ない。今回、乳児期に手術を必要とした右房性三心房心を経験したので、手術適応を中心に考察を加えて報告する。

平成20年 1 月29日受付

別刷請求先：〒193-0931 東京都八王子市台町 4-33-13

平成20年 7 月16日受理

東京都立八王子小児病院心臓血管外科 厚美 直孝

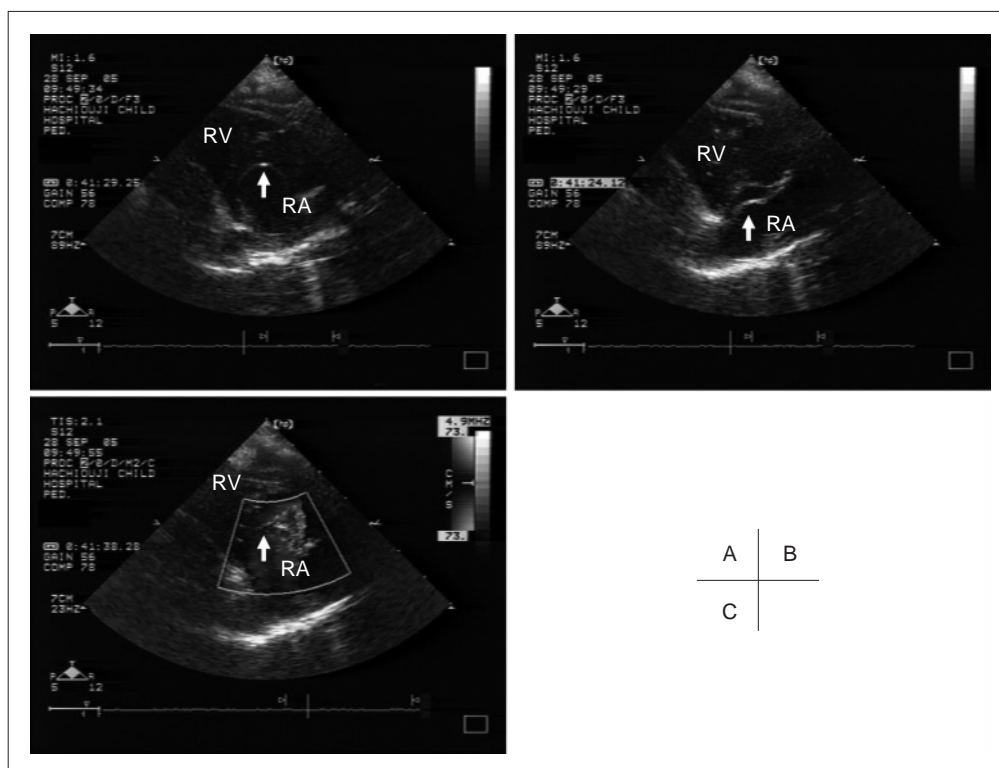


Fig. 1 Echocardiography (RA-RV view) revealed a large membranous structure in the right atrium bulging into the right ventricle during diastole (A) and returning to the right atrium during systole (B). Doppler echocardiography showed turbulent flow entering the right ventricle through the narrow space between the tricuspid annulus and wind-sock-like structure (C).
RA: right atrium, RV: right ventricle, white arrow: membranous structure

症 例

1) 症例

日齢2, 女児.

2) 主訴

チアノーゼ.

3) 現病歴

妊娠, 分娩に問題なし. 39週2日, 3,226gで出生した. 哺乳は良好であったが, 生後2日に口唇にチアノーゼを認め, 経皮酸素モニターで酸素飽和度の低下を指摘されたため, 当院新生児科に入院した.

4) 入院時現症

身長48cm, 体重3,095g. 保育器内酸素30%で経皮酸素飽和度(SpO₂)は88%, 動脈血ガス分析ではPaO₂ 35.2mmHgと著明な低酸素血症を認めた. 心音は正常で心雑音を認めず, 肝を触知しなかった.

5) 心エコー所見

巨大な膜様の隔壁が拡張期に右房から右室内まで突出し, 収縮期には右房内に完全に戻る所見を認めた.

隔壁は三尖弁, 弁輪とは連続性をもたず, 三尖弁の開閉, 弁輪径は正常で右室の低形成も認めなかった. ドプラでは, 拡張期に右室流入血流を受けて帆のように膨らんだ隔壁が三尖弁口をふさぐような所見を認めた. 血流は隔壁と弁輪との間隙を通過して右室に流入し, モザイクパターンを示し7mmHgの圧較差を認めた(Fig. 1). 合併した心房中隔欠損は右左シャントを呈していた. これらの所見から右房性三心房心, 心房中隔欠損症(ASD)と診断した.

6) 入院後経過

SpO₂を観察しながら酸素を漸減したところ, 1カ月後にはroom airで98%まで改善した. 胸部X線写真でも肺血管陰影が認められるようになった. しかし, 心エコー所見で隔壁が退縮しないこと, 覚醒時には心拍数200/分以上の頻脈がみられることから, 生後2カ月で手術を施行した.

7) 手術

上行大動脈送血, 上下大静脈脱血で体外循環を確立し, 心停止下に右房を切開して観察した. 隔壁は境界

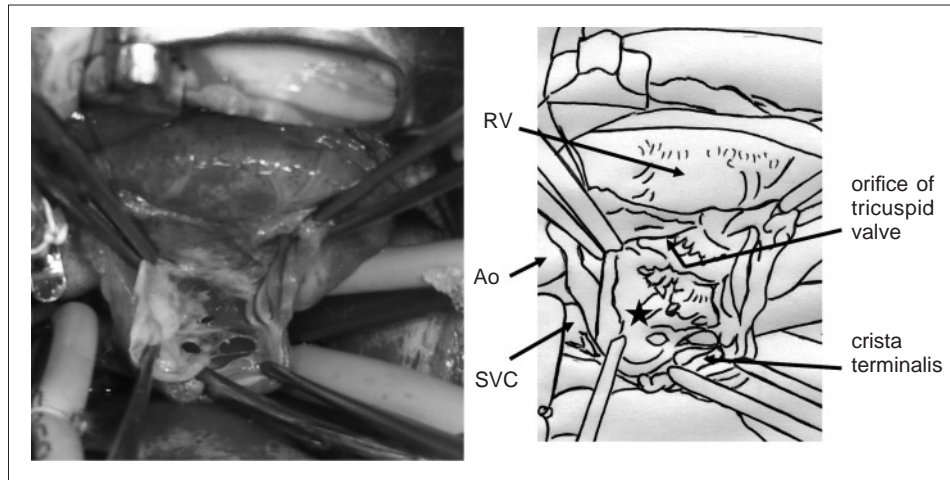


Fig. 2 Surgical view of the membranous structure.
RV: right ventricle, Ao: aorta, SVC: superior vena cava, black star: membranous structure

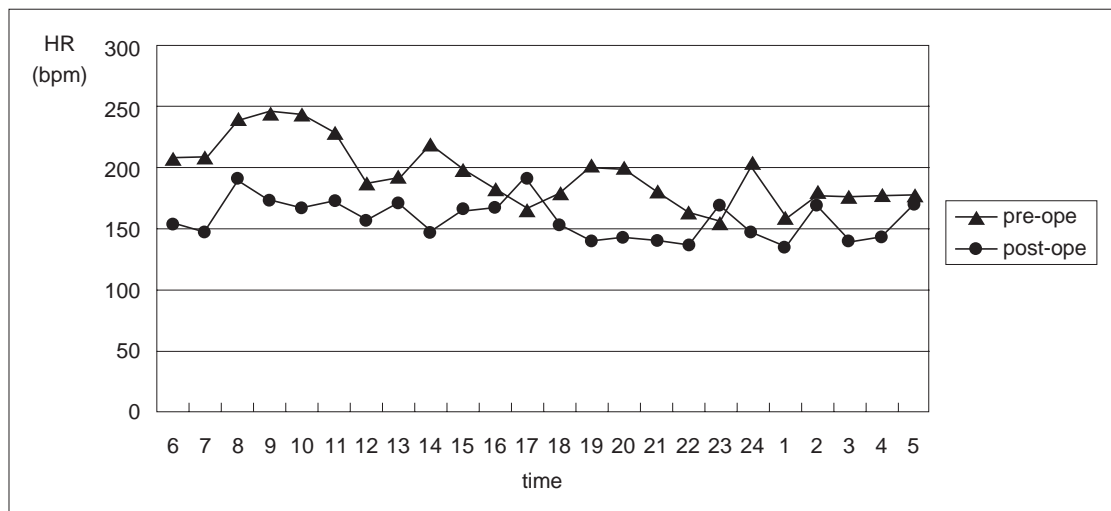


Fig. 3 Pre- and postoperative recordings of the Holter ECG.
HR: heart rate, bpm: beats per minute

稜 (crista terminalis) から Eustachian 弁, Thebesian 弁を経て卵円窩の前縁に至る帆状の構造物で, 容易に切除できた (Fig. 2). ASD は径 6mm で直接縫合閉鎖した.

8) 術後経過

術後の心エコーでは隔壁の遺残を認めず, 三尖弁, 右室, 肺動脈等, 右心系の構造は正常で血流にも異常を認めなかった. Holter 心電図から毎時の心拍数の最大値を術前後で比較すると, 術後に明らかな心拍数の低下が認められた (Fig. 3). 術後経過は良好で第 11 病日に退院し, 問題なく発育している.

9) 病理所見

摘出標本は大きさ 19×11 mm で, crista terminalis 付着部と三尖弁に陥入していた中央部が厚く, Eustachian 弁, Thebesian 弁からの移行部は薄くすだれ状を呈していた (Fig. 4). 病理組織所見では, 内側に 1 層の心筋線維を認め, 心房中隔に近い所見であった. 外側には, 膠原線維, 弾性線維の増生による著しい肥厚を認め, 三尖弁との間隙をぬって流入する血流の影響を受けて生じた心内膜線維弾性症の所見と考えられた (Fig. 5).

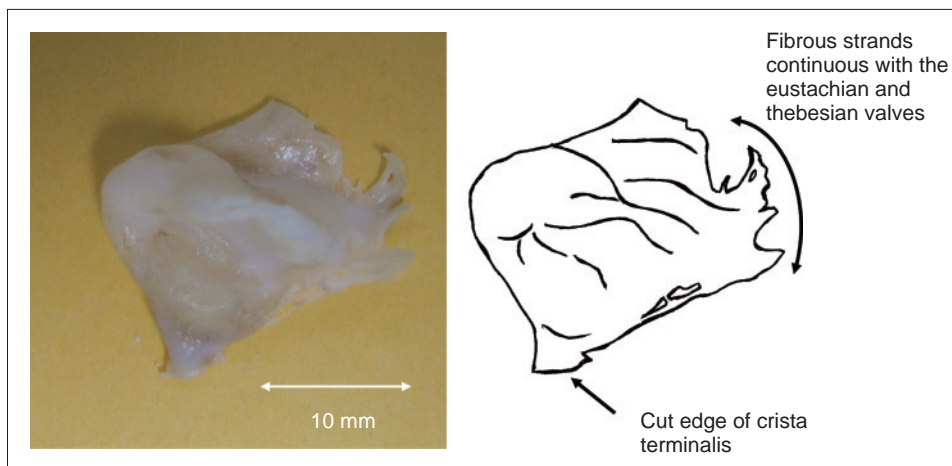


Fig. 4 Removed membranous structure.

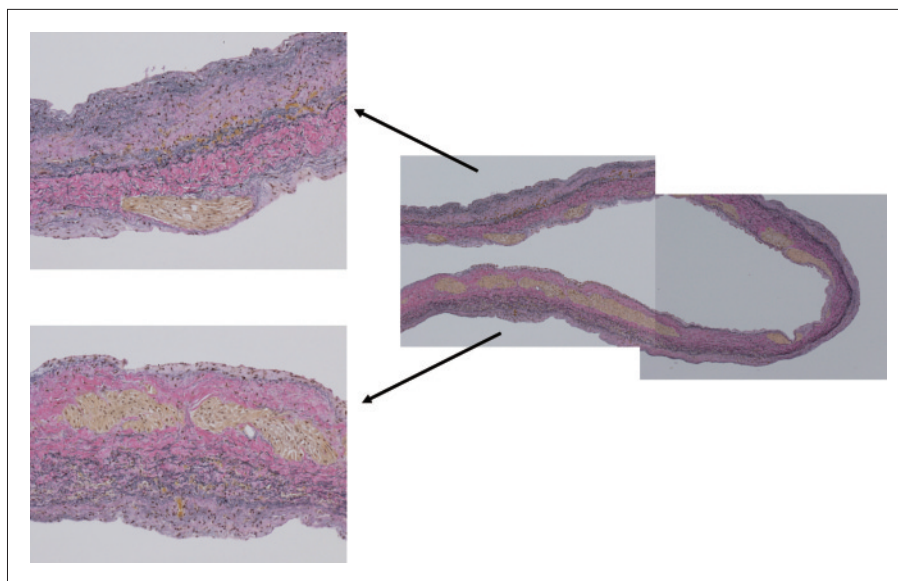


Fig. 5 Histopathological findings of the membranous structure.

考 察

胎生期には、右房の平滑壁部と肉柱部は左右の静脈洞弁によって分けられている。左静脈洞弁は心房中隔と癒合して消失する。右静脈洞弁も上部は消失するが、下部は分界稜(crista terminalis)、下大静脈弁(Eustachian弁)、冠状静脈洞弁(Thebesian弁)として残り、大静脈洞が形成されると考えられている。すなわち静脈洞弁の遺残は、正常心でもこれら3つの構造物として認められる²⁾。

遺残組織が大きい場合には、Chiari networkや大きめ

のEustachian弁、Thebesian弁として、心エコー検査や開心術での右房切開等、日常臨床でも遭遇することがある。これらは血行動態に異常を来すことがないため、臨床的な意義は低い。

遺残組織が著しく大きい症例は、三尖弁狭窄・閉鎖、肺動脈弁狭窄・閉鎖、Ebstein奇形など、右心系の低形成を来す疾患との合併において多く報告されている。これらの疾患群では、右房から右室にかけて帆のように張り出した遺残組織が、三尖弁を通過して右室へ流入する血流を阻害し得ることから、両者の間の因果関係も議論されている³⁾。

右房性三心房心と診断される症例のうちで、右室や肺動脈の閉塞病変を伴わずに血行動態的異常を示すことは少ない。1983年、Mazzuccoら⁴⁾は、単心房と左上大静脈遺残を伴い著しい低酸素血症を呈した5カ月の女児に対し、隔壁の切除と心房中隔の形成を行い、乳児期手術の第1例目として報告した。Albolirasら⁵⁾は、生直後から重篤な症状を呈し、日齢3で死亡した症例を報告している。

一方で、本症は成人での報告例^{6, 7)}があるように、小児期には無症状で経過する場合が多い。新生児、乳児期に手術を施行した症例もまれに報告^{8, 9)}されているが、術前の状態については詳述されていないため、手術適応を判断する参考論文にはなりにくい。

本症は心エコーのみで診断が可能で、手術も容易であることから、新生児期の外科治療も十分可能である。しかし、生後次第にチアノーゼが軽快することがあるため、経過を観察しながら発育を待ち、運動時等にチアノーゼが出現する場合にのみ手術適応とするという考え方もある¹⁰⁾。本症例では、経過観察によってチアノーゼは軽快したが、覚醒時には200/分以上の頻脈が続き、ドブラ検査の右室流入血流所見に改善が認められなかったため乳児期手術の適応と考えた。

病理では遺残組織の外側に心内膜線維弾性症が認められた。生後、肺血管抵抗が低下するに伴い、帆のように張り出した隔壁と三尖弁輪との間隙を通る血流が増加して隔壁の外側に病理学的変化が進行した可能性が考えられる。したがって本症例では、手術をこれ以上待機しても遺残組織の肥厚が進行するだけで退縮はなかったと考えている。

右房性三心房心の新生児では、内科的治療によりチアノーゼが軽快することがある。その場合でも、頻脈が継続する場合、隔壁と三尖弁輪との間隙で右室流入血流に乱流と圧較差が継続する場合には、乳児期手術の適応になると考えられた。

結 語

右房性三心房心の乳児に対し、隔壁の切除術を施行

し良好な結果を得た。隔壁は胎生期の右静脈洞弁の遺残と考えられた。内科的治療によってチアノーゼが軽快しても、頻脈が継続する場合、隔壁と三尖弁輪との間隙で右室流入血流に乱流と圧較差が継続する場合には、乳児期手術の適応になると考えられた。

稿を終えるにあたり、病理学的診断をいただいた東京都立清瀬小児病院検査科部長、森川征彦先生に深謝いたします。

【参考文献】

- 1) 西畠 信：三心房心。高尾篤良，ほか(編)：臨床発達心臓病学。改訂3版，中外医学社，東京，2001，pp388-391
- 2) Heart diseases in infants, children, and adolescents. 6th edition, Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, et al (eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001, pp794-796
- 3) Schutte DA, Rowland DG, Allen HD, et al: Prominent venous valves in hypoplastic right hearts. *Am Heart J* 1997; **134**: 527-531
- 4) Mazzucco A, Bortolotti U, Gallucci V, et al: Successful repair of symptomatic cor triatriatum dexter in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; **85**: 140-145
- 5) Alboliras ET, Edwards WD, Driscoll DJ, et al: Cor triatriatum dexter: Two-dimensional echocardiographic diagnosis. *J Am Coll Cardiol* 1987; **9**: 334-337
- 6) Ott DA, Cooley DA, Angelini P, et al: Successful surgical correction of symptomatic cor triatriatum dexter. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; **78**: 573-575
- 7) Trakhtenbroit A, Majid P, Rokey, R: Cor triatriatum dexter: Antemortem diagnosis in an adult by cross sectional echocardiography. *Br Heart J* 1990; **63**: 314-316
- 8) Trento A, Zuberbuhler JR, Anderson RH, et al: Divided right atrium (prominence of the eustachian and thebesian valves). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; **96**: 457-463
- 9) Tueche S: Cor triatriatum dextrum. Surgical treatment in a neonate. *Acta Cardiol* 2003; **58**: 39-40
- 10) 藁谷 理，朴 仁三：右房性三心房心の1例。日周産期・新生児医学会誌 2005；**41**：372