僧帽弁閉鎖不全症，心房細動を呈した 成人三心房心の1手術例

伊藤 校輝* 畠山 正治* 河原井 駿一* 永谷 公一*

三心房心は心房内に形成された異常隔壁により形態的三心房をきたす比較的稀な先天性心疾患の1つである。副房と左房との交通孔が保たれている場合には成人期まで無症状で経過することがあるが、成人例の報告は稀である。僧帽弁閉鎖不全症および心房細動を呈し、心不全を発症した成人三心房心の1手術例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。症例は65歳、女性。うっ血性心不全を呈し、精査にて中等度僧帽弁閉鎖不全症および左房性三心房心の診断となった。保存的加療を継続されたが再度心不全を発症し、僧帽弁閉鎖不全症および三尖弁閉鎖不全症の進行を認めたため、手術目的に紹介となった。肺静脈はすべて副房へ還流し、異常隔壁の交通孔は1つで、径3 cm程度と比較的大きかった。異常隔壁切除、僧帽弁形成術(Physio ring II 28 mm, cleft closure, edge to edge repair for PMC)、三尖弁輪形成術(Physio tricuspid ring 28 mm)およびmaze手術を施行した。術後は僧帽弁逆流および三尖弁逆流は消失し、洞復帰を得られた。日心外会誌 45 巻 5 号 : 218-222 (2016)

キーワード：三心房心；僧帽弁閉鎖不全症；三尖弁閉鎖不全症；心房細動；Maze手術

A Case of Cor Triatriatum with Severe Mitral Regurgitation and Atrial Fibrillation in an Adult
Koki Ito*, Masaharu Hatakeyama*, Shun-ichi Kawarai* and Koichi Nagaya* (Department of Cardiovascular Surgery, Aomori Prefectural Central Hospital*, Aomori, Japan)

Cor triatriatum is a rare congenital cardiac anomaly in which the accessory chamber is separated from the left atrium by an anomalous septum. We report a rare case of cor triatriatum with severe mitral regurgitation and atrial fibrillation in an adult. The patient was a 65-year old woman who developed congestive heart failure 3 years previously, and received medical follow-up with mitral regurgitation, atrial fibrillation and cor triatriatum since then. She developed congestive heart failure again and was referred to our hospital for operation for progressed mitral regurgitation, tricuspid regurgitation and atrial fibrillation. Mitral valve plasty (Physio ring II 28 mm, cleft closure, edge to edge repair for PMC), tricuspid annuloplasty (Physio tricuspid ring 28 mm), resection of the anomalous septum and maze procedure was performed. All of the pulmonary veins were connected to the accessory chamber. There was only one hole on the anomalous septum, and the hole was large, about 3.0 cm in diameter. The patient regained sinus rhythm without mitral and tricuspid regurgitation after the operation. Even though the duration of atrial fibrillation was long and left atrium diameter was large, complete excision of the anomalous septum and maze procedure were effective for the patient diagnosed cor triatriatum. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 45 : 218-222 (2016)

Keywords : cor triatriatum ; mitral regurgitation ; tricuspid regurgitation ; atrial fibrillation ; maze procedure

三心房心は比較的稀な先天性心疾患の1つであり、右房または左房が異常隔壁によって二分されることで形態的三心房を呈する。左房性三心房心では、副房と左房間の交通孔が小さい症例で僧帽弁狭窄症様の循環動態をきたし、肺うっ血や肺高血圧などを呈するとされる。

今回、われわれは高度僧帽弁閉鎖不全症，三尖弁閉鎖不

全症および心房細動から心不全を発症した成人三心房心の1例に対して、僧房弁形成術，三尖弁輪形成術，異常隔壁切除およびmaze手術を施行し良好な結果を得たので、文献的考察を加えて報告する。

2016年3月1日受付，2016年5月28日採用

Corresponding author : Koki Ito

Department of Cardiovascular Surgery, Aomori Prefectural Central Hospital, Aomori, Japan

E-mail : koki-ito@med.tohoku.ac.jp

* 青森県立中央病院心臓血管外科

〒030-8553 青森市東造道2-1-1

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。

None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig. 1

(A) Transthoracic echocardiography shows the anomalous septum in left atrium. (B) Color Doppler view of the flow through the orifice in the anomalous septum. LA, left atrium; LV, left ventricle.

症 例

症例：65歳，女性。

主訴：下腿浮腫。

既往歴：高血圧，心房細動。

現病歴：2012年1月にうっ血性心不全を呈し，当院循環器内科へ精査加療目的に入院となった。中等度僧帽弁閉鎖不全症による慢性心不全と診断され，同時に心房細動，左房内異常隔壁を指摘されていた。その後，近医で内服加療を継続されていたが，2015年8月頃より下腿浮腫の出現，著明な心拡大を認めたため，精査目的に当院循環器内科へ紹介受診となった。精査で高度僧帽弁閉鎖不全症，三心房心の診断となり，手術適応とされ当科紹介となった。

家族歴：特記すべきことなし。

入院時現症：身長 152.8 cm，体重 54.7 kg，BSA 1.51 m²，体温 35.4℃，脈拍 75 bpm，血圧 119/72 mmHg，SpO₂ 98% (room air)。心尖部に Levine III/VI の全収縮期雑音を聴取した。

血液検査所見：WBC 5,500/ μ l，Hb 13.0 g/dl，PLT 12.2×10^4 / μ l，BUN 17.0 mg/dl，Cr 0.67 mg/dl，BNP 271.0 pg/ml。

胸部X線写真：CTR 68.1%と著明な心拡大あり，肺うっ血は軽度，胸水なし。

心電図：心拍数 59 bpm，心房細動，右軸偏移，軽度右室肥大。

経胸壁心エコー所見：EF 65.8%，LVDd/LVDs 65/41 mm，AoD/LAD 32/60 mmと左房，左室の著明な拡大を認めた。AR trivial，MR severe，TR mild，TRPG (peak)

Fig. 2

Preoperative computed tomography shows the anomalous septum in left atrium. The size of the orifice in the anomalous septum was 30.74 mm. All pulmonary veins return to the accessory chamber.

27 mmHg。僧帽弁は両弁尖の肥厚および前尖のエコー輝度上昇あり，可動性は比較的保たれていた。僧帽弁輪径 40 mm と拡大し弁尖接着面が非常に浅く一部では離解して観察され，左房内を旋回する逆流を認めた。左房内に異常隔壁を認め，交通孔あり (Fig. 1)。交通孔通過速度は 1.5 m/s 前後と計測された。

胸部CT所見：左房内は異常隔壁により二分されており，肺静脈はすべて副房に還流していた。異常隔壁の交通孔は 30 mm 程度と計測された (Fig. 2)。

心臓カテーテル所見：冠動脈に有意狭窄は認めず。肺動脈圧 65/31 (43) mmHg，肺動脈楔入圧 24 mmHg と上昇

Fig. 3

(A) Operative view after the incision of the accessory chamber on the right side. (B) The accessory chamber communicated with the left atrium through one hole (white arrow) on the anomalous septum.

Fig. 4

(A) Intraoperative transesophageal echocardiography shows the accessory chamber, left atrium, and anomalous septum clearly. (B) After mitral valve repair, no regurgitation was found.

し、肺高血圧を呈していた。

以上の所見から心房細動を合併した重度僧帽弁閉鎖不全症、中等度三尖弁閉鎖不全症、三心房心、肺高血圧と診断し、僧帽弁形成術、三尖弁輪形成術、異常隔壁切除および maze 手術の方針とした。

手術所見：胸骨正中切開を行い、上行大動脈送血、上下大静脈脱血で人工心肺を確立した。両側肺静脈隔離術を施行し、右上肺静脈より左房ペントを挿入した。上行大動脈を遮断し、順行性に心筋保護液を灌流し心停止を得た。左心耳を切除し左房側から異常隔壁を確認した。交通孔は大きく、3 cm 程度の径であった。左心耳を閉鎖したのち、右側左房切開で副房に到達し可及的に異常隔壁を切除した (Fig. 3)。左房 maze は、左右の肺静脈隔離線を結ぶよう

に焼灼ラインを追加し、さらに副房から左房を経て僧帽弁輪部まで焼灼ラインを追加して終了とし、僧帽弁形成に移った。僧帽弁輪の拡大は著明で、また P2, P3 間の cleft, および P3 から後交連にかけての 2 カ所から逆流を認めた。人工弁輪 (Physio ring II 28 mm) を縫着し、cleft 閉鎖および後交連を edge to edge repair して形成を終了した。三尖弁は人工弁輪 (Physio tricuspid ring 28 mm) を使用して弁輪形成を行った。右房 maze は、右房切開線から上下大静脈へ焼灼ラインを延長し、さらに三尖弁輪部に向けて焼灼ラインを追加して終了とした。術中経食道心エコー所見では、僧帽弁逆流は消失し、十分な coaptation が得られることを確認した (Fig. 4)。手術時間は 284 分、人工心肺時間は 202 分、大動脈遮断時間は 161 分であった。

病理組織所見：広範な線維化，硝子化，板状石灰化および内膜肥厚が目立ち，炎症細胞の集簇巣は認められなかった．部分的に心筋細胞の pleomorphism を認めた．

術後経過：術後1日目に抜管，術後2日目に一般病棟へ退室した．術後15日目に退院となった．術後経胸壁心エコー検査で僧帽弁逆流および三尖弁逆流は消失し，心電図では洞調律を維持していた．

考 察

三心房心は先天性心疾患の0.1～0.4%を占める稀な疾患である^{1,2)}．多くは左房内の異常隔壁により本来の左房と副房に二分され，形態的三心房を呈する心奇形であり，右側三心房心はきわめて稀とされる．異常隔壁の発生過程に関してはいくつかの仮説があり，いまだ結論はでない．1881年にFowlerは，左房を二分する隔壁は1次中隔の形成異常（malseptation）によるものとする説を唱えた³⁾．一方1950年にParsonsは，胎生期の総肺静脈と左房の結合過程における障害（malincorporation）とする説を提唱⁴⁾，また1969年にVan PraaghとCorsiniは，原始心房における左静脈角が総肺静脈を吸収することによる左房との結合阻害（entrapment）が原因としている⁵⁾．Gharagozlooらは左上大静脈遺残との関連も指摘しており⁶⁾，現在まで議論は続いている．

一般的には副房と左房の交通の有無および肺静脈の還流パターンで分類したLucas-Schmidt分類が使用されるが，その他異常隔壁に認める交通孔の数とサイズで分類したもの⁷⁾や副房の形態で分類したものなどもある⁸⁾．本症例は異常隔壁にある1つの孔で副房と左房が交通しており，またすべての肺静脈が副房に還流しているため，Lucas-Schmidt Type IAに分類される．

自然予後は異常隔壁の位置，交通孔の大きさおよび合併心奇形の有無などにより左右され，特に交通孔の径が3 mm未満の症例は，生後間もなく右心不全や肺高血圧を呈し，予後不良とされている⁹⁾．心不全を伴う成人初発例での報告は稀だが，その増悪因子としては異常隔壁の交通孔の線維化または石灰化による狭窄^{6,10)}，僧帽弁逆流の進行^{11～13)}，および心房細動の発症^{1,12,14)}のうちのいずれか1つ以上の関与があげられている．臨床症状としては呼吸苦，血痰，起坐呼吸などの心不全症状が一般的とされる．また，成人例における合併心奇形としては，心房中隔欠損や遺残左上大静脈などが多いとされている．

本症例では，術前精査で他の心奇形合併を認めず，また術中所見で交通孔は1つのみで径3 cm程度と比較的大きかったために，成人まで無症状で経過したものと考えられた．心不全初発時には，経胸壁心エコー検査において僧帽弁の変性および逆流の程度は比較的軽度であるものの，す

でに肺高血圧，左房拡大（57 mm），および心房細動を呈しており，肺静脈系の狭窄による右心不全が主な病態であった．その後，左心系の拡大から僧帽弁逆流の進行をきたし，心不全増悪の主因となったと考えられた．このように，初発時には僧帽弁狭窄類似の血行動態をとるために，僧帽弁狭窄症や原発性肺高血圧症などと鑑別がつきにくいという報告がなされている¹⁾．手術タイミングとして，本症例においては，初発時は僧帽弁自体の変性および逆流の程度から保存的加療の方針となった．しかし，本疾患の病態を認識し，すでに心房細動を発症していたことを考えると，初発時に手術を検討すべきであった可能性がある．

僧帽弁逆流は弁輪拡大が主因であった．人工弁輪を使用した弁輪形成のみで逆流を制御可能であった報告が多いが¹⁵⁾，本症例ではP3での可動制限も認め，弁輪形成に加えて弁尖のrepairを要した．副房，左房および僧帽弁への到達経路としては，右側左房（副房）アプローチで施行した報告¹⁵⁾，および解剖を正確に把握するために経心房中隔アプローチが有用とする報告²⁾のいずれも認めた．本症例においては，異常隔壁の切除や左房および副房の確認には左心耳や右側左房切開からの観察が有用であった．一方僧帽弁形成操作には視野の展開がやや困難であり，症例によっては経心房中隔アプローチの併用なども有用となると思われる．

本病態に対するmaze手術の有用性についてはいくつかの報告がなされており^{15,16)}，その原因として異常隔壁内線維性結合組織におけるreentry形成などがあげられている¹⁵⁾．脳病期間が長く，著明な左房拡大を認める症例においても洞復帰の可能性が高く，積極的な不整脈手術の併施が勧められている．本症例においても，脳病期間3年以上，左房径60 mmと拡大を認めていたがmaze手術により現在まで洞復帰を得ることができた．心房細動を伴う三心房心に対しては，脳病期間および左房径にかかわらず，積極的に不整脈手術の併施を検討する必要があると思われる．

結 語

三心房心に高度僧帽弁閉鎖不全症，心房細動を併発し，成人期に心不全を発症した稀な症例を経験した．僧帽弁形成術，三尖弁輪形成術，異常隔壁切除術およびmaze手術を施行し良好な結果を得られたため，文献的考察を加えて報告した．

文 献

- 1) Nagatsu, M. : Clinical classification and surgical treatment of cor triatriatum. Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 40 : 473-484, 1992.
- 2) Chen, Q., Guhathakurta, S., Vadalapali, G. et al. : Cor

- triatriatum in adults : three new cases and a brief review. *Tex. Heart Inst. J.* **26** : 206-210, 1999.
- 3) Fowler, J.K. : Membranous band in the left auricle. *Trans. Pathol. Soc. London* **33** : 77-94, 1881.
- 4) Parsons, C.G. : Cor triatriatum ; concerning the nature of an anomalous septum in the left auricle. *Br. Heart J.* **12** : 327-338, 1950.
- 5) Van Praagh, R. and Corsini, I. : Cor triatriatum : pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am. Heart J.* **78** : 379-405, 1969.
- 6) Gharagozloo, F., Bulkley, B.H. and Hutchins, G.M. : A proposed pathogenesis of cor triatriatum : impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium. *Am. Heart J.* **94** : 618-626, 1977.
- 7) Loeffler, E. : Unusual malformation of the left atrium ; pulmonary sinus. *Arch. Pathol.* **48** : 371-376, 1949.
- 8) Marin-Garcia, J., Tandon, R., Lucas, R.V. et al. : Cor triatriatum : study of 20 cases. *Am. J. Cardiol.* **35** : 59-66, 1975.
- 9) Niwayama, G. : Cor triatriatum. *Am. Heart J.* **59** : 291-317, 1960.
- 10) Jorgensen, C.R., Ferlic, R.M., Varco, R.L. et al. : Cor triatriatum. Review of the surgical aspects with a follow-up report on the first patient successfully treated with surgery. *Circulation* **36** : 101-107, 1967.
- 11) Beller, B., Childers, R., Eckner, F. et al. : Cor triatriatum in the adult. Complicated by mitral insufficiency and aortic dissection. *Am. J. Cardiol.* **19** : 749-754, 1967.
- 12) Tanaka, F., Itoh, M., Esaki, H. et al. : Asymptomatic cor triatriatum incidentally revealed by computed tomography. *Chest* **100** : 272-274, 1991.
- 13) Hogue, C.W., Jr., Barzilai, B., Forstot, R. et al. : Intraoperative echocardiographic diagnosis of previously unrecognized cor triatriatum. *Ann. Thorac. Surg.* **54** : 562-563, 1992.
- 14) Raggi, P., Vasavada, B.C., Parente, T. et al. : Uncommon etiologies of atrial fibrillation. *Clin. Cardiol.* **19** : 513-516, 1996.
- 15) Nakajima, H., Kobayashi, J., Kurita, T. et al. : Maze procedure and cor triatriatum repair. *Ann. Thorac. Surg.* **74** : 251-253, 2002.
- 16) Obadia, J.F., el Farra, M., Bastien, O.H. et al. : Outcome of atrial fibrillation after mitral valve repair. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **114** : 179-185, 1997.