三心房心とその亜型 (Subtotal cor triatriatum)

塩川 祐一

九州大学病院心臓血管外科

Cor Triatriatum and its Subtypes

Yuichi Shiokawa

Department of Cardiovascular Surgery, Kyushu University Hospital, Fukuoka, Japan

山城らの論文は、Lucas-Schmidt 分類 III-A-1 に類似する非定形的三心房心との鑑別困難例に対する外科治療の 1 例報告であり、術前の MDCT が、診断、術前の詳細な形態の把握に有用であったことが強調されている。本論文の症例を中心に、三心房心の発生、形態、さらには病型分類に関して考察を加える。

1. 発生学的観点から

元来肺静脈の異常は、三心房心を含め広いスペクトラムの疾患を包含するものであり、発生学的には肺静脈還流異常症と三心房心は同じ成り立ちを有している。発生段階で共通肺静脈と左房の間の交通(左房後壁の *pauch*) が閉鎖し、共通肺静脈が左房とも体静脈とも交通がなくなれば、共通肺静脈閉鎖を生じ、体静脈系とつながれば静脈還流異常を生じる。共通肺静脈が完全に閉鎖せず左房との交通が狭窄として残れば、三心房心を生じることになる。部分肺静脈還流異常や、総肺静脈還流異常を伴う三心房心も同じ発生学的見地に立脚している。これらの発生学的観点から Van Praagh ら¹⁾は accessory chamber を、common pulmonary vein chamber of cor triatriatum と呼んでいる。隔壁で仕切られた左房のそれぞれの呼称はさまざまであるが、accessory chamber と left atrium、血流の流れに沿った proximal chamber と distal chamber の 2 つが一般的であろう。

左心耳は常に LA (distal chamber) に付属する。卵円窩あるいは心房間交通の場所は、Van Praagh ら¹⁾の本疾患発生の仮説からは常に LA と右房(RA)との間に存在するはずであるが、Thilenius ら²⁾が報告しているように三心房心の ASD が RA と accessory chamber の間に開口する症例が少なからず存在し、卵円窩および ASD の開口部はさまざまである。Thilenius ら³⁾は、1 次孔欠損が左房に、2 次孔欠損が accessory chamber にそれぞれ開口している AVSD に合併した三心房心を報告している。

2. 形態学的観点から

異常隔壁は通常線維筋組織で構成され、心房を斜めに横切る membrane として存在することが多いが、これもさまざまなパターンがあり、異常隔壁が閉鎖した卵円窩を横切る症例の報告もある⁴⁾。隔壁にある交通口のサイズもさまざまで、Loeffler ら⁵⁾の分類はこのサイズによるものである。LA と accessory chamber 間の交通口は通常 1 つであるが、複数個存在することもある⁴⁾。

山城らは“心房中隔全欠損を伴う”と表現しているが、1 次中隔は存在するわけで、“large ASD を伴う”といったほうが適切である。

MDCT を用いた心大血管の立体構築は、先天性心疾患の術前形態診断において欠かせないものになっている。特に三心房心は診断が困難で、かつて心エコーが唯一の診断手段であった時代では、その詳細を術前に把握することは極めて困難であった。著者らも MDCT が術前の形態診断に非常に有用であり、術前に得られた画像がそのまま術中所見と一致していたと述べている。ただ、Fig. 3 A に示されている所見のみでは、異常隔壁の詳細が明

確に示されておらず、この点が残念である。

3. 診断および病型分類に関して

さまざまな病型分類がなされているが、外科治療を考えるうえで最も有用で一般的なものは Lucas-Schmidt 分類である。山城らは本症例との鑑別を Lucas-Schmidt 分類に当てはめ、① Subtotal cor triatriatum であり (III 型)、② accessory atrial chamber が肺静脈の一部の還流を受け、さらに LA につながり (III-A)、③ 残りの肺静脈は還流異常がないことから “III-A-1” と診断している。査読を通じて問題となったのは、右肺静脈還流異常 (右房還流型) との鑑別であり、著者らが異常隔壁と称しているものが心房中隔であれば、右肺静脈還流異常症と診断して何ら矛盾を生じないことであった。つまり Fig. 1 A, B のエコーに示されている隔壁が心房中隔でないことをいかに示すかが問題となった。本文中に示された MDCT ではその証明は難しく、術中写真の中で 1 次中隔のなごりと、SVC 直下の 2 次中隔のなごりを示すことで、右肺静脈がすべて右房と違った chamber に還流していることが証明され、三心房心の診断に至った。三心房心に心房中隔の広範な欠損を合併した場合、三心房心と部分肺静脈還流異常、あるいは本症例のような心房中隔形成の異常例との鑑別診断が困難になることが本論文によって示された。術前の心エコーに加えて MDCT 画像がこれらの鑑別に有用であることが示され、興味深い症例報告となっている。

4. 部分肺静脈還流異常の合併

稀に三心房心が部分肺静脈還流異常症を合併する、Lucas-Schmidt 分類では III-B-1 に分類される疾患群がある。左肺静脈の還流異常で、無名静脈へ還流するもの⁶⁾、右肺静脈の還流異常で、SVC に還流するもの⁷⁾、あるいは右肺静脈が冠静脈洞に還流するもの⁸⁾などが報告されており、部分肺静脈還流異常症単独の場合と同じパターンの組み合わせがあるようだ。部分肺静脈還流異常症が右房還流型の場合、通常は心房中隔および左房内の異常隔壁が容易に確認され診断に苦慮することはなかろうが、山城らの症例のように心房中隔がほとんど欠損する場合、3 で述べたように慎重な解剖学的な観察と考察が必要となる。

【参考文献】

- 1) Van Praagh R, 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* 1969; **78**(3): 379-405
- 2) Thilenius OG, Bharati S, Lev M: Subdivided left atrium: an expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am J Cardiol* 1976; **37**: 743-752
- 3) Thilenius OG, Vitullo D, Bharati S, et al: Endocardial cushion defect associated with cor triatriatum sinistrum or supravalue mitral ring. *Am J Cardiol* 1979; **44**: 1339-1343
- 4) Niwayama G: Cor triatriatum: review. *Am Heart J* 1960; **59**: 291-317
- 5) Loeffler E: Unusual malformation of the left atrium pulmonary sinus. *Arch Pathol* 1949; **48**: 371-376
- 6) Fujimatsu T, Tsunemoto M, Shimada M, et al: Subtotal cor triatriatum with left partial anomalous pulmonary venous connection--successful correction in an infant. *Rinsho Kyobu Geka* (in Japanese) 1990; **10**: 76-80
- 7) Hiramatsu T, Komori S, Okamura Y, et al: Surgical case of partial anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava with cor triatriatum: Williams' modification and excision of diaphragm. *Heart Vessels* 2008; **23**: 433-435
- 8) Geggel RL, Fulton DR, Chernoff HL, et al: Cor triatriatum associated with partial anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus: echocardiographic and angiographic features. *Pediatr Cardiol* 1987; **8**: 279-283