

僧帽弁クレフトを伴う右側心膜欠損症の1例

A Case of Congenital Absence of the Right Pericardium with Mitral Valve Cleft

階元 聡* 川崎 達也 山野 倫代 三木 茂行 神谷 匡昭 杉原 洋樹

Satoshi KAIMOTO, MD*, Tatsuya KAWASAKI, MD, PhD, Michiyo YAMANO, MD, Shigeyuki MIKI, MD, PhD, Tadaaki KAMITANI, MD, PhD, Hiroki SUGIHARA, MD, PhD

松下記念病院循環器科

要約

心膜欠損症はまれな先天性心疾患で、その生前診断は必ずしも容易ではない。今回、心臓CTが心膜欠損の診断に有用であった1例を報告する。症例は60歳代後半の男性で、呼吸困難感を主訴に当科を紹介受診した。当初は、僧帽弁前尖のクレフトによる高度の僧帽弁逆流に起因した慢性左心不全の増悪と診断したが、心臓CTの水平像で、不明瞭な右側心膜とその部位に突出している左房が判明した。右側臥位で撮影した胸部X線写真で心陰影の著明な右側偏位を認めたため、最終的に僧帽弁クレフトを合併した右側心膜欠損症と診断した。

<Keywords> 心エコー法（経胸壁）
心膜欠損

僧帽弁クレフト
断層撮影

J Cardiol Jpn Ed 2013; 8: 57 – 60

はじめに

心膜欠損症は、剖検症例の0.01%に確認されるまれな先天性心疾患で、その生前診断は必ずしも容易ではない^{1,2)}。今回、心臓CTが診断に有用であった、僧帽弁前尖のクレフトを合併する右側心膜欠損症の1例を報告する。

症例

症例 60歳代後半，男性。

主 訴：呼吸困難感。

既往歴：胃潰瘍。

数週間前より、臥位で増悪する呼吸困難感と湿性咳嗽を自覚するようになった。近医で吸入β刺激薬を処方されたが、改善が乏しいため当科を紹介受診した。

意識は清明で、体温36.7℃、血圧112/62 mmHg、脈拍72回/min・不整、酸素飽和度98%（室内気）であった。結膜に貧血や黄染を認めず、頸静脈に怒張なく呼吸音も清であった。心音では、I音・II音の減弱・亢進や過剰心音は認めなかったが、心尖部にLevine 3/IVの収縮期駆出性雑音を聴取した。腹部は平坦・軟で、腸蠕動音は正常であった。下腿浮

腫はなく、四肢の動脈触知も良好であった。

心電図は、不完全右脚ブロック、心房細動であった。胸部X線写真による心胸郭比は67%で、少量の両側胸水が貯留し、肺血管陰影は増強していた。血液検査では、ヒト脳性ナトリウム利尿ペプチドが251 pg/mlと上昇を認めたが、そのほかに特記すべき異常はなかった。心エコー図では、左室駆出率は60%で左室壁運動異常はなかった（**図1**）。左室拡張末期径59 mm、左室収縮末期径37 mm、傍胸骨左室長軸像で、計測された左房の前後径は79 mmと著明に拡大していた。僧帽弁前尖のクレフトによる高度の僧帽弁逆流があり、三尖弁逆流から算出した収縮期肺動脈圧は50 mmHgと推定された。当初は、僧帽弁前尖のクレフトによる高度の僧帽弁逆流に起因した慢性心不全の増悪と診断した。フロセミドと硝酸イソソルビドの投与で自覚症状は軽快し、胸水は消失した。

しかし左室に比して左房の拡大が著明であり、高度の僧帽弁逆流症と心房細動以外に心疾患の合併があるのではないかと疑った。そこで他の心疾患の精査および冠動脈の評価目的で、心房細動ではあるが比較的心拍数は安定していたため、血行動態の安定後に心臓CTを施行した。水平断層像で左側の心膜は薄い構造物として明瞭に描出されていたが、右側の心膜は不明瞭であり、その部位に左房と一部右房が突出していることが判明した（**図2**）。右側の心膜欠損を疑い側臥

* 松下記念病院循環器科

570-8540 守口市外島町5-55

E-mail: kaimoto@zeus.eonet.ne.jp

2012年3月8日受付，2012年4月16日改訂，2012年4月19日受理

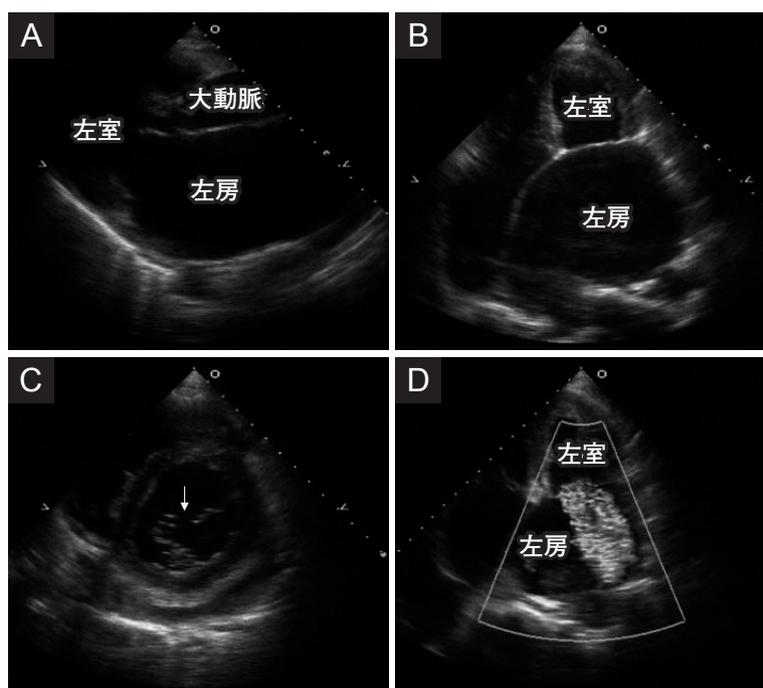


図1 心エコー図。
傍胸骨左室長軸像 (A) と心尖部四腔像 (B) で、左房は著明に拡大している。
傍胸骨左室短軸像では僧帽弁前尖にクレフト (C, 矢印) が確認され、高度の僧帽弁逆流が存在する (D)。

位で胸部X線写真を撮影したところ、右側臥位で心陰影の右側偏位を認めた(図3)。心臓カテーテル検査では、左右の冠動脈に有意な狭窄を認めなかった。左室造影で壁運動異常はなく、左室駆出率は59%で、Sellers III度の僧帽弁逆流と著明な左房拡大を認めた。

最終的に、僧帽弁前尖のクレフトによる高度の僧帽弁逆流を合併した右側心膜欠損症と診断した。心不全をきたした高度の僧帽弁逆流症であり、左室拡大と心房細動も認めているため弁形成術の適応があると考えられた。しかし患者の希望により、外科手術を行わずに内服加療の継続で経過観察しているが、現在のところ、さらなる収縮末期径の拡大や左室駆出率の低下を認めておらず、3年以上にわたり心血管事故も発生していない。

考 察

本症例は当初、僧帽弁前尖のクレフトによる高度の僧帽弁逆流に起因した慢性心不全の増悪と診断した。しかし心臓CTで不明瞭な右側心膜が判明し、最終的に僧帽弁前尖のクレフトを合併する右側心膜欠損症と診断した。著明な左房拡大

大には僧帽弁逆流および持続性心房細動に加えて、心膜の部分欠損が寄与している可能性がある。

一般に心膜は壁側心膜と臓側心膜で構成され、大血管・横隔膜・胸骨などに強く付着することにより、心臓の過度な移動を防いでいる³⁾。この心膜が先天性に欠損する病態が心膜欠損症で、左側欠損が70%、右側欠損が17%で、完全欠損はまれである¹²⁾。心膜欠損症例の約30%に、動脈管開存・心房中隔欠損・ファロー四徴症・僧帽弁狭窄・僧帽弁逸脱・大動脈二尖弁など他の先天性心疾患を合併することが報告されている⁴⁻⁶⁾。本例は心膜欠損では比較的まれな右側心膜の欠損で、僧帽弁前尖のクレフトを合併していた。僧帽弁クレフトは心内膜床欠損/房室中隔欠損にしばしば合併することが知られている^{7,8)}。われわれの検索した範囲では、心膜欠損症に僧帽弁クレフトが合併した例は過去に報告されていない。

心膜欠損症の生前診断は、必ずしも容易ではない¹²⁾。完全心膜欠損や大きな不完全心膜欠損例では胸部X線写真における心臓の偏位が診断契機になるが、小さな不完全心膜欠損例では通常撮影で異常を認めることは少ない⁴⁻⁶⁾。側臥位で

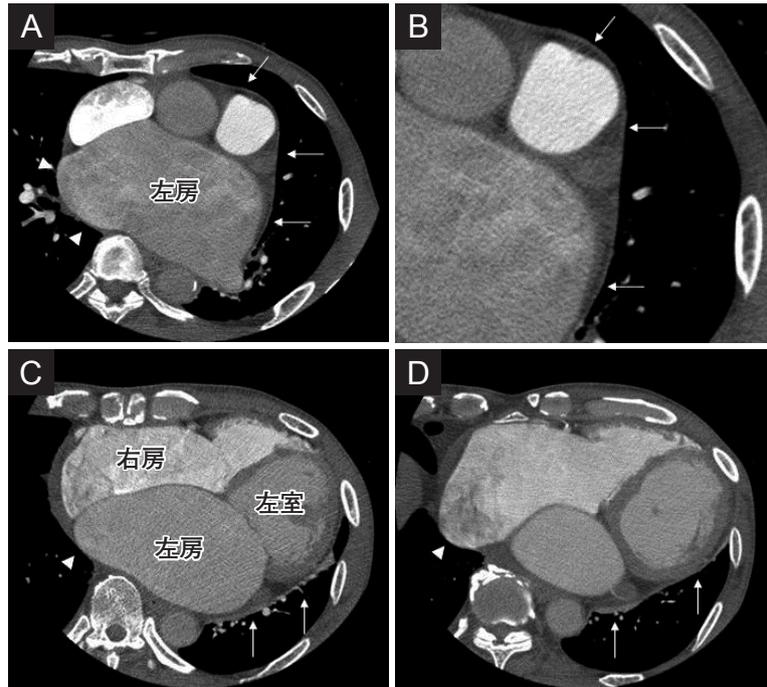


図2 冠動脈コンピュータ断層撮影。
左側の心膜は薄い構造物として明瞭に描出されている (矢印, A: 上位レベル, B: 上位レベルの拡大, C: 中位レベル, D: 下位レベル)。一方, 右側の心膜は不明瞭で, その部位から左房と右房の一部が突出している (矢頭)。

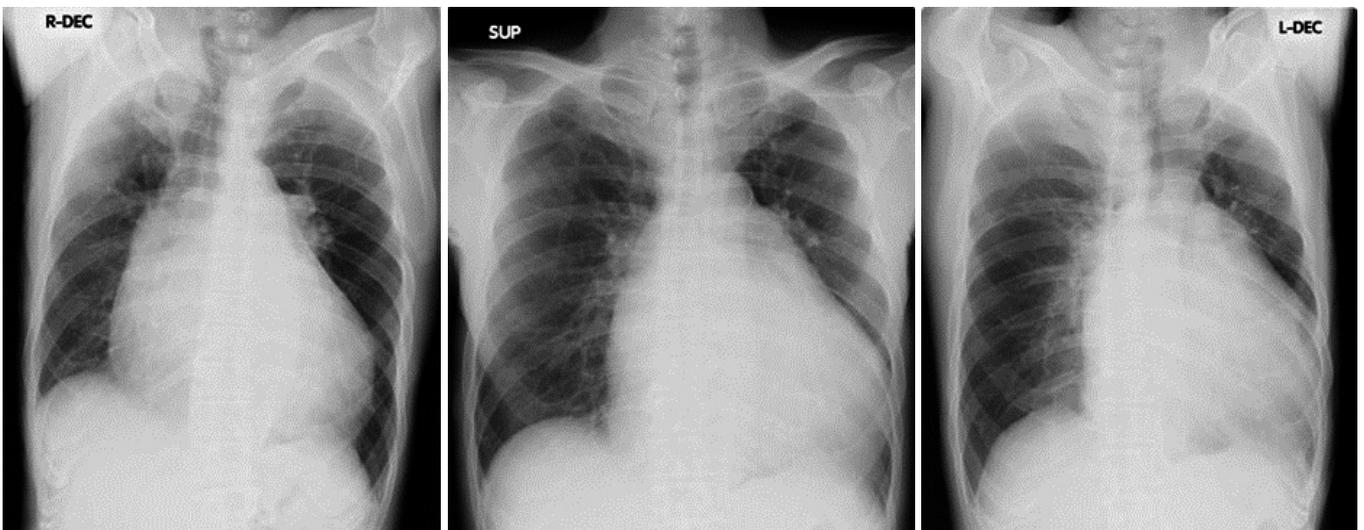


図3 胸部X線写真。
側臥位の胸部X線写真は気管と脊椎の位置関係から若干斜位になっている可能性があるが, 右側臥位 (左) では, 仰臥位 (中央) や左側臥位 (右) と比較して心陰影が右側へ偏位している。

撮影した胸部X線写真で心臓の患側偏位から診断することができるが, 同疾患を疑わなければ側臥位で撮影する機会は

限られている。心エコー図検査では, 左側心膜欠損の場合, 左側臥位で中隔の奇異性運動と左室後壁の過大運動があり,

右側臥位で改善することが報告されている⁹⁾。しかし本症例のような右側心膜欠損症の場合、心エコー図の基本体位である左側臥位では左側心膜に心臓が保持されるため、異常を検出することは困難であると予想される。本症例でも確定診断後に心エコー図を再検したが、体位による中隔の奇異性運動や後壁の過大運動の出現を確認できなかった。心膜欠損自体で自覚症状を呈することは少なく、その他の合併症がなければ予後は良好と考えられる²⁶⁾。一方、突然死¹⁰⁾や大動脈解離¹¹⁾を生じた症例も報告され、血行動態に悪影響を及ぼす場合は人工素材や牛心膜を用いた心膜形成術を行うこともある¹²⁾。なお他の先天性心疾患を合併した心膜欠損例では、その合併疾患により予後が決定されると考えられる。

近年、画像技術の発達とともに、CTや磁気共鳴画像を用いて心臓の解剖学的な評価を行う機会が増加した^{6,13,14)}。特にCTはその優れた空間分解能と濃度分解能により、95%で心外膜が同定できると報告されている^{14,15)}。本症例においても冠動脈CTの水平断層像で不明瞭な右側心膜とその部位に突出する左房と一部右房から、右側心膜欠損症を疑うことができた。一般的に右房や右室周囲の心膜である右側心膜は容易に確認できるが、左室側壁や後壁の描出は困難なことが少なく、左房の一部は心膜に覆われていないことが報告されている¹⁶⁾。左側心膜欠損例では心エコー図検査で特異的な所見が得られることを考慮すると、CTによる心膜評価は本例のような右側心膜欠損症でより価値を有すると考えられる。なお、本症例の左側の心膜は、単純CTでも十分に確認することができた。

結 語

僧帽弁クレフトを合併した右側心膜欠損症の1例を経験した。その診断には心臓CTが有用であった。

文 献

- 1) Vesely T, Julsrud PR. Congenital absence of the pericardium and its relationship to the ligamentum arteriosum. *Surg Radiol Anat* 1989; 11: 171-175.
- 2) Maisch B, Seferović PM, Ristić AD, Erbel R, Rienmüller R, Adler Y, Tomkowski WZ, Thiene G, Yacoub MH; Task Force on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary; The Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 2004; 25: 587-610.
- 3) Shabetai R, Mangiardi L, Bhargava V, Ross J Jr, Higgins CB. The pericardium and cardiac function. *Prog Cardiovasc Dis* 1979; 22: 107-134.
- 4) Abbas AE, Appleton CP, Liu PT, Sweeney JP. Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature. *Int J Cardiol* 2005; 98: 21-25.
- 5) Cottrill CM, Tamaren J, Hall B. Sternal defects associated with congenital pericardial and cardiac defects. *Cardiol Young* 1998; 8: 100-104.
- 6) Le Winter MM. Pericardial diseases. In: Libby P, Bonow R, Mann DL, Zipes DP, editors. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*, 8th ed., Philadelphia: WB Saunders; 2007. p.1829-1853.
- 7) Anderson RH, Zuberbuhler JR, Penkoske PA, Neches WH. Of clefts, commissures, and things. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 605-610.
- 8) 深谷隆. 僧帽弁クレフト. *心エコー* 2002; 3: 758-765.
- 9) Payvandi MN, Kerber RE. Echocardiography in congenital and acquired absence of the pericardium. An echocardiographic mimic of right ventricular volume overload. *Circulation* 1976; 53: 86-92.
- 10) Uzün I, Büyük Y, Pakiş I, Doğru A, Calk AU. Sudden death due to congenital pericardial defect: an autopsy case. *Am J Forensic Med Pathol* 2008; 29: 242-244.
- 11) Meunier JP, Lopez S, Teboul J, Jourdan J. Total pericardial defect: risk factor for traumatic aortic type A dissection. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 266.
- 12) Loebe M, Alexi-Meskishvili V, Weng Y, Hausdorf G, Hetzer R. Use of polytetrafluoroethylene surgical membrane as a pericardial substitute in the correction of congenital heart defects. *Tex Heart Inst J* 1993; 20: 213-217.
- 13) Montaudon M, Roubertie F, Bire F, Laurent F. Congenital pericardial defect: report of two cases and literature review. *Surg Radiol Anat* 2007; 29: 195-200.
- 14) Wang ZJ, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Hetts SW, Higgins CB. CT and MR imaging of pericardial disease. *Radiographics* 2003; 23: S167-S180.
- 15) 木道圭子, 井上晃男, 野出孝一. 先天性心膜欠損症 [完全, 不完全]. In: 別冊日本臨牀新領域別症候群シリーズ No. 7. 循環器症候群, 第2版, 大阪: 日本臨牀社; 2008. p.142-144.
- 16) 高岡浩之, 舟橋伸禎. 心膜疾患の評価. In: 加地修一郎, editor. *心CT04*, 東京: 文光堂; 2010. p.96-105.