

症例報告

胎児期に診断し、無治療で経過観察できている 先天性右心耳瘤の一例

今西 梨菜¹⁾, 中右 弘一¹⁾, 岡 秀治¹⁾, 島田 空知¹⁾, 梶野 浩樹²⁾, 高橋 悟¹⁾

¹⁾ 旭川医科大学小児科

²⁾ 網走厚生病院小児科

A Case of Congenital Right Atrial Appendage Aneurysm Diagnosed Prenatally and Followed-Up Without Treatment

Rina Imanishi¹⁾, Kouichi Nakau¹⁾, Hideharu Oka¹⁾, Sorachi Shimada¹⁾,
Hiroki Kajino²⁾, and Satoru Takahashi¹⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, Asahikawa Medical University, Hokkaido, Japan

²⁾ Department of Pediatrics, Abashiri-Kosei General Hospital, Hokkaido, Japan

Congenital right atrial appendage aneurysm is a rare heart disease, with only a few dozen cases worldwide since the report by Morrow et al. in 1968. Complications include arrhythmia, thromboembolism, palpitation, and dyspnea. Appropriate diagnosis and treatment are important, but guidelines are not yet established. The patient's mother was referred to our hospital at 29 weeks of gestation for enlarged right atrium. Fetal echocardiography revealed a 14.2×7.9 mm (0.7 cm²) aneurysm, which was diagnosed as congenital right atrial aneurysm. Based on the aneurysm size at diagnosis (<20×13 mm, <2 cm²), it was decided that the patient could be followed-up without treatment, and the baby was born without complications. At birth, the aneurysm size was 22×11 mm (1.7 cm²), and the ratio of the aneurysm size to the right atrium was unchanged from the fetal period. The patient is now nearing 1 year old without any complications. We think that the aneurysm size can guide the follow-up of congenital right atrial appendage aneurysms.

Keywords: congenital right atrial appendage aneurysm, right atrial enlargement, fetal echocardiography, supraventricular arrhythmia, thromboembolism

先天性右心耳瘤は1968年のMorrowらによる報告以来、新生児から成人を含め国内外での症例が数十例しかない稀な心内構造異常である。合併症として不整脈や血栓塞栓症、動悸や息切れなどが問題になる場合があり、適切な診断および治療が重要であるものの、その指針は定まっていない。症例は在胎29週の男児で、前医で右房拡大を指摘され、当院に紹介された。胎児心臓超音波検査では、14.2×7.9 mm（実測値：0.7 cm²）の瘤を認め、先天性右心耳瘤と診断した。診断時の瘤のサイズ（<20×13 mm、実測値：<2 cm²）を参考に無治療で経過観察できると判断し、胎児期は合併症なく経過し出生した。生後の瘤のサイズは22×11 mm（実測値：1.7 cm²）であり、右房とのサイズの比率が胎児期から変化がなかったため、引き続き経過観察をする方針にした。現在1歳になったが、合併症は起こさずに経過している。先天性右心耳瘤のフォローアップには、瘤のサイズが一つの目安になると考える。

2022年5月12日受付, 2022年7月12日受理

著者連絡先: 〒078-8510 北海道旭川市緑が丘東2条1丁目1番1号 旭川医科大学小児科 今西梨菜

doi: 10.9794/jspccs.38.198

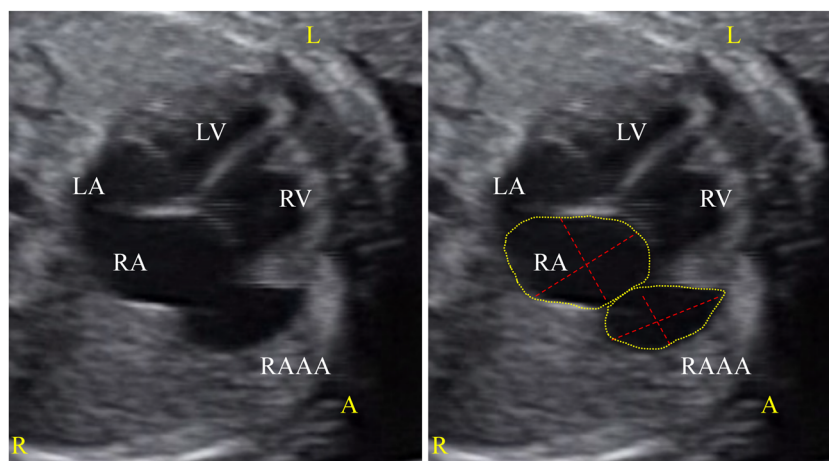


Fig. 1 Fetal echocardiogram (29 weeks 0 days)

Fetal echocardiogram showed right atrial appendage aneurysm in the anterior part of the right atrium. Right atrial appendage aneurysm and right atrial measurement lines are shown on the right. A, anterior; L, left; LA, left atrium; LV, left ventricle; R, right; RA, right atrium; RAAA, right atrial appendage aneurysm; RV, right ventricle

はじめに

1955年にBaileyら¹⁾は、血行力学的に説明のつかない右房拡大を初めて報告し、1968年にMorrowら²⁾が右心耳に由来する先天性の瘤について報告した。先天性右心耳瘤は発見時には無症状であることが多いものの、経過中に動悸や息切れの症状を生じたり、不整脈や血栓塞栓症を合併したりすることがあると報告されている³⁾。そのため、病状経過や合併症が起きやすい状態を把握することは非常に重要であるものの、国内外でいまだ数十例しか報告されておらず、先天性右心耳瘤の病態はよくわかっていない。今回我々は、胎児期に右房拡大を指摘され、先天性右心耳瘤と診断した一例を経験した。本症例を通して、先天性右心耳瘤の病態、治療方針について検討し報告する。

症 例

症例：在胎29週、男児

現病歴：在胎28週に前医の胎児心臓スクリーニング検査で右房拡大を指摘され、当院に紹介された。当院での在胎29週0日の胎児心臓超音波検査では、右房と同期して収縮・拡張する瘤を認めた (Fig. 1)。心尖部四腔像を描出し、破線 (Fig. 1) の通りに右房および右心耳瘤の長径×短径を計測した。また、点線 (Fig. 1) の通りにトレースし、実測の面積も求めた。右房のサイズが14.9×10.9mm (1.3cm²) に対して、瘤のサイズは14.2×7.9mm (0.7cm²) と右房よりやや小さかった。瘤は右房と交通し、カラードップラー

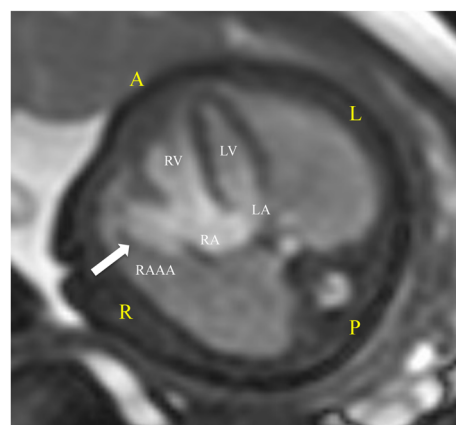


Fig. 2 Magnetic resonance imaging (35 weeks 0 days)

T1-weighted image shows right atrial appendage aneurysm in the anterior part of the right atrium (arrow). A, anterior; L, left; LA, left atrium; LV, left ventricle; P, posterior; R, right; RA, right atrium; RAAA, right atrial appendage aneurysm; RV, right ventricle

で心房拡張期に血液が瘤内に流入し、心房収縮期には瘤の収縮に伴い血液は瘤内から右房へ流出していた。三角形の形態をした瘤の開口部は7.0mmと開大し、右房の前方に位置しており、先天性右心耳瘤と診断した。その他の心内構造異常は認めず、不整脈や瘤内血栓も認めなかった。右心耳瘤のサイズは、在胎31週0日では13.5×8.9mm (0.8cm²) と変わりなく、在胎35週0日には24.2×10.9mm (1.8cm²) と拡大傾向を認めたが、右房サイズは21×15mm (2.4cm²) であり、右房と比較して著明な拡大を来しているわ

けではなかった。また右心耳瘤自体の収縮力は保たれており、血栓形成は認めなかった。同日に撮影したMRI検査においても、右心耳瘤のサイズは $20.4 \times 14.4 \text{ mm}$ (1.9 cm^2)で、超音波検査画像と同程度のサイズであった (Fig. 2)。胎児発育は順調であり、不整脈の出現もなく経過し、在胎39週6日に3,335gで仮死なく出生した。出生後の胸部X線では、心胸郭比56%で右第2弓の突出は認めなかった。心電図は、心拍数122回/分の洞調律で、II誘導のP波高は0.1mVと増高を認めなかった。経胸壁心臓超音波検査および造影CT検査では胎児画像所見と同様に、右房に隣接する右心耳瘤を認め、サイズは $22 \times 11 \text{ mm}$ (1.7 cm^2)

と在胎35週時点のものと同程度の大きさであり、瘤内に明らかな血栓は認めなかった (Fig. 3)。三尖弁閉鎖不全や心房中隔欠損などの右心系容量負荷を来す合併症は認めなかった。モニター管理の上で経過観察を行ったが、入院中に不整脈は検出せず、ホルター心電図検査でも異常所見は認めなかった。哺乳良好で体重増加も得られていたため、日齢5に退院した。その後は外来で経過観察を継続しているが、右心耳瘤のサイズは児の成長に伴い大きくなってはいるものの、右房とのサイズの比率は出生後から大きな変化を認めなかった (Fig. 4)。現在は1歳を経過したが成長発達は良好であり、合併症なく経過している。

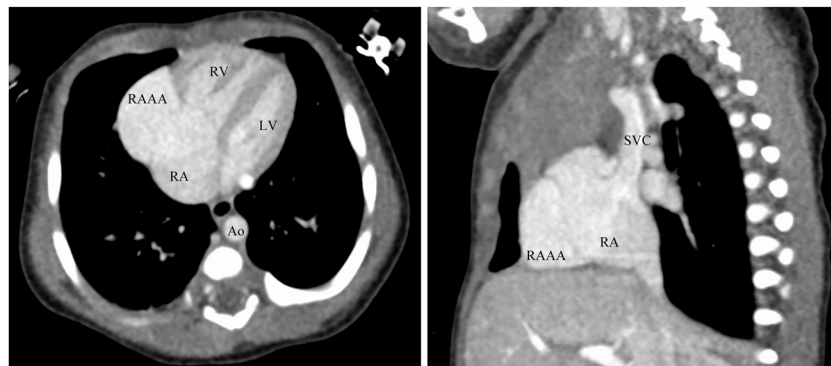


Fig. 3 Contrast-enhanced computed tomogram

Contrast-enhanced computed tomogram showed right atrial appendage aneurysm in the anterior part of the right atrium and there was no thrombus in the aneurysm. Ao, Aorta; LV, left ventricle; RA, right atrium; RAAA, right atrial appendage aneurysm; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava

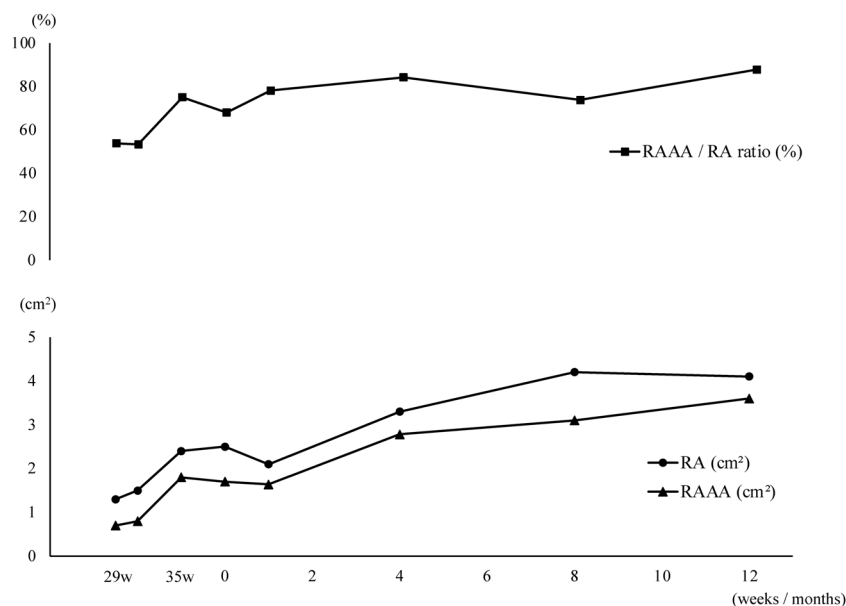


Fig. 4 Change in size of right atrial appendage aneurysm

Although the size of right atrial appendage aneurysm increased after birth, the ratio to the size of the right atrium did not change. RA, right atrium; RAAA, right atrial appendage aneurysm

なお、本論文の作成、発表に関しては、保護者に説明し同意書を取得している。

考 察

先天性右心耳瘤は1968年のMorrowらによる報告以来、新生児から成人を含め国内外での症例が数十例しかいない稀な心内構造異常である。血行力学的には説明がつかないことから、何らかの内因性の要素が関与して右心耳の筋層の形成不全を来し、瘤が

生じると考えられている。病理所見の報告では、右心耳瘤は菲薄化して半透明状になっており、組織が脆弱であることが示唆されるものの、その原因は不明である⁴⁾。胎児期から新生児期に先天性右心耳瘤と診断された症例について、自験例を含めて表にまとめた (Table 1)⁵⁻¹⁵⁾。自験例を含め、小児ではその多くが胎児期に診断されていることがわかり、胎児心臓超音波検査の重要性が認められる。胎児心臓超音波検査で、拡大した右房や右房に付属する嚢胞を同定した場合、先天性右心耳瘤以外にはEbstein病、右房性三心

Table 1 Summary of cases diagnosed with congenital right atrial appendage aneurysm in the fetal to neonatal period

報告者	報告年	診断時期	診断時瘤 サイズ	サイズ変化	臨床症状	合併 心疾患	不整脈	血栓形成	治療方針
Mizui S ⁵⁾	2001	日齢 11	N/A	10×20mm (11 か月)	うっ血性 心不全	ASD 4mm	EAT (乳児期発症)	なし	RFCA(7 か月) 後, EAT 再発 手術 (11 か月)
du Haut Cilly FB ⁶⁾	2002	在胎 32 週	N/A	新生児期に 増大あり	なし	なし	なし	あり	手術 (1 か月)
Tejero-Hernández MÁ ⁷⁾	2012	胎児期	32×25mm	1 歳 6 か月まで 増大なし	なし	なし	なし	なし	抗血小板薬内服
Ishii Y ⁸⁾	2012	在胎 38 週	28×17mm	8 か月まで 増大なし	なし	なし	なし	なし	無治療経過観察
Lang SM ⁹⁾	2014	在胎 40 週	N/A	153 (日齢 3)→ 280(9 か月)→ 383mL/m ² (1 歳 3 か月)	呼吸困難, 体重減少, 運動耐容能低下 (1 歳 6 か月)	PFO	なし	なし	抗血小板薬内服 手術 (1 歳 8 か月)
Tunks RD ¹⁰⁾	2015	在胎 28 週	12×9mm (36 週時点)	40×24mm (1 か月)	なし	ASD	なし	なし	抗血小板薬内服 手術 (1 か月)
Cardiel VL ¹¹⁾	2016	在胎 31 週	4cm ²	8cm ² (4 か月)→ 5cm ² (1 歳 6 か月)	なし	なし	なし	なし	抗血小板薬内服
		在胎 20 週	1.6cm ²	1 歳 3 か月まで 増大なし	なし	なし	なし	なし	無治療経過観察
Bornaun H ¹²⁾	2016	在胎 21 週	18×12mm (39 週時点)	新生児期まで 増大なし	なし	なし	なし	なし	抗血小板薬内服
Faqeeh S ¹³⁾	2017	日齢 1	N/A	新生児期まで 増大なし	なし	ASD, VSD, PDA	なし	なし	抗血小板薬内服
Kanaya T ¹⁴⁾	2017	新生児期	N/A	50×30mm (9 歳: 摘出時)	なし	なし	EAT (胎児期発症)	なし	RFCA(5 歳, 8 歳) 後, EAT 再発 手術 (9 歳)
Wang X ¹⁵⁾	2021	在胎 26 週	11×8mm	ASD 閉鎖術後に 消失	なし	ASD, PE	なし	なし	無治療経過観察
		在胎 29 週	13×9mm	なし	なし	なし	AT (胎児期発症)	なし	N/A
		在胎 37 週	15×14mm	なし	なし	TR, PE	なし	なし	N/A
		在胎 28 週	12×10mm	経過観察中に 消失	なし	なし	なし	なし	無治療経過観察
		在胎 34 週	15×14mm	なし	なし	なし	なし	なし	無治療経過観察
		在胎 30 週	13×12mm	なし	なし	なし	なし	なし	無治療経過観察
		在胎 26 週	12×9mm	なし	なし	PLSVC	なし	なし	無治療経過観察
自験例	2022	在胎 29 週	14.2×7.9mm	1 歳まで 増大なし	なし	なし	なし	なし	無治療経過観察

N/A, not available. ASD, atrial septal defect; AT, atrial tachycardia; EAT, ectopic atrial tachycardia; PDA, patent ductus arteriosus; PE, pericardial effusion; PFO, patent foramen ovale; PLSVC, persistent left superior vena cava; RFCA, radiofrequency catheter ablation; TR, tricuspid regurgitation; VSD, ventricular septal defect

房心、心臓腫瘍、心嚢液貯留などについて鑑別を要する¹⁶⁾。右心耳瘤の明確な診断基準は未だ存在しないが、診断するための要点は、①瘤が右心耳の部分に存在していること、②瘤の形が三角形に近い形態であること、③瘤が右房と交通し、カラードップラーで瘤内部に血流が確認できること、④瘤が右房と同期して収縮・拡張していることが挙げられる。鑑別疾患のなかで特に診断に迷うものとして右房性三心房心があるが、右房性三心房心の場合は隔壁が右房を分断するように認められ、異常構造物が右心耳部分ではなく、右房後方に位置していることがポイントである¹⁷⁾。また、先天性右心耳瘤を疑った場合は、不整脈や瘤内血栓の有無についても詳細に観察する必要がある。

Zhang らによると先天性右心耳瘤と診断された患者のうち約半数は無症状であるが、19%は動悸、20%は息切れの症状を訴え、重大な合併症としては33%に不整脈、10%に血栓症が報告されている¹⁸⁾。不整脈は上室性不整脈（心房頻拍、心房粗動、心房細動など）が多く、このなかでも右心耳を起源とする場合には難治性で薬物治療やカテーテルアブレーションが無効である例が多いと言われている¹⁹⁾。このような症例に対しては、手術で右心耳瘤を切除することで不整脈が消失したという報告も認める^{5,14)}。気道圧迫や血栓症を伴う場合や、ほかの先天性心疾患を合併している場合においても、手術による右心耳瘤切除を検討する必要がある²⁰⁾。特に心房中隔欠損や卵円孔開存を合併している場合、右房の容量負荷により臨床症状を来す患者も数名報告されており注意が必要である^{5,9)}。右心耳瘤よりも頻度が多い左心耳瘤の場合では脳梗塞など重大な合併症が懸念されるため診断がつき次第、手術が推奨される一方で²¹⁾、無症候性の先天性右心耳瘤の管理については、長期的転帰が不明のため一定の見解はない。血栓塞栓症予防のために抗血小板薬を内服している症例や、無治療で経過観察をしている症例があり、施設によって対応が異なっている（Table 1）。過去の報告と比較して、本症例の瘤の大きさは軽度と判断し、無治療で経過観察する方針にしたが、1歳までに不整脈や血栓症の合併症はなく経過しており、治療介入は必要としていない。右心耳瘤以外の心内構造異常を認めない場合、胎児診断時の瘤のサイズが長径×短径では、20×13mm未満（面積では<2cm²）であれば自験例を含め10/11例（91%）には症状は発生していない。一方で、サイズが大きいものや生後数か月のうちに増大傾向を認めるものは不整脈や自覚症状が出現する可能性が高く、手術介入を考慮する必要があると考える。そのため、瘤の大きさ

がフォローアップの一つの目安になると考える。フォローアップは、心臓超音波検査や心電図検査で血栓症や不整脈の有無に注意する。心臓超音波検査で瘤のサイズ変化の判断に迷う場合は、造影CT検査やMRI検査を用いることで右房とのサイズ比較が容易になり、また血栓形成の有無の判断にも役立つ²²⁾。無症状で抗血小板薬を導入した場合、内服コンプライアンスや出血のリスク、内服中止時期の判断が困難であるなどの様々な問題が生じることから、瘤のサイズ変化や可動性、合併症の有無から総合的に内服の必要性を判断することが重要である。

結 語

胎児期に先天性右心耳瘤と診断した一例を経験した。右心耳瘤のサイズを参考に無治療で経過観察をしているが、不整脈や血栓症などの合併症は起こさずに経過している。先天性右心耳瘤の治療介入の目安として、瘤のサイズは重要な所見の一つである。

利益相反

本論文について、開示すべき利益相反（COI）はない。

著者の役割

今西梨菜は診断・治療に関与し、筆頭著者としてデータ収集と解析、知的内容の考察、論文執筆を行った。中右弘一は診断・治療に関与し、論文の責任指導者として論文内容に関する直接的な指導を行った。岡 秀治は診断・治療に関与し、データ収集・解釈に関与、論文内容に関する指導を行った。島田空知は論文の重要な知的内容に関わる批判的校閲に関与した。梶野浩樹は診断・治療に関与し、論文内容に関する指導を行った。高橋 悟は論文の総合的な指導に関与した。

付 記

本稿の要旨は、第57回日本小児循環器学会総会・学術集会（2021年）で報告した。

引用文献

- 1) Bailey CP, Glover RP, O'Neill TJ: Surgery of the heart. Can Med Assoc J 1952; **66**: 529-535
- 2) Morrow AG, Behrendt DM: Congenital aneurysm (diverticulum) of the right atrium: Clinical manifestations and results of operative treatment. Circulation 1968; **38**: 124-128
- 3) Harder EE, Ohye RG, Knepp MD, et al: Pediatric giant right atrial aneurysm: A case series and review of the literature. Congenit Heart Dis 2014; **9**: E70-E77
- 4) Zeebregts CJ, Hensens AG, Lacquet LK: Asymptomatic

- right atrial aneurysm: Fortuitous finding and resection. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; **11**: 591–593
- 5) Mizui S, Mori K, Kuroda Y: Ectopic atrial tachycardia due to aneurysm of the right atrial appendage. *Cardiol Young* 2001; **11**: 229–232
 - 6) du Haut Cilly FB, Schleigh JM, Lacour-Gayet F, et al: Right atrial compressive aneurysm with favorable outcome after surgery at the age of 1 month. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002; **95**: 487–490
 - 7) Tejero-Hernández MÁ, Espejo-Pérez S, Suárez-de-Lezo-Cruz-Conde J: Congenital aneurysm of the right atrial appendage in a newborn: A rare anomaly. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)* 2012; **65**: 99–100
 - 8) Ishii Y, Inamura N, Kayatani F: Congenital aneurysm of the right atrial appendage in a fetus. *Pediatr Cardiol* 2012; **33**: 1227–1229
 - 9) Lang SM, Hall KE, Zaidi AH, et al: Giant aneurysm of the atrial appendages in infants. *Ann Pediatr Cardiol* 2014; **7**: 130–134
 - 10) Tunks RD, Malysz J, Clark JB: Neonatal management of a giant right atrial appendage aneurysm. *Circulation* 2015; **132**: 226–228
 - 11) Cardiel Valiente L, Orden Rueda C, Ayerza Casas A, et al: Right (atrial) appendage enlargement: Prenatal diagnosis and postnatal follow up. *An Pediatr (Engl Ed)* 2016; **84**: 337–339
 - 12) Bornaun H, Yartaşı Tik E, Keskindemirci G, et al: Right atrial appendage aneurysm in a newborn diagnosed with fetal echocardiography. *Case Rep Pediatr* 2016; **2016**: 8616918
 - 13) Faqeeh S, Alsaadi A, Aselan A, et al: Congenital aneurysm of the right atrial appendage. *Int J Pediatr Adolesc Med* 2017; **4**: 38–40
 - 14) Kanaya T, Nishigaki K, Yoshida Y, et al: Ectopic atrial tachycardia originating from right atrial appendage aneurysm in children: Three case reports. *HeartRhythm Case Rep* 2018; **4**: 2–5
 - 15) Wang X, Liu JJ, Han JC, et al: Fetal atrial appendage aneurysm: Prenatal diagnosis by echocardiography and prognosis. *Echocardiography* 2021; **38**: 1228–1234
 - 16) Özyurt A, Baykan A, Argun M, et al: Spontaneously regressed congenital idiopathic dilatation of the right atrium in the newborn. *Anadolu Kardiyol Derg* 2014; **14**: 90–92
 - 17) Hurtado-Sierra D, Fernández-Gómez O, Manrique-Rincón F, et al: Cor Triatriatum Dexter: An unusual cause of neonatal cyanosis. *Arch Cardiol Mex* 2020; **91**: 361–363
 - 18) Zhang J, Zhang L, He L, et al: Clinical presentation, diagnosis, and management of idiopathic enlargement of the right atrium: An analysis based on systematic review of 153 reported cases. *Cardiol* 2021; **146**: 88–97
 - 19) Zhang Y, Li XM, Jiang H, et al: Right atrial appendage aneurysm resection to cure aneurysm-related atrial tachyarrhythmia. *Pediatr Cardiol* 2019; **40**: 1144–1150
 - 20) Aryal MR, Hakim FA, Giri S, et al: Right atrial appendage aneurysm: A systematic review. *Echocardiography* 2014; **31**: 534–539
 - 21) Fakhri G, Obeid M, El Rassi I, et al: Large congenital left atrial wall aneurysm: An updated and comprehensive review of the literature. *Echocardiography* 2020; **37**: 965–970
 - 22) Uzun F, Güner A, Kahraman S, et al: Multimodality imaging of an asymptomatic giant right atrial appendage aneurysm. *Echocardiography* 2020; **37**: 347–350