左上大静脈遺残を伴わない completely unroofed coronary sinus の 1 例

高 野 環 長谷川 朗 深 谷 幸 雄
恒 元 秀 夫 渡 辺 邦 芳 後 藤 博 久
中 野 博 文 黒 田 秀 雄 天 野 純

症例は 47 歳，女性。心臓超音波検査で冠静脈洞型心房中隔欠損症と診断し，手術を施行した。術中所見では通常の冠静脈洞の位置に径 3 cm の欠損口と左房内に三つの冠状静脈開口部を認め，completely unroofed coronary sinus と考えられた。左上大静脈遺残および他の合併奇形は認めず，patch にて欠損口を閉鎖した。本症は心房中隔欠損症のなかでも極めて稀であり，術前に本症を診断しえた症例の報告はわずかである。本症例では術前に冠状動脈造影による確認はできなかったものの，超音波検査で本症と診断し，術後の冠状動脈造影で，別々に心房へ還流する 3 本の静脈を確認することができた。本症の術前診断には超音波検査と冠状動脈造影が有用であると考えられた。日心外会誌 26 巻 4 号：254-257 (1997)

Keywords: unroofed coronary sinus, 冠静脈洞型心房中隔欠損症, 心臓超音波検査

A Case Report of Completely Unroofed Coronary Sinus without Persistent Left Superior Vena Cava

Tamaki Takano, Ryo Hasegawa, Yukio Fukaya, Hideo Tsunemoto, Kuniyoshi Watanabe, Hirohisa Goto, Hirofumi Nakano, Hideo Kuroda and Jun Amano (Department of Surgery, Shinshu University, Matsumoto, Japan)

A 47-year-old woman complained of dyspnea on exertion. Ultrasonic cardiography revealed coronary sinus type atrial septal defect. At operation, the drainage veins to the left atrium from the coronary arteries were observed but no anomalies of the vena cave or any other veins were observed. The defect was closed with a pericardial patch under cardiopulmonary bypass. The post-operative course was uneventful. Coronary arteriography performed on the 14th post operative day confirmed that the coronary veins drained individually into the corresponding atria. Unroofed coronary sinus is rare and difficult to diagnose prior to operation. Ultrasonic cardiography and coronary arteriography are considered useful for preoperative diagnosis. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 26: 254-257 (1997)

Unroofed coronary sinus は冠静脈洞と左房との隔壁が完全にまたは部分的に欠損している先天異常である。本症は極めて稀であり，ほかの心奇形に合併して認められることも知られている。われわれは隔壁が完全に欠損している completely unroofed coronary sinus で左上大静脈遺残 (PLSVC) を伴わない症例を経験したので報告する。

症 例

症例：47 歳，女性。中学生時より心雑音を指

摘されていたが放置していた。40 歳ごろより次第に労作時の息切れを自覚するようになり当院を受診した。

現症：聴診上，II 音の固定性分裂と第 2 肋間胸骨左縁に最強点をもつ Levine III/VI 度の収縮期駆出性雑音を聴取した。

胸部 X 線写真：CTR 59% と心拡大を認め，左第 2 弓の突出と肺血管陰影の増強が認められた。

心電図：洞調律。右軸変位と不完全右脚ブロックが認められた。

経胸壁心臓超音波検査：右房，左房および右室は拡張し，左室側に圧排された心室中隔には奇異性運動が認められた。傍胸骨からの短軸断層，4

図1 傍胸骨からの経胸壁心臓超音波検査
Probeを下に向けると通常の冠静脈洞の位置に欠損口が認められる。

腔断層で心房中隔に欠損口および短絡血流は観察されず、probeを下方に振ったり、剣状突起下からの観察を行うことによって、房室弁輪部の前方の心房中隔に径2.5 cmの欠損口と左→右短絡血流が観察された(図1)。経食道心臓超音波検査では、経胸壁同様に房室弁輪部の前方に欠損口が観察されたが、冠静脈洞は経胸壁、経食道の心臓超音波検査いずれでも確認することができなかった。また、左肘静脈からのコントラストエコー法では左房内にエコーの増強は認められず、PLSVCはないものと考えられた。

心臓カテーテル検査：右大腿静脈からのカテーテルは欠損口を通して左房内に挿入できた。酸素飽和度は右房中央部で上昇しており、肺静脈の還流異常は認められなかった。大動脈圧145/80 mmHg, 肺動脈圧58/18 mmHg. 肺体血流比は2.31, 左→右短絡率61%, 右→左短絡率9.8%であった。冠状動脈造影では有意狭窄を認めなかったが静脈相までの撮影は行わなかった。

心臓カテーテル検査で確定診断を行うことはできなかったが、心臓超音波検査で通常の傍胸骨からの観察よりもprobeをさらに下方へ向けることで、初めて欠損口や短絡血流が観察されたことよりunroofed coronary sinusと診断し、1995年11月27日手術を施行した。

手術所見：完全体外循環下に心停止とし、右房を切開すると冠静脈洞の部位に径3 cmの円形の欠損口が認められた。欠損口より左房内を検索す

図2 手術所見

冠静脈洞部に径3 cmの円形の欠損口が認められる。左房内の欠損口下縁に二つの小孔が開口している。二つの小孔の間を縫合線として、ウマ心膜パッチを用いて欠損口の閉鎖を行った。

ると欠損口の下縁近くに二つの小孔が開口しており、aortic root catheterからの cardioplegic solutionの注入で小孔から同液の流出が確認された。また、開口部を確認することはできなかったが、この二つの小孔の後方に一か所、同液の流出部位を認め、completely unroofed coronary sinusと考えられた。欠損口の閉鎖は欠損口と小孔との距離が近かったため、小孔をつぶさないようにこの二つの小孔の間を縫合線として、ウマ心膜パッチを用いて行った(図2)。

第14病日に施行した冠状動脈造影では、左冠状動脈造影の静脈相で左房内へ還流する1本の静脈と、右冠状動脈の静脈相で左房および右房内へ還流するそれぞれ1本ずつの静脈を認め、手術所見に合致するものであった(図3, 4)。

考 察

Unroofed coronary sinusは冠静脈洞と左房との隔壁が完全にまたは部分的に欠損した先天異常であり、1974年 Helseth と Peterson¹⁾により初めて用いられた疾患名である。Raghib ら²⁾によると冠静脈洞左角と心房の間に発生するleft atriovenous foldの発育不全により生じるとされている。Kirklin³⁾らはunroofed coronary sinusを四つに分類し、冠静脈洞と左房との隔壁が完全に欠損しているものをcompletely unroofed coronary sinus、隔壁の一部に欠損を認めるものをpartially unroofed coronary sinusと分け、さら

図3 冠状動脈造影

左冠状動脈造影の静脈相で左房内へ還流する1本の静脈(矢印)を認める。

図4 冠状動脈造影

右冠状動脈の静脈相で左房および右房内へ還流するそれぞれ1本ずつの静脈(矢印)を認める。

に completely unroofed coronary sinus を PLSVC の有無により二つに, partially unroofed coronary sinus は欠損口の位置により midportion と terminal portion の二つに分類している。本症例は冠静脈洞と左房との間に全く隔壁を有さず, completely unroofed coronary sinus と考えられ, PLSVC は認められなかった。本症の診断は困難であることが多く, 本邦報告例で術前に診断されていたのは5例のみである⁴⁻⁸⁾。診断にあたっては二次孔型心房中隔欠損症, 下大静脈型心房中隔欠損症との鑑別が問題となる^{9,10)}。本症では心臓超音波検査で通常の傍胸骨からの観察で欠損口および短絡血流が認められず, probe をさらに下方へ向けることで欠損口や短絡血流が観察されるのが特徴である⁵⁾。本症例

でも傍胸骨からの観察でこれらは認められず, probe を下に向け, 剣状突起下からの観察を行って初めて, 欠損口および短絡血流が認められた。心臓カテーテル検査では, 冠状動脈造影後の静脈相における観察が重要と考えられる。本症例では術後の冠状動脈造影で, 左房に還流する2本の静脈と, patch により右房に還流することとなった1本の静脈を確認することができた。術前に静脈相まで撮影していたなら, 左房にそれぞれ還流する3本の静脈が観察され, 確定診断が可能であったものと思われた。したがって, 術前に本症を診断するためには, 非侵襲的な心臓超音波検査の際に注意深い観察を行い, 本症を疑ったならば, 心臓カテーテル検査の際に静脈相の撮影を含めた冠状動脈造影を付加することが重要であると考えられる。

本症の治療は PLSVC の有無により大きく分けられ¹¹⁾, PLSVC が無い場合には欠損口あるいは冠静脈洞の閉鎖だけでよく, その結果冠静脈洞への還流が左房へ流入することとなるが, 流入する血液量が少ないために右→左短絡は問題とはならないと考えられている³⁾。PLSVC がある場合には左无名静脈の有無等により, PLSVC の単純結紮や心房中隔を切除し patch にて PLSVC を右房へ還流させる術式等が行われている^{3,12)}。本症例では PLSVC は認めなかったため, 欠損口の patch 閉鎖のみを行った。術後の心臓カテーテル検査で左→右短絡率は0%, 右→左短絡率は16.3%であった。

結 語

極めて稀な左上大静脈遺残を伴わない unroofed coronary sinus の1例を経験した。術前診断には心臓超音波検査と冠状動脈造影が有用であると考えられた。

文 献

- 1) Helseth, H. K. and Peterson, C. R.: Atrial septal defect with termination of left superior vena cava in the left atrium and absence of the coronary sinus. *Ann. Thorac. Surg.* **17**: 186-192, 1974.
- 2) Raghbi, G., Ruttenberg, H. D., Anderson, R. C.

- et al.: Termination of left superior vena cava in the left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus. *Circulation* **31**: 906-918, 1965.
- 3) Kirklin, J. H. and Barratt-Boyes, B. G.: *Cardiac Surgery*, 2nd ed., pp. 683-684, Churchill Livingstone Inc., New York, 1993.
- 4) 小林百合雄, 谷本欣徳, 桝田智之ほか: 冠状静脈洞型心房中隔欠損の1治療例. *日胸外会誌* **32**: 424, 1984.
- 5) 高橋久子, 坂本二哉, 天野恵子ほか: 特徴的なカラードプラー断層所見を呈した冠状静脈洞型心房中隔欠損症の1手術例. *J. Cardiogr.* **15**: 1283-1291, 1985.
- 6) 藤関義樹, 西藤誠子, 相模龍太郎ほか: 冠状静脈洞型心房中隔欠損症の超音波心断層像. *心臓* **17**: 748-752, 1985.
- 7) 大嶋義博, 山口眞弘, 今井雅尚ほか: 心室中隔欠損, 冠静脈洞心房中隔欠損を伴う先天性僧帽弁狭窄症に対する根治手術の1例. *日胸外会誌* **38**: 1389-1394, 1990.
- 8) 赤池雅史, 西内 健, 小原聡彦ほか: 術前診断しえた Unroofed coronary sinus の1例. *呼と循* **41**: 905-909, 1993.
- 9) 井上智勝, 有光克次郎, 本多正治ほか: 冠静脈洞心房中隔欠損症の1手術治療例—本邦報告例の検討—. *日胸外会誌* **41**: 474-478, 1993.
- 10) Iga, K., Hori, K., Matsunuma, T. et al.: Unroofed coronary sinus syndrome: Diagnostic consideration by contrast echocardiography and usefulness of transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging. *Heart Vessels* **7**: 91-94, 1992.
- 11) 小田勝志, 安藤史隆, 岡本文雄ほか: Unroofed coronary sinus の外科治療経験. *胸部外科* **46**: 423-427, 1993.
- 12) 中原秀樹, 山田嵩之, 大島永久ほか: Unroofed coronary sinus に左上大静脈遺残症を合併した1治療例. *胸部外科* **47**: 137-140, 1994.