

症例報告

## 致命的となりうる unroofed coronary sinus の 自然閉鎖を認めた僧帽弁閉鎖合併単心室例

一ノ瀬 万莉<sup>1)</sup>, 小林 あづさ<sup>1)</sup>, 西野 貴子<sup>2)</sup>, 安藤 誠<sup>2)</sup>, 伊川 泰広<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>金沢医科大学 小児科

<sup>2)</sup>金沢医科大学 小児心臓血管外科

### Spontaneous Closure of a Potentially Fatal Unroofed Coronary Sinus in a Case of Mitral Valve Atresia with a Single Ventricle

Mari Ichinose<sup>1)</sup>, Azusa Kobayashi<sup>1)</sup>, Takako Nishino<sup>2)</sup>, Makoto Ando<sup>2)</sup>, and Yasuhiro Ikawa<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatrics, Kanazawa Medical University, Ishikawa, Japan

<sup>2)</sup>Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, Kanazawa Medical University, Ishikawa, Japan

Unroofed coronary sinus syndrome (URCS) is characterized by a defect in the common wall between the coronary sinus and left atrium, resulting in left-to-right shunting, which is similar to that observed in atrial septal defects. In left-sided obstructive heart disease, this left-to-right shunting is essential for maintaining circulation, and URCS can play a critical role in sustaining life. We describe a case of mitral valve atresia with a single ventricle that was not diagnosed at birth but was later identified as URCS at 2 months of age, showing a tendency for spontaneous closure. In the present case, URCS was essential for circulatory maintenance, necessitating surgical atrial septal defect enlargement. It is crucial to carefully monitor patients with congenital heart disease when URCS is suspected, considering its potential contribution to hemodynamics and the possibility of spontaneous closure, which can be fatal. We also discuss the clinical course of this case, the URCS pathophysiology, and the mechanisms underlying its spontaneous closure.

**Keywords:** coronary sinus anomaly, unroofed coronary sinus syndrome, left-to-right shunt, spontaneous closure

冠静脈洞左房交通症 (unroofed coronary sinus syndrome; URCS) は左房と冠静脈洞の共通壁に欠損を生じる疾患であり、血行動態は心房中隔欠損症 (atrial septal defect; ASD) と同様の左右短絡となる。左心系狭窄疾患では左右短絡が循環維持に必須であり、URCS が生命維持に重要な役割を果たすことがある。今回、出生時には診断に至らず、生後 2 か月時の自然閉鎖傾向を認めた際に URCS と診断し得た僧帽弁閉鎖症を伴う単心室例を経験した。本例は URCS が循環維持に必須であったため、外科的心房中隔欠損孔拡大術を要した。URCS が先天性心疾患に合併し血行動態に寄与しうること、また自然閉鎖した際には致命的となりうる可能性があることを念頭に、注意深く観察する必要がある。本例の臨床経過および、URCS の成り立ちから自然閉鎖の機序までを考察したため報告する。

2025 年 2 月 3 日受付、2025 年 5 月 21 日受理

著者連絡先：一ノ瀬万莉 (E-mail: morimari@kanazawa-med.ac.jp)

〒920-0293 石川県河北郡内灘町字大学 1 丁目 1 番地 金沢医科大学 小児科

doi: 10.9794/jspccs.41.133

## 背景

冠静脈洞左房交通症 (unroofed coronary sinus syndrome, 以下 URCS) は冠静脈洞 (coronary sinus, 以下 CS) の発生過程で、CS と左房との共通壁に欠損孔を生じ左右短絡を認める稀な疾患である。CS は左房下部の房室弁輪心外膜側に位置し静脈血が右房へ流入する。しかし、URCS では CS と左房の共通壁に欠損孔を認め CS を介して動脈血が流入する左右短絡が生じることから、心房中隔欠損症 (atrial septal defect, 以下 ASD) と同様の血行動態となる<sup>1,2)</sup>。心房間短絡が必須の血行動態では、稀ながら URCS の短絡が生命維持に必須となりうること、またときに自然閉鎖を認めることがから、注意深い観察が必要となる。今回、URCS の左右短絡が循環維持に寄与していた僧帽弁閉鎖症を伴う単心室例を経験した。出生時には URCS と気づかず自然閉鎖傾向を認めた際に診断し、循環を維持する目的に外科的心房中隔欠損孔拡大術を要した。URCS が自然閉鎖する可能性を認識し診療を行うことが重要と考えられ報告する。

## 症例

症例：日齢 11、男児

出生歴：在胎 36 週 3 日、体重 2,716g (−0.7SD)、身長 47 cm (−1.0SD)、Apgar score 5 分値 9 点、新生児マスククリーニング検査で異常なし。

現病歴：産院で出生後から心雜音を指摘され、日齢

4 に  $\text{SpO}_2$  85% の低酸素血症と多呼吸が認められ前医に転院となった。前医で心臓超音波検査により僧帽弁閉鎖を伴う右室型単心室症、両大血管右室起始症、動脈管開存症と診断された。肺血流増加に伴う心不全を認めたため、手術目的に日齢 11 に当院転院となった。

当院入院時検査：胸部レントゲンでは心胸郭比 62% と著明な心拡大を認めた。心臓超音波検査で心房位は不定位、心室位は D ループで僧帽弁閉鎖症および痕跡的左室を伴う右室型単心室、大血管は D-side by side で右室から起始しており両大血管右室起始症と診断した。動脈管は 4.5 mm の径で開存し、左右短絡を認めた。また両側上大静脈を認め、右上大静脈 (right superior vena cava, 以下 RSVC) および左上大静脈 (left superior vena cava, 以下 LSVC) は右側心房へ流入していた。肝部下大静脈は欠損し、奇静脉の発達と下大静脈奇静脉結合を認めた。心房形態から ASD の位置を特定できなかったが、カラードップラーでは肺静脈から左側心房、左側心房から右側心房へ流入する血流に乱流はなく、心房間交通に狭窄は無いと判断した。同日の造影 CT では左側心房壁は右側心房と判断した部位に開口し径は 7 mm であった (Fig. 1)。左側心房壁の開口部を ASD と判断し、循環維持には十分な径と考えた。また対称肝および肺は両側二葉であり、心臓超音波所見と合わせて左側相同である可能性が示唆された。

経過：日齢 12 に肺動脈絞扼術 (絞扼部の外周 22 mm) および動脈管結紮術を実施した。術後  $\text{SpO}_2$  は 80% 台前半 (室内気) で肺動脈絞扼部前後の圧格差は

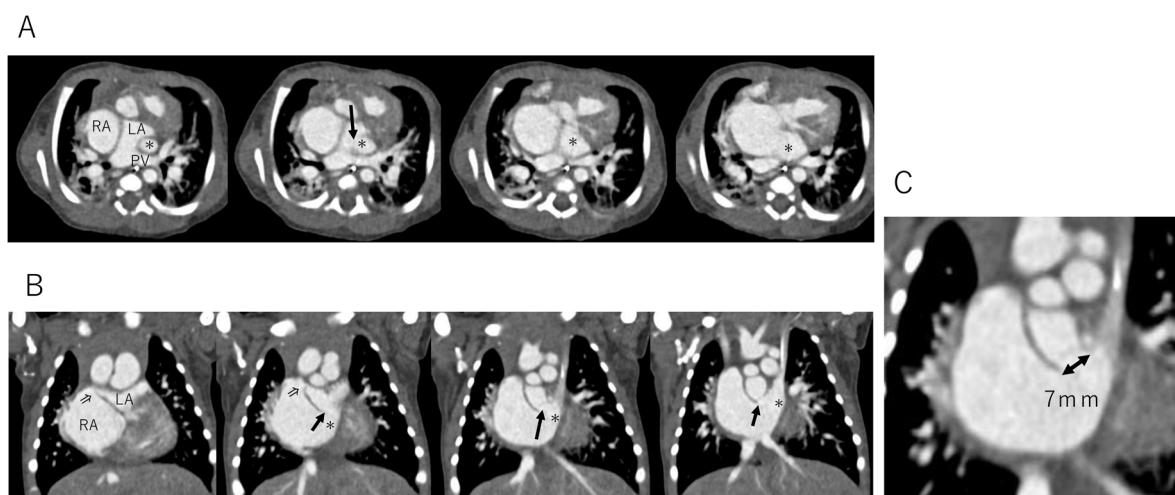


Fig. 1 Contrast computed tomography (11-day-old)

Axial views (A) and coronal views (B, C). Asterisks (\*) show the coronary sinus, and arrows (→) show the unroofed coronary sinus, which was identified later. Arrows (⇒) show the foramen ovale, also identified later. The unroofed coronary sinus opens to a width of 7 mm. LA, left-sided atrium; PV, pulmonary vein; RA, right-sided atrium.

45 mmHg だった。生後 2 か月時、経時的に  $\text{SpO}_2$  が 75%（経鼻酸素 2 L/分）まで低下した。患児の体重は 3,900 g に増加し体格が成長したこと、肺動脈絞扼部の圧格差が 88 mmHg と開大し肺高血圧所見を認めないこと、そしてレントゲンで肺うっ血像を認めないこと

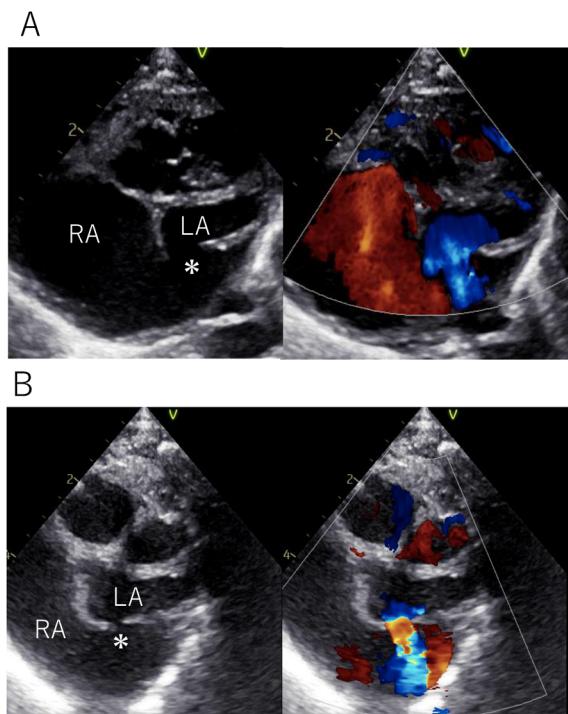


Fig. 2 Echocardiogram

The left-sided atrial wall (indicated by an asterisk (\*)) opens and shows no turbulence (A, 11-day-old). A jet flow is observed from the left-sided atrium (B, 60-day-old). An asterisk (\*) shows an unroofed coronary sinus. LA, left-sided atrium; RA, right-sided atrium.

とから、肺血流量が減少傾向にあると考えた。また、同時期より心臓超音波検査で左側心房から右側心房方向に平均圧較差 4.5 mmHg のジェット流を認めることが確認された (Fig. 2)。造影 CT では開口していた左側心房壁は開口径が 3 mm に狭小化した (Fig. 3)。改めて画像を解析したところ、開口部は L SVC の右側心房への流入側に位置し解剖学的には CS に相当する可能性があり URCS を疑った。卵円孔はわずかに開存するのみで、URCS が完全閉鎖することで致命的になると考えた。

本例は肝部下大静脈欠損のため、経皮的心房中隔裂開術を行う場合、RSVC もしくは L SVC からアプローチすることになり手技は困難が予想された。また  $\text{SpO}_2$  低下の主要因である肺血流減少の改善目的に肺動脈絞扼部の調整が必要と考え、外科的心房中隔欠損孔拡大術を選択した。日齢 82 日に心房中隔欠損孔拡大術と肺動脈絞扼部の調整を実施した。手術所見では、RSVC 側に 3~4 mm の卵円孔を認めた。また、L SVC は CS を介して大きく右側心房へ開口しており、CS と左房間に欠損孔を 3 mm 認め、URCS (Kirklin, Barratt-Boyces 分類<sup>1,3)</sup> type III) と診断した。術前診断と同様、自然閉鎖傾向を認める URCS として矛盾しない所見であった。卵円孔と CS 内の欠損孔をつなぐように切開し、心房中隔欠損孔を作成した。また肺動脈絞扼部は外周 24 mm に調整した。術後は  $\text{SpO}_2$  85% (酸素 1 L/分) となり、術後 1 か月半で退院した。

## 考 察

先天性心疾患では、完全大血管転位症に代表される左房血と右房血の混和が必要な疾患や、左心系狭窄疾

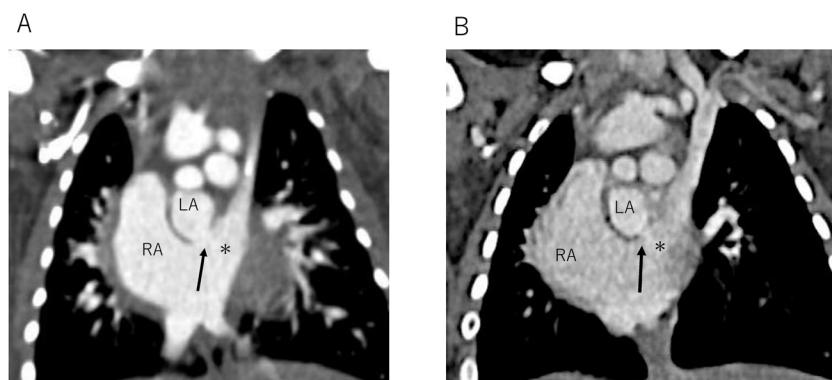


Fig. 3 Contrast computed tomography

The common wall between the left-sided atrium and the coronary sinus is thickened and shows a tendency for spontaneous closure at 60-day-old (B) compared with 11-day-old (A). Asterisks (\*) show coronary sinus. Arrows (→) show unroofed coronary sinus. LA, left-sided atrium; RA, right-sided atrium.

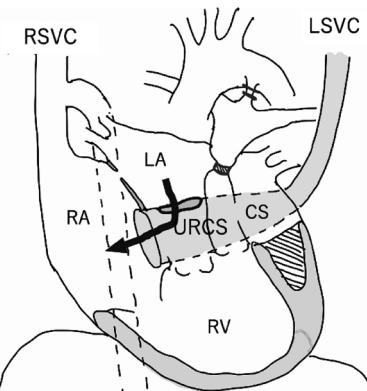


Fig. 4 Schematic diagram shows the hemodynamics in this case

CS, coronary sinus; LA, left-sided atrium; LSVC, left superior vena cava; RA, right-sided atrium; RSVC, right superior vena cava; RV, right ventricle; URCS, unroofed coronary sinus.

患もしくは右心系狭窄疾患で心拍出量を維持するために心房間交通が必要な疾患が存在する。そのため、心房間交通に自然閉鎖傾向を認めた際は、速やかな外科的心房中隔欠損孔拡大術や経皮的心房中隔裂開術が必要となる。本例は僧帽弁閉鎖のため、心房間交通が必須の病態であった。卵円孔は狭小化しており、左側心房内の血液は URCS を心房間交通として通過し、CS を通り右側心房へ流入することで循環を維持していた (Fig. 4)。当院紹介時は URCS を同定できず、SpO<sub>2</sub> が低下したことから改めて血行動態を確認し診断に至った。先天性心疾患に URCS が合併し循環維持に寄与すること、また URCS が自然閉鎖することを念頭におく必要があると再認識した。

Hao ら<sup>4)</sup>は 20 年間で治療した 68,740 例の先天性心疾患の検討で、URCS 合併率は 0.23% (159 例) と報告し、URCS が先天性心疾患に合併することは稀である。また、その内訳に URCS が循環に寄与する可能性がある大血管転位症が 1 例含まれていたが、URCS が血行動態に寄与していたかについては言及されていない。過去に URCS が循環維持に寄与したと言及する報告は 2 報と限られている<sup>5,6)</sup>。Watanabe ら<sup>6)</sup>は URCS が自然閉鎖傾向を示し血行動態に寄与した症例を報告し、自然閉鎖の要因に、shear stress (剪断応力) が内皮前駆細胞の増殖や分化を促進する可能性や、経皮的心房中隔裂開術などにより URCS を通過する血流が停滞し血栓形成をきたす可能性をあげた。本例においては生後の高肺血流による左側心房内圧上昇により伸展されていた卵円孔および URCS が肺動脈絞扼術後に肺血流が減少したことで狭小化

し、URCS を通過する血流量が減少したと推察され、自然閉鎖傾向の一因となった可能性が示唆される。

一般的に、URCS は心臓超音波検査のみで診断に至る症例はほとんどなく、造影 CT や MRI による追加の画像検査もしくは心臓手術の際に診断が確定される症例が多く診断は容易ではない<sup>7)</sup>。本例も入院時から生後 2 か月時まで診断されずに経過した。URCS の診断に至るためには、正常な CS の解剖、発生および奇形のバリエーションを理解する必要がある。発生学的に CS は体静脈の一つである左角静脈洞に由来するが、左房後壁および LSVC も同様に左角静脈洞から発生するため、各々の合併奇形との組み合わせに基づき様々な形態を生じる<sup>8)</sup>。URCS ではおよそ 80~90% に LSVC が存在する<sup>4)</sup>。本例では LSVC から続く CS 領域に左側心房壁が開通しており URCS を疑った。

本例の診断を困難にした要因の一つに CS の著明な拡大が挙げられる。一般的に LSVC を有する症例では CS の拡大を認める<sup>9,10)</sup>。本症例については CS が 11 mm と拡大が著明であり右房との境界が不明瞭であったため CS と認識できず、URCS の診断の遅れに繋がったと考える。

## 結語

僧帽弁閉鎖を伴う単心室に URCS を合併した一例を経験した。本例は URCS が心房間短絡の役割を担っており、血行動態に寄与する欠損孔であったが、自然閉鎖傾向を示したことで外科的心房中隔欠損孔拡大術を要した。URCS は自然閉鎖することがあり、慎重に観察する必要がある。

## 利益相反

本論文に利益相反はありません。

## 著者の貢献

一ノ瀬万莉は本症例の診療に携わり、かつ筆頭演者として論文の構想、執筆を行った。小林あづさ、西野貴子、安藤誠は本症例の診療および論文の構想に貢献し、批判的校閲に関与した。伊川泰宏は論文の構想、執筆の指導的役割および批判的校閲を担った。

## 付記

本論文の要旨は、第 51 回北陸小児循環器研究会（2023 年 9 月 8 日、金沢）、第 133 回日本小児科学会北陸地方会（2023 年 12 月 5 日、金沢）で発表した。

## 引用文献

- 1) Kirlin JW, Barratt-Boyces BG: Unroofed coronary sinus syndrome. *Cardiac Surgery*. 4th ed. 2013; 1217–1218
- 2) Elina-Elena C, Cristina F, Gabriela D, et al: Unroofed coronary sinus: Update on diagnosis and treatment. *Rom J Morphol Embryol* 2019; **60**: 33–40
- 3) Ootaki Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al: Unroofed coronary sinus syndrome: Diagnosis, classification, and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **126**: 1655–1656
- 4) Hao S, Jun Y, Qiang W, et al: Surgical management of unroofed coronary sinus syndrome: A 20-year-single-center experience. *J Card Surg* 2021; **36**: 589–595
- 5) Matsuoka Y, Yamasaki S, Okishima T, et al: Ventricular inversion without transposition of the great arteries: A rare anomaly associated with left-sided atrioventricular valve atresia and unroofed coronary sinus. *Pediatr Cardiol* 1994; **15**: 146–150
- 6) Watanabe M, Ono S, Okada Y, et al: Spontaneous closure of an unroofed coronary sinus. *Pediatr Int* 2004; **46**: 722–725
- 7) Ai-Hua Z, Ru-Ping D, Wei-Guo M, et al: CT angiography for diagnosis and subcategorization of unroofed coronary sinus syndrome. *J Thorac Dis* 2017; **9**: 3946–3955
- 8) 臨床発達心臓病学 第3版. 冠静脈洞の異常 2001; 365–366
- 9) Nihal MB, Donia MS, Basma G, et al: Left superior vena cava: Cross-sectional imaging overview. *Radiol Med* 2020; **125**: 237–246
- 10) Hyojin K, Yeon HC, Seung WP, et al: Partially unroofed coronary sinus: MDCT and MRI findings. *AJR Am J Roentgenol* 2010; **195**: W331–336