

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

Coronary sinus type atrial septal defect diagnosed by two-dimensional color Doppler echocardiography: A case report

高橋 久子  
坂本 二哉  
天野 恵子  
羽田 勝征  
芹沢 剛  
東丸 貴信  
川内 基裕\*  
古田 直樹\*  
古瀬 彰\*  
浅野 献一\*

Hisako TAKAHASHI  
Tsuguya SAKAMOTO  
Keiko AMANO  
Yoshiyuki HADA  
Takashi SERIZAWA  
Takanobu TOMARU  
Motohiro KAWAUCHI\*  
Naoki FURUTA\*  
Akira FURUSE\*  
Kenichi ASANO\*

**Summary**

This is a case report of coronary sinus type atrial septal defect (ASD) diagnosed preoperatively by two-dimensional color Doppler echocardiography.

A 22-year-old asymptomatic woman was admitted for preoperative cardiac evaluation. A cardiac murmur and cardiomegaly had been noted at a routine examination which included electrocardiography and chest radiography, and M-mode echocardiography suggested the presence of a secundum type ASD. Color Doppler echocardiography revealed a left to right atrial shunt flow through the coronary sinus ostium into the right atrium. By peripheral contrast echocardiography, a negative contrast echo from the coronary sinus ostium was observed within the right atrium and persistent left superior vena cava was excluded. At operation, a 2×3 cm defect was demonstrated at the interatrial septum in the vicinity of the coronary sinus ostium.

This is the first reported case of a coronary sinus type ASD diagnosed preoperatively by color Doppler echocardiography.

**Key words**

Coronary sinus type ASD

Color Doppler echocardiography

Contrast echocardiography

東京大学医学部 第二内科  
\*同 胸部外科  
東京都文京区本郷 7-3-1 (〒113)

The Second Department of Internal Medicine, and  
\*the Department of Thoracic Surgery, Faculty of  
Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bun-  
kyo-ku, Tokyo 113

Received for publication March 19, 1985; accepted April 3, 1985 (Ref. No. 29-42)

## はじめに

心房中隔欠損症 (ASD) の中でも冠状静脈洞型 ASD はまれな疾患である<sup>1)</sup>。国内での報告は 9 例, 不完全型や複雑奇形に合併するものも含め, また国外の報告を合せても 45 例をみるのみである。その大半は術中診断で, 術前に診断された症例は左上大静脈遺残 (PLSVC) を伴い, 断層心エコー図法及びコントラストエコー法にて診断された unroofed coronary sinus の 1 例があるのみである<sup>2)</sup>。我々は術前にカラードプラー法にて coronary sinus ASD と診断し, 手術にて確認した 1 例を経験したので報告する。

## 症 例

症例: 22 歳, 女性

主訴: 心雑音の精査

既往歴: 特記すべきことなし

家族歴: 特記すべきことなし

現症: 生来健康であったが, 1982 年, 会社の健康診断にて心雑音, 心拡大を指摘され, 心エコー図検査にて, 二次孔 ASD を疑われ, 手術を勧められた。1983 年 4 月, 術前の観血的検査を目的として当科に入院した。

入院時現症: 身長 152 cm, 体重 47 kg, 発育正常。胸部レントゲンでは心胸郭比 47%, 左第 2 弓の突出, 及び肺野の血管陰影増強が見られた (Fig. 1)。

聴診では第 3 肋間胸骨左縁にて, Levine II/VI の収縮期雑音と, II 音の固定性分裂を認めた。なお心音図上, 収縮期及び拡張期クリックが認められた (Fig. 2)。心電図では右軸偏位・右室肥大所見が認められた (Fig. 2)。超音波心臓検査にては, Fig. 3 の如く, 右室拡大, 心室中隔の奇異性運動など, 右室容量負荷を示唆する所見が見られたが, 四腔断面像で, 心房中隔は連続像を呈していた。カラードプラー断層法では, 通常冠状静脈洞 (coronary sinus) を観察する断面にて, 一見, 拡大した冠状静脈洞と思われる部分より, 右房に

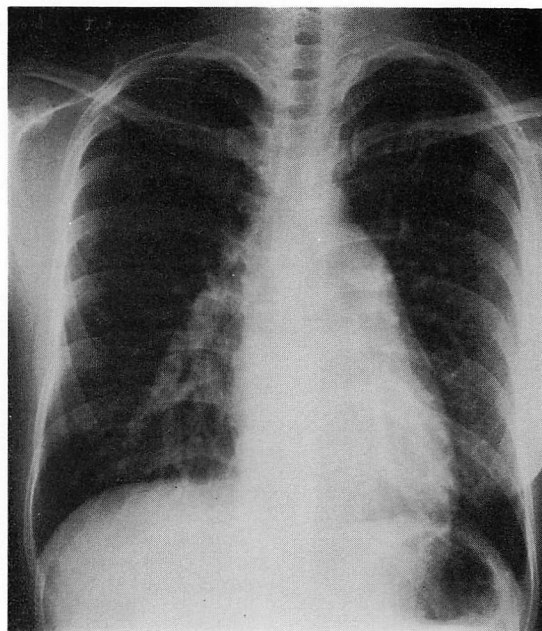
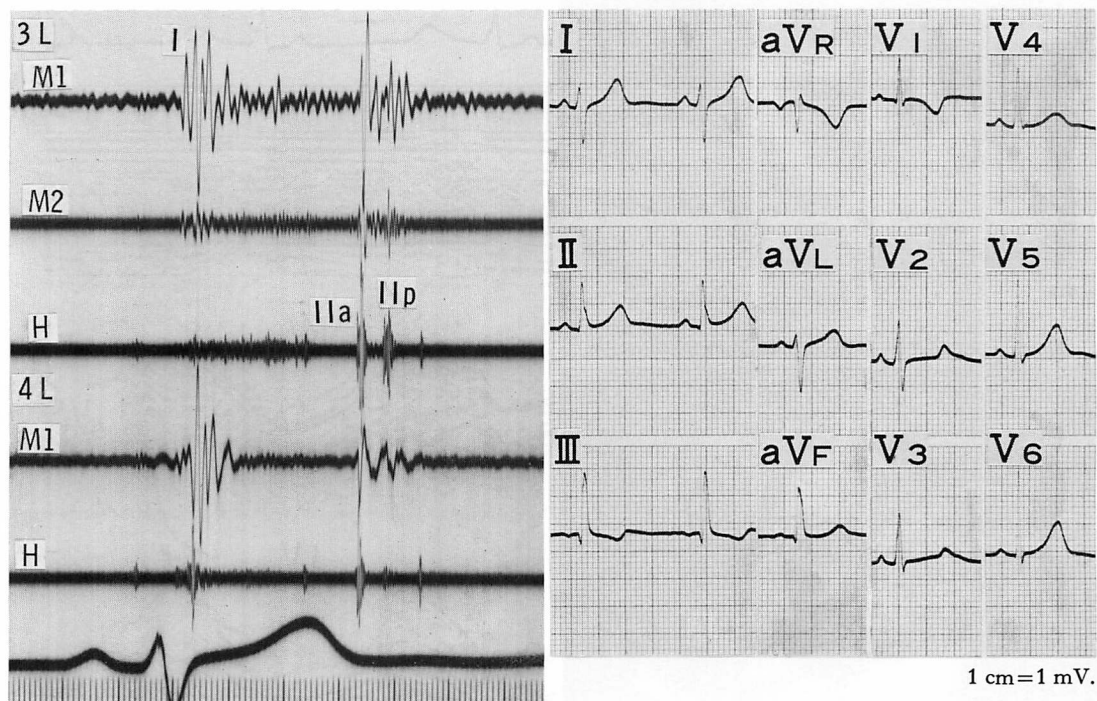


Fig. 1. Chest radiograph.

The enlarged pulmonary arterial segment with increased pulmonary vascularity is demonstrated.

入り, 三尖弁口へ向かうオレンジ色の血流シグナルを認め (Fig. 4 左), その断面像より, 四腔断面に近い方向に探触子を回転させると, その血流は, 収縮末期から拡張末期にかけ, 左房より心房中隔下部の欠損孔を通り, 三尖弁口へ向かっているのが観察され (Fig. 4 右), coronary sinus ASD が疑われた。冠状静脈洞開口部の断層心エコー図像を詳細に観察すると, 同部に欠損孔と思われる像が得られた (Fig. 5 左)。左肘静脈よりインドシアニングリーン (ICG) によるコントラスト心エコー図法を施行したところ, 欠損孔と思われる所から右房に向かう negative コントラストエコーを認め (Fig. 5 右), coronary sinus ASD の診断を確定した。なお冠状静脈洞にはコントラストは入らず, 左上大静脈遺残 (PLSVC) は否定された。

心臓カテーテル検査では, 肺体血流比 2.5 の ASD で, 肺動脈圧は正常であった (Table 1)。

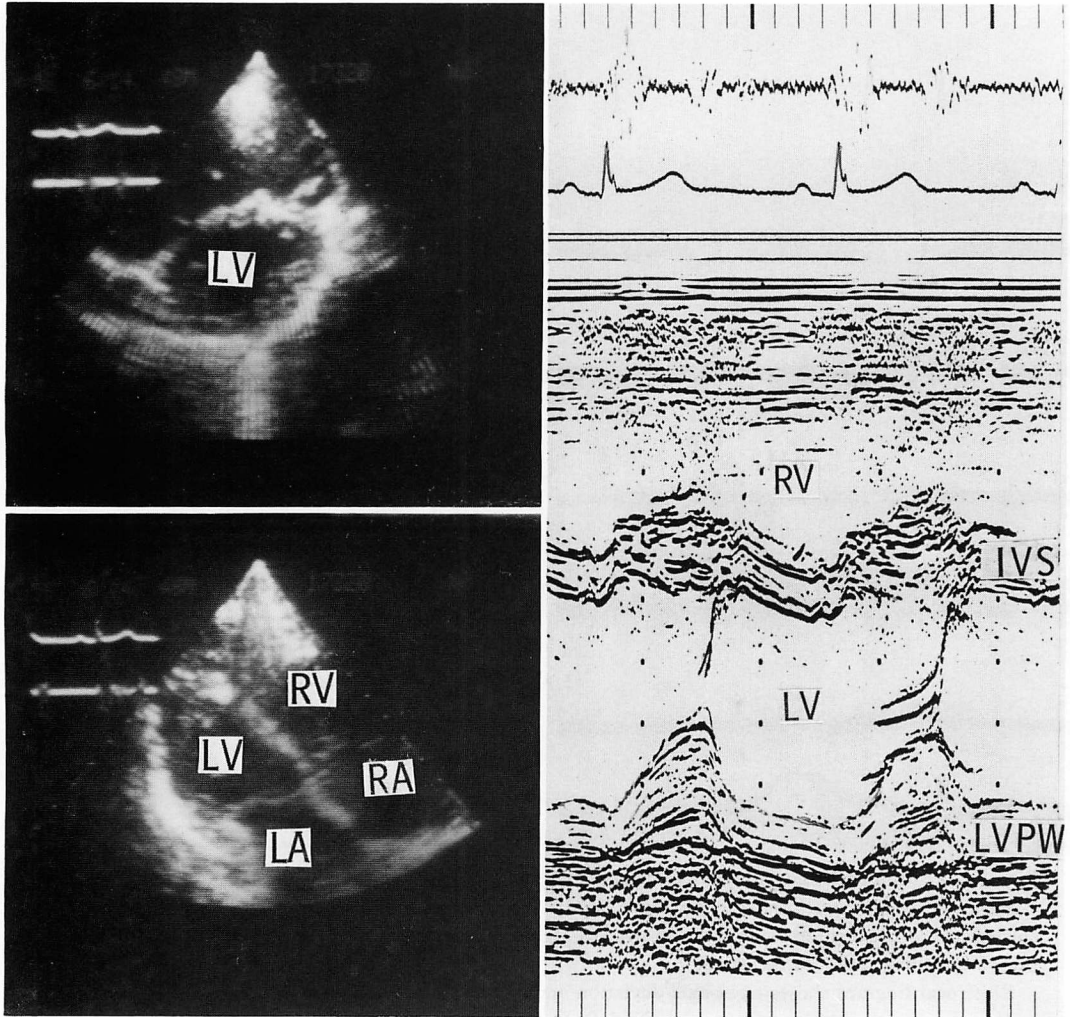


**Fig. 2. Phonocardiogram and electrocardiogram.**

Ejection systolic murmur (Levine II/VI) and fixed splitting of the second heart sound are recorded at the third intercostal space in the left sternal border (3L). Late-systolic, proto-diastolic and presystolic clicks are also recorded.

Electrocardiogram shows right axis deviation and right ventricular hypertrophy.

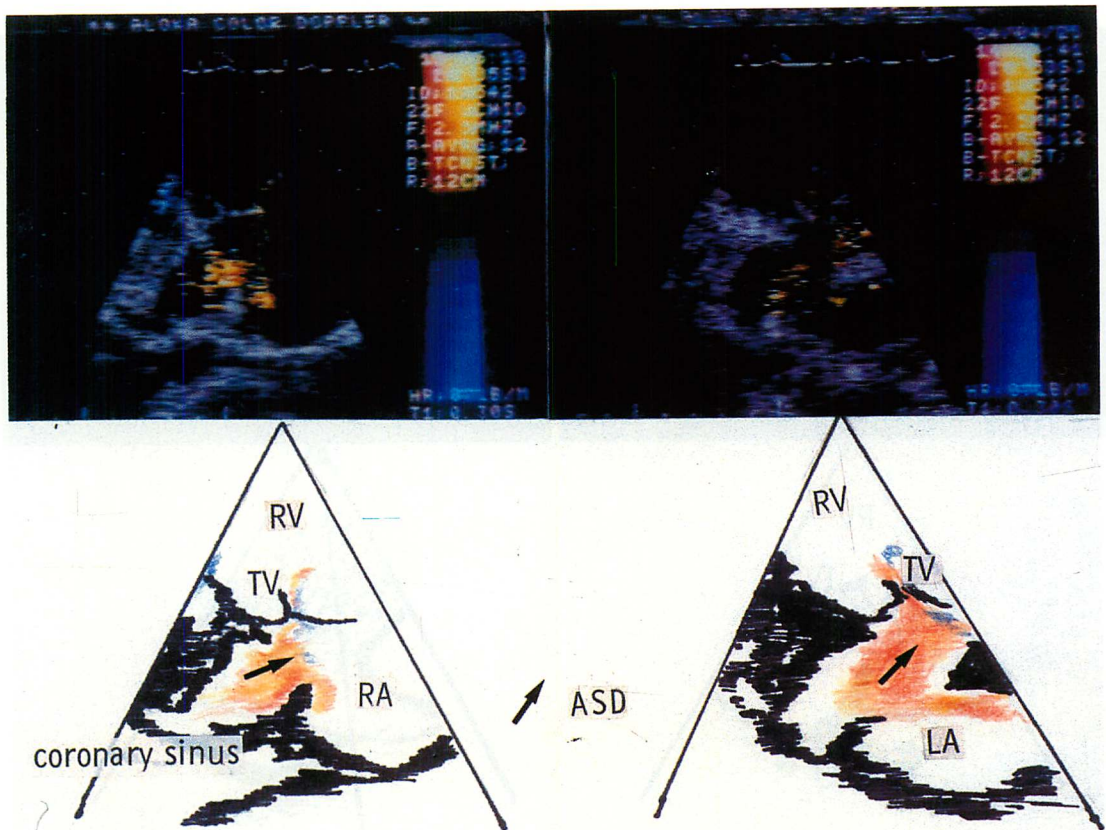
4L=the fourth intercostal space at the left sternal border; L=low frequency phonocardiogram (PCG); M=middle frequency PCG; H=high frequency PCG.



**Fig. 3. Two-dimensional and M-mode echocardiograms.**

Two-dimensional (2D) echocardiograms (left panel) and M-mode echocardiogram (right panel) show right ventricular volume overload. There is no visible interatrial septal defect on the 2D echocardiograms.

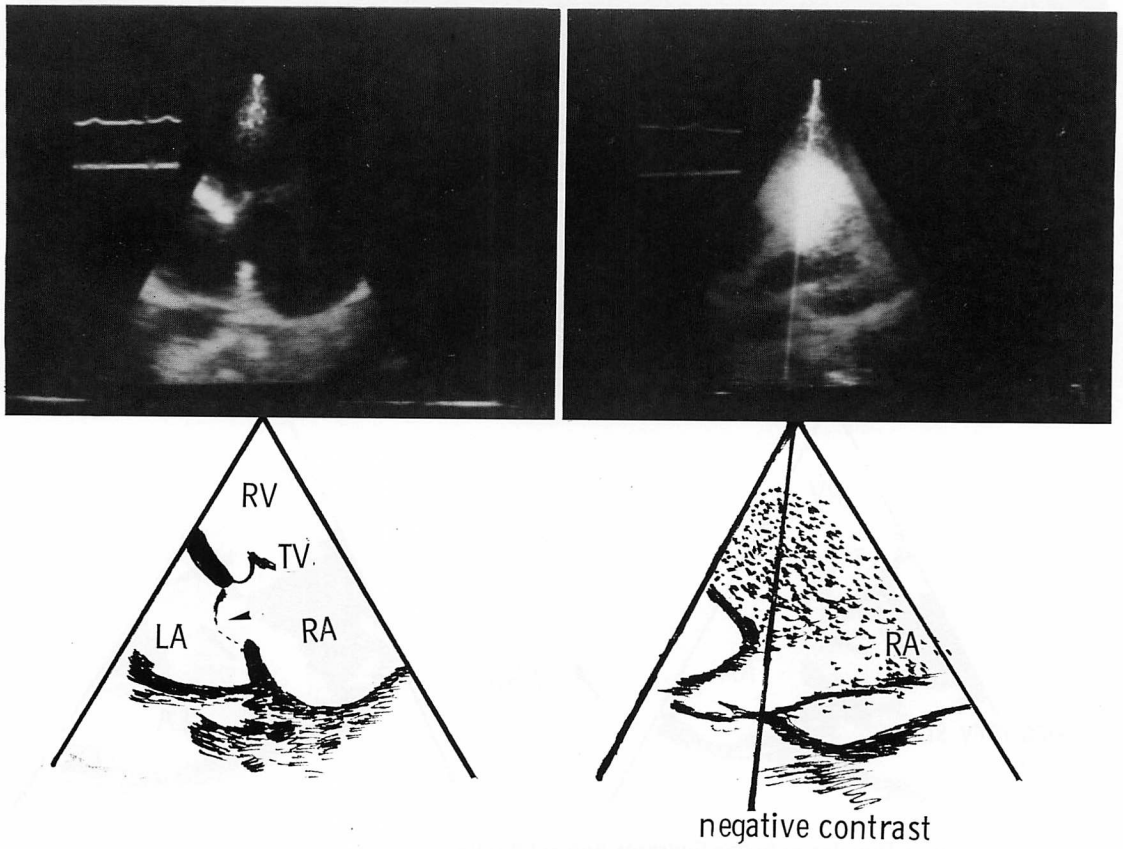
RA=right atrium; LA=left atrium; RV=right ventricle LV=left ventricle; IVS=interventricular septum; LVPW=left ventricular posterior wall.



**Fig. 4. Color Doppler echocardiograms and schemata.**

Left panel shows the enlarged coronary sinus with orange-colored flow signal. Right panel is the view obtained when the transducer is rotated clockwise. The flow signal (orange color) is directed from the left atrium to the tricuspid ostium through the coronary sinus. This flow signal confirms the diagnosis of coronary sinus type ASD.

TV=tricuspid valve; other abbreviations are the same as for Fig. 3.



**Fig. 5. Two-dimensional contrast echocardiograms and schemata.**

Left panel is the control echocardiogram before injection of contrast media, which reveals the defect at the site of the coronary sinus ostium in the right atrium. Right panel is contrast echocardiogram which shows the negative contrast echogram in the right atrium.

Abbreviations are the same as in Fig. 4. Arrow indicates an atrial septal defect.

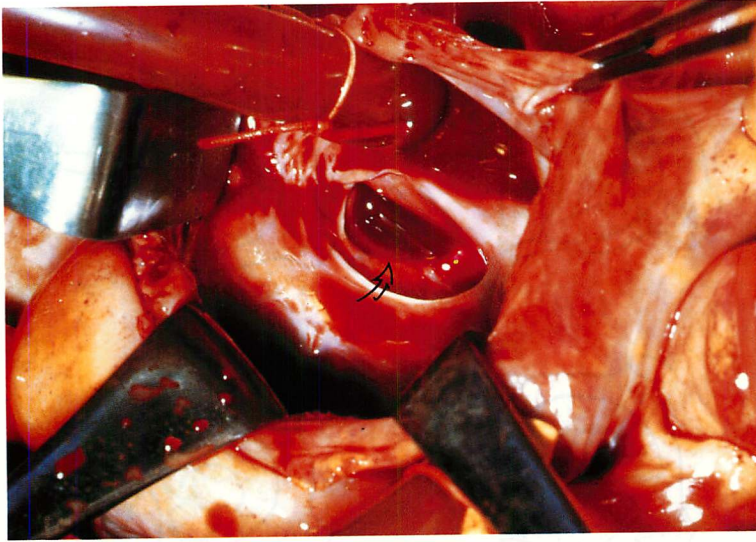


Fig. 6. Surgical findings of coronary sinus type ASD.  
Opened right atrium. Arrow indicates coronary sinus type ASD.

Table 1. Hemodynamic data

Site	Pressure (mean) (mmHg)	O <sub>2</sub> Sat (%)
IVC		81
SVC		67
RA	a=6 v=7 (4)	73
LA	a=13 v=9 (6)	91
PA	23/8 (14)	84
RV	29/5	87
FA	92/67	86

CI=4.3 l/min/m<sup>2</sup>  
PVR=119 dynes·sec·cm<sup>-5</sup>  
SVR=1065 dynes·sec·cm<sup>-5</sup>  
Qp/Qs=2.5  
L → R shunt=65%; R → L shunt=25%

IVC=inferior vena cava; SVC=superior vena cava; RA=right atrium; LA=left atrium; PA=pulmonary artery; RV=right ventricle; FA=femoral artery; O<sub>2</sub>Sat=oxygen saturation; CI=cardiac index; PVR=pulmonary vascular resistance; SVR=systemic vascular resistance; Qp/Qs=ratio of pulmonary blood flow to systemic blood flow.

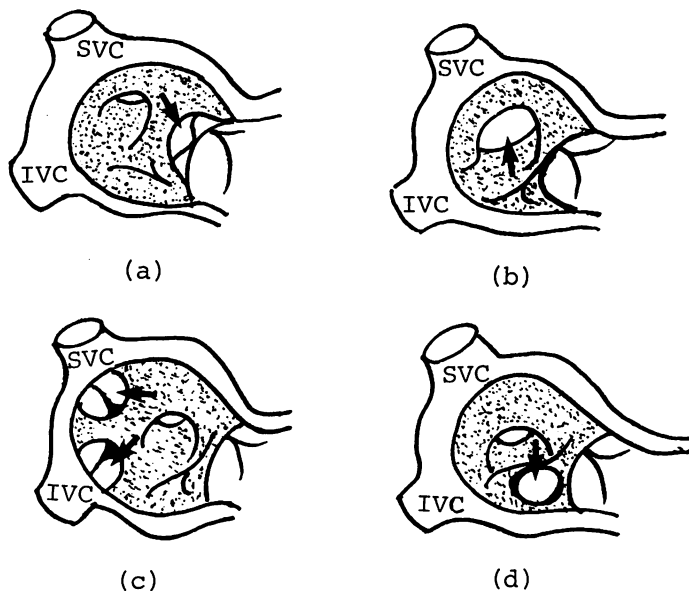
1984年6月、当院胸部外科にて手術を施行した。右房切開にて通常の洞部に2×3 cm 大の欠損孔を認め、冠状静脈洞はその奥で左房側に開口していた (Fig. 6)。肺静脈の還流異常はなく、左

側上大静脈はなかった。欠損部に Gore-tex sheet の三日月パッチをあて、冠状静脈洞が右房へ注ぐよう、修復手術を行なった。術後、不整脈などなく、順調に経過し、退院した。

#### 考 按

ASD の分類は、通常、a) 一次孔欠損、b) 二次孔欠損、c) 静脈洞型欠損、d) 冠状静脈洞型欠損の4 type に分類される (Fig. 7)。

Coronary sinus type ASD は非常にまれなタイプとされている。1965年に始めて Raghieb が PLSVC を伴う本症の8例を報告し<sup>3)</sup>、発生学上の left atriovenous fold の不完全形成による異常と結論した。その他、1974年、Rose ら<sup>4)</sup>が不完全型 (forme fruste) を、また1978年に Quaegebauer ら<sup>5)</sup>は24例の本症を、1979年、Lee ら<sup>4)</sup>の3例の報告が見られ、発生学、解剖学、診断及び手術に関する考察がなされた。この type の ASD の中でも PLSVC を伴うもの、伴わないもの、その他の心奇型を合併するものなど、種々の type があることがわかっている。本邦では今までに9例の報告 (Table 2) が見られている。しかし、これらの報告は1例を除きすべて術前診断、



**Fig. 7. Diagram illustrating positions of types of ASD** (Courtesy of Dr. A. E. Becker<sup>1)</sup>; with permission, Gower Medical).

(a) ostium primum ASD, (b) secundum ASD, (c) sinus venosus ASD, (d) coronary sinus type ASD  
SVC=superior vena cava; IVC=inferior vena cava.

**Table 2. Previous reports of cases of coronary sinus type ASD in Japan**

Author (year)	Age	Sex	PLSVC	Diagnosis
1. Okada R (1976) <sup>7)</sup>	?	?	?	Autopsy
2. Iijima T (1977) <sup>8)</sup>	19	M	?	Surgery
3. Inoue H (1978) <sup>9)</sup>	36	M	—	"
4. Moritani Y (1978) <sup>10)</sup>	16	M	—	"
5. Kitano K (1980) <sup>11)</sup>	57	F	—	Autopsy
6. Tsuchiya K (1981) <sup>12)</sup>	5	F	—	Surgery
7. Konishi M (1982) <sup>13)</sup>	63	M	—	"
8. Kakimoto S (1983) <sup>14)</sup>	60	F	—	"
9. Hamada Y (1984) <sup>2)</sup>	55	F	+	Two-D echo

PLSVC=persistent left superior vena cava; two-D echo=two-dimensional echocardiography; M=male; F=female.

生前診断がつかず、術中又は剖検にて判明している。今回、我々はカラードプラーにて本症の疑いを持ち、診断を行なったが、断層心エコー図のみでも、本症の疑いを持ち、詳細に観察すれば、診断可能であったと思われる。すなわち冠状静脈洞

の右房開口部は心房中隔の後下方なので、通常の四腔断面像では欠損は認められないが、探触子を後下方に向けると欠損像が明瞭に観察される。したがって臨床的に ASD を疑われる症例で、断層心エコー図上、四腔断面像で欠損像が認められな



い時は本症を疑い、冠状静脈洞開口部近辺を詳細に検索し、欠損像の有無を検討する必要がある。又通常の冠状静脈洞を描出する三腔断面で、洞拡大の有無を観察することも大切である。これらの所見に基づいて本症を疑う場合、コントラスト心エコー図法により確認すべきである。しかし、静脈洞型 (sinus venosus type) でも、四腔断面像にて欠損像がみられないことがあるので、診断上注意を要する。

### 要 約

術前にカラー Doppler 断層法で診断し得た冠状静脈洞心房中隔欠損症 (coronary sinus type ASD) の 1 例を報告した。

症例は 22 歳、女性、生来健康であったが、健康診断にて心雑音と心拡大を指摘され、心電図、胸部 X 線像、心エコー図より、二次孔 ASD を疑われ、術前精査のため入院した。カラー Doppler 断層法にて、拡大した冠状静脈洞より三尖弁口へ向かう血流を認め、さらに左肘静脈からのコントラスト法により、右房側に negative コントラストエコーを観察した。以上より、左上大静脈遺残を伴わない冠状静脈洞型 ASD と診断した。

手術時、右房の冠状静脈洞開口部に 2×3 cm の ASD を認め、冠状静脈洞は左房に開口していた。

本症の術前診断の報告はなく、カラー Doppler 断層法による血流観察が診断上特徴的であったので報告した。

### 文 献

- 1) Becker AE: Pathology of Congenital Heart Disease. Gower Medical, London, 1982, p 68
- 2) Hamada Y, Ebihara H, Tanimoto Y, Kobayashi Y, Matsuda Y: Unroofed coronary sinus demonstrated by two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* **108**: 1558, 1984
- 3) Raghiv G, Ruttenberg HD, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE: Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect and absence of coronary sinus. *Circulation* **31**: 906-918, 1965
- 4) Rose AG, Beckman CB, Edwards JE: Communication between coronary sinus and left atrium. *Brit Heart J* **36**: 182-185, 1974
- 5) Quaegebauer J, Kirklin JW, Pacific AD, Bargeron LM Jr: Surgical experience with unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* **27**: 418-425, 1978
- 6) Lee ME, Sade RM: Coronary sinus septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* **78**: 563-569, 1979
- 7) 岡田了三: 先天性心疾患. *日本臨床* **34**: 1676, 1976
- 8) 飯島哲夫, 谷口棟一郎, 尾内弘次, 坂内五郎: Coronary sinus ASD の 1 治験例. *日胸外会誌* **25**: 1522, 1977 (abstract)
- 9) 井上宏司, 古瀬 彰, 三枝正裕: Coronary sinus ASD の 1 手術治験例. *心臓* **10**: 725-729, 1978
- 10) 森谷行利, 堺 裕, 谷口 堯, 小笠原長康, 谷本欣徳, 畑 隆登, 江郷洋一, 榊原 宏: 冠状静脈洞型心房中隔欠損症の 1 治験例. *胸部外科* **31**: 389-391, 1978
- 11) 北野幸英, 大川真一郎, 伊藤雄二, 藤岡俊宏, 上田慶二, 杉浦昌也, 村上元孝, 小林誠一, 大津正一, 高野 勲: 冠状静脈洞型心房中隔欠損症の 1 剖検例. *心臓* **12**: 102-106, 1980
- 12) 土屋幸治, 飯田良直, 藤原 直, 佐藤育男: 冠状静脈洞型心房中隔欠損症の 1 手術治験例. *胸部外科* **34**: 806-809, 1981
- 13) 小西理雄, 信岡 亘, 横山繁樹, 浅妻茂生, 磯田次雄: 冠静脈洞部心房中隔欠損症の 1 手術経験. *胸部外科* **36**: 667-670, 1983
- 14) 柿本祥太郎, 麻田邦夫, 大関道磨, 佐々木進次郎, 武内敦郎: 肺動脈内異物を伴った冠状静脈洞型心房中隔欠損症の 1 治験例. *Jpn Circ J* **47** (Suppl II): 332, 1983 (abstr)