

冠静脈洞右心房開口部閉鎖と左上大静脈遺残を合併した1例

Atresia of the Right Atrial Orifice of the Coronary Sinus With Persistent Left Superior Vena Cava: A Case Report

今井 俊介
松原 琢
山添 優
加藤 公則
堀 知行
井田 徹
中川 巖
塩野 方明
畑田 勝治
相沢 義房

Shunsuke IMAI, MD
Taku MATSUBARA, MD
Masaru YAMAZOE, MD
Kiminori KATO, MD
Tomoyuki HORI, MD
Toru IDA, MD
Iwao NAKAGAWA, MD
Takaaki SHIONO, MD
Katsuharu HATADA, MD
Yoshifusa AIZAWA, MD, FJCC

Abstract

A 39-year-old woman presented with atresia of the right atrial orifice of the coronary sinus with a persistent left superior vena cava detected at cardiac catheterization. She was admitted with frequent episodes of angina at rest and on exertion. Coronary angiography, including spasm provocation test, yielded normal results. However, left coronary arteriography demonstrated a dilated coronary sinus and a persistent left superior vena cava draining into the innominate vein. The contrast medium leaked slightly into the right atrial cavity through the obstructed orifice of the coronary sinus.

Atresia of the coronary sinus orifice is a rare malformation usually found at autopsy. Only 3 cases have been reported in Japan. This is the first adult Japanese case detected when the patient was still alive.

J Cardiol 1999; 34(6): 341-344

Key Words

- Heart defect, congenital (coronary sinus orifice atresia, persistent left superior vena cava)
- Angiography

はじめに

冠静脈洞右心房開口部閉鎖と左上大静脈遺残の合併はまれな奇形であり、多くの報告は剖検例である¹⁾。ほとんどの症例は無症状で経過するが、合併奇形の状態によっては重要な異常となり、血行動態のあるいは開心術、ペースメーカー植え込みなどの際に影響を与え、臨床的に問題となることがある^{2,3)}。今回我々は、

狭心症が疑われて冠動脈造影検査を施行した際に、冠静脈洞閉鎖と左上大静脈遺残を合併した1例を経験した。この合併奇形の我が国での報告は、先天性心疾患術後の剖検例と川崎病を合併した乳児例、虚血性心疾患が疑われた白人例の3例のみで^{2,4,5)}、本症例は生前に診断された最初の日本人成人症例と思われ、考察を加え報告する。

新潟大学医学部 第一内科: 〒951-8510 新潟県新潟市旭町通り1-754

The First Department of Internal Medicine, Niigata University School of Medicine, Niigata

Address for reprints: IMAI S, MD, The First Department of Internal Medicine, Niigata University School of Medicine, Asahi-machi 1-754, Niigata, Niigata 951-8510

Manuscript received June 29, 1999; revised August 27, 1999; accepted August 30, 1999

症 例

症 例 39歳, 女性

主 訴: 労作時および安静時の胸痛

既往歴: 4年前より高血圧のため近医にて投薬治療を受けていた。

家族歴: 特記事項なし

現病歴: 7ヵ月前から日中労作時に前胸部絞扼感が出現したが, 症状は安静にて数分で軽快していた。3ヵ月前から早朝起床時にも同様の症状があり, 狭心症を疑われ, 近医で硝酸薬舌下錠を処方された。同院でのホルター心電図検査や運動負荷(マスター2階段負荷ダブル)心電図検査では異常所見は認められなかったが, 発作時の舌下錠使用で症状が軽快するため, 精査を目的に当科を紹介され受診した。

入院時身体所見: 身長160cm, 体重52kg. 血圧164/96mmHg, 脈拍72/min, 整. 貧血, 黄疸, 頸静脈怒張, 浮腫・チアノーゼなし. 聴診では, I・II音正常, III・IV音なし. 心尖部に最強点を有するLevine II/VI度の収縮期雑音を聴取した. 肺野は清明.

入院時検査所見: 血液学的検査, 生化学検査, 血清学的検査に異常なし. 胸部X線写真では心胸郭比45%で, 心陰影, 肺野に異常所見なし. 心電図は洞調律で, 電気軸は正常, QRS波, ST部分, T波にも異常は認められなかった。

心エコー図所見: 経胸壁心エコー図法で軽度の僧帽弁逆流を認めたが, 左房, 左室の拡大はなく, 左室壁運動の異常も認められなかった。

トレッドミル運動負荷試験所見: Bruceのプロトコルでstage III終了時に(最大予想心拍数の87%, ダブルプロダクト28,480)軽度の胸痛があり中止したが, 心電図上, 虚血を示唆する陽性所見は認められなかった。

エルゴメーター負荷²⁰¹Tl心筋血流シンチグラフィ所見: 虚血を疑わせる所見はなかった。

心臓カテーテル検査所見: 心内圧は正常範囲で, 左室造影でSellers分類I度の僧帽弁逆流を認めたが, 左室拡大はなく, 左室壁運動も異常なかった(左室拡張終期容量係数77ml/m², 左室駆出分画72%). 冠動脈造影では明らかな器質的冠動脈狭窄はなく, エルゴノ

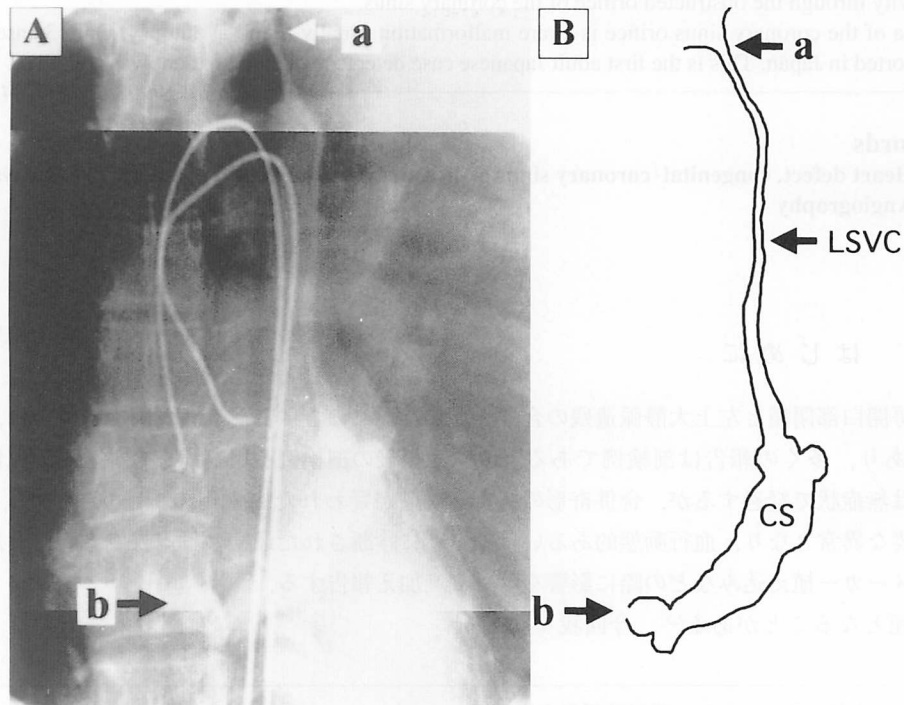


Fig. 1 Frontal view (A) and diagram (B) of the venous phase of the left coronary angiogram

Contrast medium drained away from the coronary sinus (CS) to the left superior vena cava (LSVC). The venous flow entered the innominate vein (arrow a). Contrast medium puffed out of the stenotic orifice of the coronary sinus into the right atrial cavity (arrow b).

ピンによる冠攣縮も誘発されなかった。しかし、左冠動脈造影の静脈相において造影剤は、冠静脈洞より左上大静脈を上行し無名静脈に灌流した。また、造影剤の一部は狭小化した冠静脈洞開口部から右心房にわずかに流出していた(Figs. 1, 2)。この所見から冠静脈洞右心房開口部の高度狭窄と左上大静脈遺残の合併と考えられた。

入院後は血圧も徐々に正常化したため、以前から内服していたCa拮抗薬の服薬を中止したが、その後、血圧は正常範囲にとどまり胸痛の出現もなかった。現在、外来にて経過観察中である。

考 察

左上大静脈遺残は先天性心血管奇形の中では約3%とかなり頻度の高い疾患であり、そのほとんどは冠静脈洞に灌流し、右心房へ開口する^{6,7)}。合併心奇形や他の心疾患の合併を伴わない冠静脈洞灌流型左上大静脈遺残は、血行動態的に異常はなく、臨床的にも問題となることは少ない。しかし、左上大静脈遺残と冠静脈洞右心房開口部閉鎖の合併はまれな奇形であり、冠静脈洞右心房開口部の膜状組織による完全閉鎖あるい

は高度な狭窄のために、左上大静脈遺残が唯一あるいは主要な冠静脈の灌流経路となっていることが多く¹⁾、冠静脈洞閉鎖の67%に認められたとする報告がある³⁾。そのため開心術の際に冠静脈洞閉鎖に気づかず左上大静脈遺残の血行遮断を行った場合、急激な冠循環障害のため致命的になる²⁾。またWatson⁸⁾は、冠静脈洞閉鎖症例で左上大静脈にカテーテルを挿入し造影を行った際に、カテーテルによる閉塞により徐脈とST変化をきたしたことを報告している。

冠静脈洞閉鎖と左上大静脈遺残の合併例はまれであるが、その約1/3に他の心血管奇形を合併するといわれている⁹⁻¹¹⁾。本症例では他の合併奇形は認められなかった。また、虚血性心疾患の合併例もこれまでに2例の報告がある^{2,11)}。今回の症例では病歴から冠攣縮性狭心症も疑われたため、冠攣縮誘発試験を含む心臓カテーテル検査を施行したが、冠動脈には明らかな狭窄病変は認めず、エルゴノピンによる冠攣縮誘発試験も陰性であった。冠静脈洞右心房開口部が狭窄し冠静脈洞が軽度拡張していたことから、冠静脈洞の圧が上昇しており、そのため冠動脈の灌流圧が低下し、虚血をきたした可能性も考えられたが、運動負荷心電図検

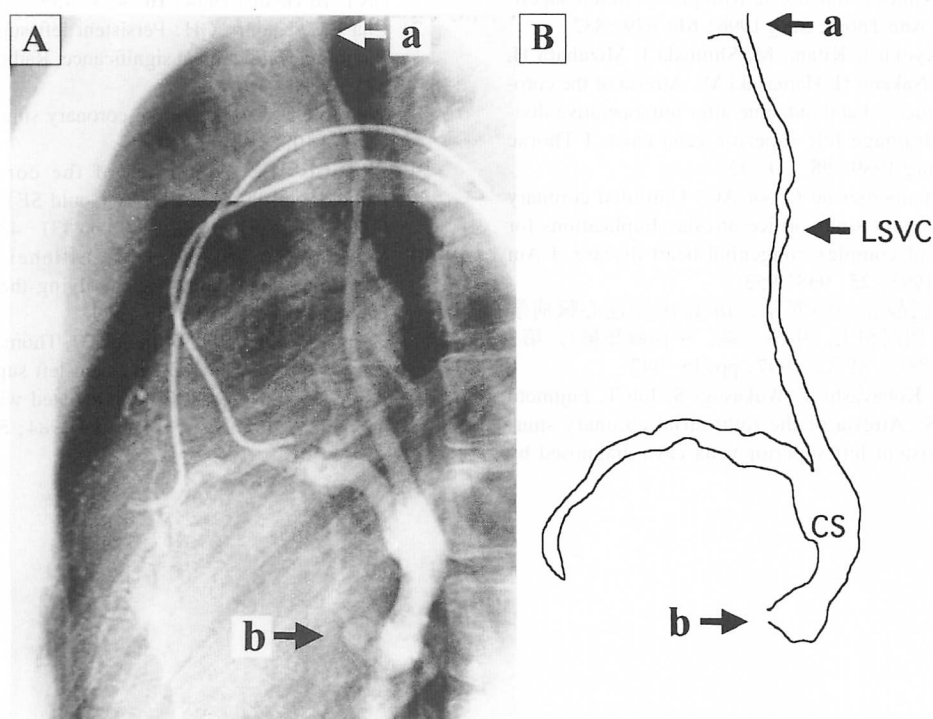


Fig. 2 Left lateral view(A)and diagram(B)of the venous phase of the left coronary angiogram
Explanation of the arrows and abbreviations as in Fig. 1.

査や負荷心筋シンチグラフィーでも虚血を疑わせるような異常所見を認めなかった。これらのことから本症例においては冠動脈疾患がなく、冠静脈洞閉鎖と左上大静脈遺残の合併により起こりうる異常所見も認めないため、現在、自然経過を観察中である。

本例は厳密には冠静脈洞の閉鎖よりはむしろ狭窄であるが、左冠動脈造影の静脈相において造影剤が冠静脈洞から左上大静脈を上行し無名静脈に灌流すること

から、血行動態的に冠静脈洞に高度な狭窄があると考えられた。これまでの報告では、このように冠静脈洞の開口部が著しく狭小化し、冠静脈血が左上大静脈遺残を介し全身静脈へ灌流している症例も冠静脈洞閉鎖とされている^{8,11)}。以上、冠静脈洞閉鎖と左上大静脈遺残の合併の我が国からの報告は3例のみであり、本症例は成人の日本人症例として最初の生前診断例と思われ報告した。

要 約

症例は39歳、女性で、安静時および労作時の胸痛を主訴に当院を受診した。冠攣縮誘発試験を含む冠動脈造影検査では異常はなかったが、左冠動脈造影の静脈相で拡張した冠静脈洞と左上大静脈遺残を認めた。造影剤は冠静脈洞より左上大静脈遺残を上行し無名静脈に灌流し、また、狭小化した冠静脈洞開口部から右心房にわずかに流出していた。

冠静脈洞右心房開口部閉鎖と左上大静脈遺残の合併はまれな奇形であり、通常は剖検の際に見つかっている。我が国での過去の報告は3例のみで、本症例は成人の日本人症例として最初の生前診断例であり報告した。

J Cardiol 1999; 34(6): 341-344

文 献

- 1) Santoscoy R, Walters HL III, Ross RD, Lyons JM, Hakimi M: Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1996; **61**: 879-882
- 2) Yokota M, Kyoku I, Kitano M, Shimada I, Mizuhara H, Sakamoto K, Nakano H, Hamazaki M: Atresia of the coronary sinus orifice: Fatal outcome after intraoperative division of the drainage left superior vena cava. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; **98**: 30-32
- 3) Adatia I, Gittenberger-de Groot AC: Unroofed coronary sinus and coronary sinus orifice atresia: Implications for management of complex congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1995; **25**: 948-953
- 4) 上村 茂: 冠静脈洞の異常. *in* 臨床発達心臓病学 (高尾篤良, 門間和夫, 中澤 誠, 中西敏雄編), 第2版. 中外医学社, 東京, 1997; pp345-347
- 5) Fudemoto Y, Kobayashi T, Wakasugi S, Joh T, Fujimoto K, Toyama S: Atresia of the right atrial coronary sinus with the persistent left superior vena cava diagnosed by coronary angiography. *Kokyu to Junkan* 1976; **24**: 625-630 (in Jpn with Eng abstr)
- 6) Campbell M, Deuchar DC: The left-sided superior vena cava. *Br Heart J* 1954; **16**: 423-439
- 7) Cha EM, Khoury GH: Persistent left superior vena cava: Radiologic and clinical significance. *Radiology* 1972; **103**: 375-381
- 8) Watson GH: Atresia of the coronary sinus orifice. *Pediatr Cardiol* 1985; **6**: 99-101
- 9) Edwards JE: Anomalies of the coronary sinus. *in* Pathology of the Heart (ed by Gould SE), 2nd Ed. Charles C. Thomas, Springfield, 1960; pp 431-432
- 10) Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE: Congenital anomalies involving the coronary sinus. *Circulation* 1966; **33**: 317-327
- 11) Gerlis LM, Gibbs JL, Williams GJ, Thomas GD: Coronary sinus orifice atresia and persistent left superior vena cava: A report of two cases, one associated with atypical coronary artery thrombosis. *Br Heart J* 1984; **52**: 648-653