

血栓形成を伴う冠静脈洞開口部閉鎖の1例

Coronary Sinus Ostial Atresia With Thrombus: A Case Report

松井 宏樹
 小林 昇
 那須 雅孝
 高橋 祐司
 伊藤 正博
 佐藤 義浩
 田代 敦
 鈴木 知己
 平盛 勝彦
 吉岡 邦浩*

Hiroki MATSUI, MD
 Noboru KOBAYASHI, MD
 Masataka NASU, MD, FJCC
 Yuji TAKAHASHI, MD
 Masahiro ITO, MD
 Yoshihiro SATO, MD
 Atsushi TASHIRO, MD
 Tomomi SUZUKI, MD
 Katsuhiko HIRAMORI, MD
 Kunihiro YOSHIOKA, MD*

Abstract

An 82-year-old woman presented with mitral regurgitation and atrial fibrillation. She was hospitalized for further examination of cardiac thrombus detected by transthoracic echocardiography. No definitive diagnosis could be made based on computed tomography and magnetic resonance imaging. Intravenous contrast echocardiography suggested a coronary sinus thrombus. Coronary angiography showed coronary sinus ostial atresia. Multislice computed tomography confirmed the presence of thrombus in the enlarged coronary sinus with coronary sinus ostial atresia and persistent left superior vena cava. Persistent left superior vena cava is present in 3% of patients with congenital heart disease. Persistent left superior vena cava is detected by chance during cardiac catheterization for other conditions in patients without cardiac malformations. The present case was detected at an advanced age, and in the absence of prior symptoms.

J Cardiol 2005 Jun; 45(6): 269 - 275

Key Words

■Heart defect, congenital (coronary sinus ostial atresia, persistent left superior vena cava)
 ■Thrombosis ■Contrast echocardiography

はじめに

冠静脈洞は発生学的には、左総主静脈に由来し、左房と左上大静脈も構成成分として、多種の奇形を生じる^{1,2)}。左上大静脈は、胎生4-8週に消失し³⁾、左上大静脈遺残は先天性心疾患の約3%に合併する。我々は高齢で発見された血栓形成を伴う冠静脈洞開口部閉鎖の1症例を経験した。

症 例

症 例 82歳，女性
 主 訴: なし。
 既往歴: 1987年から慢性心房細動，僧帽弁閉鎖不全症，三尖弁閉鎖不全症のため近医で薬物加療。
 家族歴: 特記事項なし。
 現病歴: 明らかな胸痛などの狭心症症状や息切れ，呼吸困難感などの心不全の症状はなく経過していた。
 2003年7月4日に経胸壁心エコー図検査で右室内に血

岩手医科大学附属循環器医療センター 第二内科，*放射線科: 〒020-8505 岩手県盛岡市内丸19-1
 The Second Department of Internal Medicine, *Department of Radiology, Memorial Heart Center, Iwate Medical University, Iwate
Address for correspondence: MATSUI H, MD, The Second Department of Internal Medicine, Memorial Heart Center, Iwate Medical University, Uchimarui 19-1, Morioka, Iwate 020-8505
 Manuscript received June 30, 2004; revised September 13, November 9 and December 13, 2004; accepted December 13, 2004

栓が疑われる所見があり、当科に精査加療の目的で7月9日に入院となった。

入院時現症：身長151cm，体重50kg．血圧148/86mmHg，脈拍80/min，不整．呼吸音は清明，眼瞼結膜に貧血や黄染はなし．頸静脈怒張，顔面や下肢の浮腫，チアノーゼは認められず．心雑音は心尖部に汎収縮期雑音を聴取(Levine / 度)，音，音は聴取せず．

入院時胸部X線写真所見(Fig. 1): 心胸郭比は66%と心拡大あり．肺野に異常所見なし．

入院時心電図所見(Fig. 2): 調律は心房細動で，右軸偏位， I ， aVL で陰性T波とST低下(0.5mm)， V_1 - V_5 でR波の減高が認められた．

経胸壁心エコー図検査所見(Fig. 3): 左室拡張末期径5.4cm，左室収縮末期径3.3cm．左室駆出率69%．左房は11.0×8.4cmと拡大し，右房と密接した別の隔壁をもった腔内に血栓と考えられる腫瘤が存在した．僧帽弁輪部が拡大し，僧帽弁前尖の中央部が逸脱し，中等度の逆流があった．また，中等度の三尖弁閉鎖不全も認められた．

経静脈的コントラスト心エコー図検査所見(Fig. 4): コントラスト源として，攪拌した生理食塩水とレボピスト™を使用した．まず，攪拌した生理食塩水を左肘静脈から投与したところ，右房は造影されたが，拡張した冠静脈洞は描出されなかった．つぎにレボピストを同部から投与したところ，右房から右室，左室，心筋を経て冠静脈洞が造影された．左肘静脈からレボピストを投与後，冠静脈洞へのコントラストエコー出現までの時間は約26秒と著明な延長はなかった．右房に開口する左上大静脈遺残は否定的であった．

胸部造影コンピューター断層撮影(computed tomography: CT)所見(Fig. 5): 両心房の著明な拡大があり，左房の尾側に位置する腔内に円形の血栓と一部石灰化が認められた．その腔は左上大静脈遺残から無名静脈へと連続した．

肺血流シンチグラム検査所見(Fig. 6): 右肺野末梢側に楔型の集積低下像が認められた．

冠動脈造影所見(Fig. 7): 冠動脈に有意狭窄はなかった．静脈相では，拡大した冠静脈洞に著明な血流うっ滞があり，造影剤は左上大静脈を逆行性に流出し，無名静脈を介して右房へ灌流した．

三次元CT画像所見(Fig. 8): 拡大した冠静脈洞から



Fig. 1 Chest radiograph on admission

左上大静脈遺残が連続し，無名静脈へ開口した．

入院経過：最終的には，経静脈的コントラスト心エコー図検査と冠動脈造影所見から冠静脈洞開口部閉鎖と診断した．肺血流シンチグラフィでは肺塞栓症の所見，頭部磁気共鳴画像では陳旧性脳梗塞症の所見はあったものの，いずれも過去にそれらに伴う症状は自覚していなかった．肺塞栓症は冠静脈洞内の血栓が原因と考えられたが，本症例では卵円孔開存が確認されてなく，慢性心房細動と著明な左房の拡大があることより，脳梗塞の原因は左房内血栓と推測した．しかし，患者本人が高齢であることや過去に自覚症状がないことを理由に手術による治療は希望しなかった．新たな肺梗塞，脳梗塞の予防を考え抗凝固療法を開始し，入院46日後に退院した．

考 察

先天性心疾患の合併を伴わなければ，左上大静脈遺残は血行動態や臨床的に支障をきたすことは少ないとされている．しかし，先天性心疾患の開心術中，左上大静脈遺残を結紮後に急激な血行動態異常を起こした報告例もあり^{4,5)}，合併奇形によっては重要な病態であることは間違いない．本症例でも左上大静脈遺残が主要な冠静脈の灌流経路となっており，灌流障害が生じた場合は，冠循環異常を起こし致命的になることが

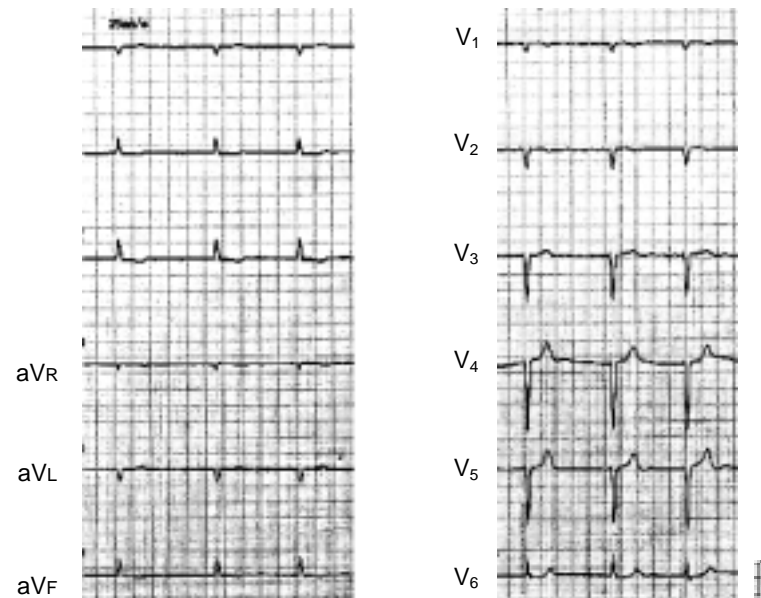


Fig. 2 Electrocardiogram on admission

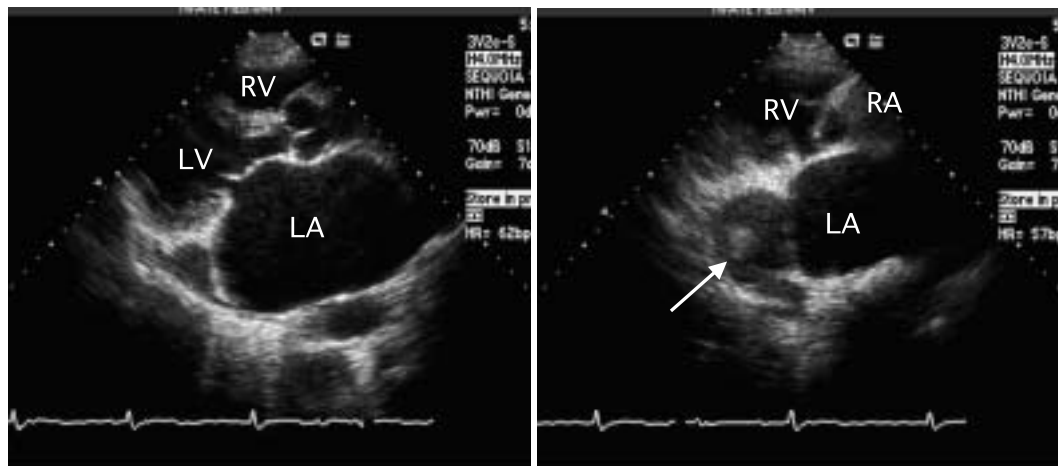


Fig. 3 Transthoracic echocardiograms

Left: The left cardiac atrium was significantly enlarged.

Right: A mass (arrow) appearing to be a thrombus was located in the cavity below the right atrium (coronary sinus).

LV = left ventricle; RV = right ventricle; LA = left atrium; RA = right atrium.

予想される。冠静脈洞開口部閉鎖と左上大静脈遺残の合併はまれな病態であり、約1/3の例に他の先天性心疾患を合併すると報告されている⁶⁾。

本症例は僧帽弁前尖逸脱による閉鎖不全症と慢性心房細動を合併しているが、先天性の心奇形の合併はなかった。Yamaguchiら⁷⁾は、胸部不快感と呼吸苦を訴えた患者の冠動脈造影検査で冠静脈洞開口部閉鎖、左上大静脈遺残に冠静脈洞内血栓(血管腫)を合併し、冠

静脈洞を切開切除した後に開口部閉鎖部位を右房に開口した例を報告している。本症例は画像診断上で肺塞栓の既往は明らかであり、拡大した冠静脈洞内の血栓が、肺塞栓の原因であった可能性が高い。冠動脈造影では拡大した冠静脈洞に著明な血流うっ滞があり、CTでは陳旧性と考えられる石灰化も認められ、血栓を形成しやすい状態にあったと考えられる。また、冠動脈造影、CTでは左上大静脈遺残の一部で狭小化が

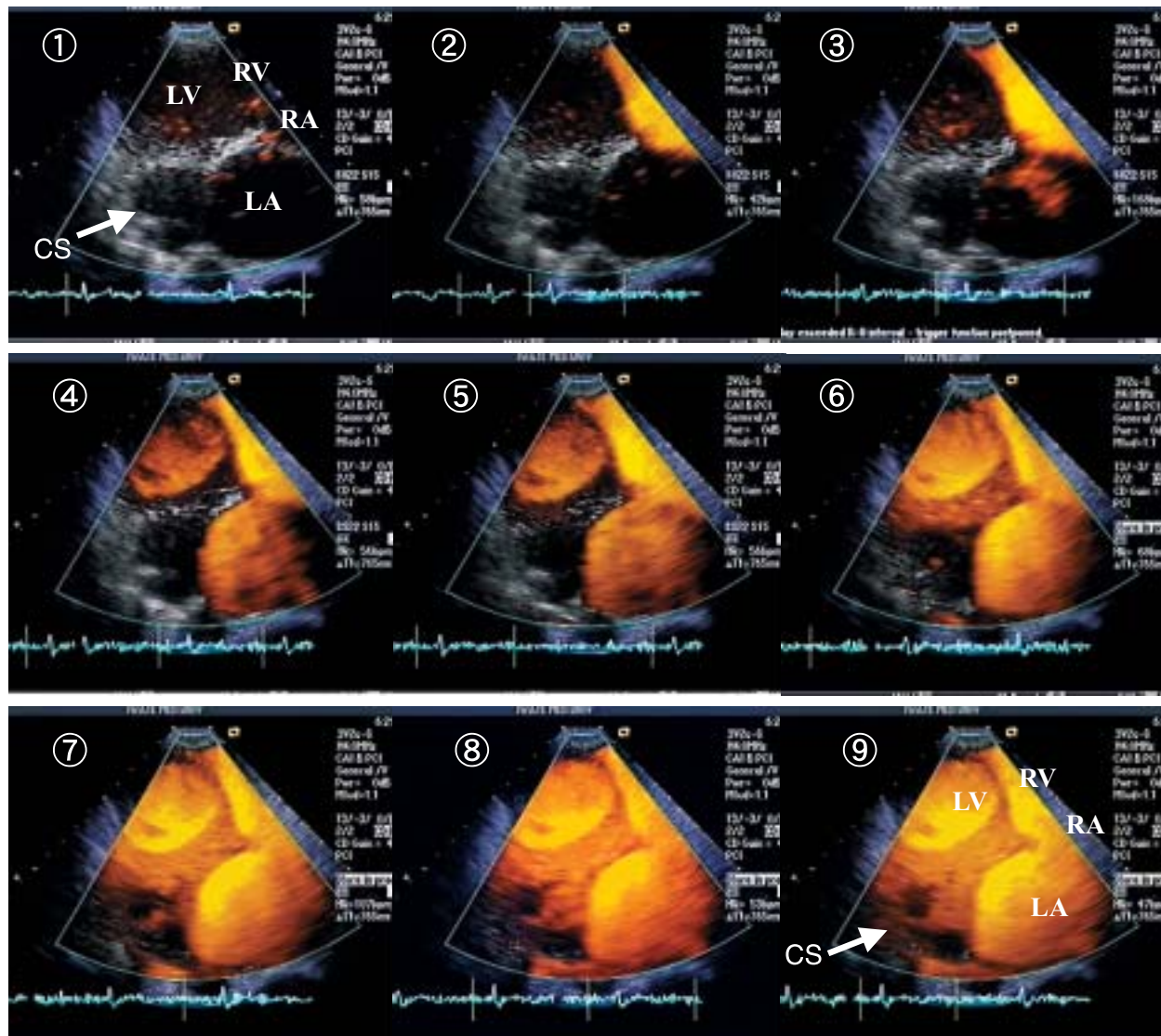


Fig. 4 Intravenous contrast echocardiograms

Levovist administered from the left cubital vein initially did not stain the sinus with thrombus, but rather stained the right atrium, followed by the left atrium, left ventricle, myocardium, and finally the coronary sinus.

① : Oblique apical four-chamber view shows enlarged coronary sinus(arrow).

② : Levovist administered from the left antecubital vein initially stained the right atrium and ventricle.

③ : Levovist slightly stained the left atrium.

④ - ⑥ : Left atrium, ventricle and myocardium were stained gradually.

⑦ : Following myocardium enhancement, the coronary sinus was also stained by Levovist.

⑧ , ⑨ : Finally, Levovist stained the coronary sinus(arrow)and the round defect in the coronary sinus is depicted clearly.

CS = coronary sinus. Other abbreviations as in Fig. 3.

あり、冠静脈洞拡大の要因と考えられた。本症例同様の病態があった場合、抗凝固療法は血栓塞栓症の有無を問わず行う必要がある。また、本症例は積極的治療を考えるならば、手術を行うべきである。本症の生前

診断について、Gerlisら⁸⁾は狭心症を疑い生前に施行した冠動脈造影では描出されず、剖検で初めて判明した例を報告しているが、ほとんどの症例では、本症例のように冠動脈造影の静脈相での観察で比較的容易に

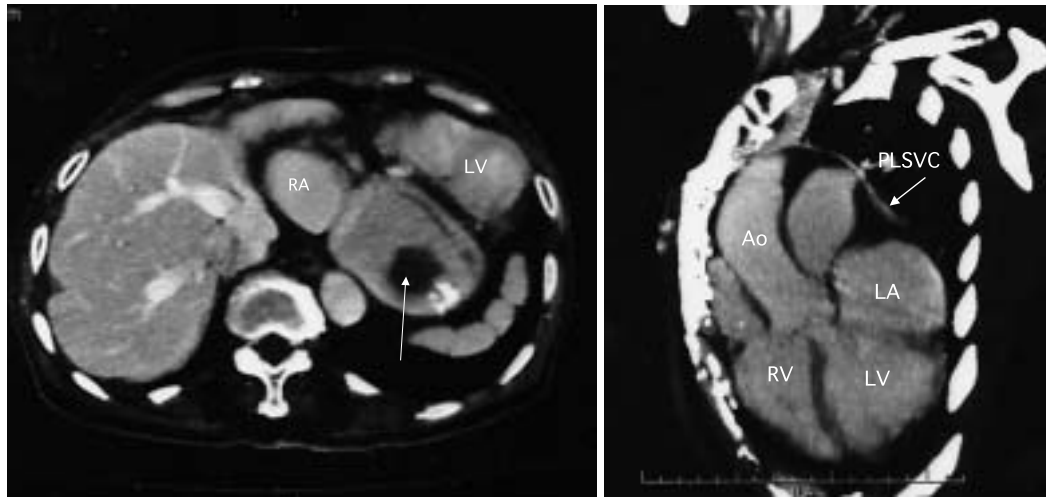


Fig. 5 Chest computed tomograms (multislice)

Left: Left and right atria were significantly enlarged, and a thrombus (arrow) and partial calcification were located in the cavity caudal to the left atrium (coronary sinus)

Right: The left superior vena cava (remnant) was located posterior to the left atrium, and was connected to the innominate vein.

Ao = aorta; PLSVC = persistent left superior vena cava. Other abbreviations as in Fig. 3.

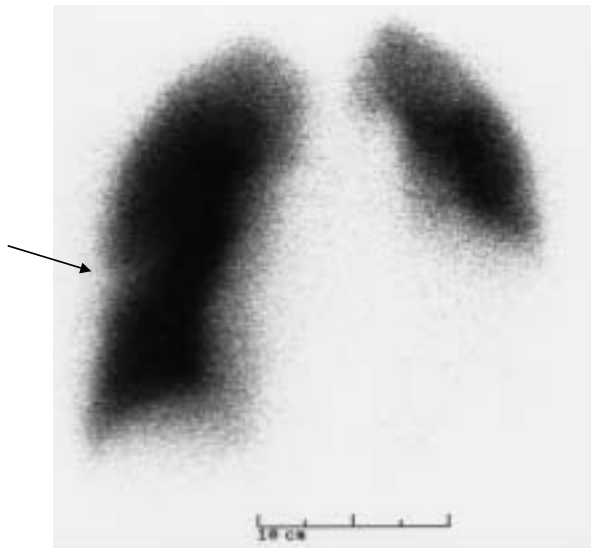


Fig. 6 Pulmonary perfusion scintigram

A wedge-shaped reduced accumulation (arrow) was located on the periphery of the right lung field.

検出可能であると考えられる。冠動脈造影で描出困難な場合は、ガイドワイヤーを用いてカテーテルを進め、直接左上大静脈遺残を造影する方法⁹⁾があるも、それに至るまでに心エコー図法、CTなどの検査所見から本症を疑う必要がある。なお、本来なら冠静脈洞入口部閉鎖では、冠静脈洞へカテーテルを進めて直接造影

を行い、右房への造影剤流出がないことを確認する必要があるが、本症例では冠動脈造影の静脈相で冠静脈洞と左上大静脈遺残が明瞭に造影され、そのうえで冠静脈洞から右房への造影剤流出がなく、また冠静脈洞内に血栓が存在し、塞栓症発症の危険性を考え直接造影は施行しなかった。ドップラー心エコー図法で左上大静脈遺残の逆流血流が確認できれば、本症診断のきっかけになりうるという報告¹⁰⁾や、経胸壁心エコー図検査では冠静脈洞内の腫瘍の描出ができず、経食道心エコー図検査で鮮明に描出された報告例⁷⁾もある。本症例でも経食道心エコー図検査を施行し、内部に血栓と血流うっ滞が認められる腔が確認され、冠静脈洞の観察には経食道心エコー図検査が優れていると思われるが、その他の形態的な診断はできなかった。

今回我々が経験した症例では、心エコー図検査や胸部CTでは解剖学的評価が当初困難であったが、経静脈的コントラスト心エコー図検査で、冠静脈洞の拡張が確認され、経時的な染影順序も合わせ本症を疑うことが可能であった。なお、画像上の形態からは左上大静脈遺残に後天的に冠静脈入口部が血栓で閉塞したものかどうかは判断できない。しかし、文献上の分類に一致した血行動態を示す症例であった。心奇形のない症例では、前述のように狭心症などの診断に対する心臓カテーテル検査で偶然発見されることが多い。しか

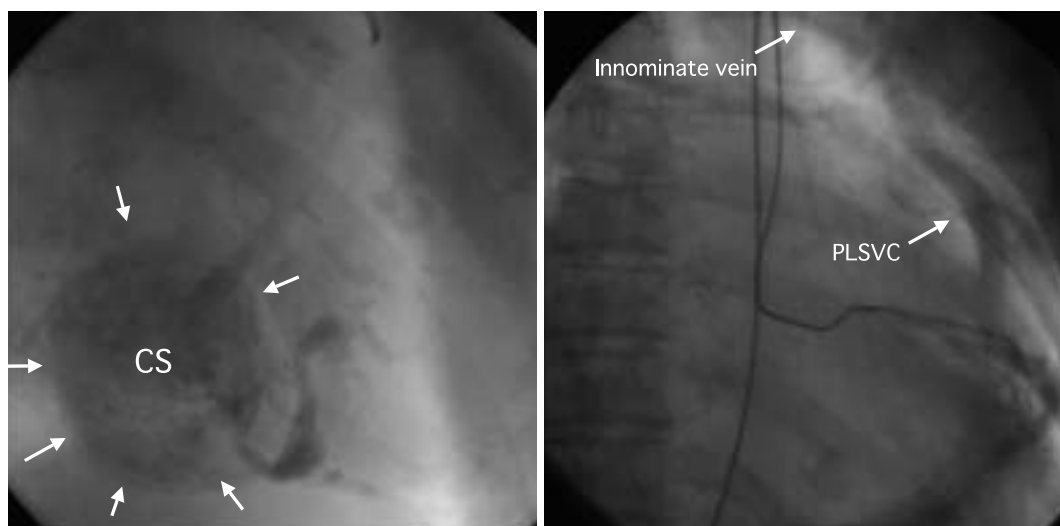


Fig. 7 Coronary angiograms

Left: Venous-phase angiography showed a markedly enlarged coronary sinus (arrows). Contrast medium was retained in the coronary sinus.
Right: Contrast medium moved upward from the coronary sinus in the left superior vena cava (remnant) and finally reached the right atrium via the innominate vein.
 Abbreviations as in Figs. 4, 5.

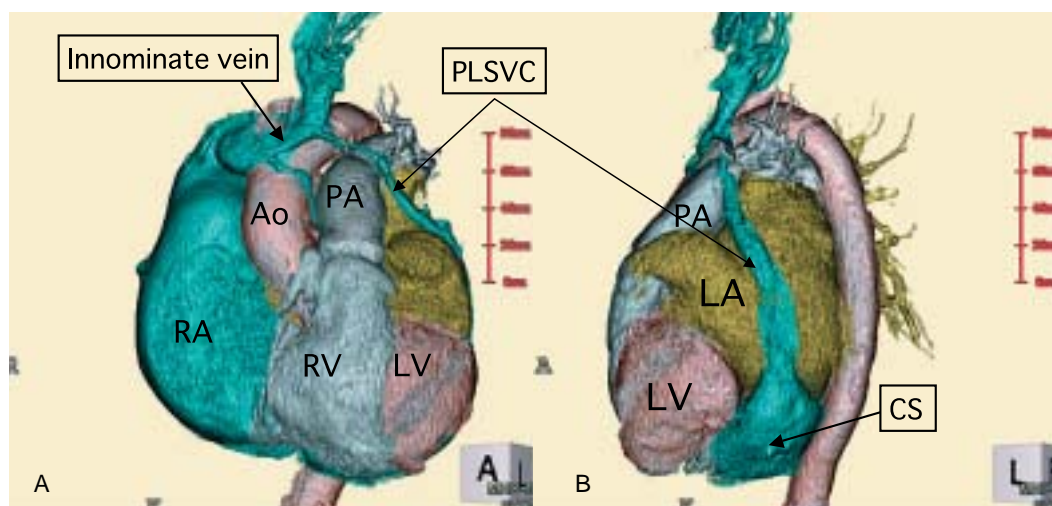


Fig. 8 Chest three-dimensional computed tomograms

A: Left frontal view. *B:* Left posterior view.
 The left and right atria were significantly enlarged. The enlarged coronary sinus was located caudal to the left atrium. The sinus connected to the left superior vena cava (remnant) and the innominate vein. The innominate vein was connected to the right atrium.
 PA = pulmonary artery. Other abbreviations as in Figs. 3 - 5.

し、本症例では画像上で肺塞栓症と脳梗塞症の既往が認められたが、いずれも無症候性であり、狭心痛の自覚もなかった。文献的に本症は過去に40例近い報告があり⁴⁾、我が国でも本症を含め7例が報告されてい

る^{7,9,11・14)}。先天性心疾患や虚血性心疾患の精査がきっかけで診断されたものがその大半を占めている。

本症例のように、高齢に至るまで本症由来の症状がなく経過し、経胸壁心エコー図検査がきっかけで診断

に至った例もあり，報告数よりも実際の頻度は高いと思われる．診断過程では経胸壁コントラスト心エコー図検査が極めて有効であった．文献上，我が国で本症

例のような高齢者で発見された例はなく，また過去に明らかな自覚症状を伴わない極めてまれな例と考え報告した．

要 約

症例は82歳，女性．僧帽弁閉鎖不全症，慢性心房細動の診断で近医へ通院中であつた．経胸壁心エコー図検査で心内血栓が認められ，精査加療の目的で当科へ紹介された．胸部造影コンピューター断層撮影(CT)や磁気共鳴画像では形態的診断に至らず，経静脈的コントラスト心エコー図検査を施行したところ，その経時的造影所見から冠静脈洞内の血栓であることが推測された．最終的には冠動脈造影で冠静脈洞開口部閉鎖と診断し，胸部マルチスライスCT所見も合わせ，内腔に血栓形成を伴う拡大した冠静脈洞の存在と左上大静脈遺残を確認した．左上大静脈遺残は先天性心疾患の3%に認められるが，心奇形のない症例では，狭心症などの診断に対する心臓カテーテル検査で偶然発見されることが多い．文献上，我が国では本症例のような高齢者で発見された例はなく，また過去に明らかな自覚症状を伴わない極めてまれな例と考え報告した．

J Cardiol 2005 Jun; 45(6): 269 - 275

文 献

- 1) Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE: Congenital anomalies involving the coronary sinus. *Circulation* 1966; **33**: 317 - 327
- 2) 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3版. 中外医学社, 東京, 2001; pp 365 - 367
- 3) Cha EM, Khoury GH: Persistent left superior vena cava: Radiologic and clinical significance. *Radiology* 1972; **103**: 375 - 381
- 4) Santoscoy R, Walters HL, Ross RD, Lyons JM, Hakimi M: Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1996; **61**: 879 - 882
- 5) 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
- 6) Edwards JE: Anomalies of the coronary sinus. *in* Pathology of the Heart, 2nd Ed. CC Thomas, Springfield, 1960; pp 431 - 432
- 7) Yamaguchi M, Shimizu M, Mabuchi H: Cavernous haemangioma in the coronary sinus. *Heart* 1998; **79**: 516 - 517
- 8) 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
- 9) 伊藤久雄, 田村 元, 伊藤康博, 津留祐介, 武田久尚, 山田隆之, 石橋忠司: 冠静脈洞右房開口部閉鎖と左上大静脈遺残. *臨床放射線* 2001; **46**: 135 - 140
- 10) Yeager SB, Balian AA, Gustafson RA, Neal WA: Angiographic diagnosis of coronary sinus ostium atresia. *Am J Cardiol* 1985; **56**: 996
- 11) 筆本由幸, 小林 亨, 若杉茂俊, 城 忠文, 藤本 淳, 戸山靖一: 冠静脈洞右心房開口部の閉鎖と左上大静脈遺残の合併を冠動脈造影にて診断しえた1例. *呼吸と循環* 1976; **24**: 625 - 630
- 12) Imai S, Matsubara T, Yamazoe M, Kato K, Hori T, Ida T, Nakagawa I, Shiono T, Hatada K, Aizawa Y: Atresia of the right atrial orifice of the coronary sinus with persistent left superior vena cava: A case report. *J Cardiol* 1999; **34**: 341 - 344 (in Jpn with Eng abstr)
- 13) Sunagawa Y, Okubo N, Hayashi K, Taniichi Y, Sugiura T, Iwasaka T, Inada M: Transesophageal echocardiographic diagnosis of coronary sinus orifice atresia. *Am Heart J* 1992; **124**: 794 - 796
- 14) Ito H, Tamura H, Ito Y: Images in cardiology: Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava connected with atrial septal defect. *Heart* 2000; **84**: 289