

unroofed coronary sinus および冠静脈洞口閉鎖の治療

(平成12年9月19日受付)

(平成13年4月25日受理)

東邦大学胸部心臓血管外科, 同第一小児科*, 横浜市立大学第一外科**

吉原 克則 小澤 司 川崎 宗泰 横室 浩樹
塩野 則次 渡辺 善則 小山 信彌 中山 智孝*
松裏 裕行* 佐地 勉* 高梨 吉則**

key words : unroofed coronary sinus, 冠静脈洞口閉鎖, 左上大静脈, 外科治療

要 旨

unroofed coronary sinus(URCS)は冠静脈洞と左側心房間の隔壁欠損を有する疾患を総称する。冠静脈洞開口部閉鎖(CSOA)は発生的にもURCSと近縁の異常と考えられるが単独では病的意義は無く、合併する心疾患の精査、手術により偶然発見され、報告例も極めて少い。最近6年間の小児開心術症例、190例の内、situs solitusでURCSまたはCSOAを合併した症例は5例で、これらを対象とした。3例がcompletely URCSのうちLSVC合併が2例、心房間交通は単独のCSASD、ASDとCSASDの癒合、一次孔欠損が各1例であった。CSOAは2例で1例はpartially unroofed mid-portion of coronary sinus、他はCSと左房間に交通口を認めなかった。LSVCの処置はURCSの2例はePTFE graftによるLSVC右心耳吻合を施行、短期的な開存は認められ良好な結果であった。CSOAでは1例はLSVCが細く還流量が少なく、他はCS左房間に交通口が存在したため2例ともLSVCを結紮した。心室性不整脈、重症右心不全を認めたが両者とも心筋うっ血は認められなかった。

術中診断により主心疾患、LSVC、CSなどの形態から各々修復法を工夫しなければならないが、この両者を同じ疾患系として対処することは合併症予防の面からも重要と考えられた。

unroofed coronary sinus(URCS)は冠静脈洞と左側心房間の隔壁欠損を有する疾患の総称で、従来の冠静脈洞型心房中隔欠損、冠静脈洞左房交通症などを含む概念である¹⁾²⁾。一方、冠静脈洞開口部閉鎖(CSOA)は発生的にもURCSと近縁の異常と考えられるが、単独では病的意義は無く、多くは剖検により、または合併する心疾患の精査、手術により偶然発見され、報告例も極めて少い。診断の糸口は術中の左上大静脈(LSVC)の存在確認に始まる事が多く、LSVCの外科的処置は冠静脈血、体静脈血還流状態により異なり、両者の鑑別が必須である。このLSVCや心房間交通の不適切な外科処置は術後重大な合併症を引き起こす可

能性があり、心臓外科医にとってこれらの理解は重要である。1995年に報告したURCS症例³⁾以来、新たに4例のsitus solitusでURCSまたはCSOAを経験したので報告し、治療上重要な問題点を指摘し考察を加えた。

対 象

1995年1月から2000年7月までに施行した小児開心術症例、190例の内、situs solitusでURCSまたはCSOAを合併した症例5例(2.6%)を対象とした(Table 1)。女児3例、男児2例、年齢は1歳1カ月～8歳であった。主となる心疾患の症状・病態により根治手術の適応と判断され、主心疾患は兩大血管右室起始症(DORV)2例、心房中隔二次口欠損(ASD)・肺動脈狭窄(PS)、完全型心内膜床欠損(CAVSD)、心室中隔欠損(VSD)各1例であった。術前にURCSを強く疑ったのは症例2のみであり、症例3のLSVCは術前

別刷請求先:(〒143 8541)東京都大田区大森西6

11 1

東邦大学医学部胸部心臓血管外科

吉原 克則

Table 1-1 Characteristics of 5 cases associated with coronary sinus abnormalities

case	age	gender	main defects	time of diagnosis	innominate vein	SVC diameter	others
1	8 years 5 mon.	male	ASD, PS	intraope.	(+)	R ; 15mm	Noonan syndrome
2	3 years 5 mon.	female	DORV, subAo. VSD, PA	preope.	(-)	R ; 11mm L ; 8mm	Blalock Taussig shunt(2 years old)
3	1 years 2 mon.	female	CAVSD, hypo. LV, TR	intraope.	(-)	R ; 9mm L ; 7mm	Down 's syndrome PAB(new born)
4	1 years 1 mon.	female	DORV, subAo. VSD, PS	intraope.	(-)	R ; 9mm L ; 5mm	
5	2 years 6 mon.	male	VSD	intraope.	(+)	R ; 12mm L ; 3mm	

CAVSD ; complete atrioventricular septal defect, CS ; coronary sinus, DORV ; double outlet right ventricle, hypo. LV ; hypoplastic left ventricle, L ; left, LSVC ; left superior vena cava, mon. ; monthes, PA ; pulmonary atresia, PAB ; pulmonary artery banding, PS ; pulmonary stenosis, R ; right, subAo ; subaortic, TR ; tricuspid regurgitation

Table 1-2 Characteristics of 5 cases associated with coronary sinus abnormalities

case	LSVC returning	atrial septum	coronary sinus	coronary sinus ostium	coronary blood returning	surgical treatment	treatment of LSVC
1	(-)	ASD CSASD	(-)	(-)	Thebesian vein	ASD/CSASD patch closure	(-)
2	opening to LA	PFO CSASD	(-)	(-)	Thebesian vein	PFO/CSASD cl, IR, RVOTR	division, LSVC-RAA anast.
3	opening to LA	primum defect	(-)	(-)	Thebesian vein	two patch method	division, LSVC-RAA anast.
4	opening to LA	PFO	partially formed	(-)	Thebesian vein, CS	PFO cl, IR, RVOTR	ligation
5	lt. innominate vein	intact septum	(+)	(-)	Thebesian vein, CS	VSD cl.	ligation

anast. ; anastomosis, cl ; closure, CS ; coronary sinus, CSASD ; coronary sinus ASD, IR ; intraventricular rerouting, LA ; left atrium, LSVC ; left superior vena cava, PFO ; patient foramen ovale, RAA ; right atrial appendage, RVOTR ; right ventricular outflow reconstruction

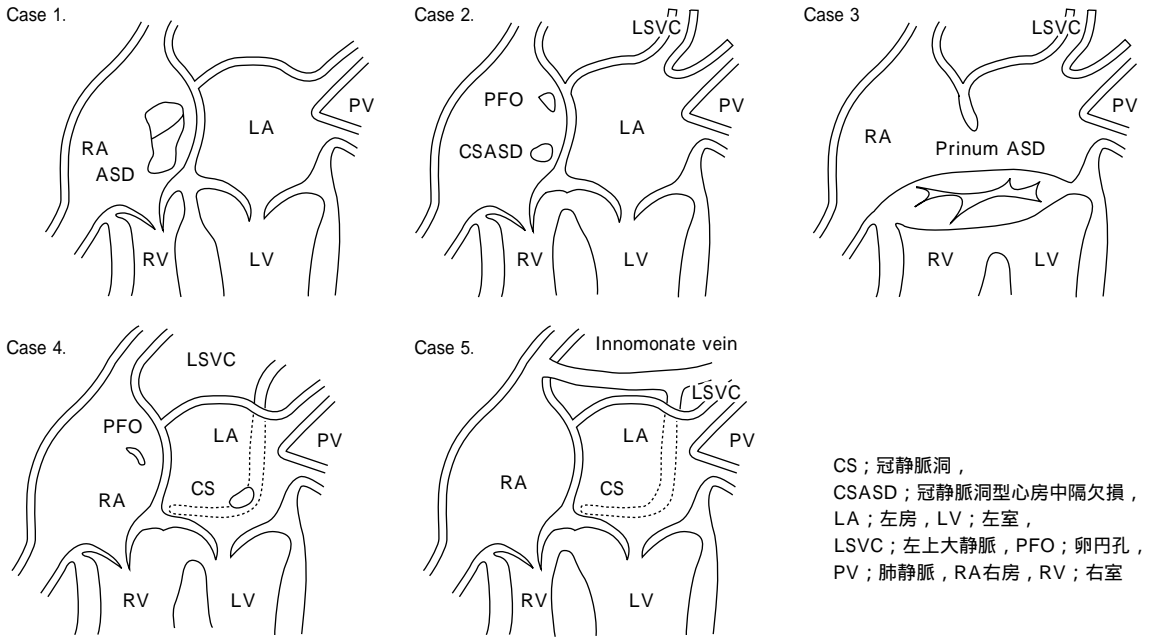
診断されていたが術中に左房還流と診断した。LSVC, 冠静脈洞 (CS) の形態などが各症例で異なるためそれぞれ術前, 術中所見を纏める。

症例 1 (Fig .1 .case 1 .) URCS を合併し LSVC は存在しない稀な症例で既に報告した³⁾。冠静脈洞口 (CSO) が通常存在する位置まで ASD が進展した様な心房間交通で, ASD と冠静脈洞口部心房中隔欠損 (CSASD) が連続したものと術中診断した。僧帽弁後尖上の小孔と遺残心房中隔に開口する 2 カ所の Thebesian (T 's) vein より冠静脈還流がなされていた。

症例 2 (Fig .1 .case 2 .) 術前心臓カテーテル検査にて左無名静脈は認めず, 心房間交通は 2 箇所あり下位

の交通口を通過してカテーテルは左房から左上方血管に抵抗無く挿入可能で左房内に desaturation を認め (Table 2), 造影所見 (Fig 2) にて LSVC の左房還流と診断し URCS を疑った。術中所見では, 左無名静脈は無く, 両側上大静脈で卵円孔開存 (PFO) があり, CSO ではなく心房間交通口として CSASD が存在した。心房中隔を切開し左房内を観察すると CS は無く僧帽弁後尖弁輪左房側に 5~6 個の冠静脈口を認め, LSVC は左心耳付着部の右後方, 左上肺静脈開口部の左前部位に左房開口していた。発達した T 's vein の右房開口を認めた。

症例 3 (Fig .1 .case 3 .) 左無名静脈は無く LSVC



CS ; 冠静脈洞,
 CSASD ; 冠静脈洞型心房中隔欠損,
 LA ; 左房, LV ; 左室,
 LSVc ; 左上大静脈, PFO ; 卵円孔,
 PV ; 肺静脈, RA 右房, RV ; 右室

Fig . 1 Illustrations of coronary sinus abnormalities

Completely unroofed coronary sinus.

case 1 .中央に架橋を有する ASD と CSASD が融合した大きな心房中隔欠損 . LSVc は存在しない .

case 2 心房間交通孔は卵円孔開と CSASD . LSVc の左房開口を伴う .

case 3 安全型心内膜床欠損に LSVc の左房開口を伴う .

Cx coronary sinus ostium atresia.

case 4 . partially unroofed mid-portion of coronary sinus に CSOA を伴う . 黒矢印は CS-LA 開口部を示す .

case 5 細い LSVc と左無名静脈を伴う . 発達した Thebesian vein を認めた .

Table 2 術前心臓カテーテル検査成績(症例 2)

	pressure(mmHg)	saturation O ₂ (%)
SVC	13/10/10	75
IVC	13/12/10	69
RA	13/10/9	81
RV	101/8/18	82
PA	18/18/17	83
LA	16/12/11	75
LV	99/11/14	86
Ao	107/55/82	83

Qp/Qs 0.84 , Rp 1.1 , PA index 277

形態は Rastelli type A で左上弁尖は右上弁尖の大きさの 1/3 左室も右室の約 1/3 程度の容量であった .

症例 4 (Fig . 1 case 4 .) 左無名静脈は無く径 5 mm の LSVc が存在し , 2 本の肝静脈は下大静脈と別に右房へ還流していた . 卵円窩は右上大静脈に近接して存在し PFO を認めたが CSO は存在しなかった . 心筋保護液は , 右房の 2 箇所 の T ' s vein 開口部および僧帽弁後尖 , medial scalop の左房側 , 3 × 4 mm 大の開口部より流出した . この開口部から左上方の LSVc および右下方にゾンデが挿入可能であったがこの開口部以外 , 心房との交通口は認めなかった .

症例 5 (Fig . 1 case 5 .) 左無名静脈は術前診断され , 術中 , 径 3 mm の LSVc を確認した . 心房間交通 , CSO は無く LSVc の左房開口を認めず , 心房間溝には 3 ~ 4 本の冠静脈が並走していた . LSVc を切開しゾンデを

が存在した . 左房は狭小で症例 2 と同様な部位に LSVc 開口を認めたが CS および CSO は存在せず , 冠静脈血は T ' s vein を介し心房に還流していた . 房室弁

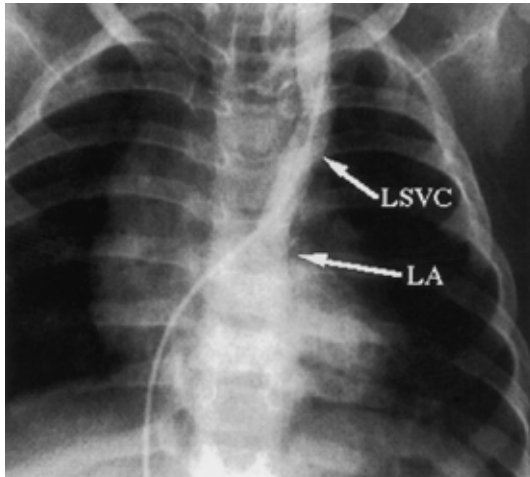


Fig. 2 L SVC 造影(症例2); L SVC は左房に開口している。
LA; 左房, L SVC; 左上大静脈

挿入すると房室間溝までしか挿入出来ず、心房への交通口を認めなかった。数本の発達した T's vein により心筋保護液は両心房に還流したが、L SVC 切開口からは殆ど排出されなかった。

手術

L SVC の存在した 4 例中、症例 2, 3 では L SVC にも脱血管を挿入し体外循環を施行した。症例 4 では、体外循環中 L SVC を結紮したが静脈還流量に問題はなかった。症例 5 では L SVC は細いため放置し体外循環を施行した。L SVC および心房間交通に対する処置は、症例 1 では下縁欠損型 ASD と CS ASD が癒合した大きな欠損孔をパッチ閉鎖、症例 2 では PFO および CS ASD を直接閉鎖、L SVC を左房開口部で切離し、8 mm expanded polytetra fluoroethylene (ePTFE) graft にて右心耳と吻合、症例 3 では L SVC 閉塞試験にて L SVC 圧が平均 28 mmHg まで上昇したため 6 mm ePTFE graft を用い右心耳と吻合した。症例 4 では CS と左房の交通口は放置、PFO を直接閉鎖し径 5 mm の L SVC を結紮した。症例 5 では大きく発達した T's vein が右房壁に開口していたため切開した L SVC を結紮した。

それぞれの主心疾患に対しては、症例 1 の PS は交連切開、症例 2, 4 の DORV, subaortic VSD, PA および PS に対し心室内血流転換術とそれぞれ一併付きパッチ、肺動脈弁下パッチを用い右室流出路を再建し

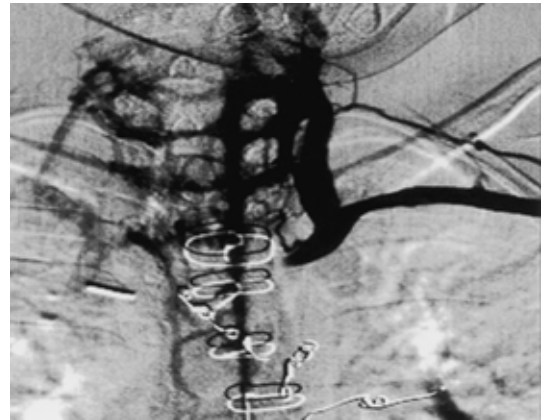


Fig. 3 術後左上大静脈造影(DSA); 人工血管は閉塞し、副半奇静脈, 半奇静脈, 頸静脈を経由して良好な側副血行により右上大静脈が造影される。

た。症例 3 では、CAVSD に対し two patch method による心内修復、症例 5 では VSD パッチ閉鎖を施行した (Table 1 2)。

結果

症例 1 は刺激伝導障害無く、順調に退院した。症例 2 も順調に経過し、退院後も左頭頸部、上肢に腫脹を認めなかった。ドプラーエコーでの graft flow が術後 1 年で検出不能になり、左上大静脈造影を施行した。graft は閉塞しており、静脈血は半奇静脈、前頸静脈系を経由する側副血行により奇静脈を通り右上大静脈に還流していた (Fig 3)。左鎖骨下静脈圧は 10 cmH₂O であった。

症例 3 の術後経過は良好で左頭頸部、上肢の腫脹も認めず順調に経過し、退院前の心臓超音波検査では、房室逆流は軽度で左室容量の良好な増加を認めたがドプラーエコーでの graft flow は不明瞭であった。

症例 4 は ICU 入室後、血圧低下、CVP 上昇、代謝性 acidosis が進行した。心エコーでは左室の充満は不良で、右室の拡張と高度な三尖逆流を認めたが CS 拡張を認めず、心内膜下・心筋内に特異な所見は無く、右心不全による低心拍出量症候群と判断され、濃厚な循環呼吸管理を行ったが第 5 病日死亡した。

症例 5 では術後心筋遊出酵素の増加も軽度で、順調な経過であったが、第 3 病日から monofocal PVC が頻発した。超音波検査では異常所見なく、PVC も経時的に減少し、第 7 病日には消失し、第 12 病日退院した。その後は特に問題なく経過している。

考 察

共通心房を一次中隔が分割する胎生第4週末頃より腕頭静脈吻合の形成、左臍静脈・左卵黄囊静脈の閉塞による血流の左から右への切り替えを主な要因とし、洞房連結部はleft atriovenous foldが静脈洞左角を覆う天井を作りながら右方へ移動する。left atriovenous foldが一次中隔とそのpostero-inferior angleで最終的に癒合しCS,CSOが形成される。右静脈洞角と流入静脈は還流血量増加により増大し、左右静脈弁はその洞房口を境するが、背頭側の両静脈弁は癒合し偽中隔を形成、さらに左静脈弁はこれと癒合し二次中隔を形成しながら次第に右房内に取り込まれる。右静脈弁の上部は吸収され、下部は下大静脈弁、冠状静脈洞弁(T's valve)へ発達、CSはCSOを通して右房に開口する。10週でleft common cardinal veinは消退し左心房斜静脈とCSのみが残る^{4)~6)}。

Raghibら⁴⁾はCS欠損,CSASD,およびLSVC遺残の合併を8例検討し、この原因としてleft atriovenous foldの不完全な発達による一次中隔との結合不全を提唱しdevelopmental complexとして報告した。Quaegebuierら¹⁾,Kirklanら²⁾はCSASD,冠静脈洞左房交通症などと呼称されていた疾患群を,CSと左側心房間の隔壁の部分的,全体の欠損を有する疾患のスペクトラムと定義し,unroofed coronary sinusと命名した。これによると,症例1は,completely unroofed coronary sinus without LSVC,症例2,3はcompletely unroofed coronary sinus with LSVC,症例4はpartially unroofed mid-portion of coronary sinusでCSOAを伴っていた。

本邦のURCSと考えられる報告症例は,井上ら⁵⁾中野ら⁷⁾の症例集計を合わせると30例ほどになる。URCSの頻度は一般的には稀となっているが,年に2~3例の症例報告があり,われわれも最近5年間で4例を経験した。日常臨床的に経験する疾患として理解する必要があると考えている。

一方,CSOAの報告は散発的で少なく,Watson⁸⁾は自験例2例と文献的に37例を収集し,彼の自験例と筆本ら⁹⁾の1例を除いて,すべてが剖検で発見されその半数には心疾患を認めなかった。CSOA単独では,冠静脈還流路として狭小で鬱血による心筋障害の可能性を示唆する報告は存在するが^{8,9)},病的意味は無いと考えられている^{10,11)}。

発生機転については,筆本らは胎生4~8週にかけて形成される一次,二次中隔に吸収,癒合される左右の

静脈弁やその後形成されるT's valveとの関連が深いとし,心内膜の炎症やその形態によりT's valveがCSOを閉鎖し,その時点での上大静脈,無名静脈,LSVCの発達段階や内圧により冠静脈還流路などが決定されると考えている⁹⁾。Adatiaら¹²⁾はCSOA剖検心を検討し発達段階での機序を想定出来ず,またT's valveの特徴的所見も認めなかった。CSやCSOの発生の知識は未だ不完全で特にCSOAの起序は不明で後天的要因も否定出来ないが,形成過程の異常に冠・体静脈血流量やその方向により多様な形態が形成されると考えられる。

CSOAの病型はLSVCを逆行し冠静脈血が還流する型,CSと左房間交通またはT's veinのような静脈還流が存在する型の2通りある¹¹⁾。Adatiaら¹²⁾は剖検12例中,LSVCに冠静脈血が還流するもの8例,partially URCSが4例であり,冠状脈洞内圧が減圧される後者でのLSVCは認められないが非常に狭小と報告している。Falconら¹³⁾の4症例でも3例はLSVCが存在しなかった。Watson⁸⁾の集計では,冠静脈血の還流路はLSVCが16例,URCSで左房還流が9例,左右心房へのT's vein還流が9例,その他混合が3例であった。われわれのCSOA症例でも術前診断が不明で,冠静脈還流様式は術中に心筋保護液の還流を心房内から観察し把握した。症例4では冠還流はCS左房開口を通じて左房,T's veinから心房へと還流し,左無名静脈が存在しないためLSVCの太さから判断して体静脈血の一部はLSVCから左房へ還流し,大半は,Santoscoyら¹⁴⁾の報告例にもあるように,半奇・奇静脈,肋間静脈系,前頸部静脈系などの両上大静脈間交通路を通り右心系へ還流すると考えられた。症例5は,分類的にはhypoplasia of the CSとも考えられるが,CSの形態が明確でないため,術中確認されたCSOAとした。ごく一部の冠静脈血はLSVCを逆行し左無名静脈,右上大静脈へと還流,多くはT's veinより右房へ還流する混合型¹⁰⁾で,LSVCの還流量はその大きさや心筋保護液の還流量から考えて非常に少ないと判断した。症例4,5何れも希な冠静脈血還流形態と考えられた。

URCS,CSOAの外科治療上の問題点は,房室結節のlandmarkとしてCSOが無い刺激伝導障害を起こさない安全な心房間やCS左房間交通の閉鎖,主心疾患修復法および,存在すればLSVCの処置である。房室結節,刺激伝導路障害防止については報告したので³⁾,LSVCの処理を中心に考察する。URCSでLSVCの左房開口を見過ぎすと術後チアノーゼが残存す

る¹⁵⁾。LSVCが存在する場合は、LSVCの体静脈還流を右房へ導く方法がLSVCの単純結紮が選択される。欧米ではpartially URCSの場合 rerooting¹⁾、completely URCSでは、LSVCを切断後右心房¹⁶⁾または肺動脈¹⁷⁾へ吻合する報告もあるが、LSVCの左房還流を右房へ rerouting または中隔偏位させる報告^{2, 18)}が多い。

単純結紮の安全域は閉塞試験で圧勾配が10 mmHg¹⁹⁾、23 mmHg²⁰⁾以下、圧として30 mmHg²¹⁾以下との報告があるが、圧測定値より上大静脈径が重要でRSVCの直径がLSVCの直径の2/3以上であれば単純結紮は安全とされ²⁰⁾、本邦ではLSVCを結紮し心房間交通を閉鎖する報告が多い。症例2, 3では、左右のSVC径の差があまり無く両者への脱血管挿入が必要と判断され、加えて症例3では閉塞試験にてLSVC圧が高値のため、LSVC再建が無難と考え、また左房が比較的狭小で左房内 rerouting は肺静脈還流を妨げる可能性もあり、ePTFE graftによるLSVC右心耳吻合を施行した。術後早期には鬱血症状は見られなかったが遠隔期にgraftは閉塞していたが良好な側副血行路が形成されていた。人工血管によるLSVC右心耳吻合の報告はURCSでは見あたらないが、手技的に容易で術直後のrun off抵抗が高い症例²²⁾では短期的な圧抜きとなり得ると考えられる。

また、CSASDは冠静脈洞口と見誤りやすく、閉鎖しないと多くは左右シャントやFallot四徴症¹⁾やFontan型手術など主心疾患の修復後、右房圧の上昇を来すような場合、右左シャントを残し不測のチアノーゼが出現する事になる²³⁾⁻²⁵⁾。

LSVCの存在しない、partially URCSではrerootingかCSO閉鎖、completely URCSでは症例1の如くCSASD閉鎖が施行される。

一方、CSOAにLSVCを伴う場合その処置には注意が必要である。即ち、CSが正常でLSVCが主な冠静脈血還流路として逆行性に上行し左無名静脈を通り右房へ還流する場合はLSVCの遮断にて冠静脈鬱血を来し重大な心機能不全を起こす^{11, 26)}。症例5ではLSVCは非常に細く、また冠静脈還流路としてのT's veinが存在していたためLSVCを結紮した。術後血行動態や遊出心筋酵素、また超音波検査でも問題はなかったが、心室性不整脈が頻発し、わずかの冠静脈鬱血の可能性を否定できず、CSOAと診断したらそのまま放置の方が安全と考えられた。症例4は非常に珍しい形態で、左無名静脈が存在せず、LSVCを順行性に

体静脈血がCS左房間の交通孔を冠静脈血と共に左房に流入と判断し、他にもT's veinが存在したためLSVCを結紮した。超音波検査上、心筋内静脈性鬱血の所見は認められなかった。

URCSではLSVCの左房開口、逆行性冠静脈還流やCSの拡張、欠損、左房間の交通など^{10, 27, 28)}から術前診断された報告もあるが、自験の4例中、術前に強く疑われたものは1例のみで、他の3例は術中診断された。診断の端緒はLSVCの確認から始まったもので、LSVCの有無を術前診断しておく必要があると考えている。

CSOAは希な疾患で単独では問題とはならないが、合併する疾患手術の際においてLSVCの処置法は大きく異なり、CSOAが念頭にないと大きな合併症を起こす可能性がある。冠静脈還流やLSVC還流形態が異なるものと認識しながらも、URCSとCSOAは病態を共有するものもあり、また類似の系統発生的な障害と考えられ、本稿の様に一つの疾患系として検討することは、pit fallになりそうな合併症予防の面からも有意義であると考えられた。

結 語

1. 最近6年間の小児開心術症例190例中、situs solitusでURCSまたはCSOAを合併した症例は5例(2.6%)あった。

2. 単独で手術適応となった症例はなく、主となる心疾患(DORV 2例, ASD・PS, CAVSD, VSD各1例)に合併していた。

3. 各々につき房室結節の位置、冠静脈やLSVC還流を想定しながら、心房間・CS左房間交通の閉鎖、主心疾患修復法およびLSVCの処置を工夫した。

4. 術前の診断から手術の過程でURCSとCSOAを一つの疾患系として考慮する事は有意義と考えられた。

文 献

- 1) Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM: Surgical experience with unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 1978; 27: 418-425
- 2) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Unroofed coronary sinus syndrome. in *Cardiac Surgery*. New York, John Wiley & Sons, 1986, pp 683-692
- 3) 吉原克則, 小澤 司, 櫻川 浩, 藤井毅郎, 川崎宗泰, 塩野則次, 渡辺善則, 小山信彌, 松裏裕行, 佐地 勉, 高梨吉則: ASD, PS, completely unroofed coronary sinus without PLSVCを合併した Noonan症候群の1治験例. *胸部外科* 1998; 52:

- 134 137
- 4) Raghbi G, Ruttenberg D, Anderson RC, Amplatz K, Adams JP, Edward JE : Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal and absence of coronary sinus ; a developmental complex. *Circulation* 1965 ; 31 : 906 918
 - 5) 井上智勝, 有光克次郎, 本多正治, 山邊和生, 井町恒雄 : 冠静脈洞心房中隔欠損症の1手術治験例 本邦報告例の検討 . *日胸外会誌* 1993 ; 41 : 474 478
 - 6) トマス・W・サドラー : ラングマン人体発生学 . 第7版 . 東京, 医学書院 MYW, 1996, pp 171 177
 - 7) 中野秀昭, 佐藤禎二, 秦 敬和, 上塚芳郎, 都築康夫 : Unroofed coronary sinus の1治験例 . *胸部外科* 1993 ; 40 : 507 511
 - 8) Watson GH ; Atresia of the coronary sinus orifice. *Pediatr Cardiol* 1985 ; 6 : 99 102
 - 9) 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残遺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 : 65 70
 - 10) Gerlis LM, Gibbs JL, Williams GJ, Thomas GDH : 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
 - 11) Fuluton JO, Mas C, Brizard CPR, Karl TR : The surgical importance of coronary sinus orifice atresia. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 66 : 2112 2114
 - 12) Ian Adatia MRCP, Adrianna C. Gittenberger-De Groot, Unroofed coronary sinus and coronary sinus orifice atresia, Implications for management of complex congenital heart disease. *JCAA* 1995 ; 25 : 948 953
 - 13) Falcon MW, Roberts WC : Atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus unassociated with persistence of the left superior vena cava : A clinicopathologic study of four adult patients. *American Heart Journal* 1972 ; 83 : 604 611
 - 14) Santoscoy R, Walter III HL, Ross RD, Lyons JM, Hakimi M : Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior Vena Cava. *Ann Thorac Surg* 1996 ; 61 : 879 82
 - 15) Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, Edwards JE, Congenital anomalies involving the coronary sinus. *Circulation* 1966 ; 33 : 317 327
 - 16) Shumacker HB Jr, King H, Waldhausen JA : The persistent left superior vena cava. Surgical implication, with special reference to caval drainage into the left atrium. *Ann Surg* 1967 ; 165 : 797 805
 - 17) Foster ED, Baeza OR, Farina MF, Shafer RM : Atrial septal defect associated with drainage of left superior vena cava to left atrium and absence of coronary sinus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978 ; 76 : 718 720
 - 18) Sand ME, McGrath LB, Pacifico AD, Mandke NV : Repair of left superior vena cava entering the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1986 ; 42 : 560 564
 - 19) Freed MD, Rosenthal A, Bernhard WF : Balloon occlusion of persistent left superior vena cava in the preoperative evaluation of systemic venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973, 65 : 835 839
 - 20) 大沢幹夫, 小助川克次, 臼田多佳夫, 川副浩平, 谷本欣徳, 原田昌範, 田中徳太郎 : 左上大静脈遺残症とその血流処置 : 体外循環中の単純遮断と左房還流症における単純結紮術の安全性に関する再検討 . *日胸外会誌* 1976 ; 24 : 1143 47
 - 21) de Leval M R, Ritter DG, McGoon DC, Danielson GK ; Anomalous systemic venous connection, Surgical consideration ; *Mayo Clini Proc* 1975, 50 : 599 610
 - 22) 山田 学, 藤井尚文, 宮沢総介, 安西信行 : 左房へ還流する左上大 静脈遺残床の血流処置に関する考察 . *日胸外会誌* 1979 ; 27 : 1448 1452
 - 23) Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdille N, Choussat A, Brom GA : Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 85 : 647 660
 - 24) Kurosawa H, Yagi Y, Imamura E, Koyanagi H, Satomi M, Takao A : A problem in Fontan 's operation. Sinus septal defect complicating tricuspid atresia. *Heart and Vessel* 1985 ; 1 : 48 50
 - 25) Rumisek JD, Weinberg PM, Norwood WI : Coronary sinus septal defect associated with tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986 ; 92 : 142 145
 - 26) Yokota M, Kyoku I, Kitano M, Shimada I, Mizuhara I, Sakamoto K, Nakano H, Hamazaki M, Atresia of the coronary sinus orifice. *JTCS* 1989 ; 98 : 30 32
 - 27) Sunaga Y, Okubo N, Hayasi K, Taniichi Y, Sugiura T, Iwasaka T, Inada M : Transesophageal echocardiographic diagnosis of coronary sinus orifice atresia. *American Heart Journal*, 1992 ; 124 : 794 796
 - 28) 小山照幸, 常本 実, 島田宗洋, 太田喜義, 藤松利浩, 石沢 瞭 : unroofed coronary sinus を伴った三尖弁閉鎖症 (1b) の1手術例 . *日本胸部外科学会誌* 1990 ; 38 : 1384 1387

Treatment of unroofed coronary sinus and coronary sinus orifice atresia.

Katsunori Yoshihara¹⁾, Tsukasa Ozawa¹⁾, Muneyasu Kawasaki¹⁾, Hiroki Yokomuro¹⁾,
Noritsugu Shiono¹⁾, Yoshinori Watanabe¹⁾, Nobuya Koyama¹⁾, Tomotaka Nakayama²⁾,
Hiroyuki Matsuura²⁾, Tsutomu Saji²⁾ and Yoshinori Takanashi³⁾

¹⁾Department of Thoracic cardiovascular surgery, Toho university school of medicine

²⁾First department of Pediatrics, Toho university school of medicine

³⁾First department of Surgery, Yokohama city university school of medicine

Unroofed coronary sinus (URCS) is the general term for the anomaly that has a defect between the coronary sinus (CS) and the left-sided atrium. Coronary sinus orifice atresia (CSOA) is considered to be closely related with URCS in its development. CSOA is a very rare situation, solitary non-pathogenic by its nature and found by chance at cardiac examination or another concomitant operation.

During recent 6 years, we experienced 5 situs solitus cases of URCS and CSOA among 190 cases of pediatric cardiac surgery. These were simultaneously treated by intracardiac repairs of major defects (DORV 2, ASD/PS, CAVSD, VSD one each) All three URCS cases were completely URCS and two cases had LSVC. These interatrial defects were a solitary coronary sinus atrial septal defect (CSASD) a large confluent defect between ASD and CSASD, and a CAVSD. One of the CSOA cases was accompanied with a partially unroofed mid-portion of the coronary sinus and the other had no communication between the CS and the left atrium, but had large Thebesian veins to the right atrium. These preoperative diagnoses were uncertain and all were finally confirmed during operation with investigating the cardioplegic solution returning.

LSVC of URCS cases were divided and anastomosed with right atrial appendages using ePTFE grafts. The venous flow was verified short after operation. LSVC of CSOA were ligatured but coronary venous congestion was not found out.

Incorrect repair of the interatrial communication or treatment of the LSVC makes serious hazardous consequences. Individually the optimal repair of main anomaly and treatment of the LSVC should be decided by intraoperative explorations. And treating and handling of these URCS and CSOA as one anomalous unit is very convenient to prevent surgical complications.
