

## Editorial Comment

# なぜ unroofed coronary sinus は自然閉鎖するのか？： 心房中隔欠損の自然閉鎖機序からの推察

安田 謙二

島根大学医学部附属病院 医療的ケア児支援センター

## Why Does Unroofed Coronary Sinus Close Spontaneously?: Speculation Based on the Mechanisms of Spontaneous Closure of Atrial Septal Defects

Kenji Yasuda

Shimane Support Center for Children with Medical Complexity, Shimane University Hospital, Shimane, Japan

一ノ瀬らによる「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」と題された本論文（以下本論文）は、僧帽弁閉鎖の乳児において、血行動態上必須の心房間短絡である unroofed coronary sinus (URCS) が自然閉鎖傾向を示した症例の報告である<sup>1)</sup>。URCS は左房と冠状静脈洞間の隔壁形成異常より生じる左房-冠状静脈洞間の異常交通で、開口の部位（完全型、中間部部分型、末梢部部分型）と遺残左上大静脈の有無で 4 形態に分ける Kirklin/Barratt-Boyes の分類が頻用される<sup>2)</sup>。一侧房室弁閉鎖や心室低形成、流出路狭窄・閉塞など、心房間短絡が必須の血行動態の患者で URCS を合併した報告は散見されるが<sup>3)</sup>、URCS の自然閉鎖に関する既報は、Watanabe らのものに限られる<sup>4)</sup>。本論文は「URCS の自然閉鎖傾向」という極めて稀な事象を報告しており、臨床的に大変貴重な症例報告である。本稿では本論文の主旨である「URCS の自然狭小化」と「URCS 診断の困難さ」について言及する。

### 心房中隔欠損の自然閉鎖の機序

心房中隔欠損 (ASD) の自然閉鎖頻度は 4~34% で、診断時年齢や欠損孔径がその予測因子とされ<sup>5~7)</sup>、教科書的には「While secundum ASDs can spontaneously close over time, other types of ASDs do not.」<sup>8)</sup>、とされる。一方で二次孔型 ASD の 65% は径が拡大し、30% は 50% 以上拡大するとも報告され、増加した短絡血流による欠損孔の進展や、心房中隔に内在する弾性特性の関連が想定されている<sup>5)</sup>。

ASD の自然閉鎖の機序としては、1. 血管内皮細胞の遊走：ASD の短絡により局所的に生じる“ずり応力”により欠損部周辺の内皮細胞が成長、遊走し、欠損を覆うように広がる、2. 心筋細胞の限局的増殖、リモデリング：小児期の心臓の成長に伴い、欠損周囲の心筋細胞が増殖し、中隔組織が拡大、リモデリングされ欠損部を埋めるように成長する、3. 線維芽細胞の移動と細胞外マトリックスの沈着：線維芽細胞が欠損部に移動し、コラーゲンなどの細胞外マトリックスを沈着させることで、構造的に欠損を埋める、などが挙げられ<sup>9)</sup>、さらに卵円孔の生理的閉鎖、心房中隔瘤、血栓形成などの関与も想定されている。

URCS の自然狭小化の時期から、その機序について考察する。Watanabe らの報告では生後 6 か月頃に顕在化したが、本論文では生後 2 か月頃と極めて早期で、前述の様な組織学的な変化が起こるにはやや尚早にも感じる。心室容量負荷などある種の血行動態下で卵円孔 (PFO) が大きく開存する、いわゆる「stretched PFO」<sup>10)</sup> を経験する。本論文内で著者らも述べているとおり、初診時高肺血流で「stretched URCS」の状態であったものが、肺動脈

doi: 10.9794/jspccs.41.138

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

一ノ瀬万莉、ほか：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。日小児循環器会誌 2025; 41: 133–137

絞扼術により肺血流が制限され、左房負荷が軽減したことにより、短絡径が縮小。さらに狭小化の時期には心房間の平均圧較差は4.5mmHgと心房間としては比較的高い圧較差をきたし、欠損孔周辺に短絡によるずり応力が発生し、前述のASDの自然閉鎖の機序が加わることでURCSの狭小化を來したものと予測する。術中所見では欠損孔周辺の内膜はわずかに肥厚していたようだが、組織学的検討がなされておれば、より興味深い所見が得られたかもしれない。

### MultimodalityによるURCSの診断

コントラストエコーを併用した経胸壁心臓超音波検査やCTを用いたURCSの診断に関する報告では、近年診断率は有意に向上的にしているとはいえる。術前診断例は2/3にとどまり<sup>11,12)</sup>、対象者の年齢や体格に応じて心臓MRI、造影CT、経食道心臓超音波検査などmultimodalityでの診断が有用である。URCSの65%程度に左上大静脈遺残（PLSVC）を<sup>12)</sup>、PLSVCの18%にURCSを合併する<sup>13)</sup>とされ、PLSVCの存在はURCS診断のきっかけになりうる。一方本論文で示されたように、PLSVCにより拡大した冠状静脈洞は、右房との境界が不明瞭となり正確なURCSの診断の妨げにもなりうる。著者らの言及のとおり「正常なCSの解剖、発生および奇形のバリエーションの理解」が必須である。

### 引用文献

- 1) 一ノ瀬万莉、小林あづさ、西野貴子、ほか：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. 日小児循環器会誌 2025; **41**: 133–137
- 2) Webster KJW, Kirklin JW: Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery: Morphology, Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results, and Indications. Elsevier/Saunders, 2013
- 3) Matsuoka Y, Yamasaki S, Nishiguchi T, et al: Ventricular inversion without transposition of the great arteries: A rare anomaly associated with left-sided (tricuspid) atrioventricular valve atresia and unroofed coronary sinus. Pediatr Cardiol 1994; **15**: 146–150
- 4) Watanabe M, Ono S, Okada Y, et al: Spontaneous closure of an unroofed coronary sinus. Pediatr Int 2004; **46**: 722–725
- 5) McMahon CJ, Feltes TF, Fraley JK, et al: Natural history of growth of secundum atrial septal defects and implications for transcatheter closure. Br Heart J 2002; **87**: 256–259
- 6) Hanslik A, Pospisil U, Salzer-Muhar U, et al: Predictors of spontaneous closure of isolated secundum atrial septal defect in children: A longitudinal study. Pediatrics 2006; **118**: 1560–1565
- 7) Behjati-Ardakani M, Golshan M, Akhavan-Karbasi S, et al: The clinical course of patients with atrial septal defects. Iran J Pediatr 2016; **26**: e4649
- 8) Shaddy RE: Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Available from: Wolters Kluwer, (10th Edition). Wolters Kluwer Health, 2021
- 9) Wang SY, Welch TD, Elfenbein A, et al: Spontaneous closure of a secundum atrial septal defect. Methodist DeBakey Cardiovasc J 2018; **14**: 60–62
- 10) Bierman FZ, Williams RG: Subxiphoid two-dimensional imaging of the interatrial septum in infants and neonates with congenital heart disease. Circulation 1979; **60**: 80–90
- 11) Xie MX, Yang YL, Cheng TO, et al: Coronary sinus septal defect (unroofed coronary sinus): Echocardiographic diagnosis and surgical treatment. Int J Cardiol 2013; **168**: 1258–1263
- 12) Shi H, Yan J, Wang Q, et al: Surgical management of unroofed coronary sinus syndrome: A 20-year-single-center experience. J Card Surg 2021; **36**: 589–595
- 13) Giuliani-Poncini C, Perez MH, Cotting J, et al: Persistent left superior vena cava in cardiac congenital surgery. Pediatr Cardiol 2014; **35**: 71–76