

心室中隔欠損症に合併した左冠動脈入口部高位の1例

森島 重弘¹⁾, 小野 隆志¹⁾, 中澤 誠²⁾, 本多 正知³⁾
 工藤 恵道⁴⁾

脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児心臓外科¹⁾,
 小児・生涯心臓疾患研究所²⁾, 心臓・循環器センター³⁾, 小児科⁴⁾

Key words:

high take-off of the left coronary artery, ventricular septal defect, echocardiography

High Take-off of the Left Coronary Artery Associated with Ventricular Septal Defect: A Case Report

Shigehiro Morishima,¹⁾ Takashi Ono,¹⁾ Makoto Nakazawa,²⁾ Masatomo Honda,³⁾ and Yoshimichi Kudo⁴⁾

Departments of ¹⁾Pediatric Cardiovascular Surgery, ²⁾Pediatric and Life Long Congenital Cardiology Institute, ³⁾Cardiovascular Center, and ⁴⁾Pediatrics, Southern Tohoku General Hospital and Southern Tohoku Research Institute for Neuroscience, Koriyama, Japan

We described a case with high take-off of the left coronary artery associated with a ventricular septal defect that could not be identified by echocardiography. A 4-month-old boy was admitted to our hospital with a heart murmur and poor weight gain. Echocardiography revealed a ventricular septal defect and pulmonary hypertension. Cardiac catheterization showed that pulmonary to systemic flow ratio was 4.2. Aortography demonstrated high take-off of the left coronary artery. After cardiac catheterization, re-echocardiography was performed. The left coronary artery proceeding along the left side of the ascending aorta was revealed. High take-off of the left coronary artery was suspected. The defect was surgically repaired without any coronary events, by placing the aortic clamp high on the ascending aorta.

要 旨

当初、心臓超音波検査では診断し得なかった左冠動脈入口部高位を伴う心室中隔欠損症の1例を報告する。症例は4カ月の男児。生直後から心雑音を認め、心臓超音波検査で心室中隔欠損症と診断し経過観察されていた。体重増加不良、心臓超音波検査において肺高血圧症を認め、早期の手術が必要と判断された。4カ月時に心臓カテーテル検査を施行した。中等度の肺高血圧症を伴い、肺体血流比は4.2であった。大動脈造影で左冠動脈入口部高位を認めた。再度心臓超音波検査を行ったところ、上行大動脈左側面に左冠動脈と考えられる管腔構造が存在し、本症の合併を疑う所見と考えられた。手術は冠動脈の損傷を避けるため大動脈周囲の剥離をせず、上行大動脈の左冠動脈起始部より高位置で大動脈遮断を行った。完全な心筋保護が得られ、外科的な合併症を回避し安全に手術を施行することが可能であった。

はじめに

冠動脈入口部高位の先天性冠動脈走行異常は稀な疾患である¹⁾。術前あるいは手術時に診断されないと術中合併症を来すことがあり、術前診断は重要と考えられる²⁻⁴⁾。今回、心臓超音波検査(UCG)では診断し得なかった左冠動脈入口部高位を伴う心室中隔欠損症(VSD)を、心臓カテーテル検査を施行して診断し、安

全に手術を行うことができたので報告する。

症 例

症例は4カ月、男児。主訴は心雑音、体重増加不良。先天性心疾患の家族歴はなし。現病歴は在胎39週5日、体重3,135gで出生した。生直後から心雑音を指摘され近医を紹介された。UCGでVSD、卵円孔開存(PFO)と診断され、利尿剤とジギタリスの投与が

平成21年5月19日受付 別刷請求先：〒963-8563 福島県郡山市八山田7-115

平成22年1月21日受理

脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児心臓外科 森島 重弘

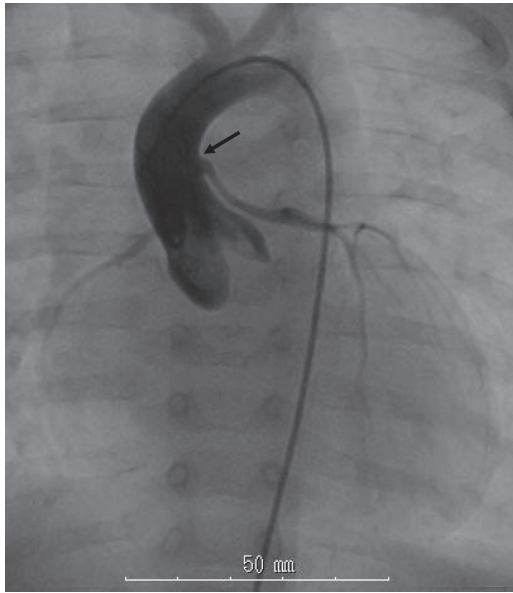


Fig. 1 Aortographic findings. Left coronary artery originates from the ascending aorta high above the sinotubular junction. (arrow)

開始された。経過観察目的に当院紹介され、外来で経過をみていた。UCGにおいて肺高血圧症が指摘され、体重増加不良も認めため4カ月時に心臓カテーテル検査目的に入院した。

1. 入院時現症

身長 62 cm, 体重 4,720 g, 心拍数 144 回/分, 呼吸数 57 回/分。胸部聴診上, II 音の亢進を認め、胸骨左縁第 3 肋間に Levine 3/6 度の汎収縮期雑音, 心尖部で III 音を聴取した。

2. 検査所見

1) 血液生化学検査

軽度の小球性低色素性貧血を認めた。

2) 胸部 X 線検査

心胸郭比は 57% で、肺血管陰影の増強を認めた。

3) 心電図検査

洞調律で左室肥大を認めた。

4) UCG

左室拡張末期径 34 mm (175% of normal), 左室短縮率 0.33, 傍膜様部欠損型の VSD (径 10 mm) と PFO を認めた。三尖弁逆流の血流速度は 3.0 m/sec. で肺高血圧の存在が疑われた。

5) 心臓カテーテル検査

主肺動脈圧 42/20 mmHg (平均 30 mmHg), 右室圧 42

mmHg/ 拡張末期圧 6 mmHg, 大動脈圧 82/45 mmHg (平均 60 mmHg), 左室圧 82 mmHg/ 拡張末期圧 10 mmHg, 左室拡張末期容量 248% of normal, 左室駆出率 58%, 右室拡張末期容量 269% of normal, 右室駆出率 49%, 肺体血流比 4.2, 肺血管抵抗 1.2 単位・m². 左室造影において左冠動脈起始異常を疑わせる所見があったため大動脈造影検査を行った。大動脈造影検査において sinotubular (ST) junction から 9 mm 末梢側に左冠動脈入口部高位を認めた (Fig. 1)。冠動脈入口部は軽度の拡大を認めるが、狭窄は認めなかった。

6) UCG 再検査 (Fig. 2)

大動脈造影検査の所見から再度 UCG を行った。大動脈 Valsalva レベルの短軸像において、左右の冠動脈は大動脈から正常に起始しているように観察された。しかし上方向に転回すると、左右肺動脈分岐レベルまで上行大動脈の左側に本来存在しない管腔構造を認めた。同様に、長軸像では上行大動脈の左側面を走行する管腔構造が確認され、左冠動脈入口部高位を示唆する所見と考えられた。

3. 診断

傍膜様部欠損型 VSD, PFO, 左冠動脈入口部高位, 肺高血圧症。

手術と術後経過

手術は全身麻酔の後、胸骨正中切開でアプローチした。上行大動脈の前面や側面では左冠動脈は確認できず、左冠動脈は大動脈後面の肺動脈が接している近傍を走行していると考えられた。肺動脈と大動脈の間を剥離すると冠動脈の損傷や、剥離による冠動脈走行の変化に伴う屈曲、狭窄の可能性を考え、不要な剥離や大動脈のテーピングは行わなかった。上行大動脈の前面を末梢側に剥離して腕頭動脈起始部直下に送血管を挿入し、上大静脈、下大静脈 2 本脱血で人工心肺を開始した。通常の位置で大動脈遮断を行うと左冠動脈を閉塞し、心筋保護液の灌流障害から術中心筋梗塞を発症する危険が考えられた。術前検査で行った大動脈造影および右室造影から、左冠動脈入口部は右肺動脈分岐レベルの高さと判断されていたため、左冠動脈の確認は行わずに、右肺動脈より末梢側の大動脈に遮断鉗子を置いて大動脈遮断を行った。心筋保護液が冠静脈洞から良好に流出し、完全に心停止が得られるのを確認した。経三尖弁的に右心室を観察したところ傍膜様部 VSD (inlet type) を認めた。ポリエステルファブリックパッチを用いて 7 針のマットレス縫合で VSD のパッチ閉鎖と、PFO の直接閉鎖を行った。人工心肺が

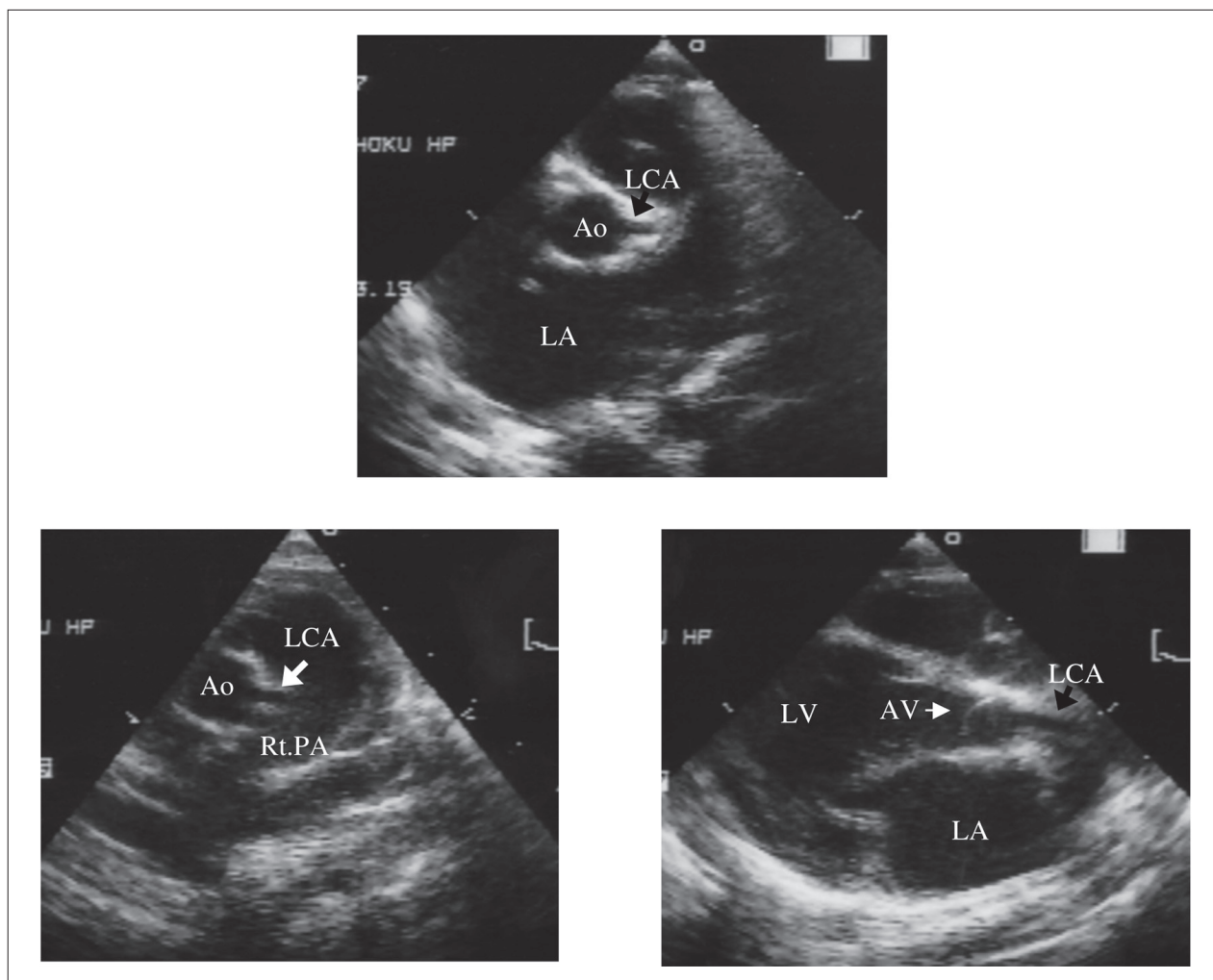


Fig. 2 Parasternal short axis view (A) shows that left coronary artery appears to arise from normal position. Parasternal short axis view angled upward (B) and parasternal long axis view angled leftward (C) shows left coronary artery arising from a location distal to the sinotubular junction proceeding along the left side of the ascending aorta.
LCA: left coronary artery, Ao: ascending aorta, Rt. PA: right pulmonary artery, LA: left atrium, LV: left ventricle, AV: aortic valve

	A
B	C

らの離脱は問題なく、術後経過も良好であった。術後の心電図でもST変化を認めなかった。多呼吸も改善し、ミルク摂取量も増加した。

考 察

先天性冠動脈走行異常は全年齢層での剖検例では0.3~2.2%^{5, 6)}、小児での剖検例では0.5%⁷⁾、成人での冠動脈造影では0.6~1.5%^{8, 9)}で認められると報告されている。また、UCGを行った小児14,546例において冠動脈走行異常を166例(1.1%)に認め、全冠動脈走行異常166例のうち右冠動脈入口部高位は53例(31.9%)、左冠動脈入口部高位を合併した場合は4例

(2.4%)とされ、左冠動脈入口部高位は冠動脈走行異常の中でも稀な疾患であると報告されている¹⁾。

冠動脈入口部高位は開心術に際して大動脈遮断で心停止を得ることができない、大動脈遮断時に冠動脈閉塞を来し緊急で内胸動脈のバイパスを行った例など、術中合併症の報告がある²⁻⁴⁾。それらの報告例ではUCG診断だけで手術が行われていたり、心臓カテテル検査は行われているが冠動脈入口部高位の術前診断がされておらず、術中所見で初めて冠動脈入口部高位の診断がされていた。右冠動脈入口部高位は上行大動脈前面を走行し大動脈弁輪部の前面を横切って通常の右冠動脈と同じ走行をするので術中の診断が比較的

容易であるが²⁻⁴⁾、本症例のように左冠動脈入口部高位の場合、左冠動脈は上行大動脈の後面を走行し、肺動脈後面から通常の走行をしているため、術中所見では左冠動脈入口部高位の確認はできなかった。術前診断がされていない場合は術中に確認することは困難で、周術期心筋梗塞や冠動脈の損傷、心停止が得られない状態での不十分な視野による心内操作などの危険性が危惧される。

冠動脈走行異常の診断はUCGでも可能であると報告されている^{1, 10)}。最近では冠動脈入口部高位の診断は傍胸骨長軸像や剣状突起下長軸像においてST junctionより末梢の上行大動脈から起始する冠動脈を確認することが可能であると報告されている。しかしこの報告以前には冠動脈入口部高位のUCG診断に関してまとめた報告はなかったと指摘されていることから¹⁾、冠動脈入口部高位をUCGで診断することは一般的でないと考えられる。本症例では上行大動脈左側に管腔構造を認めるが、傍胸骨短軸像では左冠動脈は通常的位置より起始しているように見えることからUCGでの疑診はできても診断は困難であった。しかし、冠動脈入口部高位が存在することを念頭において、傍胸骨長軸像や剣状突起下長軸像で上行大動脈近傍に異常な血管が存在するか注意深く観察することで確定診断につながると考えられる。

左冠動脈入口部高位4例中3例に先天性心疾患を合併し(VSD, 動脈管閉存症, 大動脈縮窄症/大動脈弓離断症, 一側肺動脈上行大動脈起始症など), うち2例に開心術が必要であったと報告されている¹⁾。したがって、術前に冠動脈入口部高位の確定診断ができない場合は、先に述べた重篤な術中合併症発症の可能性があり問題となる。確定診断には大動脈造影検査が有効と考えられる。また、最近の報告では multislice computed tomography (MSCT) が冠動脈走行異常や狭窄の診断には有効とされており¹¹⁾、さらに精度の良いMSCTの出現により小児例でも詳しい検索が可能になると期待される^{12, 13)}。手術の適応の決定に心臓カテテル検査を施行せずUCGのみで行う場合は、稀ではあるが冠動脈入口部高位の可能性を常に考えUCGでの詳しい検索が必要であり、疑わしい時は心血管造影検査やMSCTを行うことが重要と考えられる。

先天性冠動脈走行異常は突然死の危険因子にもなっている。突然死の危険性が指摘されているのは対側のValsalva洞から冠動脈が起始し、大動脈と肺動脈、大動脈と右室流出路の間を冠動脈が走行する場合や、左冠動脈肺動脈起始の症例で運動時に突然死するとされている^{10, 14, 15)}。本症例のような冠動脈入口部高位にお

いても、少数ながら突然死の報告がされている^{5, 16)}。特に剖検例での冠動脈入口部のfunnel shape様変化との関連性が指摘されている⁵⁾。本症例の大動脈造影検査では冠動脈入口部のfunnel shape様変化は確認できないが、年齢に応じてMSCTを行って確認する必要があると考えられる。また、薬物負荷心筋シンチグラフィや、可能になった段階での運動負荷試験の繰り返しなど注意深い経過観察が必要と考えられる。運動時の胸痛、失神、不整脈や心筋の負荷試験による心筋虚血が示唆される時は、MSCTや冠動脈造影で虚血となり得る部位を特定し、壁内走行部分のcoronary unroofingや冠動脈大動脈バイパス術などの外科的な治療の選択が必要と考えられる。

まとめ

稀な疾患である冠動脈入口部高位を伴う先天性心疾患では、手術中の合併症を避けるために術前の診断が重要と考えられた。今回、大動脈造影検査で診断され、UCGでは診断し得なかった左冠動脈入口部高位を伴うVSDの症例を経験した。近年、先天性心疾患はUCGのみで手術される例が増加している。先天性心疾患の手術に際しUCGで冠動脈入口部高位を診断することは可能であるが、冠動脈入口部高位が存在することを念頭において、冠動脈走行の注意深い観察が重要と考えられた。また、冠動脈入口部高位に伴う突然死の報告も少数ながらされているため、今後、負荷心筋シンチグラフィやMSCTなどで注意深い経過観察が必要と考えられた。

【参考文献】

- 1) Lytrivi ID, Wong AH, Ko HH, et al: Echocardiographic diagnosis of clinically silent congenital coronary artery anomalies. *Int J Cardiol* 2008; **126**: 386-393
- 2) Kashima I, Fukuda T, Suzuki T: Successful surgical repair of a ventricular septal defect and high take-off of the right coronary artery in an infant. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; **50**: 445-447
- 3) Ogino H, Miki S, Ueda Y, et al: High origin of the right coronary artery with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1999; **67**: 558-559
- 4) Gaudino M, Glieda F, Bruno P, et al: Unusual right coronary artery anomaly with major implication during cardiac operations. *Ann Thorac Surg* 1997; **64**: 838-839
- 5) Frescura C, Basso C, Thiene G, et al: Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Hum Pathol* 1998; **29**: 689-695

- 6) Alexander RW, Griffith GC: Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; **14**: 806–814
- 7) Lipsett J, Cohle SD, Berry PJ, et al: Anomalous coronary arteries: a multicenter pediatric autopsy study. *Pediatr Pathol* 1994; **14**: 287–300
- 8) Topaz O, DeMarchena EJ, Perin E, et al: Anomalous coronary arteries: angiographic findings in 80 patients. *Int J Cardiol* 1992; **34**: 129–138
- 9) Aydinlar A, Çiçek D, Sentürk T, et al: Primary congenital anomalies of the coronary arteries: a coronary arteriographic study in Western Turkey. *Int Heart J* 2005; **46**: 97–103
- 10) Frommelt PC, Frommelt MA: Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2004; **51**: 1273–1288
- 11) Boissier F, Coolen N, Nataf P, et al: Sudden death related to an anomalous origin of the right coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2008; **85**: 1077–1079
- 12) Chen SJ, Lee WJ, Lin MT, et al: Coronary artery diameters in infants and children with congenital heart disease as determined by computed tomography. *Am J Cardiol* 2007; **100**: 1696–1701
- 13) Marini D, Agnoletti G, Brunelle F, et al: Left coronary to right ventricle fistula in a child: management strategy based on cardiac-gated 64-slice CT. *Pediatr Radiol* 2008; **38**: 325–327
- 14) Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R: Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; **20**: 640–647
- 15) Erez E, Tam VK, Doublin NA, et al: Anomalous coronary artery with aortic origin and course between the great arteries: improved diagnosis, anatomic findings, and surgical treatment. *Ann Thorac Surg* 2006; **82**: 973–977
- 16) Vaideeswar P: High take-off of the coronary arteries: an ascending aortic origin! *Hum Pathol* 1999; **30**: 595–596