

左冠動脈右バルサルバ洞起始症に対する unroofing technique の 1 根治術例

佐多 荘司郎¹⁾, 小柳 俊哉¹⁾, 蔵田 洋文²⁾, 平井 克樹²⁾
西原 重剛²⁾, 宮本 隆司³⁾

熊本赤十字病院心臓血管外科¹⁾, 小児科²⁾,
群馬県立小児医療センター心臓血管外科³⁾

Key words:

coronary artery anomaly, sudden death, unroofing technique, acute myocardial infarction

A Case Report of Surgical Intervention with Unroofing Technique for Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Right Sinus of Valsalva

Sojiro Sata,¹⁾ Toshiya Koyanagi,¹⁾ Hirofumi Kurata,²⁾ Katsuki Hirai,²⁾ Shigetake Nishihara,²⁾
and Takashi Miyamoto³⁾

Departments of ¹⁾Cardiovascular Surgery, ²⁾Pediatrics, Japanese Red Cross Kumamoto Hospital, Kumamoto,

³⁾Department of Cardiovascular Surgery, Gunma Children's Medical Center, Gunma, Japan

Anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva is a rare anomaly known to cause sudden death at a young age. We report an 11-year-old girl who underwent surgery with an unroofing technique. She recovered from cardiac arrest during emergency cardiac catheterization because of acute myocardial infarction induced by this anomaly. The unroofing technique seems useful to be able to make a sufficiently wide entry of the left coronary artery without a long aortic cross-clamp time.

要 旨

左冠動脈右バルサルバ洞起始症 (anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva) は若年者の突然死の原因となる稀な疾患である。本疾患が原因で急性心筋梗塞を発症し、心臓カテーテル検査中に心肺停止に陥ったが救命でき、unroofing technique による根治術を行った 11 歳、女児の症例を経験したので報告する。unroofing technique は短い大動脈遮断時間で、十分な径の左冠動脈入口部を作成できる有用な手術手技であると思われる。

はじめに

左冠動脈右バルサルバ洞起始症は若年者の突然死の原因となる稀な冠動脈起始異常である。左冠動脈が右バルサルバ洞から起始し、その多くは大動脈壁内を走行する。左冠動脈入口部がスリット状で狭く、血圧上昇や血流増加で大動脈径が拡張し壁内走行をする冠動脈が狭窄することが原因で心筋梗塞を発症すると考えられている。また、本疾患は運動負荷試験では陰性であることが多く、若年者で心筋虚血症状を認める場合には、本疾患を疑い心臓 CT や心エコーなどの画像検査を行うことが勧められる。治療法には外科的な冠動脈形成術、冠動脈バイパス術や、経皮的冠動脈インターベンションの報告がされている。

症例提示

1. 症例

11 歳、女児。身長 147 cm、体重 32 kg。

2. 現病歴

2008 年 2 月、持久走中に気分不良を訴え意識消失。来院時胸部絞扼感を訴えた。心電図上 I, II, aVF で ST 低下を認めたが、心エコーにて壁運動に異常なく、左冠動脈主幹部の血流も良好であった。troponin T 陰性、max CPK は 644 IU、max CK-MB は 68.4 ng/dl であった。トレッドミル検査でも心電図変化や胸部症状を認めなかったため、外来で経過観察となっていた。

2009 年 1 月 7 日、バレーボールの練習中に気分不

平成 21 年 6 月 12 日受付 別刷請求先：〒 862-8520 熊本市長嶺南 2-1-1

平成 21 年 10 月 27 日受理

熊本赤十字病院心臓血管外科 佐多 荘司郎

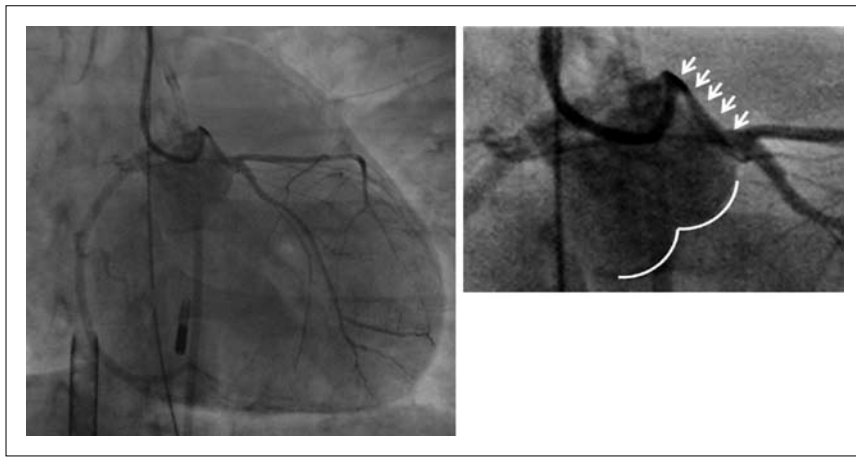


Fig. 1 Coronary angiography revealed a stenotic left coronary artery (white arrows). It was not possible to insert the catheter in the ostium of the left coronary artery at the usual place. The left coronary artery was detected after injection of contrast medium into the right sinus of Valsalva.

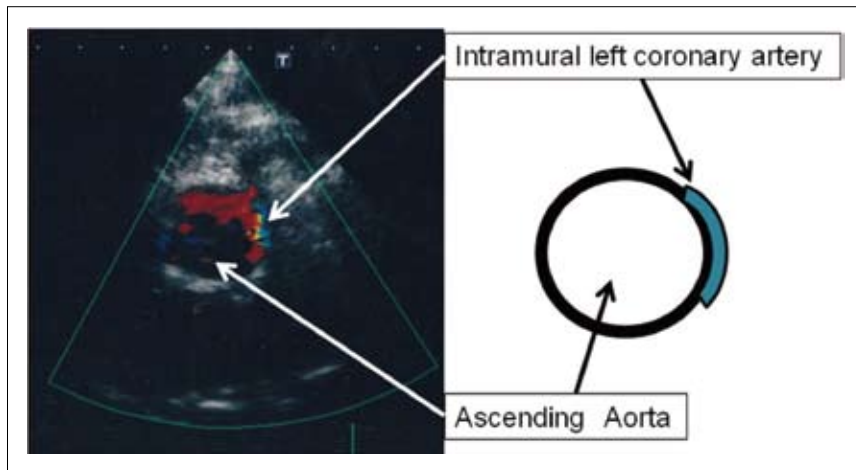


Fig. 2 Preoperative transthoracic echocardiography showed the intramural left coronary flow as color Doppler flow into the wall of the ascending aorta from anterior to posterior.

良を訴え、再度意識消失。救急車で当院救命救急センターに搬送となった。

3. 入院後経過

来院時、JCS 100、血圧 60/31 mmHg、心拍数 92/分、心電図で V1-6 の ST 上昇を認め、troponin T 陽性、心エコーで壁運動は diffuse hypokinesis であったため、急性心筋梗塞を疑い、緊急心臓カテーテル検査を施行した。左バルサルバ洞内造影で左冠動脈が造影されなかったため右バルサルバ洞内造影を行ったところ、右バルサルバ洞に左冠動脈入口部を確認し主幹部に 90% の狭窄を認めた (Fig. 1)。検査中に心肺停止となったた

め、気管内挿管し、心臓マッサージ下に大動脈内バルーンポンプ (IABP)、経皮的心肺補助装置 (PCPS) を挿入した。PCPS 挿入直後より自己心拍が再開し、心電図と血行動態の改善 (脈拍 130/分、血圧 90/60 mmHg) を認めた。max CPK は 11,116 IU、max CK-MB は 1,344 ng/dl であった。発症 2 日目に PCPS、10 日目に IABP、13 日目に呼吸器から離脱できた。心エコー上、EF は 18% と著明に低下していた。また、大動脈壁内を走行する左冠動脈を確認できた (Fig. 2)。胸部 CT でも、右バルサルバ洞より起始し大動脈壁内を走行する左冠動脈を認めた (Fig. 3)。発症 16 日目に ICU から一般病棟に移りリハビリを続け、全身状態の回復

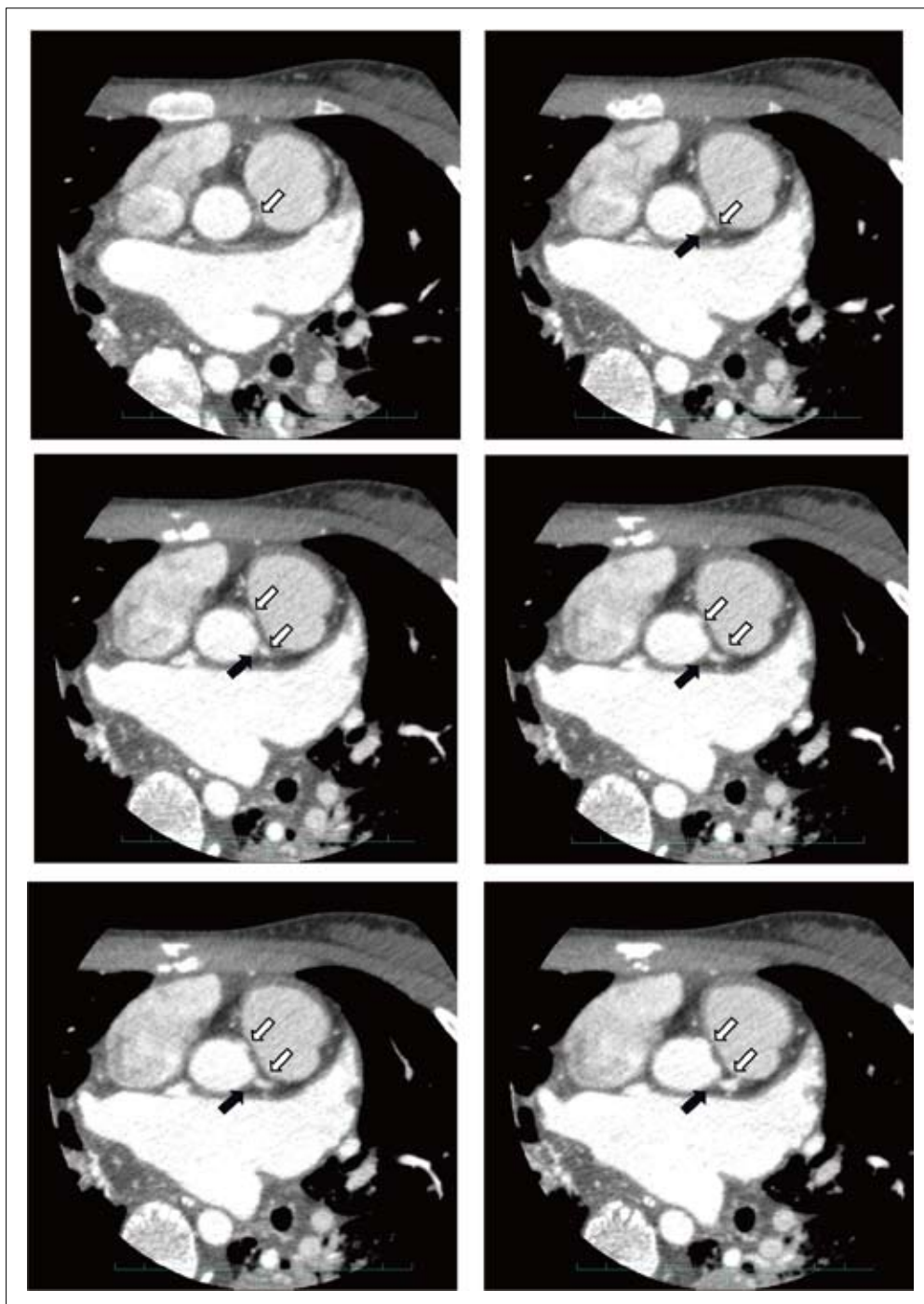


Fig. 3 Preoperative coronary computed tomography (CT) revealed the intramural left coronary arising from the anterior wall of the ascending aorta (white arrows). The left coronary was separated from the ascending aorta by the septal wall (black arrows).

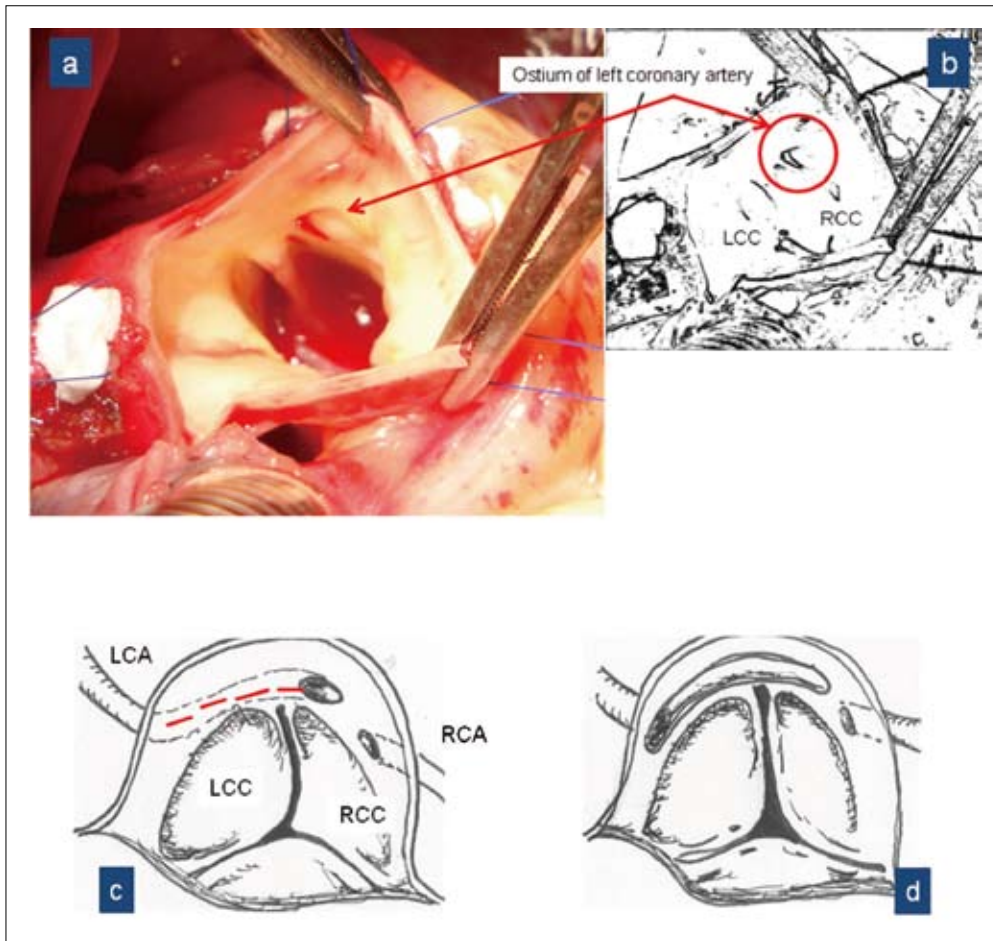


Fig. 4 The slit ostium of the left coronary artery at the right sinus of Valsalva (a, b). The septal wall between the intramural left coronary artery and aorta was resected above the commissure of the left coronary cusp and right coronary cusp (red dotted line) (c, d).
LCC: left coronary cusp, RCC: right coronary cusp, LCA: left coronary artery, RCA: right coronary artery

を待って発症 72 日目に手術を施行した。

4. 手術所見

手術直前に IABP を挿入し、全身麻酔下、胸骨縦切開にて手術を開始した。上行大動脈送血、右房脱血、左室ペントにて人工心肺を確立し、大動脈遮断、心筋保護液による心停止後、大動脈基部を横切開した。右バルサルバ洞に左右冠動脈入口部を認めた。右冠動脈入口部はやや狭小で、左冠動脈入口部はスリット状で右冠動脈の左上方に位置していた (Fig. 4a, b)。左冠動脈にゾンデを挿入すると、大動脈弁交連部上方の大動脈壁内を左バルサルバ洞へ向かって走行していることを確認できた。また、肺動脈右後方を一部剝離し、左冠動脈が入口部より大動脈壁内を走行し主幹部は左バ

ルサルバ洞より起始していることを確認した。そこで、左冠動脈入口部より壁内走行部の大動脈内膜を切開、左冠動脈主幹部内腔が大動脈内側から見て十分な大きさになるまで大動脈内膜を切除した (Fig. 4c, d)。壁内走行している部分の左冠動脈は大動脈弁交連部より上方であったため、交連部は温存できた。人工心肺からの離脱に問題はなかった。大動脈遮断時間 60 分、人工心肺時間 119 分、手術時間 236 分であった。

5. 術後経過

術後 3 日目に IABP、5 日目に人工呼吸器から離脱できた。術後 14 日目に ICU から一般病棟に移りリハビリを継続した。術後心臓 CT では、左冠動脈主幹部は左バルサルバ洞より起始し、狭窄も認めなかった

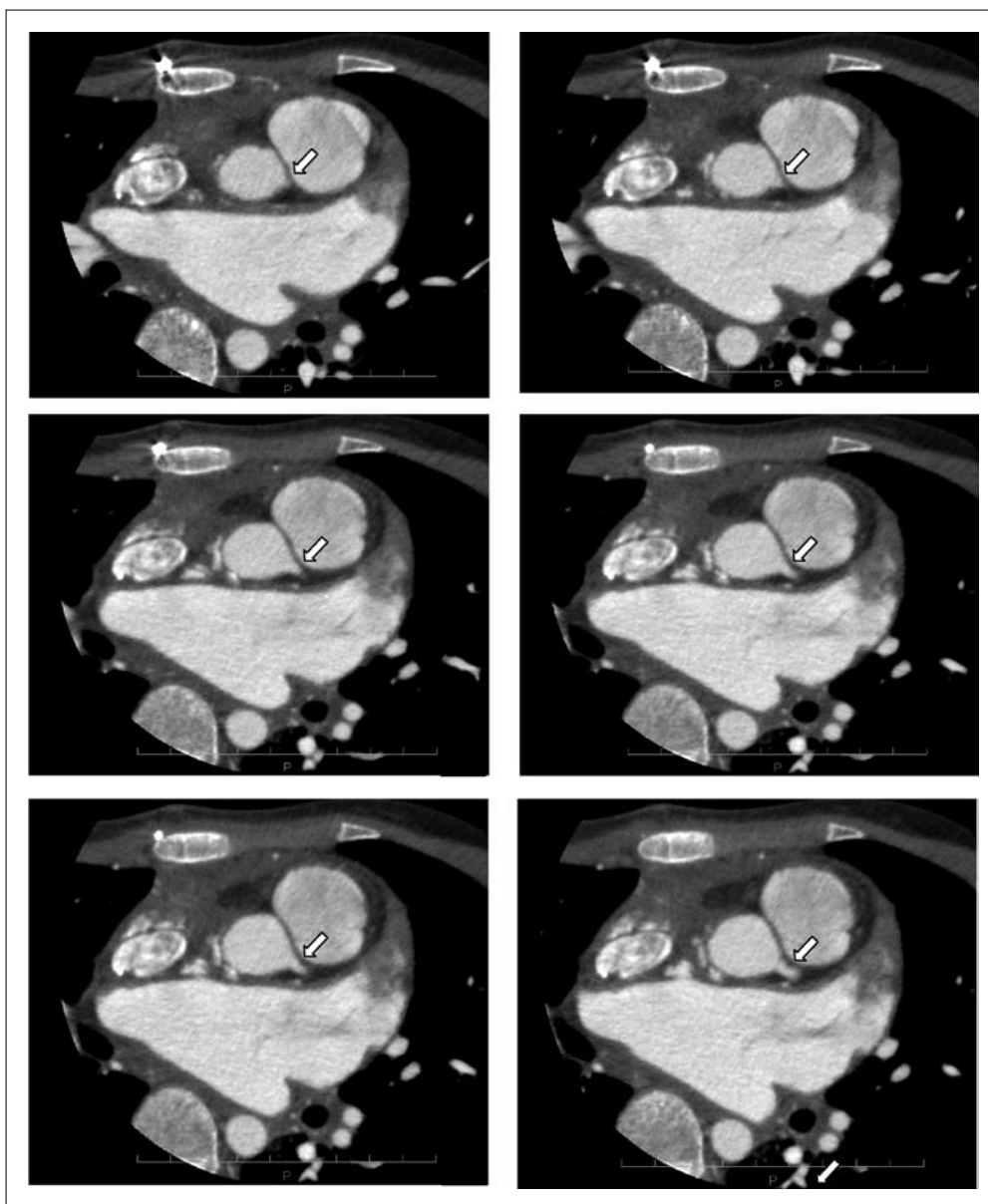


Fig. 5 Postoperative coronary CT revealed the extended ostium of the left coronary artery arising from the usual position of left sinus of Valsalva (white arrows).

(Fig. 5). 心エコーで壁運動は diffuse severe hypokinesis のままであったが, EF は 25% と改善した. 術後 36 日目(発症 108 日目)に独歩退院となった.

考 察

左冠動脈右バルサルバ洞起始症は, 剖検例の 0.17%¹⁾, 心臓カテーテル検査施行例の 0.003 ~ 0.017% に認められる²⁾ 稀な疾患である. 本疾患の 54% に突然死を認めたとの報告もあり³⁾, 突然死の危険性の高い疾患と言え

る. また, 多くの症例で運動中に虚血発作を認めることも知られている¹⁾. 本疾患は Ogden により分類され, 大動脈壁内を走行するものが多いとされている⁴⁾. また, 本症例のように, 左冠動脈入口部はスリット状を呈していることが特徴的といわれている¹⁾. 形態的に入口部がスリット状で血流が入りにくいいうえに, 運動時の血圧上昇による大動脈の拡大で血管壁が引き伸ばされ, スリット状の入口部と壁内走行する血管に狭窄を来し, 心筋虚血に陥り突然死に至ると考えられて

いる⁵⁾。

一方、本疾患は運動負荷試験では陰性であることが多いとの報告がある¹⁾。本症例でも、外来経過観察中に運動負荷試験を数回行ったがいずれも陰性であった。若年者で運動時のみに出現する胸痛や胸部絞扼感を認める場合には、突然死という悲劇的な結末を迎えないためにも本疾患を疑い心臓 CT や心エコーを行うことが勧められる。

本疾患に対する治療法には unroofing technique^{6, 7)}, direct implantation⁸⁾, 冠動脈バイパス術⁹⁾, 経皮的冠動脈インターベンション¹⁰⁾などの報告がある。Mustafa は大動脈弁交連部を大動脈壁から離解させ、壁内走行する左冠動脈の大動脈内腔側壁を切除し、再び交連部を大動脈壁に固定する unroofing technique を発表した⁶⁾。Romp は大動脈弁交連部からの大動脈弁閉鎖不全を認め、弁置換をせざるを得なかった症例を経験したため、交連部を離解せずに左バルサルバ洞内の壁内走行動脈の血管壁を切除する modified unroofing technique を行い良好な成績を得たと報告した⁷⁾。unroofing technique は手術手技が煩雑でないため短い大動脈遮断時間で行うことができ、十分な径の左冠動脈入口部を作成できる確実かつ有用な手術手技であると思われる。本症例は、心筋梗塞後の低心機能のため心停止時間を可能な限り短縮したいこともあり、unroofing technique を第一選択とした。また、左冠動脈の壁内走行部は大動脈弁交連部よりも頭側を走行することが予想されていたが、大動脈弁閉鎖不全を回避するため、場合によっては modified unroofing technique を行うことを考慮して手術に臨んだ。Bucsenz は、本疾患に対し左冠動脈入口部を閉鎖した後、左主幹部を切離し大動脈に直接吻合を行う direct implantation の報告を行っている⁸⁾。ただし、direct implantation は視野が悪い肺動脈背側での左冠動脈主幹部の剥離や複雑な冠動脈形成を必要とするため unroofing technique よりも手技的に容易ではないと思われる。冠動脈バイパス術の報告もみられるが⁹⁾、本疾患は動脈硬化性の器質的病変と異なり、運動などによる血圧上昇時のみに冠動脈の狭窄を来すことが特徴であり、恒常的な血流低下を認めていないため、バイパスグラフトの血流が競合することが危惧される。そのため、冠動脈バイパス術では、バイパス中枢側の冠動脈を結紮することを勧める報告もある¹⁰⁾。高齢者には冠動脈バイパス術も考慮すべきと思われるが、若年者に対してはより根治性の高い unroofing technique の方が有用だと考えられる。

大血管転位症では、同様の冠動脈起始異常が知られ

ており、Planché 分類 II 型の「単冠動脈」に分類される。Planché は 120 例中 3 例にこの起始異常を認め、治療困難な冠動脈形態であることから手術のリスク因子であると報告した¹¹⁾。大動脈スイッチ手術の冠動脈移植にはこれまでさまざまな工夫がされているが、「単冠動脈」の中でも大動脈壁内を走行する場合には、壁内走行部を切開(unroofing)し、冠動脈ボタンを採取し通常の冠動脈移植を行う方法(Mee 法)が多く用いられている。

大血管転位症の場合、経胸壁エコーのみで冠動脈の形態的診断を行うが、壁内走行する冠動脈形態の場合は、大動脈と壁内走行部の左冠動脈との隔壁と大動脈外側壁の 2 層像(“double-border” appearance)がその診断の手がかりになる。本疾患でも経胸壁エコーにて、“double-border” appearance と大動脈壁内の同部位を背中側に向かう collar-Doppler flow を認め、診断の手がかりとなった。しかし、経胸壁エコーではその他の詳細な観察ができていないため、その他の本疾患におけるエコー上の特徴についての検討は今後の課題である。

本症例の心筋虚血のエピソードはいずれも冬季の運動時であり、高血圧時の大動脈拡張による壁内走行冠動脈の閉塞や狭窄による心筋虚血と予想される。実際に PCPS を開始すると、即座に心電図上 ST は改善した。本症例は再発作の危険性を負うものの、同程度の負荷がなければ再発作の可能性は低いと考え、慎重な経過観察を行った。急性心筋梗塞によるショック状態での緊急手術による血行再建は死亡率も高いため、本症例は急性期の手術をできる限り回避し、心不全を改善し、心機能の回復を待つ手術を行う方針とした。回復期のリハビリでは虚血症状はなかったが、 β -blocker を導入後も予測した心機能の改善は認めなかったため、発症 72 日後に手術に踏み切った。

また、本症例は、冠動脈の形態異常による心筋虚血であり、術後の評価は CT の冠動脈の形態的評価しか行っていない。今後、薬物治療で十分な心不全コントロールを行った後に、心筋シンチなどの心筋虚血の評価を行う方針としている。

今回、入院から退院までのすべての期間にわたって小児科、循環器科、麻酔科、心臓血管外科、臨床工学技士、ICU や一般病棟の看護師、その他コメディカルスタッフが垣根を越えて診断、治療、看護を担ったことも、本症例を救命できた大きな要因の一つであったと考える。

【参考文献】

- 1) Jagers J, Lodge AJ: Surgical therapy for anomalous aortic origin of the coronary arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2005; 122–127
- 2) Yamanaka O, Hobbs RE: Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28–40
- 3) Wilkins CE, Betancourt B, Mathur VS, et al: Coronary artery anomalies: a review of more than 10,000 patients from the Clayton cardiovascular laboratories. *Tex Heart Inst J* 1988; 15: 166–173
- 4) Ogden JA: Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* 1970; 25: 474–479
- 5) Melvin DC, Carlos MD, Hugh AM, et al: Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. *Circulation* 1974; 50: 780–787
- 6) Mustafa I, Gula G, Radley-Smith R, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the anterior aortic sinus: a potential cause of sudden death. Anatomic characterization and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 297–300
- 7) Romp RL, Herlong JR, Landolfo CK, et al: Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous aortic origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 589–596
- 8) Bucsenez D, Messmer BJ, Gillor A, et al: Management of anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1370–1373
- 9) Shah AS, Milano CA, Lucke JP, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the right coronary sinus: case report and review of surgical treatments. *Cardiovasc Surg* 2000; 8: 284–286
- 10) Holger M, Möllmann H, Möllmann S, et al: Primary stenting of the left main coronary artery with anomalous origin from the right sinus of Valsalva. *Int J Cardiol* 2007; 114: 137–138
- 11) Planché C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, et al: Switch operation for transposition of great arteries in neonate; a study of 120 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 354–363