

小児の冠動脈疾患に対する外科治療

神奈川県立こども医療センター心臓血管外科
麻生 俊英

小児の心臓手術において冠動脈が問題になることは比較的多い。この中には、冠動脈そのものは異常ではないが手術に際し冠動脈の形態に注意を要する場合や冠動脈疾患そのものが治療の対象になる場合がある。手術に際し冠動脈の形態が問題となる心疾患には、1) Fallot 四徴症根治術における右室流出路を横切る冠動脈、2) 動脈スイッチ手術における冠動脈移植、3) 左心低形成症候群での細い上行大動脈、4) 大動脈弁上狭窄での冠動脈の入口部狭窄、5) 純型肺動脈閉鎖における右室依存性冠動脈、6) 肺動脈閉鎖、心室中隔欠損における主要体肺動脈側副血行と交通した冠動脈などがあり、冠動脈の形態がその手術のリスク要因のひとつである。姑息術、あるいは根治術においてその術式選択に特別な配慮が必要である。一方、冠動脈の形態異常そのものが治療の対象となる疾患を挙げると、1) 左冠動脈肺動脈起始症、2) 冠動静脈瘻、3) 先天性冠動脈狭窄ないし閉鎖、4) 冠動脈起始異常などがある。これらは、冠動脈の形態異常によって心不全や心筋虚血を来すものである。

佐多論文¹⁾では、対側の Valsalva 洞から起始し壁内走行し両大血管の間を走行する異常冠動脈によって心筋梗塞を来した女児の外科治療経験が報告されている。この冠動脈は小児の突然死の原因のひとつとして最近注目されている²⁻⁴⁾。冠動脈が通常とは異なる対側の Valsalva 洞から起始し両大血管の間を走行するものには2つの形態がある。ひとつは本症例のように壁内走行する場合で症例の90%以上を占める²⁾。冠動脈の入口部と大動脈から離れる部位とが離れており大動脈壁内を走行して隣の Valsalva に達し大動脈壁から比較的鋭角に出る。大動脈内の圧が上昇することによって内壁を外方向に押しつけ壁内の冠動脈に圧迫、狭窄を生ずることが心筋虚血のメカニズムである⁵⁾。さらに、壁内走行する冠動脈のうちその半数にスリット状の入口部狭窄を認めるとされており^{6, 7)}、壁内走行冠動脈にもともと存在する入口部狭窄も心筋虚血の原因のひとつとなり得る。いまひとつの形態は、冠動脈が対側の Valsalva 洞より起始し大動脈の外に出て両大血管の間を通る形態である。両大血管の間を通る冠動脈が両大血管によって挟まれ圧迫される場合であるが、幸いこのタイプは少ない⁷⁾。左冠動脈が右 Valsalva より起始する場合は多い⁴⁾が成人では右冠動脈が左 Valsalva より起始するタイプが半数以上であったという報告がある²⁾。

心筋虚血が大動脈内圧の上昇によって引き起こされるためスポーツなど運動中に起こりやすく若年者のスポーツ中の突然死の原因として注目を集めている⁴⁾。また、成人では動脈硬化以外の原因で引き起こされる心筋虚血として診断上重要な疾患である²⁾。重篤な結果の前に診断することが重要であるが、心筋梗塞に陥って初めて診断された本症例のように診断前に前駆症状を呈する例は成人例では81%と多い²⁾が若年者では45%⁴⁾と少なくなる。特に乳幼児では冠動脈のかかる形態異常によって心筋虚血を来し得るということが念頭になれば診断は困難であろう。形態診断は心エコーやCT検査で明らかとなる。スクリーニングで心エコー検査を行う場合など冠動脈起始部の検索もルーチンに行いたい。

症状のあるものや負荷試験が陽性的の場合、外科治療が選択される。症状がなく負荷試験が陰性的の場合、すなわち形態診断がそのまま手術適応となるかについては意見が分かれるが、突然死の可能性について十分な説明をしたうえで厳密な運動制限が必要となる³⁾。手術は、壁内走行部分の内壁を切除する“unroofing 法”⁶⁻⁸⁾が簡単で最も効果の期待できる方法である。“unroofing 法”は大血管転位症に対する動脈スイッチ術で導入された方法で、従来成績不良であった壁内走行を有する大血管転位症の動脈スイッチ手術の成績を良好にした実績がある⁶⁾。大動脈の内と外をよく観察しながら冠動脈の壁内走行部分の内壁を十分切除する。多くの場合、後交連部の裏を壁内走行しているので動脈スイッチ手術では後交連をいったん大動脈壁より削ぎ落としたのち“unroofing”し2つの冠動脈ボタンを採取し削ぎ落とした後交連を新肺動脈壁に再度吊り上げて弁機能を保持させる。しかし、冠動脈ボタンを採取する必要のない本疾患での“unroofing”では、多くの場合後交連には操作を加えずそれ以外の内壁のみ開放することで十分な場合が多いかもしれない。壁内走行せず冠動脈が両大血管の間を走行するタイプでは冠動脈をボタン状に繰り抜いて正規の部位へ移植する方法がある⁷⁾。要領は動脈スイッチ手術と同様で冠動脈をよく剥離し移植部位を少し高めにするのが移植冠動脈に緊張や屈曲を生じさせないコツであろう。その他の方法として冠動脈

に動脈硬化病変の存在する成人例では冠動脈バイパス術が選択される。

本疾患において最も重要な課題は診断である。“疾患についての啓蒙”が診断率を向上させたと述べている論文もある⁷⁾。前駆症状がなく初発症状が突然死であることの多い⁴⁾本疾患では絶えず冠動脈の形態異常を念頭において診療することが重要であろう。よりいっそうの啓蒙が必要と思われる。

【参考文献】

- 1) 佐多荘司郎, 小柳俊哉, 蔵田洋文, ほか: 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. 日小循誌 2010; **26**: 85-91
- 2) Davies JE, Burkhart HM, Dearani JA, et al: Surgical management of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 844-847
- 3) Brothers J, Gaynor JW, Paridon S, et al: Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course: understanding current management strategies in children and young adults. *Pediatr Cardiol* 2009; **30**: 911-921
- 4) Basso C, Maron BJ, Corrado D, et al: Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; **35**: 1493-1501
- 5) Nelson-Piercy C, Rickards AF, Yacoub MH: Aberrant origin of the right coronary artery as a potential cause of sudden death: successful anatomical correction. *Br Heart J* 1990; **64**: 208-210
- 6) Asou T, Karl TR, Pawade A, et al: Arterial switch: translocation of the intramural coronary artery. *Ann Thorac Surg* 1994; **57**: 461-465
- 7) Erez E, Tam VK, St. Dublin NA, et al: Anomalous coronary artery with aortic origin and course between the great arteries: improved diagnosis, anatomical findings, and surgical treatment. *Ann Thorac Surg* 2006; **82**: 973-977
- 8) 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**: 589-595