

大動脈壁内走行を伴う右冠状動脈起始異常を合併した心室中隔欠損症の一手術例

小野 隆志¹⁾, 森島 重弘¹⁾, 中澤 誠²⁾, 工藤 恵道³⁾財団法人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⁾, 小児科³⁾

Key words:

anomalous origin of a right coronary artery, intramural course, unroofing, ventricular septal defect

A Case of Surgical Correction for Anomalous Origin of a Right Coronary Artery with Intramural Course and Ventricular Septal Defect

Takashi Ono,¹⁾ Shigehiro Morishima,¹⁾ Makoto Nakazawa,²⁾ and Yoshimichi Kudo³⁾¹⁾Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, ²⁾Pediatric and Lifelong Congenital Cardiology Institute, ³⁾Department of Pediatrics, Southern Tohoku General Hospital, Koriyama, Japan

We performed simultaneous surgery for a ventricular septal defect and anomalous origin of a coronary artery in a 23-year-old woman. She had been diagnosed with a small infundibular muscular ventricular septal defect using echocardiography. Because recent echo findings revealed prolapse of the right coronary cusp and mild aortic valve regurgitation, we performed cardiac catheterization. Aortography showed an anomalous course of the right coronary artery besides obvious deformity of the right coronary cusp. Multi-detector computed tomography (MDCT) confirmed the anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva with a suspected intramural course. Although she did not have any symptoms or findings of myocardial ischemia, simultaneous surgery was performed after informed consent of the possibility of sudden cardiac death if the coronary anomaly was left unrepaired. The right coronary artery arose from the same ostium of the left coronary artery as the left sinus of Valsalva and ran intramurally between the ascending aorta and main pulmonary artery. An unroofing of this right coronary artery and patch closure of the subarterial infundibular ventricular septal defect was performed. A postoperative MDCT study showed neither stenosis nor kinking at the repair site of the right coronary artery.

要 旨

心室中隔欠損症に冠状動脈起始異常を合併した症例に同時手術を行った。症例は23歳女性、筋性流出部の小さな心室中隔欠損の診断でフォローアップされていた。心エコー検査上、大動脈弁右冠尖の逸脱変形の所見が認められるようになり、大動脈弁閉鎖不全も出現してきたため、手術を前提に心臓カテーテル検査を施行した。大動脈造影にて明らかな右冠尖の変形とともに右冠状動脈の走行異常を認めた。後日施行したMDCT検査で右冠状動脈の左冠洞起始と大動脈壁内走行疑いと診断された。冠状動脈狭窄に伴う臨床症状や明らかな心筋虚血を示す検査所見を認めなかったが、突然死の可能性も説明の上、同時手術を施行した。心室中隔欠損は両大血管下欠損で、右冠状動脈は左冠状動脈と同じ冠状動脈口から起始し、大動脈壁内走行していた。壁内走行部のunroofingと心室中隔欠損のパッチ閉鎖を施行し良好な結果を得た。術後のMDCT検査では、右冠状動脈修復部の狭窄や屈曲を認めなかった。

緒 言

冠状動脈起始異常症は比較的稀な先天異常である。臨床症状を有しないことが多く、通常の検査で異常を示すことが少ないことから、若いアスリートの運動中の突然死の原因の一つとして注目されている¹⁾。今回

われわれは、大動脈弁右冠尖の逸脱変形による軽度の大動脈弁閉鎖不全を合併し手術適応となった心室中隔欠損症の精査中に、右冠状動脈起始異常を発見し、同時手術を施行して良好な結果を得た症例を経験したので報告する。

平成22年1月15日受付 別刷請求先：〒963-8563 福島県郡山市八山田七丁目115
平成22年6月14日受理 総合南東北病院小児循環器外科 小野 隆志

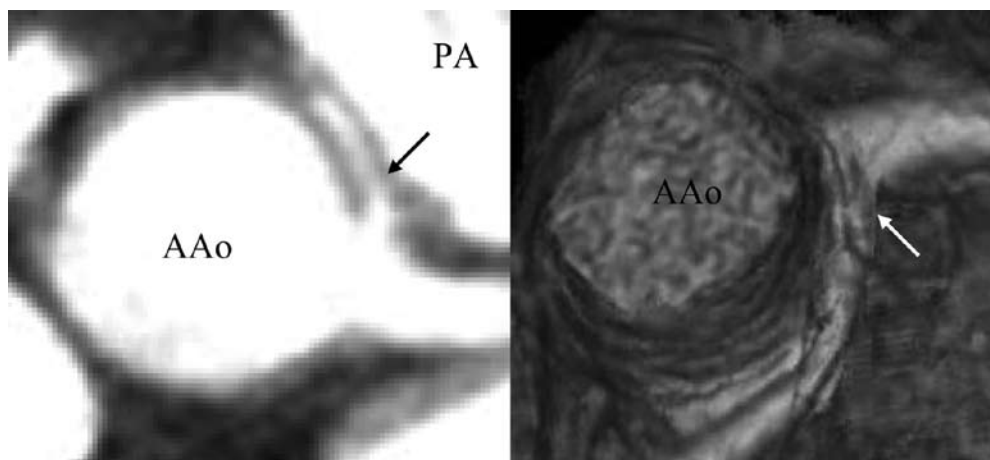


Fig. 1 Preoperative MDCT.

a: Axial image showing anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva with suspected intramural course (black arrow) between the ascending aorta (AAo) and pulmonary artery (PA).

b: Volume rendering image showing the right coronary artery from the left sinus of Valsalva (white arrow).

a | b

症 例

1. 症例

23歳，女性

2. 家族歴

特記すべきことなし。

3. 既往歴

特記すべきことなし。

4. 現病歴

以前から心雑音指摘され，心エコー検査にて筋性流出部型心室中隔欠損と診断され，小欠損のため経過観察されていた。運動時の胸痛等の自覚症状はなかった。1年ぶりに施行された心エコー検査で，大動脈弁右冠尖の変形とわずかな大動脈弁閉鎖不全を認め，精査目的に入院となった。

5. 入院時所見

身長 152.0 cm，体重 47.2 kg。脈拍 92 回 / 分・整，胸部聴診上胸骨左縁第 3 肋間に最強点を有する Levine II / VI の収縮期雑音を聴取した。

術前検査所見

1. 胸部 X 線所見

心胸郭比 41%，心陰影，肺血管陰影に異常を認め

なかった。

2. 心電図

正常洞調律 95 回 / 分。有意な ST 変化や異常 Q 波を認めなかった。

3. 心エコー検査

筋性流出部に軽度の左右短絡を認め，短絡径は 3 mm 程度，短絡の上縁は大動脈弁右冠尖で，大動脈弁右冠尖に軽度の変形を認めた。軽度の大動脈弁閉鎖不全を認めた。

4. 心臓カテーテル検査

心内圧データは正常範囲内であった。肺動脈レベルでの酸素飽和度のステップアップは極わずかで，肺体血流量比はほぼ 1.0 であった。

大動脈造影では，典型的な大動脈弁右冠尖逸脱と I 度の大動脈弁閉鎖不全の所見を認めた。同造影で右冠状動脈が左冠状動脈主幹部から分岐し，大動脈と肺動脈の間を走行する異常が疑われた。

5. MDCT 検査

右冠状動脈が左冠状動脈と同じ冠状動脈口から起始し，大動脈と肺動脈の間を走行する細い冠状動脈が確認され，以後の走行は正常であった (Fig. 1)。

6. 心筋シンチグラフィ

安静時心筋シンチグラフィでは特記すべき異常は認めなかった。負荷検査は行わなかった。

手術所見

胸骨正中切開で到達。右冠状動脈は通常よりやや左側の肺動脈よりから起始しているように見えた。通常の人工心肺使用、心停止下に肺動脈切開し、肺動脈弁を展開して心室中隔欠損を確認した。12×14 mmの大きな兩大血管下欠損で明らかな大動脈右冠尖の逸脱を認めた。心室中隔欠損は polytetrafluoroethylene (PTFE) パッチで閉鎖した。

次いで Sinotubular junction のやや上方で上行大動脈を横切開した。左冠状動脈口は径 5 mm と大きく左冠洞内の通常的位置に開口していたが、右冠洞に冠状動脈口を確認できなかった。大動脈の横切開を延長し、完全に横断して視野を展開した。左冠状動脈口に coronary probe を挿入すると、左冠状動脈口の左上部から左前方の右冠状動脈方向に挿入可能で、前述の上行大動脈と主肺動脈の間から通常の右冠状動脈に到達しており、この部分は、大動脈壁内を走行していると判断した。また、この壁内走行部分は明らかに大動脈弁の左・右冠尖間の交連部より下方を走行していた (Fig. 2a)。壁内走行部の完全な unroofing を行うことによる交連部の機能不全と大動脈弁逆流を危惧し、交連部を温存し右冠洞壁のみに unroofing を行うこととした。壁内走行部に細い直角鉗子を挿入して交連部を通過させ、適切な右冠状動脈開口部の位置と思われる部分を中心に鉗子の先端を右冠洞内から確認後、大動脈内壁を切開した。壁内走行部位に沿って右冠洞壁を切開、切除することで径約 3 mm の新たな開口部が形成された。新たな開口部の周囲は 7-0 polypropylene 糸の結節縫合で補強した (Fig. 2b)。

術後経過と術後検査所見

術後経過は順調で、術後 12 日に退院した。術後心エコー検査では遺残短絡なく大動脈弁右冠尖逸脱の所見は消失したが軽度の大動脈弁閉鎖不全は不変であった。術後 1 カ月時の MDCT 検査では右冠状動脈に unroofing で作成した新たな開口部は良好に描出され、右冠状動脈に狭窄、屈曲の所見はなかった (Fig. 3)。

考 察

冠状動脈の先天的異常には、単冠状動脈をはじめとする数の異常、冠状動脈口の形成不全、冠状動静脈瘻などのほかに、冠状動脈起始異常がある。さらに、冠

状動脈起始異常には、左冠状動脈肺動脈起始症に代表される肺動脈からの起始異常と、Valsalva 洞や大動脈からの起始異常がある。左右の冠状動脈が本来の Valsalva 洞ではない対側から起始する異常は、前述した最後のグループに属し、臨床的には若いアスリートの競技中やそれまで健康にしていた人々の運動に関連した突然死の原因の一つとして最近注目されるようになった¹⁾。術語学上、確定した名称はないが、anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA)²⁻⁴⁾ や anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus (AOCA)⁵⁾ あるいは from the wrong sinus などと表現されることが多いようである。この異常の問題点は、無症状であることが多いことと、一般の検査では検出されにくいという診断の困難性にあり、実際に初発症状が突然死や心筋梗塞であることが少なくない。Basso ら¹⁾ は、アメリカとイタリアにおいて集計された突然死した若いアスリートの大規模な集計をレビューし、死因がこの冠状動脈起始異常であった 27 例を検討し、胸痛や失神などの症状の経験があった例でさえ、12 誘導心電図や、運動負荷心電図などでの異常を検出されていなかったことを示している。Davis ら⁶⁾ の手術症例の検討では、狭心痛、息切れ、失神などの有症状例は 81% で、運動負荷試験の陽性率は 43% であった。本症例も術前に明らかな心筋虚血症状は認めず、心電図上、有意な ST 変化や異常 Q 波を認めなかった。

術前診断は、心エコー検査、あるいは MDCT 検査、冠状動脈造影などの画像診断でなされることが多く⁵⁻⁹⁾、本症例においては、MDCT 検査が、壁内走行の検出も含めて有効であったが、心エコー検査に関しては、経胸壁はもちろん、術中経食道心エコー検査でさえ、明確に右冠状動脈起始部の異常を描出することはできなかった。しかしながら、Frommelt ら⁵⁾ は経胸壁心エコー検査で十分に描出可能としている。大動脈壁内走行の描出は、Frommelt ら⁵⁾ は 10 例中 9 例を経胸壁心エコー検査で診断し、Davis ら⁶⁾ は 36 例の手術症例中 34 例において何らかの方法で確認している。いずれにしても、本疾患において大動脈壁内走行を伴う可能性は極めて高い。

運動中に突然死を引き起こす程の心筋虚血発生のメカニズムについては、解明されていないが、さまざまな推測がされている^{1, 2, 4, 6)}。本疾患においては、本来大動脈壁に垂直に起始する冠状動脈起始部が斜めに急峻な角度で起始し、大動脈 Valsalva 洞と冠状動脈の間に位置する中膜組織が両者に共有され、弁状となり、さらに開口部がスリット状を呈することが知られている¹⁰⁾。この構造的な問題点に加えて、

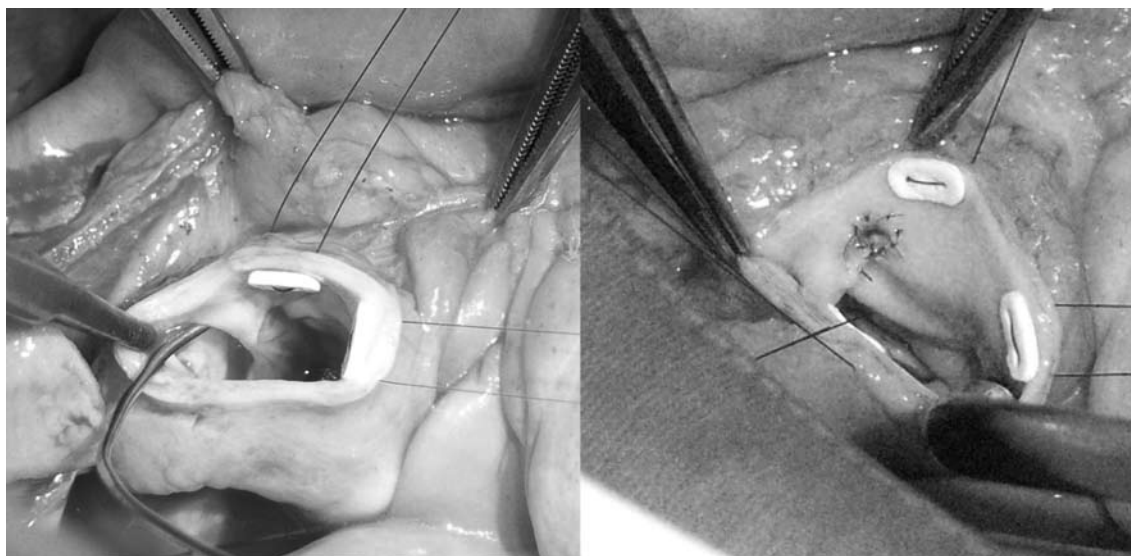


Fig. 2 Intraoperative photo.
 a: Intramural course of the anomalous right coronary artery from the left sinus of Valsalva below the level of the commissure.
 b: Neo-ostium created in the right sinus of Valsalva through the unroofing over the intramural course of the right coronary artery.

a | b

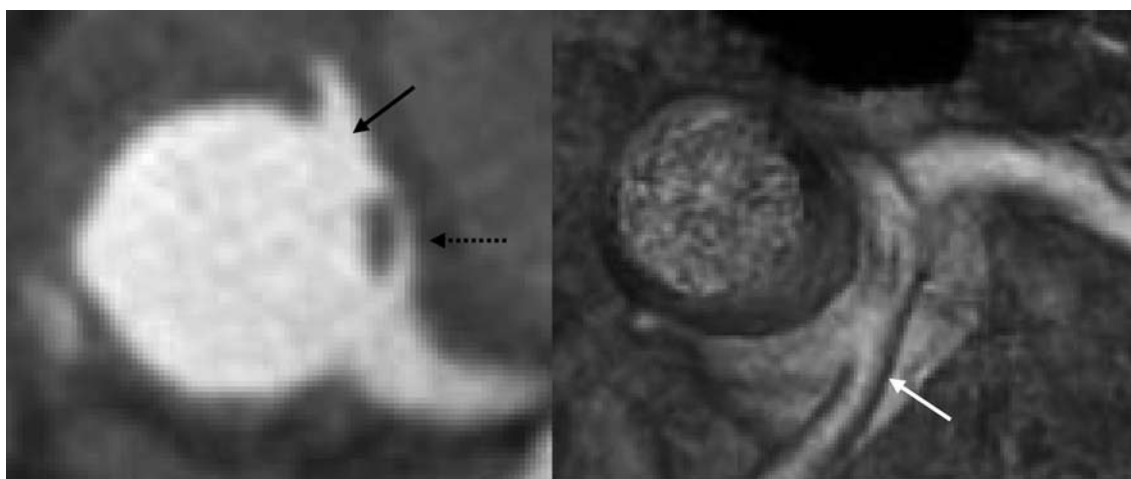


Fig. 3 Postoperative MDCT.
 a: Axial image showing neo-ostium of the right coronary artery (black arrow) and patent intramural course (dotted arrow).
 b: Volume rendering image showing the unroofed right coronary artery in the right sinus of Valsalva (white arrow).

a | b

- (1) 大動脈と肺動脈の間を走行する部分が、運動により圧が上昇し拡大した2本の大血管により圧迫される。
- (2) 冠状動脈起始部の急峻な角度が運動によりさらに急峻になる。
- (3) 心拍量が増加して大動脈が拡張したために壁内走行部が伸展され内腔が狭小化する。

などのような運動時、負荷時の変化が加わることにより心筋虚血が招来されることが推測される。

続いて、手術適応については、狭心痛、息切れ、失神などの心筋虚血によると思われる症状を有する場合には異論はない。さらに、無症状であっても、運動負荷心電図や心筋シンチグラフィでの陽性例も、突然死や心筋梗塞を予防する目的での手術適応があると考

える。しかし、無症状で負荷陰性の場合にどうすべきかは議論が分かれる。Davis ら⁶⁾は左冠状動脈の右冠洞起始は無症状であっても手術すべきであるが、無症状の右冠状動脈左冠洞起始においては、負荷陽性の場合か、ライフスタイルが制限されるという問題から適応が検討されるであろうとしている。しかし、右冠状動脈左冠洞起始の突然死、心筋梗塞例が、左冠状動脈右冠洞起始とほぼ同様に報告されている^{1, 3, 7)}のも事実であり、手術適応を左右で分ける正当な理由はないと思われる。本症例においては、心室中隔欠損症での心臓手術の適応があったため、本人家族の希望もふまえて同時手術を選択した。

最後に、治療法の選択肢には以下に示すようにいくつかあり、比較検討された報告が散見される^{2, 4, 11, 12)}。

- (1) 内胸動脈あるいは大伏在静脈グラフトを使用した coronary artery bypass grafting (CABG)
- (2) 異常冠状動脈の適正な部位への implantation
- (3) 肺動脈の translocation を伴う patch angioplasty
- (4) Stent を使用した percutaneous coronary intervention (PCI)
- (5) 大動脈内壁から intramural segment を開く unroofing

本疾患に対して CABG がなされた報告は散見され、良好な結果の報告も認められる¹³⁾。しかし、本疾患の異常冠状動脈は、安静時には十分な血流がある場合が多いと考えられ、グラフト血管との血流の競合による早期グラフト閉塞のリスクが懸念される。血流の競合に対して、バイパスされた冠状動脈の中枢部を結紮するという意見もあるが、若年者が対象となることが多い本疾患では、グラフト閉塞の危険性を考慮してグラフト血管の選択や年齢的な配慮が必要である。したがって年齢や他の部位の冠状動脈硬化性病変の存在などにより CABG の選択の範囲は制限が必要である。次に、急性心筋梗塞に陥った症例を中心に PCI の報告も多く認められる^{14, 15)}。緊急的処置としての施行は意味があるが、intramural segment における長期開存には懐疑的な意見もあり¹⁵⁾、待機的治療においては選択すべきではないと考える。本症例のように若年者を対象とする場合は、implantation や patch angioplasty, unroofing を施行すべきという意見が多い。異常冠状動脈の移植 (implantation) については、本症例のように長い壁内走行例では屈曲を来すために適応外と考えられる。また、グルタールアルデヒド処理自己心膜による冠状動脈の patch angioplasty は、手技の煩雑性と心膜の遠隔期における変性などの問題がある。肺動脈の translocation は冠状動脈への直達手技への付加的意味にとどまると考えられる。Unroofing は他の 2 つの手段に比

して、侵襲が軽度で、同等の効果が期待できると考える。しかし、本手術法の問題点の一つとして、intramural segment が大動脈弁交連部より下に存在する場合があります。すべての intramural segment を開放するために一時的に外された交連部を元の位置に吊り上げて固定する方法が紹介されているが^{11, 16)}、交連部の機能障害による大動脈弁閉鎖不全の発生が危惧される。本症例の右冠状動脈は左・右冠尖交連部の下を走行していた。心室中隔欠損閉鎖が大動脈弁閉鎖不全の進行予防の意味合いを多く含むこともあり、冠状動脈の修復にあっても、大動脈弁機能温存には十分な注意が必要と考え、交連部の機能維持のために unroofing を右冠洞のみにとどめ、Jaggers ら²⁾に習い、新たな冠状動脈開口部の形成を行った。同部位の内膜過形成の可能性について注意深い経過観察が必要と考えている。

結 語

心室中隔欠損を合併した壁内走行を伴う右冠状動脈左冠洞起始の 23 歳女性例に対して、右冠状動脈 unroofing による新開口部形成を含む同時手術により良好な結果を得た。

【参考文献】

- 1) Basso C, Maron BJ, Corrado D, et al: Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; **35**: 1493–1501
- 2) Jaggers J, Lodge AJ: Surgical therapy for anomalous aortic origin of the coronary arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2005; **8**: 122–127
- 3) Brothers JA, Stephens P, Gaynor JW, et al: Anomalous aortic origin of a coronary artery with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol* 2008; **51**: 2062–2064
- 4) Davies JE, Burkhart HM, Dearani JA, et al: Surgical management of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 844–848
- 5) Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddell JS, et al: Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Am Coll Cardiol* 2003; **42**: 148–154
- 6) Davis JA, Cecchin F, Jones TK, et al: Major coronary artery anomalies in a pediatric population: Incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 593–597
- 7) Kaku B, Kanaya H, Ikeda M, et al: Acute inferior myocardial infarction and coronary spasm in a patient with an anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *Jpn Circ J* 2000; **64**: 641–643
- 8) Sato Y, Inoue F, Matsumoto N, et al: Detection of anomalous

- origins of the coronary artery by means of multislice computed tomography. *Circ J* 2005; **69**: 320–324
- 9) Ayusawa M, Sato Y, Kanamaru H, et al: MDCT of the anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva associated with bicuspid aortic valve. *Int J Cardiol* 2009; 1–3
- 10) Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Quaegebeur J: Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; **91**: 566–571
- 11) Garcia-Rinaidi R, Sosa J, Olmeda S, et al: Surgical treatment of right coronary arteries with anomalous origin and slit ostium. *Ann Thorac Surg* 2004; **77**: 1525–1529
- 12) Tavaf-Motamen H, Bannister SP, Corcoran PC, et al: Repair of anomalous origin of right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg* 2008; **85**: 2135–2136
- 13) Kansaku R, Saitoh H, Eguchi S, et al: Advantage of vein grafts for anomalous origin of a right coronary artery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2009; **57**: 144–147
- 14) 森田 寛, 山本克浩, 朴幸 男, ほか: 右冠動脈起始異常に対して経皮的冠動脈形成術(PCI)を施行した3症例についての検討. *Jpn J Cardiovasc Cathet Ther* 2004; **4**: 358–364
- 15) Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, et al: Six-month success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol* 2000; **86**: 580–582
- 16) 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