小児冠動脈瘻の2手術例

五十嵐 崇 横山 斉 佐戸川 弘之 若松 大樹

症例1は14歳男児。右冠動脈右房瘻に対して、右房切開による瘻開口部直接縫合閉鎖と瘻起始部の外側からの結紮を行い、右冠動脈起始部の外側からの縫合閉鎖および瘻分岐直後での右冠動脈の結紮の後、右内胸動脈-右冠動脈末梢側バイパス術を行った。症例2は5歳男児。左冠動脈右房瘻に対して、右房切開による右房内開口部の直接縫合閉鎖および瘻起始部の外側からの結紮を施行した。冠動脈瘻の診断には術前の心エコー検査が有用であった。2例とも自覚症状を認めなかったが、症例1は肺体血流比2.4、症例2は肺体血流比2.1とともに高度の心内シャントを認めたため手術適応と判断した。冠動脈瘻は稀な疾患であるが、心筋虚血や感染性心内膜炎などの合併もあり、成長により心不全を呈してくることも予想されるため、症例によっては小児期でも積極的な外科治療が望まれる。日心外会誌 39 巻 1 号：21-24 (2010)

キーワード：冠動脈瘻，冠動脈

Two Cases of Surgical Repair of Coronary Artery Fistulas in Children

Takashi Igarashi, Hitoshi Yokoyama, Hirono Satokawa and Hiroki Wakamatsu (Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan)

We report two cases of coronary artery fistulas (CAF) in children with successful surgical repair. The first case was a 14-year-old boy with a continuous heart murmur. A fistula was diagnosed between the right coronary artery (RCA) and the right atrium by echocardiography. He was asymptomatic, but the pulmonary to systemic flow ratio was shown to be high by cardiac catheterization. He underwent surgical closure of the fistula and coronary artery bypass grafting to the RCA with the right interthoracic artery. The second case was a 5-year-old boy with a continuous heart murmur and cardiomegaly on the chest X-ray film. The CAF from the left coronary artery to the right atrium was revealed by echocardiography. The pulmonary to systemic flow ratio was shown to be high by cardiac catheterization. He was asymptomatic, but he also underwent surgical closure of CAF. Surgical repair was effective and safe in these cases. Echocardiography was very useful in the diagnosis of CAF. Surgical repair in the young is recommended because CAF is much more likely to cause congestive heart failure, angina, and infective endocarditis when growing. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 39:21-24 (2010)

Keywords: coronary artery fistula, coronary artery bypass grafting

冠動脈瘻は稀な疾患であり小児期には無症状なことが多いが、発育とともに心筋梗塞やうっ血性心不全、感染性心内膜炎、冠動脈瘤破裂などの危険因子となることが指摘されている。自覚症状を認めない場合の外科治療の適応や時期については問題とされている¹⁾。

今回我々は小児期に手術を行った冠動脈瘻の2例を経験し良好な経過を得たので外科治療の適応と時期について考察を加え報告する。

症 例

症例1：14歳，男性。

主訴：特になし。

既往歴：特記すべきこと無し。

現病歴：生来健康。学校心電図にて左房肥大所見を指摘

され、2006年5月、近くの小児科を受診した。胸部聴診にて連続性心雑音を指摘され、経胸壁心エコー検査にて右冠動脈右房瘻と診断されたため、当科紹介となった。

入院時現症：身長170cm、体重51kgで胸骨左縁第3肋間にLevine 2/6度の連続性雑音を聴取した。漏斗胸を認めた。

入院時検査所見

血液検査所見：異常所見なし。

心電図：脈拍78回/分、正常洞調律。

胸部レントゲン所見：心胸郭比55%と軽度心拡大を認めた。肺野異常陰影を認めず。

経胸壁心エコー検査所見：左室壁運動正常で左室駆出率79%、右心系の拡大なし。左室拡張末期径/収縮末期径47/28mm。右冠動脈-右房瘻を認めた。瘻は右冠動脈Seg1より生じ、湾曲蛇行し右房上方に開口していた(図1)。右冠動脈も含め、瘻は太く径8mmと拡大していた。

心臓カテーテル検査所見：右房平均圧5mmHg、右室

図1 症例1：術前経胸壁心エコー（左室長軸像）

拡張した右冠動脈起始部から分岐し右房へと交通する冠動脈瘻を認めた。Asc. Ao：上行大動脈，CAF：冠動脈瘻，LV：左室，LA：左房。

図2 症例1：冠動脈造影（右斜位）

右冠動脈本幹の造影遅延を認め、右冠動脈領域の血流低下が疑われた。

圧/拡張末期圧 30/6 mmHg，肺動脈収縮期圧/拡張期圧（平均圧）24/10（16）mmHg，肺動脈楔入圧 10 mmHg，左室圧/拡張末期圧 110/6 mmHg，左室拡張末期容積 80.0% of normal，左室駆出率 65.2%。肺体血流比=2.4，肺血管抵抗=0.6 U・m²，シャント率=62.7%。冠動脈造影では冠動脈瘻は右冠動脈起始部より起こり，数珠状に拡大し最大径 11.5 mm であった。末梢は右房に開口していた。右冠動脈本幹で造影遅延を認めた（図2）。

心筋シンチグラム所見：明らかな心筋虚血の所見を認めなかった。

無症状であったが，著明な心雑音や高度の心内シャント

図3 症例1：術中所見

右冠動脈起始部を外側より直接縫合閉鎖した。Asc. Ao：上行大動脈，CAF：冠動脈瘻，RV：右室，RA：右房。

の存在から手術適応と判断した。

手術：胸骨正中切開にて手術を開始し，上行大動脈送血，上下大静脈脱血にて体外循環を確立した。完全体外循環下に右房を切開し，大動脈遮断時の心筋保護液のスチールを防ぐ目的で冠動脈瘻開口部の閉鎖を先行して行った。上大静脈接合部近傍に冠動脈瘻の開口部2カ所を認め直接閉鎖した。つづいて大動脈遮断・心筋保護液注入にて心停止下に右冠動脈を剥離すると起始部が拡大し同部より瘻が分岐していた。瘻起始部の外側からの結紮を施行し，さらに右冠動脈の拡張部分を処理するために，右冠動脈起始部の縫合閉鎖および瘻分岐直後での右冠動脈結紮を行った（図3）。最後に右内胸動脈を用いて右冠動脈末梢へのバイパス術を行った。体外循環からの離脱は容易であった。

術後経過：術後は順調に経過し，術後13日目に施行した経胸壁心エコー検査にて冠動脈瘻の遺残血流を認めず，グラフト内には順向性血流を認めた。術後19日目に独歩退院となった。

症例2：5歳，男性。

主訴：特になし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：2007年3月に感冒にて近医を受診した際に連続性心雑音を指摘された。経胸壁心エコー検査にて左冠動脈右房瘻と診断され紹介となった。

入院時現症：身長 109 cm，体重 22 kg，胸骨左縁第3肋間に Levine 2/6 度の連続性雑音を聴取した。

入院時検査所見

血液検査所見：異常所見なし。

心電図所見：脈拍 82 回/分，正常洞調律。

図4 症例2：術前経胸壁心エコー（短軸像）

冠動脈瘻は拡張した左冠動脈主幹部から分岐しており右主肺動脈の前面を走行して右房に開口していた。Ao：大動脈，CAF：冠動脈瘻，PA：肺動脈，RA：右房。

胸部レントゲン所見：心胸郭比61%と心拡大を認めた。肺野異常陰影を認めず。

経胸壁心エコー検査所見：左室壁運動は正常で左室駆出率81%，右心系拡大所見なし。左室拡張末期径/収縮末期径43/25 mm，左冠動脈右房瘻を認めた。拡張した左冠動脈主幹部（最大径10.9 mm）から瘻は起始しており後方へ屈曲し右主肺動脈前面を走行して右房に開口していた（図4）。

心臓カテテル検査所見：右房平均圧5 mmHg，右室収縮期圧/拡張期圧30/8 mmHg，肺動脈収縮期圧/拡張期圧（平均圧）28/15（20） mmHg，肺動脈楔入圧8 mmHg，左室圧/拡張末期圧92/10 mmHg，左室駆出率69.3%，肺体血流比=2.1，肺血管抵抗=1.36 U・m²，左右シャント室=62.7%。冠動脈瘻は左冠動脈主幹部より生じ瘤状に拡大し（最大径13.1 mm）右房に開口していた（図5）。

心筋シンチグラム所見：虚血所見を認めず。

無症状であったが，高度の心内シャントの存在より手術適応と判断した。

手術：胸骨正中切開にて手術を開始した。上行大動脈送血，上下大静脈脱血にて体外循環を確立した。大動脈遮断の際には瘻をターニケットを用いて締めることで心筋保護液のスチールを防いだ。心停止下に右房を切開すると右房後壁に膜様組織に覆われた瘻開口部を認めた。膜様組織を取り除き開口部の直接閉鎖を行った。次に，左冠動脈主幹部にて瘻中枢側へ剥離を進め，左冠動脈への血流を障害しないように注意して瘻の根部で結紮した（図6）。体外循環からの離脱は容易であった。

術後経過：循環，呼吸状態は安定し経過は順調であっ

図5 症例2：冠動脈造影

左冠動脈造影にて心エコー検査と一致する所見を得た。

図6 症例2：術中所見

左前下行枝，左回旋枝分岐直後で冠動脈瘻を2重結紮した。Asc. Ao：上行大動脈，CAF：冠動脈瘻，RV：右室，RA：右房。

た。術後13日目に施行した経胸壁心エコー検査では瘻内の遺残血流を認めなかった。術後17日目に独歩退院となった。

考 察

冠動脈瘻は先天性心疾患の0.2～0.4%に認められる比較稀な疾患である²⁾。症状としては労作時呼吸困難や狭心痛，全身倦怠感などを認め，冠動脈瘻に起因する合併症としてはうっ血性心不全や心筋梗塞などを認めるとされ

る¹⁾。冠動脈瘻に関連したその他の有害事象として感染性心内膜炎や冠動脈瘤破裂などの報告も認められる³⁾。解剖学的には左冠動脈から起始するものが50%，右冠動脈から起始するものが38%，両方から起始するものが12%と報告されている。一方冠動脈瘻の開口部としては肺動脈32%，右室31%，右房25%と右心系がその大半を占めている⁴⁾。

近年のカラードップラー心エコーの解像度向上により臨床的には無症状な冠動脈瘻が指摘される機会が増加しているが⁵⁾，このような症例における外科的治療のタイミングについては未だ結論を得ていない。

Liberthson らは187例の検討において20歳未満の若年者群99例と成人例群88例の2群の比較を行い，心不全などの有症状例の割合は若年者群で19%，成人例群で63%と成人例群で有意に高いことを報告している¹⁾。無症状の冠動脈瘻に対する保存的加療を支持する報告も散見されるが⁶⁻⁸⁾，手術症例における合併症の割合も成人例群で有意に高いことが指摘されている¹⁾。現在報告されている良好な手術成績や低い手術死亡率・合併症発生率を考慮すると，将来の有害なイベントを予防するためにも小児期における積極的な治療が望ましいと考える⁹⁻¹¹⁾。自験例の2例とも無症状であり，心エコー検査上は明らかな容量負荷所見を認めなかったが，いずれも肺体血流比が $2.0 \text{ U} \cdot \text{m}^2$ 以上と高度であったため，将来的には心拡大を呈してくるものと判断して手術適応とした。

冠動脈瘻の根治術としては外側からの結紮が一般的であるが，Hong らは冠動脈瘻末梢の開口部閉鎖が遺残血流や再発を減少させるとしている¹²⁾。またCheung らは瘻分岐部より中枢側の拡張した冠動脈に関して，術後心臓カテーテル検査を行った21例のうち，拡張の残存を18例に認め，血栓閉塞を2例に認めたとし，遠隔期における冠動脈瘤や末梢塞栓の可能性を考慮しなければならないとしている⁹⁾。自験例では拡張した冠動脈に対しても可能な限り閉鎖することが望ましいと考え，冠動脈瘻起始部の外側からの結紮と心内開口部の直接閉鎖に加えて，症例1に対しては右冠動脈起始部ならびに瘻分岐直後での結紮閉鎖を行った。また冠動脈の処理にあたり，手術年齢・体格を考慮し冠動脈バイパス術を追加した。症例2では拡張した左冠動脈主幹部の処理により左冠動脈全域の虚血が懸念されたため瘻の処理のみとした。Mavroudis らは乳児・小児に対して冠動脈バイパスを施行した6例の早期・中期成績を報告しているが¹³⁾，症例1のように冠動脈瘻と拡張した冠動脈の処理に際し，その末梢灌流領域が広範囲におよぶ場合にも冠動脈バイパス術の適応を考慮する必要があると考えている。

カテーテルを用いたコイル塞栓術などの施行例も報告さ

れているが，Mavroudis らの報告ではカテーテル治療可能な症例は全体の38%であった¹¹⁾。複雑な分枝を伴う瘻や直径の大きい瘻などはコイル塞栓は困難であり，カテーテル治療は選択された症例に対して行われるべきである。

結 語

小児冠動脈瘻の2例を経験した。高度の心内シャントの存在により，無症状であったが積極的な外科治療を選択し術後経過は良好であった。冠動脈瘻に対しては症例に応じて早期の外科的閉鎖が有用であると考えられた。

文 献

- 1) Liberthson, R.R., Sagar, K., Berkoben, J.P. et al. : Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* **59** : 849-854, 1979.
- 2) Mcnamara, J.J. and Gross, R.E. : Congenital coronary artery fistula. *Surgery* **65** : 59-69, 1969.
- 3) Daniel, T.M., Graham, T.P. and Sabiston, D.C., Jr. : Coronary artery-right ventricular fistula with congestive heart failure : Surgical coection in the neonatal period. *Surgery* **67** : 985-994, 1970.
- 4) Ceresnak, S., Gray, R.G., Altmann, K. et al. : Coronary artery fistulas : A review of the literature and presentation of two cases of coronary fistulas with drainage into the left atrium. *Congenit. Heart Dis.* **2** : 208-213, 2007.
- 5) Mansour, A., Chhabra, M. and Sutija, V.G. : Early detection of a congenital coronary artery fistula in a neonate by Doppler color flow mapping. *J. Perinat. Med.* **35** : 550-552, 2007.
- 6) Sherwood, M.C., Rockenmacher, S., Colan, S.D. et al. : Prognostic significance of clinically silent coronary artery fistulas. *Am. J. Cardiol.* **83** : 407-411, 1999.
- 7) Farooki, Z.Q., Nowlen, T., Hakimi, M. et al. : Congenital coronary artery fistulae : A review of 18 cases with special emphasis on spontaneous closure. *Pediatr. Cardiol.* **14** : 208-213, 1993.
- 8) Sunder, K.R., Balakrishnan, K.G., Tharakan, J.A. et al. : Coronary artery fistula in children and adults : A review of 25 cases with long-term observations. *Int. J. Cardiol.* **58** : 47-53, 1997.
- 9) Cheung, D.L., Au, W.K., Cheung, H.H. et al. : Coronary artery fistulas : Long-term results of surgical correction. *Ann. Thorac. Surg.* **71** : 190-195, 2001.
- 10) Malekahmadi, M. and Shahmohammadi, A. : Surgical outcome of coronary artery fistulas repair in children. *Pediatr. Cardiol.* **26** : 328-330, 2005.
- 11) Mavroudis, C., Backer, C.L., Rocchini, A.P. et al. : Coronary artery fistulas in infants and children : A surgical review and discussion of coil embolization. *Ann. Thorac. Surg.* **63** : 1235-1242, 1997.
- 12) Hong, G.J., Lin, C.Y., Lee, C.Y. et al. : Congenital coronary artery fistulas : Clinical considerations and surgical treatment. *ANZ J. Surg.* **74** : 350-355, 2004.
- 13) Mavroudis, C., Backer, C.L., Muster, A.J. et al. : Expanding indications for pediatric coronary artery bypass. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **111** : 181-189, 1996.