心房中隔欠損症を合併した左冠動脈回旋枝肺動脈起始症に対する 1 手術例

横 山 雄一郎*

症例は 34 歳，女性。12 歳時に他院で心房中隔欠損症（ASD）の診断を受けていた。徐々に息切れなどの症状が強くなり精査目的に当院を受診された。通常の 2 次孔欠損による ASD で手術適応と判断した。冠動脈造影検査において左冠動脈回旋枝が左肺動脈から起始しており冠動脈起始異常と診断した。前下行枝および右冠動脈は大動脈から分岐しており，おのおの左回旋枝へ側副血行路を形成していた。手術は ASD 閉鎖および左冠動脈回旋枝の中樞での結紮と左内胸動脈によるバイパス術を行った。冠動脈肺動脈起始症はそのほとんどが左冠動脈主幹部が肺動脈より起始しており，回旋枝のみの起始異常は珍しい。また ASD との合併はほとんど報告がなく貴重な症例であり報告した。日心外会誌 46 巻 1 号：1-5（2017）

キーワード：左冠動脈肺動脈起始症；心房中隔欠損症

Anomalous Origin of the Left Circumflex Coronary Artery from the Pulmonary Artery with Atrial Septal Defect

Yuichiro Yokoyama* (Department of Cardiovascular Surgery, Yotsuba Circulation Clinic*, Matsuyama, Japan)

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital anomaly. This anomaly occurs in approximately one in 300,000 live births. Of the children diagnosed with this syndrome, 90% die within the first year of life because of myocardial ischemia and left ventricular failure. Survival into adulthood is rare and depends upon pre-existing or rapidly developing collateral vessels between the right and left coronary artery. This report concerns the surgical case of anomalous origin of the circumflex coronary artery from the left pulmonary artery complicated with atrial septal defect (ASD). A 34-year-old woman was admitted because of dyspnea on exertion. Echocardiography revealed normal cardiac function with secondary ASD. Coronary catheterization revealed an anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the left pulmonary artery. Direct closure of the ASD and coronary artery bypass grafting for the circumflex coronary artery using an internal thoracic artery were performed, and the orifice of the circumflex coronary artery was ligated. The postoperative outcome was excellent. Most of the ALCAPA cases shows the main trunk of the left coronary artery arising from the pulmonary artery. This case demonstrates only the left circumflex coronary artery originating from the left pulmonary artery. Moreover ASD coexisted in this case. To the best of our knowledge, this is a very rare case of its type to be diagnosed and reported. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 46: 1-5 (2017)

Keywords : anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) ; atrial septal defect

左冠動脈肺動脈起始症 (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; ALCAPA) は 1886 年に Brooks によって提唱され¹⁾，1993 年に Bland らによって Bland-White-Garland syndrome として詳細な検討が加えられた先天性心疾患である²⁾。その発生頻度は 30 万出生に 1 人といわれ，側副血行路の発達により予後が左

右される疾患であり，多くは 1 歳までに心筋虚血や心不全などにより死亡するため，成人型の報告自体が非常に少ない^{3,4)}。また，ほとんどの症例は左冠動脈主幹部が肺動脈から起始するが，本症例は左冠動脈回旋枝のみが分岐し，ASD との合併も認めた比較的珍しい症例であり文献的考察も含め報告する。

2016 年 1 月 19 日受付，2016 年 8 月 7 日採用
Corresponding author : Yuichiro Yokoyama
Department of Cardiovascular Surgery, Yotsuba Circulation Clinic, Matsuyama, Japan
E-mail : yokoyama.y@yotsuba-heart.jp

* 松山ハートセンターよつば循環器科クリニック心臓血管外科
〒790-0062 松山市南江戸 4-3-53

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

症 例

症例：34 歳，女性。

主訴：労作時呼吸困難

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：他院にて 13 歳時に子宮内血腫に対し経膣式血腫ドレナージ術を受けている。その際，子宮および卵管嚢腫，膣閉鎖症と診断されている。また，同じく他院にて 13 歳時に右下肺に発生した異所性肝に対し下葉切除術を受けている。

現病歴：12 歳時に他院にて ASD を指摘されていた。徐々に労作時の呼吸困難が増強し精査目的に当院に来院された。

入院時現症：身長 154 cm，体重 42 kg，血圧 90/60 mmHg，脈拍 74 回/分，整。左第 3 肋間胸骨左縁に Levine II/VI の収縮期雑音を聴取した。

入院時血液検査所見：特記事項なし。

心電図：正常洞調律。V1，V2 誘導に陰性 T 波を認めた。q 波は認められなかった。

胸部レントゲン写真：心胸郭比 42.7%，両側肺血管陰影の増強を認めた。右肺下葉切除後であり含気不良を認めた (Fig. 1)。

経胸壁心臓超音波検査：左室拡張末期および収縮末期径は 39/25 mm，駆出率は 67% であった。左室壁運動異常は認めず心機能は良好であった。ASD を認め，右心系は著明に拡大していた。左右シャントを認め Q_p/Q_s は 1.98 であった。虚血に伴う僧帽弁閉鎖不全は認められなかった。

心臓カテーテル検査：冠動脈は全体的に非常に蛇行が強かった。右冠動脈はやや低形成であったが，側副血行路を介して左回旋枝が造影され，肺動脈へ早期に流出していた。左冠動脈は拡張を認め，前下行枝のみが造影された。右冠動脈と同様に側副血行路を介して左回旋枝が造影され早期に肺動脈へ流出していた。Pressure Study においては右心房圧が 8 mmHg，肺動脈圧が 34/12 mmHg であった。O₂ step up は右心房および左肺動脈レベルで認められた。心臓カテーテル検査において造影剤に対してアレルギー反応を来した。他院においてさまざまな既往歴があるが，これらの精査時に造影剤を使用したかどうかは不明であり，

Fig. 1

Chest radiogram shows resected right lower lung.

Fig. 2

Coronary artery angiography reveals the left circumflex coronary artery (white arrow) and the left pulmonary artery (black arrow) collateralized from the right coronary artery (A) and the left anterior descending artery (B).

Fig. 3

Enhanced computed tomography shows. (A) The left anterior descending artery and the right coronary artery arise from the ascending aorta normally. (B) The left circumflex coronary artery arises from the posterior wall of the left pulmonary artery (black arrow).

Fig. 4

Enhanced computed tomography shows. (A) The left circumflex coronary artery is perfused from the left internal thoracic artery. (B) Atrial septal defect.

造影剤アレルギーの認識も本人にはなかった。アレルギー反応の型はI型で全身に膨疹が出現し嘔吐を認めたが1時間後には回復した (Fig. 2)。

造影CT検査所見：心臓カテーテル検査において強いアレルギー反応を示したが、手術に際して左冠動脈回旋枝と肺動脈や大動脈との位置関係などを把握する必要がある、

ステロイド薬を使用し十分な注意を払った上で造影CT検査を施行した。心房中隔に15 mm大の欠損孔を認めた。冠動脈はカテーテル検査所見と同様であったが、左回旋枝が左肺動脈後面へ流入していた。第1対角枝が前下行枝を乗り越えて分岐していた (Fig. 3, 4)。

心筋虚血を評価するための負荷心電図検査や心筋シンチ

グラフィーなどは行っておらず、術前に明らかな虚血を証明する結果はなかったが比較的大きな冠動脈回旋枝であり、自覚症状も ASD および心筋虚血の両者が関与していると考えられた。ASD に関してはカテーテル治療の十分な適応であったが、冠動脈の処置を胸骨正中切開下に行う以上、同時に閉鎖することが妥当と判断した。

手術：胸骨正中切開でアプローチした。上行大動脈送血、上・下大静脈脱血にて人工心肺を確立した。ASD は 2 次孔型で 15 mm 程度の大きさであった。直接閉鎖を行った。左回旋枝起始異常に対しては、回旋枝の中樞近傍を結紮し左内胸動脈を用いて末梢へバイパスを行った。人工心肺からの離脱に際し、心機能は良好であったが末梢血管抵抗の著明な低下を認め血圧の回復に難渋した。全身の発赤、浮腫も著明で薬剤による強いアレルギー反応を発症していた。大量のステロイド薬などで何とか回復したが、離脱に非常に時間を要した。

術後経過：第 1 病日に抜管、2 日目に ICU を退室した。術後経過は良好であった。術前、術中とも循環不全を来するような著明なアレルギー反応をおこしていたため、術後の造影検査は行わなかったが、心臓超音波検査において心機能は正常であった。術後 20 日目に退院となった。

考 察

ALCAPA は 1886 年に Brooks によって提唱され¹⁾、1993 年に Bland らによって Bland-White-Garland syndrome として詳細な検討が加えられた先天性心疾患である²⁾。ほとんどが左冠動脈肺動脈起始症であり、右冠動脈からの側副血行路の発達のいかんによって予後が規定される。ほとんどの症例が生後 1 年以内に心筋梗塞や心不全を来し死亡するため成人型の報告はさらに少ない^{3,4)}。

本症例は明らかな胸痛発作や心機能低下がなく、ASD 単独の疾患と判断され経過観察されていた。徐々に労作時の息切れが増悪するためカテーテル検査を施行したところ、冠動脈起始異常がみつき、胸骨正中切開下に冠動脈と ASD を同時に治療する方針とした。

冠動脈造影検査において右冠動脈および左前下行枝から側副血行路が存在し、早期に左肺動脈へ流出していた。回旋枝の血流は逆行性に肺動脈方向へ流れており、これによる肺動脈圧の上昇および左肺動脈での O₂ step up が認められたと考えられる。

冠動脈が肺動脈から起始する疾患のほとんどは左冠動脈主幹部が分岐し、一般的に ALCAPA と称されている。しかし分岐の形態は左主幹部のみではなく、前下行枝単独分岐の報告や⁵⁻⁷⁾、回旋枝単独での報告もみられる^{8,9)}。また右冠動脈単独での分岐異常も報告されており ARCAPA (anomalous origin of the right coronary artery from the

pulmonary artery) と称する症例もある¹⁰⁾。また ASD との合併症例も散見されるが^{3,9-11)}、回旋枝単独の分岐異常と ASD との合併症例の報告は少なく珍しい症例といえる。本症例は、骨格や筋肉に明らかな異常は見当たらなかったが、腔閉鎖や異所性肝などの既往があり中胚葉系の発生異常が関与しているのではないかと考えられる。

手術術式としては、①大動脈肺動脈間に交通を作製する肺動脈内トンネル作製法¹²⁾や竹内法¹³⁾、②左冠動脈を大動脈へ直接移植する左冠動脈直接移植法¹⁴⁻¹⁷⁾、③左冠動脈起始部を結紮した上で冠動脈バイパス術を置く方法^{4,18,19)}、④左冠動脈起始部を結紮して単冠動脈とする左冠動脈起始部結紮術²⁰⁾がある。われわれは一番手慣れている冠動脈バイパス術を選択した。左冠動脈入口部の単純結紮で steal を止めればよいという報告もあるが²⁰⁾、遠隔期のことを考慮すると順行性の血流を確保しておくべきである。本来は起始異常であるため、直接移植やトンネル法などを用い大動脈からの直接の起始部を作製し生理的な血流を確保するべきである。しかし、トンネル法や竹内法は本症例のような左肺動脈から回旋枝が分岐している場合は形態的にも手技的にも煩雑であると考えられた。よって直接移植法を用いるべきであると考えられるが、左肺動脈後面から回旋枝は分岐しており、大動脈との距離が長い場合屈曲などの合併症を起こす可能性は高いと判断し左冠動脈回旋枝入口部の閉鎖と左内胸動脈を用いたバイパス術を選択した。グラフトの選択に関しては、本来は起始異常であるため大伏在静脈などを用いて大動脈-冠動脈バイパスを行うべきであったかもしれないが、34 歳という年齢を考慮し長期開存の得られる内胸動脈を選択した。平均寿命まで考慮すれば内胸動脈における開存率も問題となるが、近年造影 CT の発達により血管の走行の解析は容易であり、将来的に冠動脈へのアプローチが必要になった場合も対応は十分に可能であると考ええる。しかし術式に関しては最善の選択とはなっておらず今後の研鑽が必要である。

おわりに

冠動脈回旋枝起始異常症に ASD を合併した比較的珍しい症例を経験したので報告した。

文 献

- 1) Brooks, H. St. : Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery. With some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirroid dilatation of the vessels. J. Anat. Physiol. **20** (Pt 1) : 26-29, 1885.
- 2) Bland, E.F., White, R.D. and Garland, J.: Congenital anomalies of the coronary arteries : report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am. Heart J. **8** : 787-801, 1933.

- 3) Schneider, T., Rickli, H., Gliech, V. et al. : Bland-White-Garland syndrome and atrial septal defect : rare association and diagnosis challenge. *Clin. Res. Cardiol.* **95** : 295-300, 2006.
- 4) Safaa, A.M., Du, L.L., Batra, R. et al. : A rare case of adult Type A LCAPA syndrome : presentation, diagnosis and management. *Heart Lung Circ.* **22** : 444-446, 2013.
- 5) Roberts, W.C. and Robinowitz, M. : Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk with origin of the right and left circumflex coronary arteries from the aorta. *Am. J. Cardiol.* **54** : 1381-1383, 1984.
- 6) Kaushal, S.K., Radhakrisnan, S., Dagar, K.S. et al. : Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **116** : 1078-1080, 1998.
- 7) el Habbal, M.M., de Leval, M. and Somerville, J. : Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk : recognition in life and successful surgical treatment. *Br. Heart J.* **60** : 90-92, 1988.
- 8) Ott, D.A., Cooley, D.A., Pinsky, W.W. et al. : Anomalous origin of circumflex coronary artery from right pulmonary artery : report of a rare anomaly. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **76** : 190-194, 1978.
- 9) Kong, L.Q., Zhang, L., Feng, Y. et al. : Echocardiographic features of patients with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Chin. J. Cardiol.* **41** : 297-300, 2013.
- 10) Guo, H.W., Xu, J.P., Song, Y.H. et al. : Repair of anomalous origin of right coronary artery from the pulmonary artery. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* **15** : 418-421, 2007.
- 11) Wang, Q., Li, R.J., Sun, Y. et al. : Occult anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with atrial septal defect initially visualized by transthoracic echocardiography. *Chin. Med. J.* **126** : 2793-2794, 2013.
- 12) Furuta, H., Yamashita, S. and Kotoh, K. : Surgical treatment of Bland-White-Garland syndrome in an adult patient. *Jpn. J. Cardiovasc. Surg.* **38** : 364-367, 2009.
- 13) Takeuchi, S., Imamura, H., Katsumoto, K. et al. : New surgical method for repair anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **78** : 7-11, 1979.
- 14) Kono, T., Goto, H., Nakajima, T. et al. : Direct aortic reimplantation with mitral valve repair for BWG syndrome in an adult case. *Jpn. J. Cardiovasc. Surg.* **28** : 370-373, 1999.
- 15) Tateishi, M., Takaseya, T., Kawara, T. et al. : Direct implantation of the left coronary artery to the ascending aorta in Bland-White-Garland syndrome. *Jpn. J. Cardiovasc. Surg.* **37** : 240-243, 2008.
- 16) Alsara, O., Kalavakunta, J.K., Hajjar, V. et al. : Surviving sudden cardiac death secondary to anomalous left coronary artery from the pulmonary artery : a case report and literature review. *Heart Lung* **43** : 476-480, 2014.
- 17) Kawara, T., Tayama, E., Hayashida, N. et al. : Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery : successful direct reimplantation in a 50-year-old man. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **9** : 197-201, 2003.
- 18) Jujjavarapu, K.R., Salhiyyah, K., Witzke, H. et al. : Off-pump total arterial revascularization for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann. Thorac. Surg.* **96** : 2234-2236, 2013.
- 19) Nambala, S., Babu, B., Kumar, N.K. et al. : Off-pump LIMA-RIMA Y graft : a practical option in adult-type ALCAPA. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.* **4** : 296-298, 2013.
- 20) Moodie, D.S., Fyfe, D., Gill, C.C. et al. : Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients : Long-term follow-up after surgery. *Am. Heart J.* **106** : 381-388, 1983.