術後虚血領域の改善が証明された右冠動脈肺動脈起始症の1例

松 濱 稔* 有 村 聡 士* 佐々木 健一** 國 原 孝***

右冠動脈肺動脈起始症は稀な先天性心疾患であり無症状で偶然発見されることが多い。心停止を引き起こした報告もあるため発見時には手術介入が推奨されている。今回、労作時胸痛を主訴とする70歳男性に精査を行ったところ同疾患と診断された。経過観察中に症状が悪化し、同時に指摘されていた大動脈弁狭窄症も進行したため、右冠動脈の大動脈への植え替えおよび大動脈弁置換術が施行され、その術後経過は良好であった。術後外来受診時には症状は消失し、負荷心筋シンチグラフィーで術前認めていた虚血領域も消失した。日心外会誌 48 巻 2 号 : 111-114 (2019)

キーワード：右冠動脈肺動脈起始症；負荷心筋シンチグラフィー；心筋虚血；冠動脈再建；大動脈弁狭窄症

Improvement of the Ischemic Area after Surgical Treatment for Anomalous Origin of the Right Coronary Artery from the Pulmonary Artery

Minoru Matsuhama*, Satoshi Arimura*, Kenichi Sasaki** and Takashi Kuniyama*** (Division of Cardiovascular Surgery, The Cardiovascular Institute*, Tokyo, Japan, Division of Cardiovascular Surgery, Saitama Sekishinkai Hospital**, Saitama, Japan, and Division of Cardiac Surgery, The Jikei University School of Medicine***, Tokyo, Japan)

Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery (ARCAPA) is a rare congenital coronary anomaly. Although asymptomatic in most cases, with the anomaly only being detected incidentally, surgical correction should be considered before onset of severe myocardial ischemia in such cases. Here, we present a 70-year-old man who was referred to our department due to chest pain on effort and was given a diagnosis of ARCAPA concomitant with mild aortic stenosis. As the symptoms and the degree of aortic stenosis deteriorated during follow-up, the patient underwent direct re-implantation of the right coronary artery into the ascending aorta and aortic valve replacement. The patient's postoperative course was uneventful, and the symptoms disappeared. Postoperative myocardial perfusion scintigraphy revealed improvement of the myocardial ischemic area. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 48: 111-114 (2019)

Keywords : anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery ; myocardial perfusion scintigraphy ; myocardial ischemia ; re-implantation ; aortic stenosis

冠動脈肺動脈起始症 (anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery : ACAPA) は稀な先天性疾患であり、特に右冠動脈肺動脈起始症 (anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery : ARCAPA) はきわめて少ないとされ、その手術戦略にもさまざまな見解がある¹⁾。今回、労作時の胸痛を主訴とする成人男性の ARCAPA および大動脈弁狭窄症 (Aortic stenosis : AS) に対し、右冠動脈 (Right coronary artery : RCA) の re-implantation による再建および大動脈弁置換術 (Aortic valve replacement : AVR) を施行して良好な経過を

得たので若干の考察を加え報告する。

症 例

患者：70 歳，男性。

主訴：労作時胸部絞扼感。

既往歴：高血圧症，脂質異常症，高尿酸血症。

現病歴：2 年半前より激しい運動時に限定した前胸部痛・動悸・呼吸苦を自覚するようになり，近医で狭心症を疑われ 2 年前に当院を受診した。この際 ARCAPA および軽度 AS を指摘された。AS の経過を見ながら AVR と AR-

2018 年 7 月 17 日受付，2018 年 9 月 28 日採用

Corresponding author : Minoru Matsuhama

Division of Cardiovascular Surgery, The Cardiovascular Institute, Tokyo, Japan

* 心臓血管研究所附属病院心臓血管外科

〒 106-0031 東京都港区西麻布 3-2-19

** 埼玉石心会病院心臓血管外科

*** 東京慈恵会医科大学心臓外科

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.

Fig. 1

Coronary CT indicated the RCA arising from the PA (arrow). A shunt vessel was detected between the RCA and the LCA (arrowhead). There was no coronary stenosis.

CAPAに対する手術を一期的に行う方針となっていたが、労作時胸部症状が増強しASが中等度となったため手術の方針となった。

現症：身長 151 cm，体重 56.8 kg，顔貌や体形に異常を認めず。血圧 120/52 mmHg，脈拍 58 回/分，整，心雑音なし，アレルギーなし。

血液検査：白血球 3,200/ μ l，CRP 0.05 mg/dl と炎症反応陰性で，Hb 10.4 g/dl，Hct 31.9% と軽度貧血を認めた。また尿素窒素 32.4 mg/dl，クレアチニン 1.96 mg/dl と軽度腎機能障害を認めた。その他特記すべき異常を認めなかった。

胸部レントゲン写真：CTR 45%，costo-phrenic angle sharp，肺野にうっ血なし。

心電図：洞調律，57 回/分，ST 変化を認めず。

冠動脈造影 CT 検査：大動脈に異常を認めず冠動脈にも有意狭窄を認めなかったが，RCA が肺動脈 (pulmonary artery: PA) 腹側より起始しており ARCAPA と診断した。また左右冠動脈起始部直下を bridge する血管を認めた (Fig. 1)。

タリウム心筋シンチグラフィ：RCA 領域にアデノシン負荷にて誘発虚血を認めた (Fig. 2A)。

経胸壁心エコー検査 (trans-thoracic echocardiography: TTE)：大動脈弁は左冠尖 (left coronary cusp: LCC) と右冠尖 (right coronary cusp: RCC) が融合した二尖弁であった。初診時に aortic valve area (AVA) 1.8 cm^2 ，mean

systolic pressure gradient (mean PG) 13.8 mmHg であった軽度 AS が，今回入院時には AVA 1.3 cm^2 ，mean PG 31.5 mmHg と中等度に進行していた。左室駆出率は，73%，左室径は拡張期 50 mm，収縮期 29 mm で，心室中隔 13 mm，左室後壁 11 mm と軽度心肥大を認めた。

心臓カテーテル検査：冠動脈狭窄を認めなかったが ARCAPA を確認した。左冠動脈 (left coronary artery: LCA) からの造影では血流が RCA を逆流し肺動脈に steal されていた (Fig. 3)。

手術所見：全身麻酔下に胸骨および心膜を切開した。RCA は肺動脈の前面から起始し大動脈基部の前面を走行していたが，これ以降は正常な走行をしていた。また LCA と RCA 起始部のすぐ末梢を bridge する冠動脈シャント血管を認めたため RCA 側で閉鎖および切離した。上行大動脈より送血し，右房より 2-stage 脱血管にて脱血して体外循環を確立した後，上行大動脈を遮断して大動脈を切開し selective antegrade cardioplegia (CP) を注入した。この際，steal を防ぐために剝離しておいた RCA をクランプしてから LCA 入口部より注入した。心停止は容易であった。RCA を PA 付着部から切離し PA 側を閉鎖して RCA 末梢側開口部よりさらに CP を追加投与した。RCA 末梢側開口部位を観察すると壁厚はやや薄めであったが吻合には耐え得ると判断した。またこれを大動脈に re-implantation しても走行および位置関係に問題ないと判断した。大動脈弁は LCC-RCC が癒合した二尖弁であり，弁尖切除の後 Carpenter-Edwards PERIMOUNT Magna Ease 25 mm (Edwards Lifesciences Corp., Irvine, CA) を水平マットレス縫合にて supra-annular position に縫着した。大動脈を縫合し最後に RCA を捻じれないように配置し上行大動脈に端側吻合した。

体外循環離脱は容易で，術中経食道心エコー検査でも心機能・弁機能ともに問題なかった。

術後経過：術後 2 時間で抜管され経過良好であったが，術後 14 日目に遅発性の心タンポナーデを発症したため心嚢ドレナージが施行された。術後 20 日目に心嚢ドレナージは抜去可能で，以降順調に経過し術後 30 日目に退院した。入院中の術後 coronary CT では大動脈に植え替えた RCA が明瞭に造影され (Fig. 4)，TTE では左室駆出率 68% と心機能低下なく人工弁の異常も認められなかった。術後半年の外来受診時に症状は消失しており，術後アデノシン負荷タリウム心筋シンチグラフィでは RCA 領域の誘発虚血が消失していた (Fig. 2B)。

考 察

ACAPA は稀な先天性疾患であり，左冠動脈肺動脈起始症 (Anomalous origin of the left coronary artery from the

Fig. 2

(A) Preoperative adenosine thallium 201 myocardial perfusion scintigraphy revealed an ischemic area in the inferior myocardium. (B) Postoperative adenosine thallium 201 myocardial perfusion scintigraphy revealed disappearance of the ischemic area in the inferior myocardium.

Fig. 3

Coronary angiography revealed retrograde filling of the RCA. Contrast medium reflux from the RCA ostium to the PA (arrow).

pulmonary artery : ALCAPA) の先天性心疾患に占める有病率が 0.25~0.5% であるのに対し, ARCAPA に至っては 0.002% ときわめて少ないとされる^{1,2)}. 1885 年の Brooks による最初の報告³⁾ から現在まで ARCAPA は 100 例程度の報告しかないとされるが⁴⁾, 生後一日から 90 歳時まで診断された報告がある一方, 無症候性のケースが多く医療機関を未受診の症例が存在すると思われる, 実際の有病率はもう少し高いとも考えられている^{4~6)}.

ACAPA の中で ALCAPA は有症候性で幼児期に診断される場合が多く, 手術介入されない場合は 1 年以内に 90% が死亡するとされる. 一方で特に他の先天性心疾患がない場合の ARCAPA 単独例は無症状で経過する場合が多く, 心電図が正常を示す場合もあるため, 心雑音や胸痛精査時の冠動脈造影・冠動脈 CT 検査等で偶然に見つかることが多いとされる²⁾. ただし Radke らの Review によると, 診断された患者の年齢層は幅広く, 症状も無症状であるものから呼吸苦・倦怠感・胸痛など多彩であり, うっ血性心不全, さらに心停止を起こした症例も報告されているため

Fig. 4

Postoperative coronary CT showed the establishment of two coronary circulation systems. The RCA originating from the PA was directly re-implanted into the aorta (arrow).

注意が必要である⁵⁾。

一般的に ARCAPA では体循環と肺循環の圧較差により RCA 内の血液が逆流しており, coronary steal の状態となっている。このため拡張した冠動脈内に適正な圧に血液充填できず, 酸素需要の増加に十分対応することができない。このため狭心症, 心筋梗塞, さらにこれらによる突然の心停止をも引き起こすことがあり, 診断された場合には症状の有無にかかわらず手術が勧められる^{2,4,5)}。

手術方法としては単純 RCA 結紮, RCA 結紮およびその遠位側への冠動脈バイパス術, RCA 入口部の大動脈への植え替えなどがあるが, 成人における ARCAPA への手術症例は限られるため, いまだ確立されたものはない。RCA の可動性の制限が術式を規定することもあるが, RCA 起始部の脆弱性より単純結紮は RCA 損傷のリスクを伴うこと, single coronary artery system となる単純結紮が心筋虚血や突然死を引き起こす可能性を残すことなどから, 両冠動脈の血流を順行性に戻す two coronary artery system の確立を推奨する報告が多い^{2,4,7)}。ただし Kautzner らは, RCA 入口部を大動脈へ植え替えて two coronary artery system を確立した後も RCA の拡張が正常の状態には戻らず, 術後 RCA が slow flow のままであった症例を報告している。彼らはこれを心筋内の microvessels の障害が原因であると仮説しているが詳細は解明されていない⁸⁾。

自験例では RCA の上行大動脈への re-implantation を行ったが, 術前 CT において正確な位置関係を把握し解剖学的に施行可能と判断し得たために本法を選択することができた。RCA 起始部の拡張もみられず, 脆弱性も吻合には耐えうる範囲内だったことも本法を選択した理由の1つ

である。しかしながら正常と比較すると脆弱な RCA 入口部の内膜損傷を危惧したため術後 CAG は施行しておらず, 懸念される slow flow の有無・程度の判断には至らなかった。しかし術後負荷心筋シンチグラフィーで下壁の虚血消失を確認し (Fig. 2B), 術後外来での経過観察において症状も消失していたため, 今回の手術介入の判断および手法は妥当と思われた。

結 語

ARCAPA の成人症例はきわめて稀であるが, 診断技術の向上に伴い今後は偶発的に当疾患が判明する可能性が高まると考えられる。無症状で経過する症例がある一方で心筋虚血や突然死の報告もあるため発見時には外科的介入を慎重に検討すべきである。手術方法としては two coronary artery system とする上行大動脈への植え替えによる冠動脈再建が簡便かつ生理的で良好な長期開存性も期待できる方法と示唆された。

謝辞: 本症例報告の作成にあたり, ご助言をいただきました心臓血管研究所付属病院循環器内科, 有田卓人先生をはじめ循環器内科の諸先生方に心より感謝いたします。

文 献

- 1) Williams IA, Gersony WM, Hellenbrand WE. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: a report of 7 cases and the literature. *Am Heart J* 2006; 152: 1004-9.
- 2) Rajbanshi BG, Burkhart HM, Schaff HV et al. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148: 220-4.
- 3) Brooks HSJ. 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* 1885; 20: 26-9.
- 4) Balakrishna P, Illovsky M, Al-Saghir YM et al. Anomalous origin of right coronary artery originating from the pulmonary trunk (ARCAPA): an incidental finding in a patient presenting with chest pain. *Cureus* 2017; 9: e1172.
- 5) Radke PW, Messmer BJ, Hagger PK et al. Anomalous origin of right coronary artery: preoperative and postoperative hemodynamics. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1444-9.
- 6) Chernogrivov AE, Gornostaev AA, Chernogrivov IE et al. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: surgical re-implantation into the aorta. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2015; 2015.
- 7) Luciani GB, Vendrametto F, Barozzi L et al. Repair of anomalous right and circumflex coronary arteries arising from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 970-2.
- 8) Kautzner J, Veselka J, Rohac J. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: is surgical reimplantation into the aorta a method of choice?. *Clin Cardiol* 1996; 19: 257-9.