

症例報告

経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術を契機に急性発症し 診断に至った左冠動脈肺動脈起始症の1例

山本 英範¹⁾, 大橋 直樹¹⁾, 西川 浩¹⁾, 武田 紹¹⁾, 吉田 修一郎¹⁾, 鈴木 一孝¹⁾,
大森 大輔¹⁾, 佐藤 純¹⁾, 櫻井 一²⁾, 野中 利通²⁾, 櫻井 寛久²⁾, 小坂井 基史²⁾,
野田 美香²⁾, 大沢 拓哉²⁾

¹⁾ JCHO 中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科

²⁾ JCHO 中京病院中京こどもハートセンター心臓血管外科

A Case of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery Developed Acute Heart Failure by Transcatheter Ductus Arteriosus Closure

Hidenori Yamamoto¹⁾, Naoki Ohashi¹⁾, Hiroshi Nishikawa¹⁾, Sho Takeda¹⁾, Shuichiro Yoshida¹⁾,
Kazutaka Suzuki¹⁾, Daisuke Omori¹⁾, Jun Sato¹⁾, Hajime Sakurai²⁾, Toshimichi Nonaka²⁾,
Takahisa Sakurai²⁾, Motoshi Kosakai²⁾, Mika Noda²⁾, and Takuya Osawa²⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, Chukyo Children Heart Center,
Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Aichi, Japan

²⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Chukyo Children Heart Center,
Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital, Aichi, Japan

A 12-month-old boy who was diagnosed with a large patent ductus arteriosus (PDA) and pulmonary hypertension (PH) in another hospital was admitted to Chukyo Children Heart Center for catheter intervention. After transcatheter PDA closure, he developed myocardial dysfunction accompanied by elevated cardiac enzyme levels and an abnormal Q-wave on electrocardiography. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) was detected on follow-up transthoracic echocardiography, and open chest surgery was performed. ALCAPA typically manifests in infancy with signs and symptoms of heart failure that are secondary to ischemic cardiomyopathy. However, it is very difficult to diagnose when additional congenital heart disease, for example, PDA, is present, because left coronary perfusion is maintained by PH. If PDA is treated without the diagnosis of ALCAPA, sudden deterioration may occur. We concluded that we should confirm the origin of the coronary artery using left ventriculography or aortography before transcatheter PDA closure if we cannot rule out the possibility of coronary artery anomalies by careful transthoracic echocardiography.

Keywords: anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, patent ductus arteriosus, acute myocardial infarction, catheter intervention, preoperative diagnosis

10 か月健診時の心雑音を契機に動脈管開存症 (PDA), 肺高血圧症 (PH) と診断されて当院を受診した。12 か月時に当院にて経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術を施行したところ経胸壁心臓超音波検査にて心機能低下, 血液生化学検査にて心筋逸脱酵素の上昇, 心電図にて異常 Q 波が出現した。経胸壁心臓超音波検査再検にて主肺動脈からの左肺動脈起始を確認し左冠動脈肺動脈起始症 (ALCAPA) と診断し, 開胸手術を行った。ALCAPA は典型的には生後 8 週頃に肺血圧の低下に伴い左冠動脈の灌流が不良となり心不全を発症する疾患であるが, 動脈管開存症 (PDA) をはじめとした肺血流増多疾患を

2016 年 9 月 1 日受付, 2016 年 11 月 4 日受理

著者連絡先: 〒457-8510 名古屋市中南区三条 1-1-10 JCHO 中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科 山本英範

doi: 10.9794/jspccs.32.518

合併した場合、左冠動脈の灌流が維持されるため乳児期の心不全発症を免れうる。このため PDA を合併した ALCAPA は動脈管閉鎖前の診断が極めて困難であるが、未診断下に動脈管閉鎖術を施行した場合に急激に左冠動脈灌流が悪化して心不全を発症することがある。PH 合併 PDA の症例では、経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術前に冠動脈奇形も念頭に経胸壁超音波検査を行い、それでも否定できない場合は閉鎖前に左室造影や上行大動脈造影を考慮するべきである。

はじめに

左冠動脈肺動脈起始症 (Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary: ALCAPA) は、全先天性心疾患の 1% にも満たない稀な疾患である。その臨床経過は生後数週で心筋梗塞を発症する症例から無症状で天寿を全うする症例まで多様であるが、典型的には生後 8 週頃から肺血圧の低下に伴い左冠動脈の灌流が不良となり心不全を発症し、無治療の場合、生後 1 年以内に約 90% が死亡すると報告されている¹⁾。また他の先天性心疾患 (特に肺血流増多疾患) を合併した場合の特徴として、肺動脈の血圧や酸素飽和度が高値で維持されるため「心不全を発症しにくいこと」、一方で「短絡を閉鎖した途端に心不全を発症しうること」が挙げられる。文献的には ALCAPA 未診断下に動脈管開存症 (Patent Ductus Arteriosus: PDA) を閉鎖した症例のおよそ半数が術後に死亡しており²⁻⁵⁾、その予後の悪さを示している。

この度我々は、PDA とそれに伴う肺高血圧症 (Pulmonary Hypertension: PH) を有し、乳児期には心筋虚血を発症することなく経過したが、ALCAPA 未診断下に経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術を施行したところ心機能低下、心筋障害が出現し、診断、治療に至っ

た 1 例を経験した。文献的考察を含めて報告する。

症 例

症例：12 か月、男児

アレルギー歴、既往歴、家族歴：特記事項なし 同胞なし

現病歴：10 か月健診時に心雑音を初めて指摘されて前医を受診した。前医にて経胸壁心臓超音波検査 (以下、心臓超音波検査) で最狭部 4 mm の PDA を認められたが、その他の先天性心疾患は検出されなかった。胸部単純 X 線写真では心拡大および肺血管陰影増強を認め、さらに心電図で V₁ の陽性 T 波を検出し、PDA による PH と診断された。当院へ紹介受診し、経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術目的に入院した。

入院時現症：身長 74 cm、体重 8.7 kg、血圧 98/45 mmHg、心拍数 104 回/分、呼吸数 40 回/分、SpO₂ 99% (room air)。軽度陥没呼吸あり。II 音の亢進および第 2 肋間胸骨左縁に連続性雑音を聴取した。大腿動脈に bounding pulse を触知した。

入院時検査所見：胸部単純 X 線写真 (Fig. 1A)：心胸郭比 54%、肺血管陰影の増強があった。

心電図 (Fig. 1B)：洞調律。両心室肥大所見を認め

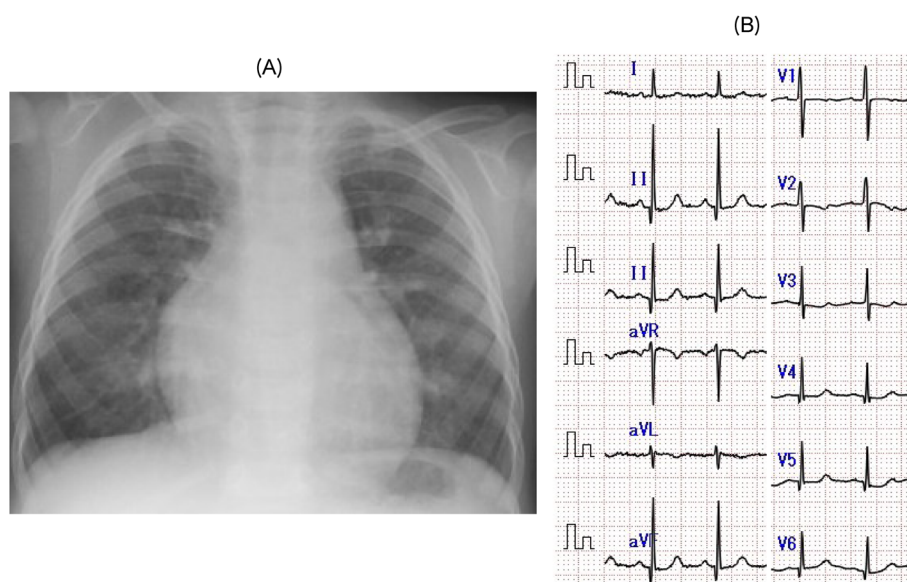


Fig. 1 Chest X-ray (A) and electrocardiogram (B) on admission

たが、異常 Q 波や ST 変化はなかった。

心臓超音波検査：PDA は最狭部 4.3 mm (Fig. 2A)。その他の先天性心疾患を検出しなかった。左心系の拡大を認め (Fig. 2B)、左室拡張末期径 42 mm (159% of normal)、左室駆出率 63% であった (Fig. 3A)。極わずかに僧帽弁閉鎖不全を認めた。心室中隔の平坦化より PH と診断した (Fig. 2C)。

血液生化学検査：WBC 7,600/ μ L, AST 56 IU/L, ALT 22 IU/L, LD 440 IU/L, CK 344 IU/L, BNP 116.5 pg/mL

と心不全に由来する異常値を認めた。

入院後経過：診断カテーテル検査および経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術を施行した。大動脈圧 90/47 (68) mmHg, 肺動脈圧 63/37 (49) mmHg, 肺体血流比 2.77, 肺体圧比 0.72。下行大動脈造影 (Fig. 4A) にて PDA は Krichenko 分類 C 型、最狭部 3.5 mm と計測し、下行大動脈側デバイス径 8 mm, 肺動脈側デバイス径 6 mm の AMPLATZER™ Duct Occluder (St. Jude Medical, Plymouth, MN) を留置し、滞りなく処

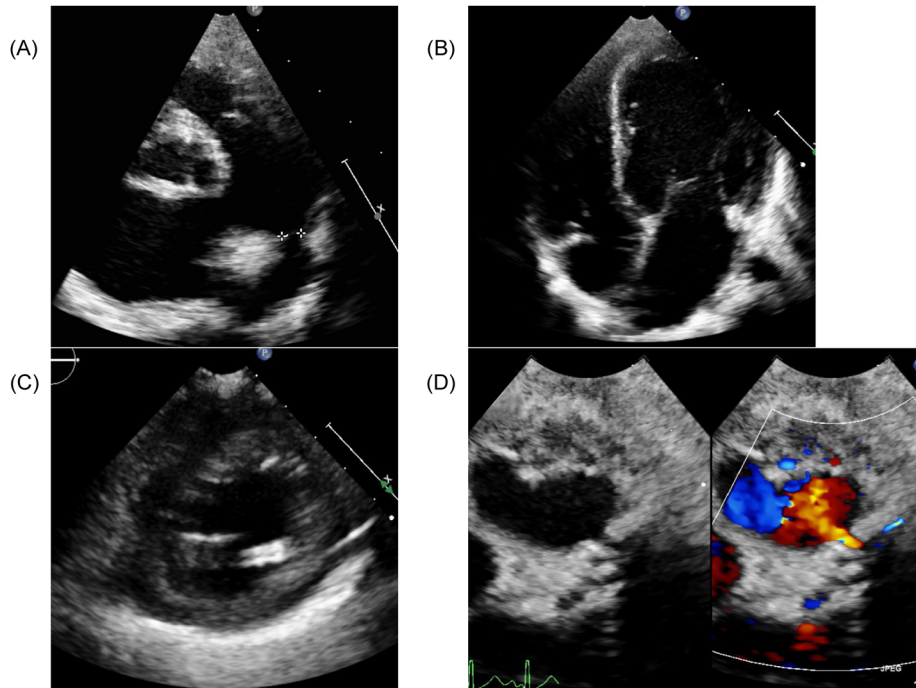


Fig. 2 Echocardiographic image on admission (A–C) and after PDA closure (D)

A: Ductal view. B: Apical four-chamber view. C: Left ventricular short-axis view. D: Left coronary artery arising from the pulmonary artery.

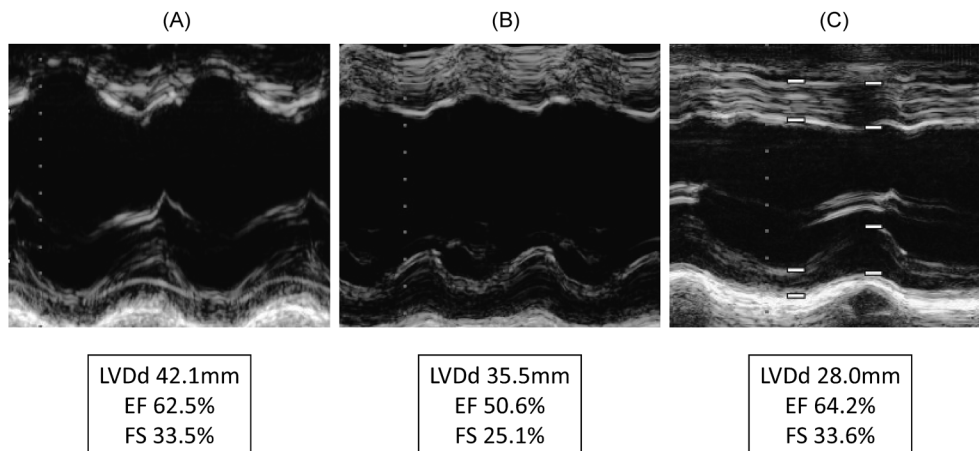


Fig. 3 Change in M-mode echocardiography

A: On admission. B: After PDA occlusion. C: Two weeks after ALCAPA surgery.

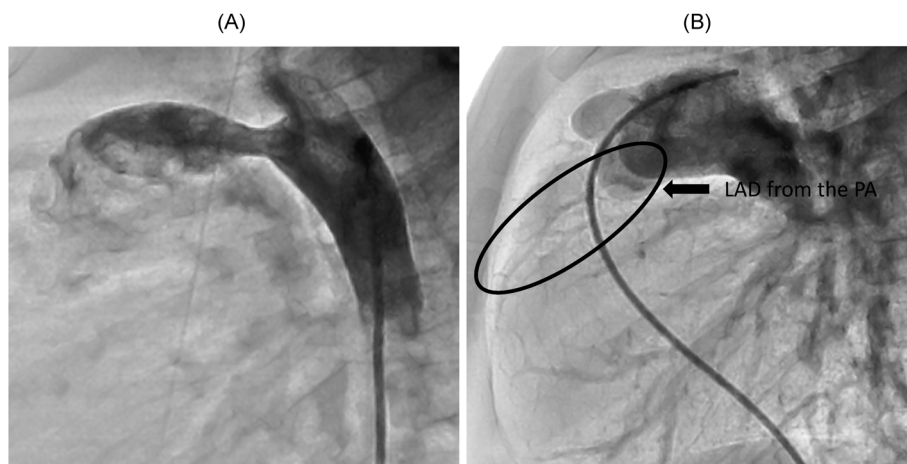


Fig. 4 Catheter angiography before PDA occlusion
A: Descending aortography. B: Main pulmonary arteriography.

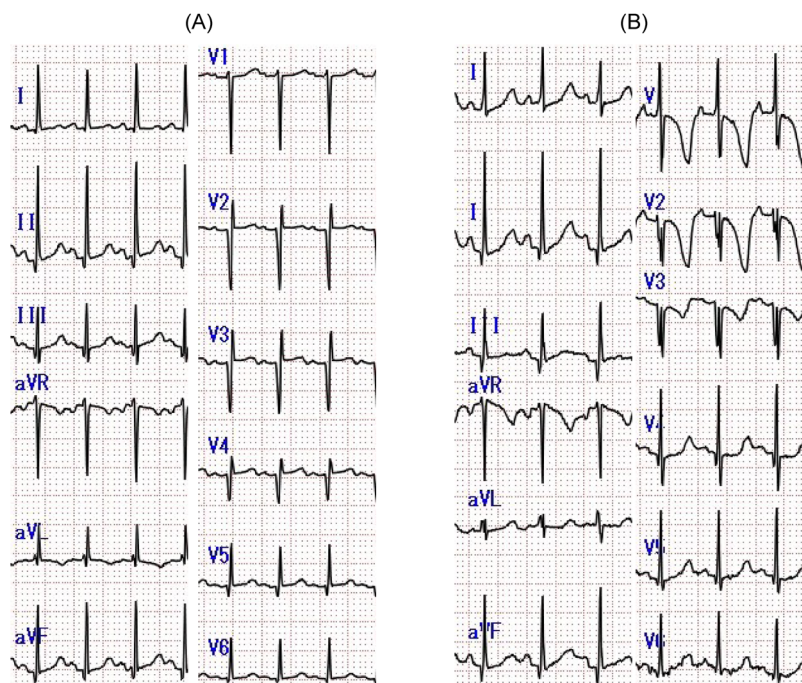


Fig. 5 Electrocardiogram
A: After PDA occlusion. B: Two weeks after ALCAPA surgery.

置を終了した。なお今回のカテーテル検査・治療時に左室造影および上行大動脈造影は施行していなかった。治療翌日の心臓超音波検査では遺残短絡はないものの心収縮能の低下を認め、特に心室中隔において顕著であった (Fig. 3B) が、全身状態および診察所見に著変なく経過観察とした。術後2日目、不機嫌、38度台の発熱、心拍数180回/分の頻脈が出現し、奔馬調律を聴取した。血圧や尿量は保たれていた。血液生化学検査にて、WBC 10,900/ μ L, CRP 7.11 mg/dL, AST 254 IU/L, LD 1143 IU/L, CK 1698 IU/L, BNP

656 pg/mL, Troponin T 4.35 ng/mL と異常値を認めた。また心電図では前胸部誘導 (V1~V5) で異常Q波を、さらに数時間後の再検ではST上昇も検出された (Fig. 5)。心筋虚血を疑い心臓超音波検査を再検したところ、主肺動脈に流入する左冠動脈様の血管が確認された (Fig. 2D)。経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術時の肺動脈造影 (Fig. 4B) を見返したところ、主肺動脈から起始する左前下行枝が確認され ALCAPA と診断したが、左回旋枝が同定できなかったため開胸手術前に心臓カテーテル検査にて上行大動脈造影を施行

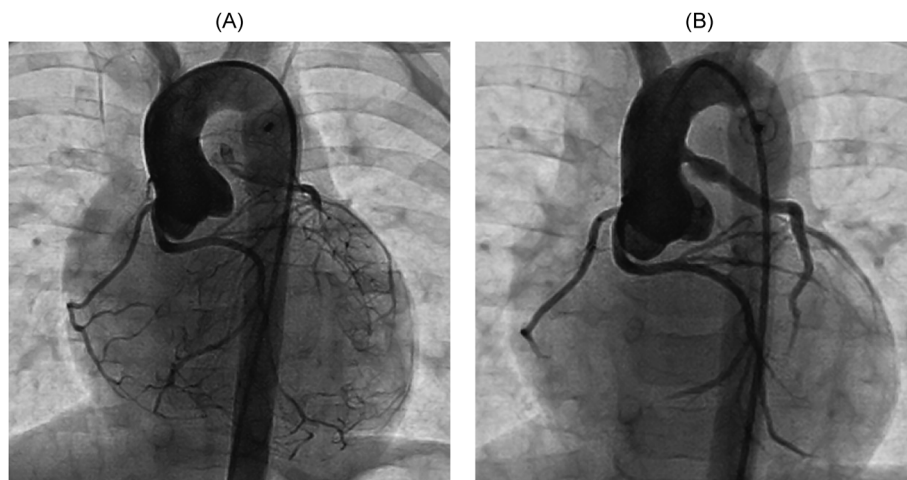


Fig. 6 Ascending aortography

A: Before surgery. B: Three months after surgery.

したところ、右冠動脈から左回旋枝を分岐し、側副血管を経由して左前下行枝、さらに主肺動脈へ逆行性に流入する冠動脈走行を確認した (Fig. 6A)。経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術の15日後に予定手術を施行した。上行大動脈と左前下行枝起始部に距離を認めたため、術式は竹内法を選択した。手術は特記すべき問題なく終了し、CKなどの心筋逸脱酵素も術後7日目には正常化し、臨床症状も改善した。心臓超音波検査では、心室中隔の軽度輝度亢進は残存するも心機能は概ね改善した (Fig. 3C)。安静時12誘導心電図 (Fig. 5B) および12誘導ホルター心電図にて労作時も含めて心筋虚血所見がないことを確認し、術後22日に退院した。術後3か月時に心臓カテーテル検査 (Fig. 6B) で冠動脈狭窄がないことを確認し、現在も外来経過観察中である。

考 察

ALCAPAは典型的には肺血圧が低下する生後8週頃に発症し、無治療時の1年生存率は10%程度であると報告されている¹⁾。一方で手術成績に関する近年の文献では、Langeらは周術期死亡が56例中8例 (14%) で、若年発症例や術前心機能不良例が予後不良であると報告している⁶⁾。またCabreraらは34例中、周術期死亡はなかったと報告しており⁷⁾、手術成績は比較的良好であると考えられる。

一方で、本症例のようにPDAによるPHを合併したALCAPAは肺動脈の血圧および酸素飽和度が高値で保たれるため前述の典型的な経過とは異なり乳児期に発症しないことがあるが、そこには後述するピッ

トフォールが存在する。さらにPDAのみでなく心室中隔欠損症や他の肺血流増多疾患合併例における同病態の報告も見られる^{8,9)}。我々は本疾患群のピットフォールを「短絡閉鎖前のALCAPA診断が難しいこと」、「ALCAPA未診断下の短絡閉鎖により状態が急激に悪化すること」の2点であると考えており順に考察する。

術前診断の難しさに関して、一般的にALCAPAを示唆する心臓超音波検査所見として「左心系拡大や僧帽弁閉鎖不全」¹⁰⁾や「右冠動脈拡張」¹¹⁾が挙げられるが、本疾患群において前者は肺血流増多疾患単独でも生じる可能性があり、また後者は肺高血圧により左冠動脈渾流が維持されるため生じない可能性がある。従って心臓超音波検査にて本疾患群のALCAPAを術前診断するには、左冠動脈と大動脈の交通そのものの有無を確認するしかない。しかしその際に問題となるのが、大動脈弁周囲のecho free spaceとして見えるtransverse sinusを正常左冠動脈と誤診してしまうことによる「偽陰性」であり、GonzalezらはBモードによる偽陰性率は実に50%に達すると報告している¹¹⁾。これらの理由により短絡閉鎖術前のALCAPA診断は困難であり、事実、過去のPDA合併ALCAPAの報告において術前に超音波診断された症例は5例中1例のみであった^{2-5,10)}。またLauxらは先天性心疾患を合併したALCAPAの12例中、術前に超音波診断された症例は1例のみであったと報告している⁹⁾。

続いてALCAPA未診断下の短絡閉鎖術に関して考察する。PDA単独症例の動脈管閉鎖術について言及すると、その術後死亡率は極めて低いと報告されている¹⁰⁾一方で、ALCAPA合併例における未診断下閉

鎖術では前述の4例中2例が術後死亡していた²⁻⁵⁾。PDA以外の疾患に関しても、前述のLauxらの先天性心疾患合併ALCAPAの報告で12例中6例が術後死亡しており、その大半を肺血流増多疾患が占めていた⁹⁾。これらの報告から本疾患群の予後の悪さおよび、短絡閉鎖術前のALCAPA診断が極めて重要かつ困難であることは自明である。動脈管閉鎖術の術後経過において急激に状態が悪化した症例、あるいは状態悪化せずとも新規の僧帽弁閉鎖不全症や左室機能低下、不整脈が出現した症例、強心サポートを減らせられない症例においては本疾患を積極的に疑う必要がある^{5, 10, 12)}。また正常冠動脈の症例においても動脈管閉鎖術後に一時的に左室機能が低下することが報告されており、これはALCAPA合併例で術後に収縮能が悪化しても診断を遅らせる因子となりうる^{13, 14)}。鑑別の指標として上記文献でMcNamaraらは新生児（超低出生体重児）では左室内径短縮率が平均で40%から33%へ¹³⁾、Galalらは乳幼児では37%から28%へ低下すると報告しており¹⁴⁾、それを逸脱する収縮能の悪化であればALCAPAなどの冠動脈奇形の合併を疑うべきである。本症例も術後FSは25%と低下していた。

我々の調べた範囲では経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術により発症したALCAPAの症例報告は過去になく、本症例が初めての報告である。術前診断が極めて重要かつ困難である本疾患において、動脈管閉鎖術を開胸手術ではなくカテーテル治療で行う絶対的な利点は、閉鎖前に左室造影または上行大動脈造影を行うことで冠動脈起始の確認を行えることである。本症例を踏まえて当院では、術前超音波検査で冠動脈奇形を否定できないPH合併PDAの症例には経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術の際に閉鎖前に左室造影または上行大動脈造影を行っている。

結 語

経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術により、心筋障害を生じ、診断、治療に至ったALCAPAの1例を報告した。ALCAPA未診断下の短絡閉鎖術は極めて予後不良であり、PH合併PDAの症例では経皮的経カテーテル動脈管閉鎖術前に冠動脈奇形も念頭に経胸壁超音波検査を行い、それでも否定できない場合は閉鎖前に左室造影や上行大動脈造影を考慮するべきである。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反（COI）はない。

付 記

この論文の電子版にて動画を配信している。

引用文献

- 1) Yau JM, Singh R, Halpern EJ, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: A comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol* 2011; **34**: 204-210
- 2) Sreenam N, Hunter S, Wren C: Acute myocardial infarction in infancy: Unmasking of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery by ligation of an arterial duct. *Br Heart J* 1989; **61**: 307-308
- 3) Ortiz E, de Leval M, Somerville J: Ductus arteriosus associated with an anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery: Catastrophe after duct ligation. *Br Heart J* 1986; **55**: 415-417
- 4) Fudulu DP, Tulloh RM, Wolf AR, et al: Anomalous left coronary from the pulmonary artery presenting as ventricular fibrillation after persistent ductus arteriosus ligation. *Ann Thorac Surg* 2015; **100**: e9-e10
- 5) Law MA, McKenzie ED, Slesnick TC, et al: Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in a preterm infant: Presentation after ligation of ductus arteriosus. *Congenit Heart Dis* 2009; **4**: 174-177
- 6) Lange R, Vogt M, Hörer J, et al: Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2007; **83**: 1463-1471
- 7) Cabrera AG, Chen DW, Pignatelli RH, et al: Outcome of anomalous left coronary artery from pulmonary artery repair: beyond normal function. *Ann Thorac Surg* 2015; **99**: 1342-1347
- 8) Maluf MA, Smith M, Abellan DM, et al: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery in association with a ventricular septal defect. *Tex Heart Inst J* 1997; **24**: 226-229
- 9) Laux D, Bertail C, Bajolle F, et al: Anomalous left coronary artery connected to the pulmonary artery associated with other cardiac defects: A difficult joint diagnosis. *Pediatr Cardiol* 2014; **35**: 1198-1205
- 10) Aggarwal S, Delius RE, Pettersen MD: Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery with a large patent ductus arteriosus: Aversion of a catastrophe. *Congenit Heart Dis* 2013; **8**: E168-E173
- 11) Rodriguez-Gonzalez M, Tirado AM, Hosseinpour R, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Diagnoses and surgical results in 12 pediatric patient. *Tex Heart Inst J* 2015; **42**: 350-356
- 12) Callaghan MA, O'Hare B, Casey W: What other anomalies? Failure to wean post ventricular septal defect repair secondary to anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Paediatr Anaesth* 2012; **22**: 487-489
- 13) McNamara PJ, Stewart L, Shivananda SP, et al: Patent ductus arteriosus ligation is associated with impaired left ventricular systolic performance in premature infants weighing less than 1000g. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; **140**: 150-157
- 14) Galal MO, Amin M, Hussein A, et al: Left ventricular dysfunction after closure of large patent ductus arteriosus. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2005; **13**: 24-29