

AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

日本臨床 (2007.09) 別冊 循環器症候群II:308-311.

【循環器症候群 その他の循環器疾患を含めて】冠循環系の先天性形態・走行異常 単冠動脈症

小倉幸恵, 長谷部直幸

- ① 標題 単冠動脈症
- ② 英文標題 Single coronary artery
- ③ 共同執筆者 長谷部 直幸
- ④ 著者所属名 旭川医科大学 循環・呼吸・神経病態内科
- ⑤ 英文著者名 Yukie Ogura, Naoyuki Hasebe
- ⑥ 英文著者所属名 Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Asahikawa Medical College

キーワード

- ・単冠動脈症
- ・先天性冠動脈奇形
- ・先天性心疾患

1. 概念・定義

単冠動脈症 (single coronary artery) は先天性冠動脈奇形 (congenital anomalies of coronary artery) の一種である。冠動脈の開口部が1つのみであり、その唯一の冠動脈によって心筋全体が血液の供給を受けるものと定義される¹⁾。

単冠動脈症は先天性冠動脈奇形の中でも比較的稀であり、Sharbaugh ら¹⁾ が文献的に 0.04% の頻度と報告している。また冠動脈造影では、Yamanaka ら²⁾ が 126,595 例中 56 例 (0.044%)、Desmet ら³⁾ が 50,000 例中 33 例 (0.066%) に認めたと報告している。

2. 分類

本症の分類は 1950 年に Smith⁴⁾ が提唱した。Type I は左右いずれか 1 本の冠動脈が正常心と同様に走行し、その末梢がもう一方の冠動脈に連続するもの、Type II は右あるいは左の冠動脈が大動脈から起始した直後に 2 分岐し、正常の左、右冠動脈と同様に走行するもの、Type III は上記のいずれにも属さない非定型的な走行をとるものである。この中で Type II が約半数を占めると報告されている¹⁾。1979 年に Lipton はそれぞれの臨床的意義の違いから更に細かく分類した (図 1)⁵⁾。Shirani ら⁶⁾ も 20 型の詳細な分類を提唱しているが、現在のところ Lipton 分類が最も広く用いられている。型別頻度として Yamanaka ら²⁾ は 56 例中 Lipton R- I 型 1 例、R- II 型 19 例、R- III 型 5 例、L- I 型 20 例、L- II 型が 11 例だったと報告している。Desmet ら³⁾ や Shirani ら⁶⁾ の報告を見ても Lipton R- I 型は単冠動脈症の中でも極めて稀な型であるといえる。

3. 病因

単冠動脈症は先述のように冠動脈の先天性奇形の一つである。心臓の発生の過程で、冠循環系は胎生初期には存在せず、心臓は筋線維を織り合わせた緩いメッシュ状をなし、心筋が血液につかた状態で収縮を始める。心筋が密度を増し、筋束が平坦化してできた深い陥凹に心室腔が形成され、さらに大動脈が総動脈幹から分割形成された後の胎生 7 週目に冠動脈が大動脈 (ときには肺動脈) から萌芽する。その後冠動脈は急速に成熟し、大きな分枝は心表面に伸び、小枝は心筋を取り巻く毛細血管に枝分かれする。この時期の何らかの原因で冠動脈の発生過程に異常が起き単冠動脈症が発生する。

4. 病態

本疾患では約 40% に Fallot 四徴症、大血管転位、大動脈二尖弁など他の先天性心疾患を合併する¹⁾ が、合併しない場合、通常は無症候である。しかし他の心奇形を伴わない症例においても突然死や虚血性心疾患、心不全、伝導障害が起こることが報告されており、本症の 15% は冠動脈硬化がないにもかかわらず心筋虚血が証明されたとの報告もある⁶⁾。単冠動脈における心筋虚血の発症機序として、①大動脈と肺動脈間を走行することによる機械的圧迫 ②冠動脈の鋭角な分岐による flap like ostium closure ③冠動脈の発育不全 ④緩徐に進行する心筋の虚血 (slow controlled myocardial ischemia) による繊維化 ⑤coronary steal による慢性的な虚血 ⑥vasospasm 等が挙げられている。そのため、冠動脈に狭窄を認めなくても各種負荷試験を行い虚血の有無を評価する必要がある。

5. 診断と鑑別診断

単冠動脈症の診断は、一方の冠動脈洞からの選択造影が不可能であること、大動脈造影で冠動脈の開口部が1つであること、選択的冠動脈造影で心臓全体が唯一の冠動脈によって血液の供給を受けていることの3項目によって生前に診断される¹⁾。近年、マルチスライス CT (MDCT) の普及により、本症が偶然診断される機会が増えつつある⁷⁾。MDCT により他に冠動脈がない事を確認できるだけでなく、前述の心筋虚血の原因となる冠動脈の鋭角な分岐や、大動脈と肺動脈による圧迫の状態を詳細に観察し得る (図 2)⁸⁾。MDCT による三次元 CT 血管造影法は本症の診断および冠動脈分布の全体像把握に有用であり⁹⁾、今後本症に対する低侵襲的検査法として更に有用性が高まるものと考えられる¹⁰⁾¹¹⁾。

鑑別診断として、冠動脈口閉鎖症 (atresia of the coronary ostium)、冠動脈肺動脈起始症 (origin of coronary artery from the pulmonary artery) などが挙げられる。

冠動脈口閉鎖症は先天的、あるいは後天的に冠動脈口が閉鎖し、側副血行が発達して冠動脈造影の際に閉鎖冠動脈末梢の逆行性造影所見が得られるもので、多くが左室虚血に伴う狭心痛と循環障害の症候を有する。

冠動脈肺動脈起始症は非常に稀であり、80~90%は乳児期に死亡するとされるが、左右の冠動脈の一方が肺動脈起始の場合には診断を誤る可能性がある。単冠動脈症と考えられる冠動脈造影所見においても、全心臓の冠灌流域が十分に把握されない場合には、大動脈造影に加えて肺動脈造影も行う必要がある。前述の MDCT は、これら起始異常の検索に有用と考えられる。

6. 治療と予後

本症の予後について、Allen ら¹²⁾ は 40 歳までに 5%、41 歳以降では 22%が心筋梗塞を発症したと報告。Sharbaugh¹⁾ らは本症の 15%は先天性心奇形を合併しなくても 40 歳以降に何らかの重篤な心疾患を来すと報告している。

型別予後について Cheitlin ら¹³⁾ は Smith II 型で右冠動脈洞起始例は 9/33 例が青年期に突然死したが、左冠動脈洞起始例では 0/18 例だったと報告した。Taylor ら¹⁴⁾ は剖検例で左単冠動脈の突然死は 9%、右単冠動脈では 18%であったとしており、いずれも左より右単冠動脈で突然死を起こしやすいことがわかる。

治療については、冠動脈に有意狭窄があれば通常の冠動脈疾患と同様に血行再建を考え、狭窄がなくても前述のように心筋虚血をきたす場合があることから各種負荷検査を行い、虚血があれば血行再建を考える。この際、Lipton L より R、I 型より II 型で虚血を生じやすい⁶⁾ ことを考慮する必要がある。血行再建は原則として冠動脈バイパス術を選択するが、急性冠症候群を発症し冠動脈に有意狭窄を認める場合には経皮的冠動脈形成術 (PCI) による早急な再灌流療法が必要となることもある¹⁵⁾。左冠動脈主幹部相当の病変では冠動脈バイパス術が選択されることが多いが、症例によっては PCI が施行されるようになりつつあり、個々の症例における慎重な適応の選択が必要である。

- 1) Sharbaugh AH, White RS: Single coronary artery. Analysis of anatomic variation, clinical importance and report of five cases. *JAMA* 230: 243-246, 1974.
- 2) Yamanaka O, Hobbs RE: Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary angiography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 21: 28-40, 1990
- 3) Desmet W, Vanhaeche J, Vrolix M, et al: Isolated single coronary artery: a review of 50,000 consecutive coronary angiographies. *Eur Heart J* 13: 1637-1640, 1992
- 4) Smith JC: Review of single coronary artery with report of 2 cases. *Circulation* 1: 1168-1175, 1950
- 5) Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, et al: Isolated single coronary artery. Diagnosis, angiographic classification and clinical significance. *Radiology* 130: 39-47, 1979
- 6) Shirani J, Roberts WC: Solitary coronary ostium in the aorta in the absence of other major congenital cardiovascular anomalies. *J Am Coll Cardiol* 21: 127-143, 1993
- 7) Ichikawa M, Sato Y, Komatsu S, et al: Multislice computed tomographic findings of the anomalous origins of the right coronary artery: evaluation of possible causes of myocardial ischemia. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2006
- 8) Lee JW, Lee KJ, Choi YJ, et al: A single coronary artery originating above the left sinus of Valsalva. *Eur J Cardiothrac Surg* 30: 380, 2006
- 9) 小林泰之, 田中修, 船窪正勝ほか: 単冠動脈症におけるマルチスライス CT を用いた心電図同期三次元 CT 血管造影法の有用性. *日本画像医学雑誌* 21 : 67-72, 2002
- 10) Datta J, White CS, Gilkeson RC, Meyer CA, et al: Anomalous coronary arteries in adults: depiction at multi-detector row CT angiography. *Radiology* 235: 812-818, 2005
- 11) Kunimasa T, Sato Y, Ito S, et al: Absence of right coronary artery detected by 64-detector-row multislice computed tomography. *Int J Cardiol* 115: 249-250, 2007
- 12) Allen GL, Snider TH: Myocardial infarction with a single coronary artery. Report of a case. *Arch Intern Med* 117: 261-264, 1996
- 13) Cheitlin MD, Decastro CM, McAllister HA: Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. *Circulation* 50: 780-787, 1974

14) Taylor AJ, Rogan KM, Virmani, et al: Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. J Am Coll Cardiol 20: 640-647, 1992

15) 坂本信雄, 渡辺達也, 藤野彰久ほか: 急性心筋梗塞を合併した単冠動脈症に対しステント植込みを施行した1例. 呼と循 49 : 1227-1231, 2001

図1 Lipton分類⁵⁾

Group I : 1本の冠動脈が正常と同様に走行し、その末梢がもう一方の冠動脈に連続するもの。

(R-I 右冠動脈起始, L-I 左冠動脈起始)

Group II : 1本の冠動脈が大動脈から起始した直後に2分岐し、以後正常と同様に走行するもの。

(A 肺動脈の前面を走行, B 肺動脈と大動脈間を走行, C 大動脈の後面を走行)

Group III : 上記のいずれにも該当しないもの

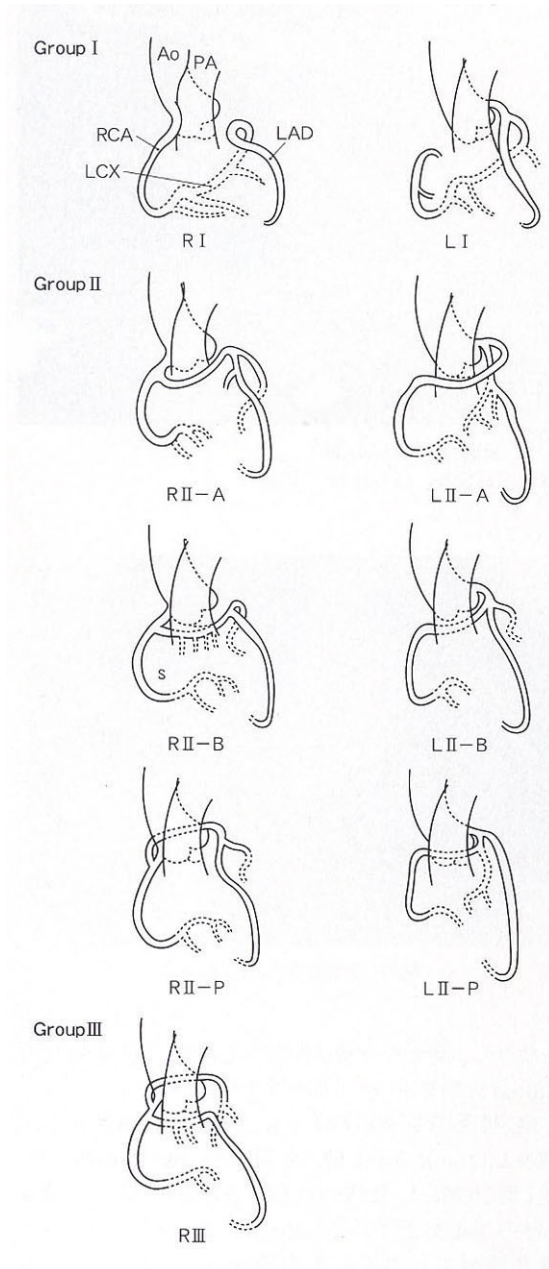


図2 大動脈と肺動脈間を走行する右冠動脈 (Lipton LII-B 相当) ⑧

左冠動脈主幹部より右冠動脈が鋭角に分岐し、両大血管により圧迫されている (矢印)
Ao 大動脈, PA 肺動脈, RCA 右冠動脈, LAD 左前下行枝, LCX 左回旋枝

