

臨床トピックス

先天性冠動脈起始異常に対する 最新の手術適応の考え方，術式選択と成績 —冠動脈対側大動脈洞起始を中心に—

櫻井 一*

はじめに

先天性の冠動脈異常には様々なものがあり，おおまかには起始異常，走行異常，および終末部の異常(冠動脈瘻など)がある^{1,3)}。起始異常には主に，大動脈からの起始と，肺動脈からの起始があるが，ここでは冠動脈対側大動脈洞起始(anomalous aortic origin of a coronary artery：AAOCA)について述べる。起始異常があれば何らかの走行異常を伴うことになり，解剖学的位置や形態によっては症状を伴ったり，症状がなくても突然死の予防が必要なため，精査や治療の対象になりうる。

昨今の画像診断技術の発展や普及によって偶発的にみつかるとともに，それに伴って本疾患における診断や治療の知見も近年急速に増えつつある。ここでは現状の各種診断方法の長短所，手術適応の考え方，外科的手技の選択について，自験例も含めて概説する。

I. AAOCA の特徴

1. 形態(図 1)

AAOCA では，左あるいは右の冠動脈が対側の冠動脈洞から起始する異常が多い。したがって左冠動脈右冠動脈洞起始(anomalous aortic origin of left main coronary artery：AAOLCA)や，右冠動脈左冠動脈洞起始(anomalous aortic origin of right coronary artery：AAORCA)が大半を占めるが，なかには左前下行枝や左回旋枝のみの起始異常の場合や，極めて稀だが無冠動脈洞からの起始異常の場合もある。

起始異常があれば必然的に走行異常を伴うが，起始異常血管が肺動脈の前方で右室流出路前面を走行すること自体や，大動脈の後方を走行すること自体のみでは病的意義は乏しい。しかし，起始異常血管が大動脈と肺動脈の間を走行(interarterial course)する場合や，右室流出路の心室中隔の心筋内を走行(intraseptal course)する場合は，突然死のリスクのある“malignant course”と称される^{1,3)}。

AAOLCA や AAORCA では，起始異常血管が大動脈壁から鋭角に(接線方向に)起始することが多く，それによって入口狭窄が生じたり，スリット状に狭いこともある。また様々な距離で大動脈壁内走行(intramural course)を伴ったり，大動脈弁の左右冠尖交連部から頭側へ連なる大動脈壁内の

—Key words—
先天性冠動脈起始異常，冠動脈対側大動脈洞起始，
unroofing

* Hajime Sakurai：名古屋大学医学部附属病院 小児循環器
センター 病院教授

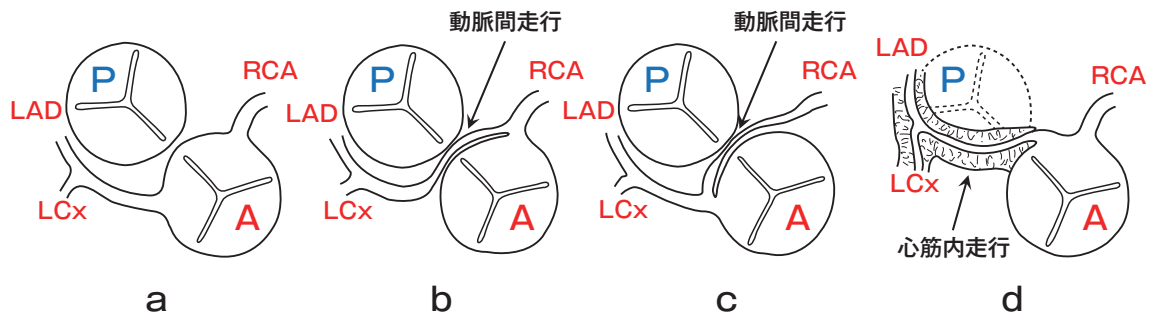


図1 冠動脈の代表的な起始異常

頭側から両大血管基部を見たイメージ. a. 正常, b. 左冠動脈右冠動脈洞起始 (AAOLCA), c. 右冠動脈左冠動脈洞起始 (AAORCA), d. AAOLCA に右室流出路の心室中隔の心筋内を走行 (intraseptal course) を合併したパターン.

A: 大動脈, LAD: 左前下行枝, LCx: 左回旋枝, P: 肺動脈, RCA: 右冠動脈

硬い組織 (intercoronary pillar) の外側を走行し⁴⁶⁾, 内腔が圧排されて狭窄の原因となることが多く, 総じて危険な形態と言える¹⁾.

2. 有病率と病態

AAOCA の正確な有病率は不明だが, AAOLCA の推定頻度は 0.03%~0.15%, AAORCA は 0.28%~0.92% と報告されている^{1,7)}. 近年の心臓 MRI を用いた大規模研究では, 壁内走行を伴う AAOCA が 5,169 人の小児のうち 23 例 (0.44%) に診断され, 内訳は AAOLCA 6 例 (0.12%), AAORCA 17 例 (0.33%) であった⁸⁾.

冠動脈異常は, 若年アスリートにおける突然心臓死の主な原因の一つで^{9,10)}, 米国での研究では若年アスリートの突然死の原因として最も多かったのは肥大型心筋症 (36%) で, 次いで冠動脈異常 (17%) であった⁹⁾. 英国の研究でも, 思春期アスリートの突然死のうち 9% に冠動脈異常が認められたと報告されている¹⁰⁾.

突然心臓死のリスクは, 動脈間走行および壁内走行を伴う AAOLCA を有する若年者において高く, 特に激しい運動中またはその直後に顕著であると考えられている^{1,7)}. 突然心停止の発生に関しては, 開口部狭窄 (スリット状, 単純に小さい) や, 運動時における動脈間走行, 壁内走行, 心筋内走行部での異常冠動脈の閉塞または圧迫により, 心筋虚血から心室性不整脈の発生につながると推察されている^{7,11)}. 冠動脈内圧は肺動脈の圧よりも高いことから, 最近では, 主因は動脈間走行そ

のものより, むしろ壁内走行そのものの関与が大きいと考えられている^{3,4,12)}. 我々を含め, いくつかの研究グループは, 大動脈弁交連部の延長である intercoronary pillar (図 2, 3) が虚血イベントにおいて最も重要な役割を果たしている可能性があると考えている⁴⁶⁾. したがって, 外科的手技においては, 冠動脈の走行がこの柱によって圧迫されないように修正することが極めて重要である。

II. AAOCA の診断と手術適応

1. 各種検査方法と特徴

AAOCA は単なる形態的な狭窄だけでなく, 運動・頻脈・血圧上昇などで冠動脈が潰れることによる動的狭窄が病態の本質であるため, それを考慮に入れながら検査をすすめる必要がある。各検査の特徴を以下に示す。

- (1) 心電図: 最初の虚血と不整脈のスクリーニングとしては簡便で安価だが, AAOCA は運動時の虚血が本態なため安静時心電図の陽性率はかなり低い。負荷心電図では, 運動時の評価が可能だが, それでも陽性率は低いとされ^{13,14)}, 実際に陰性であったがその後突然死した症例も報告されている¹⁵⁾。
- (2) 心エコー: 経胸壁心エコーは, とくに小児では低侵襲で初期診断に非常に有用だが, 壁内走行や遠位部の走行の確認は困難なことが多い。成人では全般的に描出が困難なことも多い。負荷心エコーでは, 運動時の壁運動異常が評価可

能となりうるが、評価は定まっていない¹⁶⁻¹⁸⁾。

- (3) 造影CT：立体的解像度に優れ、壁内走行、心筋内走行の診断も可能で、形態的診断に必須といえる^{13, 19)}。最近ではCT-FFR (CT-derived Fractional Flow Reserve)により虚血の評価も試みられているが、妥当性は未確立である^{3, 16, 20)}。
- (4) 心臓MRI：形態と心筋性状(梗塞・線維化)ともに評価が可能だが、解像度はCTに劣る。小児では鎮静が必要なことが多い。負荷心臓MRIでは血流の半定量評価が可能である^{3, 16-18)}。
- (5) 心カテーテル：直接冠動脈の造影が可能だが、立体的評価はCTに劣る。同時に、IVUS (Intravascular Ultrasound), FFR (Fractional Flow Reserve), iFR (instantaneous wave-free ratio)なども施行可能で、ドブタミンの負荷で運動時の変化による動的狭窄の評価が可能になりうるが、AAOCAに対する妥当性は未確立である^{3, 16, 18, 21, 22)}。
- (6) 核医学検査：SPECT (Single Photon Emission Computed Tomography), PET (Positron Emission Tomography)ともに心筋の相対的、絶対的血流評価により機能的な評価が可能だが、形態的評価は不可能である^{3, 13, 18)}。

2. 手術適応

現状のガイドライン²³⁻²⁵⁾では、AAOCAで何らかの症状があったり、いずれかの検査で虚血が証明されたりすれば、AAOLCAかAAORCAにかかわらず、手術がすすめられる。一般的にAAOLCAではよりリスクが高いと考えられており、症状や虚血の証明がなくても、リスクの高い形態(入口狭窄、壁内走行、大動脈-肺動脈間走行など)があれば手術がすすめられる³⁾。AAORCAで症状がなくかつ虚血検査で陰性の場合には、経過観察も選択肢となる。

小児や若年成人の場合はより判断が難しい。小さな小児の場合そもそも胸痛の訴えが心原性なのかどうかははっきりしなかったり、例えAAORCAでも初発症状が突然死であったり¹⁵⁾、心原性ショックであったりすることがある¹⁴⁾。とくに、症状の好発年齢である十代半ばをこれから迎える

学童以下の症例で偶発的にAAOCAが見つかった場合、AAORCAでは手術せずに生涯重度の運動に制限を加えるのか、AAOLCAの場合はいつ手術するかなど悩ましく、個々の症例の形態と本人・家族の希望で決めていく必要がある。最近では、良好な手術成績を反映して、AAORCAで無症状でも積極的に手術をすすめる意見もみられる^{26, 27)}。

Ⅲ. AAOCAの外科手術

1. 外科的手技(図2)

おもな外科的手技としては、unroofingと、reimplantationがあるが、そのほか、入口部の形成術(ostiotomy)やパッチ拡大、肺動脈translocation, CABGなども選択肢になりうる^{3, 28, 29)}。いずれにせよ、ハイリスクな形態である壁内走行、intercoronary pillar外側の走行、大動脈からの急な角度での起始、入口の器質的狭窄の完全な解除を行い遺残病変を残さないことが肝要で、形態に合わせて2つ以上の手技を組み合わせる場合もある。以下代表的な術式の概略を述べる。

- (1) Unroofing：最も多く用いられ、もとの冠動脈口から壁内走行部の大動脈内腔側の壁を切開し、壁内走行を解放する術式である³⁰⁾。途中intercoronary pillarを切開することになると、術後の大動脈弁閉鎖不全の発生が問題になりうる³⁰⁾。また、intraseptalの症例では、transconal unroofingと言って、右室側心室中隔の心筋を切開する方法も行われる¹¹⁾。
- (2) Reimplantation：異常冠動脈の近位部を十分に剥離・遊離し、冠動脈を切離したうえで、正しいバルサルバ洞へ再移植するものだが、再移植後に冠動脈が屈曲するリスクがあったり、左右冠動脈口が分けられるくらい離れていないと不可能である³¹⁾。
- (3) Ostiotomy：単純に過剰な内膜を切除したり、切開・外反させて固定したり、パッチを追加してより大きな開口部を形成したりする³²⁾。
- (4) 肺動脈translocation：動脈間走行部の肺動脈からの圧排をなくすため、肺動脈を外側に移動させる術式である。しかし、肺動脈からの圧迫自体の影響は少ないことが多く、あくま

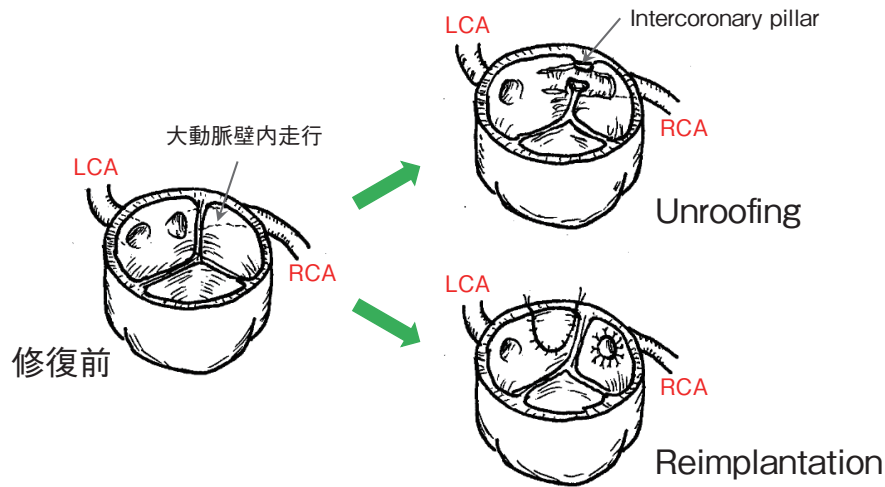


図2 AAOCAの代表的な修復術式
AAORCAの場合を示す。
LCA：左冠動脈，RCA：右冠動脈

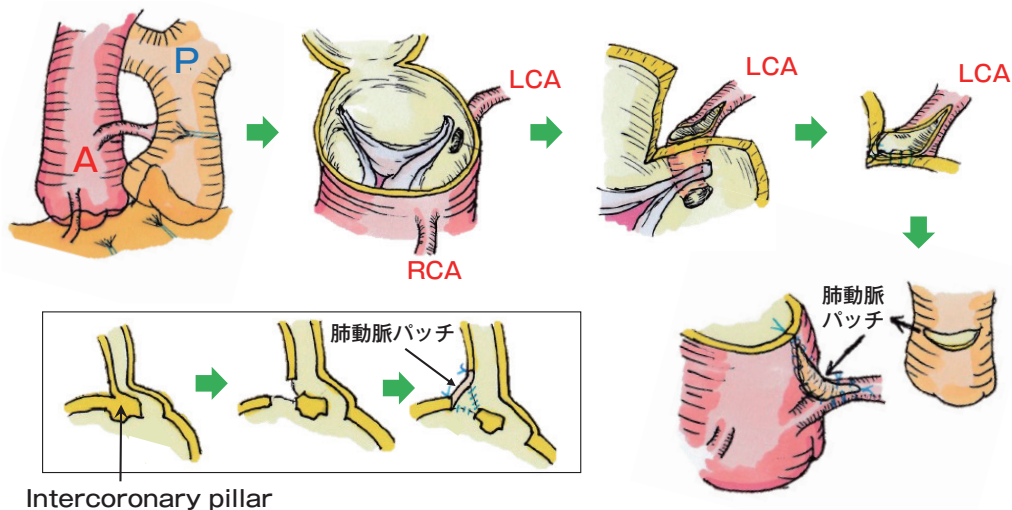


図3 Y-shaped coronary patch ostioplasty
AAOLCAの場合を示す。
A：大動脈，LCA：左冠動脈，P：肺動脈，RCA：右冠動脈

でも補助的な術式と思われる³³⁾。

- (5) CABG：安静時の冠血流には問題がないことが多く，そのような例では native flow と競合し graft 閉塞や先細り現象をきたしうるため，同時にもとの冠動脈口を閉じる必要があり若年者では選択しにくい。このため他の術式選択が困難なときや，高齢者で動脈硬化を伴う場合に限られる^{34, 35)}。

2. 自験例

過去 15 年間に手術介入した AAOCA は 19 例あり，AAOLCA が 10 例，AAORCA が 9 例で，手術時年齢は平均 8.9 歳(生後 24 日～36 歳)であった。幼児期末満の例では原則 unroofing のみとし，学童期以後の例では自己肺動脈壁パッチを用いた Y-shaped coronary patch ostioplasty (図 3) を第一選択とし，形態に応じて他の術式を併用した。Y-shaped coronary patch ostioplasty は，われわれが考案した自己肺動脈壁パッチを用いた

ostio-plasty で, 大動脈弁交連に影響を与えないため遠隔期の弁逆流の懸念がなく, パッチとしても再狭窄の懸念が少なく優れた術式と考えている。自験例ではこれまでに急性期・遠隔期とも死亡や冠動脈イベントは認めておらず, 良好な成績であった。

おわりに

AAOCA は, 各症例ごとに適切に形態を診断し, 突然死を回避すべく本人(家族)ともよく話し合い, 症状, 検査結果, 形態に合わせて, 適宜継続的な管理あるいは治療介入をしていくべきである。

利益相反

本論文に関して, 筆者が開示すべき利益相反はない。

文献

- 1) Angelini P : Coronary artery anomalies : an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007 ; 115 (10) : 1296-1305.
- 2) Gentile F, et al : Coronary artery anomalies. *Circulation*. 2021 ; 144 (12) : 983-996.
- 3) Gaudino M, et al : Management of adults with anomalous aortic origin of the coronary arteries : state-of-the-art review. *Ann Thorac Surg*. 2023 ; 116 (6) : 1124-1141.
- 4) Molossi S, et al : Anomalous aortic origin of a coronary artery. *Methodist Debaquey Cardiovasc J*. 2019 ; 15 (2) : 111-121.
- 5) Martínez-Bravo LE, et al : Commentary : The intercoronary pillar-not necessarily an innocent bystander. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019 ; 158(1) : 218-219.
- 6) Agrawal H, et al : Decision making in anomalous aortic origin of a coronary artery. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2023 ; 21 (3) : 177-191.
- 7) Molossi S, et al : Anomalous coronary arteries : a state-of-the-art approach. *Cardiol Clin*. 2023 ; 41 (1) : 51-69.
- 8) Angelini P, et al : High-risk cardiovascular conditions in sports-related sudden death : prevalence in 5,169 schoolchildren screened via cardiac magnetic resonance. *Tex Heart Inst J*. 2018 ; 45 (4) : 205-213.
- 9) Maron BJ, et al : Sudden deaths in young competitive athletes : Analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009 ; 119 (8) : 1085-1092.
- 10) Finocchiaro G, et al : Sudden cardiac death among adolescents in the United Kingdom. *J Am Coll Cardiol*. 2023 ; 81 (11) : 1007-1017.
- 11) Najm HK, et al : Surgical pearls of the transconal unroofing procedure-modifications and midterm outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2023 ; 115 (1) : e29-e31.
- 12) Doan TT, et al : Clinical presentation and medium-term outcomes of children with anomalous aortic origin of the left coronary artery : high-risk features beyond interarterial course. *Circ Cardiovasc Interv*. 2023 ; 16 (5) : e012635
- 13) Figliozzi S, et al : Functional-anatomic integration by CCTA and exercise SPECT in adults with anomalous aortic origin of a coronary artery. *Int J Cardiol*. 2026 ; 454 : 134467
- 14) McIntyre K, et al : Anomalous right coronary artery and aborted sudden cardiac death. *Cardiol Young*. 2026 ; 36 : 639-641.
- 15) Greet B, et al : Anomalous right coronary artery and sudden cardiac death. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2012 ; 5 (6) : e111-e112.
- 16) Capponi G, et al : Multi-modality imaging in coronary anomalies : focus on anomalous aortic origin of coronary arteries. *Echocardiography*. 2025 ; 42 (6) : e70213.
- 17) Hatipoglu S, et al : Stress imaging in paediatric and congenital heart disease patients. *Eur. Heart J Cardiovasc Imaging*. 2026 ; 27 (3) : 567-581.
- 18) Olivieri, LJ, et al : Multimodality approach to coronary ischemic testing in pediatric patients : A scientific statement from the American Heart Association. *J Am Heart Assoc*. 2026 ; e047790.
- 19) Cao Y, et al : Surgical outcomes of anomalous aortic origin of coronary arteries : early and mid-term results from a single-center experience. *BMC Pediatr*. 2026 ; in press.
- 20) Ibrahim S, et al : 26-CCC-17379-ACC FFRCT for physiologic assessment of anomalous right coronary artery before and after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 2026 ; 87 (13) : A1821-A1822.
- 21) Stark A, et al : An 11-year-old athlete with dynamic stenosis of coronary artery anomaly with normal FFR-dobutamine but abnormal iFR-dobutamine. *JACC Case Reports*. 2026 ; 31 (12) : 107028.
- 22) Stark A, et al : Invasive right anomalous coronary arteries assessment : Intravascular ultrasound and adenosine vs dobutamine fractional flow reserve. *J Am Coll Cardiol Adv*. 2026 ; 5 (2) : 102526.
- 23) Baumgartner H, et al : 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur. Heart J*. 2021 ; 42 (6) : 563-645.
- 24) Gurvitz M, et al : 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI guideline for the management of adults with

- congenital heart disease : A report of the American college of cardiology/American heart association joint committee on clinical practice guidelines. *Circulation*. 2026 ; 153 : e115-e251.
- 25) 一般社団法人 日本循環器学会 : 2025 年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン. 2026 年 5 月 6 日閲覧. https://www.j-circ.or.jp/cms/wp-content/uploads/2025/03/JCS2025_Yamagishi.pdf
- 26) Yun S, et al : Surgical results for anomalous aortic origin of coronary artery — Is right side prompt surgery necessary? —. *Circ J*. 2026 ; 90 (3) : 305-314.
- 27) Fukui T : Expanding surgical indications for anomalous aortic origin of coronary artery — A paradigm shift toward proactive management —. *Circ J*. 2026 ; 90 (3) : 315-316.
- 28) Bonilla-Ramirez C, et al : Outcomes in anomalous aortic origin of a coronary artery after surgical reimplantation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 ; 162 (4) : 1191-1199.
- 29) Benjanuwattra J, et al : Anomalous aortic origin of the right coronary artery : A case report and review of the literature. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2022 ; 9 (12) : 003692.
- 30) Jegatheeswaran A, et al : Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair : A Congenital Heart Surgeons' Society Study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020 ; 160 (3) : 757-771. e5.
- 31) Di Lello F, et al : Successful coronary reimplantation for anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991 ; 102 (3) : 455-456.
- 32) Vouhé, PR. Anomalous aortic origin of a coronary artery is always a surgical disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2016 ; 19 (1) : 25-29.
- 33) Rodefeld, M, et al : Pulmonary artery translocation : a surgical option for complex anomalous coronary artery anatomy. *Ann Thorac Surg*. 2001 ; 72 (6) : 2150-2152.
- 34) Alzghari T, et al : Coronary artery bypass surgery to treat anomalous origin of coronary arteries in adults : A systematic review. *Heart Lung Circ* 2023 ; 32 (12) : 1500-1511.
- 35) Kurien GV, et al : Minimally invasive coronary artery bypass with composite arterial graft for high-bifurcation anomalous aortic origin of right coronary artery. *Cureus*. 2026 ; 18 (4) : e106666.