

左心室へ開口する右冠状動脈瘻の1例

A case of right coronary artery fistula to the left ventricle

園谷 昇
中山 康
陳 憲雄
鷹津 正
諏訪 道博
神内 壽男
堀 健次郎

Noboru SONOTANI
Yasushi NAKAYAMA
Norio CHIN
Tadasu TAKATSU
Michihiro SUWA
Yasuo KAMIUCHI
Kenjiro HORI

Summary

A 10-year-old girl presented easy fatigability. Grade 3/6 full diastolic decrescendo murmur was heard maximally at the apex, and transmitted to the left sternal border in the second interspace, while grade 1/6 early systolic murmur was heard at the left sternal border in the fourth interspace. This diastolic murmur was increased by phenylephrine, and decreased by amyl nitrite. However, systolic murmur showed no significant change by these procedures. In the electrocardiogram there were no left ventricular hypertrophy and ischemic ST-T changes. Echocardiographic study revealed full-diastolic oscillations in the posterior mitral apparatus, i.e., posterior mitral leaflet, posterior chordae tendineae, and lower posterior wall of the left atrium near the left ventricular posterior wall. Selective right coronary angiogram demonstrated a large tortuous coronary artery, which ran downward and entered the posterior wall of the left ventricle.

Key words

early systolic murmur and full diastolic murmur
echocardiogram
oscillation of the posterior mitral apparatus
coronary artery fistula

はじめに

右冠状動脈左室開口例は極めて稀な疾患で、本例を含めて現在まで11例報告されているにすぎない。10例^{1)~10)}の右冠状動脈左室瘻は榊原ら¹³⁾の分類にしたがうと、McNamara の報告したI型に

属するものを除いて、すべてIII型に属し、瘻孔開口部は左室後壁僧帽弁後尖腱索または同後尖近くにあると考えられる。本症例も第III型に属する。しかし echocardiogram による検討は本症例が最初で、特徴的な所見を呈するので報告する。

症 例

症例: Y. Y., 10才, 女児.

主訴: 易疲労感.

既応歴: 先天性股関節亜脱臼. 8才のとき風疹に罹患. リウマチ熱の既応はない.

家族歴: 特記すべきものはない.

現病歴: 妊娠・分娩の期間を通じて母体に異常を認めない. 発育は正常. 小学校入学から3年生に至るまで, 他の児童と同程度に運動可能. 小学校3年生のとき初めて, 心雑音を指摘され, この頃より運動時心悸亢進, 易疲労感をきたすようになった. 1975年9月精査の目的で本科へ入院した.

入院時現症: 体格中等, 栄養良. 皮膚にチアノーゼなし. 脈拍, 整. 血圧110/20/10 mmHg, 肘静脈圧80 mmH₂O, 腕肺循環時間9秒. 胸部に変形なく, thrill を認めない. 心濁音界は正常. 心尖部に最強点を有する grade 3/6 の全拡張期漸減性雑音を聴取し, 第2肋間胸骨左縁まで拡がり, 腋窩部, さらに左背部でも聴取する. 第4肋間胸骨左縁に最強点を有する grade 1/6 の収縮初期雑音を聴取する. 肺野にラ音なく, 肝腎脾は触知しない. 臥位にて頸静脈の怒張を認めない. 下肢に浮腫なく, 神経学的反射に異常を認めない.

心電図は正常洞調律で, $SV_1 + RV_5 = 1.6 + 3.2 = 4.8$ mV と学童左室肥大基準に達しない. ST-T の虚血性変化は認めない. 前額面平均電気軸 +75°.

胸部 X 線検査 (Figure 1) において心胸廓比 0.47 と心拡大を示さない. 左第1弓の突出はみないが, 右第2弓の軽度突出を認める. 側面像では右室の拡大なく, 斜位で左室の拡大, 左房の食道圧迫像もない.

心音図 (Figure 2) は, 心尖部, 第4肋間胸骨左縁, 第2肋間胸骨右縁において, IIA にすぐ続き I 音まで持続する全拡張期漸減性雑音を示す. 第4肋間胸骨左縁において収縮初期雑音を示す. この拡張期雑音は phenylephrine で増強, amyl

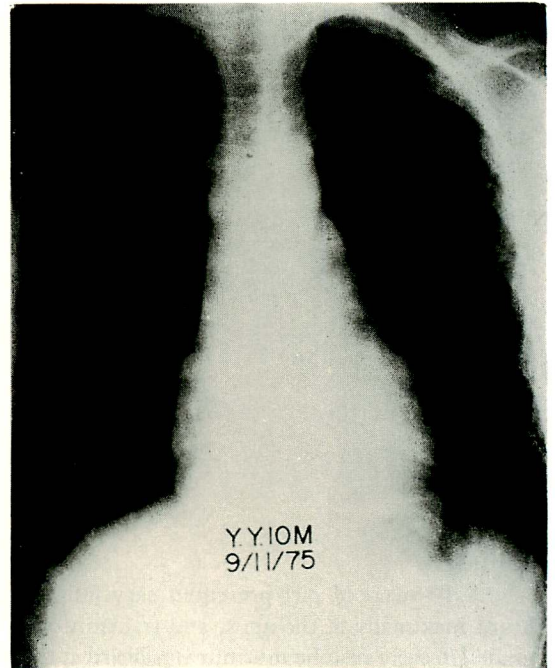


Figure 1. Posteroanterior view of X-ray.

No protrusion of the aortic knob, but protrusion of the right lower border of the cardiac silhouette. No cardiac enlargement (CTR 0.47).

nitrite で減弱した. しかし, 収縮初期雑音はいずれの負荷においても変化しなかった.

Echocardiogram (Figures 3, 4) では, 僧帽弁後尖腱索, 同後尖および左房・左室接合部の左房後壁にわたる全拡張期 oscillation を認めた. 周波数は腱索部で 85 Hz 前後, 左房後壁部で 140 Hz 前後と左房側に近づくに従って増加した. 同時記録した心尖部低音および中音心音図の全拡張期漸減性雑音とこの oscillation の開始および終了が一致し, 心音の減衰と一致して振幅が減衰した. 長軸方向 sector scanning (Figure 4) により, 全拡張期 oscillation は僧帽弁後尖腱索, 僧帽弁後尖および左房・左室接合部の左房後壁にみられた. この oscillation は乳頭筋部まで探触子の方向を下げると認められなくなり, また左房・左室接合部の左房後壁よりさらに上方に探触子を向けると認め

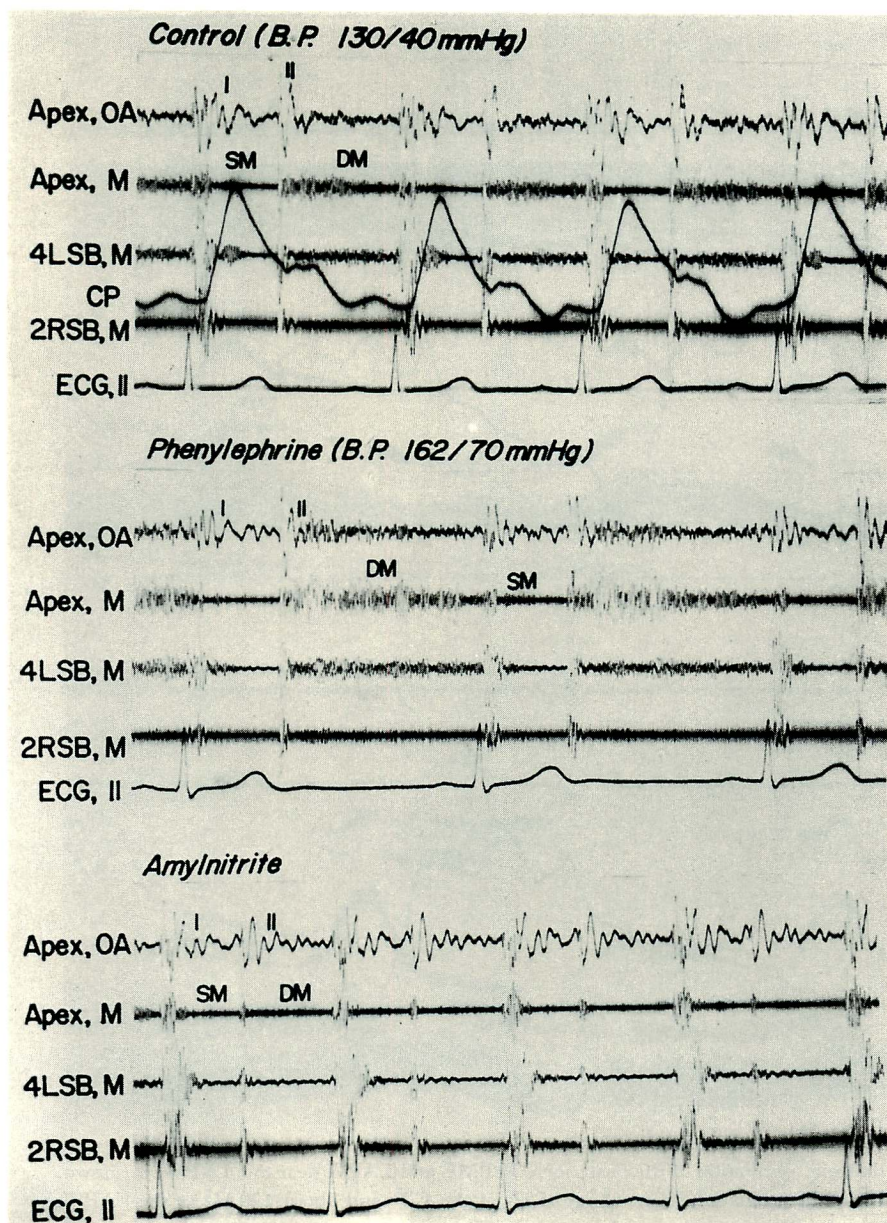


Figure 2. Phonocardiogram.

Full diastolic decrescent murmur is followed A₂ and persisted during whole diastole at the fourth left sternal border and the second right sternal border. Early systolic murmur at the fourth left sternal border is present. Diastolic murmur is exaggerated by phenylephrine and decreased by amylnitrite. However, systolic murmur is unchanged by these drugs.

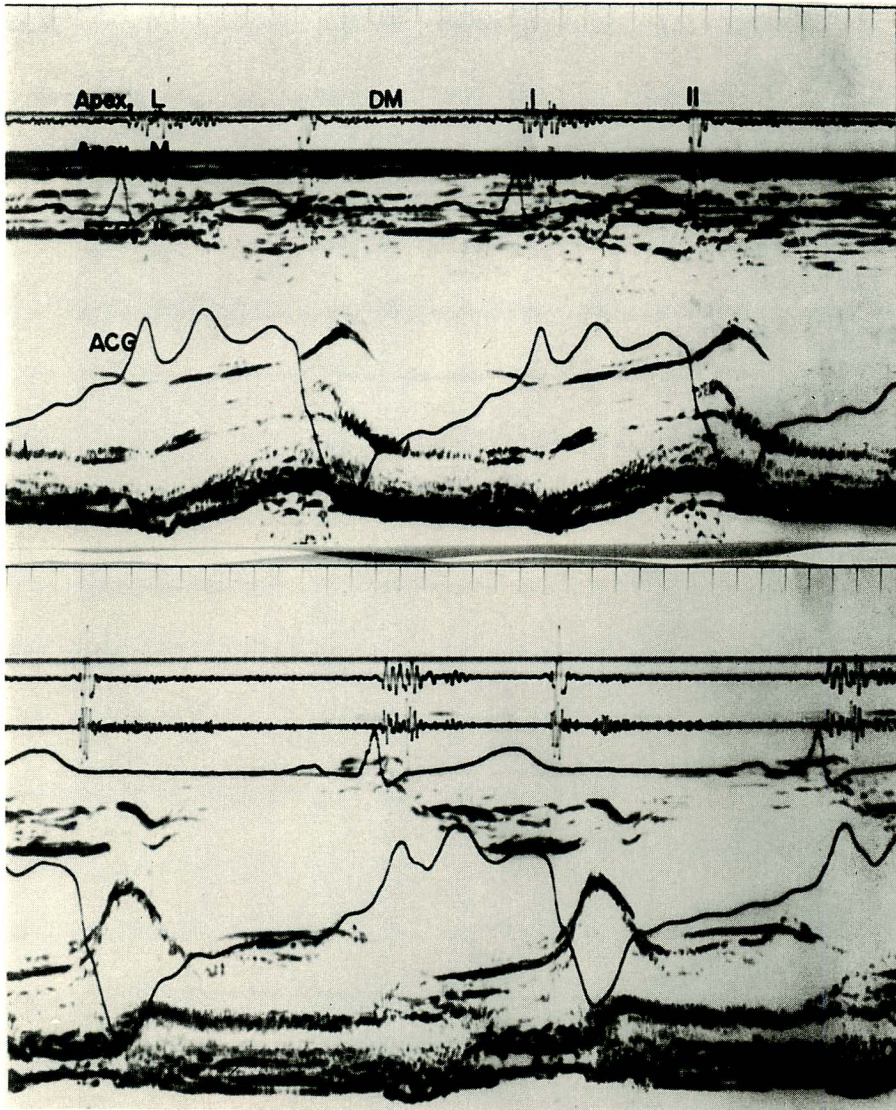


Figure 3. Echocardiogram.

Full diastolic oscillation of the posterior CT, PML and LAPW near the LVPW is shown. Frequency of the oscillation shows about 85 Hz at the CT, and about 120 Hz at the LAPW. Toward the LAPW, frequency of the oscillation increases.

CT: chordae tendineae, PML: posterior mitral leaflet, LAPW: left atrial posterior wall, LVPW: left ventricular posterior wall.

られなくなった。

超音波心臓断層図長軸方向断層法 (Figure 5) では, 収縮期に僧帽弁前尖は左室側に凸状になる

が, 後尖は左房側に ballooning を示し, かつ両弁尖は表面接合する. この収縮期における後尖の動きは, 僧帽弁逆流の後尖の動きに近似するが,

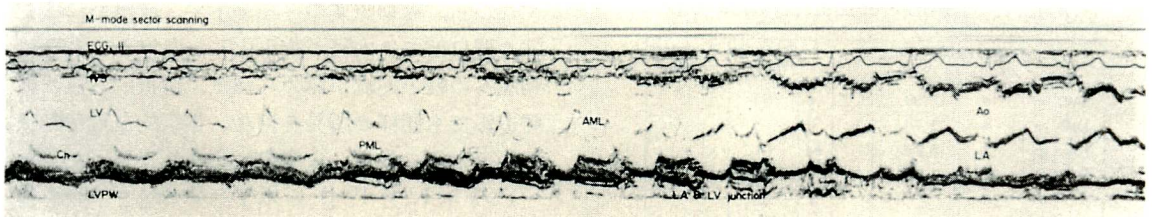


Figure 4. Echocardiogram obtained by sector scanning through the long axis of the left ventricle.

Full diastolic oscillation of the posterior CT, PML and LAPW near the LVPW is depicted. The oscillation disappears at the more posterior portion of CT and more superior portion of the LAPW near the LVPW.

CT: chodae tendineae, PML: posterior mitral leaflet, LAPW: left atrial posterior wall, LVPW: left ventricular posterior wall.

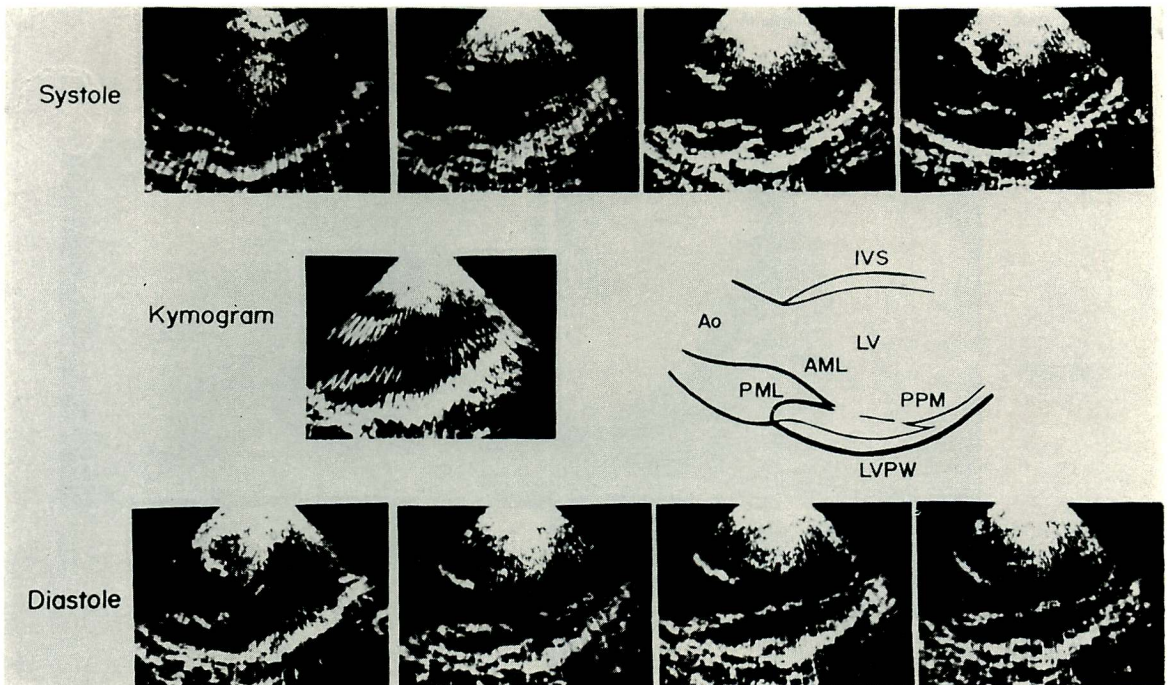


Figure 5. Cross sectional echocardiogram through the long axis of the left ventricle.

Coxev form of AML for LV, and ballooning of PML into LA are shown. Both leaflets reveal surface contact. AML: anterior mitral leaflet, PML: posterior mitral leaflet, LV: left ventricle, LA: left atrium.

拡張期では動きは良好である。長軸方向感度断層法で僧帽弁後尖に器質的変化を認めなかった。

右・左心臓カテーテル検査 (Table 1) では心内圧は正常。酸素含有量の成績で短絡を認めない。NIH の catheter は極めて容易に右冠状動脈内に

奥深く挿入でき、その拡大を示した。

選択的大動脈造影 (Figure 6) では、大動脈弁から左室への逆流は認められず、拡張期に異常に拡大蛇行した右冠状動脈が造影された。この右冠状動脈は正常の走行を示し、左室後壁に開口した。

Table 1. Cardiac catheterization data

		Pressures	O ₂ content			Pressures	O ₂ content
		mmHg	vol%			mmHg	vol%
SVC	m	4	12.99	LV	s	93	16.90 O ₂ capacity 17.38
IVC	m	4	13.74		d	3	
RA	m	3	13.23		ed	11	
RV	s	22	12.99	AO	s	93	
	d	0			d	55	
MPA	ed	4	12.99	FA	m	78	
	s	20					
	d	10					
	m	15					
PC	m	7					

O₂ consumption 192 ml/min
 A-V O₂ diff. 3.67 vol%
 Cardiac output 5.232 l/min
 Cardiac index 4.254 l/min/m²
 Heart rate 109/min
 Stroke volume 47.74 ml/beat
 Stroke index 38.81 ml/beat/m²

すなわち, 冠動脈瘻の存在を示す. 収縮期には左室の開口部では内径が狭小化し, 左室より右冠状動脈への軽い逆流が認められた. 選択的右冠状動脈造影でも同様の所見を得た. 選択的左冠状動脈造影は走行の異常, 狭窄像は認めらなかった.

1975年12月19日, 本学第2外科で手術を施行した. 右冠状動脈は左室後壁へ開口し, 榊原¹³⁾の分類のIII型であった. なお, 選択的冠動脈造影により, 右冠状動脈が内径を末梢部で狭小化するため, 同部での心室内走行を考えていた. しかし, この狭小化した部分は, 冠静脈と交叉し, この冠静脈の下をくぐり抜けていたことが確認された.

術後, 心雑音は拡張期・収縮期ともに消失した

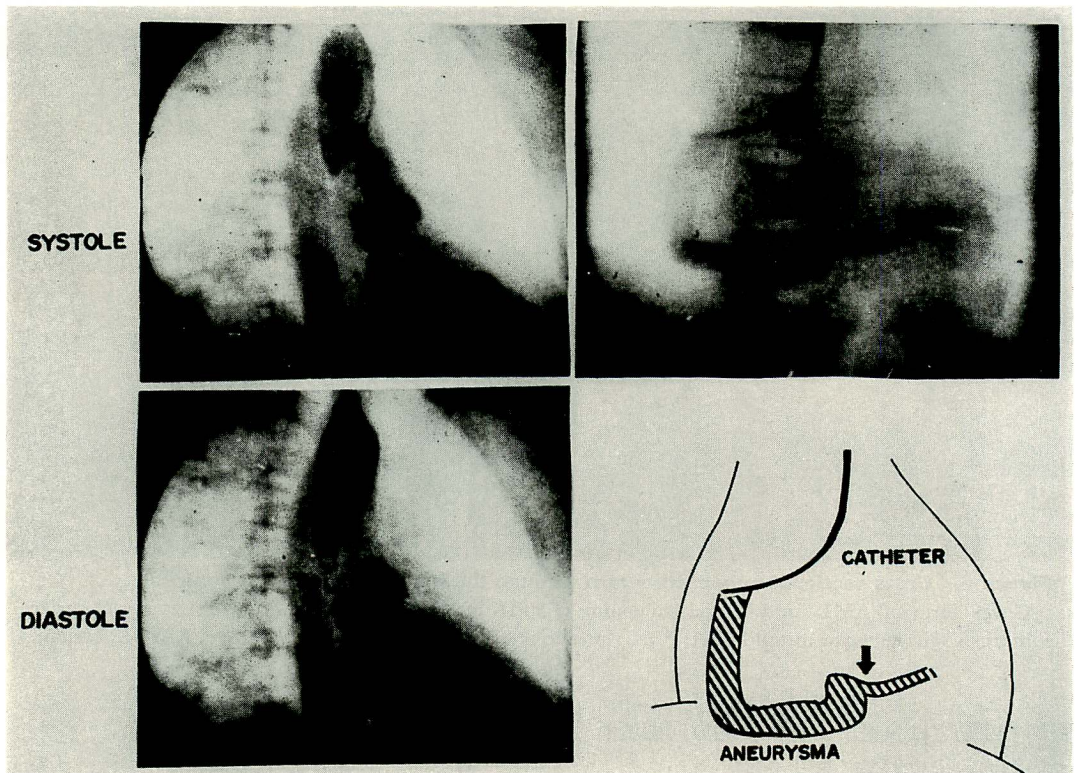


Figure 6. Selective aortogram.

No aortic regurgitation is observed. Large tortuous right coronary artery runs in normal fashion and enters the left ventricle through the posterior wall. Coronary artery fistula is displayed. Selective right coronary angiogram shows narrowing of the coronary artery (arrow) during systole.

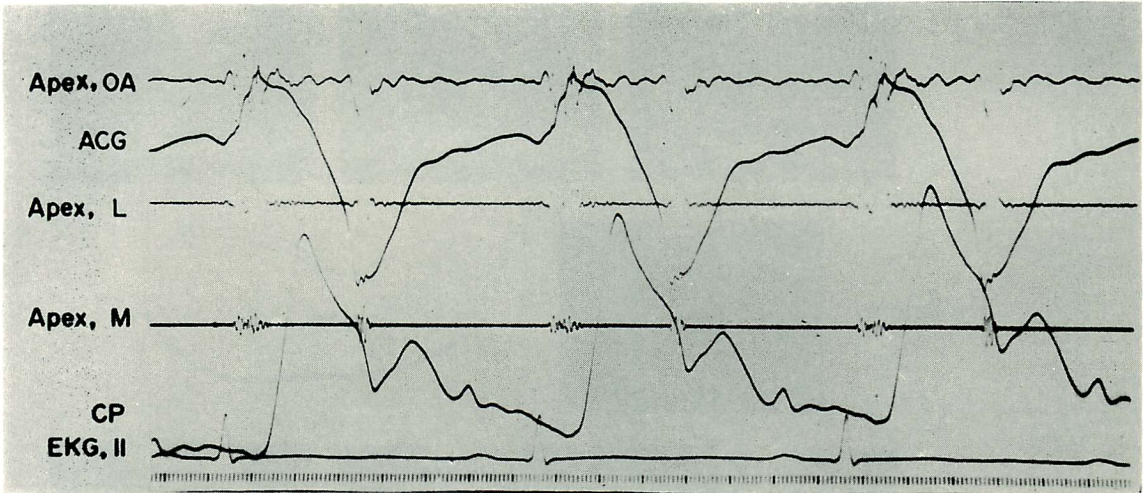


Figure 7. Post-operative phonocardiogram.
Both systolic and diastolic murmurs are no longer present.

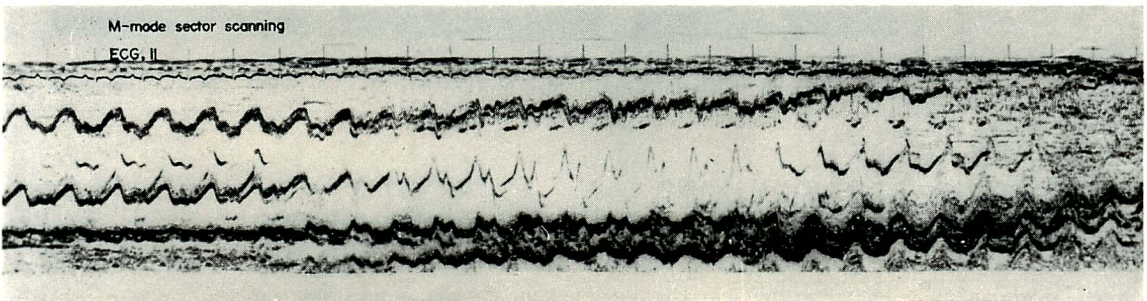


Figure 8. Post-operative echocardiogram.
After the disappearance of full diastolic oscillation, paradoxical motion of the interventricular septum is displayed which is thought to be due to the influence of open heart surgery.

(Figure 7).

術後、echocardiogram (Figure 8) で、術前にみられた全拡張期の oscillation は消失した。しかし、心室中隔は奇異運動を示す。術後24日目に記録したため、開胸手術後の影響と考えられた。

術後の向長軸方向超音波断層図 (Figure 9) による僧帽弁動態は、収縮期に両弁尖ともに左室側に凸状になり、両弁尖は縁状接合を示した。

考 案

大動脈弁または肺動脈弁閉鎖を伴わない先天性

冠動脈瘻は比較的まれな疾患であるが、選択的大動脈造影または選択的冠動脈造影による診断技術の向上とともに、現在では200例以上¹⁾²⁾の報告に至っている。しかし、右冠状動脈左室開口例は極めてまれで、本症を含めて11例¹⁾³⁾⁻¹¹⁾にすぎない。しかも本例を含めて8例までが本邦からの報告である。

右冠状動脈右室瘻の echocardiogram の所見に関しては、すでに Verani ら¹²⁾の報告があり、右室径の拡大、心室中隔の奇異運動、大動脈径の拡大を報告している。右冠状動脈左室瘻の echocar-

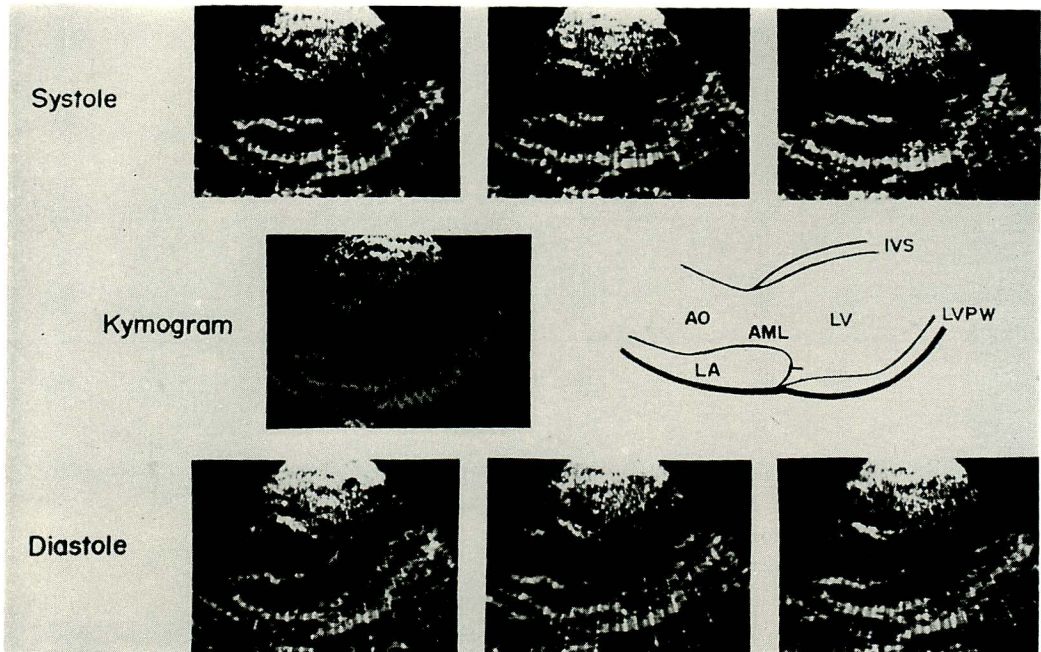


Figure 9. Post-operative cross sectional echocardiogram in long axis direction.

During systole, convex form of the both mitral leaflets forward left ventricle with marginal contact is observed.

diagram の所見については本例が最初の報告であり, 僧帽弁後尖腱索, 同後尖および左房・左室接合後壁の全拡張期にわたる oscillation は, 本症診断上の意義が大きいと考えられる. この所見は瘻口部より左室への拡張期に流入した血流が, 僧帽弁後尖腱索または同後尖を衝撃し, それらに連続する左房・左室接合部の左房後壁を共振させているものと理解される.

現在まで報告された 10 例の右冠状動脈左室瘻は榊原¹³⁾らの分類に従うと, McNamara¹⁾の報告した I 型に属するものを除いて, すべて III 型³⁾⁻¹⁰⁾に属し, 瘻孔開口部は左室後壁, 僧帽弁後尖, 腱索または同後尖近くにある.

本例においては第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する grade 1/6 の収縮初期雑音を認め, phenylephrine, amyl nitrite のいずれの負荷においても変化を示さない. 本症の収縮期雑音については現在定説がない. 収縮期に瘻孔が閉鎖せず, 左室から

冠状動脈へ駆出する血流のために生じるとする説,⁴⁾ 大動脈駆出性雑音¹⁰⁾¹¹⁾とする説, 冠状動脈の動脈瘤様の異常拡張および蛇行による乱流の発生によるとする説¹⁴⁾などがある. そして, 本例では超音波断層図, 長軸方向断層法により僧帽弁後尖が収縮期に左房側に ballooning を示し, 僧帽弁前尖と後尖は表面接合を示す結果を得, 僧帽弁逆流に近似する僧帽弁動態と考えられる. 従って, 収縮期雑音発生には僧帽弁逆流による因子も考えておく必要がある. しかし, 本例では選択的左室造影は施行していないため, 僧帽弁逆流があるか否かは実証されていない. さらに, 選択的大動脈造影および右冠状動脈造影において収縮期に左室より瘻孔を経て, 右冠状動脈へ軽く逆流がみられる. これが収縮期雑音の発生因となる可能性が考えられる.

心電図は ST-T の虚血性変化を示さないのに選択的右冠状動脈造影で異常に拡張した右冠状動

脈から分枝が明らかではない。造影剤が、異常に拡張し、流量を増加している冠状動脈の血流に稀釈され、造影されていないと理解される。事実、手術所見では右冠状動脈は通常に分枝を示していた。

結 語

右冠状動脈左室瘻は極めてまれな疾患であり、本例を含めて現在 11 例にすぎない。Echocardiogram において僧帽弁後尖腱索、同後尖および左房・左室接合部後壁の全拡張期にわたる oscillation を認める。超音波断層法による僧帽弁動態は選択的左室造影を含めて今後の検討に期待する。

なお、本例は第 40 回日本循環器学会近畿地方会(昭和 50 年 12 月 13 日)で発表した。

文 献

- 1) McNamara, JJ, Gross RE: Congenital coronary artery fistula. *Surgery* **65**: 59, 1969
- 2) 榊原 仟, 遠藤真弘, 今野草二, 山崎統四郎: 先天性冠動脈異常の臨床と手術. *心臓* **2**: 229, 1970
- 3) 田辺達三, 磯松俊夫, 太田里美, 山崎寛志, 横田晃, 加藤勝治, 青木高志: 左心室に開口した巨大な右冠状動脈瘻の 1 例. *胸部外科* **20**: 646, 1970
- 4) Eguchi S, Nitta H, Asano K, Tanaka M, Hoshino K: Congenital fistula of the right coronary artery to the left ventricle; the third case in the literature. *Amer Heart J* **80**: 242, 1970
- 5) Miyahara M, Kikuri T, Agata K, Hamagami Y, Togashi M: A case of right coronary artery fistula into left ventricle. *Jap Circulat J* **35**: 1411, 1971
- 6) Galioto FM Jr, Reitman MJ, Slovis AJ, Sarot IA: Right coronary artery to left ventricle fistula; a case report and discussion. *Amer Heart J* **82**: 93, 1971
- 7) Okuda Y, Tsuneda T, Morishima A, Matsumoto S, Ito Y, Tsuzuki M: Right coronary artery to left ventricle fistula: the sixth case in the literature and discussion. *Jap Heart J* **14**: 184, 1973
- 8) 北村信夫, 初音嘉一郎, 遠藤真弘, 後藤一雄, 林久恵: 左室に開口した右冠状動脈瘻の外科的治験. *心臓* **4**: 330, 1972
- 9) 横地一興, 伊藤佑土, 小池茂之, 加藤裕久, 赤須敏, 大石喜六, 小松良治, 広野広志: 先天性冠動脈瘻——右冠動脈左室開口および右室開口の 2 症例. 第 10 回小児循環器研究会 (1974-7-13) 発表
- 10) 村木寛茂, 井上昭一, 小崎 武, 魚住善一郎, 佐藤徹: 呼吸と循環 **23**: 47, 1975
- 11) 川崎 英, 斉木茂樹, 升谷一宏, 原 重樹, 竹越襄, 村上暎二: 冠動脈瘻の 2 例: 心音図学的検討. *臨床心音図* **4**: 603, 1974
- 12) Verani MS, Lauer RM: Echocardiographic findings in right coronary arterial-right ventricular fistula: Report of a neonate with fetal congestive heart failure. *Amer J Cardiol* **35**: 444, 1975
- 13) Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, Nogi M, Gomi H: Coronary arteriovenous fistula: nine operated cases. *Amer Heart J* **72**: 307, 1966
- 14) 上田富美子, 小松行雄, 高橋早苗, 堀江俊伸, 松本陽子, 渋谷 実, 広沢弘七郎: 左背部に連続性心雑音を有する先天性冠動脈瘻の 1 症例: 23 例の検討を加えて. *臨床心音図* **2**: 211, 1972