

右冠動脈肺動脈起始異常の 1 症例

Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary ar- tery: Report of a case

鈴木 和重
横地 一興*
吉岡 史夫*
加藤 裕久*

Kazushige SUZUKI
Kazuoki YOKOCHI*
Fumio YOSHIOKA*
Hirohisa KATO*

Summary

An asymptomatic 5-year-old boy with anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery was reported.

He was referred to us for evaluation of an apical continuous murmur. The chest radiograph, and electrocardiograms at rest and during exercise were unremarkable. This anomaly, whose echocardiographic findings have not been described before, were visualized first by two-dimensional echocardiography, and confirmed by coronary angiography.

There have been some reports of sudden death occurring in patients with this rare congenital heart defect. We believe that careful follow-up study is indicated.

Key words

Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery

Two-dimensional echocardiogram

はじめに

冠動脈起始異常はまれな先天性の冠動脈異常である¹⁾。とくに左冠動脈肺動脈起始異常は比較的頻度が高く、Bland-White-Garland 症候群²⁾として知られている。しかし、右冠動脈肺動脈起始異常は極めてまれであり、文献上、28 症例を数えるのみである³⁻²⁷⁾。今回我々は、5 歳時心雑音を指摘され、当院に受診後、右冠動脈肺動脈起始異常と診断した 1 症例を経験したので報告する。

症例報告

症例：5 歳，男児

主訴：心雑音の指摘

家族歴，既往歴：特記すべきことなし

現病歴：5 歳時，感冒にて某医受診，心雑音を指摘され，当病院を受診した。運動時胸痛，息苦しさなどの訴えはなかった。

現症：身長 107 cm (−0.5 SD)，体重 16.5 kg (−0.5 SD)，心拍数 90/分，血圧は 130/54 mmHg，

北九州中央病院心臓病センター 小児循環器科
北九州市小倉北区白銀 1-4-5 (〒802)
*久留米大学医学部 小児科
久留米市旭町 67 (〒830)

Department of Pediatric Cardiology, Institute of Cardiovascular Disease, Kitakyushu Chuo Hospital, Shiragane 1-4-5, Kitakyushu 820 and *Department of Pediatrics, Kurume University School of Medicine, Asahimachi 67, Kurume 830

Received for publication May 7, 1984; accepted July 18, 1984 (Ref. No. 28-36)

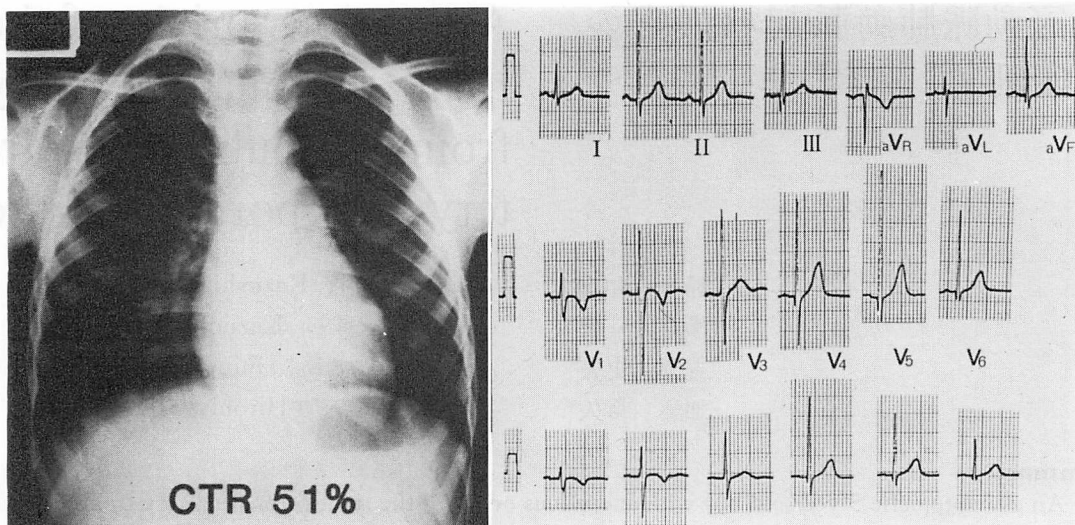


Fig. 1. Chest radiograph and resting electrocardiogram.
Chest roentgengram and resting electrocardiogram are normal.

聴診上, 心尖部に拡張期に増強する連続性雑音 (Levine III/VI) を聴取した. I 音, II 音は正常であった.

胸部 X 線写真 (Fig. 1): 心陰影の拡大は認めず, 心胸郭比は 51% であった. 肺野にも異常は認めなかった.

心電図 (Fig. 1): 洞調律で, 正常軸. PQ 時間は 0.12 sec. ST・T 波の異常や異常 Q 波は認めず, 肥大所見も認められなかった.

トレッドミル運動負荷試験 (Fig. 2): Bruce 法によるトレッドミル運動負荷試験で有意な ST・T 波の変化, 異常 Q 波の出現はなく, 胸痛, 失神等の症状の出現もなかった. 心拍数, 収縮期血圧の上昇は, 正常児^{35,36)} に比べ軽度であった. 回復期における心拍数と収縮期血圧の変化は良好であった.

心音図 (Fig. 3): 第 4 胸骨左縁から心尖部にかけて, 拡張早期に増強する連続性雑音を認めた.

断層心エコー図 (Fig. 4): 左冠動脈は大動脈と交通していたが, 右冠動脈は大動脈との交通はなく, 主肺動脈との交通を認めた. 両側冠動脈は拡大していた.

Table 1. Cardiac catheterization data

	Pressure (mmHg)		SaO ₂ (%)
	syst./diast. (mean)		
VCI			79
VCS			80
RA	a: 6 v: 5 (4)		80
RV	29/0 (12)		80
PA (main)	26/12 (18)		84
PA (left)	23/11 (17)		82
LA	a: 15 v: 15 (11)		95
LV	100/17		
AO	95/55 (74)		95
L-R shunt:			24%
Qp/Qs:			1.32
Pp/Ps:			0.24
Rp/Rs:			0.19

心カテーテル検査 (Table 1): 主肺動脈において酸素含量の上昇を認めた. 左右短絡率は 24% であった. また, 左房圧と左室拡張末期圧の軽度上昇を認めた.

血管造影 (Fig. 5): 大動脈造影 (右上図) では, 正常に起始した左冠動脈が造影される時相で, 右

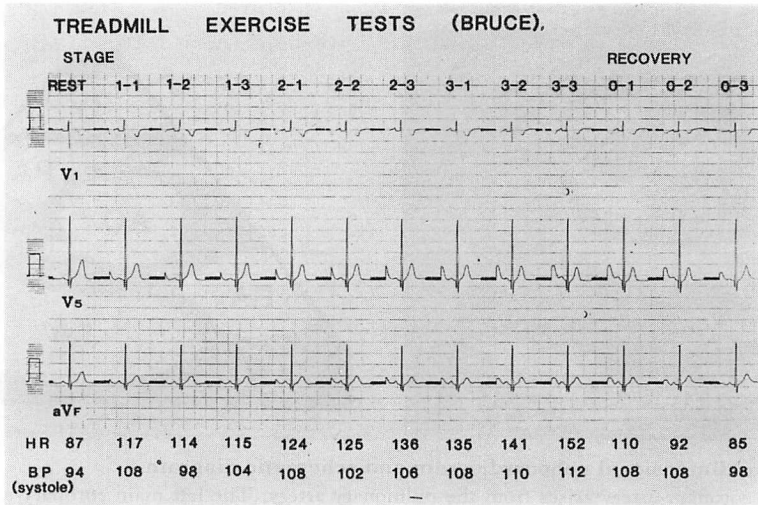


Fig. 2. Treadmill exercise tests.

During the Bruce protocol, the treadmill exercise tests show no ischemic changes. However, heart rate and systolic blood pressure do not increase compared to those in normal children.

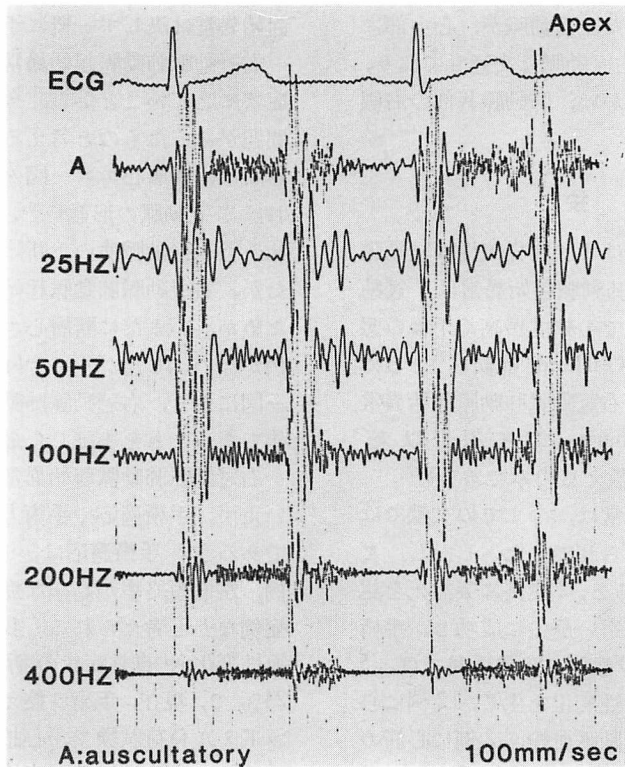


Fig. 3. Phonocardiogram.

A continuous murmur with a diastolic accentuation is recorded at the fourth left intercostal space.

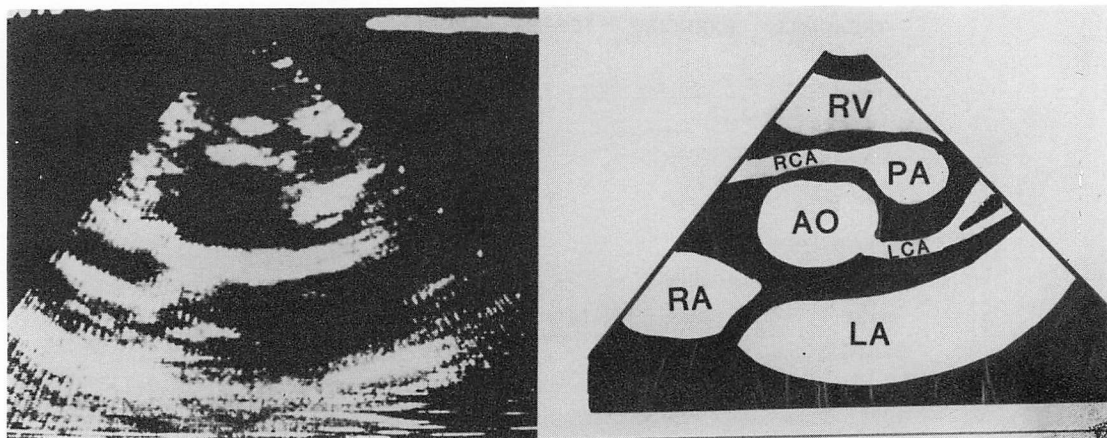


Fig. 4. Two-dimensional echocardiogram and schematic diagram.

The right coronary artery arises from the pulmonary artery. The left main coronary artery, which arises from the aorta, is enlarged.

冠動脈は造影されていない。また、選択的左冠動脈造影では、太く拡張した左冠動脈が、心尖部において、太く拡張した右冠動脈と交通しており、その右冠動脈は上方へ向かい、肺動脈基部の右側に流入していた。

考 按

冠動脈肺動脈起始異常はまれな先天性の冠動脈異常である¹⁾。左冠動脈肺動脈起始異常は、冠動脈肺動脈起始異常のなかでも頻度が高く予後の悪いことで Bland-White-Garland 症候群²⁾として知られている。しかし、右冠動脈肺動脈起始異常は、1916年の Mönckeberg による報告以来、1983年までに28症例を数えるのみである^{3,27)}。

右冠動脈肺動脈起始異常は、今までの文献では予後は比較的良好と考えられてきた。しかし、これらの28症例を検討すると、2症例に突然死を認め、他1例は心停止後、幸い蘇生に成功し、手術にて救命されている。10症例の剖検所見では、5例に左冠動脈に動脈硬化性変化を生じ、2例に心筋の線維化、1例に左冠動脈血栓、2例に心筋の虚血性変化が認められている (Table 2)。また、トレッドミル運動負荷試験で前壁下壁領域に虚血

性変化を認めた報告例もあり²⁶⁾、右冠動脈肺動脈起始異常は決して一概に予後良好とはいえない。

右冠動脈肺動脈起始異常の診断は、本症が自覚症状に乏しいことから、今までの方法では診断上問題があったものとする。小児の冠動脈疾患の診断は、断層心エコー図の導入により、川崎病における冠動脈の形態^{28,29)}、左冠動脈肺動脈起始^{30,31)}、冠動脈瘻の診断³²⁾がなされるようになったが、右冠動脈肺動脈起始異常は、症例が少ないためか、いまだに断層心エコー図による診断報告例がない。したがって今回の症例は、断層心エコー図により、右冠動脈肺動脈起始異常の診断が可能であることを実証した最初の例といえる。

右冠動脈肺動脈起始異常は決して予後良好とはいえず、手術適応や手術方法が今後の課題となるであろう。手術適応は、虚血性変化を認める症例、左右短絡率が高率な症例、自覚症状を訴える症例などと考えられる。我々の症例においては虚血性変化や自覚症状の訴えなく、左右短絡率も24%で、現在、手術は控えている。しかし、トレッドミル負荷試験で、心拍数や収縮期血圧の上昇が悪く、自律神経性の不均衡な発達によるものかもしれないが、左室拡張末期圧も軽度上昇して

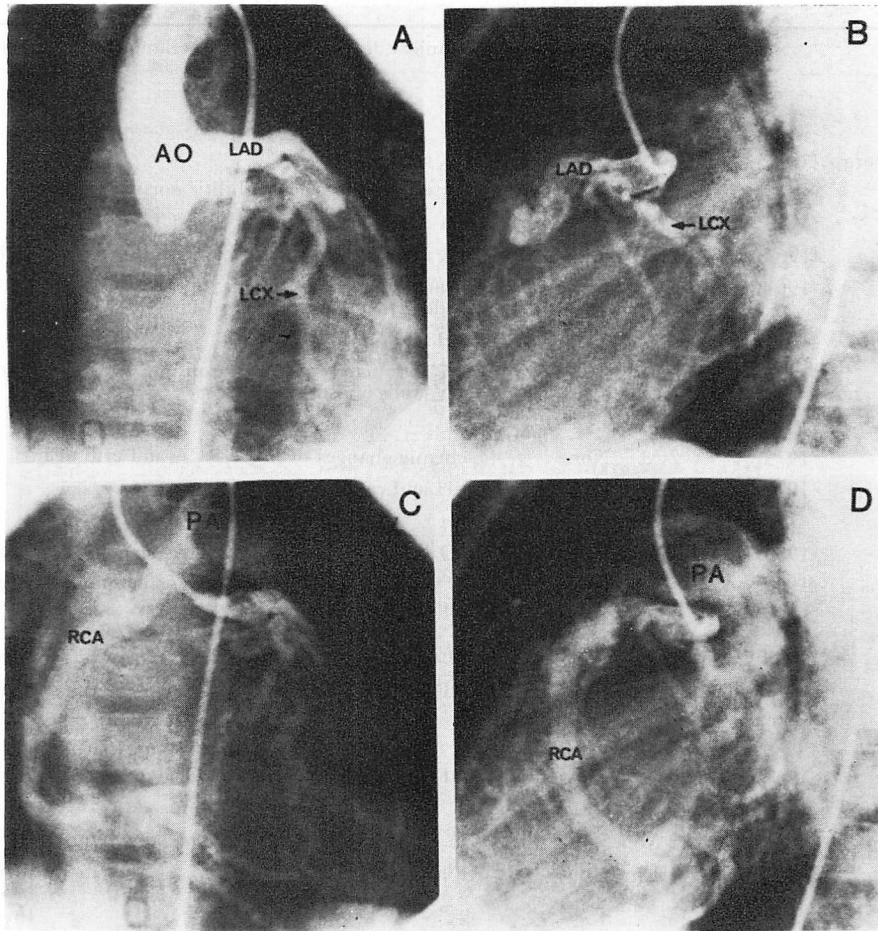


Fig. 5. Aortography (A) and selective coronary arteriograms (B, C, D).

(A) shows a single left coronary orifice. (B) (C) and (D) show an enlarged branch of the left coronary artery which, through collateral vessels, opacifies the large right coronary artery which retrogradely drains into the pulmonary artery.

(A) and (C): anteroposterior view. (B) and (D): left lateral view.

おり、慢性的な冠血行障害による心筋の変化による洞機能・心機能の軽度の障害であるかもしれない、注意深い経過観察のもとに、いつでも手術に踏み切れる体制をとっている。手術方法に関しては、小児の場合、saphenous vein graftを使用することは川崎病児の大動脈・冠動脈バイパス手術で問題とされているところであり^{33,34)}、これまでの報告例14症例の手術成績をみると、12症例にtransplantationを施行して良好な成績が得られ

おり (Table 2)、本手術方法が治療の主体をなすものと考えられる。今までの報告例を参考に、右冠動脈肺動脈起始異常の自検例1例を報告した。

要 約

右冠動脈肺動脈起始症の1例を報告した。患者は5歳の男児で、心尖部の連続性雑音のため精査をうけたものである。胸部写真は異常なく、心電図は運動負荷を含め正常であった。断層心エコー

Table 2. Anomalous right coronary artery from the pulmonary artery

Author	Age Sex	Murmur	Clinical data	Operation	Result
Diagnosed by					
Autopsy					
Mönckeberg (1941)	30 M		LCA arteriosclerosis		
Schley (1925)	61 M	SM, DM	LCA arteriosclerosis, syphilitic aortitis and CHF		
Jordan (1950)	74 M		LCA arteriosclerosis, HBP and CHF		
Cronk (1951)	90 M	SM	LCA arteriosclerosis, myocardial fibrosis and HBP		
Pribble (1961)	60 F		Coronary arteriosclerosis, myocardial fibrosis, RHD and sudden death		
Rhantigan (1971)	59 F	CM	LVH and HBP		
Wald (1971)	17 F		LCA obstructed by fresh thrombus, ischemic changes over the LV walls and cardiac arrest		
Fujikawa (1975)	49 M				
Lerberg (1979)	2 M	None	Ischemic changes over the RCA and crib death		
Lerberg (1979)	72 M	CM	LVH and cardiomegaly		
Operation					
Rowe (1960)	7 M	SM	ASD	Ligation	Alive
Burroughs (1962)	16 M	SM	A-P window, VSD and fatigue	Transplantation	Died on 56th postoperative day
Luisi (1980)	4/12 M	SM	A-P window and CHF	Transplantation	Alive
Coe (1981)	2 F	SM	TOF	Transplantation	Died 3 hours postoperation
Angiography					
Ranniger (1967)	6 F	SM, DM	TOF and PDA	Not done	Death
Wald (1971)	42 F	CM		Refused	
Tingelstad (1972)	12 M	SM, DM		Transplantation	Alive
Eugster (1973)	64 F	None	AF and CHF		Drug therapy has been continued
Bregman (1976)	25 F	None	Cardiac arrest	Transplantation	Alive
Bortolotti (1978)	22 F	CM	Fatigue and palpitation	Transplantation	Alive
Lerberg (1979)	10 M	CM	Fatigue	Transplantation	Alive
Bermudez (1979)	20 M	CM	Dyspnea	Transplantation	Alive
Glanz (1981)	5 M	CM		Transplantation	Alive
Salomon (1981)	35 F	SM, DM	Exertional dyspnea	Ligation	Alive
Kobayashi (1982)	15 F	CM			Follow up
Ito (1982)	40 M	CM	Arrhythmia	Transplantation	Alive
Mintz (1982)	47 M	None	Angina pectoris	Transplantation	Alive
Donaldson (1983)	4/12 M	SM	PS and underweight	Transplantation	
2D-echo					
Suzuki (1984)	5 M	CM			Follow up

2D=two dimensional echocardiogram ; SM=systolic murmur ; DM=diastolic murmur ; CM=continuous murmur ; LCA=left coronary artery ; CHF=congestive heart failure ; HBP=hypertension ; RHD=rheumatic heart disease ; LVH=left ventricular hypertrophy ; RCA=right coronary artery ; ASD=atrial septal defect ; A-P window ; aortopulmonary window ; VSD=ventricular septal defect ; TOF=tetralogy of Fallot ; PDA=patent ductus arteriosus ; AF=atrial fibrillation ; PS=pulmonary stenosis.

図法にて主肺動脈に起始する右冠動脈が描出されたため、冠動脈造影を行い、本病変を確認した。

本疾患は左冠動脈の奇形に比べまれであり、今日まで心エコー図法による診断の記載はない。本例は無症状のため手術は施行していないが、急死の報告があるので注意深い経過観察が必要であろう。

文 献

- 1) Ogden JA: Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* **25**: 474-479, 1970
- 2) Bland EF, White PD, Garland J: Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J* **8**: 787-801, 1933
- 3) Mönckeberg JG: Über eine seltene Anomalie des Koronararterienabgangs. *Zbl Herz Krankheiten* **6**: 441-445, 1914
- 4) Schley J: Abnormer Ursprung der rechten Kranzarterie aus der Pulmonalis bei einem 61 jährigen Mann. *Frankfurt Z Pathol* **32**: 1-7, 1925
- 5) Jordan RA, Dry TJ, Edwards JE: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk. *Mayo Clin Proc* **25**: 673-678, 1950
- 6) Cronk ES, Sinclair JG, Rigdon RH: An anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery. *Am Heart J* **42**: 906-911, 1951
- 7) Pribble RH: Anatomic variations of the coronary arteries and their clinical significance. *J Indiana Med Assoc* **54**: 329-333, 1961
- 8) Rhatigan RM, de la Tarre A: Anomalous origin of the right coronary artery. *Vasc Surg* **5**: 196-203, 1971
- 9) Wald S, Stonecipher K, Baldwin BJ, Nutter DO: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Cardiol* **27**: 677-681, 1971
- 10) 藤川和生, 浅野翔一, 鈎スミ子: 右冠状動脈が肺動脈から発する一異常例. *解剖学雑誌* **50**: 141-146, 1975
- 11) Lerberg DB, Ogden JA, Zuberbuhler JR, Bahnson HT: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* **27**: 87-94, 1979
- 12) Rowe GG, Young WP: Anomalous origin of the coronary arteries with special reference to surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* **39**: 777-780, 1960
- 13) Burroughs JT, Schmutzer KJ, Linder F, Neuhaus G: Anomalous origin of the right coronary artery with aorticopulmonary window and ventricular septal defect. *J Cardiovasc Surg* **3**: 142-149, 1962
- 14) Luisi SV, Arhraf MH, Gula G, Radley-Smith R, Yacoub M: Anomalous origin of the right coronary artery with aortopulmonary window: Functional and surgical considerations. *Thorax* **35**: 446-448, 1980
- 15) Coe JY, Radley-Smith R, Yocoub M: Clinical and hemodynamic significance of anomalous origin of the right coronary artery from pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surgeon* **30**: 84-87, 1982
- 16) Ranniger K, Thilenius OG, Cassels DE: Angiographic diagnosis of an anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery. *Radiology* **88**: 29-31, 1967
- 17) Tingelstad JB, Lower RR, Eldredge WJ: Anomalous origin of the right coronary artery from the main pulmonary artery. *Am J Cardiol* **30**: 670-673, 1972
- 18) Eugster GS, Oliva PB: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Chest* **63**: 294-296, 1973
- 19) Bregman D, Brennan FJ, Singer A, Vinci J, Parodi EN, Cassarella WJ, Edie RN: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* **72**: 626-630, 1976
- 20) Bortolotti U, Casarotto D, Betti D, De Mozzi PL, Stritoni P, Cevese PG: Anomalous origin of the right coronary artery from the main pulmonary artery. *Eur J Cardiol* **7**: 451-455, 1978
- 21) Bermudez GA, Abdelnur R, Midell AI, Replogle R: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery with large left-to-right shunt. *Cathet Cardiovasc Diag* **5**: 371-384, 1979
- 22) Glanz S, Gordon DH, Mesko Z, Griep R: Anomalous Origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Cardiovasc Intervent Radiol* **4**: 256-258, 1981
- 23) Salomon J, Baltazar R, Mower M, Goldman S: Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Med Sci* **281**: 152-156, 1981
- 24) 小林 亨, 大野正徳, 吉野孝司, 小田忠文, 筆本由幸, 藤本 淳, 北田実男, 広部一彦: 右冠動脈肺動脈起始異常症. *心臓* **14**: 728-777, 1982
- 25) 伊藤 翼, 前田 肇, 入山 正, 井島 広, 岡村健二, 三井利夫, 堀原 一: 右冠動脈肺動脈起始症. *胸部外科* **35**: 439, 1982
- 26) Mintz GS, Iskandrian AS, Bemis CE, Mundth ED, Owens JS: Myocardial ischemia in anomalous

- origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk. *Am J Cardiol* **51**: 610-612, 1982
- 27) Donaldson RM, Raphael M, Radley-Smith R, Yocoub M: Angiographic diagnosis of anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Br J Radiol* **56**: 17-19, 1983
- 28) 一ノ瀬英世, 江藤仁治, 武知哲久, 吉岡史夫, 加藤裕久: 断層心エコー図法による川崎病冠動脈病変の検討: とくに右冠動脈に対する新しいアプローチ. *J Cardiology* **12**: 111-124, 1982
- 29) Saito A, Ueda K, Nakano H: Two-dimensional echocardiographic visualization of the peripheral right coronary artery in patients with mucocutaneous lymph node syndrome. *J. Cardiology* **12**: 401-413, 1982
- 30) Fisher EA, Sepehri B, Lendrum B, Luken J, Levitsky S: Two-dimensional echocardiographic visualization of the left coronary artery in anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Pre- and postoperative study. *Circulation* **63**: 698-704, 1981
- 31) Terai M, Nagai Y, Toba T: Cross-sectional echocardiographic findings of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Br Heart J* **50**: 104-105, 1983
- 32) Satomi G, Endo M, Takao A, Nakamura K: A case of right coronary artery to left ventricle fistula: Two-dimensional echocardiographic study. *Ped Cardiol* **4**: 229-232, 1983
- 33) Suma K, Takeuchi Y, Shiroma K, Tsuji T, Inoue K, Yoshikawa T, Koyama Y, Narumi J, Asai T, Kusakawa S: Early and late postoperative studies in coronary arterial lesions resulting from Kawasaki's disease in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* **84**: 224-229, 1982
- 34) Kitamura S, Kawachi K, Harima R, Sakakibara Hirose H, Kawashima Y: Surgery for coronary heart disease due to mucocutaneous lymph node syndrome (Kawasaki disease): Report of 6 patients. *Am J Cardiol* **51**: 444-448, 1983
- 35) Cumming GR: Bruce treadmill test in children: Normal values in a clinic population. *Am J Cardiol* **41**: 69-75, 1978
- 36) Riopel DA, Taylor AB, Hohn AR: Blood pressure, heart rate, pressure rate product and electrocardiographic changes in healthy children during exercise. *Am J Cardiol* **44**: 697-704, 1979