

<原 著>

左冠動脈肺動脈起始症における断層心エコー図の診断学的意義

(昭和61年1月9日受付)

(昭和62年1月14日受理)

- 1) 東京女子医科大学日本心臓血圧研究所循環器小児科
- 2) 同 所長, 循環器小児科教授
- 3) 同 循環器内科
- 4) 現, 徳島大学医学部小児科
- 5) 現, 香川医科大学小児科
- 6) 現, 東京医科歯科大学小児科

富松 宏文¹⁾⁴⁾ 里見 元義¹⁾ 高尾 篤良²⁾ 森 一博¹⁾
遠山 敏¹⁾ 小西 貴幸¹⁾ 安藤美智子¹⁾⁵⁾ 近藤 千里¹⁾
中村 誠¹⁾ 渡部 誠一¹⁾⁶⁾ 中村 憲司³⁾

key words : 左冠動脈肺動脈起始症, 断層心エコー図, 偽陰性所見

要 旨

左冠動脈肺動脈起始症における断層心エコー図の診断学的意義について検討した。本症患者7例について心臓カテーテルおよびアンジオ検査の前後および手術後に断層心エコー検査を施行した。その結果、侵襲的検査の前に左冠動脈が肺動脈から起始している所見が得られたのは7例中3例であった。さらに、2例では侵襲的検査により診断確定をしたのち、再度断層心エコー検査を行なうことにより、左冠動脈の肺動脈起始が確認できた。しかし残りの2例では確定診断がなされたあとでも左冠動脈の肺動脈起始は確認できなかった。また、左右冠動脈の拡大や、左室の壁運動の異常なども決して全例に認められる所見ではなかった。したがって本症における断層心エコー図の診断学的意義としては、左冠動脈が肺動脈から起始する所見を得ることが最も有意義であると考えられる。

緒 言

左冠動脈肺動脈起始症 (Bland-White-Garland 症候群, 以下 B-W-G 症候群と略す) は稀な先天性心疾患であり、その確定診断には大動脈造影あるいは選択的冠動脈造影が必要である。近年、断層心エコー法 (2DE) により本症の診断をなし得たとする報告が散見される^{1)~4)}。しかし、B-W-G 症候群であっても2DEでは左冠動脈 (LCA) が大動脈 (Ao) から起始するように観察される偽陰性例の報告⁵⁾もあり、本症の2DE所見判定についてはまだ問題点が多い。そこで、本症における2DE所見の診断学的意義について検討した。

対象および方法

対象は当施設において最近入院精査および手術を施行した B-W-G 症候群7例で、男1例、女6例である。年齢は2カ月から43歳であった。2DEは心臓カテーテル検査および心血管造影法 (心カテ・アンジオ) の前後、さらに手術後と最低3回施行した。2DEのアプローチは里見らの方法⁶⁾に基づき系統的に行ない、さらに胸骨左縁高位肋間からの大動脈短軸面で左右冠動脈の起始を詳しく検索した。その結果次の3群に大別した。すなわち、A群: 心カテ・アンジオ前に2DEによりLCAが肺動脈 (PA) から起始しているのが確認できたもの、3例、症例1, 2, 3 (図1, 2)。B群: 心カテ・アンジオ前にはLCAのPA起始が確認できなかったが、心カテ・アンジオで本症の診断確定後には2DEによりPA起始の所見が得られたもの、2例。

別刷請求先: (〒770) 徳島市蔵本町2丁目
徳島大学医学部小児科 富松 宏文

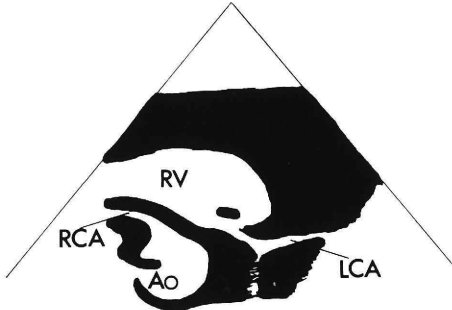
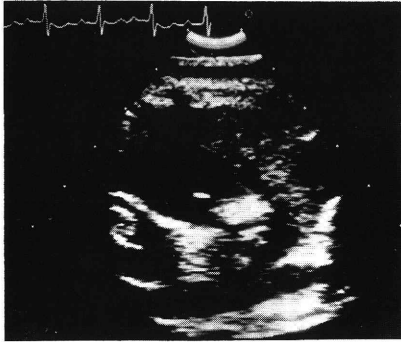


図1 症例1の2DE像, LCAが明らかにPAから起始しているのが認められる。

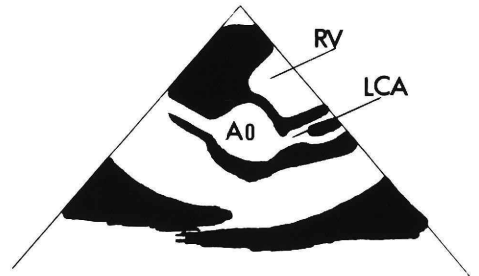
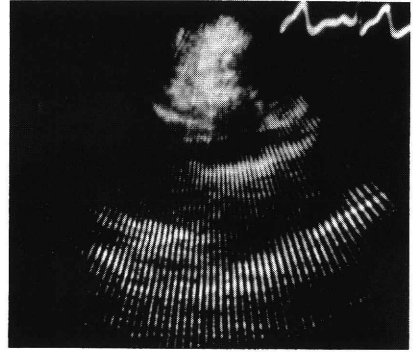


図3 症例6の2DE像. 左右冠動脈は拡張を認めるがともにAoから起始しているように見える。

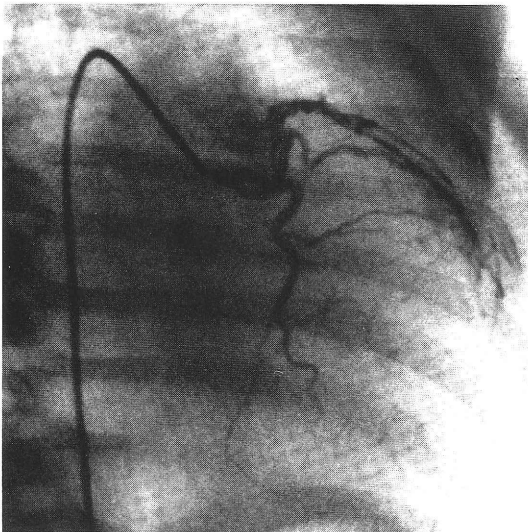


図2 症例1の選択的右冠動脈造影. 側副血行路を介してLCAが造影されPAに流入しているのが認められる。

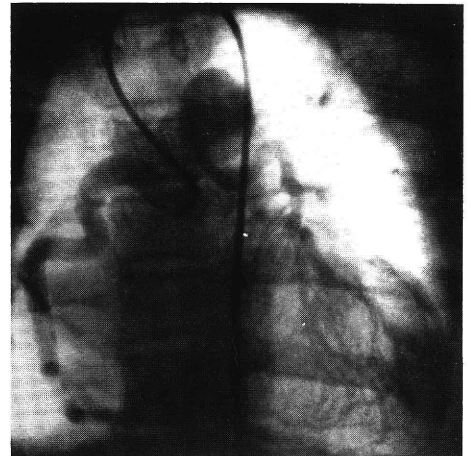


図4 症例6の選択的右冠動脈造影. 太く蛇行したRCAから太いLCAが造影され, PAに流入しているのが認められる。

症例4, 5. C群: 心カテ・アンジオで本症の診断が確定したのちでも2DE上LCAは明らかにAoから起始しているように見え, PA起始が確認できなかったも

の, 2例. 症例6, 7 (図3, 4). 以上の3群である. さらに, 右冠動脈(RCA)の拡大, LCAの拡大, 左室の壁運動の異常の有無, および僧帽弁逸脱(MVP)の有無につき検討した. 尚, 冠動脈は当施設での判定基準に基き, 年齢にかかわらず左右共, 2DE上3.5mm以

表1 症例および2DE所見

症 例	年 齢	LCA 起始分類	冠動脈拡大		左室壁運動異常	MVP
			RCA	LCA		
1. M. K.	2カ月	A	(-)	(-)	(+)	(+)
2. N. T.	1歳	A	(-)	(-)	(±)	(+)
3. Y. T.	1歳2カ月	A	(-)	(-)	(-)	(+)
4. M. W.	2歳	B	(-)	(-)	(±)	(+)
5. H. K.	11歳	B	(+)	(+)	(-)	(+)
6. K. Y.	13歳	C	(+)	(+)	(-)	(+)
7. A. O.	43歳	C	(+)	(+)	(-)	(-)

LCA; left coronary artery RCA; right coronary artery
MVP; mitral valve prolapse

上を有意な拡大とした。また、左室の壁運動の異常の有無はビデオテープを再生しながら複数の観察者により肉眼的に判定した。さらに MVP は収縮期に弁尖あるいは弁腹が弁輪部より左房側へ逸脱するものを陽性とした。検査には東芝製電子セクタスキャナーSSH-11 A (2.4MHz) およびアロカ製メカニカルセクタスキャナーSSD720 (5MHz) を用いた。

結 果

2DE による検討結果を表1に示した。

(1) RCA の拡大

A群では3例とも拡大は認められず、C群では2例とも拡大が認められた。B群では症例5が5mmと拡大を示したが症例4は正常範囲内であった。したがって全体でのRCA拡大所見陽性率は43%であった。

(2) LCA の拡大

A群では3例とも拡大は認められず、C群では2例とも拡大が認められた。また、B群では症例5が4.5mmと拡大を示したが、症例4は正常範囲内であった。したがって全体でのLCA拡大所見陽性率は43%であった。

(3) 左室壁運動

A群の症例1は明らかな壁運動の異常、すなわち asynergy が認められた。また、症例2および症例4は壁運動の異常が疑われたが顕著ではなかったため疑陽性とした。その他の症例では壁運動の異常は認められなかった。しかし、心カテ・アンジオによる左室の壁運動の検討では全例に hypokinesis の所見が認められた。

(4) MVP

MVP は症例7を除いて残りの全例に認められた。しかし、症例6は心カテ・アンジオでは僧帽弁の逆流は認めなかった。また、症例7も僧帽弁の逆流は認め

なかった。全体での MVP の陽性率は86%であった。

考 案

B-W-G 症候群は全先天性心疾患のうち約 0.24~0.46% の頻度⁷⁾⁸⁾で見られる稀な疾患である。多くは新生児期以降、乳児期早期に哺乳力低下あるいは不機嫌等で発症し、心筋虚血に伴う重症心不全を呈する⁹⁾。また、乳頭筋不全に基づく僧帽弁閉鎖不全症の症状として発見されることもある。近年、本症の手術成功例が増加しており^{10)~12)}、診断的にも注目を集めている。本症の確定診断のためには、従来より大動脈造影あるいは選択的冠動脈造影が必要であるとされていた。最近、2DE により LCA の PA 起始を確認したという報告^{11)~14)}がいくつか見られるが、中には本症の診断が確定しているにもかかわらず、2DE 上は LCA が Ao から起始しているように認められる偽陰性所見を呈したという報告⁵⁾もあり、本症の2DE所見の診断学的意義についてはまだ論議のあるところである。すなわち、Robinson ら⁹⁾は、本症の乳児例3例において、2例では心カテ・アンジオ前に2DEによりLCAのPA起始を確認し、他の1例は心カテ・アンジオ後にLCAのPA起始を描出できたと述べている。しかし、3例ともAoから正常にLCAが直接起始するように見える像も得られている。そしてこれは transverse sinus (横洞) を見ているのではないかと考察している。我々の症例についてみてもLCAのPA起始を直接証明したのは7例中4例であり、このうち2例は心カテ・アンジオによる確定診断がなされたのちに認められたものである。したがって Robinson らの言う偽陰性所見を呈した症例は4例となる。しかし、我々のB群の症例や、術後の2DEの所見などから、Aoから起始するように見えるのは transverse sinus ではなくLCAであり、単に開口部がAoであるかPAであるかを鑑別で

きなかつただけであると思われる。この原因として、(1) 2DE 装置の解像力の問題により開口部が鑑別できなかった。(2) LCA と Ao の解剖学的な位置関係により Ao と LCA が重なりあうようにしか 2DE のビームが入らず、Ao から LCA が起始するように描出された。これら 2 つの原因が考えられると思う。さらに LCA の拡大があれば Ao と LCA との距離がより近接し、開口部の同定がより困難になると予想される。

一方、B-W-G 症候群の 2DE 所見として従来から述べられているような RCA および LCA の拡大、ならびに左室の壁運動の異常などは我々の症例ではすべてに認められた訳ではなかった。すなわち RCA と LCA の拡大は主として成人型の症例に認められやすく、乳児型では認められにくかった。また、左室の壁運動についてみると、乳児型の方に異常が多く認められた。MVP は 7 例中 6 例 (86%) に見られ、B-W-G 症候群では高頻度に認められる所見であると考えられた。

以上より、本症の 2DE 所見として RCA および LCA の拡大や左室の壁運動の異常などが挙げられているが、これらのみでは必ずしも本症の確定診断とはなり得ず、さらに LCA が Ao から起始しているように見えても本症を否定することはできないと考えられた。したがって 2DE において本症の確定診断を下すためには LCA が PA から起始する像を描出することが必要であると思われた。

結 語

B-W-G 症候群における 2DE 所見の診断学的意義について検討した。

(1) LCA が Ao から正常に起始しているように見えても本症を否定することはできなかった。

(2) LCA および RCA の拡大や 2DE 上の左室の壁運動の異常などは本症の全例において見られる所見ではなかった。

(3) LCA の PA 起始を描出することが本症の 2DE 診断上最も有意義であった。

尚、本論文の要旨は第 21 回日本小児循環器学会(於、浦和)において口演した。

文 献

- 1) Fisher, E.A., Sepehri, B., Lendrum, B., Luken, J. and Levitsky, S.: Two-dimensional echocardiographic visualization of the left coronary artery from the pulmonary artery. Pre-and postoperative studies. *Circulation*, 63 : 698, 1981.
- 2) Caldwell, R., Hurwitz, R.A., Girold, D.A., Weyman, A.E. and Feigenbaum, H.:

Two-dimensional echocardiographic differentiation of anomalous left coronary artery from congestive cardiomyopathy. *Am. Heart J.*, 106 : 710, 1983.

- 3) Terai, M., Nagai, Y. and Toba, T.: Cross-sectional echocardiographic findings of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Br. Heart J.*, 50 : 104, 1983.
- 4) 奈良井栄, 片山 章, 荻原嘉洋, 清水秀二, 白石真博, 白木和夫: 断層心エコー図を用いた左冠動脈起始症の非侵襲的診断. *日児誌*, 89 : 955, 1985, (第 88 回日本小児科学会総会, 抄録集).
- 5) Robinson, P.J., Sullivan, I.D., Kumpeng, V., Anderson, R.H. and Macarthey, F.J.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Potential for false negative diagnosis with cross sectional echocardiography. *Br. Heart J.*, 52 : 272, 1984.
- 6) Satomi, G., Nakamura, K., Narai, S. and Takao, A.: Systematic visualization of coronary arteries by two-dimensional echocardiography in children and infants: Evaluation in Kawasaki's disease and coronary arteriovenous fistulas. *Am. Heart J.*, 107 : 497, 1984.
- 7) Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.: *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed. New York : MacMillan, 1978, p. 1014.
- 8) Neufeld, V.H.N. and Edwards, J.E.: *Coronary arterial variations in the normal heart and in congenital heart disease*. New York, Academic Press, 1975.
- 9) Adams, F.H. and Emmanouilides, G.C.: *Moss Heart disease in infants, children, and adolescents*. 3rd ed. London : Williams & Wilkins. 1983, p. 501.
- 10) Moodie, D.S., Fyfe, D., Gill, C.C., Cook, S.A., Lytle, B.W., Taylor, P.C., Fitzgerald, R. and Sheldon, W.C.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: Long-term follow-up after surgery. *Am. Heart J.*, 106 : 381, 1983.
- 11) Takeuchi, S., Imamura, H., Katsumoto, J., Hayashi, I., Katohgi, T., Yada, R., Ohkura, M. and Inoue, T.: New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 78 : 7, 1979.
- 12) 河内寛治, 北村惣一郎, 酒井 敬, 平中俊之, 谷口和博, 扇公信久, 南野隆三, 大山朝賢, 康 重夫, 川島康生: Adult type の左冠動脈肺動脈起始症術後遠隔成績. *心臓*, 14 : 736, 1982.

Diagnostic Value of Two-Dimensional Echocardiographic Findings in Anomalous
Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery

Hirofumi Tomimatus^{1),4)}, Gengi Satomi¹⁾, Atsuyoshi Takao²⁾, Kazuhiro Mori¹⁾, Kan Tohyama¹⁾,
Takayuki Konishi¹⁾, Michiko Ando^{1),5)}, Chisato Kondo¹⁾, Makoto Nakamura¹⁾,
Seiichi Watanabe^{1),6)} and Kenji Nakamura³⁾

1) Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical College

2) Professor, Pediatric Cardiology, Tokyo Women's Medical College

3) Internal Medicine, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical College

4) Department of Pediatrics, Tokushima University

5) Department of Pediatrics, Kagawa Medical School

6) Department of Pediatrics, Toyo Medical and Dental University

Seven patients with anomalous origin of the left coronary artery (LCA) from the pulmonary artery were studied by two-dimensional echocardiography. The echocardiography recorded the LCA originating from the pulmonary artery in three of these patients prior to the invasive study. In another two cases, the LCA was shown to be in confluence of the pulmonary artery at the reexamination after the cardiac catheterization. However in the other patients of these the LCA was shown to be confluent with the aortic root resembling a normal left coronary artery. We concluded that false negative echocardiographic diagnosis was also possible in this condition because of showing an arising LCA from the aortic root as normal. Thus identification of the anomalous origin of the LCA from the pulmonary artery appears to be the only reliable echocardiographic finding in this disease
