

< 症 例 >

左冠状動脈右バルサルバ洞起始症の心エコー図所見

（平成 11 年 8 月 25 日受付）

（平成 11 年 12 月 13 日受理）

山形大学医学部小児科

田邊さおり 鈴木 浩 佐藤 哲 早坂 清

key words : 左冠状動脈右バルサルバ洞起始症, 心エコー図

要 旨

症例は 13 歳の男児で、運動中に心停止し、蘇生した。広範囲前壁心筋梗塞が確認され、心エコー図では左冠状動脈主幹部は通常より前方を走行していたが、開口部は確認できなかった。選択的冠状動脈造影では、左冠状動脈が右バルサルバ洞から起始し、大動脈と肺動脈の間を走行し、左冠状動脈口はスリット状に狭窄しており、左冠状動脈右バルサルバ洞起始症と診断した。確定診断後の心エコー図では左冠状動脈が右冠動脈洞から起始するのが描出され、特にカラードブラ法が有用であった。パルスドブラ法では左冠状動脈内の血流は拡張期にピークを有し、最大速度は 108 cm/秒と加速していた。

左冠状動脈右バルサルバ洞起始症の確定診断には血管造影が必要であるが、心エコー法により本症を疑うことは可能であると考えられた。

はじめに

左冠状動脈右バルサルバ洞起始症は冠状動脈起始異常のなかでは比較的頻度が高く、若年者の運動中の突然死の原因として知られている^{1)~6)}。本症は剖検や心血管造影によって診断されることが多いが、最近心エコー図が診断に有用であるとの報告が散見される^{7)~10)}。今回、われわれは運動中に心停止をきたした中学生に心エコー図を行い、左冠状動脈起始異常症を示唆する所見を得て選択的冠状動脈造影を行い、本症と診断した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：13 歳，男児。

主訴：運動中の心停止。

家族歴：心疾患を有する者、突然死した者はいない。

既往歴：乳児期に一点を凝視し、意識消失しけいれんを起こす発作が 3 回あった。4 歳時に同様の発作があり、てんかんと診断され、5 年間バルプロ酸を服用した。脳波上異常を認めなかった。川崎病の既往はなく、学校心電図検診（図 1）で異常を指摘されたことはな

かった。運動した際に特に症状はなかった。

現病歴：平成 9 年 7 月 8 日、学校でランニング中に苦しくなったが、そのまま走り続けていたところ 17 時 35 分頃に突然倒れた。救急隊到着時、心肺停止状態であり、17 時 41 分に近くの病院に搬送された。蘇生後、17 時 51 分の心電図（図 2 A）では心拍数は 140/分で、完全右脚ブロックを呈していた。ペラパミルを投与された後の 18 時 4 分の心電図（図 2 B）で I・aV_L および V₃。誘導で ST の上昇を認め、急性心筋梗塞を疑われ、19 時に山形県立新庄病院に入院した。

入院時現症：身長 162 cm，体重 50 kg，心拍数 130 /分。血圧 92/60 mmHg，経皮的動脈血酸素飽和度 93 %，意識レベルは Japan coma scale 100 で、自発呼吸を認めた。胸部聴診上、両肺野に湿性ラ音を聴取した。気管チューブから大量のピンク色の泡沫状分泌物が吸引された。

入院時検査成績：胸部 X 線では、心胸郭比は 44 % で、肺水腫を呈していた。22 時 30 分の心電図（図 2 C）では、I・aV_L・V₁。誘導で ST の上昇、I・V₁。誘導で QS パターンを認め、広範囲前壁梗塞の所見であった。血液検査では、白血球数 33,300/μl，GOT 214 IU

別刷請求先：(〒990 9585) 山形市飯田西 2 2 2

山形大学医学部小児科 鈴木 浩

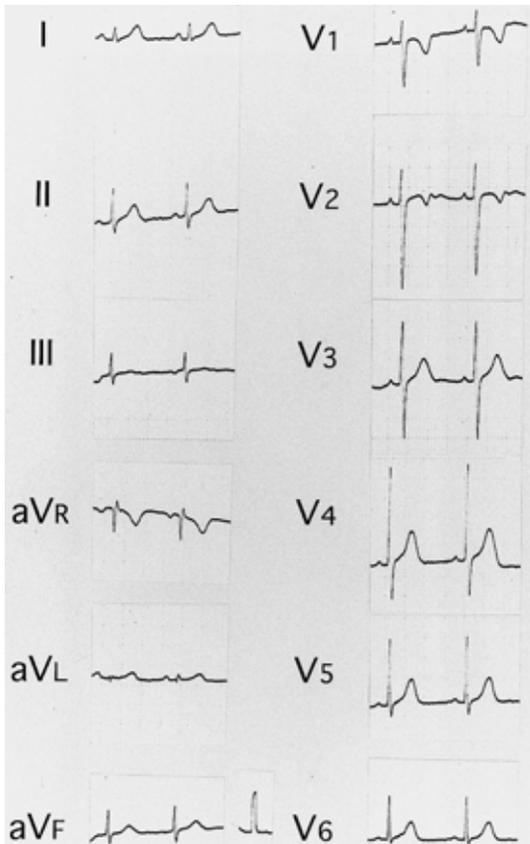


図 1 小学 1 年生時の学校心電図検診の心電図

/I, GTP 172 IU/I, LDH 871 IU/I, CK 12,500 IU/I, CK-MB 982 IU/I といずれも上昇していた。心エコー図では、左室前壁、中隔は akineti c で、左室拡張末期径は 30 mm 左室短縮率は 15% 左室駆出率は 34% であった。血清 CK 値の最高値は発症から約 23 時間後の 44,240 IU/I であった。3 日後の^{99m}Tc-MIBI 心筋シンチグラフィでは左室前壁から側壁にかけて集積低下像を認めた。

経過：急性心筋梗塞、重症左心不全、肺水腫として、集中治療室で呼吸・循環管理を行った。発症から約 2 週間後の心エコー図（機種 Acuson 128 XP/10, トランスドューサー周波数 3.5 MHz）図 3）で左冠状動脈主幹部は通常より前方を走行していたが、起始部位は不明であった。左冠状動脈起始異常症を疑い、全身状態が安定した後、平成 9 年 11 月 4 日に心臓カテーテルおよび心血管造影検査を行った。心内圧は右房平均圧 3 mmHg, 右室収縮期圧 27 mmHg, 右室拡張末期圧 3 mmHg, 肺動脈圧 30/14(20)mmHg, 肺動脈楔入平均圧 14 mmHg, 左室収縮期圧 86 mmHg, 左室拡張末期圧 20 mmHg, 大動脈圧 86/69(77)mmHg であった。心拍出量は 2.5 l/min/m² であった。左室造影で左室拡張末期容積係数は 115 ml/m² で左室駆出率は 26% と低下していた。セグメント 2, 3 は akinesia, セグメント 1, 4, 5, 6, 7 は hypokinesia であった。右室および左冠状動脈同時造影(図 4 A)では、左冠状動脈は右バルサルバ洞から起始し、肺動脈と大動脈の間を走行

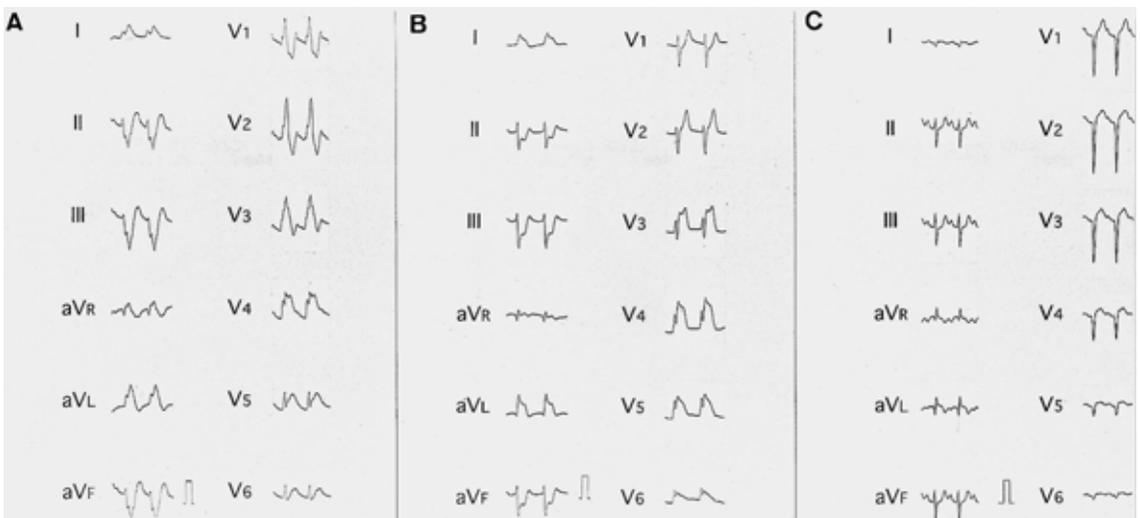


図 2 心電図

A : 発症から約 15 分後, B : 発症から約 30 分後, C : 発症から約 5 時間後

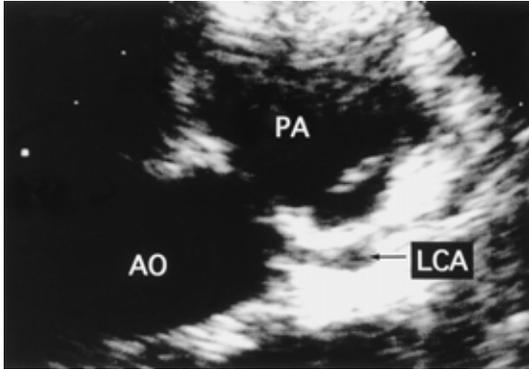


図3 発症から約2週間後の心エコー図(大血管短軸断面)

左冠状動脈は通常より前方を走行していた。

AO: 大動脈, LCA: 左冠状動脈, PA: 肺動脈

し、開口部がスリット状に90%狭窄を呈していた。また、右バルサルバ洞造影(図4B)で左右の冠状動脈が描出され、左冠状動脈口は右冠状動脈口に隣接していた。以上の所見から左冠状動脈右バルサルバ洞起始症と診断した。

確定診断後と同じ機種とトランスデューサーを用いて施行した心エコー検査では、カラードブラ法を併用することにより、左冠状動脈主幹部に青色の血流が検出され(図5A)、左冠状動脈が右バルサルバ洞から起始しているのを確認することができた。右冠状動脈は右バルサルバ洞から左冠状動脈とは別に起始していた(図5B)。パルスドブラ法では左冠状動脈主幹部に拡張期にピークを有する血流が確認され、最大血流速度は108 cm/秒と加速していた(図5C)。左室拡張末期径は67 mmと拡大し、左室短縮率は14%と低下していた。

患児は低酸素性虚血性脳症をきたし、日常生活上自立歩行や発語が可能なレベルまで回復したが、左心機能は低下したままであり、内科的に治療中である。

考 察

左冠状動脈右バルサルバ洞起始症は、若年者の運動に伴う突然死の原因として知られている^{1)~6)}。左冠状動脈主幹部の走行により1)大動脈と肺動脈の間を通る型、2)右室流出路の前方を通る型、3)大動脈の後方を通る型、4)室上稜に沿って心筋内あるいは心内膜下を通る型の4つの型に分類されるが⁴⁾⁵⁾、大動脈と肺動脈の間を走行する型が最も多い。運動時の突然死を起こす機序として、左冠状動脈が大動脈から急激な

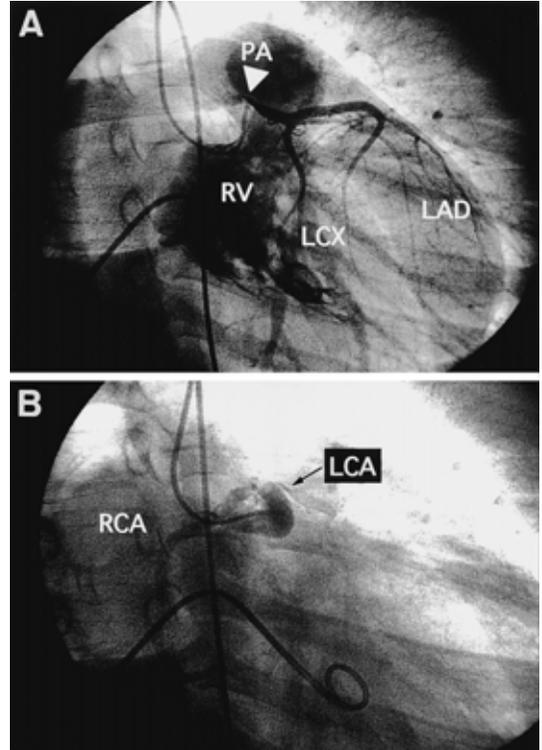


図4 心血管造影像

A: 右室および左冠状動脈同時造影(正面尾側)

左冠状動脈は右バルサルバ洞から起始し、開口部(白三角)がスリット状に90%狭窄を呈していた。

B: 右バルサルバ洞造影(正面尾側)

左右の冠状動脈が右バルサルバ洞から別々に起始していた。

LCA: 左冠状動脈, LAD: 左冠状動脈前下行枝, LCX: 左冠状動脈回旋枝, PA: 肺動脈, RCA: 右冠状動脈, RV: 右室, PA: 肺動脈

角度で出ておりスリット状になっていること、主幹部が壁内走行をすること、左冠状動脈が大動脈と肺動脈の間を走行するために運動時に大血管からの圧迫を受けることなどが考えられている^{1)~6)}。

本症の報告の多くは、剖検や心血管造影による診断例であり^{1)~6)}、経胸壁心エコー図所見に関する報告はまれである^{7)~10)}。1991年にMaronら⁷⁾は本症の経胸壁心エコー図での診断例を初めて報告した。傍胸骨短軸像で左バルサルバ洞から左冠状動脈が起始するのを描出することが出来ず、探触子をさらに上方に傾け、2本の冠状動脈が前方のバルサルバ洞から別々に起始するのを描出した。Jureidiniら⁸⁾はカラードブラ法で左

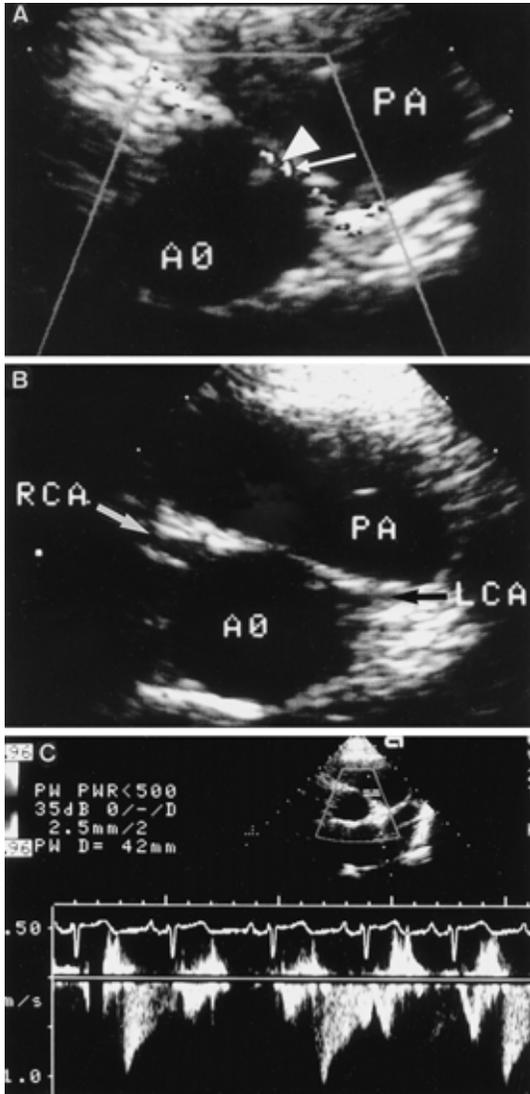


図5 心エコー図

大血管短軸像(A) : 左冠状動脈が右バルサルバ洞から起始しているのが認められ、カラードブラ法では冠状動脈主幹部に青色の血流(矢印)が検出された。白三角は左バルサルバ洞と右バルサルバ洞の間の交連部を示した。

大血管短軸像(B) : 右冠状動脈は右バルサルバ洞から左冠状動脈とは別に起始していた。

パルスドブラ法(C) : 左冠状動脈主幹部に拡張期にピークを有する血流が確認され、最大血流速度は108 cm/秒と加速していた。

AO : 大動脈 ,LCA : 左冠状動脈 ,PA : 肺動脈 ,RCA : 右冠状動脈

冠動脈内の汎拡張期の血流シグナルを認め、心膜横洞との鑑別が容易であると報告した。また、パルスドブラ法で左冠状動脈内の加速した血流を認め、肺動脈と大動脈による圧迫や起始部の急な角度に起因するものと推測した⁸⁾。Phoon ら¹⁰⁾も本症のカラードブラ所見を呈示し、注意深い観察により本症の心エコー診断が可能であると報告している。自験例では心エコー図で左冠状動脈主幹部が通常的位置より前方にあることから、左冠状動脈起始異常を疑い、選択的冠状動脈造影を行い、診断を確認した。その後の心エコー図ではカラードブラ法により左冠状動脈主幹部内の血流が明瞭に認められ、左冠状動脈は右バルサルバ洞から起始するのが確認できた。パルスドブラ法での左冠状動脈の血流速度は正常では70 cm/秒程度と報告されているが¹¹⁾、自験例での血流速度は速く、Jureidini ら⁸⁾と同様の所見であった。

心エコー図のうち、経食道心エコー図検査は経胸壁心エコー図検査に比べ、心臓までの距離が短く、肺・肋骨・胸骨などの障害物で妨害されにくく、冠状動脈の起始部および近位部の走行をより容易に描出できる。経食道心エコー図検査による診断例は1991年にSalloum ら¹²⁾によつてはじめて報告され、本症の診断に有用とされているが、経胸壁心エコー図検査に比べて多少侵襲的である。

本症の約20%は前駆症状として運動時の胸痛、失神、心室性不整脈などの症状を呈するが、多くは突然死する。本症と診断された若年者には突然死の予防のために左冠状動脈の起始部を左バルサルバ洞に移す手術や冠状動脈バイパス手術などが適応とされる¹³⁾。早期診断、早期治療により突然死を予防できることから、若年者で運動時の胸痛、失神などの症状を認める場合には本症を念頭に置いて心エコー図を丹念に行い、左冠状動脈起始部とその走行を検索することが重要であり、特にカラードブラ法の併用が有用であると考えられた。

稿を終るにあたり、患児の急性期の集中治療および心血管造影をしていただきました山形県立新庄病院内科 阿部 茂先生、同小児科 沼倉 周彦先生、吉村 洋三副院長に深謝します。

本症例の要旨は平成10年11月21日に第33回東北小児心臓病研究会(仙台)において発表した。

文 献

- 1) Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA : Sudden death as a complication of anomalous left

- coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. A not-so-minor congenital anomaly. *Circulation* 1974 ; 50 : 780 787
- 2) Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Bemis CE : Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation* 1978 ; 58 : 606 615
 - 3) Liberthson RR, Dinsmore RE, Fallon JT : Aberrant coronary artery origin from the aorta. Report of 18 patients, review of literature and delineation of natural history and management. *Circulation* 1979 ; 59 : 748 754
 - 4) Ishikawa T, Brandt PWT : Anomalous origin of the left main coronary artery from the right anterior aortic sinus : Angiographic definition of anomalous course. *Am J Cardiol* 1985 ; 55 : 770 776
 - 5) Barth CW III, Roberts WC : Left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva and coursing between the aorta and pulmonary trunk. *J Am Coll Cardiol* 1986 ; 7 : 366 373
 - 6) Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R : Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992 ; 20 : 640 647
 - 7) Maron BJ, Leon MB, Swain JA, Cannon RO III, Pelliccia A : Prospective identification by two-dimensional echocardiography of anomalous origin of the left main coronary artery from the right sinus of Valsalva. *Am J Cardiol* 1991 ; 68 : 140 142
 - 8) Jureidini SB, Eaton C, Williams J, Nouri S, Appleton RS : Transthoracic two-dimensional and color flow echocardiographic diagnosis of aberrant left coronary artery. *Am Heart J* 1994 ; 127 : 438 440
 - 9) Bucsenec D, Messmer BJ, Gillor A, von Bernuth G : Management of anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 1370 1373
 - 10) Phoon CK, Van Son J, Moore PA, Brook MM, Haas GS, Higgins CB : Aberrant left coronary artery arising from the right sinus of Valsalva with a right coronary arteriovenous malformation. *Pediatr Cardiol* 1997 ; 18 : 385 388
 - 11) 青墳裕之, 丹羽公一郎 : 小児における経胸壁パルスドプラエコーによる冠動脈血流検出について. *日児誌* 1991 ; 95 : 97 104
 - 12) Salloum JA, Thomas D, Evans J : Transoesophageal echocardiography in diagnosis of aberrant coronary artery. *Int J Cardiol* 1991 ; 32 : 106 108
 - 13) Moodie DS, Gill C, Loop FD, Sheldon WC : Anomalous left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva : Pathophysiology, angiographic definition, and surgical approaches. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980 ; 80 : 198 205

Transthoracic Echocardiographic Findings of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Right Sinus of Valsalva

Saori Tanabe, Hiroshi Suzuki, Satoshi Sato and Kiyoshi Hayasaka
Department of Pediatrics, Yamagata University School of Medicine

A 13 year-old boy had cardiac arrest during exercise. He was diagnosed as diffuse anterior myocardial infarction. Transthoracic two-dimensional echocardiography suggested an aberrant left coronary artery, but it did not image the ostium of the left coronary artery. Selective coronary arteriography showed anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva with a slit-like ostium. Retrospectively, transthoracic two-dimensional echocardiography with color flow mapping showed anomalous origin of the left coronary artery from the right coronary sinus. Pulsed Doppler echocardiography demonstrated increased diastolic velocity in the left coronary artery. Anomalous origin of the left main coronary artery from the right sinus of Valsalva is identified by angiography, but transthoracic echocardiographic examination is useful for noninvasive diagnosis of the aberrant left coronary artery.