

Bland-White-Garland 症候群の 1 学童例における 経胸壁超音波ドプラ法による冠血流評価

中畑 弥生, 広田 浜夫, 三沢 仁司, 堀口 泰典
藤野 宜之, 武田 信裕, 小川 夏子, 平石 聡

北里大学医学部小児科

Key words :

Bland-White-Garland症候群, 経胸壁超音波ドプラ法, 冠血流, 心筋虚血

Transthoracic Doppler Echocardiographic Evaluation of Coronary Flow in a Case of Bland-White-Garland Syndrome

Yayoi Nakahata, Hamao Hirota, Shinji Misawa, Yasunori Horiguchi,
Nobuyuki Fujino, Nobuhiro Takeda, Natsuko Ogawa, and Satoshi Hiraishi

Department of Pediatrics, Kitasato University School of Medicine, Japan

We report a 14-year-old asymptomatic boy with anomalous origin of the left coronary artery (LCA) from the pulmonary trunk also known as Bland-White-Garland (BWG) syndrome.

Method and Results: Transthoracic Doppler echocardiography revealed the presence of BWG syndrome. Treadmill test indicated an ischemic pattern in the infelolateral region of the left ventricle. Color Doppler flow mapping showed the distal and the proximal regions of the right coronary artery (RCA), the developed collateral vessels and the orifice of the left main coronary artery trunk (LMT) arising from the pulmonary artery. A biphasic signal with two peaks during systole and diastole was recorded in each region using pulsed-wave Doppler. There was no significant change in diastolic velocities from the proximal RCA to the distal RCA. In contrast, the peak systolic velocity was lower in the distal RCA (40 cm/sec) than in the proximal RCA (110 cm/sec). Furthermore, we assessed the coronary flow velocity reserve (CFVR), which was defined as the ratio of hyperemic to basal diastolic coronary flow velocity. The CFVR in the right posterior descending artery (RPD) after dipyridamole infusion and during exercise was 1.4 and 1.1, respectively. The CFVR in the orifice of LMT was unchanged from the baseline.

Conclusion: Transthoracic Doppler echocardiography is a useful tool for the diagnosis of BWG syndrome and evaluation of coronary flow, and myocardial ischemia during stress testing may be related to reduced CFVR or coronary steal phenomena.

要 旨

Bland-White-Garland症候群と診断した14歳男児例において、経胸壁超音波断層図、カラーおよびパルスドプラ法を用い右冠動脈近位から遠位部、側副血管および肺動脈への流入部を描出し、各部の血流を記録し得た。右冠動脈内の血流速波形はいずれも拡張期、収縮期の2峰性を示した。安静時の拡張期流速は近位から遠位部まで110~130cm/secと明らかな変化はみられなかったが、収縮期流速は近位部(110cm/sec)に比し、遠位部(40cm/sec)で低値を示した。運動およびDipyridamole負荷時における右後下行動脈部での拡張期最大流速より求めた冠血流速予備能(流速変化率)はそれぞれ1.4、1.1であった。また左冠動脈の肺動脈起始部の拡張期最大血流速にほぼ変化はみられなかった。一方、同時期に施行したトレッドミル負荷心電図上、左室側下壁の虚血所見を認めた。

以上の結果より、経胸壁超音波・ドプラ法はBWG症候群の診断、冠血流評価に有用である。ストレス時の左室心筋の虚血機転に“coronary steal”に加え冠血流速予備能の低下が関与していることが示唆された。

緒 言

Bland-White-Garland症候群(以下、BWG症候群と略す)は左冠動脈が肺動脈から起始する病型を有する比較的ま

れな心疾患である。その8~9割は乳児期より心筋虚血から心不全を示すが、約1割が無症状で経過し成人期に達するといわれている¹⁾。近年、パルスおよびカラードプラエコーによる冠血流の評価が可能となってきたが、

平成13年9月18日受付
平成14年3月4日受理

別刷請求先：〒228-8555 神奈川県相模原市北里 1-15-1
北里大学医学部小児科 平石 聡(中畑 弥生)

BWG症候群の冠血流を評価した報告は少ない。今回、われわれはBWG症候群の14歳男児例において、右冠動脈、側副路、左冠動脈血流速度波形を分析し、さらに運動、Dipyridamole負荷前後での血流速度変化から左室心筋の虚血機転について興味深い結果を得たので報告する。

症 例

1. 患 者

14歳男児

2. 現病歴

小学校1年生の時に心雑音、心電図上V₁のQSパターンを指摘されたが精査の結果、異常なしとされた。1999年6月、腹痛と立ちくらみのため近医を受診した。Levine 2/6の収縮期雑音と心電図上V₁、V₂のQ波異常が疑われ、当院に紹介受診となった。中学校では陸上部の短距離の選手であり、これまでに胸痛、意識消失発作を認めたことはない。

3. 現 症

身長168cm、体重52kg、心拍数62/min、呼吸数20/min、血圧128/70mmHg。パチ指、浮腫、チアノーゼなし。

1) 胸部

心臓の聴診上、I、II音は正常。胸骨左縁第3肋間にLevine 2/6の収縮期雑音を聴取した。呼吸音は清。

2) 腹部

平坦・軟。肝・脾腫大なし。

4. 検査所見

1) 血液検査結果

CK、ASTの上昇はない(Table 1)。

2) 胸部単純X線写真

CTR = 49%、肺血管陰影に異常なし。

3) 安静時心電図

胸部誘導V₁、V₂にてQSパターン(Fig. 1A)

4) トレッドミル負荷心電図

国立循環器病センターの小児用プロトコール(4.5km/hr grade 10%、5.5km/hr grade 14%、5.5km/hr grade 22%、7.5km/hr grade 22%を各3分間)に従い、最終stage(心拍数192/min)において、四肢誘導II、III、aV_F、胸部誘導V₄、V₅、V₆で1.53mmのST低下を認めた(Fig. 1B)。

5) タリウム心筋シンチ

エルゴメーターによる運動負荷時(100W)に左室前壁から側壁にかけてRI分布の低下を示し、安静時にはほぼ完全に近い再分布を認めた。

6) 心臓カテーテル造影検査

心、血管内の各部位において圧および酸素飽和度に異常なく、主肺動脈での酸素飽和度の上昇もみられなかった。Fig. 2 に示すように、右冠動脈造影(Fig. 2A)と大動

Table 1 Laboratory data

WBC	4600/mm ³	T.P.	7 g/dl
RBC	3,840,000/mm ³	AST	18 IU/L
Hb	13 g/dl	ALT	19 IU/L
Ht	38.50%	LDH	326 IU/L
Plt	112,000/mm ³	CK	78 IU/L
		BUN	10 mg/dl
		Cr	0.5 mg/dl
		Na	139 mEq/L
		K	3.8 mEq/L
		Cl	101 mEq/L
		Ca	9.2 mg/dl

脈造影(Fig. 2B)にて、拡張した右冠動脈が造影され、これに続いて心尖部付近を中心とする発達した側副路、さらに左冠動脈主幹部に連結する肺動脈が造影された。左室造影上、左室壁運動にdyskinesiaはみられなかった。左室、右室の拡張末期容量はそれぞれ138mL(98%)、130mL(90%)であった。左室駆出率(EF)は70%、右室駆出率は65%と正常範囲内であった。

7) 心臓超音波検査

心臓超音波検査には、HP社製SONOS-5500、探触子S8 (3-8MHz)を使用した。左室短軸断面上、壁運動の異常を認めなかった。右冠動脈の近位部、中間部、遠位部(AHA分類のseg. 1, 2, 3 に相当)の径はそれぞれ7.7mm、5.6mm、3.7mmであり側副路の描出も可能であった(Fig. 3)。左冠動脈の肺動脈への流入部の径は3mmであった(Fig. 4A)。安静時における右冠動脈の最大拡張期流速は近位から遠位部まで110~130cm/secと明らかな変化はみられなかったが、当施設の正常値33 ± 9cm/secに比較して高値を示した。一方、収縮期流速は近位部(110cm/sec)に比し、遠位部(40cm/sec)で低値を示した。また、自転車エルゴメーターにて75Wまで運動負荷をかけたところ、心拍数は71/minから125/minへ、そして収縮期血圧は110mmHgから130mmHgへ上昇し、double product(心拍数 × 収縮期血圧)としては約2.1倍となった。一方、右後下行動脈で計測した最大拡張期流速は110cm/secから150cm/sec、収縮期流速は37cm/secから48cm/secとわずかな増加にとどまり(Fig. 5)、拡張期の最大と平均流速変化率は、1.4、1.0であったことから冠血流速度予備能の低下が示唆された(Table 2)。Dipyridamole 負荷(0.55mg/kg)後では右後下行動脈の拡張期の最大と平均流速における冠血流速度予備能はそれぞれ1.1、1.0(Table 3)であり、Table 4 に示した当施設の拡張期の最大と平均流速における冠血流速度予備能の正常値(3.4 ± 0.7、3.3 ± 0.7)に比較して低値を示した。また、左冠動脈主幹部の拡張期の最大と平均流速における冠血流速度予

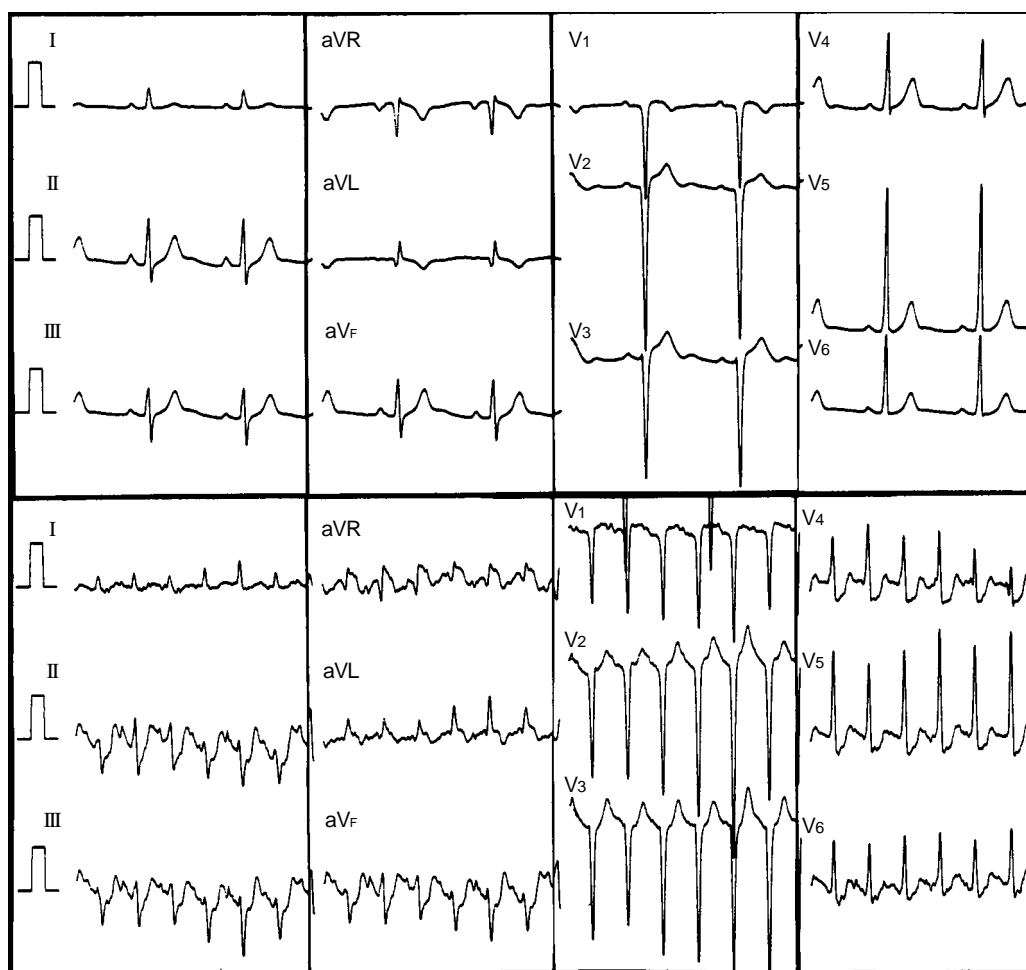


Fig. 1 Electrocardiograms (ECG) at rest and at peak exercise (Treadmill Test).
 A Rest
 B Peak exercise
 S-T segment depression occurred in surface ECG leads II, III, aVF, V4, V5, and V6.

A

B

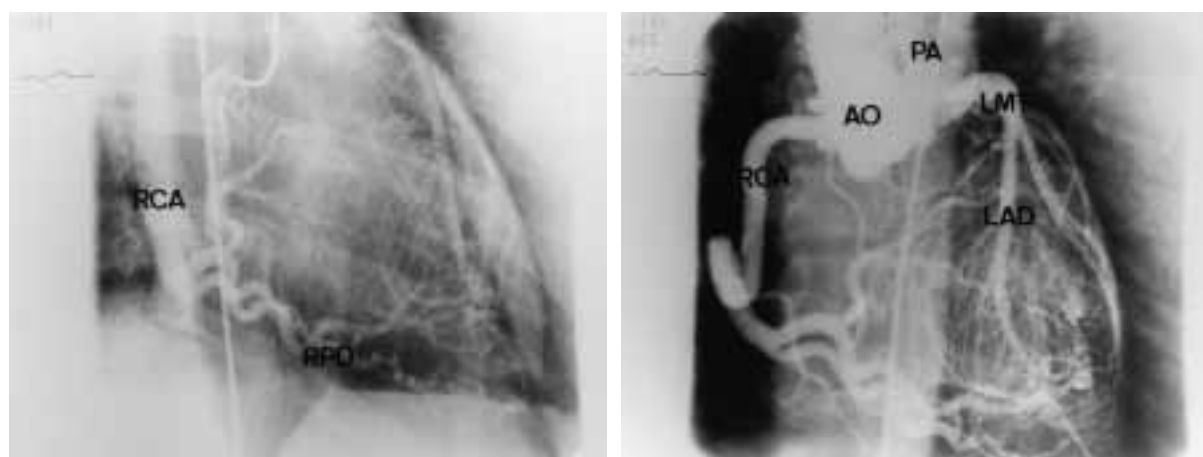


Fig. 2
 A Right coronary angiography
 B Aortography
 These panels depict the enlarged right coronary artery (RCA), well developed collateral vessels, and the orifice of the left main coronary artery trunk (LMT) arising from the pulmonary artery.
 Ao: aorta, PA: pulmonary artery, LAD: left anterior descending coronary artery.

A

B

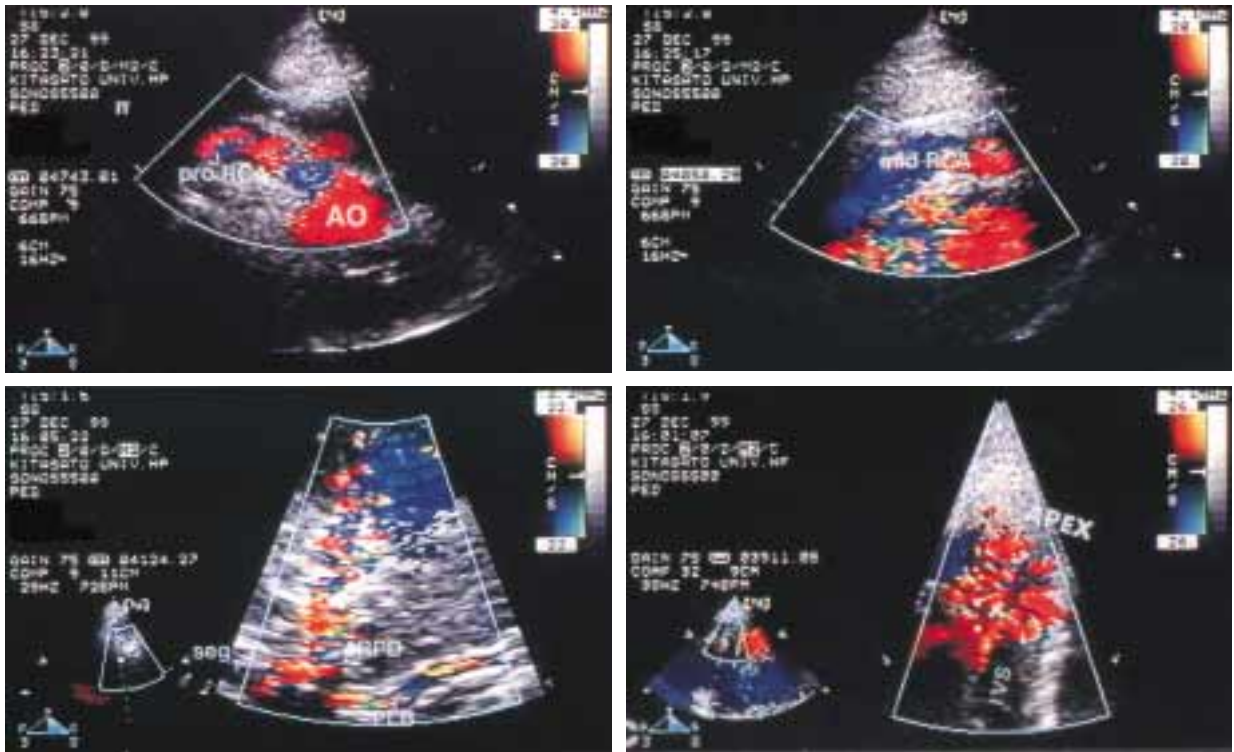


Fig. 3 Color Doppler flow mapping in the proximal and distal portions of the right coronary artery (RCA).

- A Proximal RCA (pro-RCA)
- B Middle RCA
- C Distal RCA
- D Well developed collateral vessels at the apex.

Ao: aorta, RPD: right posterior descending artery, PLB: postero-lateral branch, IVS : interventricular septum

A	B
C	D

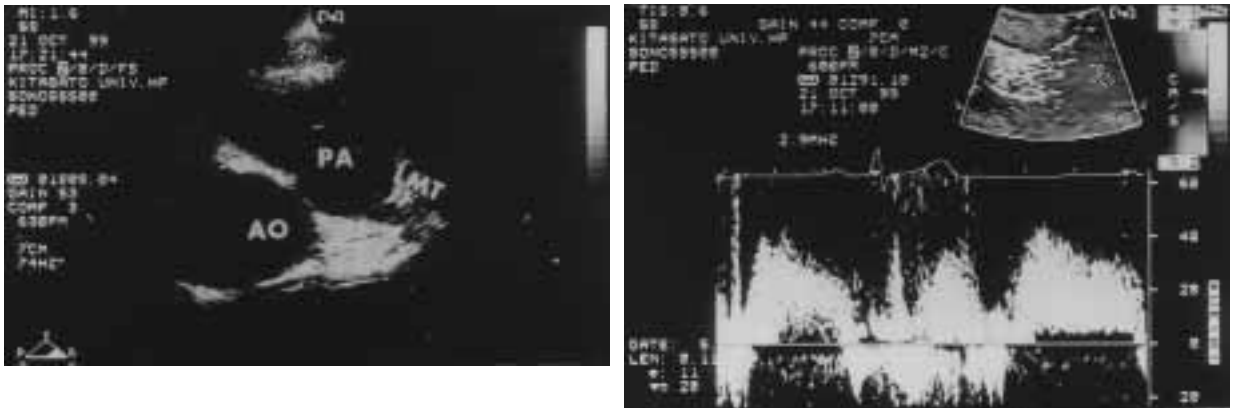


Fig. 4 Two-dimensional echocardiography (2-DE) and pulsed-wave Doppler of the left coronary artery.

- A 2-DE could detect the orifice of the left main coronary artery trunk (LMT) arising from the pulmonary artery.
- B Biphasic flow signal during systole and diastole recorded in the LMT using pulsed-wave Doppler.

A	B
---	---

備能もそれぞれ1.1, 1.0と低値を示した(Table 3).

考 案

1. BWG症候群の診断における超音波検査の有用性について
BWG症候群は左冠動脈が肺動脈より起始するまれな

疾患であるが、その診断は心臓カテーテル検査によることがほとんどであった。しかし近年、経胸壁断層超音波検査、パルスカラー Doppler の併用により、本症の診断が可能になってきている。Yudaら²⁾は左冠動脈の起始部の描出はできなかったが、右冠動脈の拡大と心室中隔内に逆行する 2 峰性の血流シグナルを認め、ドブ

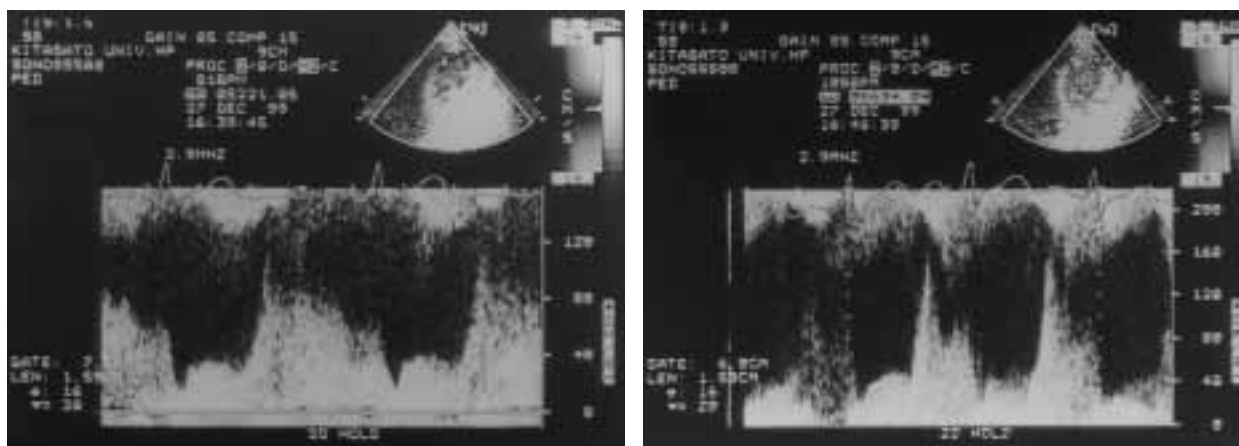


Fig. 5 Hemodynamic effect of a bicycle stress test on the flow velocity in the right posterior descending artery (RPD).

A Baseline

B Peak Effect Diastolic flow velocity in the RPD increased from 110 cm/sec to 150 cm/sec after exercise (CFVR = 1.4).

A

B

Table 2 Hemodynamic effect of bicycle stress test on flow velocity in the right posterior descending artery(RPD)

	HR (bpm)	BP (mmHg)	PV(cm/sec)		MV(cm/sec)	
			Diastolic	Systolic	Diastolic	Systolic
Baseline	71	100/56	110	37	90	29
Peak Effect	125	130/63	150	48	88	40
CFVR			1.4	1.3	1.0	1.4

RPD: right posterior descending artery, HR: heart rate, BP: blood pressure (systolic/diastolic), PV: peak velocity
MV: mean velocity, CFVR: coronary flow velocity reserve

Table 3 Hemodynamic effect of Dipyridamole on flow velocity in the right posterior descending artery(RPD)and the left main coronary artery trunk(LMT)

	HR (bpm)	BP (mmHg)	RPD velocity(cm/sec)			LMT velocity(cm/sec)		
			°	PDV	MDV	°	PDV	MDV
Baseline	66	112/48	30	137	93	33	65	51
Peak Effect	88	103/40	33	149	97	33	69	53
CFVR			1.1	1.0		1.1	1.0	

RPD: right posterior descending artery, LMT: left main coronary artery trunk, HR: heart rate

BP: blood pressure (systolic/diastolic), PDV: peak diastolic velocity, MDV: mean diastolic velocity

°: angle between coronary flow direction and the ultrasound Doppler beam, CFVR: coronary flow velocity reserve

ラ法の有用性を報告している．またSchmidtら³⁾，Vaksmannら⁴⁾はパルスドプラエコーにて左冠動脈の肺動脈起始部の血流および側副血行路内の2峰性血流の記録に成功している．今回，BWGの14歳男児例において私たちがすでに報告したアプローチ⁵⁾を用い，右冠動脈近位部，中間部，遠位部，右後下行動脈，側副路を経て左前下行枝，左主幹部の描出と各領域の血流速波

形を記録することができた．すなわち，右冠動脈近位部から中間部の記録には右側臥位で胸骨右縁中部を超音波窓とし，右後下行動脈，側副路の描出には心尖部あるいはそのやや胸骨よりからのアプローチが有用であった．肺動脈への流入部の記録には，大動脈基部短軸断面に加え左室長軸断面から右室流出路・肺動脈方向にビームを向けることにより得られる断面も有用で

あった．さらに各部の血流を記録することにより冠動脈内を流れる血流方向が明らかとなり，本症の診断だけでなくその病態評価に有用と思われた．

2. BWG症候群の安静時冠血流

田中ら⁶⁾はドブラガイドワイヤーを用い右冠動脈の血流速度波形を分析し，正常な血流速度波形の特徴として，拡張期優位の2峰性血流，近位部に比べ遠位部の収縮期血流速度の低下を明らかにした．われわれの症例でも右冠動脈の各領域において拡張期，収縮期の2峰性血流が検出され，いずれも拡張期が優位であったが，遠位部では収縮期流速の低下がみられた．この結果，この症例の右冠血流速度パターンは正常例と類似したが，安静時における右後下行動脈の拡張期の最大流速が当施設の正常値 33 ± 9 cm/sec (Table 4) に比し， 137 cm/sec と高速であった．すなわち，本症例の右冠動脈が拡大していることを考え合わせると，安静時に右冠動脈血流量は顕著な増加を示しており，側副路を介して左冠動脈の血流維持に対応しているものと考えられる．

3. 負荷時の冠血流と左室心筋虚血機転

本症例は短距離の選手であったが日ごろは無症状で経過していた．しかし運動負荷心電図およびTI心筋シンチ上，左室前側壁から後側壁にかけての虚血所見がみられた．諸家の報告でも本症の虚血部位としては左室前～後側壁部に多い⁷⁻⁹⁾．その理由として本症の左冠血流が側副路を介し右冠動脈より逆行性に維持されており，左室前，後，側壁部が側副路により灌流されている最も遠位側の領域に当たるためと推定されている．一方，1967年にBaueら¹⁰⁾はBWG症候群では右冠動脈から左冠動脈を経由して肺動脈へ流入する短絡血流量の増大により心筋虚血に陥る現象を“coronary steal syndrome”と呼んだ．またSabistonら¹¹⁾はcoronary stealが起こる機序として，心筋内血管の内圧の方が肺動脈圧よりも高いことを挙げている．従来，本症における左室の心筋虚血の機転としてかかるcoronary stealと側副路の発達の間与が考えられている．

今回，提示した症例において幾つかの興味深い知見が得られたので若干の考察を加えてみたい．心エコー法では，冠血流速度予備能は拡張期の最大と平均流速より求められており，ドブラガイドワイヤー法と良好な一致がみられる¹²⁻¹⁴⁾．本症例においても右冠血流速度パターンは正常例と類似しており，また冠血流速度予備能は，拡張期の最大と平均流速の変化率から求めた．Dipyridamole負荷前後で，肺動脈に還流する左主幹部内径および血流速度に明らかな変化を認めない (Table 3) ことから，Dipyridamole負荷前後においてcoronary stealの量に変化はない

Table 4 Hemodynamic effect of Dipyridamole on flow velocity in the right posterior descending artery (RPD) in normal cases (n = 23)

Baseline (cm/sec)	Maximum Mean	33 ± 9 23 ± 6
Peak Effect (cm/sec)	Maximum Mean	105 ± 24 73 ± 19
CFVR	Maximum Mean	3.4 ± 0.7 3.3 ± 0.7

RPD: right posterior descending artery
CFVR: coronary flow velocity reserve

ものと推定される．それにもかかわらず，右後下行動脈における拡張期の最大と平均流速の流速変化率が，それぞれ1.1，1.0と低値を示したことは，冠血流予備能の低下を示唆するものと考えられた (Table 3)．

さらに自転車エルゴメーターによる運動負荷時の右冠血流について検討すると，右後下動脈の最大・平均の流速変化率は拡張期，収縮期ともに1.4以下にとどまり (Table 2)，しかも同部の内径に変化がみられないことから右冠血流は心筋の酸素需要の増加 (double productで約2.1倍) に対応するほど増加していないものと考えられた．

心筋は酸素需要に対する血流依存度が極めて高い組織であり，運動負荷時に4～6倍の冠血流量の増加があるといわれている¹⁵⁾．従って，14歳まで明らかな症状がなく，側副路が比較的発達した症例においても，右冠動脈血流は安静時に冠血流速度予備能のピークに近い状態にあり，負荷時に冠血流増加が不十分であることがストレス時の左室心筋虚血の重要な機転であることが示唆された．

結 論

1. BWG症候群の14歳男児例において，経胸壁心エコー検査により右冠動脈全域，側副路，および左冠動脈の肺動脈起始部の描出が可能であった．
2. 安静時の右冠動脈血流速度波形は近位，中間，遠位部のいずれにおいても拡張期，収縮期の2峰性血流を示したが，正常例と比べ明らかに高速であった．
3. 運動およびDipyridamole負荷後の冠血流速度の変化から，coronary stealに加え右冠血流の増加が少ないこと (冠血流速度予備能の低下) が，ストレス時の左室心筋虚血機転に重要な役割を果たしていることが示唆された．

【参考文献】

- 1) Wesselhoeft H, Fawcett, JS and Johnson AL: Anomalous origin

- of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 1968; 38: 403–425
- 2) Yuda S, Nakatani S, Kouyama K, Asaoka N, Tsukada T, Tanaka N, Masuda Y, Yamagishi M, Miyatake K: Evaluation of intramyocardial coronary flow velocity pattern before and after Surgical repair of Bland-White-Garland syndrome by pulsed Doppler echocardiography. *J Cardiol* 1997; 30: 273–280
 - 3) Schmidt KG, Cooper MJ, Silverman NH, Paul Stanger: Pulmonary artery origin of the left coronary artery: Diagnosis by two-dimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and color flow mapping. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 396–402
 - 4) Vaksman G, Mauran P, Ray C, Francart C, Dupuis C: Visualization of anomalous origin of the left main coronary artery from the pulmonary trunk by pulse and color Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1988; 116: 181–182
 - 5) Hiraishi S, Misawa H, Takeda N, Horiguchi Y, Fujino N, Ogawa N, Hirota H: Transthoracic ultrasonic visualisation of coronary aneurysm, stenosis, and occlusion in Kawasaki disease. *Heart* 2000; 83: 400–405
 - 6) 田中信夫, 吉川純一, 吉田 清, 赤阪隆史, 赤土正洋, 高木 力, 三宅 仁: 右冠動脈血流速のPhasic Patternの特徴およびその測定部位による変化. *Jpn J Med Ultrasonics* 1994; 21: 190–194
 - 7) 松本 久, 沢田佳宏, 市居良成, 金 勇二, 小山隆朗, 千葉 博, 大野穰一, 水野俊和, 金 炯澤, 篠原昇一, 東幹男, 山下雅司, 太田豊隆, 北村惣一郎: 運動負荷心筋シンチグラムにて術後に著明な心筋灌流の改善を証明しえた成人型左冠動脈肺動脈起始症の1例. *核医学* 1991; 28: 419–423
 - 8) 門間和夫, 高尾篤良, 中沢 誠, 堀江俊伸, 今井康晴: 左冠動脈肺動脈起始症の心電図. *心臓* 1987; 19: 413–421
 - 9) 近藤千里, 廣江道昭, 日下部きよ子, 中沢 誠, 中西敏雄, 里見元義, 高尾篤良, 今井康晴, 遠藤真弘, 斉藤克己, 鈴木 紳: 左冠動脈肺動脈起始症 Bland-White-Garland 症候群 手術前後の比較検討. *心臓* 1985; 17: 512–520
 - 10) Baue AE, Baum S, Blakemore WS: A later stage of anomalous coronary circulation with origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Coronary artery steal. Circulation* 1967; 36: 878–885
 - 11) Sabiston DC Jr, Neill CA, Taussing HB: The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation* 1960; 22: 591–597
 - 12) Redberg RF, Sobel Y, Chou tM, Malloy M, Kumar S, Botvinic E, Kane J: Adenosine-induced coronary vasodilation during transesophageal Doppler echocardiography. *Circulation* 1995; 92: 190–196
 - 13) Hozumi T, Yoshida K, Ogata Y, Akasaka T, sami Y, Takagi T, Morioka S: Noninvasive assessment of significant left anterior descending coronary artery stenosis by coronary flow velocity reserve with Transthoracic color Doppler echocardiography. *Circulation* 1998; 97: 1557–1562
 - 14) Caiati C, Montaldo C, Zedda N, Bina A, Iliceto S: New noninvasive method for coronary flow reserve assessment. *Circulation* 1999; 99: 771–778
 - 15) 梶谷文彦: 冠血流波形とその成因. *呼と循* 1988; 36: 697–702