

運動時の胸痛を契機に見つかった左冠動脈口閉鎖症の1例

本村 秀樹^{1,3)}, 手島 秀剛¹⁾, 吉永 宗義¹⁾, 濱脇 正好²⁾
宮副 初司³⁾, 森内 浩幸³⁾, 江石 清行⁴⁾

独立行政法人国立病院機構長崎医療センター小児科¹⁾,
心臓血管外科²⁾, 長崎大学小児科³⁾, 心臓血管外科⁴⁾

Key words :

左冠動脈口閉鎖症, 冠動脈異常, アスリート, 狭心症, 運動負荷心電図

Case Report: A 9-year-old Girl with Atresia of Left Coronary Artery Ostium Diagnosed for Chest Pain at Exercise

Hideki Motomura,^{1,3)} Hidetaka Teshima,¹⁾ Muneyoshi Yoshinaga,¹⁾ Masayoshi Hamawaki,²⁾
Hatsushi Miyazoe,³⁾ Hiroyuki Moriuchi,³⁾ and Kiyoyuki Eishi⁴⁾

Divisions of ¹⁾Pediatrics and ²⁾Cardiovascular Surgery, National Nagasaki Medical Center, Departments of ³⁾Pediatrics
and ⁴⁾Cardiovascular Surgery, Nagasaki University School of Medicine, Nagasaki, Japan

Although congenital malformation of the coronary artery is rarely diagnosed in childhood, it may cause such serious problems as cardiac arrest or sudden death, especially in athletes. A 9-year-old volleyball player presented to our hospital with chest pain at exercise. She was diagnosed by cardiac catheterization as having atresia of an orifice of the left coronary artery, and underwent coronary artery bypass procedure with complete recovery. An exercise test should be done when angina is suspected from the clinical history, e.g., chest pain at exercise, even if electrocardiogram at rest is normal.

要 旨

小児期に発見される先天性冠動脈異常は少ないが、初発症状が心停止、突然死など重篤なことがある。特にスポーツ選手では過度の運動負荷がかかるため問題となる。今回、われわれは運動時の胸痛を主訴に来院した9歳のバレーボール選手に、安静時の心電図は正常であったが運動負荷試験で虚血の所見を認めたため、心臓カテーテル検査を施行した。その結果、左冠動脈口閉鎖症と診断し、冠動脈バイパス術を行い良好な血流を得ることができた。安静時の心電図に異常がなくても、運動時の胸痛を主訴に受診する場合には原因として冠動脈奇形や川崎病などの冠動脈疾患を念頭において十分な運動負荷試験を行う必要がある。

緒 言

小児期に診断される先天性冠動脈異常は血管造影中に偶然発見されるような小さな冠動脈瘻などもあるが、Bland-White-Garland (BWG) 症候群、冠動脈起始異常症、左冠動脈口閉鎖症^{1,2)}など症状を示すものは³⁻⁵⁾それまで無症状でも初発症状が心停止や突然死など重篤な状態を呈することもある^{6,7)}。特にアスリートでは突然死の19%が冠動脈異常症で、肥大型心筋症に次いで2番目に多いともいわれているが、そのスクリーニングは難しいといわれている⁸⁾。

今回われわれは運動時の胸痛を主訴に来院した基礎疾患のない9歳のバレーボール選手を心臓カテーテル

検査により左冠動脈口閉鎖症と診断し、冠動脈バイパス手術を行い良好な経過が得られたので報告する。

症 例

症例は運動時の胸痛を主訴に受診した9歳女児である。

1) 病歴

小学生のバレーボールチームでアタッカーとして活躍していた。2001年9月頃より、日常生活では特に症状は生じなかったが、アタックの練習やダッシュなど激しい運動を行うと前胸部に5分ほど持続する胸痛を自覚することがあった。11月になると運動するごとに胸痛が起こるようになったため12月当院外来を受診し

平成16年7月13日受付

別刷請求先：〒852-8501 長崎市坂本 1-7-1

平成17年2月24日受理

長崎大学小児科 本村 秀樹

Table 1 Blood examination

WBC	5,100	/ μ l	T.P	7.4 g/dl
RBC	488×10^4	/ μ l	AST	20 IU/l
Hb	13.1	g/dl	ALT	21 IU/l
Plt	29.8×10^4	/ μ l	CK	76 IU/l
			T-Cho	114 mg/dl
			HDL	74 mg/dl
			TG	92 mg/dl
			CRP	<0.30 mg/dl

た。受診前は発熱や倦怠感など胸痛以外の症状はなかった。診察所見，安静時心電図では明らかな異常所見は認められなかったが，病歴より狭心痛が疑われた。

2) 既往歴

周産期に異常なく，川崎病の既往もなかった。

3) 家族歴

高脂血症や心疾患はなかった。

初診時現症

身長143.7cm，体重38kg，心拍数90回/分で不整脈はなかった。自動血圧計で計測した血圧は右上肢109/53mmHg，右下肢122/46mmHgで病的な血圧差はなかった。聴診では心音は正常で心雑音はなく，呼吸音も清明であった。また，皮疹やリンパ節腫脹もなかった。

血液検査

血液検査では高脂血症や炎症所見はなく，血管疾患を疑わせる所見は認めなかった(Table 1)。

心電図

安静時心電図では明らかな異常を認めなかった(Fig. 1)。普段から運動を行っており，マスターダブル・トリプルでの負荷心電図では十分な負荷がかからないと考えられたので，トレッドミルでの運動負荷を行った。1ステージを時間のみ2分に短縮したBruce変法でトレッドミルによる運動負荷心電図を行った。その結果，運動負荷開始後4分頃よりII，III，aVf，V4～6にてST低下が始まり6分頃より胸痛も認めた。Bruce法でのステージ4に入って1分23秒後，負荷時間8分23秒で胸痛が増強してきたため運動負荷を終了した。負荷中の最高心拍数は172であった。負荷終了後に速やかに心電図変化は正常化し，胸痛も消失した。なお，検査中に不整脈は認めなかった。

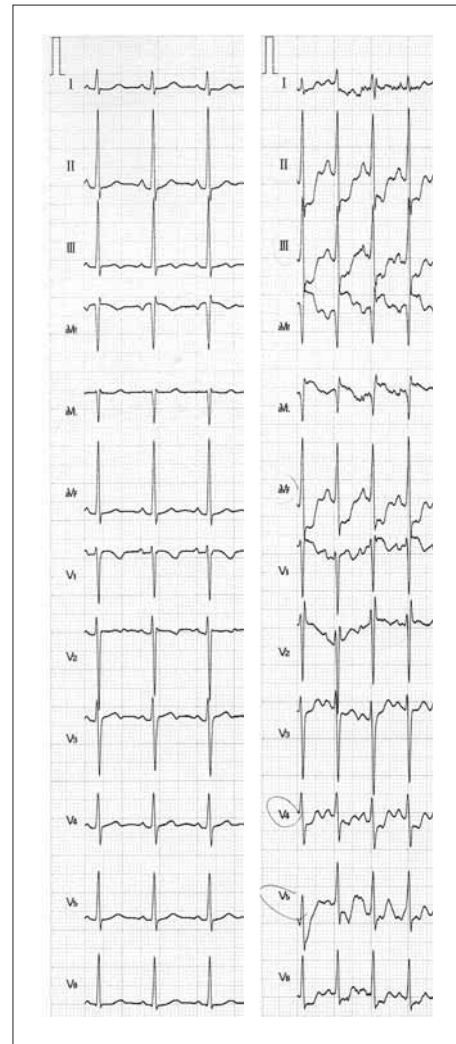


Fig. 1 Electrocardiogram. Electrocardiograms at rest were normal, but those on exercise showed ischemic changes in II, III, aVf, and V4–6.

A At rest.
B On peak exercise.

心筋シンチグラフィ

エルゴメータ負荷によるタリウム心筋血流シンチグラフィでは，運動負荷時に前壁，心室中隔に心筋虚血を認めた。しかし，安静時には再灌流が認められ心筋虚血は消失していた(Fig. 2)。

心臓超音波検査

右冠動脈は3.1mmと左冠動脈に比し太く，左冠動脈主幹部は1.4～1.7mmと細くなっていたが，あかも内腔が存在し正常に大動脈から起始しているように観察された(Fig. 3)。その他には明らかな異常所見は認められなかった。

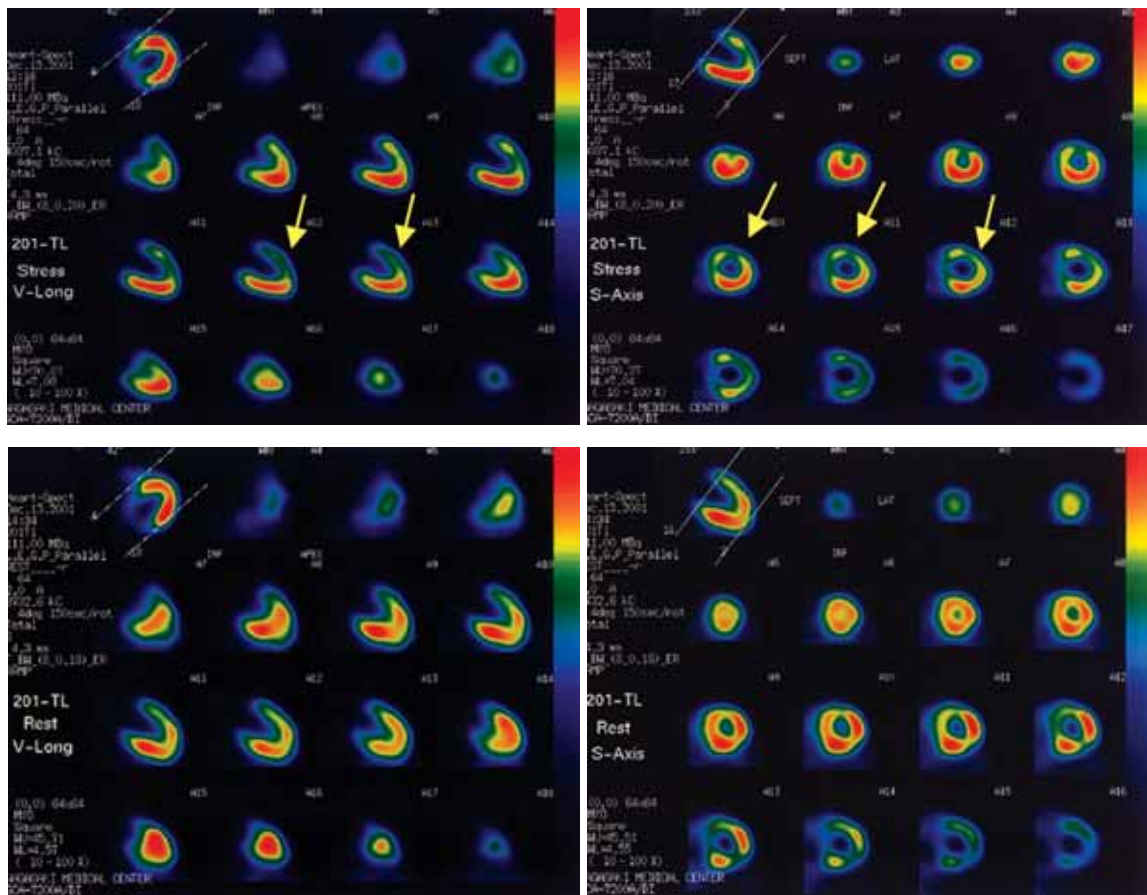


Fig. 2 Thallium myocardial SPECT. Ischemic change was detectable in the anterior wall and ventricular septum at exercise but disappeared on reperfusion. A
B

A On exercise.
 B At rest.

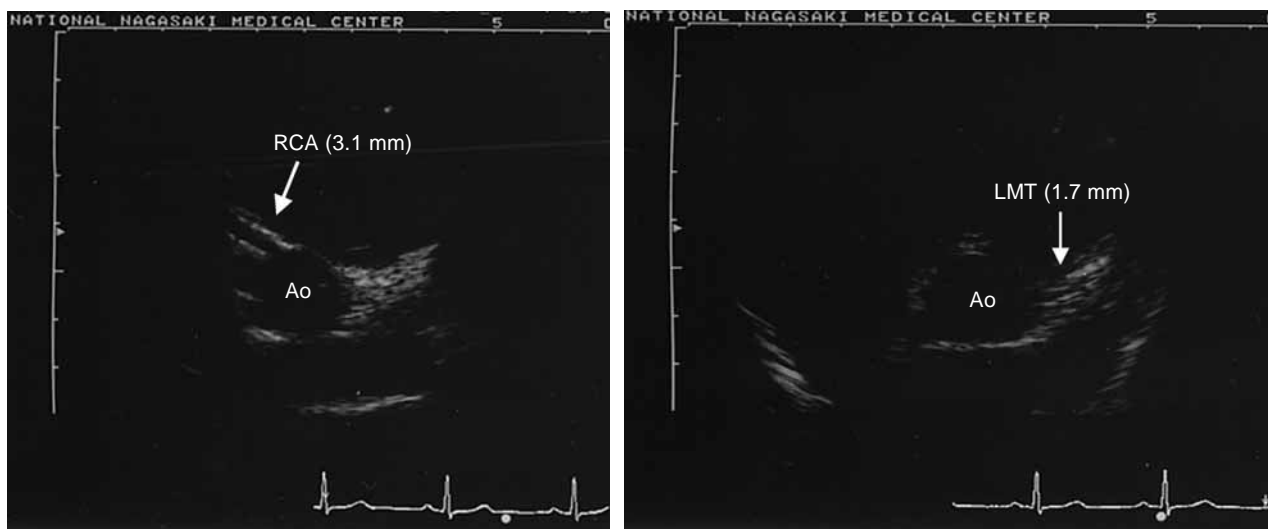


Fig. 3 Echocardiogram. A
B

A The RCA is bigger than the LMT.
 B The LMT is detectable, but apparently hypoplastic.
 RCA: right coronary artery, Ao: aorta, LMT: left coronary artery main tract

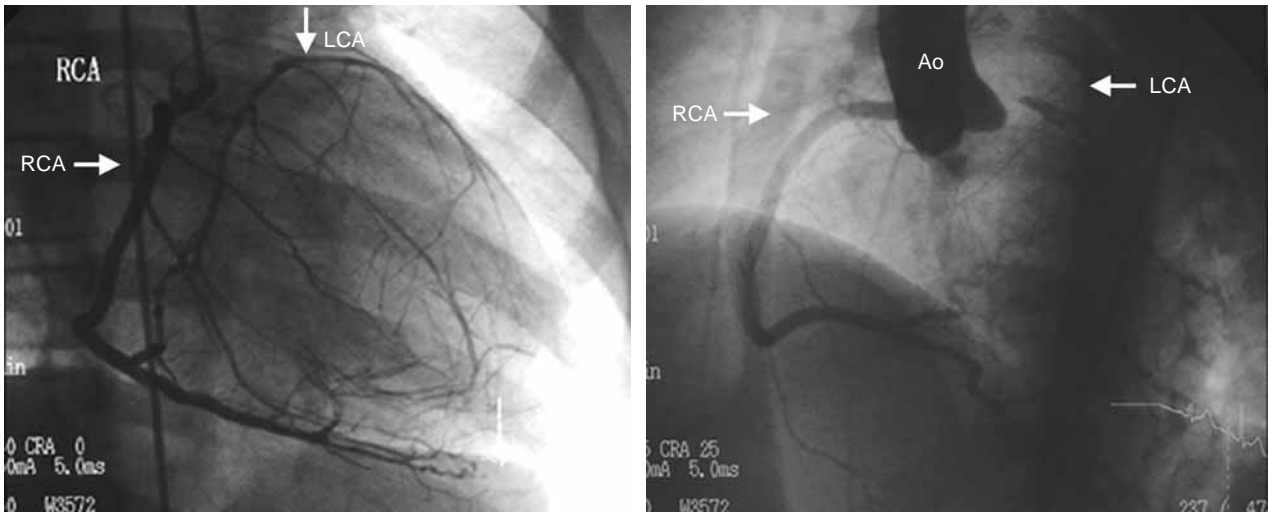


Fig. 4 Coronary angiogram.

A The left coronary artery is clearly contrasted from the RCA.

B The LMT is not contrasted by aortogram.

LCA: left coronary artery, RCA: right coronary artery, Ao: aorta, LMT: left coronary artery main tract

A | B

心臓カテーテル検査

冠動脈異常症が疑われていたため最初に大動脈造影を行った (Fig. 4)。右冠動脈から左冠動脈に向かう多数の側副血行が造影された後に左冠動脈が造影された。選択的に右冠動脈造影を行うと側副血行を介して左冠動脈主幹部が逆行性に造影された。大動脈造影の撮影方向を変えて行ったが、左冠動脈は大動脈から直接造影されず左冠動脈口閉鎖症と診断した。なお、左心室の拡張終末期圧は測定していないが、左心室造影での左室駆出率は78%で心室壁の運動に異常は認められなかった。

経過

心臓カテーテル検査後にアスピリン、 β ブロッカーの内服投与を開始し、運動禁止として管理した。待機的に左内胸動脈から左冠動脈前下行枝へバイパス手術を行った。術中所見で左冠動脈主幹部径は計測できなかったが、低形成であった。術後に施行した心筋シンチグラフィでは術前認められた運動時の虚血所見は消失し、術後1年目に施行した冠動脈造影ではグラフトの開存は良好で右冠動脈からの側副血行は消退していた。

考察

冠動脈の先天異常はBWG症候群、冠動脈起始異常症などがあるが、左冠動脈口閉鎖症は報告が少なくまれな疾患である。この病気は必ずしも乳幼児時期⁹⁻¹¹)に狭心症が出るとは限らず、青年期もしくは成人¹²)になって

心筋虚血が出現するなど、症状の発現時期には幅がある。剖検で初めて証明された76歳女性の無症状の症例¹³)もある。自験例では成長や運動量の増加により心筋酸素消費量の増加を生じ、側副血行から十分な血流が得られず虚血を生じた可能性が高いと考えられた。一方で左冠動脈口閉鎖の発生の成因や時期について検討されている報告はない。自験例では超音波検査で大動脈から左冠動脈主幹部の構造の連続性が認められており先天的に左冠動脈主幹部の低形成もしくは狭窄があったものが、右冠動脈からの側副血行路の発達に伴い順行性の血流が障害され、徐々に閉鎖していった可能性も考えられた。この疾患の心筋虚血の発症時期に症例差が非常に大きいことは閉鎖の時期が違うことによるとも考えられた。自験例では急激な成長や運動量の増加がないのに運動時の胸痛が3カ月の間に徐々に増加してきていることは、それを示していると思われた。左冠動脈閉鎖部の病理学的変化についての報告は76歳剖検例で血管構造は線維化のみであったとされているが¹³)、若年時期であればそれぞれの症例で違った所見が得られる可能性がある。

Musianiらは左冠動脈口閉塞28症例について診断後に血流再建術を行った症例での予後は良いが、血流再建術を行わなかった症例では死亡例が多いと報告した¹⁴)。血流再建には冠動脈バイパス術と左冠動脈主幹部の血管形成術を行う方法があるが、自験例では血管の閉鎖部が長いと血管形成は難しいと判断し、左内胸動脈グラフトを顕微鏡下に前下行枝にバイパス吻合した。1年後の血管造影では良好な血流を得ることができ、心

筋シンチグラフィでも虚血は消失した。ただし、若年者であるのでこれから数十年間にわたり経過をみる必要がある。

基礎疾患のない若年者の胸痛は心原性でないことも多いが、一部に本症例のように冠動脈異常もあり得る。AHA(American Heart Association)のアスリートにおける心血管系のスクリーニングに関する報告では詳細な病歴と注意深い診察が重要であるとしている。病歴で運動時の胸痛を有する症例に対しては安静時心電図が正常であっても運動負荷試験を行う必要がある。特に普段からトレーニングを行っているアスリートではマスターダブル・トリプルでは十分な負荷がかからない可能性があり、トレッドミルなどで十分負荷をかける必要がある。小学校低学年でも練習をしたり、後ろに立って介助することである程度施行可能である。自験例では負荷試験で陽性所見が出ているのにもかかわらず続けてしまったが、強度の心筋虚血の誘発は心事故につながるため検査終了の基準はしっかり守るべきである。心筋虚血を疑う症例に対して運動負荷心電図は簡便で有効な検査であるが、心電図で脚ブロックがあるなど心電図で虚血が正しく評価できない時や乳幼児で運動負荷がかけれない時は、運動負荷もしくは薬剤負荷による心筋血流シンチグラフィが有効である。また、運動負荷心電図より心筋血流シンチグラフィのほうが心筋虚血に鋭敏であるため、運動負荷心電図の虚血所見と臨床症状に解離がある時にも心筋血流シンチグラフィがより有効であると思われる¹⁵⁾。

頻度は非常に少ないが、特に激しい運動を行うアスリートでは運動中に過度の負荷がかかり、心事故に発展する可能性があるので注意すべき疾患と思われる。

【参考文献】

- 1) Vidne BA, Nili M, Aygen M, et al: Congenital atresia of the left main coronary artery ostium. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 13: 37-40
- 2) Elian D, Hegesh J, Agrant O: Left main coronary artery atresia: Extremely rare coronary anomaly in an asymptomatic adult and an adolescent soccer player. *Cardiol Rev* 2003; 11: 160-162
- 3) Angelini P, Velasco JA, Flamm S: Coronary anomalies: Incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2449-2454
- 4) Davis JA, Cecchin F, Jones TK, et al: Major coronary artery anomalies in a pediatric population: Incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 593-597
- 5) Pelliccia A: Congenital coronary artery anomalies in young patients: New perspectives for timely identification. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 598-600
- 6) Burke AP, Farb A, Virmani R, et al: Sports-related and non-sports-related sudden cardiac death in young adults. *Am Heart J* 1991; 121: 568-575
- 7) 松澤幸恵, 佐藤誠一, 長崎啓祐, ほか: 失神を繰り返した左冠動脈起始異常による心筋梗塞の1男児例. *日小循環誌* 1998; 14: 620-626
- 8) Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, et al: Cardiovascular preparticipation screening of competitive athletes. A statement for health professionals from the Sudden Death Committee (clinical cardiology) and Congenital Cardiac Defects Committee (cardiovascular disease in the young), American Heart Association. *Circulation* 1996; 94: 850-856
- 9) Byrum CJ, Blackman MS, Schneider B, et al: Congenital atresia of the left coronary ostium and hypoplasia of the left main coronary artery. *Am Heart J* 1980; 99: 354-358
- 10) Van der Hauwaert LG, Dumoulin M, Moerman P: Congenital atresia of left coronary ostium. *Br Heart J* 1982; 48: 298-300
- 11) Debich DE, Williams KE, Anderson RH: Congenital atresia of the orifice of the left coronary artery and its main stem. *Int J Cardiol* 1989; 22: 398-404
- 12) Bedogni F, Castellani A, La Vecchia L, et al: Atresia of the left main coronary artery: Clinical recognition and surgical treatment. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1992; 25: 35-41
- 13) Leivo IV, Laurila PK: Atresia of left coronary ostium and left main coronary artery. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111: 1173-1175
- 14) Musiani A, Cernigliaro C, Sansa M, et al: Left main coronary artery atresia: Literature review and therapeutical considerations. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 505-514
- 15) Chung EK: 森 忠三(訳): 運動負荷心電図 その実際的なアプローチ(第2版). 西村書店, 新潟, 1995, pp301-322