

右冠動脈左室瘻の1治験例

A case of congenital fistula of right coronary artery to left ventricle

村木 寛茂
魚住善一郎*

Hiroshige MURAKI
Zen'ichiro UOZUMI*

Summary

A 6-year-old boy with right coronary artery fistula emptying into the left ventricle was reported. The case was asymptomatic and the blood pressure in the right arm was 116/44 mmHg. To and fro murmur with dominating diastolic component was audible over the entire precordium with maximal intensity at the epigastrium. The regurgitant diastolic murmur began shortly after the aortic component of the second heart sound and was markedly decreased after inhalation of amyl nitrite. After closure of the opening of the fistula, both systolic and diastolic murmurs disappeared.

An attempt was made to outline auscultatory findings of this disease which have not yet been fully described, based on the experience of the present case and a review of 14 previously reported cases. Authors' views were expounded as to the location of maximal intensity of the murmur and genesis of the systolic murmur.

Key words

right coronary artery to left ventricle fistula
to and fro murmur
location of maximal intensity of murmur
amyl nitrite
genesis of systolic murmur

はじめに

大動脈弁または肺動脈弁閉鎖を伴わない先天性冠動脈瘻は稀な疾患で、逆行性大動脈造影または選択的冠動脈造影により正確な診断が容易に下しうる今日になっても、これまでの報告は200余例を数えるにすぎない。¹⁾²⁾ 冠動脈瘻は右心系に開口することが圧倒的に多く、^{1)~6)} これらの症例をもとにして冠動脈瘻の臨床像は明らかにされてきた。しかし左心系ことに左心室へ開口する冠動脈

瘻の症例報告は散見するにすぎず、^{1)7)~18)} 冠動脈左室瘻の臨床の特徴は未だ十分明らかにされていない。

今回我々は右冠動脈が左心室に開口する症例を経験したので、これまでに報告された冠動脈左室瘻14例を加えて、その臨床像を検討した。

症例

症例：N. Y. 男子 6才

主訴：心雑音

国立名古屋病院 内科
名古屋市中区三の丸4-1-1 (〒460)
*愛知県総合保健センター
名古屋市中区三の丸3-2-1 (〒460)

Department of Internal Medicine, Nagoya National Hospital, Sannomaru 4-1-1, Naka-ku, Nagoya, 460
*The Center for Health Care of Aichi, Sannomaru 3-2-1, Naka-ku, Nagoya, 460

既往歴・家族歴：特記すべきことはなかった。

現病歴：妊娠・分娩経過に異常を認めなかった。1才11カ月に感冒に罹患し訪医したとき始めて心雑音を指摘され、心精査のため国立名古屋病院小児科を受診した。このとき行った右心カテーテルでは左右短絡を来たす心疾患は認められず、右心系心内圧も正常であった。その後は先天性大動脈弁閉鎖不全症として、年2回の間隔で4年間にわたり経過を観察してきた。自覚症は全くなく、運動も普通にできた。今回の入院の目的は逆行性大動脈造影を含んだ心精査により診断を確立し、その治療方針を決定することであった。

入院時現症：体格は中等度で、栄養は普通であった。貧血、チアノーゼ、浮腫を認めなかった。爪床に毛細管拍動を認めた。右上腕血圧は116/44 mmHg であった。心尖拍動は第4肋間左鎖骨中線より1横指外にあり、抬起性であった。振顫は認められなかった。雑音最強点は心窩部にあり、Levine 5/6度の高調拡張期雑音と Levine 1/6度の収縮期雑音を聴取した。拡張期雑音は第5肋間胸骨右縁や第4肋間胸骨左縁に強く伝達し、さらに心基部や背部へも放散した。大動脈音を聴取した。腹部・神経学的所見は異常なかった。

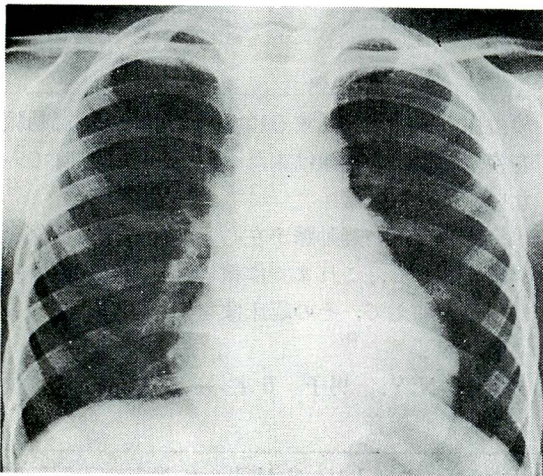


Figure 1. A roentgenogram of the chest demonstrating moderate cardiac enlargement and normal pulmonary vascularity

胸部レントゲン写真正面像では右第2弓、左第4弓が突出し、心胸郭比は57%であった。肺血管陰影は正常であった (Figure 1)。

標準12誘導心電図では $R_{V_5} + S_{V_1}$ が 7.6 mV と高電位を示し、さらに $V_5 \cdot V_6$ の Q波は深く、T波は尖鋭で上向きであり、左室の容量負荷所見が認められた。ST・Tには異常なかった (Figure 2)。

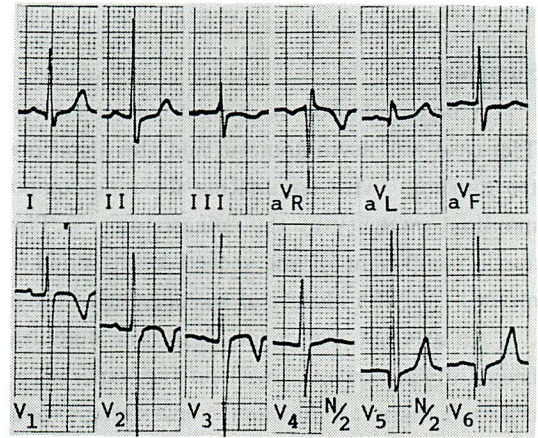


Figure 2. An electrocardiogram showing left ventricular hypertrophy of the diastolic overloading pattern

心音図では雑音最強点である心窩部において拡張期雑音優勢の to and fro 雑音が得られた。すなわち大きな逆流性拡張期雑音は II_A から少し遅れて始まり、漸増漸減性で I 音まで持続した。小さな駆出性収縮期雑音は収縮期前半で終わった (Figure 3)。亜硝酸アミルを吸入させると、拡張期雑音と収縮期雑音は著しく減弱した (Figure 4)。

大動脈弁上 3~4 cm のところにカテーテルの先端をおき逆行性大動脈造影を行った。その造影所見によると、右 Valsalva 洞から著しく拡張した右冠動脈が起始し、蛇行しながら房室間溝を走行して心基部後面で左心室に直接開口していた。一方、左冠動脈の前下行枝と回旋枝も同時に造影された。しかし大動脈弁口より左心室への逆流は認められなかった (Figure 5)。大動脈造影により右冠動脈左室瘻の診断が確立し、瘻孔を閉鎖す

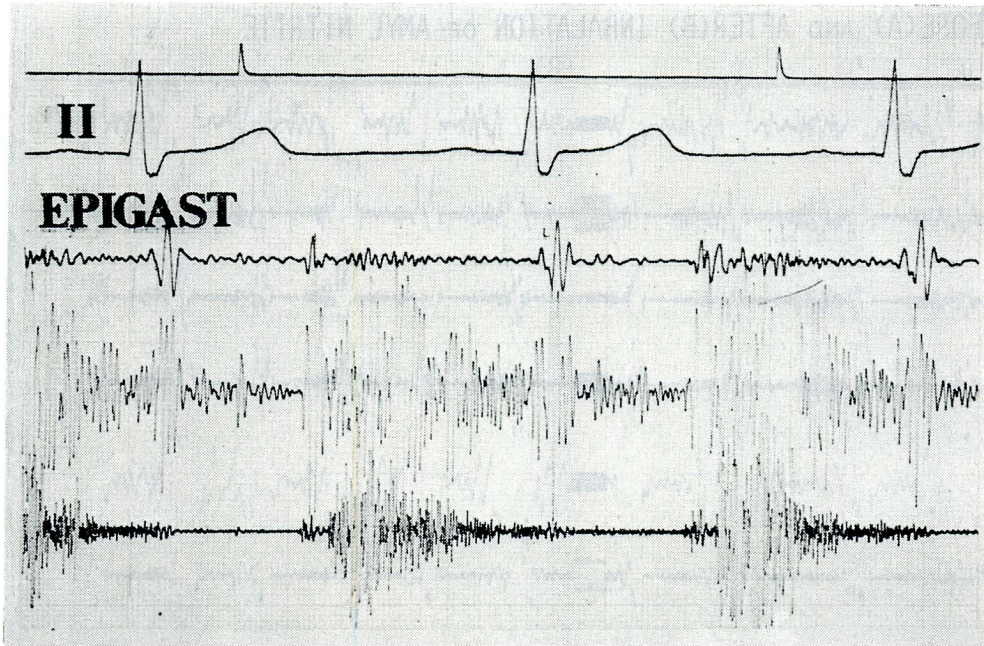


Figure 3. A preoperative phonocardiogram showing to and fro murmur with the maximal intensity at the epigastrium

The regurgitant diastolic murmur began shortly after the aortic component of the second heart sound.

る手術を行った。

胸骨正中切開にて心臓に達した。右冠動脈主幹は起始部から全長にわたり拡張・緊張・蛇行し、その直径は約12mmであった。右冠動脈主幹からは数本の分枝が認められた。瘻孔上では振顫を触れた。拡張した右冠動脈の末梢端を縦切開すると、直径約8mmの瘻孔が1個存在した。冠動脈壁は肥厚し内膜は黄白色に着色していた。連続縫合を行って瘻孔を閉鎖し、¹⁹⁾ さらに2本のマットレス縫合を加え²⁰⁾瘻孔閉鎖の補強とした。ついで切開した冠動脈壁を連続縫合し末梢の血流を確保した。瘻孔閉鎖後、右冠動脈の緊張はとれ、瘻孔上の振顫は消失した。

術直後より心雑音は完全に消失した (Figure 6)。

考 案

大動脈弁閉鎖を伴わない冠動脈左室瘻は、著者

らを知る限りでは、現在までに自験例を含め15例報告されている。^{1)7)~18)} すなわち右冠動脈左室瘻が9例で、^{1)7)~13)} このうち7例は本邦からの報告であった。左冠動脈左室瘻は4例、^{1)14)~16)} 左冠動脈両心室瘻は1例、¹⁷⁾ 両冠動脈左室瘻は1例¹⁸⁾であった。

冠動脈瘻を有する患者は無症状であることが多く、^{1)3)5)17)21)~23)} 左心室へ開口する冠動脈瘻を有する症例に限っても、無症状のものは9例であった。倦怠感が2例に認められた。狭心痛、心不全等心臓に関する愁訴を有するものは3例であった。心不全は40才以降に出現しやすいが、¹⁾⁵⁾²⁴⁾²⁵⁾ 鈴木¹⁵⁾の症例¹⁵⁾は瘻孔が大きいため若くして心不全を来したと思われる。

最高血圧は1例を除き正常であった。最低血圧はやや低めで、脈圧は多くの症例で増大していた。脈圧と臨床症状・徴候との間に直接的な関係¹⁷⁾はなかった。

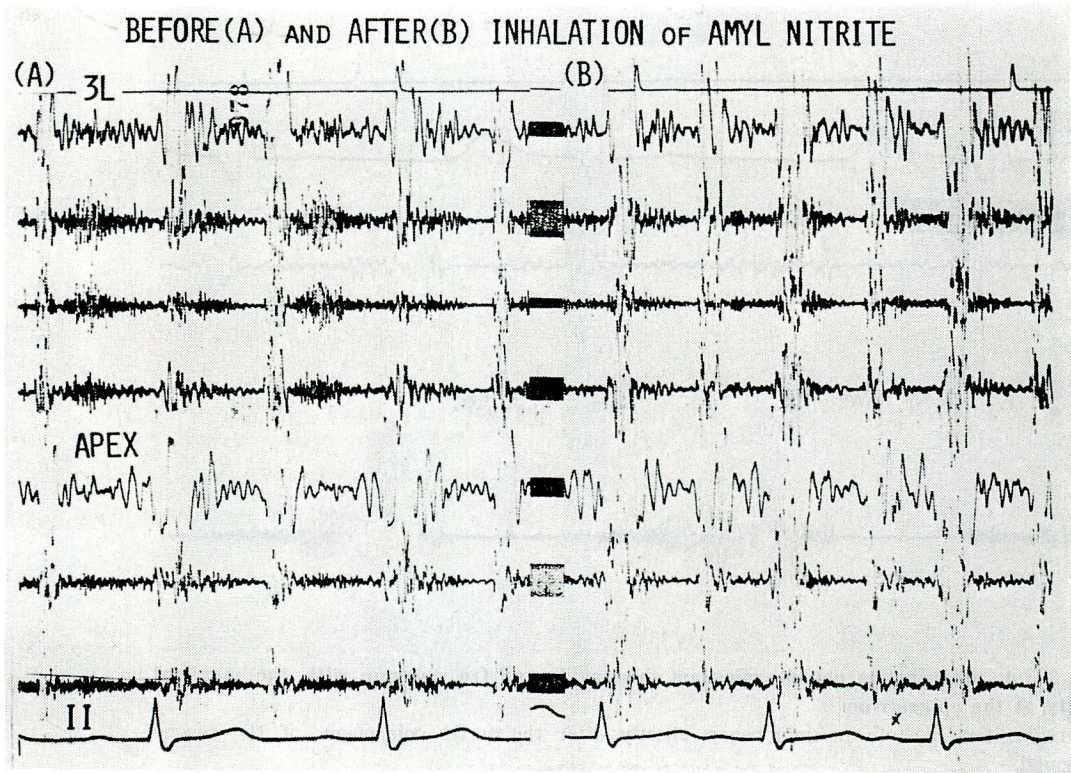


Figure 4. Effect of amyl nitrite on the heart murmur

Both systolic and diastolic murmurs were greatly decreased after inhalation of amyl nitrite.

心雑音最強点と瘻孔開口部とは一般的により相関が認められている。^{1)2)5)17)25)~28)} この関係は右心系および左心房へ開口する冠動脈瘻の症例から得られたものであるが、左心室へ開口する冠動脈瘻の症例における両者の関係は報告例が少ないこともあって殆んど検討されていない。そこで本集計を構成する冠動脈左室瘻に限って検討してみると、その雑音最強点は症例によりかなり差があり、第3~第4肋間胸骨右縁または左縁、心窩部、第3肋間胸骨上に分布していた。すなわち、冠動脈左室瘻の雑音最強点は右心房や右心室に開口する冠動脈瘻の雑音最強点と重複しており、冠動脈左室瘻に特徴的といえる雑音最強点は認められなかった。冠動脈左室瘻では瘻孔が左心室後面にあることが多いので、それより前胸部に近く瘻孔が存在する冠動脈右室瘻や右房瘻のときほどよい相関

が得られなかったと思われる。

雑音の性状としては、拡張期雑音のみが5例、to and fro 雑音が7例、連続性雑音が2例に認められた。収縮期雑音のみを示した症例^{23)26)29)~33)}あるいは雑音の聴取されない症例³⁴⁾³⁵⁾は冠動脈左室瘻では1例も存在しなかった。また著者らの症例は4年間定期的に経過を観察してきたが、その間に雑音の性状が変化する¹⁹⁾²⁷⁾ことはなかった。

本集計のうち拡張期雑音の開始とII_Aの時間的關係がはっきりしていたのは他に7例存在した。すなわち拡張期雑音がII_Aからすぐ続いて始まるのが5例、II_Aから少し遅れて始まるのが3例と一定していなかった。

雑音の発生要因を検討すると、血行動態的に圧較差は拡張期にあるため拡張期雑音の発生は当然といえる。

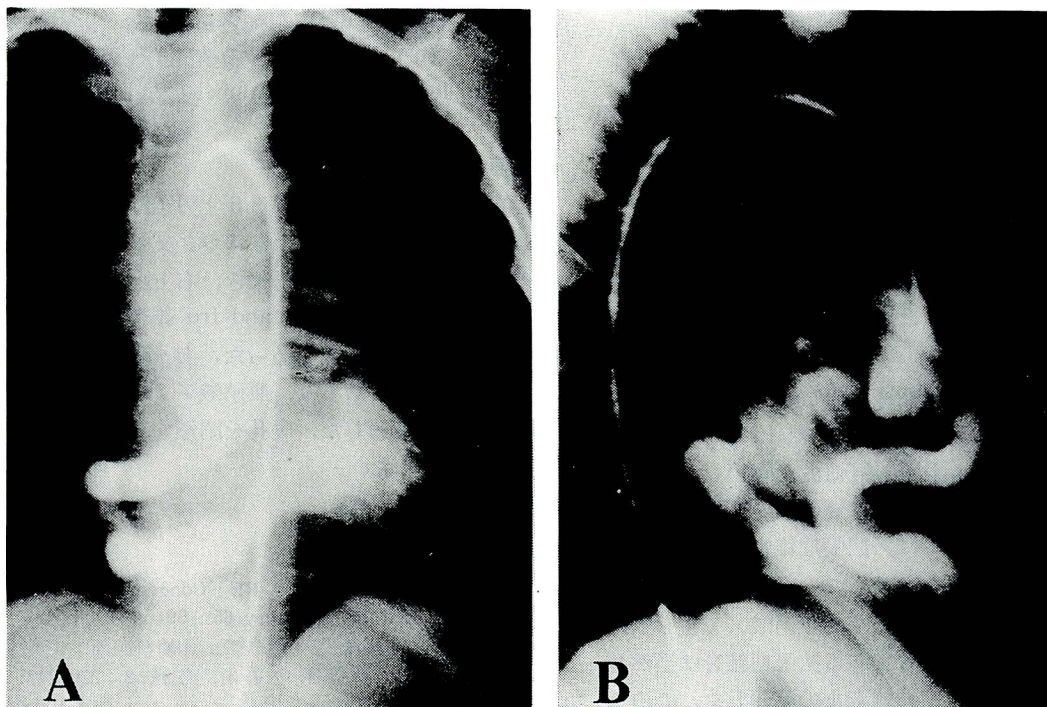


Figure 5. Retrograde aortogram with the tip of the catheter at the root of aorta

A : antero-posterior projection, B : lateral projection. Note the enlarged and tortuous right coronary artery emptying into the left ventricular cavity at the posterior aspect of the base of the left ventricle. The left coronary artery was also opacified and appeared normal.

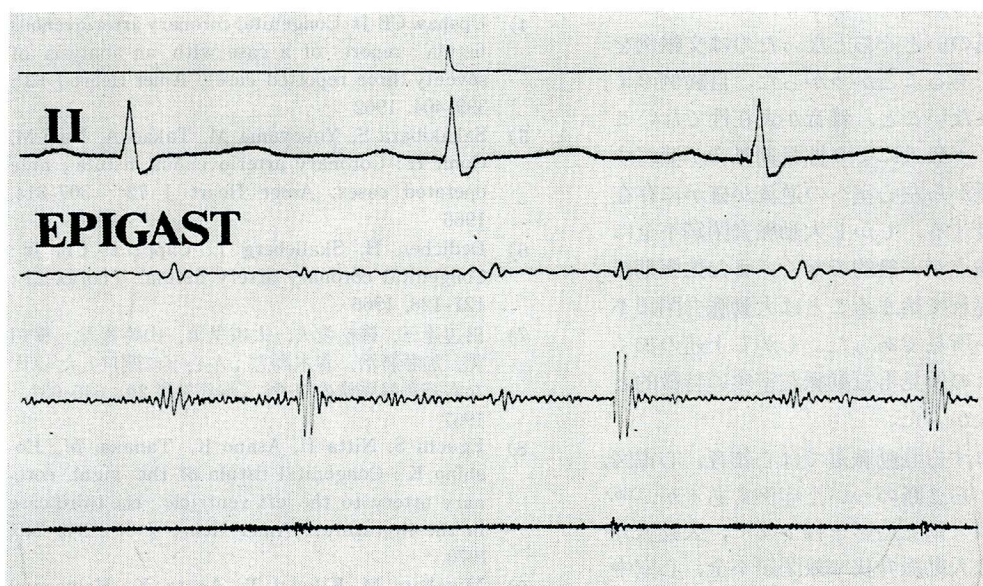


Figure 6. A postoperative phonocardiogram

Both systolic and diastolic murmurs disappeared after surgery.

ところが収縮期雑音の成因については定見がない。江口らは⁸⁾収縮期に瘻孔が閉鎖せず左心室から冠動脈へ血液が駆出されるために収縮期雑音が生じると考えた。江口らの説によると収縮期雑音を有する症例の瘻孔はある程度以上大きくなければならないが、本集計で収縮期雑音を認めた9例のうち明らかに瘻孔の大きいのは1例¹⁵⁾だけであったので、江口の説は収縮期雑音のすべてを説明しえない。

また冠動脈の動脈瘤様の異常拡張および蛇行による乱流の発生が収縮期雑音の原因であるという考え方がある。²⁸⁾しかし冠血流を障害しないで瘻孔のみを閉鎖した症例では冠動脈の拡張・蛇行はそのまま存続するのに、拡張期雑音はもとより収縮期雑音も消失したので、この説も支持しがたい。

一方、自験例にみる如く、亜硝酸アミルを吸入させると、逆流性雑音である拡張期雑音は当然減弱するとしても収縮期雑音まで減弱した。このことにより瘻孔が小さく収縮期に閉鎖することがあっても、拡張期に大動脈から左心室へ血液が逆流するために1回拍出量が増加して、駆出性収縮期雑音が発生する可能性³⁾が最も考えられる。

本疾患の発見のいとぐちとなったのは文献例をみても心雑音であることが多かった。自験例のように振顔に触れないこと、雑音が表在性でないこと、亜硝酸アミル吸入により拡張期雑音が減弱することは大動脈から左心室への逆流が確かに存在することを示唆する。しかし大動脈弁閉鎖不全にしては雑音最強点が一般的でなく、また拡張期雑音がII_Aより遅れて始まることは大動脈弁閉鎖不全に合致しない所見であった。しかし上述の如く心雑音のいずれの所見も冠動脈左室瘻に特徴的といえるものはなかった。

右心系へ開口する冠動脈瘻では心雑音、心電図、胸部レ線写真から診断のついた症例もあるが、³⁾³⁶⁾左室開口例では大動脈造影を行うまで、大動脈弁閉鎖不全または大動脈弁狭窄兼閉鎖不全、心室中隔欠損兼大動脈弁閉鎖不全、動脈管開存症などの臨床診断が下されていた。その他に鑑別すべき疾

患としては Valsalva 洞の左室内破裂,³⁷⁾³⁸⁾ aortico-left ventricular tunnel³⁹⁾ などがある。

要 約

右冠動脈左室瘻を有する6才男子の1例を報告し、冠動脈左室瘻の臨床像につき文献的考察を加えた。自験例は自覚症を欠き、右上腕血圧は116/44mmHgであった。to and fro 雑音を聴取し、雑音最強点は心窩部にあった。拡張期雑音はII_Aより少し離れて始まり、亜硝酸アミルを吸入させると著しく減弱した。瘻孔を閉鎖すると心雑音は完全に消失した。

文 献

- 1) McNamara JJ, Gross RE: Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 65: 59-69, 1969
- 2) 榊原任, 遠藤真弘, 今野草二, 山崎統四郎: 先天性冠動脈異常の臨床と手術. *心臓* 2: 229-247, 1970
- 3) Gasul BM, Arcilla RA, Fell EH, Lynfield J, Bicoff JP, Luan LL: Congenital coronary arteriovenous fistula; clinical, phonocardiographic, angiocardiographic and hemodynamic studies in five patients. *Pediatrics* 25: 531-560, 1960
- 4) Upshaw CB Jr: Congenital coronary arteriovenous fistula; report of a case with an analysis of seventy-three reported cases. *Amer Heart J* 63: 399-404, 1962
- 5) Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, Nogi M, Gomi H: Coronary arteriovenous fistula; nine operated cases. *Amer Heart J* 72: 307-314, 1966
- 6) Dedichen H, Skalleberg L, Cappelen Chr Jr: Congenital coronary artery fistula. *Thorax* 21: 121-128, 1966
- 7) 田辺達三, 磯松俊夫, 太田里美, 山崎寛志, 横田晃, 加藤勝治, 青木高志: 左心室に開口した巨大な右冠動脈静脈瘻の1例. *胸部外科* 20: 646-651, 1967
- 8) Eguchi S, Nitta H, Asano K, Tanaka M, Hoshino K: Congenital fistula of the right coronary artery to the left ventricle; the third case in the literature. *Amer Heart J* 80: 242-246, 1970
- 9) Miyahara M, Kikuri T, Agata K, Hamagami Y, Togashi M: A case of right coronary artery fistula into left ventricle. *Jap Circul J* 35:

- 1411-1415, 1971
- 10) Galioto FM Jr, Reitman MJ, Slovis AJ, Sarot IA : Right coronary artery to left ventricle fistula ; a case report and discussion. *Amer Heart J* 82 : 93-97, 1971
 - 11) Okuda Y, Tsuneda T, Morishima A, Matsumoto S, Ito Y, Tsuzuki M : Right coronary artery to left ventricle fistula ; the sixth case in the literature and discussion. *Jap Heart J* 14 : 184-191, 1973
 - 12) 北村信夫, 初音嘉一郎, 遠藤真弘, 後藤一雄, 林久恵 : 左室に開口した右冠状動脈瘻の外科的治験. *心臓* 4 : 330-336, 1972
 - 13) 横地一興, 伊藤佑士, 小池茂之, 加藤裕久, 赤須敏, 大石喜六, 小松良治, 矢野広志 : 先天性冠動脈瘻——右冠動脈左室開口および右室開口の2症例. 第10回小児循環器研究会(1974-7-13)発表
 - 14) Lovitt WV Jr, Lutz MS Jr : Embryological aneurysm of the myocardial vessels. *Arch Path* 57 : 163-167, 1954
 - 15) 鈴木俊雄, 星野俊一, 永峯 堯, 浜田修三, 岩谷文夫, 本宮憲治, 藤井真行, 菊池節夫, 本多憲児 : 左室に開口せる左冠動脈瘻の1治験例および文献的考察. *日胸外会誌* 21 : 893-897, 1973
 - 16) Binaghi G, Mortarino G, Caresano A, Del Favero C, Repetto S, Roella C : Un caso di fistola congenita tra arteria coronaria sinistra e ventricolo sinistro. *Giorn It Card* 1 : 168-173, 1971
 - 17) De Nef JJE, Varghese PJ, Losekoot G : Congenital coronary artery fistula ; analysis of 17 cases. *Brit Heart J* 33 : 857-862, 1971
 - 18) Rivier JL, Rausis C, Sadeghi H : Fistules des coronaires droite et gauche dans le ventricule gauche ; correction chirurgicale. *Schweiz med Wschr* 102 : 416-418, 1972
 - 19) Symbas PN, Schlant RC, Hatcher CR Jr, Lindsay J : Congenital fistula of right coronary artery to right ventricle complicated by actinobacillus actinomycetemcomitans endarteritis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 53 : 379-384, 1967
 - 20) Cooley DA, Ellis PR Jr : Surgical considerations of coronary arterial fistula. *Amer J Cardiol* 10 : 467-474, 1962
 - 21) Swan H, Wilson JN, Woodwark G, Blount SG Jr : Surgical obliteration of a coronary artery fistula to right ventricle. *Arch Surg* 79 : 820-824, 1959
 - 22) Shaffer AB, St Ville J, Mackler SA : Coronary arteriovenous fistula with patent ductus arteriosus. *Amer Heart J* 65 : 758-765, 1963
 - 23) Effler DB, Sheldon WC, Turner JJ, Groves LK : Coronary arteriovenous fistulas ; diagnosis and surgical management, report of fifteen cases. *Surgery* 61 : 41-50, 1967
 - 24) Steinberg I, Baldwin JS, Dotter CT : Coronary arteriovenous fistula. *Circulation* 17 : 372-390, 1958
 - 25) Neufeld HN, Lester RG, Adams P Jr, Anderson RC, Lillehei CW, Edwards JE : Congenital communication of a coronary artery with a cardiac chamber or the pulmonary trunk ("coronary artery fistula"). *Circulation* 24 : 171-179, 1961
 - 26) Abbott OA, Rivarola CH, Logue RB : Surgical correction of coronary arteriovenous fistula. *J Thorac Cardiovasc Surg* 42 : 660-672, 1961
 - 27) Barnes RJ, Cheung ACS, Wu RWY : Coronary artery fistula. *Brit Heart J* 31 : 299-305, 1969
 - 28) 上田富美子, 小松行雄, 高橋早苗, 堀江俊伸, 松本陽子, 渋谷 実, 広沢弘七郎 : 左背部に連続性心雑音を有する先天性冠動静脈瘻の1症例. *臨床心音図* 2 : 211-224, 1972
 - 29) Colbeck JC, Shaw JM : Coronary aneurysm with arteriovenous fistula. *Amer Heart J* 48 : 270-274, 1954
 - 30) Boshier LH Jr, Vasli S, McCue CM, Belter LF : Congenital coronary arteriovenous fistula associated with large patent ductus. *Circulation* 20 : 254-261, 1959
 - 31) Muir CS : Coronary arterio-cameral fistula. *Brit Heart J* 22 : 374-384, 1960
 - 32) Yenel F : Coronary arteriovenous communication ; report of a case and review of the literature. *New Engl J Med* 265 : 577-580, 1961
 - 33) Kulpe VW, Neuhaus G : Arterio-venöse Fisteln der Herzkranzgefäße. *Z Kreislaufforschg* 49 : 689-695, 1960
 - 34) Scott DH : Aneurysm of the coronary arteries. *Amer Heart J* 36 : 403-421, 1948
 - 35) Habermann JH, Howard ML, Johnson ES : Rupture of the coronary sinus with hemopericardium ; a rare complication of coronary arteriovenous fistula. *Circulation* 28 : 1143-1144, 1963
 - 36) Engel MA, Goldsmith EI, Holswade GR, Goldberg HP, Glenn F : Congenital coronary arteriovenous fistula ; diagnostic evaluation and surgical correction. *New Engl J Med* 264 : 856-858, 1961
 - 37) Tasaka S, Yoshitoshi Y, Seki K, Koide K, Ogata E, Nakamura K : Congenital aneurysm of the right coronary sinus of Valsalva with rupture into the left ventricle. *Jap Heart J* 1 :

106-112, 1960

- 38) Morgan RI, Mazur JH: Congenital aneurysm of aortic root with fistula to left ventricle; a case report with autopsy findings. *Circulation*

28: 589-594, 1963

- 39) Levy MJ, Lillehei CW, Anderson RC, Amplatz K, Edwards JE: Aortico-left ventricular tunnel. *Circulation* 27: 841-853, 1963

討 論 (司会: 山口 徹)

山本(九州厚生年金病院): 拡張期雑音が II_A から一定時間おくれて始まったということを指摘されましたけれども, 左室に冠動脈が開きますと, 左室からの stroke volume が増えますから, II音の paradoxical splitting が出やすい条件じゃなかろうかという推測が成り立ちます. そうするとスライドでみました II音の前の方の成分が, II_Aではなくて II_Pであった可能性はなかったらうかと思うのです. ということで, carotid pulse の対照でその間の事情をお示し願いたいと思います.

演者(村木): その辺のところは魚住先生にいろいろ調べていただいたのですけれども, とくにそういう所見はなかったと思います.

魚住(愛知県総合保健センター): 頸動脈波の切痕でみるとか, 聴診所見での観察では逆分裂はございませんでした. この症例の特徴は, 一寸みると大動脈弁閉鎖不全でございますけれども, よくみますと, II音と雑音の間に少しギャップがあるということが非常に不思議でございます, 理屈から考えますと, どうも弁が締まってから逆流が起きるのではなくて, 少し時間がたってから起きるような雑音ということで, aorta からトンネルみたいなものがあるのだらうということを考えていたわけですが, まさか冠動脈瘻とは思ってなかった症例でございます.

金子(日大第二内科): 演者の方もわからないとおっしゃったのですけれども, systolic murmur の成因としてどんなことが考えられますでしょうか. われわれも, 前にそうではないかなと思ってカテもやらなかったのですけれども, systolic murmur がどうも変だなという症例を経験いたしましたので, ここにいらっしゃる先生方で, こういう病気の場合, 血行動態的には systolic murmur

が出るということは, ちょっと考えられないのですけれども, 実際はそれがあつたということで, それについて何かコメントがありましたらお聞かせ願いたいです.

演者: そのことに関していろいろ文献を調べてみたのですけれども, 雑音の成因についてはっきりした見解を述べてあるのは 1~2 の報告にすぎませんでした. すなわち冠動脈の瘻孔の大きいときには, 収縮期にその瘻孔が閉じなくて, 左心室からの血液駆出にさいしては, 血液が瘻孔を通過して冠動脈の方へ駆出されるために雑音が発生すると考えている人がおります. ところが瘻孔はそんなに大きくないことが多くて, やはり収縮期に閉じるのではないかと私は考えております. やはり逆流により一回拍出量が増加することによって, 駆出性の機能性収縮期性雑音が発生するのではないかと私自身は考えております. ほかに何か suggestion があつたら教えてください.

魚住: 1つの可能性は, やはり逆流がありますから, stroke volume が多くて, 機能性の雑音が出ていいと思うのですけれども……. 普通の aortic の functional systolic murmur が出たと考えて, 拡張期の雑音はまた別というふうに, そういうふうに考えていかどうかしりませんけれども, 一応そんなふうに解釈しています.

司会: これはたしか亜硝酸アミル負荷試験では, 収縮期雑音はあまり大きくなつたのじゃないですか.

演者: 減弱しました.

坂本(東大第二内科): むしろ亜硝酸アミルで systolic murmur が変わらないとか小さくなつたということが, この雑音が regurgitation-dependent であるということになるのじゃないでしょうか.

逆流がなくなったから stroke volume が減っちゃう。ふつうなら頻脈のための flow speed の増大で雑音は増強されるわけですが、それを上まわるほどの stroke volume の減少がおきる。だから

雑音は小さくなるか変らない。少なくとも大きくはならない。つまりそれ以前の雑音は逆流による一回拍出量の増大のためだったと思われるわけです。