

左冠動脈肺動脈起始(Bland-White-Garland 症候群) の心音図学的検討: とくに冠動脈造影所見との対比

Phonocardiographic features of anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery: Report of two cases

柳原 皓二  
吉川 純一  
大脇 嶺  
加藤 洋  
高木 義博  
奥町富久丸  
石原 隆  
久代 英範  
片上 秀喜  
吉栖 正之\*  
庄村 東洋\*

Koji YANAGIHARA  
Junichi YOSHIKAWA  
Takane OWAKI  
Hiroshi KATO  
Yoshihiro TAKAGI  
Fukumaru OKUMACHI  
Takashi ISHIHARA  
Hidenori KUSHIRO  
Hideyoshi KATAGAMI  
Masayuki YOSHIZUMI\*  
Toyo SYOMURA\*

Summary

Two cases with anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery of adult type were studied by phonocardiography and angiography. Both had a to and fro murmur best heard over the fourth left intercostal space. The diastolic component of the murmur decreased by inhalation of amyl nitrite in both cases. However, methoxamine induced an increase of the diastolic murmur in one case, and a decrease in the other. Retrograde aortography revealed multiple collateral vessels passing through the interventricular septum, whereas in the other case, most of collateral vessels did not pass through the interventricular septum. Pressure elevation induced by methoxamine may abolish blood flow of the collateral vessels in the interventricular septum. We conclude that the genesis of the murmur in this condition is somewhat different from that of other conditions with continuous or to and fro murmur.

神戸中央市民病院循環器センター 内科  
\* 同 外科  
神戸市生田区加納町1-5 (〒650)

Department of Cardiology and \*Department of Cardiac Surgery, Kobe Municipal Central Hospital, Kanocho 1-5, Ikuta-ku, Kobe 650

Presented at the 15th Meeting of the Japanese Society of Cardiovascular Sound held in Kyoto, October 15-16, 1977  
Received for publication October 16, 1977

## Key words

Phonocardiogram

Coronary artery fistula

Methoxamine

Bland-White-Garland syndrome

## はじめに

左冠動脈肺動脈起始, Bland-White-Garland 症候群(以下 BWG 症候群と略す)は左冠状動脈が肺動脈より派生する比較的まれな先天性心奇形で, Brooks<sup>1)</sup> によって 1886 年に初めて記載されたものである. 1933 年になって, Bland, White, Garland らが臨床的に分析を行い<sup>2)</sup>, 特異な心電図所見を発表した<sup>3)</sup>. その後 1950 年, Gouley<sup>4)</sup> は本症に成人型 (adult type) と小児型 (infantile type) のあることを報告している. 本症の adult type は第 3, または第 4 肋間胸骨左縁に聴取される連続性雑音でその存在を疑われ, 最終的に心血管造影により診断されることが多い.

最近, 我々は逆行性大動脈造影により本症と診断し, 外科的手術により確認された成人型 2 例を経験し, 心音図学的に興味ある所見を得たので報告する.

## 症 例

症例 1: K. O., 24 歳, 女性, 家事手伝い.

乳幼児期にとくに異常を認めなかったが, 12 歳になってはじめて心雑音を指摘された. 自覚症状がないために放置していたが, 入院 3 カ月前より心悸亢進をきたすようになり, 1976 年 10 月, 精査の目的で当科に入院した. 既往歴, 家族歴に特記すべきものはなかった.

入院時所見:

体格, 栄養とも中等度で, 貧血, チアノーゼ, 黄疸を認めなかった. 脈拍は 75/分 で整, 血圧は左右差を認めず 100/60 mmHg であった. 浮腫, 頸静脈怒張, 肝腫大, 胸部湿性ラ音など心不全を示唆する所見は認めなかった. 心尖拍動は鎖骨中線より 2 cm 外側の第 5 肋間で触知された. その性状は二峰性, 抬起性であった. 聴診上第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する Levine II 度の to and

fro 雑音を認めた. II 音は正常呼吸性分裂であったが, 心尖部に心房音が聴取された.

胸部 X 線, 心電図所見:

胸部 X 線では心胸比 46% で, 肺うっ血の所見を認めなかった. 心電図では (Fig. 1), I, aVL, V<sub>4</sub>~V<sub>6</sub> に異常 Q 波を認め, ほぼ同部位に ST の低下, T 波の逆転を認め, 側壁梗塞が疑われたがさらに両室肥大も疑われた.

心音図, 心機図所見:

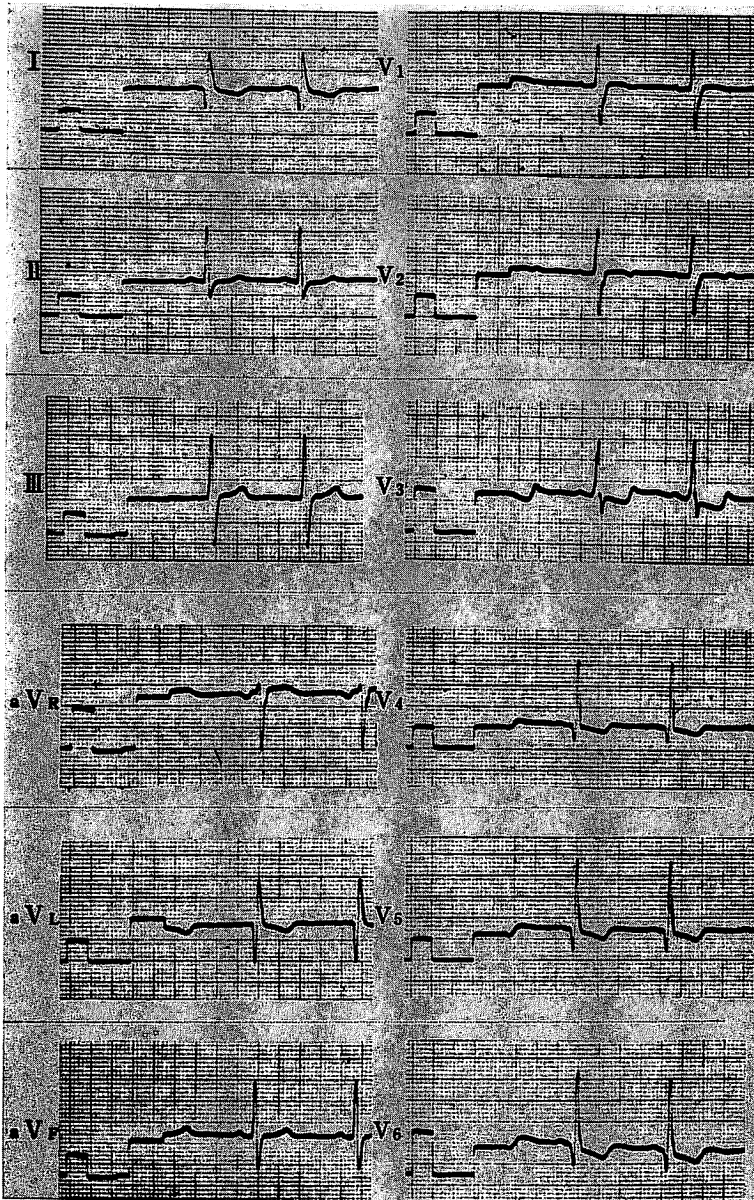
第 4 肋間胸骨左縁に最強点を有する, 高音成分に富む to and fro 雑音が記録された. この雑音の拡張期成分は亜硝酸アミル負荷で減弱し, メトキサミン負荷でも同様に減弱した (Fig. 2). 心尖部に心房音が記録され, 心尖拍動図には明瞭な A 波が記録され, その収縮期パターンは抬起性であった. 頸動脈波, 頸静脈波曲線のパターンは正常であった.

心血管造影, 心カテーテル所見:

逆行性大動脈造影では Fig. 3 に示すように右冠状動脈はその基部から末梢まで著明に拡大, 蛇行していた. 左冠状動脈開口部は大動脈には存在せず, 非常に発達した網目状の副血行路を介して左前下行枝, 回旋枝が遅れて造影され, 続いてこれら左冠状動脈が肺動脈に注ぐのが観察された. 吻合枝の発達はとくに中隔枝において著明であった. 左室造影では左室側壁の akinesis を認めたが, ほかの部位の左室壁の動きはむしろ亢進していた. 心カテーテル所見では, 左室拡張終期圧が 15 mmHg と軽度の上昇を示す以外ほぼ正常であり, 左一右短絡率は 25% であった.

手術所見および術後心音図所見:

右冠状動脈は拡大, 蛇行するが, 正常に右冠状動脈洞より派生していた. 一方, 左冠状動脈は左冠状動脈洞より派生せず肺動脈より派生しており, BWG 症候群であることが確認された. 前下行枝, 対角枝の領域に scar が認められ, 心筋梗塞の存



**Fig. 1. Electrocardiogram of Case 1.**

There are findings indicating old lateral wall infarction and biventricular hypertrophy.

在が強く示唆された。大動脈に左冠状動脈を直接吻合させる大動脈冠状動脈吻合術を施行した。術後、to and fro 雑音の拡張期成分は消失し、駆出性収縮期雑音のみ記録できた (Fig. 4)。

症例 2: Y. F., 23歳, 男性, 国鉄職員。

生後 100 日ころより満 5 歳まで、しばしば意識消失発作をおこしていた。歩行開始は 1 歳 9 カ月で発育の遅れがあった。しかし 5 歳以後の発育は

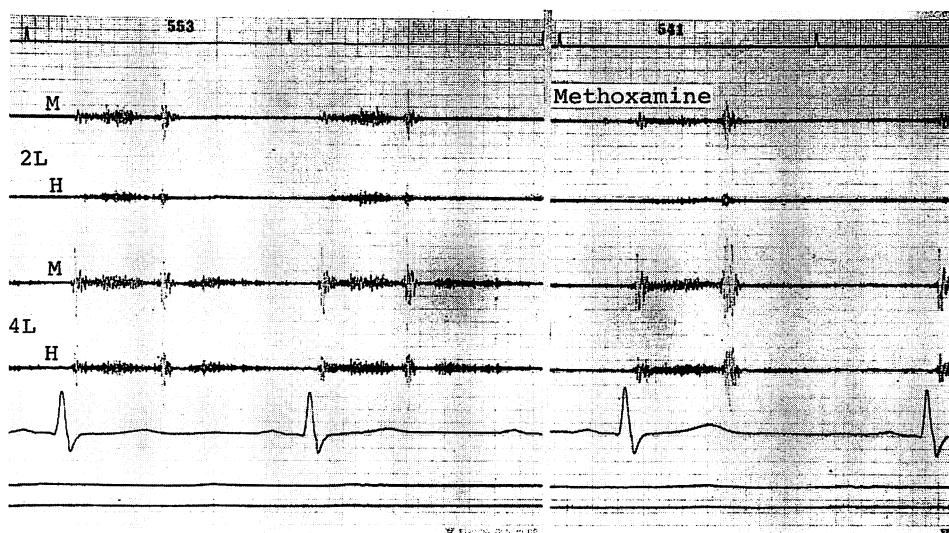


Fig. 2. Phonocardiograms before (left) and after (right) injection of methoxamine of Case 1.

The diastolic component of the murmur becomes decreased after injection of methoxamine.

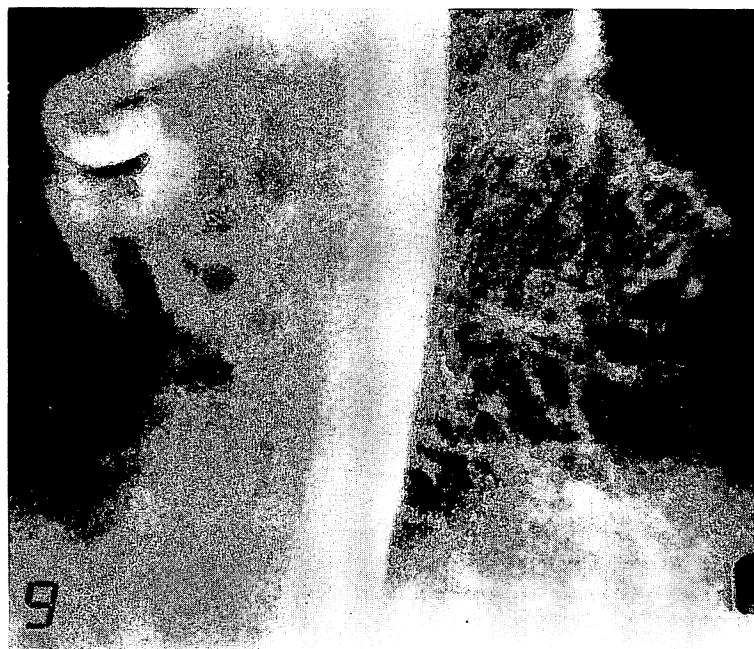


Fig. 3. Retrograde aortogram of Case 1.

The right coronary artery is markedly dilated and tortuous. The contrast material can be followed in sequence, opacifying numerous branches of the right coronary artery (mainly septal branches), and, in retrograde manner, also opacifying the left coronary artery and its branches.

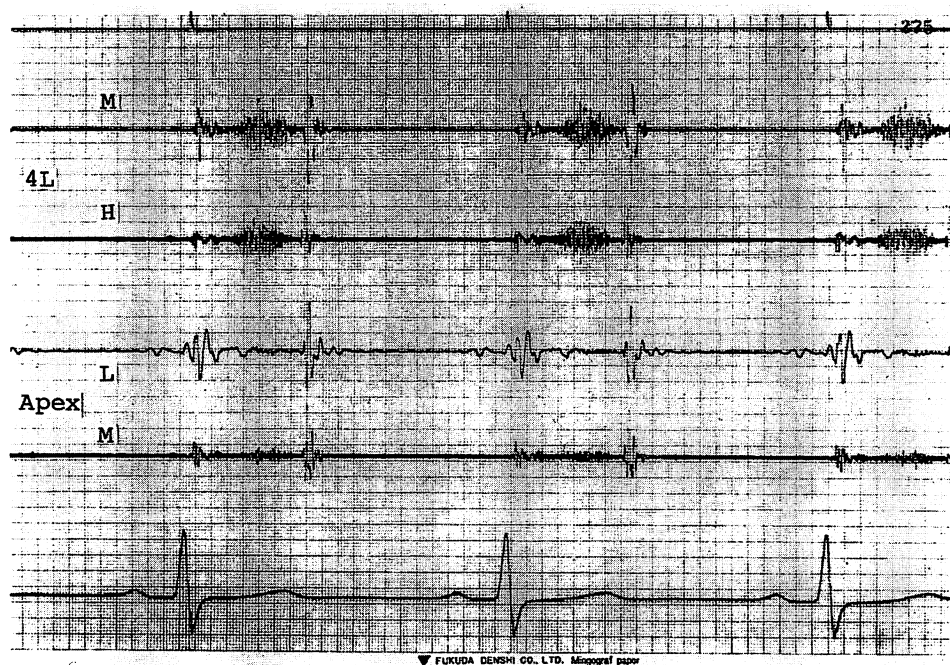


Fig. 4. Postoperative phonocardiogram of Case 1.

Diastolic murmur is no longer present.

正常であり、自覚症状も認めなかったが、13歳のときはじめて心雑音を指摘された。1976年10月、勤務中に突然意識消失発作をきたし、同年11月精査の目的で当科に入院した。家族歴に特記すべきものはなかった。

入院時所見：

体格、栄養とも中等度で、一見健康そのものの青年であった。脈拍は整で80/分、血圧は105/65 mmHgで、触診上の頸動脈、視診での頸静脈に異常を認めなかった。心不全の存在を思わせる所見は認められなかった。心尖拍動は第5肋間で鎖骨中線上に触知され、その性状は二峰性で抬起性であった。聴診上、第4肋間胸骨左縁に症例1とほぼ同様の to and fro 雑音が聴取され、心尖部に軽度の心房音が認められた。II音は正常呼吸性分裂を呈していた。

胸部X線、心電図所見：

胸部X線には異常を認めず、心胸比は47%で

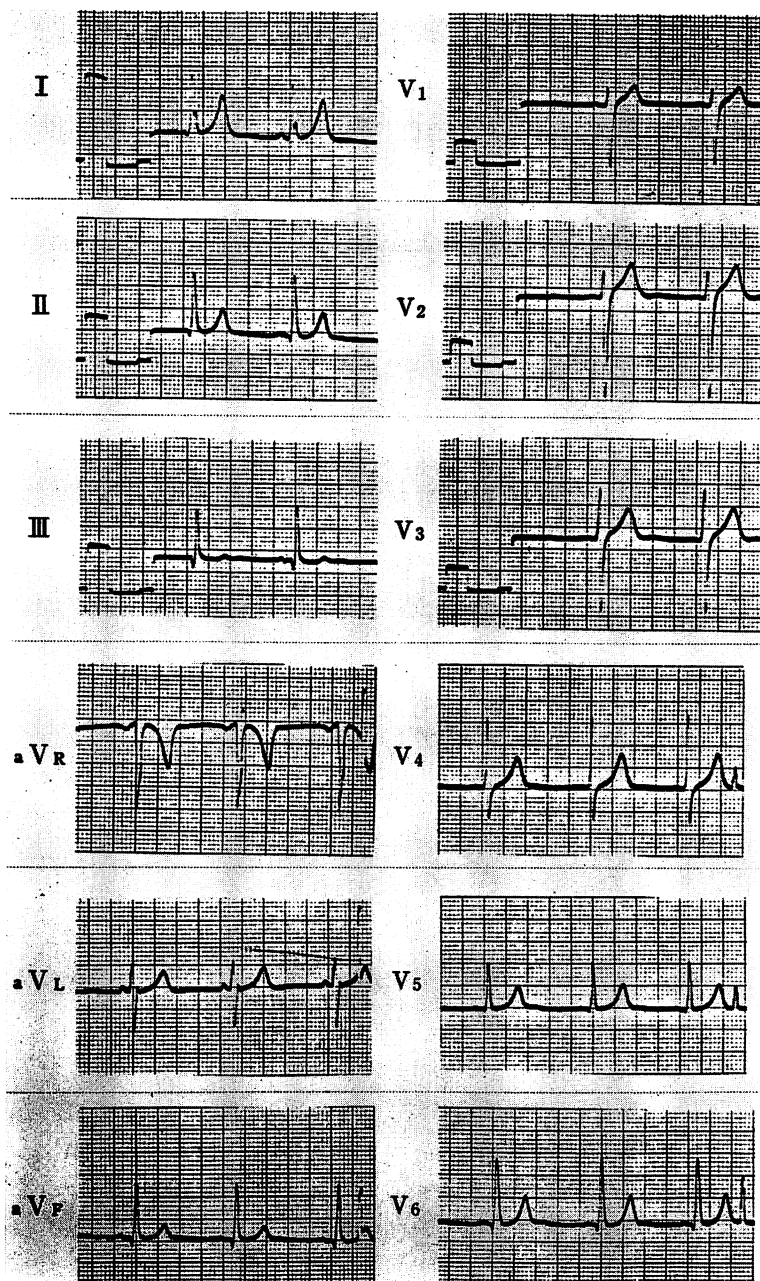
あった。心電図は症例1と異なりほぼ正常であった (Fig 5)。

心音図、心機図所見：

心音図では症例1とほぼ同様の to and fro 雑音が第4肋間胸骨左縁を中心として記録され、この雑音は亜硝酸アミル吸入により減少し、メトキサミン負荷により著明に増大した (Fig. 6)。このメトキサミン負荷による雑音の態度は症例1と全く異なっていた。心尖部に心房音が記録され、心尖拍動図には明確なA波が記録され、収縮期には抬起性のパターンが認められた。頸動脈波曲線、頸静脈波曲線には異常を認めなかった。

心血管造影、心カテーテル所見：

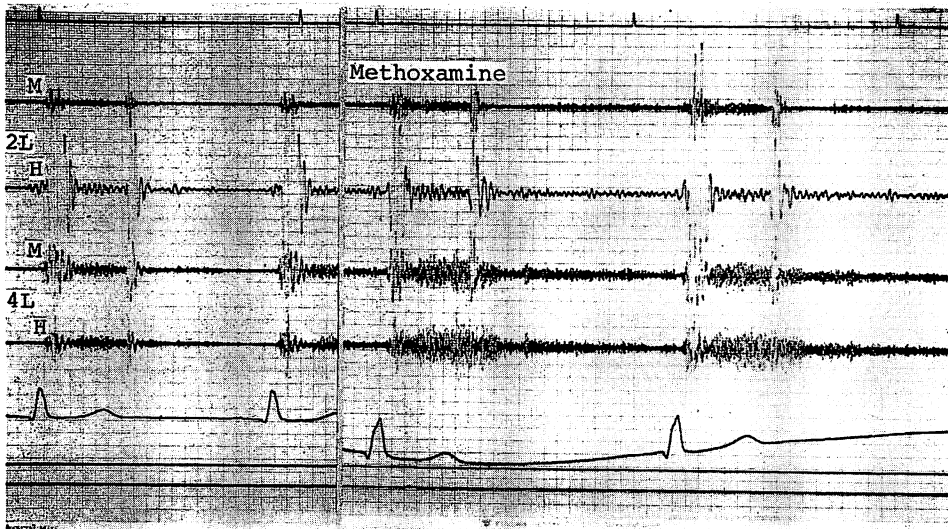
逆行性大動脈造影では Fig. 7 に示すように右冠状動脈はごく軽度の拡大にとどまり、その開口部も正常であった。一方、左冠状動脈のうち、回旋枝は左冠状動脈洞から派生していたが、前下行枝は右冠状動脈、回旋枝の末梢から発達したかな



**Fig. 5. Electrocardiogram of Case 2.**  
There is no evidence of myocardial infarction.

り太い吻合枝を介して逆行性に造影されるのが観察された。さらに前下行枝内の造影剤が肺動脈

に注ぐのが認められた。左室造影では心尖部の akinesis, 心室中隔運動の低下が認められた。心



**Fig. 6.** Phonocardiograms before (left) and after (right) injection of methoxamine of Case 2.

The murmur becomes increased after injection of methoxamine.



**Fig. 7.** Retrograde aortogram of Case 2.

Both the right coronary artery and left circumflex artery originate from the aorta. The contrast substance opacifies numerous collateral vessels in sequence, and opacifies the anterior descending artery, in retrograde manner. Most of these collateral vessels do not pass through the interventricular septum.

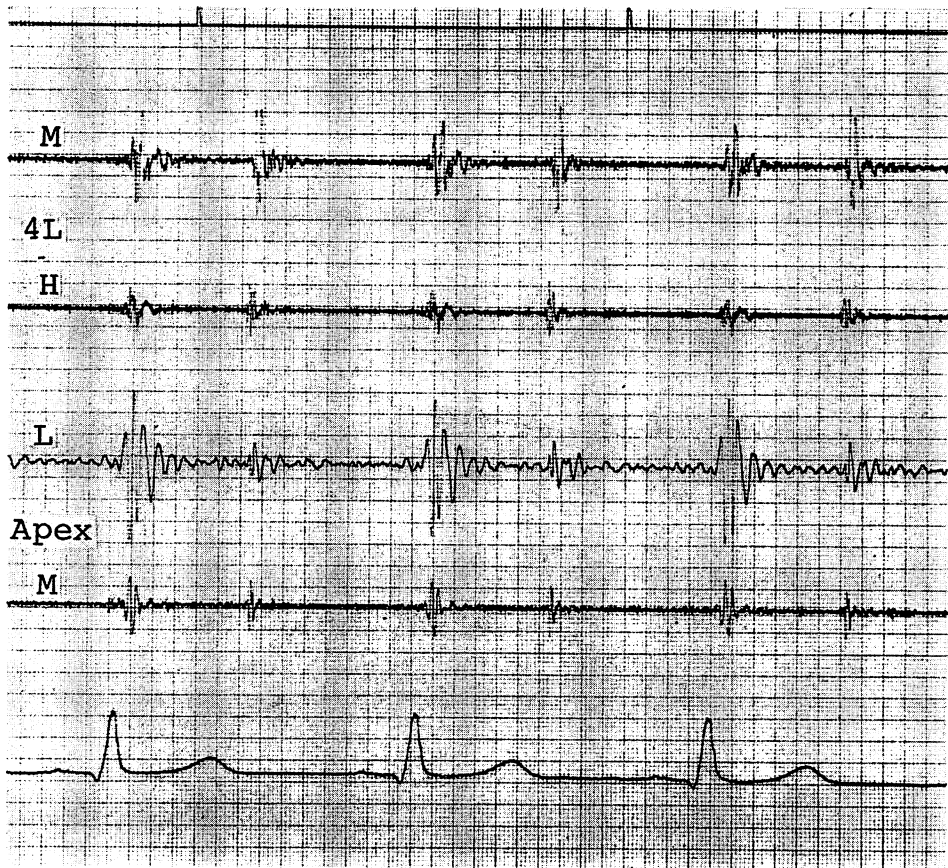


Fig. 8. Postoperative phonocardiogram of Case 2.  
The murmur is no longer present in both systole and diastole.

カテーテル所見にはとくに異常を認めず, 左-右短絡率は15%であった.

手術所見および術後心音図所見:

右冠状動脈, 左冠状動脈回旋枝は正常の冠状動脈洞より派生しているが, 左冠状動脈前下行枝は肺動脈より起始しており, BWG 症候群であることが確かめられた. 手術は前下行枝起始部結紮術に加え, 自家大伏在静脈を用いた大動脈冠状動脈(本例では前下行枝)バイパス術を施行した.

術後, to and fro 雑音は消失し, 心音図に記録できなかった (Fig. 8).

## 考 案

本症の病像, 血行動態は年齢により大きく異なることが知られており, それはおもに副血行路の発達程度と右冠状動脈が左冠状動脈に比べて優位であるかどうかによって決まる<sup>5)</sup>とされている. すなわち小児期では肺動脈圧が下がることにより左冠状動脈血流が低下し, 強い心筋虚血に陥る (infantile type). 生存はおもに左右冠状動脈間の吻合の程度にかかっている. 左右冠状動脈間の吻合が十分に発達してくると, 左冠状動脈領域の心筋は右冠状動脈からの動脈血で灌流されるように



なる (adult type). この type では右冠状動脈は例外なく拡大する<sup>6)</sup>とされているが、その程度は症例により異なり、症例1のように著明に拡大、蛇行したものから、症例2のように軽度の拡大にとどまるものまでみられる。この状態からさらに副血行路が発達すると、血流は右冠状動脈から左冠状動脈を素通りして肺動脈へ流入するため、左冠状動脈の末梢への血流はむしろ減少してくるので、再び心筋虚血の状態に陥る (coronary artery steal 期<sup>7)</sup>。

本症の心音図所見について、adult type では胸骨左縁で連続性雑音が記録されることが多く、収縮期成分のほうが拡張期成分よりも大きいといわれている。この雑音は拡張した右冠状動脈から左冠状動脈への副血行路で発生するともいわれ、また左冠状動脈からのretrograde flowが肺動脈に注ぐ所に生ずる<sup>8)</sup>ともいわれているが、明確な記載はない。手術時、肺動脈にthrillを触れる場合があるとの報告<sup>9)</sup>もあるが、我々の2症例とも肺動脈でthrillを触れなかった。Infantile typeでははっきりした心雑音は少ないが、乳頭筋の梗塞、または機能不全による僧帽弁閉鎖不全のために駆出性あるいは全収縮期雑音が記録できる場合があるといわれている。我々の経験したadult typeの2症例ともに第3~4肋間胸骨左縁にLevine II度のto and fro雑音を聴取した。亜硝酸アミル、メトキサミンによる薬物負荷を行った結果、興味あることに症例1と症例2とではメトキサミン負荷に対する拡張期成分の態度がまったく異なっていた。すなわち症例1ではメトキサミン負荷により拡張期成分は減弱し、症例2では増強した。また亜硝酸アミル負荷に対しては両例ともにその拡張期成分は減弱した。

メトキサミンは肺循環にあまり影響を与えず、末梢血管抵抗を増加させることによって収縮期圧、拡張期圧を上昇させる<sup>10)</sup>。したがって左右短路による心雑音は、メトキサミン負荷により左右圧較差の増大がおこるために増強すると考えられる。一方、亜硝酸アミルは末梢血管を拡張させること

により血圧を低下させるので、左右圧較差を減ずることになり、左右短路による雑音を減弱させると考えられる。したがって、症例2の場合、メトキサミン負荷によって拡張期成分が増強した機序については、左右圧較差増大によるものと一応は考えられる。しかしながら、adult type BWG 症候群は体循環-肺循環の間に冠状動脈および発達した副血行路が介在している点で特異的であり、薬物負荷を行った場合でも左右圧較差のみで冠血流量が規定されているとは一概に考えにくい。症例1でメトキサミン負荷により、予想に反して拡張期成分が減弱したということはこのことを示しているものといえよう。そしてその機序については2つの可能性が考えられよう。その1つはメトキサミンの副血行路への直接作用であり、他の1つは左室内圧の副血行路血流に及ぼす影響である。直接作用とは中隔枝を介しての無数の網目状の細い副血行路を収縮させることである。一方、副血行路の多くは心筋内を通過するために室内圧の影響を受けやすく、そしてその副血行路が細い場合にはその影響はいっそう大きいものと考えられる。症例1では副血行路は心筋内を通過しており、メトキサミンによって上昇した左室内圧の影響を非常に受けやすいと考えられる。その結果、細い心筋内副血行路は遮断された状態に近くなり、その部分の冠血流量は減少する可能性が考えられる。症例2の場合、右冠状動脈、回旋枝から前下行枝への副血行路は症例1のものに比べてはるかに太く、かつ表在性のものが多く、メトキサミンの直接作用および左室内圧の影響を受けることは少ないと考えられる。したがって、おもに左右圧較差によって冠血流量が規定されていると考えられる。症例1と症例2とのメトキサミン負荷時での拡張期成分の態度の違いはこのように副血行路の太さ、性状、走行などの違いによって一応は説明されよう。しかしながら本症における雑音の発生機序、発生場所などについては定説がなく、これまで十分な検討がなされていない。したがって薬物負荷による本症の雑音の変化がいかなる機序によって

生ずるかということは推定の域をでないといわざるをえない。

### 結 語

To and fro 雑音を有する BWG 症候群の薬物負荷による拡張期成分の変化について, 冠状動脈造影所見と対比して検討した。

亜硝酸アミル負荷により拡張期成分はいずれの例においても減弱したが, メトキサミン負荷に対する反応はまったく異なっていた。すなわち症例 1 では興味あることに減弱し, 症例 2 では増強した。前者の副血行路は心室中隔内を走行する細い網目状の血管よりなり, 後者のそれは前者に比べてはるかに太く, かつ表在性の血管より成っていた。したがって両者におけるメトキサミン負荷による違いは, メトキサミンに対しておのおの副血行路が受ける作用の違いによるものであろうと考察した。

### 文 献

1) Broocks HST: Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery. *J Anat Physiol* 20: 26, 1886

2) Bland EF, White PD, Garland J: Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Amer Heart J* 8: 787, 1933

3) Bland EF, White PD, Garland J: Congenital coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatrics* 4: 498, 1949

4) Gouley BA: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (adult type). *Amer Heart J* 40: 630, 1950

5) Wesselhoeft H, Fawcett JS, 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* 38: 403, 1968

6) Baltaxe HA, Amplatz K, Levin DC: Coronary Angiography. Charles C Thomas, Illinois, 1973, p 89

7) Baue AE, Baum S, Blakemore WS, Zinsses HF: A later stage of anomalous coronary circulation with origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 36: 878, 1967

8) Lampe CFJ, Verheugt APM: Anomalous left coronary artery. Adult type. *Amer Heart J* 59: 769, 1960

9) 柳原 仟, 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, 1970

10) Tavel ME: Clinical Phonocardiography and External Pulse Recording. Year Book Medical Publishers, Inc, Chicago, 1973, p 157