

左冠動脈前下行枝肺動脈起
始を合併した大動脈弁狭窄,
大動脈縮窄, 動脈管開存の 1
例

Anomalous origin of the
left anterior descending
coronary artery from the
pulmonary artery asso-
ciated with other anoma-
lies: A case report

土屋 恵司
新垣 義夫
高橋 長裕
神谷 哲郎
木村 晃二*
八木原俊克**

Keiji TSUCHIYA
Yoshio ARAKAKI
Osahiro TAKAHASHI
Tesuro KAMIYA
Kohji KIMURA*
Toshikatsu YAGIHARA**

Summary

A two-month-old boy with anomalous origin of the left anterior descending coronary artery (AOLAD), aortic stenosis (AS), coarctation of the aorta (CoA) and patent ductus arteriosus (PDA) is reported. Tachypnea was observed since birth. When he arrived at our hospital, congestive heart failure, cyanosis of his lower extremities and weak femoral pulses were observed. Radiography revealed cardiomegaly and pulmonary congestion. ECG showed low voltage in all leads, ST elevation in leads II, aV_F, V_{5,6} and abnormal Q waves in V_{5,6}. The tentative diagnosis by two-dimensional echocardiography (2DE) was AS, CoA, PDA, pulmonary hypertension and pericardial effusion. The abnormal coronary artery was visualized as originating from the left anterior wall of the pulmonary artery, coursing between the pulmonary artery and left atrial appendage. A definitive diagnosis of AOLAD were made by angiography. Aortic reconstruction using an artificial graft for CoA and PDA ligation was performed first. He died of myocardial infarction while waiting for his second operation for AOLAD and AS. Autopsy confirmed the aforementioned diagnoses as well as old and recent infarction of the myocardium.

AOLAD is a rare congenital malformation, only six cases of which have been reported. Moreover, AOLAD complicated by other anomalies had not been previously reported. This is the first such reported case.

Key words

Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery Two-dimensional echocardiography

国立循環器病センター 小児科
*同 放射線科
**同 心臓外科
吹田市藤白台 5-7-1 (〒565)

Department of Pediatrics, *Department of Radiology,
and **Department of Cardiovascular Surgery, National
Cardiovascular Center, Fujishiro-dai 5-7-1, Suita 565

Received for publication April 4, 1988; accepted June 7, 1988 (Ref. No. 34-34)

はじめに

大動脈弁狭窄, 大動脈縮窄, 動脈管開存に左冠動脈前下行枝肺動脈起始を合併したまれな症例を経験したので報告する.

症 例

症例: 2ヵ月の男児

家族歴: 特記すべき事はない

既往歴: 生直後より軽度の陥没呼吸および多呼吸が認められていた. 2ヵ月時に体重増加不良を指摘され, 近医を受診し, 心雑音を指摘された. 当科受診時, 体動が少なく無欲状であり, 多呼吸・陥没呼吸・左眼瞼下垂・両下肢のチアノーゼを認めた. 第2肋間胸骨左縁に Levine 2度の駆出性収縮期雑音を聴取し, また肝脾腫を認めた. 股動脈の拍動は微弱であった.

入院時の心電図 (Fig. 1) では, 四肢誘導での低

電位及び胸部誘導 V_{2-6} での ST 上昇, $V_{4,5}$ の異常 QS 波を認めた.

M モード心エコー検査 (Fig. 2) では, 左室の収縮低下および左室壁厚の増加が認められた. 断層心エコー図法および超音波ドップラー法により, 大動脈弁狭窄, 大動脈縮窄, 動脈管開存, 肺高血圧, 心嚢液貯留と診断された. また断層心エコー図上, 傍胸骨第3肋間よりの大動脈短軸断面にて, 大動脈とは対側にあたる肺動脈の左前壁より起始する管腔状の abnormal echo-free space が認められた (Fig. 3). 探触子の方向を時計回りに回転させた後に心尖寄りに向けていくと, 前述の abnormal echo-free space が肺動脈と左心耳の間を通り, 前室間溝を下行する像が描出された (Fig. 4). また心断層エコー図上, 大動脈より左右の冠動脈が分岐している像が得られた (Fig. 5).

経動脈管的に行った下行大動脈造影にて, 動脈管を介して肺動脈に流入した造影剤により起始し

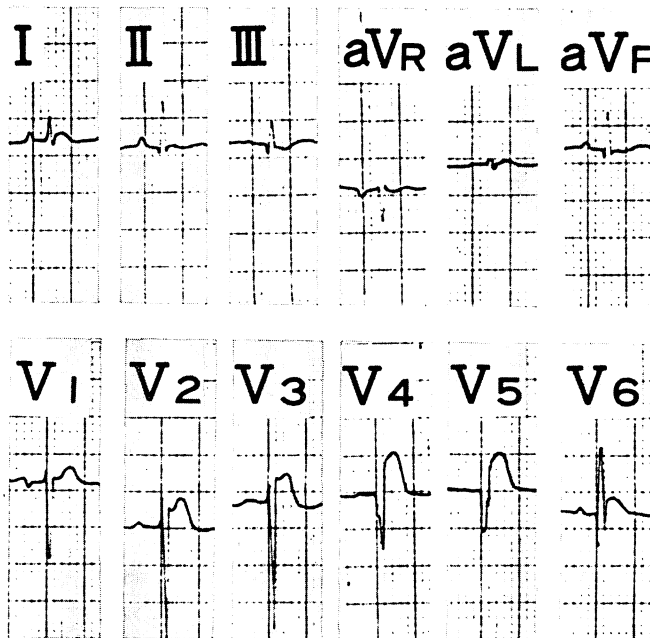


Fig. 1. Electrocardiogram on admission.

ECG shows low voltage in limb leads, ST elevation in II, aVF, $V_{5,6}$ and abnormal Q waves in $V_{5,6}$.

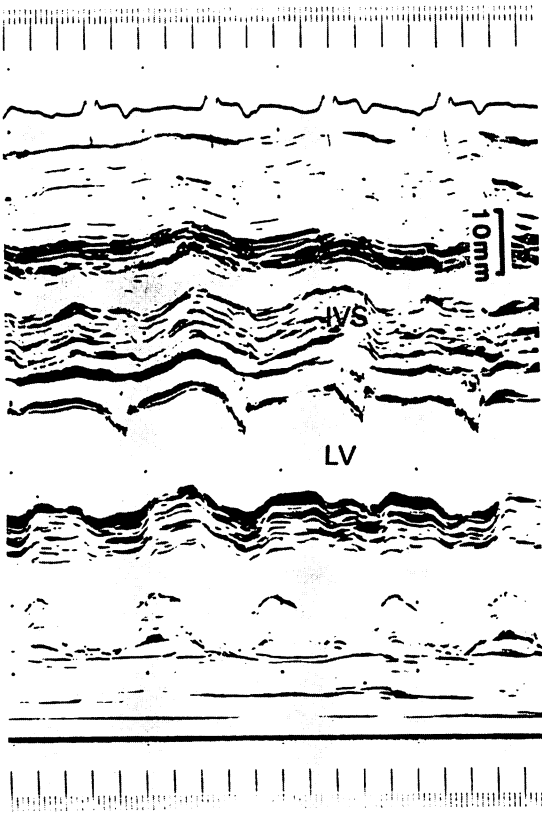


Fig. 2. M-mode echocardiogram.

Reduced and pendular left ventricular wall motion and pericardial effusion are shown.

た異常血管が描出された(Fig. 6). この血管の走行は断層心エコー図上認められた abnormal echo-free space と一致しており、その走行より、左冠動脈前下行枝と考えられた. 右橈骨動脈よりの大動脈造影では、preductal type の大動脈縮窄が確認された (Fig. 7). 同じ造影の側面像では、正常に起始した右冠動脈および左冠動脈洞より起始した左回旋枝が確認された (Fig. 8).

以上より本症例は大動脈弁狭窄、大動脈縮窄、動脈管開存に合併した左冠動脈前下行枝肺動脈起始と診断した.

患児に対して、第1期手術として、大動脈縮窄に対する人工血管を用いた大動脈弓再建術と、動脈管開存に対する結索術を行った. しかし近接第2期手術の待機中に急速に低拍出状態となり、死亡した. 剖検心に対して行った冠動脈造影で、肺動脈より起始した左冠動脈前下行枝が確認された (Fig. 9). 左室壁ではほぼ全周性に心筋梗塞像が認められた. また左室心筋には左冠動脈前下行枝の支配領域にほぼ一致して、contraction band necrosis の所見が得られた (Fig. 10).

考 接

左冠動脈が肺動脈より起始する先天異常の発生頻度は、全先天性心疾患中 0.25~0.5% と言われ

Table 1. Reports of anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery

Case	Author(s)	Age	Clinical findings	ECG	Complicated anomalies	Surgery for LAD	Outcome
1	Liebman et al.	2y	Heart murmur, chest pain	N	-	L	A
2	Schwartz et al.	3y	Stridor, tachypnea	AB	-	-	D
3	Probst et al.	35y	Heart murmur, chest pain	N	-	-	A
4	Tamer et al.	14y	CHF	AB	-	L	A
5	„	8y	CHF	AB	-	L	A
6	„	19y	Heart murmur	N	-	T	A
7	Our case	2m	Heart murmur, tachypnea	AB	+	-	D

CHF=congestive heart failure; LAD=left anterior descending artery; N=normal; AB=abnormal; L=ligation; T=translocation; D=died; A=alive.

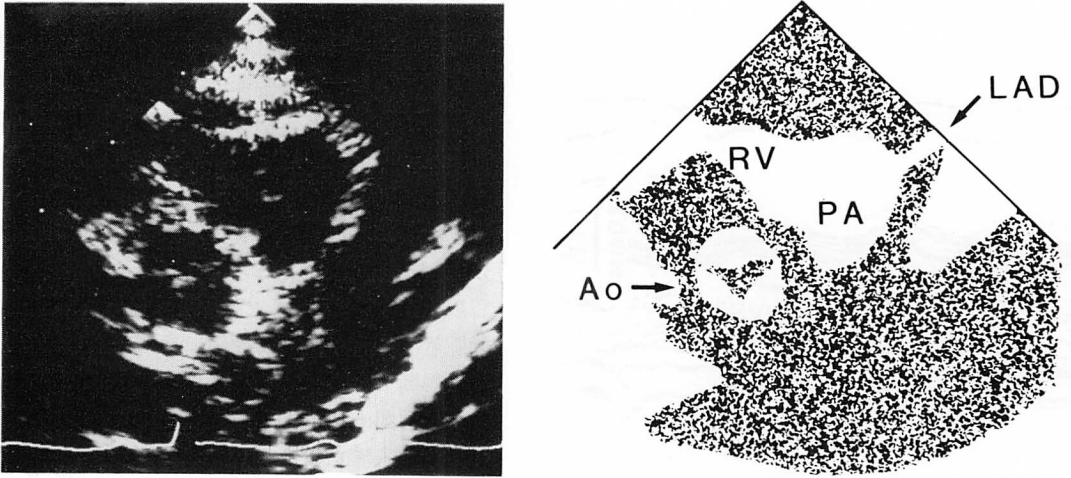


Fig. 3. Two-dimensional echocardiogram showing an abnormal echo-free space originating from the left anterior wall of the main pulmonary artery.

RV=right ventricle; PA=pulmonary artery; LAD=left anterior descending coronary artery; Ao=aorta.

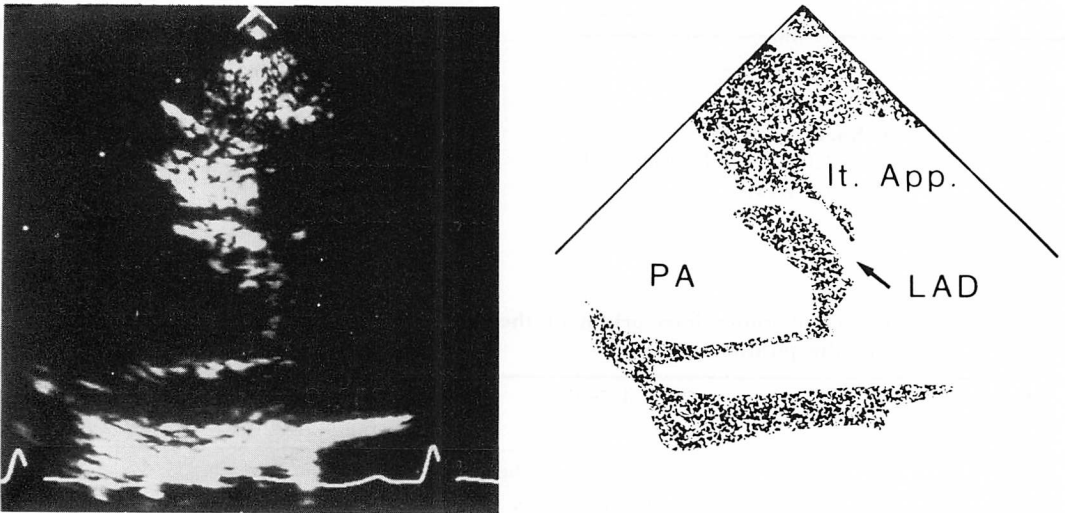


Fig. 4. Two-dimensional echocardiogram showing an the LAD abnormal echo-free space between the pulmonary artery and the left atrial appendage.

Lt. App=left atrial appendage.

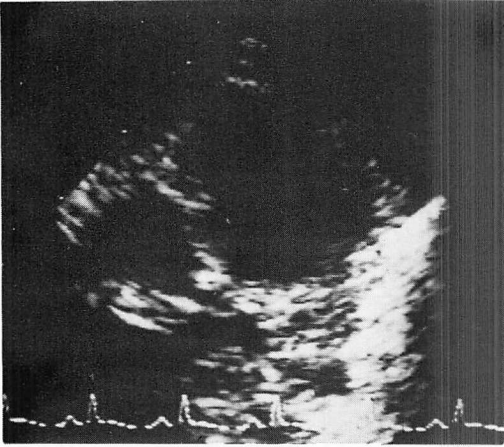


Fig. 5. Two-dimensional echocardiogram showing left and right coronary arteries originating from the aorta.

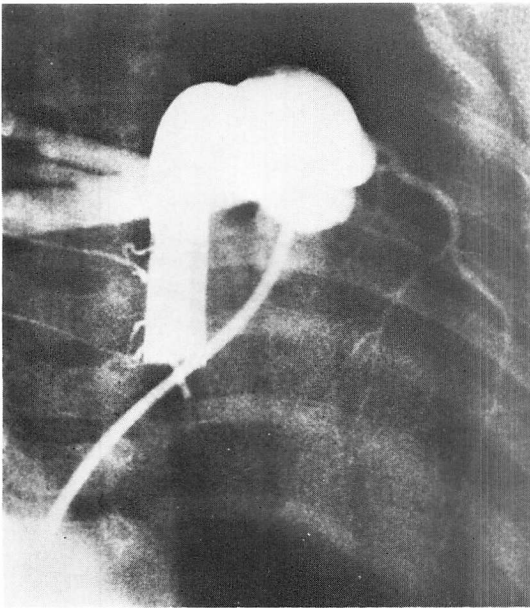
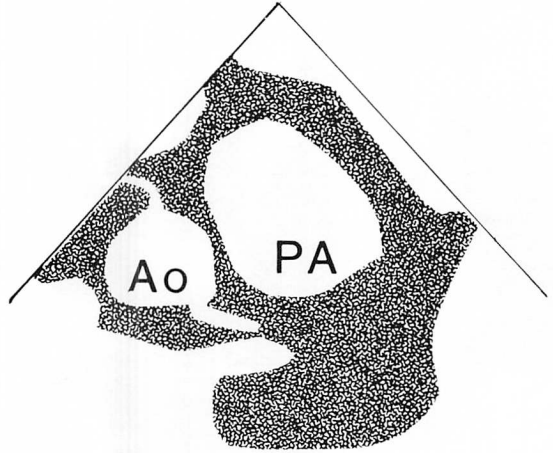


Fig. 6. Frontal view of the aortogram showing anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery.

The left anterior descending coronary artery courses from the aorta to the pulmonary artery via the ductus arteriosus.

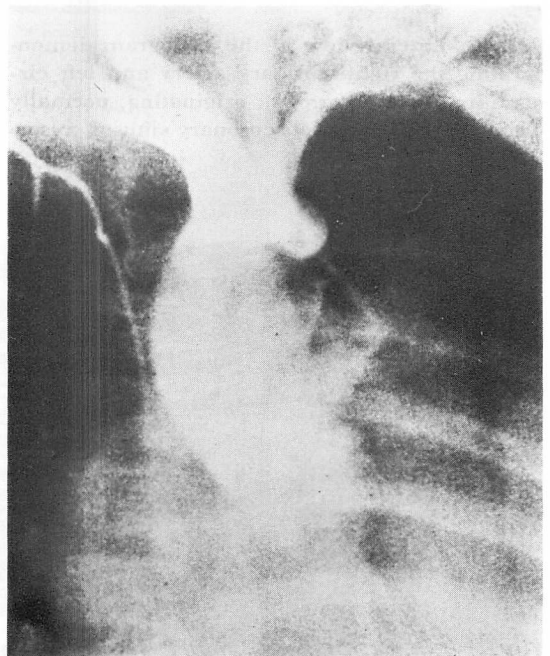


Fig. 7. Frontal view of the aortogram showing preductal type coarctation of the aorta.

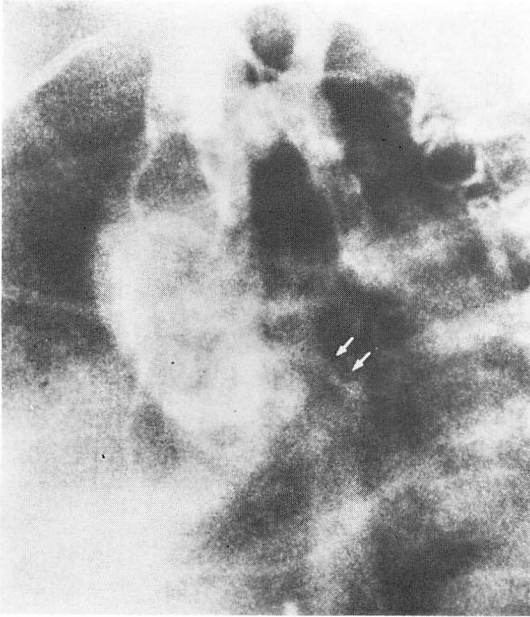


Fig. 8. Lateral view of the aortogram demonstrating the right coronary artery and left circumflex artery (arrows) originating normally from the right and left coronary sinuses, respectively.

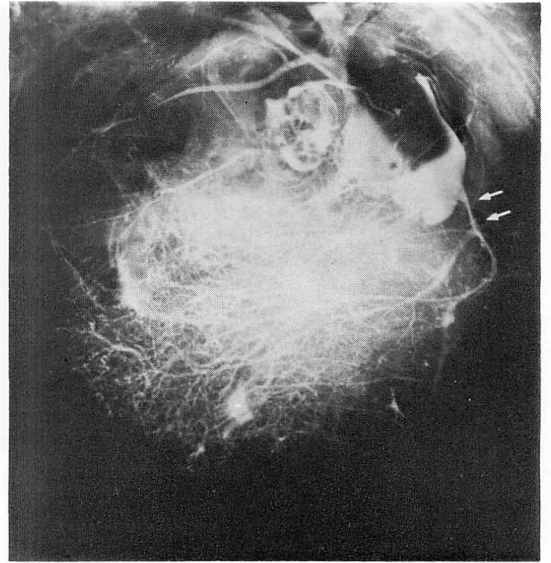


Fig. 9. Post-mortem angiogram showing the left anterior descending coronary artery (arrows) originating from the pulmonary artery.



Fig. 10. Microscopic findings in the myocardium.
Pathological examination reveals contraction band necrosis in the myocardium.

ている¹⁾。左冠動脈前下行枝のみが肺動脈より起始している先天異常は更にまれであり、これまで6例が報告されているのみである (Table 1)²⁻⁵⁾。これらの症例での初発症状は心不全・心雑音・胸痛等であり、この点においては本症例も同様であるが、本症例では他の症例に比べ、症状の発現が2ヵ月と早く、また初診時すでに左室壁の運動が著しく低下していた。これは、従来の症例がすべて左前下行枝の起始異常のみを有していたのに比べ、本症例では大動脈弁狭窄、大動脈縮窄、動脈管開存などの合併奇形を有していたためであると考えられる。

左冠動脈前下行枝肺動脈起始の確定診断は、本症例を含み、これまでに報告されたすべての症例において、心血管造影によりなされている。本症例ではこれに加え、断層心エコー図上でも異常血管を描出し得ている。左冠動脈が肺動脈より起始し、また大動脈からは右冠動脈のみが起始している Bland-White-Garland 症候群の場合と異なり、本報告例では左冠動脈洞より左回旋枝が起始しているために、断層心エコー図上、左右冠動脈が大動脈より起始しているように描出された。したがって肺動脈より起始している abnormal echo-free space を、心血管造影施行前に左前下行枝と診断することはできなかった。しかし、断層心エコー図法にて更に abnormal echo-free space の走行を改めて検討すると、これは前室間溝を下行しており、したがって断層心エコー図法にて診断は確定可能であると考えられた。従来の6例の報告例中、冠動脈に対する手術を行い得た症例は4例あり、これらの症例は全例良好な結果を得ている。しかしこれらの症例は何れも年長者であり、臨床症状の発現も乳幼児早期にはみられない。類縁疾患と考えられる Bland-White-Garland 症候群においては、1歳以上での手術成績が1歳未満のそれに比べてはるかに良好であるとの報告があるが⁶⁾、これは術前における側副血行路の発達の程度、および左室心筋の虚血による障害等が影響しているものと考えられる。本症例

では冠動脈に対する外科的処置は行われておらず、第1期手術として大動脈弓形成術および動脈管結索術のみを行った後、近接第2期手術の待機中に死亡している。本症例では術前すでに左室壁の運動が低下しており、また左前下行枝領域へ側副血行路の発達も不良であった。これに加えて、第1期手術後、肺動脈圧の低下に伴い、左前下行枝の還流圧が低下したことも、左室心筋の虚血性変化を更に増悪させた原因であると考えられた。剖検心に認められた contraction band necrosis については、その発症時期、原因は不明であるが、左室心筋の虚血性変化との関連が考えられた。

要 約

先天性心疾患に左冠動脈前下行枝肺動脈起始を合併したまれな症例を報告する。

症例は2ヵ月の男児。生直後より多呼吸が認められた。来院時、心不全症状、下肢のチアノーゼが認められ、股動脈拍動は微弱であった。心電図は、低電位および II, aV_F, V_{5,6} に ST 上昇, V_{5,6} に異常 Q 波が認められた。断層心エコー図法により大動脈弁狭窄、大動脈縮窄、動脈管開存、肺高血圧、心嚢液貯留と診断された。また、傍胸骨部からの大動脈短軸像で大動脈の対側にあたる肺動脈の左前壁より起始した異常血管が、肺動脈と左心耳の間を通り、前室間溝を下行する像が描出された。心臓カテーテルにより、前記異常血管は左冠動脈前下行枝肺動脈起始と診断された。大動脈縮窄に対する大動脈弓再建術および動脈管結索術を行ったが、近接第2期手術待機中に新たな心筋梗塞を起こし死亡した。剖検により前記診断および左室の新旧梗塞巣が確認された。左冠動脈前下行枝のみの起始異常は過去に6例の報告があるのみであるが、他の先天性心疾患と合併した症例の報告は本例が第1例であると考えられる。また断層心エコー図法により異常血管が描出された報告も、他にはみられない。

文 献

- 1) Vlodayer Z, Neufeld HN, Edwards JE: Coronary Arterial Variations in the Normal Heart and in Congenital Heart Disease. Academic Press, New York, 1975
- 2) Liebman J, Hellerstein HK, Ankeney JL, Tucker A: The problem of the anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in older children. *N Engl J Med* **269**: 486-494, 1963
- 3) Schwartz RP, Robicsek F: An unusual anomaly of the coronary system: Origin of the anterior descending interventricular artery from the pulmonary trunk. *J Pediatr* **78**: 123-126, 1971
- 4) Probst P, Pachinger O, Koller H, Niederberger of left coronary artery from pulmonary trunk. *Br Heart J* **38**: 523-525, 1976
- 5) Tamer DF, Mallon SM, Garcia OL, Wolff GS: Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary artery. *Am Heart J* **108**: 341-343, 1984
- 6) Driscoll DJ, Nihill MR, Mullins CE, Cooley DA, Mcnamara DG: Management of symptomatic infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Cardiol* **47**: 642-648, 1981