

運動負荷心電図上、虚血性  
ST 低下を伴った先天性冠  
動脈異常の 3 症例

Congenital anomalies of  
the coronary arteries  
with associated ischemic  
ST depression on exer-  
cise: A report of three  
cases

内藤 秀敏  
萬 忠雄  
前田 敏明  
塩見浩太郎  
関 耕三郎  
田辺 完  
多田 利彦  
中嶋 博也

Hidetoshi NAITO  
Tadao YOROZU  
Toshiaki MAEDA  
Kohtarō SHIOMI  
Kohzaburo SEKI  
Yutaka TANABE  
Toshihiko TADA  
Hiroya NAKASHIMA

**Summary**

This report presented evidence of myocardial ischemia as the etiology of angina pectoris in three patients with congenital anomalies of the coronary arteries but without arteriosclerotic disease.

All of three cases showed angina pectoris and ST depressions on their exercise electrocardiogram.

Case 1: This 58-year-old man developed angina pectoris at the age of 50 years. His treadmill exercise test precipitated chest pain and ST depression. His coronary arteriograms disclosed an ectopic origin of the right coronary artery just anterior to the origin of the left coronary artery in the left coronary sinus. No significant atherosclerotic stenosis was present. An apparent ischemic manifestation appeared to be caused by compression of an aberrant right coronary artery between the aorta and the right ventricular infundibulum.

Case 2: A 49-year-old woman had a history of angina. Her treadmill exercise test induced chest pain and an abnormal exercise electrocardiographic finding. Her coronary arteriograms revealed a single left coronary artery. Insufficient perfusion was postulated as a cause of apparent myocardial ischemia in this case though angiographically, there was adequate perfusion.

Case 3: This 31-year-old man had a six-year history of angina. His treadmill exercise electrocardiograms revealed ischemic changes accompanied by chest pain. Coronary arteriograms disclosed a coronary artery fistula. The ischemic manifestation was apparently caused by inadequate perfusion due to coronary steal.

済生会山口総合病院 内科  
山口市緑町 2-11 (〒753)

Division of Internal Medicine, Saiseikai Yama-  
guchi General Hospital, Midori 2-11, Yamaguchi  
753

Received for publication March 16, 1989; accepted June 13, 1989 (Ref. No. 35-139C)

With the increasing use of coronary arteriography, unusual origins and courses of coronary arteries will be more frequently encountered. Precise knowledge of anomalies is prerequisite for evaluating variations in the location of the coronary artery ostia and their statistical probabilities.

Key words

Anomalous origin of the right coronary artery fistula

Single coronary artery

Congenital coronary artery

はじめに

先天性冠状動脈異常は比較的まれな疾患であり、一部を除き、その臨床的意義も少ないものとされてきた。しかし近年、冠状動脈造影の普及により、この異常はかなり頻繁に見出されるようになり、その臨床的意義も再評価されるようになってきた。今回我々は、労作時の胸痛を主訴に来院し、運動負荷にてST低下が生じた症例に対し冠状動脈造影を実施し、3例の先天性冠状動脈異常を発見したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例 1: 58 歳, 男性

主 訴: 胸部圧迫感

現病歴: 1980 年頃より、自転車通勤中、あるいは過激な運動などにより胸部圧迫感を感じるようになり近医受診。狭心症の診断にて治療を受け、以後症状は消失していたが、1985 年 10 月下旬、夜テレビを見ていて突然動悸が生じ、近医を受診し、心室性期外収縮の多発を指摘されて治療を受けた。以後も発作に対する不安感があり、精査を希望したので当科を受診した。

既往歴: 特記すべきことなし。

家族歴: 特記すべきことなし。

入院時現症: 身長 170 cm, 体重 56 kg, 血圧 120/80 mmHg. 胸, 腹部に異常所見なし。下腿浮腫なし。

入院時検査所見: 末梢血液像, 血液生化学, 尿検査に異常を認めず。

胸部単純 X 線写真: 心胸郭比 (CTR) 48%, 肺野に異常なし。

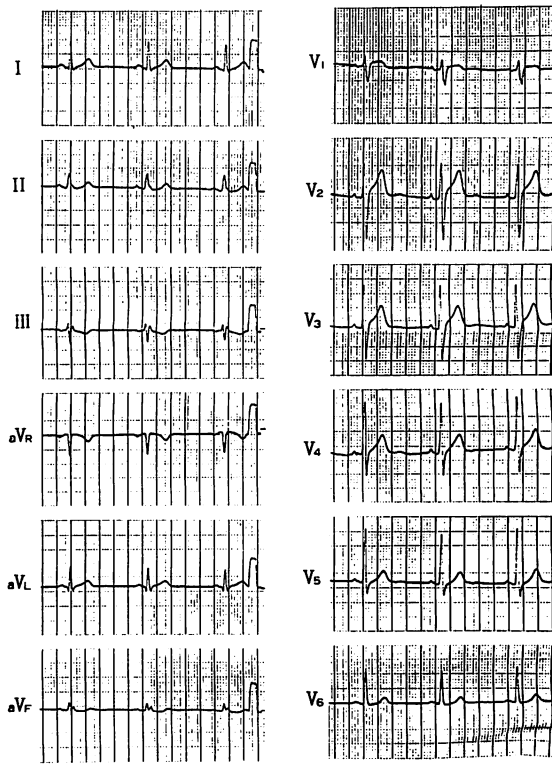


Fig. 1. Electrocardiogram (Case 1).

The electrocardiogram at rest is normal.

安静時心電図 (Fig. 1): 異常を認めなかった。

運動負荷心電図 (Fig. 2): トレッドミルテストにて胸痛を生じ、II, III, aVF, V<sub>5,6</sub> にて ST 低下が生じた。

冠状動脈造影: 左冠状動脈造影にて右冠状動脈が同時に造影され、右冠状動脈の左バルサバ洞起始部と診断された (Fig. 3)。左, 右冠状動脈に有意な狭窄はなかった (Fig. 4)。

症例 2: 49 歳, 女性

主 訴: 胸部圧迫感

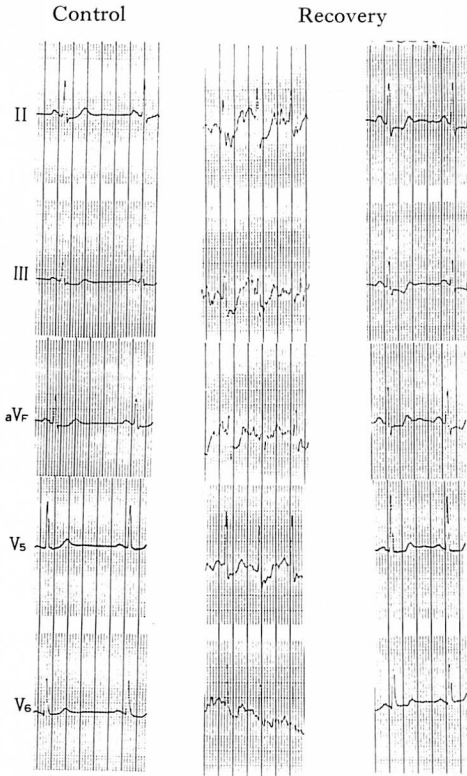


Fig. 2. Treadmill exercise test (Case 1).

During the Bruce protocol, the electrocardiograms show ST depression in II, III, aV<sub>F</sub>, V<sub>5</sub> and V<sub>6</sub>.

現病歴：1984年12月頃より労作時の胸部圧迫感と動悸が生じるようになり、発作の回数も次第に増加したため当科を受診。

初診時検査所見：末梢血液像，血液生化学，および尿検査に異常を認めなかった。

胸部単純X線写真：CTR 60% で左第IV弓の軽度拡大を認めるも，肺野に異常所見なし。

安静時心電図 (Fig. 5)：異常所見なし。

マスターダブル負荷心電図 (Fig. 6)：負荷直後上室性期外収縮頻発が認められた。外来にてジソピラミド 300 mg/日 投与にて経過観察した。その後労作時の胸痛は減少したが，消失はしなかった。

トレッドミルテスト (Fig. 7)：胸部の圧迫感が

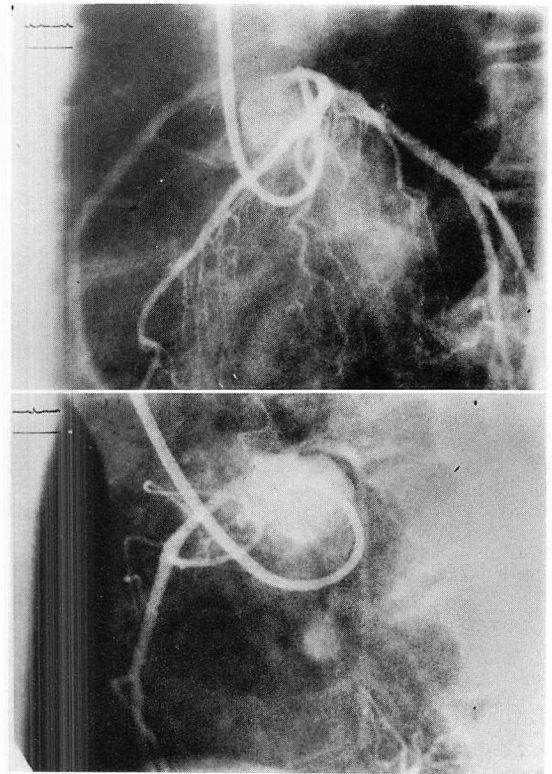


Fig. 3. Coronary arteriograms (Case 1).

An ectopic origin of the right coronary artery above the left sinus of Valsalva is visualized at left anterior oblique position (60°).

生じ，中止直後の心電図では，II，III，aV<sub>F</sub>，V<sub>5,6</sub>でST低下が生じたため精査入院となる。

冠状動脈造影 (Fig. 8)：左冠状動脈主幹部は左前下行枝および左回旋枝に正常に分岐し，左回旋枝は大きく迂回して正常の右冠状動脈領域まで広く灌流していた。右バルサルバ洞より起始する冠状動脈は認めなかった。

大動脈弁上造影所見 (Fig. 9)：左バルサルバ洞より起始する左冠状動脈は造影されたが，右冠状動脈は造影されず，単冠状動脈症と診断した。

症例 3：31歳，男性

主 訴：胸部圧迫感

現病歴：5～6年前より過激な運動にて胸部の圧迫感を生じていたが，安静にてすぐ消失するた

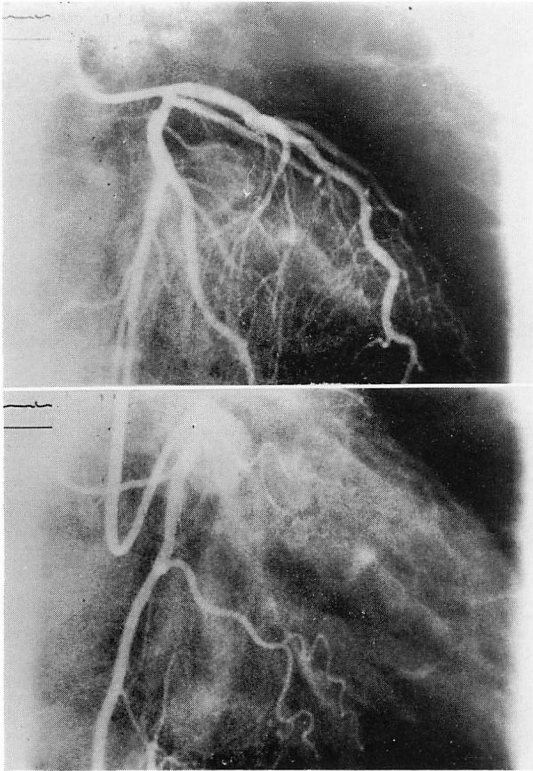


Fig. 4. Coronary arteriogram (Case 1).

The coronary arteriograms are normal except for the ectopic origin of the right coronary artery immediately anterior to the origin of the left coronary artery.

め放置す。1985年12月頃より運動中胸部圧迫感を感じる回数が増加したため当科を受診した。

入院時現症：身長 165 cm, 体重 58 kg, 血圧 110/70 mmHg. 脈拍 60/分, 整. 心雑音なし. 胸, 腹部に異常所見なし.

入院時検査所見：末梢血液像, 血液生化学, 尿検査成績に異常所見を認めなかった.

胸部単純 X 線写真：CTR 42%, 肺野に異常所見なし.

運動負荷心電図 (Fig. 10)：安静時胸部誘導 V<sub>2,4</sub>にて ST 上昇を認めた以外著変なし. トレッドミルテストにて胸部の圧迫感を生じた時の心電図 II, III, aV<sub>F</sub>, V<sub>5,6</sub>にて ST 低下が生じた.

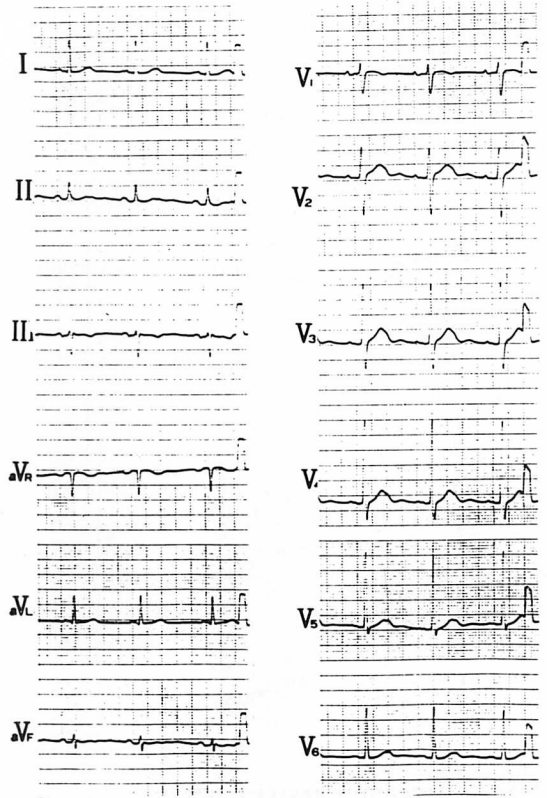


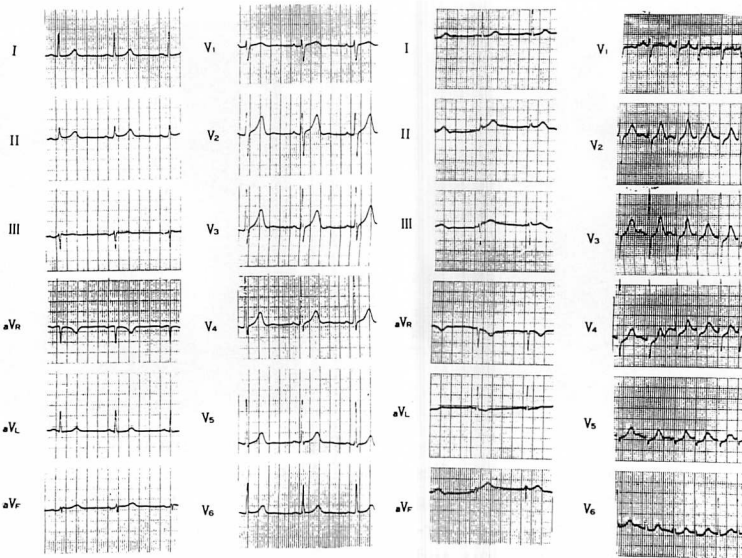
Fig. 5. Electrocardiogram (Case 2).

The electrocardiogram at rest is normal.

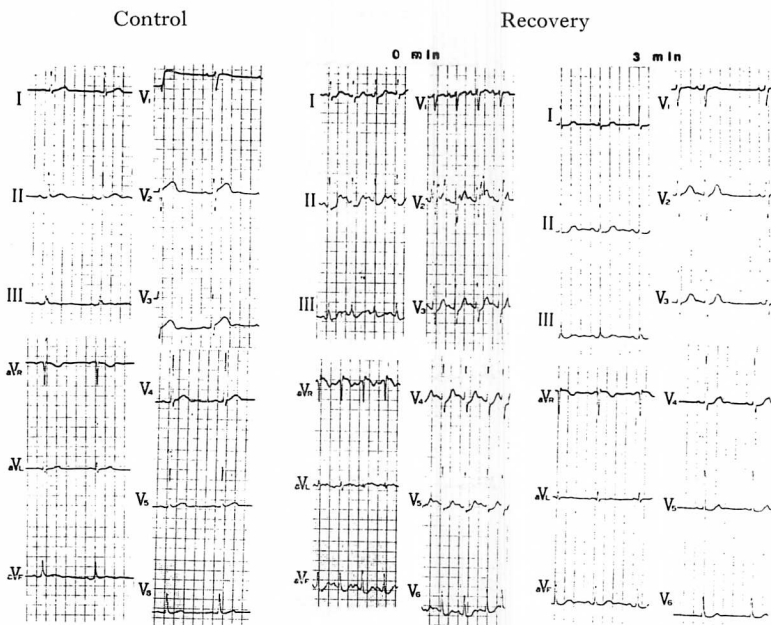
冠状動脈造影：左冠状動脈造影 (Fig. 11) 左冠状動脈より肺動脈に冠状動脈瘻あり. 右冠状動脈造影 (Fig. 12) 右冠状動脈より肺動脈に冠状動脈瘻あり. 両側冠状動脈瘻と診断した. 左 → 右シャント率は 13% であった.

### 考 按

最近先天性冠状動脈異常症例における突然死, 心筋梗塞, 狭心症の報告が増えてきている. 今回の3症例はともに労作時の胸痛を主訴に来院し, マスターダブル負荷試験にて心電図変化は生じなかったものの, ブルース法によるトレッドミル負荷によりさらに過度の負荷を実施した際に胸痛, ST 低下が生じたため, 冠状動脈造影を実施



**Fig. 6. Master's double exercise test (Case 2).**  
After exercise, the electrocardiograms show multiple supraventricular premature contractions.



**Fig. 7. Treadmill exercise test (Case 2).**  
During the Bruce protocol, the electrocardiograms show ST depression in leads II, III, aV<sub>F</sub>, V<sub>5</sub> and V<sub>6</sub>.

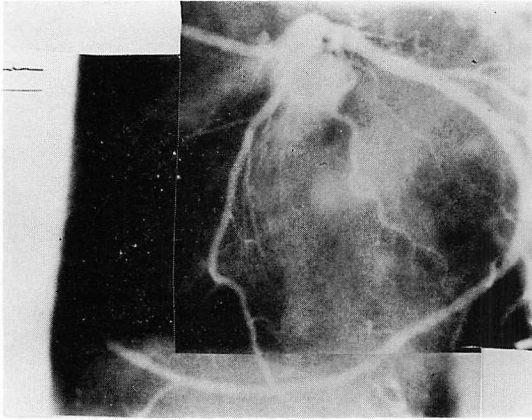


Fig. 8. Coronary arteriogram (Case 2).

The left coronary system is dominant and supplies the entire heart. Note a large posterior descending branch originating from the circumflex. The circumflex artery farther extends beyond the crux and supplies the right ventricle.

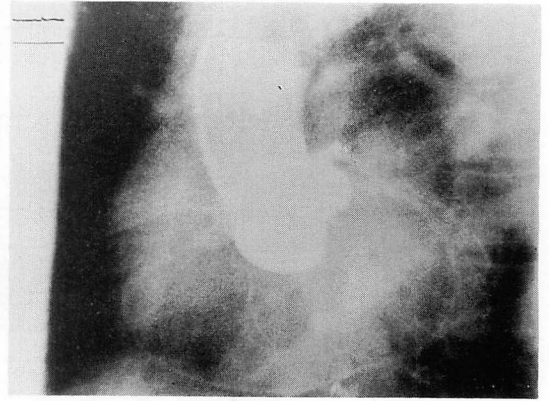


Fig. 9. Aortogram (Case 2).

Aortic root angiogram in the left anterior oblique projection shows the origin of the left coronary artery and an absence of the right coronary artery.

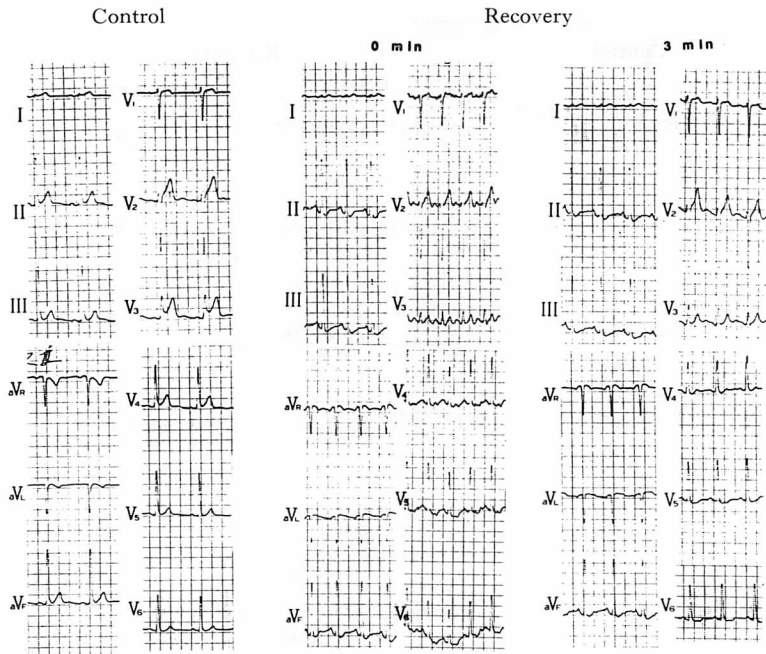


Fig. 10. Treadmill exercise test (Case 3).

Resting electrocardiogram shows regular sinus rhythm, and mild ST elevation in leads II, III, aV<sub>F</sub>, V<sub>5</sub> and V<sub>6</sub>.

ST depression in leads II, III, aV<sub>F</sub> and V<sub>5,6</sub> appears during the treadmill exercise test.



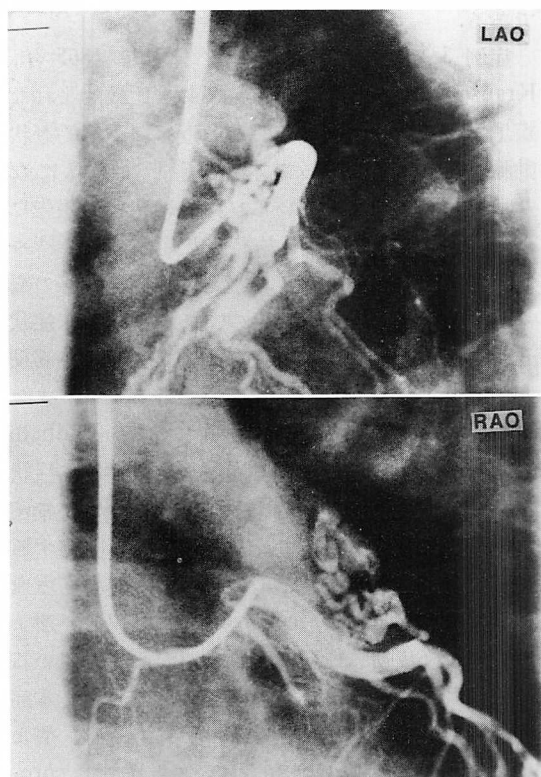


Fig. 11. Coronary arteriograms (Case 3).

Left coronary arteriograms (left and right anterior oblique projections) show a discrete fistula arising from the proximal left anterior descending artery draining into the pulmonary artery.

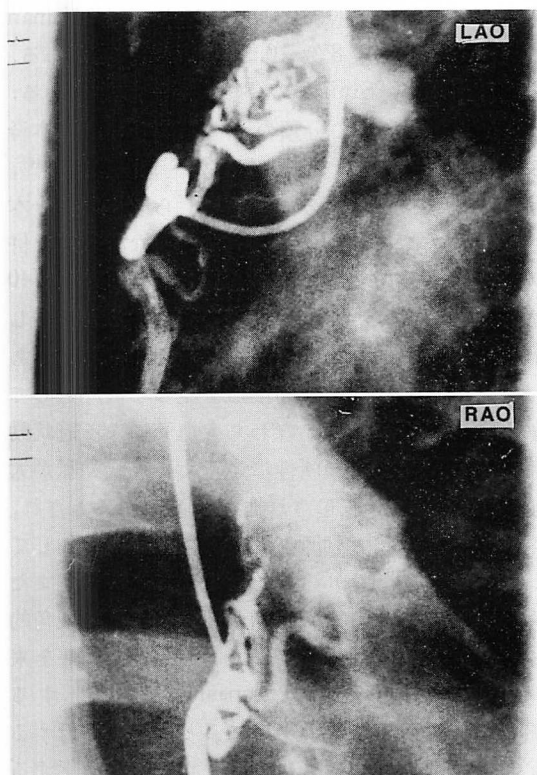


Fig. 12. Coronary arteriograms (Case 3).

Selective right coronary arteriograms (left and right anterior oblique projections) show a large fistula draining into the pulmonary artery.

し、先天性冠動脈異常を発見した。症例1は右冠動脈の左バルサルバ洞起始症であり、冠動脈造影による発見率は0.07~0.19%<sup>1-3)</sup>と言われている。左冠動脈右バルサルバ洞起始症では運動後の突然死を認められることが知られているのに対し、右冠動脈左バルサルバ洞起始症では致死的な合併症は起こさないと考えられてきた。しかし最近、突然死<sup>4)</sup>、房室ブロック<sup>4)</sup>、下壁梗塞<sup>5)</sup>などの例が報告されている。我々の症例も運動により心筋虚血が生じたが、この虚血の原因には、左冠動脈右バルサルバ洞起始症での心筋虚血、すなわち左冠動脈近位部の大動脈と肺動脈による圧迫<sup>4,6)</sup>、左冠動脈の近位部の spasm、屈

曲<sup>2,7)</sup>、左冠動脈起始部の鋭角的起始<sup>8,9)</sup>などが考えられ、右冠動脈左バルサルバ洞起始症でも、同様の機序により心筋虚血が生じ得ると考えられた。本症の治療は根治的には、右冠動脈大動脈移植術<sup>10)</sup>、または大動脈冠動脈バイパス術<sup>6)</sup>が行われる。しかし本症例ではβ-ブロッカーの投与と過激な運動の制限にて胸痛発作が生じていないため、経過観察中である。

症例2は単冠動脈症であり、この疾患は1716年、Thebesius<sup>11)</sup>により初めて報告された。その後 Lipton ら<sup>12)</sup>は人口の0.024%に認められると報告し、冠動脈の minor anomaly であると考えた。その約40%は先天性心疾患に合併して

いる<sup>13)</sup>。冠状動脈造影による発見率は, Chaitman ら<sup>2)</sup> の 3750 例中 8 例 (0.25%) との報告がある。分類としては Smith の分類<sup>14)</sup>が一般的である。本症例は Smith の分類の I 型である。最近本奇形における急死例<sup>7)</sup>, 心筋梗塞例<sup>15)</sup>, 狭心症例<sup>16)</sup>, が報告されてきている。Warren ら<sup>17)</sup>によると本症において 50 歳前に 15% が重篤な心疾患を併発したと報告している。また, Allen ら<sup>18)</sup>は 40 歳以後では 22% が心筋梗塞を発症すると報告しており, 一般の発生率よりもはるかに高率である。単冠状動脈症で心筋虚血を生じる機序としては種々の説がある。すなわち大血管による冠状動脈圧迫説, これは異所性に走行する冠状動脈が大動脈と肺動脈に圧迫され血流が減少するとされ, 特に労作時には大動脈と肺動脈の血流が増加しており強い圧迫となり生じるとされている<sup>19)</sup>。また異所性に走行する冠状動脈が開口部付近で鋭角的に分岐するため, flap-like ostium closure を来すことによるとする説<sup>8)</sup>, spasm によるとする説<sup>9)</sup>, 冠状動脈の發育不全により徐々に進行する心筋虚血の状態で, これにより心筋が線維化するという説などがある<sup>18)</sup>。本症例は Smith 分類の I 型であり, 圧迫説, flap-like ostium closure 説は考えにくい。Halpin ら<sup>20)</sup>は冠状動脈に動脈硬化性病変のない心筋梗塞例を報告し, 支配領域の血管が小さいか低形成であるため, 心筋の一部が心筋壊死, 線維化となるためであると考えた。また Newton ら<sup>21)</sup>も心筋梗塞例を報告し, 血液の供給が十分でない部分による慢性的虚血により心筋の変性が生じるとしている。本症例は運動負荷にて II, III, aVF に ST 低下を生じ, 心電図上からは下壁側の心筋虚血が示唆されたが冠状動脈に器質的疾患はなく, 本症例の虚血は左単冠状動脈症のため, 左回旋枝の末梢が右冠状動脈の支配領域まで灌流しているため, 本来右冠状動脈が支配している下壁側の血流の供給が運動時に不十分となり, 虚血が生じたと考えの方が良いと思われた。現在  $\beta$ -ブロッカーの投与と運動制限により, 胸部の圧迫感が改善しているため経過観察中

である。

症例 3 は冠状動脈瘻であり, 本症は 1865 年, Krause が初めて報告して<sup>22)</sup>以来, 比較的まれな疾患と考えられてきた。しかし近年の選択的冠状動脈造影の普及に伴って本症の診断は容易になり, 報告例は増加している。頻度は諸家の報告によれば, 冠状動脈造影を施行した症例の 0.23<sup>23)</sup> ~ 1.1%<sup>24)</sup> と言われている。本奇形は循環動態の異常を最ももたらしやすいものである<sup>25)</sup>。臨床症状としては, 鬱血性心不全, 心筋虚血, まれに心筋梗塞, aneurysmal fistula の破裂などを生じる。また細菌性心内膜炎を合併することもある。Oldham の報告<sup>25)</sup>によると 150 例の本症の内 55% に症状があり, 鬱血性心不全は 14%, 狭心症 7%, 細菌性心内膜炎は 6% であった。また肺動脈へ開口する症例に胸部症状が多いとの報告もある。心筋虚血の発生機序としては, coronary steal 現象, 瘻より末梢の冠状動脈の發育不全, 瘻の流出している冠状動脈の動脈硬化などが考えられている。本症例はシャント率は少であるが, 年齢も若く, 瘻より末梢の冠状動脈の發育も良いことより, coronary steal 現象の関与が最も考えられる。すなわち高圧系の冠状動脈より低圧系の肺動脈にシャントするため瘻より末梢の冠状動脈血流量が低下するもので, Reitz ら<sup>26)</sup>の実験によれば肺体血流比 (QP/QS) 1.1 のシャントでも末梢冠血流の 26% が steal されるという。このことはシャントの少ない症例においても狭心痛が生じ得る可能性を証明するものと言える。本症の手術適応<sup>27)</sup>に関しては, 知絡量が 30% 以上のもの, 心電図に虚血性変化および負荷の徴候を認められるもの, 肺高血圧の進行が予想されるもの, 鬱血性心不全の進行が予想されるもの, 細菌性心内膜炎の既往のあるもの, 冠状動脈瘻の瘤状形成を認め, 破裂の危険性のあるものなどがあげられている。本症例も心電図において虚血性変化が生じているため手術の適応はあると考えられるが, 本人の承諾を得られず経過観察中である。

以上, 先天性冠状動脈異常は比較的まれな疾患



ではあるが、冠状動脈造影が普及するにつれて、本症の発見率も増大してきている。これらの奇形の中には予後が良いものばかりとは限らず、胸痛、心不全などの臨床症状を生じるものや、突然死、心筋梗塞を生じるものもある。今回の3症例のごとく冠状動脈異常例で成人に到り虚血性心疾患が発生する頻度は大であると考えられる。それゆえ、冠状動脈造影実施の際には、注意深くこれらの奇形を診断することが大切であり、これらの疾患も念頭において検査を実施することが望ましい。

### 要 約

先天性冠状動脈異常は、頻度は比較的lowいが、重篤な心疾患を合併する例がある。我々は狭心症を合併した3例の先天性冠状動脈異常を経験した。3例とも運動負荷にて左室下壁の虚血が示唆され、冠状動脈造影にて冠状動脈異常と診断できた。またいづれもマスターダブル法では心電図変化なく、トレッドミルテストにて心拍数をかなり増加させないと、胸痛や、心電図変化を生じなかった。

症例1は右冠状動脈の左バルサルバ洞起始症で、本症では大動脈と肺動脈の間を右冠状動脈が通過するため、両大血管に圧迫されて虚血が生じ、症例2は左単冠状動脈症で、1本の冠状動脈では右冠状動脈領域まで十分に灌流できないため虚血が生じ、症例3は冠状動脈瘻で、coronary steal 現象のため虚血が生じたと考えられた。

以上の3症例のごとく、先天性冠状動脈異常例における心筋虚血が今後大きな問題となってくると思われる。狭心症患者における冠状動脈造影の際には、本奇形をも念頭に入れ、注意深い造影が必要である。

### 文 献

- Engel HT, Torres C, Page HL: Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: Angiographic observations in 4250 patients without associated congenital heart disease. *Cath Car-*
- diovasc Diag 1: 157-169, 1975
- Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MJ: Clinical angiographic and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation* 53: 122-131, 1976
- Kimberis D, Iskadian AS, Segal BL, Bemis CE: Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation* 58: 606-615, 1978
- Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP: Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: Analysis of 10 necropsy patients. *Am J Cardiol* 49: 863-868, 1982
- Benge W, Martins JB, Funk DC: Morbidity associated with anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *Am Heart J* 99: 96-100, 1980
- Bloomfield P, Erhlich C, Folland ED, Bianco TA, Fow DE, Parisi AF: Anomalous right coronary artery: A surgically correctable cause of angina pectoris. *Am J Cardiol* 51: 1235-1237, 1983
- Libertson RR, Dinsmore RE, Fallon JT: Aberrant coronary artery origin from the aorta: Report of 18 patients: Review of literature and delineation of natural history and management. *Circulation* 59: 748-754, 1979
- Cheitlin MD, De Castro CM, McAllister HA: Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva. *Circulation* 50: 780-787, 1974
- Chaitman BR, Bourassa MG, Lesperance J, Dominquez JLD, Saltiel J: Aberrant course of the left anterior descending coronary artery associated with anomalous left circumflex origin from the pulmonary artery. *Circulation* 52: 955-958, 1975
- 神吉 豊, 大賀興一, 中村昭光, 中路 進, 橋本勇, 渡辺都美, 勝目 紘, 玉利公正: 大動脈弁閉鎖不全を伴った右冠動脈起始異常症の1治験例. *日胸外会誌* 30: 1477-1483, 1982
- Thebesius AH: *Dissertatio Medica de Circulo Sanguinis in Cordo*. Ludg. Batav. J. A. Langerak, 1716
- Lipton MJ, Barry WH, Obrez L, Silverman JF, Welen L: Isolated single coronary artery: Diagnosis, angiographic classification, and clinical significance. *Radiology* 120: 39-47, 1979
- Sharbaugh AH, White RS: Single coronary artery: Analysis of the anatomic variation, clinical importance and report of five cases. *JAMA* 230: 243-246, 1974
- Smith JC: Review of single coronary with report

- of 2 cases. *Circulation* **1**: 1168-1174, 1950
- 15) Fomaru A, Reid JD: Single coronary artery with myocardial infarction and AV block. *Arch Pathol* **99**: 143-146, 1975
  - 16) Pachinger OM, Vandenhoven P, Judkins MP: Single coronary artery: A cause of angina pectoris. *Eur J Cardiol* **2**: 161-165, 1974
  - 17) Warren SE, Alpert JS, Vieweg VR, Hagen AD: Normal single coronary artery and myocardial infarction. *Chest* **72**: 540-543, 1977
  - 18) Allen GL, Snider TH: Myocardial infarction with a single coronary artery: Report of a case. *Arch Intern Med* **117**: 261-264, 1966
  - 19) Benson PA: Anomalous aortic origin of coronary artery with sudden death: Case report and review. *Am Heart J* **79**: 254-257
  - 20) Halpin IC, Penny JL, Kennedy RJ: Single coronary artery: Antemortem diagnosis of a patient. *Am J Cardiol* **19**: 424-427, 1967
  - 21) Newton MC, Burwell LR: Single coronary artery with myocardial infarction and mitral regurgitation. *Am Heart J* **95**: 126-127, 1978
  - 22) Krause W: Ueber den Ursprung einer accessori-schen a. coronaria cordis aus der a. pulmonis. *Z Rationekke Med* **24**: 225-227, 1865
  - 23) Effler DB, Shelden WB, Furmer JJ, Groves LK: Coronary arteriovenous fistula: Diagnosis and surgical management. *Surgery* **61**: 41-50, 1967
  - 24) 脇屋義彦, 友常一洋, 桜井秀彦, 加納達五, 北村和夫, 阿部博幸: 先天性冠状動脈ろうの16症例: 選択的冠状動脈造影による検討. *心臓* **14**: 633-639, 1982
  - 25) Oldham HN, Ebert PA, Young WG, Sabistom DC: Surgical management of congenital coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg* **12**: 503-513, 1971
  - 26) Reitz BA, Harrison LH, Michaelis LL: Experimental coronary artery fistula. *J Thorac Cardio-vasc Surg* **69**: 278-282, 1975
  - 27) Gobel FL, Anderson CF, Baltaxe HA, Amplatz K, Wang Y: Shunt between the coronary and pulmonary arteries with normal origin of the coronary arteries. *Am J Cardiol* **25**: 655-661, 1970