

《症例報告》

運動負荷心筋シンチグラムにて術後に著明な心筋灌流の改善を証明した成人型左冠動脈肺動脈起始症の1例

松本 久* 沢田 佳宏* 市居 良成* 金 勇二*
 小山 隆朗* 千葉 博** 大野 穂一** 水野 俊和**
 金 煙澤** 篠原 昇一** 東 幹男** 山下 雅司**
 太田 豊隆*** 北村惣一郎****

要旨 先天性左冠動脈肺動脈起始症 (BWG 症候群) の 44 歳女性に冠動脈バイパス術前後に $^{201}\text{TlCl}$ 運動負荷心筋シンチグラムを施行した。術前の SPECT、および Bull's eye 像では前壁の一過性欠損像と後下壁の恒久欠損像を認めたが、術後前壁、後下壁ともに欠損像は消失した。術前の前壁における欠損像は一過性虚血によると考えられる。しかし、後下壁の恒久欠損像は術後消失したことより梗塞によるものではなく、右冠動脈から左冠動脈へ大量の血流が短絡するために後下壁心筋の灌流障害が生じていたと考えられる。

このように運動負荷心筋シンチグラムは BWG 症候群の術前後における心筋灌流様式を明らかにするうえできわめて有用であった。

I. 緒 言

先天性左冠動脈肺動脈起始症¹⁾ (Bland-White-Garland 症候群、以下 BWG 症候群) の頻度は、先天性心疾患の 0.24%²⁾ と、比較的希な疾患で、出生後早期に心筋虚血をきたし 1 歳未満で死亡することが多く³⁾、成人例での報告は少ない。そのため成人型 BWG 症候群における心筋虚血の病態を、心筋シンチグラムを用いて明らかにした報告は少ない。さらに、近年は積極的に血行再建術が実施されるようになってきており^{4~6)}、術前後の心筋灌流の病態を、冠動脈造影所見からだけでなく核医学的に詳細に検討することは治療効果の

判定や、予後を推定するうえで臨床上重要な意義がある。今回、成人型 BWG 症候群の症例に運動負荷 $^{201}\text{TlCl}$ 心筋シンチグラムを行い、バイパス術後に心筋虚血が著明に改善した症例を経験したので報告する。

II. 症 例 呈 示

症例：44 歳女性。

主訴：労作時の動悸および息切れ。

家族歴：特記すべきこと無し。

既往歴：幼少時にリュウマチ熱に罹患

現病歴：1987 年 4 月頃より、ふとんの上げおろしや階段を登る時に動悸と息切れを自覚するようになり、4 月 9 日当院を受診。高血圧、僧帽弁閉鎖不全（心エコーにて II/IV 度）、心肥大の診断にて外来治療を行っていた。投薬および体重のコントロールにて症状は軽快していた。1988 年 6 月トレッドミル運動負荷テストを実施したところ、胸痛の出現はなかったが V_{4~6} で有意な ST の低下を認めたため入院精査となる。

* 西淀病院内科

** 耳原総合病院循環器内科

*** 耳原総合病院胸部血管外科

**** 奈良県立医科大学第三外科

受付：2 年 8 月 9 日

最終稿受付：3 年 1 月 14 日

別刷請求先：大阪市西淀川区野里 3-5-22 (番号 555)

西淀病院内科

松 本 久

入院時現症：身長 154 cm, 体重 51 kg, 血圧 160/90 mmHg, 脈拍84回/分(整), 浮腫(-), 肝腫大(-), 脊静脈怒張(-), 呼吸音(清), 心音: 4LSB にて汎収縮期性雜音 (Levine III/VI)

入院後経過：胸部レントゲンでは CTR=57% と心拡大を認めるも肺うっ血像は認めず。ECG は左室肥大および I, aV_L, V₅₋₆ の軽度の ST 低下を認めた。

1988年8月2日に運動負荷 ²⁰¹TlCl 心筋シンチグラムを実施した。方法は電子制御型自転車エルゴメータを用いて仰臥位にて 25 W より負荷を開始し、さらに 25 W ずつの漸増負荷を行った。50 W の時点で V₄₋₆ に有意の ST 低下増大を認めたため、²⁰¹TlCl を 111 MBq (3 mCi) 静注し、さらに 1 分間の負荷を行った。負荷直後像および 4 時間後の再分布像を撮像し、SPECT, Bull's eye 像を作製した。使用したカメラは島津社製 ZLC-7500、データ処理はシンチパック 700 を用いた。Fig. 1 a) に術前の SPECT 像を、Fig. 1 c) に Bull's eye 像を呈示する。負荷直後像では前壁および後下壁にタリウム欠損を認める。再分布像では前壁の欠損は消失しているが、後下壁の欠損の消失は認めなかった。さらに washout rate は前壁において明らかに低下していたが、後下壁での低下は認めなかった。

8月24日、心臓カテーテル検査を実施した。Fig. 2 に大動脈造影像を示す。造影剤注入直後に巨大な右冠動脈が造影されるが、同時に左冠動脈の描出は認められなかった。その後、右冠動脈からの側副血流により左冠動脈、さらに肺動脈が造影され、左冠動脈肺動脈起始症と診断した。左右短格率は 47% であった。

1989年1月24日、左内胸動脈—回旋枝、右内胸動脈—左前下行枝へのバイパス術、および左冠動脈主幹部結紮術を行った。

1989年2月21日、術後の運動負荷心筋シンチグラムを実施した。Fig. 1 b) および Fig. 1 d) に示すところ、前壁の一過性虚血は消失し、さらに後下壁の恒久欠損も消失した。また、前壁での washout rate も改善した。

III. 考 察

本例は、運動負荷心筋シンチグラムにより心筋虚血を証明した成人型 BWG 症候群の 1 例である。本疾患は、胎生期から出生直後の肺動脈圧の高い時期には肺動脈から左冠動脈への血流が保たれ、この時期には症状を呈さない。しかし、肺動脈圧の低下にともない左冠動脈を流れる血流は激減し左室心筋は著しい虚血に陥り 1 歳未満で死亡する症例が多い。この時期を生存したものは長い無症状期を経るが、右冠動脈から左冠動脈を経由して肺動脈への短格量が増大するにともない心筋は再び虚血に陥る。これを Baue⁷⁾ は、coronary steal syndrome と呼んだ。

今回のわれわれの症例は、心臓カテーテル検査の結果より巨大な右冠動脈を有し、短格率は 47% に達しており、Baue の言う coronary steal syndrome の時期に相当すると考えられる症例である。本例の術前のシンチグラムでは、前壁領域は負荷時に一過性欠損を認めた。この左冠動脈領域は右冠動脈からの側副路によって灌流されているために、運動負荷時には血流が不足し虚血を生じていると考えられる。

一方、後下壁領域では術前には恒久欠損を生じたが術後には全く欠損を認めないことより梗塞巣とは考えにくい。この領域は本来右冠動脈によって灌流されているべき領域である。術前の大動脈造影によても巨大な右冠動脈が造影され、冠血流は十分であるにもかかわらず心筋シンチグラムでは恒久欠損が生じている。この冠血流とシンチグラムとの解離は、右冠動脈の血流は十分であっても後下壁領域の心筋自体への灌流は不十分であることを示唆している。左冠動脈へのバイパス手術後に、右冠動脈から左冠動脈への側副血行がなくなり右冠動脈領域の心筋灌流が改善したためと考えられる。

成人型 BWG 症候群の術前後の運動負荷シンチグラムの報告は少ないが、近藤⁸⁾らは短絡率 17% の43歳(女性)の SPECT 像を報告している。近藤によると、術前は前側壁、心尖部、前壁中隔

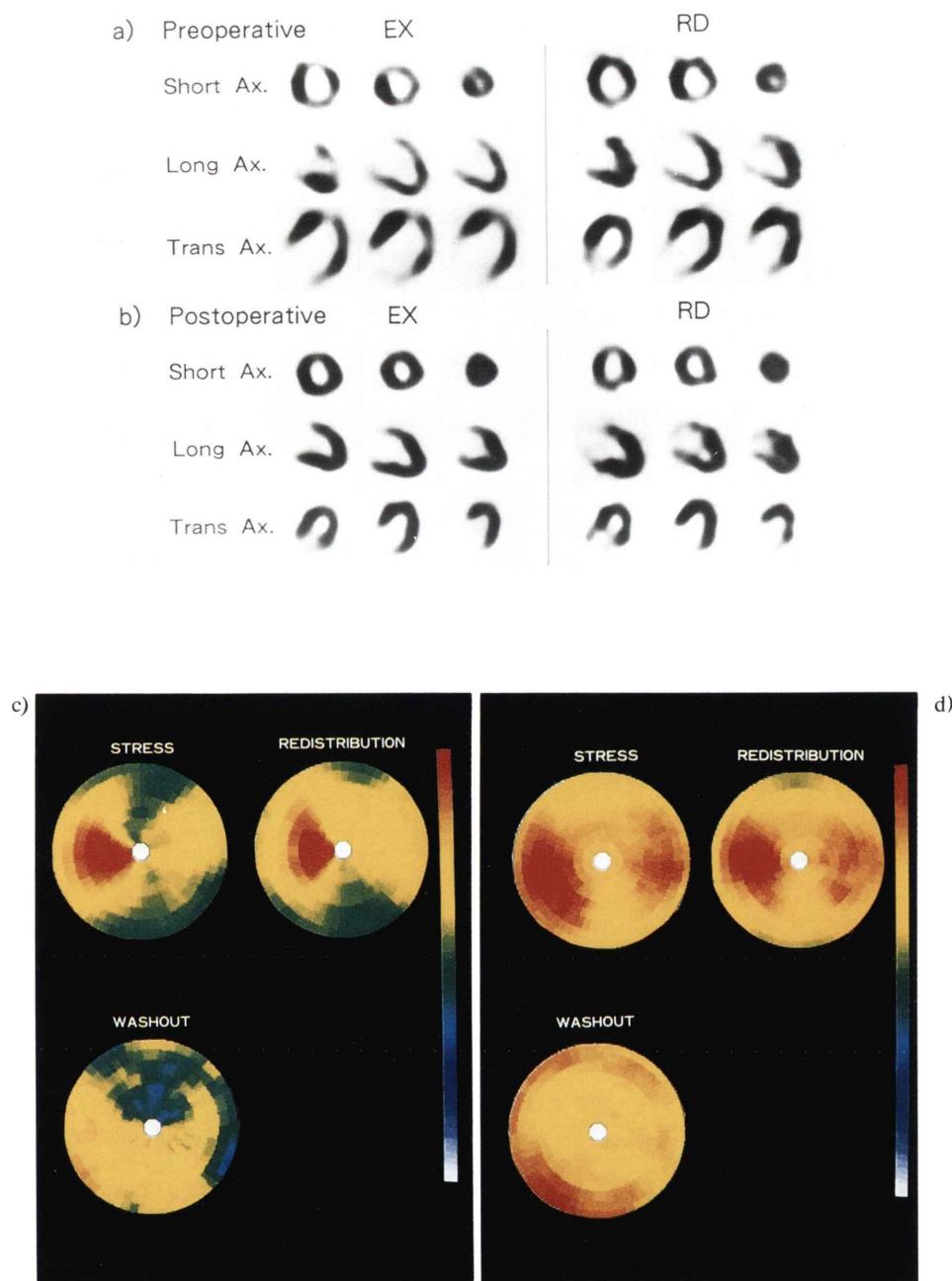


Fig. 1 SPECT and Bull's eye images. a), c) Preoperative images. b), d) Postoperative images. Preoperative studies demonstrated anterior reversible perfusion defect and posterior persistent defect. Postoperative images demonstrated no defects.

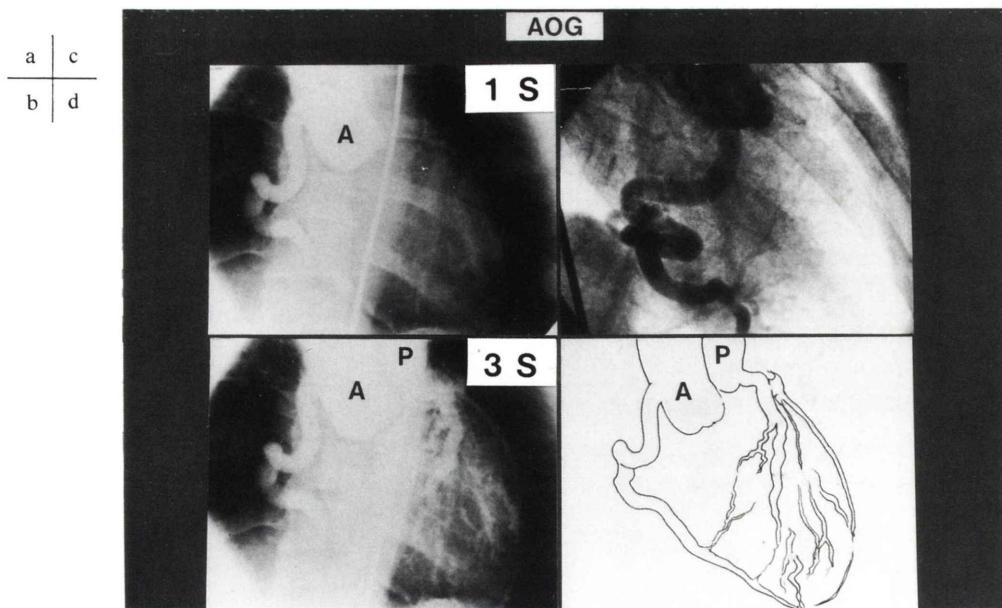


Fig. 2 (a) (b) Ascending aortogram. (c) Selective right coronary arteriogram. (d) Diagrammatic representation of b. Ascending aortogram shows markedly enlarged right coronary artery arising from right coronary sinus one second after infusion. And three second after infusion, collaterals and left coronary artery were demonstrated. Left coronary artery drainages into pulmonary artery. A: Ascending aorta, P: Pulmonary artery.

を中心に一過性欠損が出現し、術後同部の虚血所見は改善したが高位側壁梗塞像は残存したと報告している。この症例では後下壁領域での欠損は生じていない。また、Douglas⁹⁾らも3例の成人型BWG症候群のplanar像を呈示し前壁から側壁の欠損像について報告しているが、後下壁の欠損像は認めていない。今回のわれわれの症例は短絡率が大きく、そのために、左冠動脈の血流は比較的よく保たれ高位側壁にも梗塞を生じず、逆に後下壁領域で恒久欠損が生じた可能性が考えられる。また、本例ではSPECT像よりBull's eye像においてより明瞭に虚血領域の検出とその改善過程が示されたことから、今後Bull's eye像の併用が有用ではないかと考えられる。

このように成人型BWG症候群の心筋灌流の病態は症例毎にかなりの違いがあると推測される。近年、two coronary systemによる血行再建術が積極的に行われてきているだけに、術前後の心筋灌流を運動負荷心筋シンチグラムにて詳細に検討することは、病態の把握および治療効果の判定を

してゆくうえで極めて重要と考えられる。

文 献

- 1) Bland EF, White PD, Garland J, et al: Congenital anomalies of coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am Heart J 8: 787-803, 1933
- 2) Keith JD, Rowe RD, Vlad P: Heart disease in infancy and childhood. The Macmillan Co, New York, 1967
- 3) Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: Its clinical spectrum, pathology, & pathophysiology based on a review of 140 cases with seven further cases. Circulation 38: 403-425, 1968
- 4) Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: Long-term follow-up after surgery. Am Heart J 106: 381-388, 1983
- 5) Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto J, et al: New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 78: 7-11, 1979
- 6) 河内寛治, 北村惣一郎, 酒井 敬, 他: Adult type

- の左冠動脈肺動脈起始症術後遠隔成績. 心臓 **14**: 736-743, 1982
- 7) Baue AE, Baum S, Blakemore WS, et al: A later stage of anomalous coronary circulation with origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, Coronary artery steal. Circulation **36**: 878-885, 1967
- 8) 近藤千里, 廣江道昭, 日下部きよ子, 他:左冠動脈肺動脈起始症 (Bland-White-Garland⁴症候群) 手術
- 前後の比較検討:心臓核医学検査による心筋灌流, 左室機能, 局所壁運動の分析. 心臓 **17**: 512-520, 1985
- 9) Douglas SM, Sebastian AC, Carl CC, et al: Thallium-201 myocardial imaging in young adults with anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. J Nucl Med **21**: 1076-1079, 1980

Summary

An Adult Case of Coronary Anomalous of Left Coronary Artery Originating from the Pulmonary Artery (BWG Syndrome), Demonstrated Remarkable Improvement of Postoperative Thallium-201 Myocardial Imaging

Hisashi MATSUMOTO*, Yoshihiro SAWADA*, Yoshinari ICHII*, Yuji KIN*, Takaaki KOYAMA*, Hiroshi CHIBA**, Jyoichi ONO**, Toshikazu MIZUNO**, Keitaku KIN**, Syoichi SHINOHARA**, Mikio AZUMA**, Masashi YAMASHITA**, Toyotaka OTA*** and Soichiro KITAMURA****

*Division of Internal Medicine, Nishiyodo Hospital, Osaka

**Division of Cardiology, Mimihara General Hospital, Osaka

***Division of Thoracic Cardiovascular Surgery, Mimihara General Hospital, Osaka

****Department of Surgery III, Nara Medical College

Stress thallium-201 myocardial scintigraphy were performed in a 44-year-old female with BWG syndrome before and after aorto-coronary bypass surgery.

Preoperative stress thallium-201 studies demonstrated anterior reversible perfusion defect and posterior persistent defect. But postoperative studies demonstrated no defects in both areas.

These data suggest that preoperative anterior

defect was due to transient myocardial ischemia, but the finding of posterior persistent defect wasn't due to infarction or scarring.

Thus, stress thallium-201 myocardial imaging provided useful informations to clarify the myocardial perfusion patterns pre- and postoperatively.

Key words: coronary anomaly, BWG syndrome, stress thallium-201 scan, Bull's eye image, coronary steal syndrome.