

## 症例報告

## 川崎病を契機に偶然発見された右冠動脈起始異常の一例

鈴木 惟子<sup>1</sup>, 玉井 哲郎<sup>1</sup>, 高橋 修平<sup>1</sup>, 上田 明歩<sup>1</sup>, 岡田 怜奈<sup>1</sup>, 倉持 由<sup>1</sup>,  
草野 亮祐<sup>1</sup>, 草野知江子<sup>1</sup>, 堀 尚明<sup>1</sup>

1 群馬県太田市大島町 455-1 SUBARU 健康保険組合太田記念病院小児科

## 要旨

冠動脈起始異常の大半は良性と考えられているが, 対側の冠動脈洞より起始する冠動脈に関しては致命的となりうる。特に運動時において冠動脈が大動脈, 肺動脈の間を圧迫されながら走行することにより, 心筋虚血, 場合によっては突然死の原因となる。当施設で川崎病診断後の冠動脈評価の際に右冠動脈の左冠動脈洞起始を偶然発見した5歳の症例を報告する。本症例のように無症状で偶然発見された右冠動脈起始異常の管理については一定の見解が得られていない。

## 文献情報

## キーワード:

冠動脈起始異常,  
右冠動脈左冠動脈洞起始,  
川崎病

## 投稿履歴:

受付 令和3年3月12日  
修正 令和3年4月16日  
採択 令和3年6月3日

## 論文別刷請求先:

鈴木 惟子  
〒215-0026 神奈川県川崎市麻生区古沢都古255  
新百合ヶ丘総合病院 小児科  
電話: 044-322-9991  
E-mail: yuikotsuzuki@gmail.com

## 緒言

先天性冠動脈起始異常のほとんどは良性だが, 走行や分岐パターンによっては心筋虚血や心臓突然死と関連する。13歳から25歳の若年アスリートの心臓疾患による突然死1049例を検討したアメリカの報告によると, 冠動脈起始異常が原因で死亡した割合は17%であり, 最も多い心筋症の36%に次ぐ多さである。<sup>1</sup> 一般的に冠動脈が本来とは異なる大動脈洞から鋭角に起始した場合, 冠動脈開口部が弁様になること, および冠動脈が大動脈と肺動脈の間を圧迫されながら走行し運動中に十分な冠循環が保てなくなること, これらにより心筋虚血が起これ突然死の原因となると考えられる。<sup>2</sup> 壁内走行する場合は特に狭窄しており, 狭窄の程度は心臓の収縮期に最大となり運動などの負荷で心筋虚血をきたしうる。<sup>2</sup>

川崎病罹患時の経胸壁心臓超音波検査(TTE)で右冠動脈左冠動脈洞起始と診断した無症状の小児例を経験した。本症診断の臨床的意義について考察する。

## 症例

患者: 5歳, 男児

主訴: 発熱, 咽頭痛, 皮膚の黄染

家族歴および既往歴: 特記すべき事項無し

現病歴: 入院4日前より咽頭痛が出現し, 入院3日前に発熱および食欲低下が出現した。入院2日前に体幹部を中心に発疹の拡大を認め, 入院当日に眼球結膜充血と皮膚黄染, 活気低下を認め当院に入院した。

入院時現症: 黄疸, 両側眼球結膜充血, 咽頭発赤, 両側頸部リンパ節腫脹, 全身の淡い発疹を認めた。肝臓, 脾臓ともに触知できなかった。

入院時検査所見: CRPは高値であり, 高ビリルビン血症,

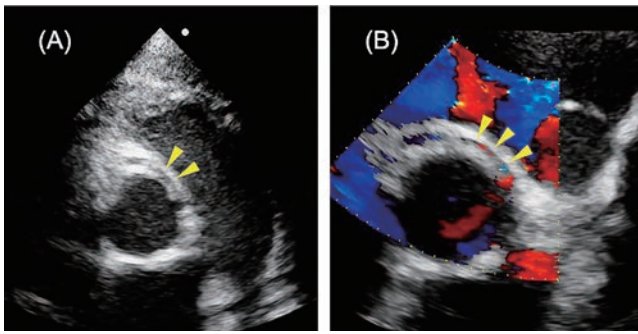


図1 右冠動脈起始異常 TTE 所見 (大動脈短軸断面)  
 (A) 右冠動脈 (矢頭) が左冠動脈洞から起始する。  
 (B) カラー Doppler により両大血管の間に異常な血流信号を認める。

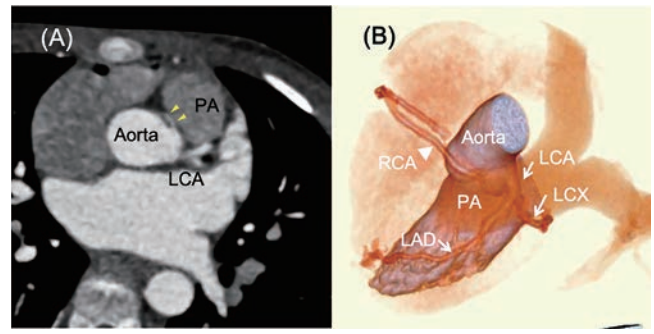


図2 冠動脈造影 CT  
 (A) 左冠動脈洞から右冠動脈 (黄色矢頭) が起始している。  
 (B) 右冠動脈は大動脈と肺動脈の間を走行している。  
 PA=pulmonary artery; LCA=left coronary artery; RCA=right coronary artery; LAD=left anterior descending; LCX=left circumflex artery

および肝機能障害を認めた。第4病日に行ったTTEでは冠動脈拡張はみられなかったが、右冠動脈の描出が困難であり評価ができなかった。

**入院後経過：**症状から川崎病と診断し、治療不応例予測スコアである小林(群馬)スコアは8点のため、第5病日からガンマグロブリン大量療法(2g/kg)およびアスピリンと併用してプレドニゾロン(PSL, 2mg/kg/day)の投与を開始した。同日より解熱し、第7病日までには黄疸などの川崎病症状は消退した。入院中再燃なく経過し、全身状態良好のため第11病日に退院した。

第5病日に行ったTTEで右冠動脈が左冠動脈洞から起始し、カラー Doppler により両大血管の間に異常な血流信号があり、右冠動脈起始異常を発見した(図1)。入院中冠動脈拡大は認めなかった。冠動脈造影CTでも右冠動脈は左冠動脈洞より鋭角に起始し、大動脈と肺動脈の間を走行していることを確認した(図2)。退院後の運動制限を指導し、更なる精査のため専門機関へ紹介した。

アスピリンは合計2か月間内服し、川崎病の再燃や冠動脈拡大も認めず経過は良好であった。

## 考察

冠動脈起始異常の大半は良性奇形であるが、特に大血管間走行を伴う左冠動脈右冠動脈洞起始や冠動脈肺動脈起始に関しては突然死リスクが高く、無症状でも積極的な外科的治療が推奨される。右冠動脈起始異常に関しては無症状で経過するものもあれば突然死につながるものもあり、症状の幅が広く明確な治療指針がない。心筋虚血が明らかでない症例に対する手術介入が予後に与える影響は不明であり、本症例のように無症状で早期発見された右冠動脈起始異常の管理について一定の見解はない。イギリスの若年突然死の剖検症例5,100例のうち30例(0.6%)は冠動脈起始異常関連であり、そのうち11例と最も多かったのは右冠動

脈左冠動脈洞起始であった。次いで左冠動脈右冠動脈洞起始は10例、左冠動脈肺動脈起始は7例に認められた。<sup>3</sup> また、左冠動脈起始異常の剖検症例に比べ、右冠動脈起始異常の症例では心筋の線維化が多く認められた。この理由として、左冠動脈起始異常では広範囲の心室心筋層が急激な虚血状態に陥り、心筋の線維化を来す前に心停止を起こすこと、右冠動脈起始異常では反復的な心筋虚血の結果心筋の線維化を来し、その結果致命的な不整脈の起こりやすい状況が作られた可能性が考えられている。<sup>3</sup> 本症は症状や心電図での変化に乏しく、見逃さないためにはTTEが重要である。川崎病などをきっかけにTTEを行った際、冠動脈の描出が困難な場合は冠動脈起始異常の可能性を念頭におくべきである。

左冠動脈起始異常が見つかった死亡例のほとんどは労作時であったのに対し、右冠動脈起始異常が見つかった死亡例では安静時や睡眠中での死亡が多いという報告もある。<sup>3</sup> 基本的には冠動脈起始異常が見つかった患者は運動制限で管理するが、右冠動脈起始異常の場合、運動制限のみで十分かどうかは今後の検討課題である。本症例のように無症状な症例に対しても、潜在的な心筋の虚血や線維化の進行を定期的に評価することが将来的な突然死の予防につながるかもしれない。

## 参考文献

1. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009; 119: 1085-1092.
2. 新居正基. 先天性冠動脈疾患. *日本小児循環器学会雑誌* 2016; 32: 95-113.
3. Finocchiaro G, Behr ER, Tanzarella G, et al. Anomalous coronary artery origin and sudden cardiac death. *JACC Clin Electrophysiol* 2019; 5: 516-522.

---

# Incidental Diagnosis of Anomalous Right Coronary Artery Originating from the Opposite Sinus, in a Kawasaki Disease Patient

Yuiko Suzuki<sup>1</sup>, Tetsuro Tamai<sup>1</sup>, Shuhei Takahashi<sup>1</sup>, Akiho Ueda<sup>1</sup>, Rena Okada<sup>1</sup>, Yu Kuramochi<sup>1</sup>, Ryo-suke Kusano<sup>1</sup>, Chieko Kusano<sup>1</sup> and Naoaki Hori<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Pediatrics, Ota Memorial Hospital, 455-1 Oshima-cho, Ota, Gumma 373-8585, Japan

---

## Abstract

Anomalous coronary arteries are considered to be benign, however coronary arteries originating from the opposite sinus are considered to be potentially fatal. Especially during exercise, compression of the coronary artery between the aorta and the pulmonary artery may result in myocardial ischemia and in some cases, death. We report an incidental finding of an anomalous right coronary artery originating from the left sinus, in a 5-year-old Kawasaki disease patient. Management of asymptomatic and incidentally diagnosed patients with anomalous right coronary artery remain a subject of debate.

---

---

### *Key words:*

coronary artery anomaly,  
anomalous right coronary artery originating from the  
left sinus,  
kawasaki disease

---