#### **Editorial Comment**

# 川崎病といえば冠動脈瘤?: 先入観を捨てよう

### 安田 和志

あいち小児保健医療総合センター循環器科

## Kawasaki Disease Reminds Us of Coronary Aneurysm?: Throw Away the Prejudice!

Kazushi Yasuda

Department of Pediatric Cardiology, Aichi Children's Health and Medical Center, Aichi, Japan

#### はじめに

津田氏論文「急性期川崎病のピットフォール―左冠動脈肺動脈起始症―」<sup>1)</sup> は、小児科医が日常的によく遭遇する川崎病診療において、先入観にとらわれずに診療を進めることの重要性を指摘するものである。川崎病治療における最大の目標は、言うまでもなく冠動脈瘤を発生させないことである。川崎病患者と向かい合うとき、冠動脈瘤形成(拡大を含む)の有無が一番の関心事項であると言っても過言ではない。したがって川崎病心合併症としての冠動脈瘤の存在は際立ち、川崎病診療時のポイント=冠動脈拡大・瘤を見逃さないこと、という先入観が生じやすいものと思われる。また川崎病は日常診療でよく遭遇する疾患ゆえ、必ずしも循環器を専門とする小児科医が診療にあたるわけではない。鑑別診断に挙げられる冠動脈疾患にはあまり馴染みがないという背景もあろう。

#### 左冠動脈肺動脈起始症

左冠動脈肺動脈起始症(ALCAPA)は 1886 年に剖検例が初めて報告され <sup>2)</sup>, 1933 年に発表された初の臨床症例報告例の著者の名にちなみ,Bland-White-Garland 症候群とも呼ばれる <sup>3)</sup>. 胎児期には肺動脈血中酸素飽和度および肺動脈圧は高いため心筋血流,酸素供給は保たれるが,生後,肺動脈血酸素飽和度の低下,肺動脈圧の低下により心筋虚血に陥り,左室機能低下,左室拡大,僧帽弁閉鎖不全を来す。正常起始する右冠動脈と起始異常の左冠動脈との間の側副血管が次第に発達し血流量が増加するため,右冠動脈を流れる血流量も増加し右冠動脈は拡大する。しかし側副血管の血流量が増加しても,相対的に血管抵抗が高い左冠動脈領域の心筋へ灌流するよりも,左冠動脈から低圧系の肺動脈へ逆行しやすく,盗血現象により心筋虚血は増悪する。側副血管による左-右シャント量は心拍出量全体からみれば小さくとも,冠血流量からみれば大きい。

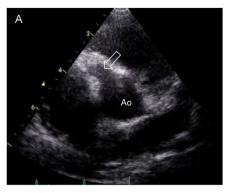
通常生後 2 か月以降に心不全を発症する。ほとんどの例で乳幼児期に発症し、無治療では  $65\sim85\%$ が 1 歳未満で死亡する  $^4$ . 側副血管がよく発達し、肺動脈と左冠動脈起始部に開放制限のある例では無症状で成人期に達するが、特に運動時の突然死のリスクが高いとされる  $^5$ ).

心電図検査では I, aVL 誘導や左側胸部誘導での異常 Q 波は本症を疑わせる所見である。本論文でも考察されているように、ALCAPA における心エコー図検査、特に断層心エコー法のみではあたかも左冠動脈が大動脈から正常起始しているかのように見えることをしばしば経験する。右冠動脈が拡大している所見や、カラードップラー法で拡張期に肺動脈内へ血流が流入する所見は、本症診断の際の有用な情報である  $^6$ .

doi: 10.9794/jspccs.35.43

注記:本稿は、次の論文の Editorial Comment である.

津田恵太郎、ほか:急性期川崎病のピットフォール-左冠動脈肺動脈起始症-. 日小児循環器会誌 2019; 35: 38-42



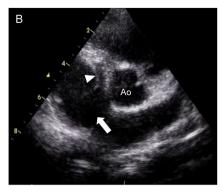
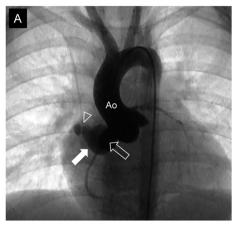


Fig. 1 Two-dimensional echocardiography at 9th day (A) and at 12th day of illness (B)

Note that the right coronary artery (open arrow) was enlarged and connected to coronary artery fistula (solid arrow-head), which had aneurysmal formation (solid arrow) at the distal portion. Ao, the ascending aorta.



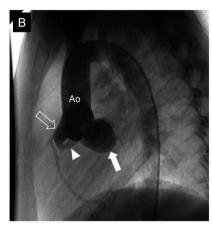


Fig. 2 Aortography frontal view (A) and lateral view (B)

Note that coronary artery fistula (solid arrowhead) arose from enlarged right coronary artery, formed giant aneurysm (solid arrow) at the distal portion, and drained into the right atrium (open arrowhead). Ao, the ascending aorta.

#### 冠動脈瘻

冠動脈瘻(CAF)は胎生期に存在する、冠動脈と心内腔、および肺動脈、肺静脈、冠静脈、上大静脈との間の交通の遺残である。瘻孔の径や長さ、蛇行や狭窄部位の有無により抵抗が異なり、CAFを通る血流量が規定される。治療適応となりうる重要な病態生理は以下の3つである:1)大動脈弁閉鎖不全症と同様の血行動態を来す大動脈からCAFへの拡張期血流、2)肺血流量過多、3)CAFより遠位の冠血流量低下<sup>6)</sup>。CAFの血流量が多ければ、CAFより近位の冠動脈拡大を来す。

自験例を示す.症例は5歳, 男児.川崎病主要症状5/6を認め,前医で第4病日にガンマグロブリン2g/kg投与,プレドニゾロン2mg/kg/day が開始された.翌日には解熱が得られたものの,第8病日に眼球結膜が再度充血し右冠動脈拡大(7mm)に気づいたため,第9病日に当センターへ転院となった.発熱はなく,眼球結膜充血,口唇紅潮,頚部リンパ節腫脹を軽度認めるのみであった.血液検査上の炎症も軽度であったが(WBC 17520/µL, CRP 0.62mg/dL),心エコー検査で右冠動脈起始部の拡大(8.3mm, Fig. 1A)が著明であり,川崎病急性期の心合併症と判断し血漿交換療法を施行した(第9~12病日).CRP は陰性化し,川崎病急性期主要症状も完全に消失,第12病日には手指先の膜様落屑を認めた.しかしエコーでは右冠動脈の拡大所見は不変(8.1~8.4mm)であった.改めて詳細に観察すると,拡大した右冠動脈から背側に分岐する CAF らしき血管,およびその遠位で瘤状に拡大する像が描出された(Fig. 1B).後日行った心臓カテーテル検査で,拡大した右冠動脈から起始した CAF が途中瘤化し右房に開口する造影所見が得られ,川崎病合併症ではなく先天性右冠動脈瘻と診断した(Fig. 2).心筋虚血所見はなく,左-右シャントによる心容量負荷や肺血流増多の所見も認めなかったが,CAF に合併する動脈瘤は破

裂のリスクが高いことから、CAF および動脈瘤切除、右冠動脈移植術を施行した。先入観が正確な診断過程を妨げた苦い経験であった。

#### おわりに

辞書を紐解くと、先入観とは「前もっていだいている固定的な観念. それによって自由な思考が妨げられる場合にいう」(デジタル大辞泉)とある. 先入観による弊害を最小限にするには、前もっていだく観念の幅を拡げること、意識して柔軟に思考することが必要であろう. それはすなわち、ALCAPAや CAFなどの冠動脈拡大を来しうる他疾患の予備知識を増やすこと、診療にあたる際には常に鑑別診断を怠らない姿勢を持ち続けることにほかならない. 自戒を込めて、「先入観を捨てよう」.

#### 引用文献

- 1) 津田恵太郎, 岸本慎太郎, 鍵山慶之, ほか:急性期川崎病のピットフォール—左冠動脈肺動脈起始症—. 日小児循環器会誌 2019; 35: 38-42
- 2) Brooks HS: Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery: With some remarks upon the effect of this anomaly in producing cirsoid dilatation of the vessels. J Anat Physiol 1885; 20: 26–29
- 3) Bland EF, White PD, Garland J: Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am Heart J 1933; 8: 787–801
- 4) 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 1968; 38: 403–425
- 5) 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 1983; 106: 381–388
- 6) Lim DS, Matherne GP: Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root, in Allen HD, Shaddy RE, Penny DJ, et al (eds): Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult. Vol 1. 9th ed. Philadelphia, Wolters Kluwer, 2016, pp821–832