

## 症例報告

# 川崎病急性期の経過中に確定診断に至った 先天性右冠動脈瘻の一例

京都第二赤十字病院 小児科<sup>1)</sup>, 京都府立医科大学附属病院 小児科<sup>2)</sup>

西本 草太<sup>1)</sup> 小林 奈歩<sup>1)</sup> 久米 里佳<sup>1)</sup>  
野田佳奈子<sup>1)</sup> 田宮茉莉子<sup>1)</sup> 齋藤多恵子<sup>1)</sup>  
福原 正太<sup>1)</sup> 東道 公人<sup>1)</sup> 藤井 法子<sup>1)</sup>  
大前 禎毅<sup>1)</sup> 梶山 葉<sup>2)</sup> 長村 敏生<sup>1)</sup>

**要旨：**川崎病初診時に右冠動脈拡大を認めため川崎病冠動脈瘤が疑われたが，心エコー検査で先天性冠動脈瘻と診断された1例を経験したので報告する．症例は1歳男児．第1病日に発熱，第7病日に頸部リンパ節腫脹，第9病日に眼球結膜充血，口唇発赤，発疹が出現し，前医の心エコー検査で右冠動脈拡大を認め，川崎病を疑われて当科紹介入院となった．主要症状5つを有し，川崎病の診断下に免疫グロブリン大量療法とアスピリンが開始されて即日解熱したが，冠動脈拡大は持続した．第17病日の心エコー検査で右冠動脈内のモザイクフローの右房への還流を確認して右冠動脈瘻と確定診断した．6か月後の3DCT検査と10か月後のカテーテル造影検査で洞房結節枝の拡大が確認されたため，アスピリン内服を継続して外来経過観察中である．川崎病急性期の冠動脈病変と鑑別を要する先天性心疾患に留意しつつ，心エコー検査で丁寧な形態診断を行うことが肝要である．

**Key words：**先天性冠動脈瘻，川崎病，冠動脈拡大疾患，心エコー検査，左右短絡先天性心疾患

## はじめに

冠動脈瘻は冠動脈がいずれかの心内腔，もしくは毛細血管床を介さずに肺静脈，肺動脈などの血管系と直接交通する先天奇形である<sup>1)</sup>．本奇形は先天性心疾患の0.2～0.3%，正常心構造の0.08～0.67%に合併し，冠動脈瘻が存在する部位は右冠動脈が50～60%と最も多く，左冠動脈前下行枝が25～42%，回旋枝が18%と続く<sup>2-5)</sup>．流入する部位は右心系と交通するものが9割を占め，右室と肺動脈がそれぞれ14～60%，15～43%と多く，次いで右房が19～26%，左室が2～19%の順にみられる<sup>6,7)</sup>．

冠動脈瘻の75%は偶然発見され，そのほとんどは臨床的に無害であるが，中には短絡のために心不全症状を呈する症例や，経年的に冠動脈が拡大する症例，心筋虚血所見が出現する症例もあり，これらの場合は治療が必要となる<sup>7)</sup>．

今回，我々は川崎病急性期の心エコー検査で発

見された冠動脈瘻の1例を経験したので，若干の文献的考察を加えて報告する．

## 症 例

1歳，男児．

家族歴，既往歴：特記事項なし．

現病歴：第1病日に発熱，鼻汁，咳嗽が出現し，近医小児科を受診して鎮咳去痰薬の内服を開始した．第4病日にBCG接種部位の発赤を認めた．その後は発熱が持続し，第7病日の前医再診時には咽頭発赤，頸部リンパ節腫脹を指摘され，同医での咽頭アデノウイルス迅速検査は陰性であった．第9病日に眼球結膜充血と口唇の発赤，体幹部の発疹が出現し，前医を再々診した．同日の心エコー検査で右冠動脈拡大を認め，川崎病を疑われて当科に紹介入院となった．

入院時（第9病日）現症：体重8.6 kg（-1.25 SD），身長76.1 cm（-0.3 SD），体温37.4℃，心拍数138回/分，血圧96/42 mmHgであった．川

表 1 入院時血液検査

血算		生化学			
WBC	9,200/ $\mu$ L	TP	6.6 mg/dL	Na	137 U/L
Neut	43%	Alb	3.86 mg/dL	K	4.3 U/L
Lym	38%	T-Bil	0.5 mEq/L	Cl	103 U/L
Mono	9%	AST	34 mEq/L	Ca	10.1 U/L
RBC	$439 \times 10^4$ / $\mu$ L	ALT	14 mEq/L	IgG	611 mg/dL
Hb	10.3 g/dL	LDH	303 mg/dL	CRP	1.90 mg/dL
Ht	31.3%	CPK	161 mg/dL	凝固	
Plt	$44.4 \times 10^4$ / $\mu$ L	AMY	36 g/dL	PT-INR	1.01
赤沈	40 mm (1時間値)	BUN	5.8 g/dL	APTT	33.5 sec
	90 mm (2時間値)	Cr	0.18 mg/dL	Fib	335 mg/dL
				D-dimer	<0.3 $\mu$ g/mL

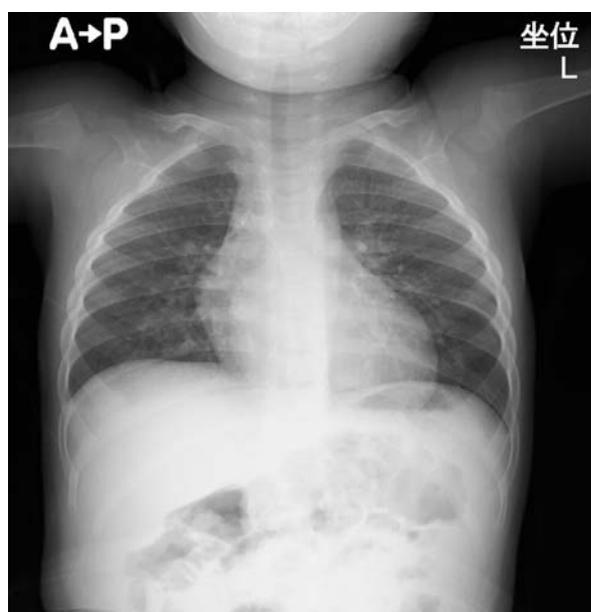


図 1 入院時胸部 X 線画像  
心胸郭比は 55% で、肺門部の陰影増強を認めた。

崎病の臨床症状として眼球結膜充血，口唇発赤，左頸部リンパ節腫脹，体幹から四肢にかけての小紅斑，BCG 接種部位の発赤の 5 つを認めた。呼吸音は粗雑で，全肺野で喘鳴を聴取し，心音は整で明らかな病的雑音を聴取しなかった。

入院時検査所見：血液検査では炎症反応の軽度上昇（CRP 1.9 mg/dL），赤沈の軽度亢進（1 時間値 40 mm，2 時間値 90 mm）を認めた（表 1）。

座位での胸部 X 線では肺門部の陰影増強が目立ち，心胸郭比は 55% であった（図 1）。啼泣時の心電図は HR 175 bpm の洞性頻脈であったが，不整脈や心肥大所見，虚血所見は認めなかった。心エコー検査では左室壁運動は良好で，心房中隔，心室中隔に欠損孔はなく，弁逆流や心嚢液貯留を認めなかった。冠動脈は右冠動脈起始部から近位部で 4.8 mm（+7.96 SD）と拡大を認めたが（図



図 2 入院時心エコー検査（9 病日）

- A) 右冠動脈：起始部から洞房結節枝の著明な拡大を認め，洞房結節枝は 4.8 mm（7.96 SD）であった。  
 B) 右冠動脈：近位部は long segment で拡大を認めた。  
 C) 左冠動脈：左主幹部 2.1 mm（1.18 SD），左前下降枝 1.7 mm（0.91 SD），左回旋枝 1.5 mm（0.74 SD）と冠動脈拡大を認めなかった。

2-A, B), 左冠動脈は正常であった (図 2-C).

入院後経過: 気管支炎及び川崎病 (主要症状 5 つ) と診断し, 入院当日から免疫グロブリン大量療法 (intravenous immunoglobulin: IVIG), 鎮咳去痰薬内服を開始した. 同日内に解熱が得られ, 翌日 (第 10 病日) からアスピリン 10 mg/kg/day

の内服を開始した. また, 喘鳴が出現したため第 11 病日からロイコトリエン拮抗薬内服も追加した. 喘鳴が消失した第 17 病日に催眠下に心エコー検査を施行したところ, 右冠動脈は本幹近位部および洞房結節枝に long segment で 4 mm 台の拡大がみられた. さらに, カラー Doppler ではモザ

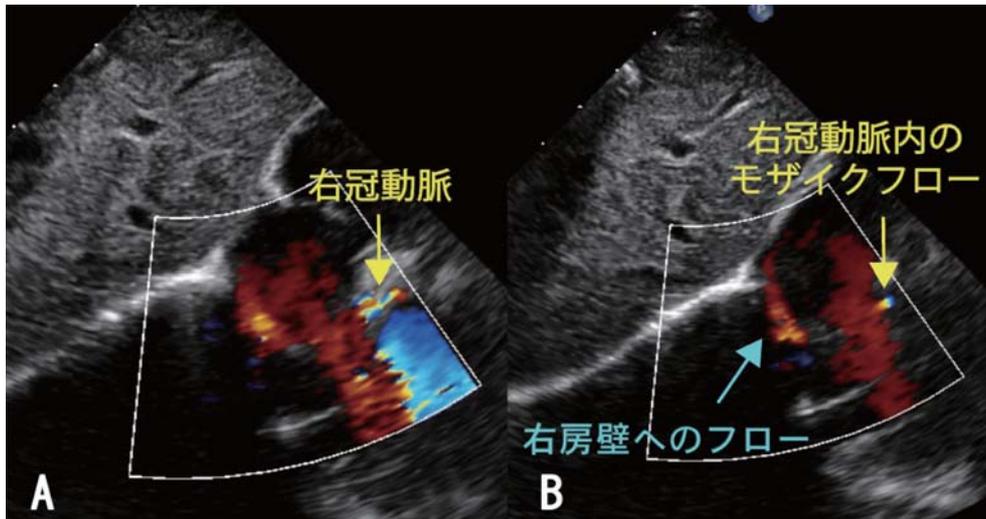


図 3 心エコー検査 (17 病日)

- A) カラー Doppler で右冠動脈内にモザイクフローを認めた.  
B) 血流は右房内腔へ流入していた.

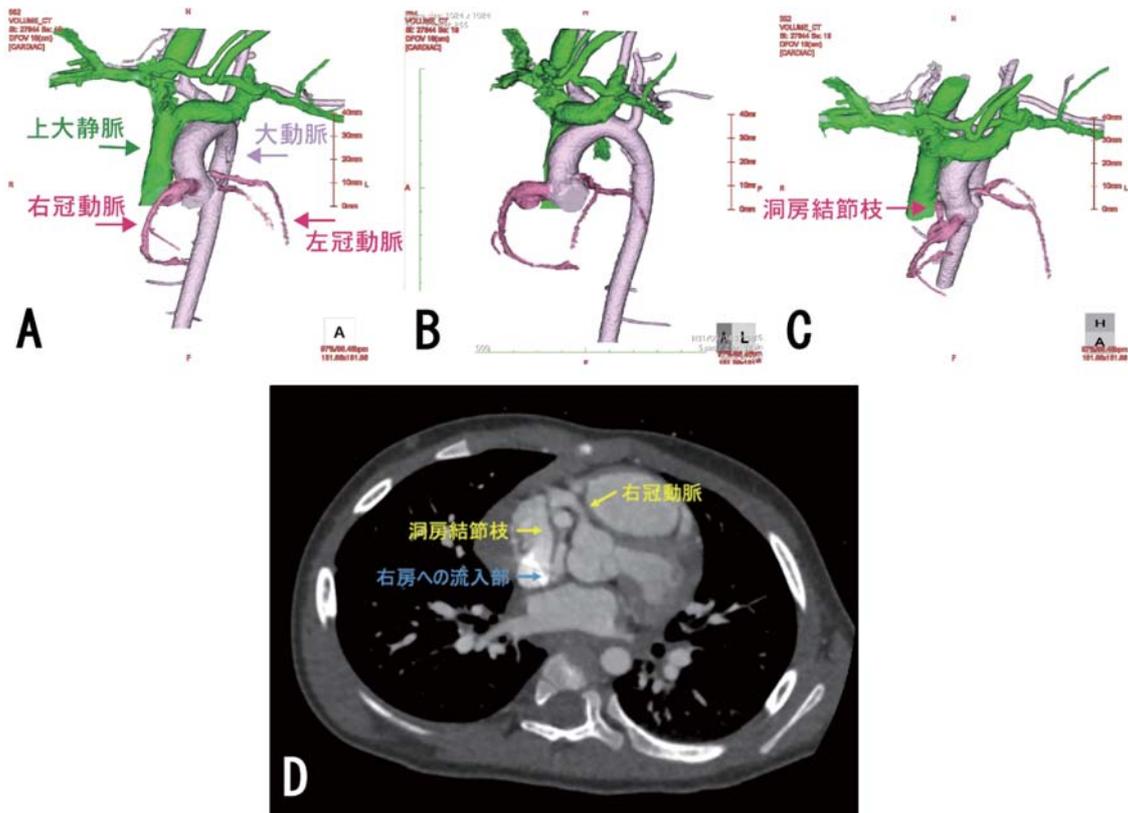


図 4 心臓 3DCT 検査 (川崎病発症 6 か月後)

右冠動脈は大動脈起始部から拡大し大動脈と下大静脈の間を走行する洞房結節枝の拡大を認めた.

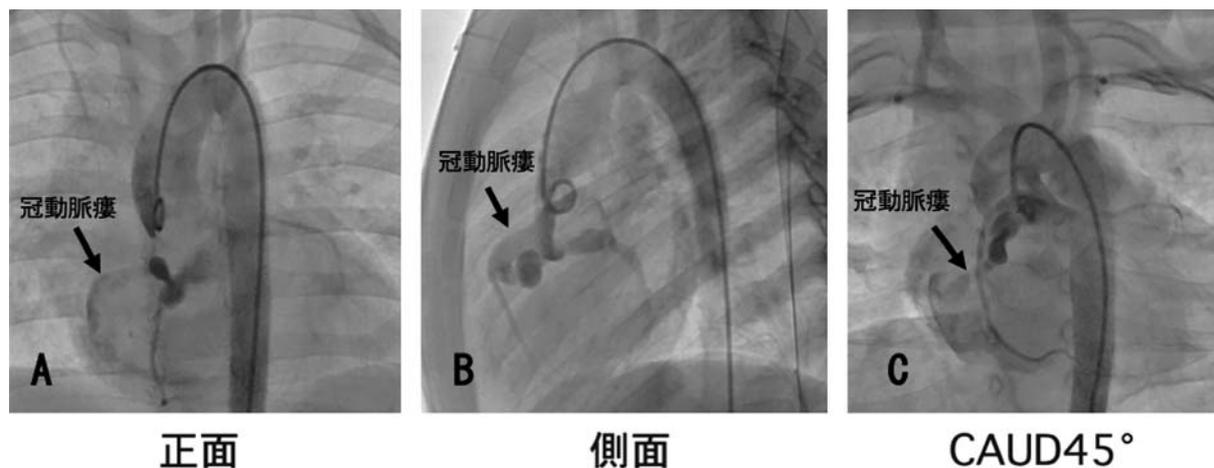


図5 心臓カテーテル上行大動脈造影 (川崎病発症 10 か月後)

A) 正面像, B) 側面像, C) Caudal 45°

右冠動脈から後方に分岐し右房に流入する冠動脈瘻が確認できた。

イクフローを認め、最大血流速度 4.2 m/s の連続波形であった。最終的に右房へ還流していることを確認し、右冠動脈瘻と診断した (図3)。同日にアスピリンを 4 mg/kg/day へ減量し、以後は発熱を認めなかった。第 20 病日にも心エコー検査では両側冠動脈に変化がないことを確認し、同日退院となった。

退院後、外来での定期的な心エコー検査でも右冠動脈径は不変で、本児の冠動脈拡大は川崎病によるものではなく、右冠動脈瘻に伴うものである可能性が高いと判断し、発症 2 か月後にアスピリン内服を終了した。

発症 3 か月後、右冠動脈瘻の精査目的で京都府立医科大学附属病院を紹介受診となり、画像検査を行う方針となった。発症 6 か月時に実施された 3DCT 検査 (図4) では右冠動脈は大動脈起始部から拡大しており、洞房結節枝の拡大も認めた。発症 10 か月時のカテーテル造影検査 (図5, 表2) では右冠尖の Valsalva 洞が側面像で大きく拡大し、そのまま右冠動脈の近位部は 5 mm 台に拡大していた。洞房結節枝は瘤状に最大 7.9 mm の拡大を認め、血流は心臓後方から右房へ流入していた。一方、右冠動脈遠位部および左冠動脈には異常を認めなかった。心機能は良好であり、肺体血流比 (Qp/Qs) は 1.02 と高値ではないこと、虚血や不整脈を認めないことから、この時点での手術適応はないと判断された。以後は血栓形成予防のためアスピリン 5 mg/kg/day の内服を再開し、

表2 カテーテル検査

部位	圧 収縮期/拡張期(平均)(mmHg)	酸素飽和度(%)
右房	(7)	72
右室	30/e10	76
主肺動脈	27/12 (19)	72
左肺動脈	28/15 (19)	73
右肺動脈	26/16 (18)	72
左室	103/e13	98
上行大動脈	90/58 (76)	98
下行大動脈	98/55 (74)	98

Qp/Qs: 1.02

外来で経過観察する方針となった。診断確定から 2 年 6 か月後の現在も経過は良好である。

## 考 察

川崎病は乳幼児期に好発する原因不明の血管炎であり、発熱、両側眼球結膜の充血、口唇の紅潮やいちご舌、口腔咽頭粘膜のびまん性発赤、発疹、四肢末端の変化 (手足の硬性浮腫や紅斑、回復期の膜様落屑)、非化膿性頸部リンパ節腫脹などの主要症状を呈する。IVIG 等の治療に反応して良好な経過をたどることが多いが、急性期に炎症が冠動脈に及ぶと冠動脈拡大 (冠動脈瘤) を生じることがある<sup>8)</sup>。6~8 病日に冠動脈の内膜および外膜の炎症細胞浸潤が始まり、10 病日頃に冠動脈全層の炎症へと進展する。単球やマクロファージ、好中球により内弾性板や中膜平滑筋層が障害され、12 病日頃に冠動脈拡大が始まる<sup>9,10)</sup>。

第25回川崎病全国調査<sup>11)</sup>によると、初診時病日は92.7%が第6病日以前、免疫グロブリン投与開始時病日は87.2%が第6病日以前であるものの、初診時の心障害を4.9%に認め、うち冠動脈病変は巨大瘤（内径が8 mm以上、または5歳以上の年長児で周辺冠動脈内径の4倍を超えるもの）が0.03%、瘤（内径が4 mmより大きく8 mmより小さい、または5歳以上の年長児で周辺冠動脈内径の1.5倍から4倍のもの）が0.36%、拡大（内径4 mm以下の局所性拡大所見を有するもの、または5歳以上の年長児で周辺冠動脈内径の1.5倍未満のもの）が3.84%の出現頻度で、初診時から冠動脈拡大を呈する症例も少なからずみられる。なお、冠動脈病変の定義は調査当時のガイドライン<sup>12)</sup>によるものであるが、2020年に改定されたガイドライン<sup>13)</sup>では体表面積に応じたZスコアによる定義に変更されている。本症例では川崎病の主要症状が5つ認められて診断に至ったのが9病日と遅く、初診時から右冠動脈の拡大を伴っていたため、我々は当初この所見を川崎病による冠動脈瘤と考えていた。

川崎病の冠動脈瘤は冠動脈近位部や分岐部で多く、右冠動脈では円錐枝、右室枝の分岐部、鋭縁部、後下行枝分岐部にあたる<sup>8)</sup>。好発部位以外の領域では瘤が単独では形成されにくく、大動脈からの冠動脈起始部にも形成されにくい特徴があるとされている<sup>8)</sup>。それに対し、冠動脈瘻では大動脈起始部から瘻流入部位までの拡大を認め、蛇行を伴うことがある<sup>6)</sup>。本症例は右冠動脈が大動脈起始部から拡大し、右冠動脈近位部だけではなく洞房結節枝も4 mm台と同程度かつlong segmentで拡大しており、典型的な瘤状ではなく遠位部にかけて徐々に狭小化していた。なお、左冠動脈は異常なく、経過中も左右とも径の変化がなく、冠動脈所見の左右差について非典型と思われたが、冠動脈瘻は鑑別にあがっていなかった。最終的に17病日に鎮静下で心エコー検査を施行した際に、右冠動脈の血流速度4.2 m/sの連続波形を認め、カラドプラで同部位のモザイクフローが右房に還流していることが判明したため、右冠動脈瘻の確定診断に至った。

冠動脈瘻の原因は先天性と後天性の場合があり、川崎病による二次性の冠動脈瘻は5.2~6.3%

と報告されている<sup>14,15)</sup>。Liang CDら<sup>15)</sup>は川崎病に冠動脈瘻を合併した17症例全例が肺動脈に開口しており、そのうち冠動脈病変を伴う症例は11例であったと報告している。彼ら<sup>15)</sup>は川崎病に罹患する前に顕微鏡的冠動脈瘻が存在した可能性は否定できないが、川崎病に関連した血管炎が瘻を拡大し、心エコー検査のカラドプラで検知できる大きさとなったと述べている。一方、先天性の冠動脈瘻は胎児初期に心チューブの心筋細胞に血液を供給する類洞が閉塞せずに残存したものとされている。通常は心筋が肥厚し、緻密化が促進されることで類洞は狭小化するが、狭小化しない場合は冠動脈と心腔または大血管と交通する瘻が残存することになる<sup>1)</sup>。本症例では心エコー検査のカラドプラの結果、右冠動脈の洞房結節枝が拡大しており、さらに右房に開口していたことから先天性の冠動脈瘻が存在していたと考えた。川崎病罹患時に冠動脈拡大を認めた場合は、先天性冠動脈異常が原因である可能性も念頭に置いて、心エコー検査で丁寧な形態診断を行うことが重要であることを再認識させられた。

小児期に冠動脈拡大をきたす先天性冠動脈異常には冠動脈瘻以外にも単一冠動脈、左冠動脈肺動脈起始(anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: ALCAPA)が挙げられる。単一冠動脈は1本の冠動脈本幹から全ての冠動脈が分枝する異常であり、左右どちらの冠動脈にも出現する<sup>7)</sup>。

ALCAPAは左冠動脈が肺動脈から異常起始する先天性疾患で、左冠動脈領域の心筋虚血のため無治療では心筋梗塞、心不全、心室性不整脈、突然死などをきたしうる予後不良な疾患であり、早期診断が重要とされる<sup>16)</sup>。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発達して血流が増加することに伴い、右冠動脈の拡大が生じる。ALCAPAの心エコー検査の特徴として肺動脈から起始している左冠動脈が大動脈から正常起始しているように見えることが多いが、左室拡大及び収縮能低下、僧帽弁閉鎖不全症を認める場合にはALCAPAも鑑別に挙げて冠動脈起始部を入念に確認する必要がある。津田ら<sup>16)</sup>は3歳時に川崎病に罹患し、他院で右冠動脈拡大としてフォローされていた女兒に対して6歳時の心エコー

検査および冠動脈造影 CT で ALCAPA と診断した例を報告している。心エコー検査では左冠動脈が上大動脈基部より正常に起始しているかのよう描出されたものの血流がはっきりしないため、冠動脈造影 CT を施行した結果、確定診断に至っていた<sup>16)</sup>。

心エコー検査で冠動脈拡大を認めた場合には、川崎病以外の先天性冠動脈異常を見逃さないために、以下の方法で確認することが大切と考える：①まず冠動脈が大動脈基部から左右にそれぞれ連続した形態であることを確認する、②冠動脈起始部が不明瞭な場合は、低速のカラードプラで冠動脈への血流を確認する、③流速の速い血流が冠動脈または四腔や肺動脈等にみられる場合は冠動脈瘻である可能性を考慮して血流を追い、交通を確認する必要がある。それでも心エコーでの診断には限界があり、確定診断まで至らないことも多いため、造影 CT 検査や冠動脈造影検査が必要であると考えられる。

冠動脈瘻の治療法にはカテーテルによる経皮的閉鎖術と外科的単独結紮術、または冠動脈バイパス術がある。カテーテル治療を行うための条件は、冠動脈が瘻まで安全にカテーテル挿入可能な形態であること、瘻の開口部が太い正常側枝を閉塞しないような閉鎖可能な部位にあって多発性でないことなどが挙げられる<sup>17)</sup>。上記を満たさない場合は外科的治療を行うことが望ましいが、治療適応として確立された基準はなく、一般的には心不全や虚血、不整脈などに伴う症状出現時に考慮される<sup>1, 18)</sup>。

無症候性冠動脈瘻の場合にも有意な短絡量 ( $Qp/Qs \geq 1.3$ ) がある場合や中等度以上の瘻に関しては治療適応となりうるが、小児期に症候性となることは少なく、中には自然閉鎖する症例もあることから緊急での閉鎖は不要と判断されることが多い<sup>19, 20)</sup>。川崎病に関連する冠動脈瘻はその他の冠動脈瘻よりも自然閉鎖しやすいという報告<sup>20)</sup>があり、これは心エコー検査で検出できないものの先天的に存在していた微小な冠動脈瘻が川崎病の炎症により顕在化し、川崎病とともに改善するためと考えられている。ただし、一部の無症候性冠動脈瘻は成長に伴って症候性に移行しうることが指摘されており<sup>21)</sup>、Hsieh ら<sup>22)</sup>は数年以内に感

染性心内膜炎を発症した症例を報告し、小児期の早期閉鎖を推奨している。また、瘻の径が大きい場合は心不全症状がなくても血栓性塞栓を生じる危険性があり、抗血小板療法か抗凝固療法が併用されることもある<sup>1)</sup>。

本症例は無症候性で短絡量が少なく、冠動脈の蛇行もないことから閉鎖術の適応はないと判断し、血栓形成のリスクに対して低用量のアスピリンの内服を再開して経過をみる方針とした。診断確定後2年6ヶ月後の現在、経過は良好であるが、将来的には加齢に伴って動脈硬化や瘤破裂を合併する報告<sup>23)</sup>もあるため、生涯にわたり綿密なフォローが必要と考えている。

## 結 語

川崎病の急性期に無症状の先天性右冠動脈瘻の確定診断に至った一例を経験した。川崎病急性期の初回心エコーで冠動脈拡大を認めた場合は、冠動脈瘻などの先天性病変である可能性も常に考慮して、丁寧な形態診断を行うことが肝要であると考えられた。

本症例は第39回日本川崎病学会・学術集会で発表した。

本報告に際して開示すべき利益相反はない。

## 引 用 文 献

- 1) 豊野学朋. 先天性心疾患 冠動脈瘻. 日本小児循環器学会編集. 『小児・成育循環器学』. 東京：診断と治療社, 2018: 387-390
- 2) Latson LA. Coronary artery fistulas: How to manage them. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; **70**: 110-116
- 3) Koenig PR, Kimball TR, Schwartz DC. Coronary artery fistula complicating the evaluation of Kawasaki disease. *Pediatric Cardiology* 1993; **14**: 179-180
- 4) Angelini P. Coronary artery anomalies—current clinical issues. Definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J* 2002; **29**: 271-278
- 5) McNamara JJ, Gross RE. Congenital coronary artery fistula. *Surgery* 1969; **65**: 59-69
- 6) Sakakibara S, Yokoyama M, Takao A, et al. Coronary arteriovenous fistula. Nine operated cases. *Am Heart J* 1966; **72**(3): 307-314

- 7) 新居正基. 先天性冠動脈疾患. 日小児循環器会誌 2016; **32**(2): 95-113
- 8) 布施茂登. 川崎病の心エコーでの評価, 臨検 2016; **60**: 600-606
- 9) Takahashi K, Oharaseki T, Naoe S, et al. Neutrophilic involvement in the damage to coronary arteries in acute stage of Kawasaki disease. *Pediatr Int* 2005; **47**: 305-310
- 10) 増田弘毅/川崎病 (MCLS) における冠動脈の病理学的研究-特に冠動脈炎と動脈瘤の形態発生の関連について. 脈管学 1981; **21**: 899-912
- 11) 川崎病全国調査担当グループ (特定非営利活動法人川崎病研究センター), 第25回川崎病全国調査成績 2019
- 12) 小川俊一, 鮎澤 衛, 石井正浩, ほか. 川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン (2013年改訂版), 2012年度合同研究班報告
- 13) 小林順二郎, 深澤隆治, 鮎澤 衛, ほか. 川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドライン (2020年改訂版). 日本循環器学会. 日本心臓血管外科学会合同ガイドライン
- 14) Minami Y, Suzuki H, Maeda J, et al. Coronary artery-pulmonary artery fistula in children followed after Kawasaki disease including a 4-year-old boy with spontaneous closure of the fistula. *Pediatr Cardiol Cardiac Surg* 1991; **6**: 532-7
- 15) Liang CD, Kuo HC, Yang KD, et al. Coronary artery fistula associated with Kawasaki disease. *Am Heart J* 2009; **157**(3): 584-8
- 16) 津田恵太郎, 岸本慎太郎, 鍵山慶之, ほか. 急性期川崎病診療のピットフォール: 左冠動脈肺動脈起始症. 日小児循環器会誌 2019; **35**(1): 38-42
- 17) Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, et al. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann Thorac Surg* 1997; **63**(5): 1235-42
- 18) 三浦 大, 鮎澤 衛, 伊藤秀一, ほか. 日本小児循環器学会川崎病急性期治療のガイドライン (2020年改訂版). 日小児循環器会誌 2020; **36**(S1): S1.1-S1.29
- 19) 筒井裕之, 中西敏雄, 赤木禎治, ほか. 先天性心疾患, 心臓大血管の構造疾患 (structural heart disease) に対するカテーテル治療のガイドライン 循環器ガイドラインシリーズ 2014年版. 東京: 日本循環器学会, 2015: 55-56
- 20) LO MH, Lin IC, Hsieh KS, et al. Mid- to long-term follow-up of pediatric patients with coronary artery fistula. *J Formos Med Assoc* 2016; **115**(7): 571-6
- 21) Sunder KR, Balakrishnan KG, Tharakan JA, et al. Coronary artery fistula in children and adults: a review of 25 cases with long-term observations. *Int J Cardiol* 1997; **58**: 47-53.
- 22) Hsieh KS, Huang TC, Lee CL. Coronary artery fistulas in neonates, infants, and children: clinical findings and outcome. *Pediatr Cardiol* 2002; **23**(4): 415-9
- 23) 北條 浩, 尾崎公彦, 萩原正規, ほか. 冠動脈肺動脈瘻, 冠動脈瘤破裂の1例. 日心臓血管外会誌 2007; **36**(2): 96-99

## A case of congenital right coronary artery fistula diagnosed in a patient with acute-phase Kawasaki disease

Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital<sup>1)</sup>

Department of Pediatrics, University Hospital Kyoto Prefectural University of Medicine<sup>2)</sup>

Sota Nishimoto<sup>1)</sup>, Naho Kobayashi<sup>1)</sup>, Rika Kume<sup>1)</sup>, Kanako Noda<sup>1)</sup>,  
Mariko Tamiya<sup>1)</sup>, Taeko Saito<sup>1)</sup>, Shota Fukuhara<sup>1)</sup>, Kimito Todo<sup>1)</sup>,  
Noriko Fujii<sup>1)</sup>, Tadaki Omae<sup>1)</sup>, Yo Kajiyama<sup>2)</sup>, Toshio Osamura<sup>1)</sup>

### Abstract

We report the case of a patient who presented with an enlarged right coronary artery at the initial consult for Kawasaki disease. Coronary aneurysm related to Kawasaki disease was suspected ; however, the patient was diagnosed with congenital coronary artery fistula based on echocardiographic findings. The patient was a 1-year-old boy. He presented with fever on day 1, swelling of the cervical lymph node on day 7, and conjunctival hyperemia, redness of the lips, and rash on day 9. He underwent echocardiography, which revealed enlargement of the right coronary artery. Kawasaki disease was suspected, and the patient was referred to our hospital. The patient presented with 5 major symptoms of Kawasaki disease, and was administered high-dose intravenous immunoglobulin and aspirin. Although the treatment was effective in reducing fever on the same day, enlargement of the coronary artery persisted. Echocardiography performed on day 17 revealed a “mosaic” flow pattern of the right coronary artery with reflux into the right atrium. Because three-dimensional computed tomography (3DCT) at 6 months and coronary angiography at 10 months revealed enlargement of the sinoatrial node, the patient is currently being treated with aspirin and followed up as an outpatient. Our findings demonstrate the importance of detailed morphological examination with echocardiography because coronary artery disease in patients with acute-phase Kawasaki disease may be congenital.

**Key words** : congenital coronary artery fistula, Kawasaki disease, coronary artery ectasia, echocardiogram, left-to-right shunt