

症例報告

全冠動脈孔閉鎖を伴う純型肺動脈閉鎖症に対する Ao-RV シャントの新たな治療戦略： Ao-RV シャントの有用性を類洞交通血流の変化で評価

吉井 公浩¹⁾, 佐藤 純¹⁾, 加藤 温子¹⁾, 吉田 修一郎¹⁾, 武田 紹¹⁾, 西川 浩¹⁾,
大沢 拓哉²⁾, 櫻井 寛久²⁾, 野中 利通²⁾, 櫻井 一²⁾, 大橋 直樹¹⁾

¹⁾ JCHO 中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科

²⁾ JCHO 中京病院中京こどもハートセンター心臓血管外科

New Aorta-To-Right Ventricle Shunt Strategy for Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Aortocoronary Atresia: Evaluation by Monitoring Sinusoidal Communication Flow

Kimihiko Yoshii¹⁾, Jun Sato¹⁾, Atsuko Kato¹⁾, Shuichiro Yoshida¹⁾, Sho Takeda¹⁾, Hiroshi Nisikawa¹⁾,
Takuya Osawa²⁾, Takahisa Sakurai²⁾, Toshimichi Nonaka²⁾, Hajime Sakurai²⁾, and Naoki Ohashi¹⁾

¹⁾ Department of Pediatric Cardiology, Chukyo Children Heart Center,
Japan Community Health Care Organization Chukyo Hospital, Aichi, Japan

²⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Chukyo Children Heart Center,
Japan Community Health Care Organization Chukyo Hospital, Aichi, Japan

We describe a male infant who was diagnosed in utero with pulmonary atresia and an intact ventricular septum (PA-IVS) and diagnosed with aortocoronary atresia (ACA) by cardiac catheterization after birth. He was delivered at full term and appeared normal for gestational age. Electrocardiography findings on day 3 of life showed ST depression while crying, and right ventricle-dependent coronary circulation (RVDCC) was suspected. Cardiac catheterization findings confirmed PA-IVS and ACA. We evaluated the blood flow of sinusoidal communication (SC) during the clinical course using pulsed-wave Doppler echocardiography. He underwent a Blalock-Taussig shunt and an ascending aorta-to-right ventricle shunt (Ao-RV shunt) on day 41 of life. At the time of delivery, SC flow was antegrade from the right ventricle (RV) to the intramyocardium at systole and retrograde from the intramyocardium to the RV at diastole. Antegrade SC flow became biphasic after the Ao-RV shunt and increased at end-diastole. Furthermore, the increased oxygenation of SC blood due to the Ao-RV shunt helped to improve the coronary circulation. This novel Ao-RV shunt approach is suitable for treating PA-IVS and ACA.

Keywords: pulmonary atresia with intact ventricular septum, aortocoronary atresia, sinusoidal communication, aorta to right ventricle shunt, transthoracic echocardiography

症例は妊娠 39 週 6 日, 3,052 g で自然経膈分娩にて出生。胎児期に純型肺動脈閉鎖症 (PA-IVS) と診断。日齢 3 に啼泣時の心電図の ST 変化から右室依存性冠循環 (RVDCC) を疑い, 心臓カテーテル検査にて, 全冠動脈孔閉鎖 (ACA) を伴う PA-IVS と診断された。SC 血流の経時変化に注視し, パルスドップラー (PW) で評価し, 日齢 41 に BT シャントおよび上行大動脈右心室短絡術 (Ao-RV シャント) を施行。出生時の SC 血流は収縮期に RV (右室) 内から心筋内への順行性血流と, 拡張期に心筋内か

2019 年 5 月 30 日受付, 2019 年 9 月 20 日受理

著者連絡先: 〒457-8510 愛知県名古屋市中区三条 1-1-10 JCHO 中京病院中京こどもハートセンター小児循環器科 吉井公浩
doi: 10.9794/jspccs.36.72

ら RV 内への逆行性血流波形であったが、術後は収縮期に順行性血流、拡張早期は逆行性血流、新たに拡張末期に順行性血流を認め、2 峰性順行性血流となった。加えて、Ao-RV シャントにより SC の酸素飽和度の上昇も冠循環の改善に寄与した。Ao-RV シャントは ACA を伴う PA-IVS の新たな治療戦略として有用であった。

はじめに

純型肺動脈閉鎖症 (PA-IVS: pulmonary atresia with intact ventricular septum) は比較的稀な疾患で、全先天性心疾患の約 1% を占めている。肺動脈弁は完全に閉鎖した状態 (PA: pulmonary atresia) で、約 80% は膜様閉鎖、約 20% は右室流出路も閉鎖している。さらに、右室からの冠動脈への瘻孔 (類洞交通 SC: sinusoidal communication) を認めることがあり、発生率は約 45% とされている¹⁾。SC はしばしば正常の冠動脈の発達を妨げ、約 10% に冠動脈の近位部の閉塞を伴い、極まれに左右の冠動脈孔が閉鎖している場合もあり¹⁾、本来の冠動脈の閉塞や狭窄により、冠循環が右室の類洞交通からの血流に依存している場合を、右室依存性冠循環 (RVDCC: right ventricular-dependent coronary circulation) と定義され、約 7.5% に認められる¹⁾。そして、この場合は容易に心筋虚血から心機能の低下を招くことがある。今回、我々は心電図 (ECG) での ST 変化を契機として RVDCC を疑い、心臓カテーテル検査にて左右の冠動脈孔の閉鎖を認め、全冠動脈孔閉鎖 (ACA: aortocoronary atresia) と診断し、上行大動脈右心室短絡術 (Ao-RV シャント) (Fig. 1) を施行して救命することができた 1 例を経験した²⁾。この Ao-RV シャントの新たな治療戦略について SC 血流の変化を中心に報告する。

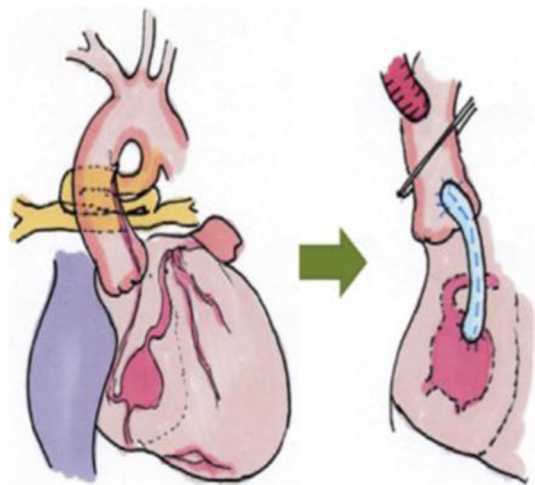


Fig. 1 Ao-RV shunt

症 例

胎児診断にて PA-IVS と診断。妊娠 39 週 6 日に自然経陰分娩にて 3,052g の男児を出生。出生後の経胸壁心エコーにて PA-IVS と診断し、三尖弁輪径は 2.3mm (Z score -8.76)、肺動脈弁は筋性閉鎖であった。右室は低形成かつ monopartite で、動脈管開存維持のために PGE1-CD の静注を開始し、当初より単心室循環の方針として生後 1 カ月頃での Blalock-Taussig shunt (BT シャント) の予定とした。日齢 3 より啼泣時に ECG 上で ST 変化を認め経時的に増悪 (Fig. 2A, B)、経胸壁心エコーで SC と思われる血流を認め、大動脈基部から冠動脈を描出することが困難で RVDCC を疑い、日齢 20 に心臓カテーテル検査を施行。左室造影 (LVG) にて大動脈 (Ao) から冠動脈が造影されないことを確認し、ACA の可能性を考慮して、冠血流への酸素飽和度の上昇を得るために心房中隔裂開術 (BAS) を先行した。BAS 施行後に大動脈造影 (AoG) にて ACA を確認 (Fig. 3)。さらに右室は低形成にて、右室造影 (RVG) を用いて施行し SC を確認した (Fig. 4)。また、圧測定では、右室圧 (RVp) > 左室圧 (LVp) と over systemic の所見を認めた (Fig. 5)。ACA では、生後 3 か月以内での死亡率は 100% で心移植の適応³⁾と報告されており、本症例は BT シャントのみでは救命は不可能と判断した。一方で ACA ではない、RVDCC の症例で BT シャント術による拡張期血圧の低下や低酸素血症の進行によって生じた心筋虚血に対し、Bidirectional Cavopulmonary Shunt (BCPS) 時や Total Cavopulmonary Connection (TCPC) 時に Ao-RV シャントを追加することで心筋虚血の改善を得たとの Laks らの報告^{4,5)}から本症例は、BT シャント時に Ao-RV シャントを同時に施行する方針とした。そこで我々は、SC 血流と Ao-RV シャント血流の経時変化に注視し、パルスドップラー (PW) にてモニタリングした。出生時から Ao-RV シャント術前までの SC 血流は収縮期に RV 内から心筋内へ向かう順行性血流と、拡張期に心筋内から RV 内へ向かう逆行性血流波形を認めた (Fig. 6)。手術待機中に ECG 上で非持続性心室頻拍の出現や僧帽弁逆流 (MR) の増悪を認め、日齢 41 に準緊急で手術① BT シャント (3.5mm) +

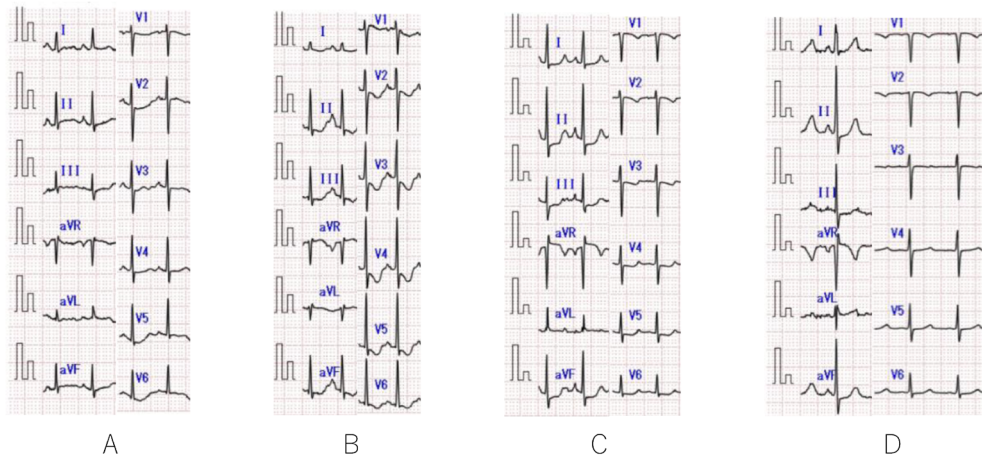


Fig. 2 ECG

(A): day 0 (B): day 20 (C): day 164 (post BCPS) (D): day 360

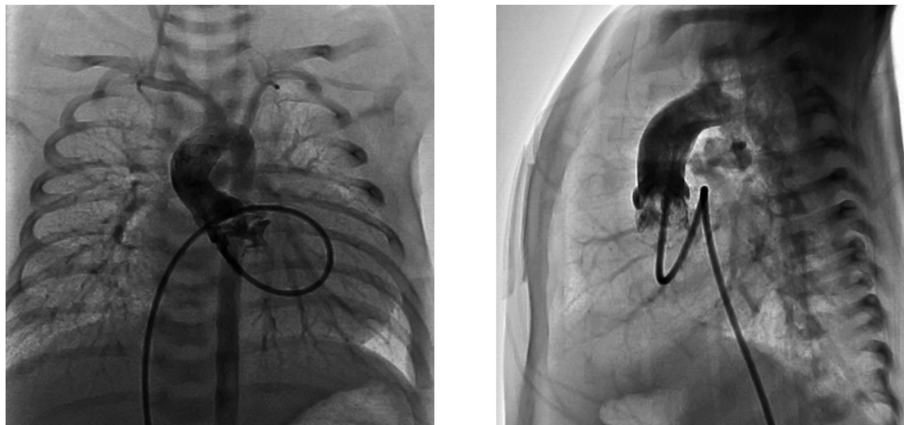


Fig. 3 Catheter angiography

Aortography: aortocoronary atresia

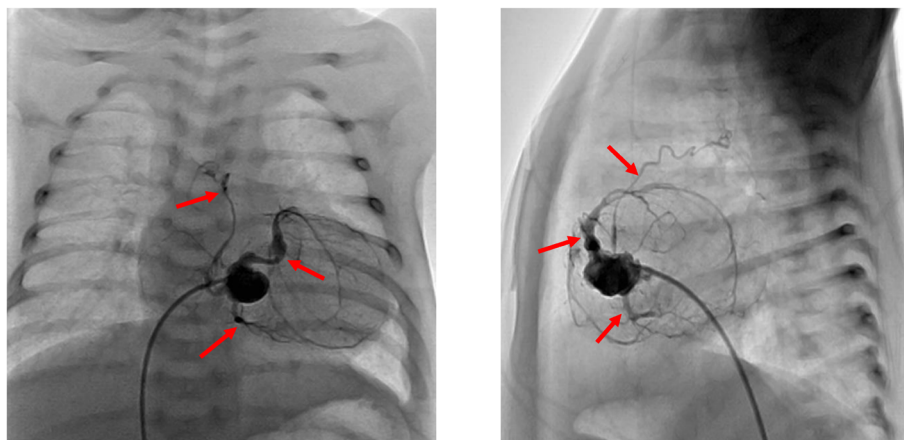


Fig. 4 Catheter angiography

Right ventriculography arrow: sinusoidal communication RVEDV (right ventricular end diastolic volume): 9% of Normal

RV 90/e13, LV 63/e8, aAo 60/25(40)

RV: right ventricle, LV: left ventricle, aAo: ascending aorta

Fig. 5 Catheter study unit: mmHg

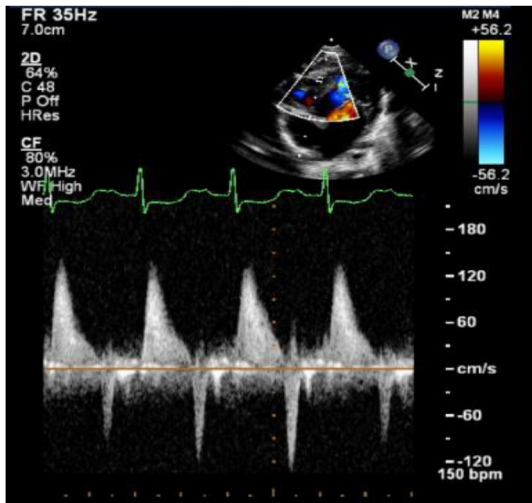


Fig. 6 Transthoracic Echocardiography (TTE) before Ao-RV shunt operation

We examined SC flow and Ao-RV shunt flow using a probe of 8MHz with an ultrasonic wave machine of IE33 made by PHILIPS company. We monitored blood flow of SC and Ao-RV shunt by pulse doppler (PW). The blood flow of SC was measured every time in the site where the origin from RV was seen with apical four-chamber view, and the blood flow of Ao-RV shunt was measured every time in the shunt site which arose from aAo in long axis view.

Ao-RV シャント (3.0mm)+動脈管 (DA) 結紮術を施行. 人工心肺からの離脱は容易で, Ao-RV シャント術後の SC 血流はシャント前と変わらず収縮期には順行性血流, 拡張早期に逆行性血流を認めていたが, 拡張末期にも順行性血流を認め, 順行性血流が 2 峰性になり順行性血流が増加した (Fig. 7 ① A). Ao-RV シャント内の血流は拡張期に Ao から RV 内に向かう順行性血流と, 収縮期に RV 内から Ao に向かう逆行性血流を認め, 血流量は順行性血流が優位となっており, さらに波形は sharp な形をしていた (Fig. 7 ① B). その後, DA 組織遺残による左肺動脈 (LPA) の完全閉塞を来したため, 日齢 77 に手術② LPA 形成術+三尖弁閉鎖術を施行, さらに日齢 127 に手術③ BCPS を施行し, 日齢 148 に退院. Ao-RV シャントの閉塞を懸念して INR 2.0 を目安にワーファリンコントロールと抗血小板薬の内服を継続していたが, 日齢 222 に頻回嘔吐および顔色不良にて救急外来を受診. 心エコーにて著明な心機能の低下および MR の増悪を認めた. この時の SC 血流の拡張末期の順行性

血流は完全に消失し, Ao-RV シャントの血流波形は Ao から RV 内に向かう順行性血流は加速し波形も鈍的な形であった (Fig. 7 ③ A, B). Ao-RV シャント閉塞による心筋虚血と判断し緊急カテーテル検査を施行. AoG にて Ao-RV シャントの閉塞を確認し, ウロキナーゼ (1,000 u/kg/dose) の Ao-RV シャントへの局所静注による血栓溶解療法にてシャントの開存を得た (Fig. 8). 翌日に手術④ Ao-RV シャントのサイズアップ (3mm→5mm) を施行, 日齢 238 に退院. Ao-RV シャントのサイズアップに伴い心筋虚血が改善された後の血流波形では, 初回の Ao-RV シャント術後の血流波形と同様に, SC 血流は拡張末期の順行性血流を再度認め, 順行性血流が 2 峰性となった. Ao-RV シャントの血流波形は拡張期に順行性血流, 収縮期に逆行性血流を認め, 血流量は順行性血流が優位で波形も sharp な形 (Fig. 7 ④ A, B) に戻り, ECG 上の ST 変化は消失した (Fig. 2D). TCPC 術前のカテーテル検査では RV の収縮期圧の低下ならびに拡張期圧の上昇を確認し (Fig. 9), 日齢 709 に TCPC および Ao-RV シャントのサイズアップ (5mm→8mm) を施行. 現在も元気に生存している. 将来的には冠動脈バイパス手術の可能性を検討している.

考 察

Laks らは, Ao-RV シャント術の効果は RV の収縮期圧を体血圧レベルまで減圧し, 一方で高くなった RV の拡張期圧で酸素化された血液を冠循環へ供給することと考察している⁴⁾. その考察を支持する所見として, 本症例の SC 血流変化に注視した. 正常心での冠動脈血流は収縮期, 拡張期にかけて順行性の 2 峰性波形を示し, 左冠動脈では収縮期成分が少なく拡張期成分優位の波形を示し, 右冠動脈では, 収縮期および拡張期にほぼ同等のピークを有する波形を示すことが知られている⁶⁾. 左心室は心筋壁が厚く, 収縮期には心筋収縮により心筋内細小動脈や毛細血管が圧迫され, 血流が途絶する. 拡張期には心筋の弛緩によりこれらの血管に対する圧迫が解除され, 急速に血流が再開する. 一方, 右心室は心筋壁が薄く, 収縮期における心筋内細小動脈や毛細血管の圧迫の程度は弱く, さらに大動脈収縮期圧と右室収縮期圧の圧格差は大きく収縮期にも血液が流れやすいとされている⁷⁻¹⁰⁾. 本症例では, Ao-RV シャント施行前の SC 血流は収縮期に RV 内から心筋内へ順行性血流が向かい, 拡張期にかけて心筋内から RV 内へ逆行性血流が向かっている. これは正常心の冠動脈血流とは異なり冠循環として

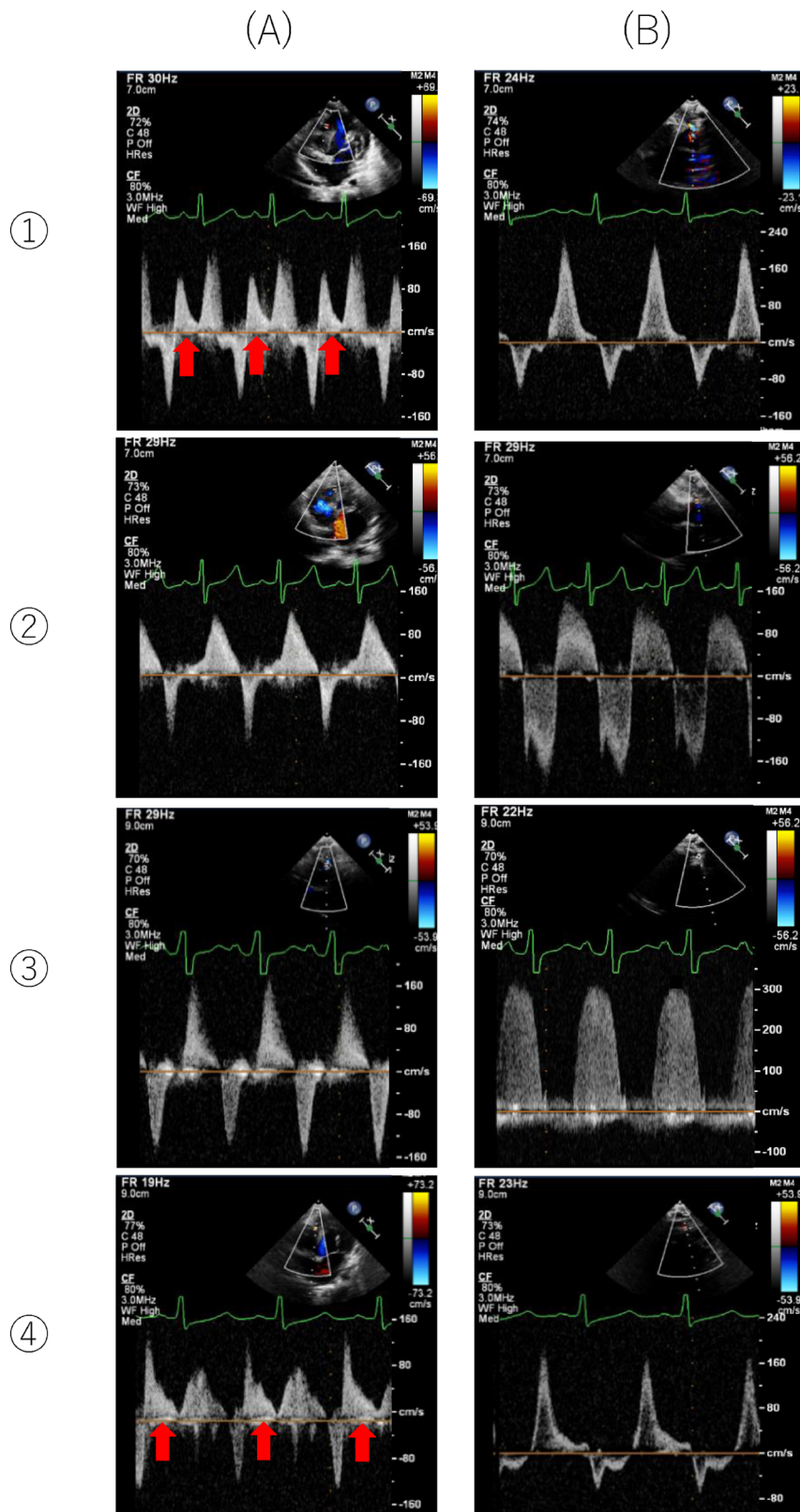


Fig. 7 TTE (A): SC flow (B): Ao-RV shunt flow

① after Ao-RV shunt operation ② before BCPS operation ③ on Ao-RV shunt obstruction ④ after Ao-RV shunt size up operation. arrow: antegrade flow at late diastolic phase

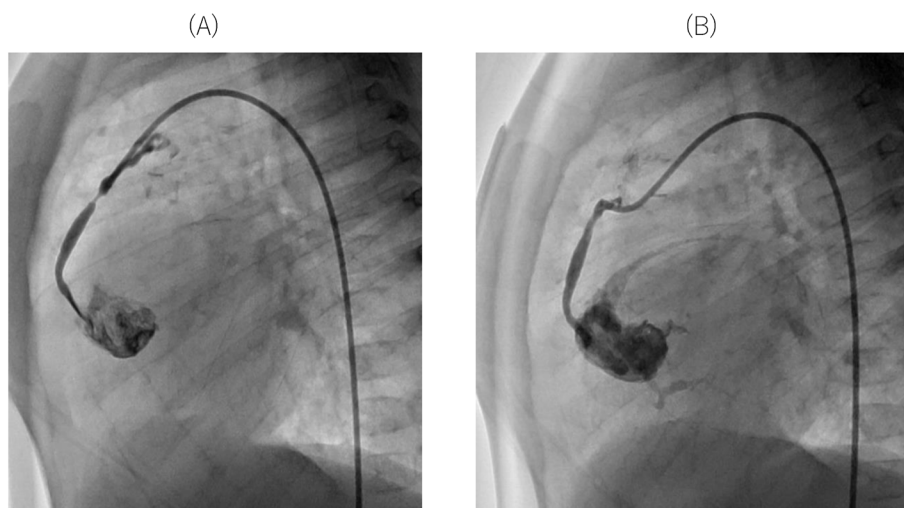


Fig. 8 Catheter angiography
Ao-RV shuntgraphy: (A) shunt stenosis (B) post thrombolytic therapy

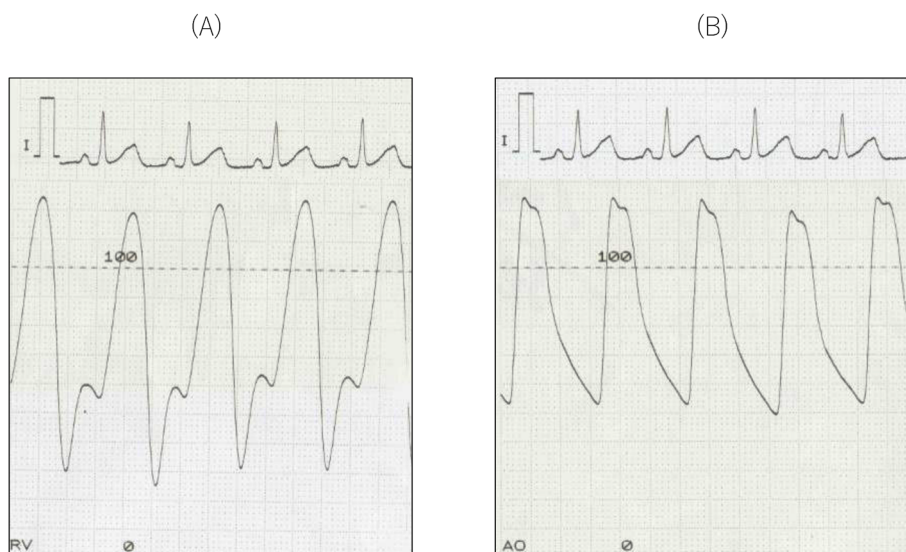


Fig. 9 Catheter study before TCPC unit: mmHg
We measured with a microcatheter manufactured by GADELIUS after angiography. (A) RV systolic 125/early diastolic 30/end diastolic 60 (B) aAo 125/55 (85)

は非常に不利な状況であったが、それに対し Ao-RV シャントは over systemic だった RV の収縮期圧を体血圧まで低下させ、さらに RV の拡張期圧が体血圧の拡張期圧まで上昇したことにより冠循環の拡張期順行性血流を生じさせ、冠血流量を増加させた。Freeman らは、RV の収縮期圧が減圧されることによって SC への高圧の血流が減圧され、そのことが SC 内の血管の拡張や狭窄の進行を抑えることができ心筋虚血を予防することができると報告している⁵⁾。加えて、Ao-RV シャントによって SC に流れる血液の酸素飽和度の上昇も冠血流量の増加と共に冠循環の改善に

寄与したと考えられる。しかし、人工物を使用した Ao-RV シャントは、常に血栓閉塞の危険性があり、4mm 以下のサイズはリスクファクターと報告されている¹¹⁾。本症例においても Ao-RV シャントの閉塞を来した。BCPS 後の Ao-RV シャント閉塞時における SC および Ao-RV シャントの PW 所見は SC 血流の拡張末期の順行性血流の消失と Ao-RV シャント波形の加速と鈍的パターンであった。これは、Ao-RV シャントの閉塞に伴って、RV への流入血流が減少し RV の拡張期血圧が低下したために SC 血流の拡張末期の順行性血流が消失し、Ao-RV シャントの拡張期順行

性血流速度の増加と拡張末期の流速減衰パターンの消退（鈍的パターン）が生じたと考えられる。すでに、BCPS 後の退院前にも、SC 血流の拡張期血流は減少し、Ao-RV シャントの血流波形も bidirectional（両方向性）で鈍化を呈しており、SC 血流の拡張期の順行性血流の減少・消失と Ao-RV シャント波形の鈍的パターンは、シャント狭窄や閉塞を示唆する所見であった。Ao-RV シャントは新たな治療戦略ではあるが、シャント閉塞に伴う心筋梗塞での急変と常に背中合わせであり、慎重な経過観察が不可欠になる。その際、この危険性を回避するために SC と Ao-RV シャントの血流について PW での評価は非常に有用と考えられた。

結 語

PA-IVS の ACA の 1 例を報告した。ACA の 3 か月以内の死亡率は 100% であり、通常であれば移植適応となる疾患であるが、Ao-RV シャントを作成し、冠循環を改善させることで救命することできた。人工物である、Ao-RV シャントは常に血栓塞栓の risk を伴うが SC と Ao-RV シャント血流をエコーで追跡することで安全かつ有用な治療戦略であった。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反（COI）はない。

引用文献

- 1) Daubeney PE, Delany DJ, Anderson RH, et al: United Kingdom and Ireland Collaborative Study of Pulmonary

Atresia with Intact Ventricular Septum: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2002; **39**: 1670-1679

- 2) Sakurai H, Sakurai T, Ohashi N, et al: Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia with intact ventricular septum and bilateral coronary ostial atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018; **156**: e17-e20
- 3) Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, et al: Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right-ventricle-dependent coronary circulation managed by the single-ventricle approach. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 2250-2258, discussion, 2258
- 4) Laks H, Gates RN, Grant PW, et al: Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1995; **59**: 342-347
- 5) Freeman JE, DeLeon SY, Lai S, et al: Right ventricle-to-aorta conduit in pulmonary atresia with intact ventricular septum and coronary sinusoids. *Ann Thorac Surg* 1993; **56**: 1393-1395
- 6) Kajiya F, Tomonaga G, Tsujioka K, et al: Evaluation of local blood flow velocity in proximal and distal coronary arteries by laser Doppler method. *J Biomech Eng* 1985; **107**: 10-15
- 7) Graziosi P, Ianni B, Ribeiro E, et al: Echocardiographic and hemodynamic determinants of right coronary artery flow reserve and phasic flow pattern in advanced non-ischemic cardiomyopathy. *Cardiovasc Ultrasound* 2007; **5**: 31
- 8) Ofili EO, Labovitz AJ, Kern MJ: Coronary flow velocity dynamics in normal and diseased arteries. *Am J Cardiol* 1993; **71**: D3-D9
- 9) Kajiya F, Klassen GA, Spaan JAE, et al: Coronary Circulation: Basic Mechanism and Clinical Relevance. Springer-Verlag, Tokyo, 1990
- 10) Maruyama Y, Kajiya F, Hoffman JIE, et al: Recent Advances in Coronary Circulation. Springer-Verlag, Tokyo, 1993
- 11) Wells WJ, Yu RJ, Batra AS, et al: Obstruction in modified blalock shunts: a quantitative analysis with clinical correlation. *Ann Thorac Surg* 2005; **79**: 2072-2076