

Editorial Comment

全冠動脈孔閉鎖を合併した肺動脈閉鎖症に対する Ao-RV シヤントの Physiology を考える

小谷 恭弘

岡山大学大学院医歯薬学総合研究科

Physiology of Ao-RV Shunt in Patient with PA-IVS and Aortocoronary Atresia

Yasuhiro Kotani

Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama, Japan

この論文¹⁾を最初に査読した際に頭をよぎったのは、左心低形成症候群に対する第1期手術時のハイブリット管理における逆行性 BT シヤント²⁾、それから新生児エプスタイン病におけるサーキュラーシヤント³⁾であった。どちらも、その血行動態を理解することが難しく、また臨床での判断やマネージメントに難渋するという共通点がある。逆行性 BT シヤントは一見すると非常に興味深いアイデアと思うが、そもそも逆行性 BT シヤントにおいて、血流がどちら向きが優位か（脳血流や冠血流が steal されている可能性はあるか）不明である。根本的なところを言えば、大動脈閉鎖で動脈管ステント留置により大動脈弓への逆行性の血流が阻害されることが危惧される症例は、そもそも動脈管ステントの適応外とも言える。エプスタイン病にてもサーキュラーシヤントにより、肺高血圧や右室機能、肺動脈弁閉鎖が機能的か器質的かなど判断に難渋する場合は、動脈管を閉じる方向で経過を観ることで、その後の治療方針を決定することができる。これら2つは全く異なる疾患であるが、シヤントという非生理性の血流が存在することで、患者の血行動態が複雑化し、ひいては適切な治療方針を選択できない可能性があるという点で本症例と共通すると考えた。では、肺動脈閉鎖症で全冠動脈孔閉鎖を合併する症例に BT シヤントと Ao-RV シヤントが並存することでどのような循環生理が生まれるのであろうか。

本症例¹⁾において全冠動脈孔閉鎖により生直後より心筋虚血のサインが出現していることから、冠血流を確保することは何よりもまず優先されることとなる。著者らが述べているように BAS を施行することで多少 RV への流入血の酸素飽和度が上昇すると考えられるが多くは期待できない。日本においては新生児での心臓移植は現実的でなく、また冠動脈バイパスも技術的な面や長期における開存の点からも選択は難しく、最終的には Ao-RV シヤント³⁾の選択となるであろう。血行動態を考えるとき、まず BT シヤントは既知の通り、拡張期にも順行性の血流があるため、大動脈拡張期圧は低下する。このことは全冠動脈孔閉鎖症例の冠血流にはあまり影響はないと考える。しかしここに Ao-RV シヤントが追加されると一気に複雑化する。Ao-RV シヤントの存在により、収縮期は over systemic の RV から大動脈への血流が、拡張期は大動脈から RV への血流が優位となると推測される。拡張期に RV へ酸素化血が流入することにより、（この患者の冠血流の血流パターンが正常心の左冠動脈と同じと仮定されるのであれば）冠動脈の血流が増加し心筋虚血も解除される、という理論が成立する。本症例の実際のデータを見ると、心臓カテーテル検査にて実際の RVEDP は 13 mmHg と高く、同時測定の大動脈拡張期圧は（BT シヤント施行前の状態で）25 mmHg となっており予想よりもその圧差は少ない。さらに BT シヤント後の大動脈拡張期圧はさらに低下している可能性もあり、拡張期にシヤントの中でどちら向きに血流が優位に流れているかは推測が難しい（この点が、逆行性 BT シヤントと類似している）。この点に関しては本文ではエコーによる拡張末期の順

doi: 10.9794/jspccs.36.79

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

吉井公浩、ほか：全冠動脈孔閉鎖を伴う純型肺動脈閉鎖症に対する Ao-RV シヤントの新たな治療戦略—Ao-RV シヤントの有用性を類洞交通血流の変化で評価—。日小児循環器会誌 2020; 36: 72–78

行性冠血流を提示し証明している。しかしながら、Ao-RV シャント施行から 6か月後に Ao-RV シャントの閉塞を来たしており、これが BT シャントと Ao-RV シャントの併存による特異な血行動態が根本的な原因、つまり run-off に問題があってシャント血流が減った結果なのか、著者が述べているように Ao-RV シャントのサイズの問題から狭窄を来し、ひいては閉塞を来たしたのかは定かではない。

本症例¹⁾の循環生理を理解するにはどのようにしたらよいだろうか？コンピュータ解析による血行動態のシミュレーションも一つの案と考えた。BT シャントと Ao-RV シャントが併存する状態において、大動脈から肺動脈、および大動脈から右室（この場合、正常の右室でなく低形成で、さらにその先には冠動脈があるが）という 2つの異なる後負荷（血管抵抗）がある状態で、2つの異なるシャント血流がどのようにになっているか、是非とも知りたいと考えた。

査読に際してあまりにも循環生理に固執してしまったが、臨床の面から考えれば、非常に困難な本症例を救命した著者のチームに賛辞を送りたい。またこのようなケースに際しても、エコー検査による血流評価を行うなど、生理学的な観点から常に治療方針が論理的に整合性があるかを検証しながら治療した点は小児循環器に携る医師の模範と言える。本報告から、1) 全冠動脈孔閉鎖を伴った肺動脈閉鎖症に Ao-RV シャントという治療のオプションがあることを学ぶのはもちろんだが、2) 先天性心疾患においては常に解剖と生理に基づいた論理的思考を持って治療にあたることが重要である、と再認識したい。

引用文献

- 1) 吉井公浩, 佐藤 純, 加藤温子, ほか：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—. 日小児循環器会誌 2020; **36**: 72-78
- 2) Calderone CA, Benson LN, Holtby H, et al: Main pulmonary artery to innominate artery shunt during hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2005; **130**: e1-e2
- 3) Wald RM, Adatia I, Van Arsdell GS, et al: Relation of limiting ductal patency to survival in neonatal Ebstein's anomaly. Am J Cardiol 2005; **96**: 851-856
- 4) Hillel L, 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