

症例報告

右室依存性冠循環を伴った右心低形成症候群に対する 上行大動脈右室短絡術前後の冠血流評価

橋本 和久¹⁾, 浅田 大¹⁾, 石井 陽一郎¹⁾, 高橋 邦彦¹⁾, 藤崎 拓也¹⁾,
森 雅啓¹⁾, 松尾 久実代¹⁾, 青木 寿明¹⁾, 盤井 成光²⁾, 萱谷 太¹⁾

¹⁾大阪母子医療センター小児循環器科

²⁾大阪母子医療センター心臓血管外科

Evaluation of Coronary Perfusion Using Pulsed-Wave Doppler in Hypoplastic Right Heart Syndrome with Right Ventricle-Dependent Coronary Circulation Before and After Aorta-To-Right Ventricle Shunt

Kazuhiisa Hashimoto¹⁾, Dai Asada¹⁾, Yoichiro Ishii¹⁾, Kunihiko Takahashi¹⁾, Takuya Fujisaki¹⁾,
Masayoshi Mori¹⁾, Kumiyo Matsuo¹⁾, Hisaaki Aoki¹⁾, Shigemitsu Iwai²⁾, and Futoshi Kayatani¹⁾

¹⁾Department of Pediatric Cardiology, Osaka Women's and Children's Hospital, Osaka, Japan

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Osaka Women's and Children's Hospital, Osaka, Japan

We present a male infant diagnosed with pulmonary atresia, hypoplastic right ventricle, ventricular septal defect, atresia of the orifice of the left coronary artery, and right ventricle-dependent coronary circulation. We assessed the blood flow in the sinusoidal communication (SC) utilizing pulsed-wave Doppler echocardiography to calculate coronary perfusion during the clinical course. At the time of delivery, the SC blood flow had a biphasic pattern; antegrade from the right ventricle (RV) to the left ventricle (LV) intramyocardium during systole and retrograde from the LV intramyocardium to the RV during diastole. The patient received a Blalock-Taussig (BT) shunt method at the age of 1 month. Following the BTS method, myocardial ischemia developed, and the SC blood flow showed a triphasic pattern; antegrade from the RV to the LV intramyocardium during systole, retrograde from the LV intramyocardium to the RV during early diastole, and antegrade from the RV to the LV intramyocardium during late diastole. The increase in diastolic RV pressure after the BTS method caused a reversal of the late diastolic blood pressure between the RV and LV myocardium, which was considered to induce a flow of non-oxygenated flow through the SC, leading to LV myocardial ischemia. An aorta-to-right ventricle (Ao-RV) shunt method was conducted at the age of 2 months. The SC blood flow revealed the same triphasic pattern, but the myocardial ischemia vanished. We hypothesize that the increased oxygenation of the SC blood flow during late diastole from the Ao-RV shunt enhanced the coronary circulation. Evaluation of SC blood flow patterns is effective for predicting myocardial ischemia.

Keywords: right ventricle-dependent coronary circulation, aorta-right ventricle shunt, pulmonary atresia, sinusoidal communication, pulsed-wave Doppler method

症例は在胎 39 週 5 日, 2,910g にて出生した男児で, 肺動脈閉鎖, 右室低形成, 心室中隔欠損症, 左冠動脈起始部閉鎖, 右室依存性冠循環 (RVDCC) と診断された. 冠血流の評価に, 類洞交通の血流パターンをフォローした. 初回手術前は, 収縮期に右室から左室心筋へ, 拡張期に左室心筋から右室へ向かう 2 相性血流であった. 月齢 1 に左 Blalock-Taussig シヤント術を施行後, 循環動態が不安定となり心

2022 年 7 月 28 日受付, 2023 年 1 月 11 日受理

著者連絡先: 〒594-1101 大阪府和泉市室堂町 840 大阪母子医療センター小児循環器科 浅田 大

doi: 10.9794/jspccs.39.18

筋虚血が疑われた。類洞交通の血流パターンは、収縮期に右室から左室心筋へ、拡張早期に左室心筋から右室へ、拡張後期に右室から左室心筋へ向かう3相性パターンに変化していた。月齢2に上行大動脈右心室短絡術 (Ao-RV シヤント) を施行し臨床症状の改善を認めた。術後の類洞交通血流パターンは術前と同じ3相性パターンであったが、拡張早期に Ao-RV シヤントを通して酸素化された血液が右室に流れ、拡張後期に右室から左室心筋へ灌流することで虚血が改善したと推察される。Ao-RV シヤントは、RVDCC を伴う心筋虚血に対し有用な治療であり、類洞交通の血流パターンを評価することは心筋虚血の予測に有用と考えられる。

はじめに

純型肺動脈閉鎖症 (pulmonary atresia with intact ventricular septum; PAIVS) に代表されるような右室内圧が高圧の場合、正常な冠動脈の発生が障害され、心室内腔と冠動脈との交通が残存し心筋に酸素供給を行う類洞交通 (sinusoidal communication; SC) を形成する。このように冠血流が右室からの血流に依存する状態は右室依存性冠循環 (right ventricle-dependent coronary circulation; RVDCC) と呼ばれ、右室減圧や血圧低下を機に容易に心筋虚血を起し、予後不良因子の1つとされている¹⁾。このような症例は、初回姑息術である Blalock-Taussig (BT) シヤントによる拡張期血圧の低下により心筋虚血を生じることがあるが、上行大動脈右心室短絡術 (Ao-RV シヤント) を追加することで、心筋虚血の改善を得たとの報告がある^{1,2)}。また、我々の施設から、心室中隔欠損症 (ventricular septal defect; VSD) を合併した RVDCC を有する右室低形成症候群に対し、Ao-RV シヤントを施行し救命できた症例を報告しているが³⁾、これらの冠血流に関する評価は未だ明らかになっていない。今回我々は、BT シヤント術後に心筋虚血症状が出現した肺動脈閉鎖、右室低形成、VSD、RVDCC を有する児に対し、Ao-RV シヤントを追加し臨床症状の改

善を認め、一連の SC の血流パターンを追跡し得たので報告する。

症 例

2か月男児。在胎39週5日、2,910g、正常経膈分娩にて出生した。胎児期に肺動脈閉鎖、右室低形成、VSD と診断された。生後の経胸壁心エコー (transthoracic echocardiography; TTE) にて、三尖弁は7.4mm (60% of normal) と低形成だったが右室への流入血を認め⁴⁾、VSD は3mm と小欠損で全収縮期にわたり右→左短絡であった。右冠動脈起始部を右冠尖に認めたが、左冠動脈起始部を確認できず、左冠動脈閉鎖が疑われた。動脈管による肺血流を維持するためプロスタグランジン点滴を開始、日齢7に心臓カテーテル検査を施行した。その時の圧・容積データは、大動脈圧58/28/42mmHg、左室収縮期圧66/拡張末期圧9mmHg に対し右室収縮期圧88/拡張末期圧19mmHg と体血圧以上であり、右室容積は16% of normal と非常に低形成であった⁴⁾。右房a波/v波/平均圧; 9/6/6mmHg、左房a波/v波/平均圧; 7/7/6mmHg と心房間で圧較差は認めなかった。また、右冠動脈は順行性に造影され狭窄は認めなかったが、左冠動脈は造影されず、右室造影で左室領域に

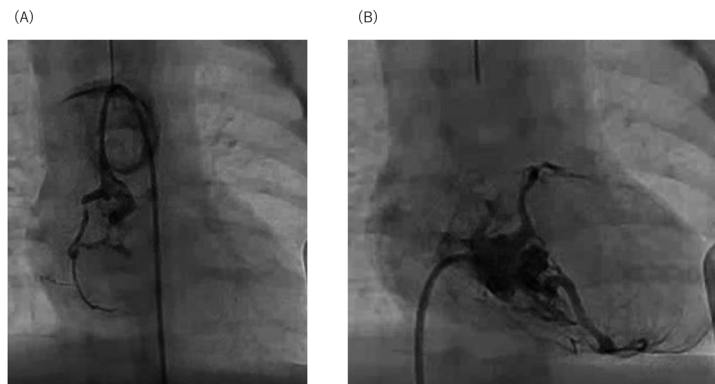


Fig. 1 RCA and RVDCC at the age of 7 days

(A) Aortography shows the normal RCA, but the left coronary artery is not contrasted. (B) Right ventriculography reveals RVDCC perfusing left ventricle area. RCA, right coronary artery; RVDCC, right ventricle-dependent coronary circulation.

灌流する RVDCC を認めた (Fig. 1). 右冠動脈造影では造影剤は冠静脈洞に流れ, 右室内腔は造影されなかった. 左右心房間の圧較差がないことから心房間の動静脈血混合は問題ないと考え, バルーン心房中隔裂開術は施行しなかった. TTE を再検し, 右室心尖部

に認めた SC の血流パターンは収縮期に右室内腔から左室心筋内へ, 拡張期に左室心筋内から右室内腔へ向かう 2 相性血流を認めた (Fig. 2). BT シヤント待機期間中, SpO₂ は 80~85% で経過し, 虚血症状なく経過した.

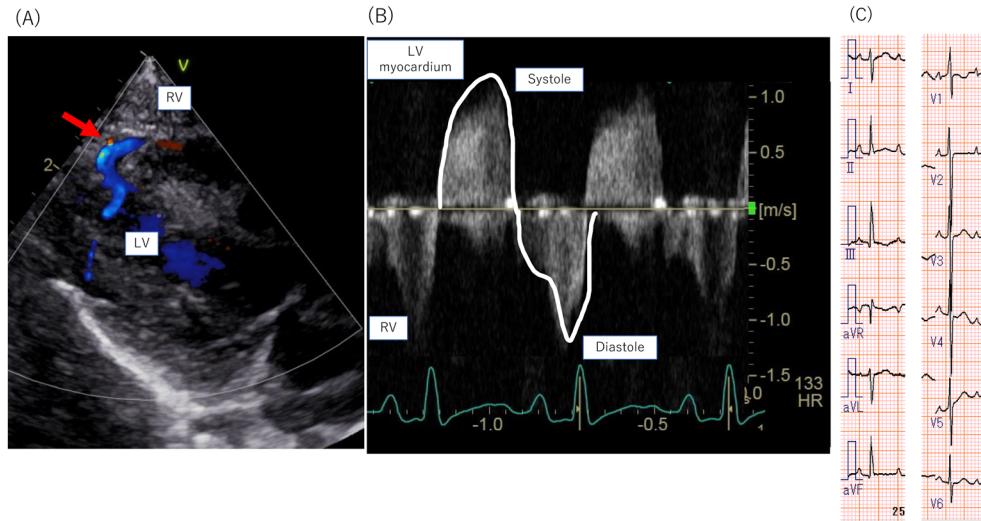


Fig. 2 Blood flow pattern in the SC before the BT shunt method

(A) Color Doppler of the SC, Red arrow indicates the SC blood flow. (B) PW Doppler of the SC, Flow pattern is biphasic. Systolic blood flow occurs from RV to LV myocardium. Diastolic flow occurs from LV myocardium to RV. (C) 12-lead ECG, No ST-T change noted. BT, Blalock-Taussig; ECG, electrocardiogram; LV, left ventricle; PW, pulsed-wave; SC, sinusoidal communication; RV, right ventricle.

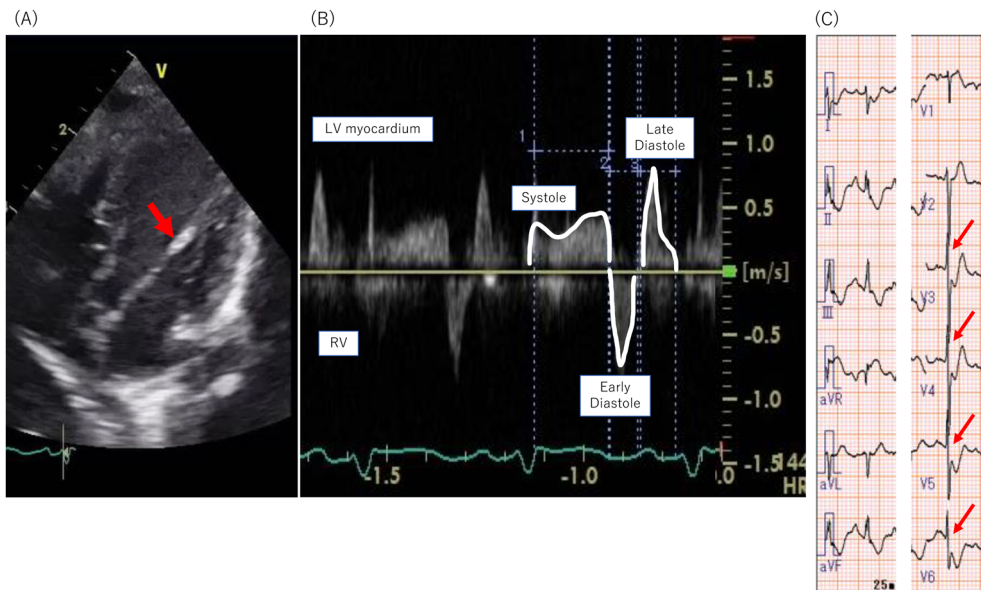


Fig. 3 Blood flow pattern in the SC after the BT shunt method

(A) Red arrow indicates the high echoic lesion of papillary muscle in left ventricle. (B) PW Doppler of the SC shows a triphasic blood flow pattern. Systolic flow occurs from RV to LV myocardium. Early diastolic blood flow occurs from LV myocardium to RV. Late diastolic blood flow occurs from RV to LV myocardium. (C) 12-lead ECG shows ST depression in the V3 to V6 leads. BT, Blalock-Taussig; ECG, electrocardiogram; LV, left ventricle; PW, pulsed-wave; RV, right ventricle; SC, sinusoidal communication.

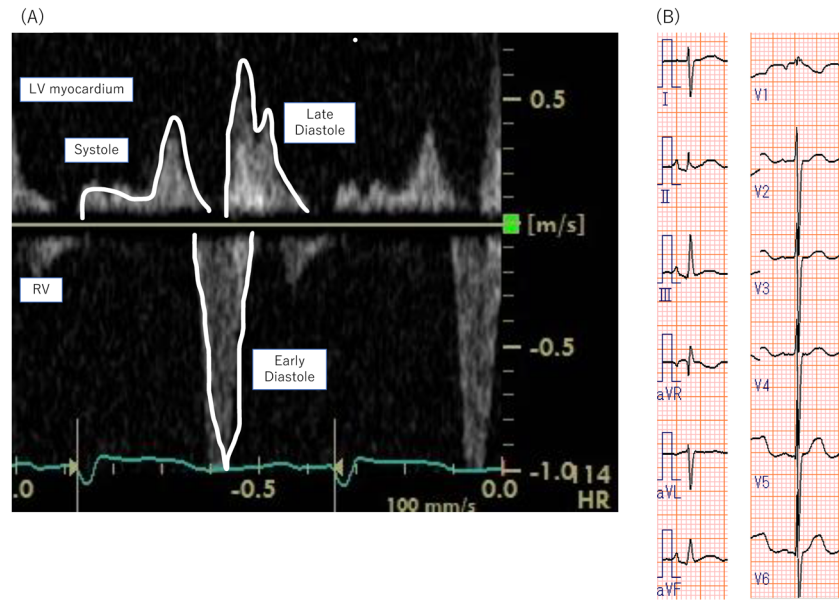


Fig. 4 Blood flow pattern in the SC after the Ao-RV shunt method

(A) PW Doppler of the SC shows a triphasic blood flow pattern. Systolic blood flow occurs from RV to LV myocardium. Early diastolic blood flow occurs from LV myocardium to RV. Late diastolic blood flow occurs from RV to LV myocardium. (B) ST depression improved on 12-lead ECG. ECG, electrocardiogram; LV, left ventricle; PW, pulsed-wave; RV, right ventricle; SC, sinusoidal communication.

日齢 40 に左 BT シャント（左総頸動脈-左肺動脈；3.5 mm）を施行後 5 日目より血圧低下，心電図上 ST 低下を認め，循環動態が不安定となった．BT シャント術後の SpO₂ は 85～90% であった．TTE で乳頭筋のエコー輝度上昇を認め（Fig. 3A）⁵，SC の血流パターンは，収縮期に右室内腔から左室心筋内へ，拡張早期に左室心筋内から右室内腔へ，新たに拡張後期に右室内腔から左室心筋内へ向かう 3 相性血流を認めた（Fig. 3B）．心電図上 V3 から V6 誘導にかけて ST が低下し（Fig. 3C），乳頭筋のエコー輝度上昇と合わせ左冠動脈領域の心筋虚血が疑われた．TTE では術前同様三尖弁流入血を認め，心室中隔欠損部の血流も術前と同様全収縮期にわたり右→左短絡であった．日齢 65 に Ao-RV シャント（3.5 mm）を施行した．Ao-RV シャント術後の TTE では SC の血流パターンは変わらず 3 相性であったが，心電図上 ST 低下の改善を認め（Fig. 4），循環動態は安定した．Ao-RV シャント閉塞予防に，アスピリン，ワーファリンの 2 剤を投与した．

その後月齢 4 で心臓カテーテル検査を施行したが，右房 a 波/v 波/平均圧；6/5/4 mmHg，左房 a 波/v 波/平均圧；5/5/4 mmHg，大動脈圧 73/28/49 mmHg，左室収縮期圧 85/拡張末期圧 7 mmHg，右室収縮期圧 88/拡張末期圧 13 mmHg と左右心室は等圧になっていて，右室造影にて Ao-RV シャントは収縮期に右室

から大動脈へ，大動脈造影にて拡張期に大動脈から右室へ流れていた．右室造影では初回カテーテル検査時と同様に左室領域に灌流する RVDCC を認めた．この時の右室容積は 24% of normal であった．月齢 6 に両方向性グレン手術を施行し，術後心筋虚血イベントはなく安定した経過であった．現在 1 歳 6 か月となり，フォンタン手術待機中である．

考 察

正常の冠動脈血流は収縮期，拡張期にかけて順行性の 2 峰性波形を示すが⁶，RVDCC を有する場合，冠血流が収縮期に右室内腔から左室心筋内へ，拡張期に左室心筋内から右室内腔へ流れる 2 相性血流となることが報告されている⁷．これは右室内腔から左室心筋内への SC 血流が，右室内腔の圧変化によって両方向性に流れると考えられ，本症例における出生時の SC 血流も，収縮期に右室内腔から左室心筋内へ，拡張期に左室心筋内から右室内腔へ向かう 2 相性血流であった．これは正常冠動脈血流とは異なり非生理的で，右室内の血液が流れるため酸素飽和度も低く，心筋虚血に容易に陥りやすい状況だったと考えられた（Fig. 5）．初回手術である BT シャントと同時に Ao-RV シャントを施行することで，心筋虚血予防を行う方法も報告されているが²，本症例は右冠動脈の

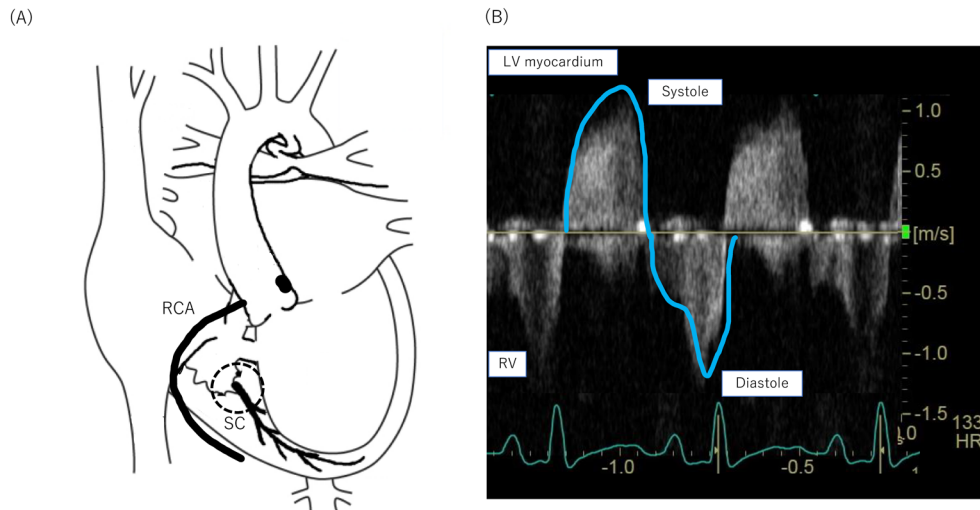


Fig. 5 Blood flow pattern in the SC assessed by PW Doppler before the BT shunt method

(A) Schematic view of this patient, Dashed circle indicates the Doppler sampling point. (B) PW Doppler of SC, Flow pattern is biphasic pattern. Non-oxygenated blood flow from RV comes to-and-fro. BT, Blalock–Taussig; LV, left ventricle; PW, pulsed-wave; RCA, right coronary artery; RV, right ventricle; SC, sinusoidal communication.

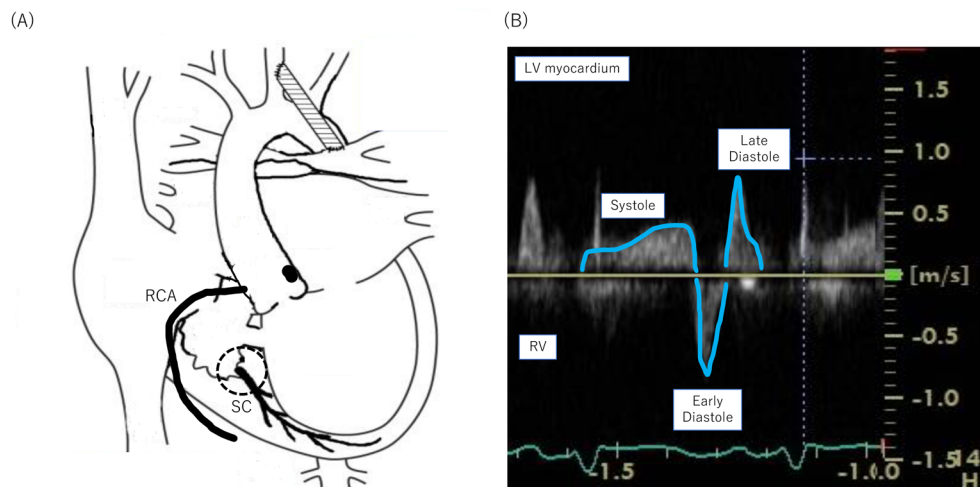


Fig. 6 Blood flow pattern in the SC assessed by PW Doppler after the BT shunt method

(A) Schematic view of this patient after the BT shunt method, Dashed circle indicates the Doppler sampling point. (B) PW Doppler of the SC, Flow pattern is triphasic. Non-oxygenated blood flow from RV occurs from RV to LV myocardium in systole, from LV myocardium to RV in early diastole, and from RV to LV myocardium in late diastole. BT, Blalock–Taussig; LV, left ventricle; PW, pulsed-wave; RCA, right coronary artery; RV, right ventricle; SC, sinusoidal communication.

順行性血流を認めること、心房間圧較差を認めないこと、三尖弁逆流も軽度であることから、BTシャントのみを行う方針とした。

しかし、本症例ではBTシャント術後に心筋虚血を来し、その原因として、①BTシャント術後は大動脈拡張期圧が低下するため右冠動脈の血流が低下し、右室の心筋虚血を来し右室収縮が低下するためRVDCを介しての左室への冠血流量が減少すること、②BTシャント術後、左室の容量負荷に伴い冠血流の需要が

増大したこと、③BTシャントによる肺血流増加のため体血流が低下し、それにより混合静脈血酸素飽和度が低下するため、右室からSCを通して左室領域に灌流する冠血流の酸素飽和度がさらに低下したこと、が考えられた。SCの血流パターンが2相性から3相性に変化した原因は、右室心筋の虚血により右室拡張末期圧が上昇し、拡張後期に再度右室内腔から左室心筋内に向かう血流が形成されたと考えられた (Fig. 6)。

これに対しAo-RVシャントは、右室収縮期圧を体

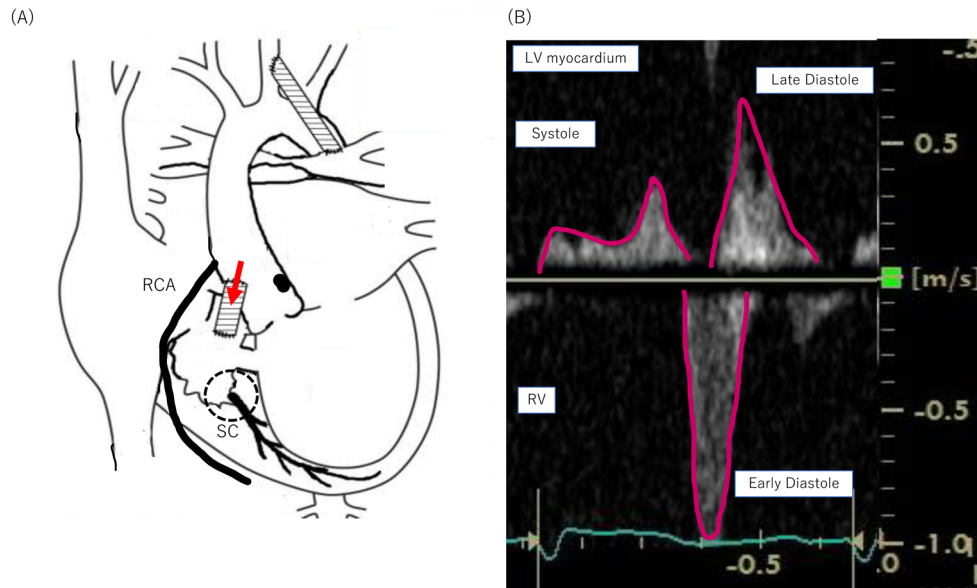


Fig. 7 Blood flow in the SC assessed by PW Doppler after the Ao-RV shunt method

(A) Schematic view of this patient after undergoing the Ao-RV shunt method, Red arrow shows that oxygenated blood flow into right ventricle through the Ao-RV shunt during diastole. Dashed circle indicates the Doppler sampling point. (B) PW Doppler of the SC, Flow pattern is triphasic. Oxygenated blood flow from RV occurs from RV to LV myocardium in systole, from LV myocardium to RV in early diastole, and from RV to LV myocardium in late diastole. Ao-RV, aorta to right ventricle; LV, left ventricle; PW, pulsed-wave; RCA, right coronary artery; RV, right ventricle; SC, sinusoidal communication.

血圧レベルまで減圧することによってSC内の血管の拡張や狭窄の進行を抑えること、拡張期に酸素化された血液を冠循環へ供給することで心筋虚血を予防すると考えられている¹⁾。本症例においても、Ao-RVシャント術後、右室収縮期血圧が体血圧近くまで下がっていた。また拡張期に大動脈からAo-RVシャントを通して酸素飽和度の高い血液が右室へ流れるため、SCを通る血流の酸素飽和度が上昇することで左室心筋の虚血症状が改善したと考えられた (Fig. 7)。また、本症例では三尖弁逆流は軽度であったため、Ao-RVシャントのみを施行したが、もし三尖弁逆流を高度に認める場合、拡張期に右室に流入した血液が右房に逆流するためSCに流れない可能性がある。その場合は、合わせて三尖弁の形成術や閉鎖術が必要になると考えられた。

本症例報告にはいくつか解明できていない点がある。今回BTシャント術後、Ao-RVシャント術前は血行動態が非常に不安定だったため、心臓カテーテル検査を行えていない。そのため、SCの血流が3相性に変化した理由として右室拡張後期圧がさらに高くなったためと考察しているが、左室も心筋虚血から拡張末期圧が上昇してSC血流に影響を与える可能性があるが、右室/左室拡張末期圧の関係や変化を計測

できておらず直接の証明はできていない。また、SCの圧や酸素飽和度を直接測定することは困難であり、Figs. 5~7に示した考察を直接証明することは困難である。最後に、BTシャント術後の虚血の出現の一因に、RVDCCを通る血流量の減少が起こったと考えているが、定量的評価はできていない。

結 語

右室依存性冠循環を伴う肺動脈閉鎖、右室低形成、VSD、左冠動脈口閉鎖症例に対し、BTシャント術後、SCの血流パターンが2相性から3相性に変化し、心筋虚血症状を認めた。Ao-RVシャントを追加することで右室収縮期圧を体血圧まで減らすこと、拡張期に酸素飽和度の高い血液が右室に流入しSCを通して左室心筋内に灌流することで、心筋虚血症状が改善したと考えられた。SCの血流パターンの変化と右室内血液の酸素飽和度の変化は、心筋虚血を予測し得る指標と考えられた。

利益相反

著者およびすべての共著者において日本小児循環器学会が定める利益相反に関する開示事項はない。

著者の役割

橋本和久, 浅田 大, 石井陽一郎, 藤崎拓也, 森 雅啓, 松尾久実代は患者の診療に従事, データ集計を行った.

橋本和久, 浅田 大は論文原稿作成を行った.

石井陽一郎, 高橋邦彦は, 論文執筆における直接的な指導を行った.

盤井成光は外科手術を担当した.

石井陽一郎, 青木寿明, 高橋邦彦, 盤井成光, 萱谷 太は, 論文の重要な知的内容に関わる批判的校閲に関与した.

引用文献

- 1) 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
- 2) 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—. *日小児循環器学会誌* 2020; **1**: 72-78
- 3) Miwa K, Iwai S, Nagashima T: Aortic-to-right ventricle shunting for rare cardiovascular conditions. *Ann Thorac Surg* 2022; **114**: e455-e458
- 4) 岸本英文, 広瀬 一, 中埜 肅, ほか: 心血管造影法により計測した左右心室容積ならびに房室弁, 半月弁輪径の正常値について. *心臓* 1985; **7**: 711-715
- 5) 竹中 克, 戸出浩之: *心エコーハンドブック冠動脈疾患*. 金芳堂, 2014
- 6) 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
- 7) Peterson RE, Freire G, Marino CJ, et al: Transthoracic echocardiographic assessment of coronary flow in the diagnosis of right ventricular-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 2018; **5**: 967-975