

右室依存性冠循環を有する純型肺動脈閉鎖の外科治療

大阪府立母子保健総合医療センター心臓血管外科
川田 博昭

純型肺動脈閉鎖の外科治療成績を左右するのは、右室¹⁾、三尖弁^{2,3)}の形態、大きさと、冠動脈奇形の重症度⁴⁾であることが明らかになり、成績は向上⁵⁻⁹⁾してきたが、疾患の多様性から目指すべき最終手術は異なり、更なる成績向上のためには症例ごとのきめ細かい検討が必要である。なかでも、合併する冠動脈奇形については、Gigliaらの報告⁴⁾以来、いわゆる右室依存性冠循環が合併する場合には右室減圧は禁忌であり、最終手術はFontan型手術であること、右室依存性冠循環でなければ、右室冠動脈瘻は予後に影響しないこと^{4,10)}には、ほぼ合意がえられたと考えられてきた。しかし、右室依存性冠循環例で右室減圧を行わなくても予後不良⁸⁻¹²⁾であったり、逆に、右室依存性冠循環症例でも、非体外循環下に右室冠動脈瘻を閉鎖することにより、右室減圧、二心室修復まで施行できた報告¹³⁾がある。さらには、右室依存性冠循環でなくても、右室減圧後に失った右室冠動脈瘻の報告¹²⁾もある。われわれの経験も加え、右室依存性冠循環を伴った純型肺動脈閉鎖の外科治療についてコメントを加える。

1. 純型肺動脈と冠動脈

純型肺動脈閉鎖の予後を左右する一因である右室依存性冠循環の定義は統一されていないが、右室冠動脈瘻のうち、冠動脈近位部に狭窄、途絶を認めたり、冠動脈が大動脈に開口していないものをさしている^{4,6)}。これらの症例の右室を減圧すると冠血流低下をきたすことは理にかなっているが、本論文¹⁴⁾では、Gigliaらの報告⁴⁾と異なり、右室依存性冠循環でなくても、右室減圧が危険な症例があることに注意を喚起している。提示された参考文献のうち、Fokerらの報告¹⁵⁾には、冠動脈狭窄、途絶の有無の記載はないが、O'Connorらは、右室依存性冠血流でなくても右室減圧後に死亡した例を報告¹⁶⁾している。同時に施行された径4 mmのWaterston shunt術により大動脈拡張期圧が低下し、冠灌流圧が低下したであろうことも、冠血流量低下の一因であると考えられるが、それに加えて、近位冠動脈に途絶は無いものの、右室冠動脈瘻と冠動脈近位部が拡張し、瘻から末梢の冠動脈が内膜の線維性肥厚に伴う狭小化を示しており、この冠動脈狭窄病変が冠血流量低下の主たる原因である可能性が高い。同様に、L'Ecuyerらも、近位冠動脈の狭窄を認めない冠動脈末梢部のfibromuscular dysplasiaに由来した冠動脈狭小化による心筋梗塞死亡例を報告¹⁷⁾している。Hirataらは、近位部冠動脈狭窄などを認めない、いわゆる右室依存性冠循環ではない純型肺動脈閉鎖例が、右室流出路再建とBlalock-Taussig変法(以下BT変法)術後6日で左心不全で死亡したことを報告¹²⁾している。純型肺動脈閉鎖症例では、合併する冠動脈異常は多様¹⁸⁾で、かつ、右室依存性冠循環に到らなくても有意な右室冠動脈瘻では冠動脈の内膜肥厚による狭窄を多くみとめる^{19,20)}ことから、本論文¹⁴⁾が主張するごとく、右室依存性冠循環合併例でなくても、冠動脈の注意深い観察、検討が必要であろう。

2. 右室依存性冠循環の診断

右室依存性冠循環の診断には、64-slice CT検査が有用であったという報告²¹⁾もあるが、血管造影が欠かせない^{10,18)}と考えられている。一方、右室が小さいものほど右室冠動脈瘻が合併しやすいという報告²²⁾のみならず、心臓超音波検査で計測する三尖弁のZ score¹⁸⁾や胎児期の三尖弁のZ score³⁾が右室依存性冠動脈の予測因子になるという報告もある。しかし、実際、文字通り右室に依存しているかどうかの診断はむづかしいこともあり¹²⁾、われわれのおこなった、体外循環施行時の一時的な右室減圧テスト²³⁾も診断確定と今後の治療方針を決定する一助になると考える。

3. 右室依存性冠循環を合併する純型肺動脈閉鎖に対する外科治療

右室依存性冠循環を合併する場合、右室減圧が禁忌で、初回手術として体肺動脈短絡術を行い、最終手術としてFontan手術をおこなうという外科治療体系が確立され、その有用性は報告^{6,8,9)}されている。麻酔方法²⁴⁾や補助循環²⁵⁾の注意点も指摘され、成績は向上しているものの、冠血流低下による死亡例はなくなっていない^{6,8-12)}。拡張期血圧の低下が予想されるBT変法は、術前の動脈管開存との比較にもなるが、対象症例の冠血流分布に応じてその是非を慎重に検討しなければいけない。特に大動脈と冠動脈に交通のない症例は、体肺動脈短絡術後には全例死亡しており^{8,11)}、心移植を唯一の外科治療と主張する報告^{8,26)}もある。

われわれは、2004年に純型肺動脈閉鎖、重症肺動脈狭窄症の治療成績を報告²⁷⁾したが、30例中4例が右室依存

性冠循環症例であった。4例中、Fontan手術到達例が1例あるものの、2例はBT変法術後に失い、1例はBT変法を試みた際麻酔導入時に心電図上ST低下をきたし、手術を中止し、1歳5カ月時に心不全死した。右室依存性冠循環合併例では、右室への依存度が強い場合は、BT変法は選択されるべき治療法とは考えられず、かつ、麻酔だけでも危険因子となりうること²⁴⁾を裏付けた結果ともいえる。これらの経験ののち、生後すぐより哺乳時に心電図上ST低下をきたし、生後1カ月より啼泣時に、頻脈、ST低下、不穏、嘔吐をきたすようになった右室右冠動脈瘻を伴う純型肺動脈閉鎖の1例で、初回手術として生後3カ月での両方向性Glenn手術を施行し、術後ST低下がなくなった症例を経験した。主たる冠動脈病変は、右室右冠動脈瘻、左単冠動脈、右冠動脈途絶であった。現在、術後1年2カ月でFontan手術待機中である。Miyajiらは、右室依存性冠循環をともなう純型肺動脈閉鎖症において、両方向性Glenn手術が体肺動脈短絡術に比して、有意に酸素化能が向上していることを報告し、早期の両方向性Glenn手術を推奨しているが、最も若い施行例でも生後11カ月であり、報告された7例中6例は、初回手術として体肺動脈短絡術が行われている²⁸⁾。右室依存性冠循環をともなう純型肺動脈閉鎖症に対する外科治療成績をまとめて、体肺動脈短絡術後、冠血流低下から死亡に到った症例を指摘した報告^{6,9,12)}にも、両方向性Glenn手術を初回手術とした例はない。至適施行時期を検討する必要があるが、両方向性Glenn手術を、とくに、術前からST低下を伴う症例に対しての初回手術として、体肺動脈短絡術に代わり第一選択とすべきと考える。

一方、右室依存性冠循環症例に対し、コイル塞栓術で瘻を閉鎖したあと右室減圧を行った症例の報告²⁹⁾や、非体外循環下に瘻を結紮し、心筋虚血が生じないのを確認した後右室減圧を行い、二心室修復の過程にある19例の報告¹³⁾など、禁忌とされていた右室減圧を行い、積極的に二心室修復をめざす考えもある。純型肺動脈閉鎖のFontan手術の成績は良好といわれている^{6,8)}が、Fontan術後も冠灌流血は高圧のままであるため、多くの右室依存性冠循環を伴う純型肺動脈閉鎖の冠動脈に認められる冠動脈の内膜増生や血管周囲の線維化による冠動脈狭窄^{19,20)}が、Fontan術後の遠隔成績を左右する可能性は否定できない。二心室修復とFontan手術の本症例の遠隔成績を比較するとともに、純型肺動脈閉鎖の冠循環の多様性を再認識し、症例ごとに的確な治療計画をたてることが肝要である。

【参考文献】

- 1) Bull C, De Leval M, Mercanti C, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation* 1982; **66**: 266–272
- 2) Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, et al: Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **172**: 1000–1008
- 3) Salvin JW, McElhinney DB, Colan SD, et al: Fetal tricuspid valve size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics* 2006; **118**: e415–420
- 4) Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, et al: Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; **85**: 1516–1528
- 5) Hanley FL, Sada RM, Blackstone EH, et al: Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; **105**: 406–427
- 6) Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, et al: Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **118**: 1046–1055
- 7) Odum J, Laks H, Plunkett MD, et al: Successful management of patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum using a three tier grading system for right ventricular hypoplasia. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 678–684
- 8) 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**: 2250–2257
- 9) Hannan RL, Zabinsky JA, Stanfill RM, et al: Midterm results for collaborative treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 1227–1233

- 10) Calder AL, Peebles CR, Occleshaw CJ: The prevalence of coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum and their influence on surgical results. *Cardiol Young* 2007; **17**: 387–396
- 11) Lajos P, Love J, Salim MA, et al: Total right ventricular dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2004; **77**: 1087–1088
- 12) Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 574–579
- 13) Foker JE, Setty SP, Berry J, et al: Treatment of right ventricle to coronary artery connections in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; **136**: 749–756
- 14) 増山 郁, 桃井伸緒, 遠藤起生, ほか: 類洞交通が自然消失した純型肺動脈弁閉鎖症における治療戦略. *日小循誌* 2010; **26**: 338–344
- 15) Foker JE, Braunlin EA, St. Cyr LA, et al: Management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; **92**: 706–715
- 16) O'Connor WN, Cottrill CM, Johnson GL, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculocoronary communications: Surgical significance. *Circulation* 1982; **65**: 805–809
- 17) L'Ecuyer TJ, Poulik JM, Vincent JA: Myocardial infarction due to coronary abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 2001; **22**: 68–70
- 18) Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, et al: Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2000; **85**: 1319–1324
- 19) Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Bindl L, et al: Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988; **18**: 243–258
- 20) Calder AL, Co EE, Sage MD: Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987; **59**: 436–442
- 21) Saltik L, Bayrak F, Guneysoy T, et al: Right ventricle-dependent coronary circulation demonstrated with 64-slice computed tomography. *Eur Heart J* 2008; **29**: 1018
- 22) Giglia TM, Jenkins KJ, Matitiau A, et al: Influence of right heart size on outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1993; **88**: 2248–2256
- 23) Iwai S, Kishimoto H, Kawata H: Temporary decompression of the right ventricle to assess the right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **53**: 400–403
- 24) Kawaraguchi Y, Taniguchi A, Otomo T, et al: Anesthetic management of bidirectional cavopulmonary shunt in a patient with pulmonary atresia with intact ventricular septum associated with sinusoidal communications. *J Anesth* 2006; **20**: 220–222
- 25) Asou T, Matsuzaki K, Matsui K, et al: Veno-venous bypass to prevent myocardial ischemia during tight heart bypass operation in PA, IVS, and RV dependent coronary circulation. *Ann Thorac Surg* 2000; **69**: 955–956
- 26) Selamet SE, Hsu DT, Thaker HM, et al: Complete atresia of coronary ostia in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 2004; **25**: 67–69
- 27) 川田博昭, 岸本英文, 三浦拓也, ほか: 純型肺動脈閉鎖, 重症肺動脈弁狭窄に対する治療成績. *日小循誌* 2004; **20**: 601–607
- 28) Miyaji K, Murakami A, Takasaki T, et al: Does a bidirectional Glenn shunt improve the oxygenation of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **130**: 1050–1053
- 29) Garabedian CP, Mosca RS, Hellenbrand WE: Coronary artery fistula embolization in an infant with pulmonary atresia intact ventricular septum: a case report. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002; **57**: 371–373