

## Fontan 型手術後にみられる体静脈側副血行路の発達

藤井 隆成<sup>1, 3)</sup>, 森 善樹<sup>1, 4)</sup>, 岸 勘太<sup>1)</sup>, 黒沢 博身<sup>2)</sup>,  
中西 敏雄<sup>1)</sup>

東京女子医科大学循環器小児科<sup>1)</sup>, 心臓血管外科<sup>2)</sup>,  
昭和大学小児科<sup>3)</sup>, 聖隷浜松病院小児循環器科<sup>4)</sup>

## Key words:

Fontan, systemic venous collaterals,  
cyanosis heterotaxia, desaturation

## Development of Systemic Venous Collateral Channels after the Fontan Procedures

Takanari Fujii,<sup>1,3)</sup> Yoshiki Mori,<sup>1,4)</sup> Kanta Kishi,<sup>1)</sup> Hiromi Kurosawa<sup>2)</sup> and Toshio Nakanishi<sup>1)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Pediatric Cardiology and <sup>2)</sup>Cardiovascular Surgery, Tokyo Women's Medical University,  
<sup>3)</sup>Department of Pediatrics, Showa University School of Medicine, Tokyo, and <sup>4)</sup>Division of Pediatric Cardiology,  
Seirei Hamamatsu General Hospital, Shizuoka, Japan

**Background:** It is known that systemic venous collaterals develop and that they can lead to unanticipated cyanosis after the Fontan procedures. However, these collaterals after the Fontan procedures remain unknown in detail. The aim of this study was to determine the incidence, clinical course and factors associated with venous collaterals after the Fontan procedures.

**Methods:** We reviewed angiograms and clinical data in 171 Fontan patients who underwent cardiac catheterization. Venous collaterals with <95% systemic desaturation were defined as significant. Anatomic and hemodynamic variables as the predictive factors were compared between the groups with or without decompressing venous collaterals.

**Results:** Fifty-four venous collaterals were identified in 36 patients (21%). In 19 patients (53%), the collaterals were detected within 1 year after the Fontan procedures. The follow-up catheterizations (n=25) showed that the arterial oxygen saturation at rest (90±4%) did not change during follow-up periods (5.3±3.3 years), although the size of vessels increased in 13 cases. The morphology of ventricle, hemodynamic variables including pulmonary artery pressure, resistance, Nakata index before the Fontan procedures and transpulmonary pressure after the procedures were similar between the groups. The only anatomic factor of heterotaxia syndrome was a predictor for venous collaterals (53% in heterotaxia vs. 22% in non heterotaxia, p<0.001).

**Conclusions:** Systemic venous collaterals are not rare in Fontan patients. They do not hemodynamically deteriorate at rest, but increase in size with time. These collaterals are more common in the heterotaxia syndrome.

### 要 旨

**背景:** Glenn 術後, また Fontan 術後のチアノーゼ増悪の原因の一つとして体静脈側副血行路の発達がある。しかし本邦での報告は限られ, 特に体静脈側副血行路発達の危険因子, またその臨床経過は不明である。

**目的:** Fontan 術後患者における体静脈側副血行路の発達の頻度, 危険因子, その臨床経過を明らかにすることである。

**方法:** 心臓カテーテル(心カテ)検査を施行した Fontan 術後患者 171 例を対象とし, 診療録から後方視的に検討した。心カテ時の大動脈酸素飽和度が 95% 未満で, かつ体静脈系の造影で左房・肺静脈につながる異常な静脈血管を認めるものを有意の体静脈側副血行路と定義した。解剖学的, 術前, 後の血行動態の指標を危険因子として, 側副血行路のある群とない群で比較した。

**結果:** 体静脈側副血行路の発達は Fontan 術後患者の 21% (36/171 例) にみられ, 36 例中 19 例 (53%) で Fontan 術後 1 年以内に確認された。Fontan 術後初回検査以降にフォローアップカテを施行した 25 例において, 大動脈酸素飽和度 (90±4%) は初回検査時 (91±4%) と比較し, この期間 (5.3±3.3 年) で変化はなかった。一方, 体静脈側副血行路は約半数で造影上太くなるのが確認された。主心室形態, 術前の肺動脈圧, 肺血管抵抗, Nakata index, また術後の transpulmonary pressure gradient, 中心静脈圧, 心係数は体静脈側副血行路の有無で差はなかったが, 内臓錯位症

候群では体静脈側副血行路がみられる症例が有意に多かった( $p<0.01$ ).

**結論:** Fontan 術後患者では体静脈側副血行路発達は稀でなく, 特に内臓錯位症候群の Fontan 術後で, より高頻度にみられる. また時間の経過とともに側副血管の径は太くなり, 発育することがあるが, 安静時の大動脈酸素飽和度には変化がなく, 注意が必要である.

## 背景

1971年にFontanらが三尖弁閉鎖症の機能的根治手術として報告<sup>1)</sup>して以来, Fontan型手術はさまざまな単心室血行動態の疾患におこなわれている. Fontan型手術では肺循環には駆出心室が存在しない非生理的血行動態が生みだされ, 遠隔期の問題として不整脈, 血栓, 心室機能障害, 蛋白漏出性胃腸症, 肝機能障害などが報告<sup>2-5)</sup>されている. チアノーゼの出現, 増強もその一つで, 原因として肺動静脈瘻<sup>6)</sup>や体静脈側副血行路<sup>7-12)</sup>の発達が挙げられている. そのうち体静脈側副血行路は体静脈から起始して機能的左房もしくは肺静脈へ交通する側副血行路であり, 右—左短絡を生じてさまざまな程度のアノーゼをもたらす. しかしFontan型手術での体静脈側副血行路発達の報告は本邦では症例報告<sup>13)</sup>のみで, その危険因子, 臨床経過など不明な点が多い. そこで, 当科で経験したFontan術後にみられた体静脈側副血行路について検討を行った.

## 方法

対象は2000年1月～2007年12月に東京女子医科大学循環器小児科で心臓カテーテル造影検査(以下心カテ)を施行したFontan術後患者で, 診療録, 心カテデータを後方視的に検討した.

当院ではFontan術後患者は全例に心カテをおこなっており, 必要に応じてフォローアップの心カテを施行している. 検査時に大動脈酸素飽和度が低く, チアノーゼのみられる症例では, その原因を探るために積極的に主心室から左心房, 肺静脈へカテーテルを挿入し, 酸素飽和度の測定, また原則, 心エコー検査を用いて肺動脈でのコントラストエコー<sup>14)</sup>をおこない肺動静脈瘻の有無の確認をしている. また造影は右心房造影のみでなく, 可能な限り無名静脈, 上, 下大静脈で造影剤注入器を用い, おおよそ0.5～1.5 ml/kgの造影剤を1秒前後の速度で造影する, いわゆる“power injection法”を行っている.

体静脈側副血行路の定義は心カテ時の大動脈酸素飽和度が95%未満で, かつ体静脈系の造影で左房・肺静脈につながる異常な静脈血管を認めるものを有意として検討した. 95%未満とした理由は, いわゆる com-

plete Fontanといわれる手術でも冠状静脈洞を左房側にcut backする術式のため, 大動脈酸素飽和度は正常と比較すると減少しており, 以前の検討<sup>15)</sup>でcomplete Fontan患者の心カテ(安静, 臥位)時の動脈血酸素飽和度が95±1%であったことによる. 側副血行路の部位は, Sugiyamaらの分類<sup>12)</sup>に従い, その起始部をもとに1)心臓型(右心房近辺), 2)上心臓型(上大静脈とその枝), 3)下心臓型(下大静脈とその枝)の3カ所に分類した. その各群での大動脈酸素飽和度の違いと側副血行路の形態を検討した. また経時的な変化をみる目的で複数回の検査を施行した症例を対象として, 側副血行路の大きさと大動脈酸素飽和度の変化をみた. 2回以上の検査症例では初回と最後のデータを用いた. また治療に関してはその内容と治療後の経過を検討した.

体静脈側副血行路発達の危険因子として, 内臓錯位症候群か否か, 主心室が右心室か左心室か, 血行動態の指標としてFontan術前の平均肺動脈圧, 肺動脈—肺静脈圧差, 肺血管抵抗, Nakata Index<sup>15)</sup>, また術後の中心静脈圧, 肺動脈—肺静脈圧差, 心係数を挙げ, 体静脈側副血行路の有り, 無しの2群で比較した.

統計は2群間の比較にはt検定, カイ二乗検定を使用した. また危険因子の検定は単変量解析をおこない, p値が0.1未満であった項目について, さらにロジスティック回帰分析による多変量解析をおこなった. 危険率5%未満を有意とし, 解析にはDr.SPSS II for Windows (11.0.1J, SPSS Inc)を用いた.

## 結果

この期間に心カテをおこなったFontan型術後患者は171例であった.

初回検査時年齢は中央値6.5(1.0–39.4)歳, Fontan型手術施行時年齢は中央値4.4(1.3–32.1)歳で, 検査時と手術との期間は中央値1.1(0.0–22.9)年であった. 内臓錯位症候群は49例(無脾症31例, 多脾症18例)みられ, Fontan型手術の術式は心房中隔作成(oblique partition of atrium)を加えた心耳肺動脈吻合106例, total cavo pulmonary connection (TCPC) 59例(lateral tunnel法37例, extracardiac法22例), Björk法が6例であった. そのうちfenestrated Fontanは12例であった.

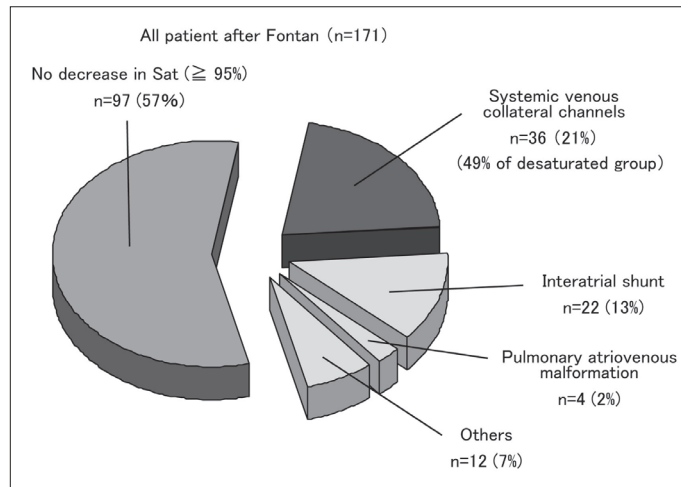


Fig. 1 The cause of decrease in systemic oxygen saturation and incidence of systemic venous collateral channels in patients after the Fontan procedures.

### 1) Fontan 型術後の低酸素血症の原因と体静脈側副血行路の頻度

171 例中、有意の体静脈側副血行路と判定された症例は 36 例、21%であった。また心カテ検査時の大動脈酸素飽和度が 95%未満であった症例は 74 例(43%)であり、その原因として体静脈側副血行路が 49% (36/74 例)と最も多く、次に心房間でのバツフルリークや手術時の fenestration による右-左短絡が 22 例(29%)、肺動静脈瘻が 4 例(5%)、麻酔、呼吸の問題などによるそのほかが 12 例であった(Fig. 1)。なお原因が体静脈側副血行路と肺動静脈瘻、体静脈側副血行路とバツフルリークなど複数あった症例は著者 2 人が主であると判断したものに入れ分類した。また fenestrated Fontan 12 例中、9 例で心カテ時には fenestration は閉鎖していた。

体静脈側副血行路があった 36 例、なかった 135 例での手術時期、心カテ時期、手術時期とカテまでの期間、術式、大動脈酸素飽和度を Table 1 に示した。心カテ年齢、手術と心カテまでの期間は側副血行路のあった群でそれぞれ低く、短かったが、術式では両群間に差はなかった(Table 1)。なお体静脈側副血行路のあった 36 例中、19 例、53%が術後 1 年以内(1~11 カ月)の比較的早い時期にみつかった。

### 2) 体静脈側副血行路の部位

体静脈側副血行路がみられた 36 例中、造影で確認できた血管は 54 本で、複数本あった症例が 14 例あった。部位別では上心臓型が 19 本、心臓型 25 本、下心臓型 10 本であった。複数の部位からの側副血行路症例は造影上最も太い側副血管の起始部をその部位として分類して各群の大動脈酸素飽和度を比較すると、上心臓型(n=11)では  $91\pm 5\%$ 、心臓型(n=19)は  $90\pm 4\%$ 、

下心臓型(n=6)は  $94\pm 2\%$ であり、3 群間で差はなかった。また側副血管は蛇行、屈曲し、太さは一様でない形態を示し、いずれの群でも同様の形態で、特に群での特徴はなかった。また内臓錯位症候群(n=19)では、27 本の側副血管が確認され、上心臓型が 6 本、心臓型 14 本、下心臓型 7 本であり、特に内臓錯位症候群で特徴的な起始部、血管はなかった。

上心臓型では無名静脈からの左(右)上大静脈遺残に該当する側副血管が最も多く、ほかは上大静脈から奇静脈、半奇静脈の枝か左上大静脈以外の無名静脈から肺静脈に結合する levoatrio-cardinal vein などの異常血管であった。心臓型での側副血管は Thebesian vein であり、下心臓型では肝静脈や横隔膜静脈の枝であった(Fig. 2)。

### 3) 体静脈側副血行路の経時的変化

171 例中複数回の心カテ検査を施行していたのは 25 例であった。この 25 例の術後初回の心カテ検査時期は術後平均  $1.6\pm 2.1$  年(range 0.1~9.5 年)であった。フォロー期間は  $5.3\pm 3.3$  年(range 0.8~13.9 年)で、検査回数は 2~3 回であった。大動脈酸素飽和度は初回検査時が  $90\pm 4\%$ 、最終検査時が  $91\pm 3\%$  でフォロー期間中に有意な変化がみられなかった(Fig. 3)。

側副血管の径の変化は、造影での同一部位での径の測定が難しく、視覚的判断でおこなったが、明らかに側副血行路径の増大を示したものは 13 症例みられた。Fig. 4 にその代表例を示した。症例は多脾症候群、房室中隔欠損、両大血管右室起始症、肺動脈狭窄の TCPC(lateral tunnel)術後で、術後 1 カ月(3 歳)で最初の心カテを施行した。右心房(lateral tunnel)造影では右心房から Thebesian vein と考えられる異常血管が

Table 1 Characteristics of patients with and without venous collaterals

	Collaterals (+) (n=36)	Collaterals (-) (n=135)	p value
Age at cath. (yrs)	7.2±4.1 (2.0-17.5)	10.4±8.6 (2.1-39.4)	0.03
Age at op. (yrs)	5.2±3.1 (1.5-12.3)	6.6±5.7 (1.3-32.1)	0.15
Interval between op. and cath. (yrs)	2.0±2.4 (0.1-9.5)	3.8±5.2 (0.1-23.2)	0.05
Type of procedure	0.44		
APC	24	82	
TCPC (LT)	9	28	
TCPC (extracardiac)	3	19	
Björk	0	6	
Sat (%)	90±4 (77-94)	94±5 (63-98)	<0.001

cath.: catheterization, op.: operation, yrs: years, APC: atrio (right atrial appendage) pulmonary connection, TCPC: total cavo pulmonary connection, LT: lateral tunnel, Sat: systemic oxygen saturation

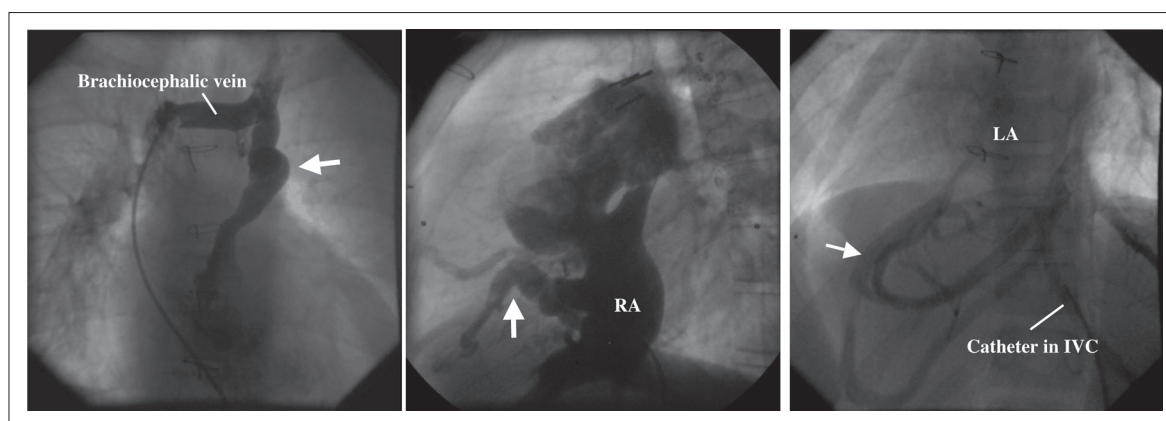


Fig. 2 Three types of systemic venous collateral channels based on originating veins. White arrow shows the systemic venous collateral.  
 A: Supracardiac type (originating from the superior caval vein or one of its tributaries).  
 B: Cardiac type (originating between the superior caval vein and inferior caval vein).  
 C: Infracardiac type (originating from the inferior caval vein or one of its branches).  
 RA: right atrium, LA: left atrium, IVC: inferior caval vein

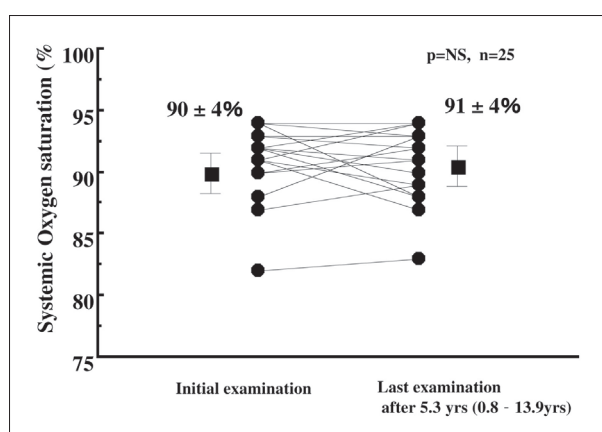


Fig. 3 Changes of systemic oxygen saturation in patients with collaterals at rest. The follow-up catheterizations showed that the systemic arterial oxygen saturation at rest did not change during follow-up periods (5.3±3.3 years).



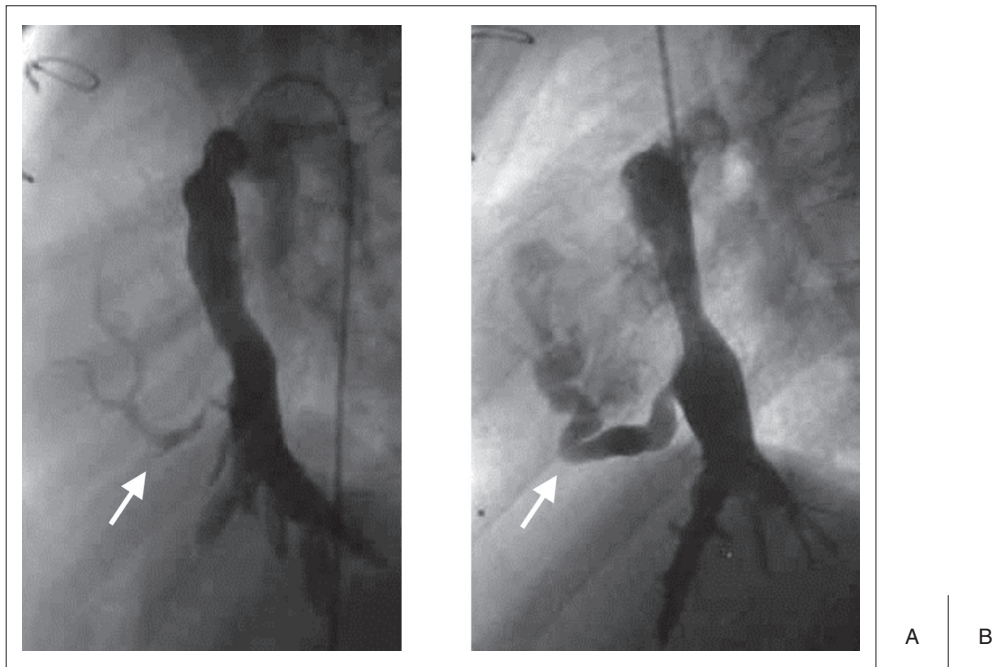


Fig. 4 Follow-up angiograms in a patient with left isomerism, DORV, PS, and complete AVSD after the TCPC (lateral tunnel). White arrow shows the systemic venous collateral.  
 A: An angiogram at age of 3 years old (one month after the operation). The systemic aortic saturation was 90% .  
 B: An angiogram at age of 6 years old (3 years after the first catheterization). The systemic aortic saturation was 91% .  
 Note that the size of collateral vessel increased during follow-up period.  
 DORV: double outlet of right ventricle, PS: pulmonary stenosis, AVSD: atrio-ventricular septal defect, TCPC: total cavo-pulmonary connection

造影され(Fig. 4A), late phase でその異常血管は左側心房に流入していた。3年後の右心房造影では、左側心房に流入していた Thebesian vein の径は明らかに増大していたが(Fig. 4B), 大動脈酸素飽和度は91%と初回90%と比較し低下してはいなかった。

#### 4) 治療内容

この期間中に治療を行った症例は7例あった。その内訳はコイルによるカテーテル治療が2例、外科治療が5例(内1例は最初にコイル塞栓を施行したが、困難で後に外科的治療)であった。外科治療の内訳は結紮、もしくは離断術が2例、結紮、離断を含めた TCPC 変換術3例(血栓や不整脈合併例)であった。上記3例以外にもコイルによる閉塞を考慮したが、経過観察となった症例が5例あった。この治療をおこなった7例の大動脈酸素飽和度は $90\pm 5\%$  (range 81~94%)であり、治療後には大動脈酸素飽和度は上昇していた。

#### 5) 危険因子

体静脈側副血行路が有り、無しの群での比較で、単

変量解析では主心室が右心室か左心室か、Fontan 術前の平均肺動脈圧、肺動脈—肺静脈圧差、肺血管抵抗、Fontan 手術後の肺動脈—肺静脈圧差、心係数には有意差を認めなかった。p 値が0.1未満の因子として、Fontan 手術後の中心静脈圧、内臓錯位症候群があり、多変量解析では内臓錯位症候群のみがオッズ比3.9の独立した有意な危険因子であった( $p=0.01$ ) (Table 2)。

### 考 察

体静脈側副血行路は、両方向性 Glenn 術後<sup>17, 18)</sup>や Fontan 型手術後<sup>7-13)</sup>に高圧の体静脈から低圧の下大静脈、右心房、肺静脈、左房系に交通する異常血管で、チアノーゼ増強の原因として注目された。両方向性 Glenn 術後では下大静脈、右心房系に交通するものが多く<sup>16)</sup>、Fontan 型手術が完成すれば臨床上、問題となることは少ない。したがって Fontan 術後に臨床上問題となる体静脈側副血行路は、高圧の体静脈から起始して低圧の機能的左房もしくは肺静脈へ交通する側副血行路である。

われわれの知る限り、今回の報告が Fontan 術後の

Table 2 Predictive factors of systemic venous collaterals

	Collaterals (+) (n=36)	Collaterals (-) (n=135)	Univariate analysis			Multivariate analysis		
			OR	95%CI	p value	Adjusted OR	95%CI	p value
Morphology of dominant ventricle (RV/LV)	25/11	78/57	1.66	0.76-3.65	0.21			
Heterotaxy syndrome	19 (53%)	30 (22%)	3.91	1.81-8.45	0.01	3.89	1.78-8.50	0.01
Pre-operative								
Mean PAP (mmHg)	16±4	15±3	0.99	0.95-1.18	0.32			
Transpulmonary PG (mmHg)	7±3	7±3	0.99	0.86-1.15	0.91			
Rp (unit · m <sup>2</sup> )	1.8±0.7	1.9±0.6	0.87	0.45-1.69	0.69			
Nakata index (mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> )	359±147	337±108	1.00	1.00-1.01	0.36			
Post-operative								
Mean CVP (mmHg)	14±3	13±3	1.12	0.99-1.26	0.07	1.12	0.99-1.27	0.08
Transpulmonary PG (mmHg)	5±2	5±2	1.00	0.81-1.13	0.60			
CI (l/min/m <sup>2</sup> )	2.6±0.6	2.7±0.6	0.74	0.38-1.43	0.37			

RV: right ventricle, LV: left ventricle, PAP: pulmonary artery pressure, PG: pressure gradient, Rp: pulmonary artery resistance, CVP: central venous pressure, CI: cardiac index, OR: odds ratio

体静脈側副血行路の頻度を検討した従来の報告<sup>8-11)</sup>のなかで、検討数が最も多く、また同一患者を経時的に検討し、平均5年の経過では安静時、臥位の動脈血酸素飽和度に変化がないこと、また危険因子として内臓錯位症候群を示した最初の報告であると思われる。

#### 1) 低酸素血症の原因と体静脈側副血行路の頻度

Fontan 術後に消失したチアノーゼ、または低酸素血症が再度出現する原因として、心房内のバツフルリークによる右—左短絡 (Fontan 型手術の術式が新しい心房中隔を形成した術式の場合、肺動静脈瘻、体静脈側副血行路の発達、呼吸、肺の問題<sup>8)</sup>によるものがある。今回の検討では、Fontan 術後の酸素飽和度の低下、ひいてはチアノーゼ出現、増悪の原因として体静脈側副血行路の発達が最も多かった。したがって、Fontan 術後に消失したチアノーゼ、または低酸素血症が再度出現、または増悪した際は、まずこの病態を念頭に入れ検索をすすめることが肝腎であると考えられる。具体的方法としては心カテを施行し、右心房以外に上、下大静脈や無名静脈など、造影剤量の許す限りさまざまな部位で、造影剤注入器を用い短時間で造影するいわゆる“power injection 法”で、late phase まで観察することが必要である。また無名静脈のようなバルーン閉塞できる場所であれば、その末梢側でバルーン閉塞しての造影が有用であることが報告<sup>19)</sup>されている。

体静脈側副血行路の頻度に関して、Weber らは、TCPC 40 例の Fontan 術後患者を対象とし、全例に

power injection 法による一定の方法での造影をおこない、横隔膜下から起始する側副血行路(ここでは下心臓型に相当)を除外した血行動態的に有意な体静脈側副血行路は7例、18%にみられたと報告<sup>8)</sup>している。Heinemann ら<sup>9)</sup>は65例中9例の14%、Ro ら<sup>10)</sup>は155例中17例、11%、Kauliz ら<sup>11)</sup>は88例中11例、12.5%の頻度と報告している。今回の検討では頻度は21%であり、従来の報告より若干多かった。これは有意とする体静脈側副血行路の定義、また検出する造影方法の違いによるものと考えられた。

#### 2) 側副血行路の解剖学的特徴に関して

体静脈側副血行路が新生された血管か、従来から存在した血管かの最終的結論はでない<sup>12)</sup>。しかし側副血管が左上大静脈遺残、肺静脈と前主静脈を結合する原腸静脈叢の遺残静脈など、発生上みられる静脈血管であることから、Glenn もしくは Fontan 術後の高い静脈圧を契機に、従来存在し機能的に閉鎖していた静脈が開いたと考える研究者が多い<sup>7-10, 17, 18)</sup>。今回の検討でも、側副血管の多くが Fontan 術後1年以内で、早い症例では術後1カ月と早期にみつかった。

これらの側副血管の起始部は多岐にわたる。Sugiyama らは Fontan 術後のチアノーゼをもつ50例(心耳肺動脈吻合2例、lateral tunnel 法による TCPC 29例、Extracardiac 法による TCPC 16例、そのほか3例)について、68本の側副血行路を血管が起始する部位から上心臓型 (supracardiac)、心臓型 (cardiac)、下心臓型 (infracardiac) の3型に分類し、上心臓型が36%、心臓型が

18%, 下心臓型が29%であり無名静脈から起始する血管が最も多いと報告<sup>12)</sup>している。われわれも Sugiyama らの報告にならって上心臓型, 心臓型, 心臓型に分類し検討したが心臓型が最も多かった。この違いは Fontan 型手術の術式が関与し, 当院での Fontan 型手術が Glenn 手術を経ない心耳肺動脈吻合の術式が多かったことと関係していると考えられる。つまり心外導管を用いた TCPC では心臓型は存在せず, また Fontan 型手術前に Glenn 手術を施行していると, Glenn 手術時期にも上述のようにこの体静脈側副血行路が発達することから, 上心臓型が多くなると思われる。

### 3) 臨床経過に関して

Sugiyama ら<sup>12)</sup>はカテーテル治療をおこなった症例のなかで, 4 mm 以上の太い側副血管がそれ未満の細い側副血管と比較し, より術後から治療までの時間の間隔が長かったことから, 時間経過とともに径は大きくなり, 発育するのではないかと述べている。今回の経時的検討でも, Fig. 4 に示した症例のように術後年数とともに明らかに太く, 発育していた症例が約半数みられた。しかし興味あることに安静時で臥位(心カテ時)での動脈血酸素飽和度には平均5年の経過では変化なかった(Fig. 3)。Fontan 術後では立位と臥位とでも酸素飽和度が異なり(立位で低下), 運動によっても酸素飽和度が低下することが報告<sup>20)</sup>されている。今回の検討は運動時, 活動時の酸素飽和度の推移をみているわけではなく, 活動時では酸素飽和度が時間経過で低下している可能性が十分にある。このことが, 血行動態的な指標である動脈血酸素飽和度の低下がないにもかかわらず, 体静脈側副血行路の増大がみられたという乖離を説明するのではないかと考えているが, その詳細は不明である。また側副血行路がある症例では, 今後, 日常身体活動, 運動耐容能の低下などを招く可能性が十分にあり, さらなる注意深い経過観察が必要で, 運動耐容能の変化なども含めて今後の検討課題である。

### 4) 治療とその適応に関して

治療適応に関しては一定の基準はない。側副血管が大きく, ある程度の酸素飽和度の低下を伴う症例を治療対象としている施設が多い<sup>10, 12)</sup>。理論的には側副血管による右←左短絡による低酸素血症が多少なりとも存在すれば, 将来の心機能低下<sup>22)</sup>, また肺循環側に形成された血栓がいわゆる奇異性血栓として, 脳梗塞<sup>23)</sup>をおこす危険もあり, チアノーゼ, 低酸素血症の程度にかかわらずこの短絡をなくすほうがよい。しかし高い肺血管抵抗, 静脈圧のため, 必要に応じて発達して

いるとも考えられ, 閉鎖してよいかとの問題もある。運動負荷をおこない5%以上の動脈血酸素飽和度の低下のあるものを治療対象にしている報告<sup>11)</sup>もあり, 今後, 安静時のデータのみでなく, 運動時の酸素飽和度の変化や, またバルーンなどによる側副血管の閉塞試験などのデータを加え, 適応を決める必要があると考えられる。

治療としてはコイル塞栓などのカテーテル治療<sup>7, 9-12)</sup>や, 場合によって外科的結紮術<sup>13, 21)</sup>が行われている。最近では手術よりまず患者負担の少ないカテーテル治療を第一選択としている施設が多く, 短期的には良い成績が報告<sup>7, 10, 12)</sup>されている。当科でもコイルによるカテーテル治療を第一選択としてきたが, 実際はカテ治療が困難と判断した症例が多く, 経過観察や外科治療を必要とした症例が多かった。それは日本で使用できる閉鎖デバイスが欧米と比較し少なく限られているのが一つの原因と考えられた。また今回の経時的な検討で, 安静時の動脈血酸素飽和度の低下がみられなくとも, 血管径は時間経過とともに大きくなっていった。側副血行路の径がより大きくなれば, コイルによるカテーテル治療がより困難になる症例が増加することが予想される。したがって発見したらあまり経過をみることなく, 比較的術後早い時期におこなうことで, カテ治療の成功例が増加するかもしれない。

### 5) 体静脈側副血行路発生の危険因子に関して

Glenn 術後では, 高圧の肺動脈圧と低圧の体静脈側との大きな圧較差が危険因子になるとの指摘<sup>16, 17)</sup>がされ, Fontan 術後でも同じであるとする報告<sup>8, 12)</sup>がみられる。しかし今回の結果は Heinemann らの結果<sup>9)</sup>と同様に, この圧較差は体静脈側副血行路の有無で差はなかった。このことは検査した時期と大きく関係したのでないかと思われる。つまり高い圧が契機となり発生した側副血行路は高圧である肺動脈圧の軽減に働くので, 時間経過とともに, 高い肺動脈圧がしだいに低下, また同時に圧較差も小さくなっていったのではと推定され, 差がでなかったものと考えられる。

今回の検討では, 内臓錯位症候群のみがこの発生の独立の危険因子であった。Heinemann ら<sup>9)</sup>も, われわれ同様に内臓錯位症候群を危険因子としてあげているが, 彼らの検討では検討数が少ないためか, 統計的有意差がなかった。内臓錯位症候群の Fontan 術後で, 何故, 体静脈側副血行路が高頻度に発生, 発達するかその理由はわからないが, 内臓錯位症候群では両側上大静脈などの体静脈異常が高率に合併し, 特に無脾症候群では肝静脈の異常還流が多いことが報告<sup>24)</sup>されて



いる。発生上に肺静脈系と体静脈系とを結合し、機能的閉鎖した遺残血管が内臓錯位症候群の単心室血行動態の疾患で、より多く存在しているのかもしれない。

## 結 論

体静脈副血行路の発達はFontan術後患者の21%にみられ、大動脈酸素飽和度低下の原因の約半数に関与していた。この体静脈側副血行路は時間の経過とともに発育し、径の増大がみられるが、安静時の大動脈酸素飽和度は変化せず注意が必要である。また内臓錯位症候群でのFontan術後でより高頻度に体静脈側副血行路がみられ、その検索を十分におこなうことが重要である。

## 【参考文献】

- 1) Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; **26**: 240–248
- 2) Therrien J, Warnes C, Daliento L, et al: Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1135–1158
- 3) Akagi T, Benson LN, Green M, et al: Ventricular performance before and after Fontan repair for univentricular atrioventricular connection: angiographic and radionuclide assessment. *J Am Coll Cardiol* 1992; **20**: 920–926
- 4) Chaloupecky V, Svobodova I, Hadacova I, et al: Coagulation profile and liver function in 102 patients after total cavopulmonary connection at mid term follow up. *Heart* 2005; **91**: 73–79
- 5) Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, et al: Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; **115**: 1063–1073
- 6) Srivastava D, Preminger T, Lock JE, et al: Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995; **92**: 1217–1222
- 7) Hsu H, Nykanen DG, Williams WG, et al: Right to left interatrial communications after the modified Fontan procedure: identification and management with transcatheter occlusion. *Br Heart J* 1995; **74**: 548–552
- 8) Weber HS: Incidence and predictors for the development of significant supradiaphragmatic decompressing venous collateral channels following creation of Fontan physiology. *Cardiol Young* 2001; **11**: 289–294
- 9) Heinemann M, Breuer J, Steger V, et al: Incidence and impact of systemic venous collateral development after Glenn and Fontan procedures. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **49**: 172–178
- 10) Ro PS, Weinberg PM, Delrosario J, et al: Predicting the identity of decompressing vein after cavopulmonary anastomosis. *Am J Cardiol* 2001; **88**: 1317–1320
- 11) Kaulitz R, Ziemer G, Paul T, et al: Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions. *Ann Thorac Surg* 2002; **74**: 778–785
- 12) Sugiyama H, Yoo SJ, Williams W, et al: Characterization and treatment of systemic venous to pulmonary venous collaterals seen after the Fontan operation. *Cardiol Young* 2003; **13**: 424–430
- 13) 間 峡介, 中西敏雄, 安藤正彦, ほか: Fontan手術後に生じた体静脈系 - 左房, 肺静脈系側副血行路. 3症例の報告. *日小循誌* 1994; **10**: 303–306
- 14) Feinstein JA, Moore P, Rosenthal DN, et al: Comparison of contrast echocardiography versus cardiac catheterization for detection of pulmonary arteriovenous malformation. *Am J Cardiol* 2002; **89**: 281–285
- 15) Mori Y, Shoji M, Nakanishi T, et al: Elevated vascular endothelial growth factor levels are associated with aortopulmonary collateral vessels in patients before and after the Fontan procedure. *Am Heart J* 2007; **153**: 987–994
- 16) Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **88**: 610–619
- 17) McElhinney DB, Reddy VM, Hanley FL, et al: Systemic venous collateral channels causing desaturation after bidirectional cavopulmonary anastomosis: evaluation and management. *J Am Coll Cardiol* 1997; **30**: 817–824
- 18) Magee AG, McCriindle BW, Mawson J, et al: Systemic venous collateral development after the bidirectional cavopulmonary anastomosis. Prevalence and predictors. *J Am Coll Cardiol* 1998; **32**: 502–508
- 19) Ovaert C, Filippini LHPM, Benson LN, et al: You didn't see them, but now you do!: use of balloon occlusion angiography in the identification of systemic venous anomalies before and after cavopulmonary procedures. *Cardiol Young* 1999; **9**: 357–363
- 20) Durongpisitkul K, Driscoll D, Mahoney DW, et al: Cardiorespiratory response to exercise after modified Fontan operation: Determinants of performance. *J Am Coll Cardiol* 1997; **29**: 785–790
- 21) Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, et al: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; **85**: 647–660
- 22) Cheung YF, Pnney DJ, Redigton AN: Serial assessment of left ventricular function after Fontan procedure. *Heart* 2000; **83**: 420–424
- 23) Du Plessis AJ, Chang AC, Wessel DL, et al: Cerebrovascular accidents following the Fontan operation. *Pediatr Neurol* 1995; **12**: 230–236
- 24) Erickson LC, Lopez A, Vlahakens GJ, et al: Massive intrahepatic shunting seen as severe cyanosis after the Fontan procedure in heterotaxy syndrome. *Am Heart J* 1996; **131**: 608–611