

症例報告

胎児期から類洞交通を確認できた純型肺動脈閉鎖の一例

(平成 27 年 8 月 17 日受付)

(平成 28 年 1 月 6 日受理)

徳島大学病院周産母子センター¹⁾, 徳島大学発生発達医学講座小児医学分野²⁾, 四国こどもとおとなの医療センター産婦人科³⁾

立花 綾香¹⁾ 加地 剛¹⁾ 七條あつ子¹⁾ 高橋 洋平¹⁾ 中山聡一朗¹⁾
中川 竜二¹⁾ 前田 和寿^{1) 3)} 早瀬 康信²⁾ 香美 祥二²⁾ 苛原 稔¹⁾

Key words

pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS)

sinusoidal communication

fetus

概要 純型肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum: 以下 PAIVS) の治療方針の決定には右室の大きさ、肺動脈の閉鎖様式に加え、冠動脈が右室内腔と繋がる異常交通 (類洞交通) の有無や程度が重要とされる。今回胎児期に類洞交通を評価できた PAIVS の一例を経験したので報告する。

超音波検査にて胎児の右室が小さいことを指摘され妊娠 23 週に紹介となった。初診時の超音波検査にて PAIVS と診断した。また右室心尖部に心筋を貫通する両方向性血流を認め、類洞交通の存在が疑われた。その後冠動脈を起始部から系統的に描出することで、左冠動脈前下行枝からの大きな類洞交通であることを確認した。右室が高度の低形成でかつ大きな類洞交通があることから単心室修復が必要となることが予想された。児は出生後、心臓超音波検査、心臓血管造影にて同様の診断がなされ、単心室修復に至った。

胎児超音波で冠動脈を起始部から系統的に観察することで、類洞交通の評価が可能となりそれにより、出生前から治療方針の検討ができ、家族への説明に有用であった。

緒言

純型肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum: 以下 PAIVS) は心室中隔欠損を伴わない右室肺動脈間の閉鎖で、多くの場合右室は低形成となる先天性心疾患である。新生児先天性疾患の 0.71 ~ 3.1% を占めるとされる¹⁾。

PAIVS の治療方針は右室が使用可能かによって決定される。右室が使用できる場合は二心室修復を行い、右室が使用できない場合は単心室修復 (Fontan 型手術) を行う。右室が使用可能か否かは、右室容量、三尖弁輪径の大きさ、右室肺動脈間の閉鎖部位や様式、さらに類洞交通の有無や程度により判断される^{2) 3)}。

類洞交通とは冠動脈と右室内腔との異常交通で、PAIVS の 30 ~ 50% に存在する⁴⁾。類洞交通の血流は拡張期には冠動脈から右室へ、収縮期には右室から冠動脈へと双方向性を示す⁵⁾。類洞交通が大きい場合や冠動脈に狭窄・閉塞がある場合は、二心室修復により右室圧が下がると心筋虚血を引き起こすため、単心室

修復が選択される^{6) 7)}。このため類洞交通の評価は治療方針の決定に重要とされる。

今回われわれは胎児期より類洞交通の評価を行えた症例を経験したので報告する。

症例

24 歳、0 経妊 0 経産。自然妊娠し近医産婦人科にて健診を受け順調であったが、22 週 4 日の妊婦健診時の超音波検査にて右室の低形成を指摘され、23 週 3 日当院に紹介となった。

初診時の胎児心臓超音波検査にて、右室は低形成で心筋の肥厚を認めた。三尖弁は可動性があり、少量の通過血流も認め、軽度の三尖弁逆流を認めた。一方で右室流出路は閉鎖し、肺動脈へは動脈管より逆行性に流れていた。心室中隔欠損はなかった。以上から PAIVS と診断した (図 1)。カラードプラおよびパルスドプラでは右室心尖部に心筋を貫通する双方向性の血流を認め、類洞交通が疑われた (図 2a, b)。類洞交通が疑われたため、逆に冠動脈を起始部から末梢へと観察した。大

図1 初診時の胎児心臓超音波検査(四腔断面)

右室は低形成で心筋は肥厚。RA：右房，RV：右室，LA：左房，LV：左室

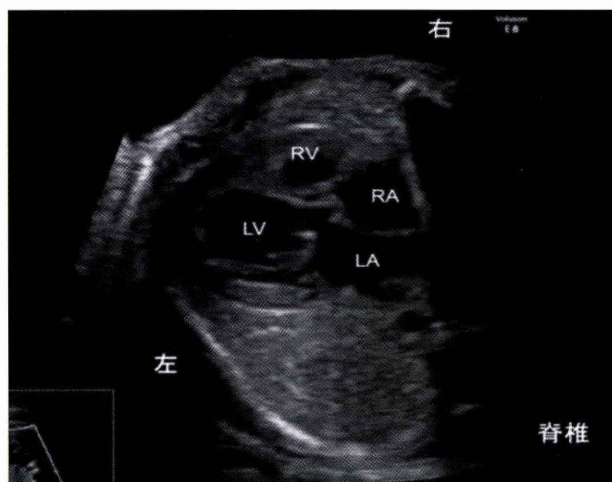
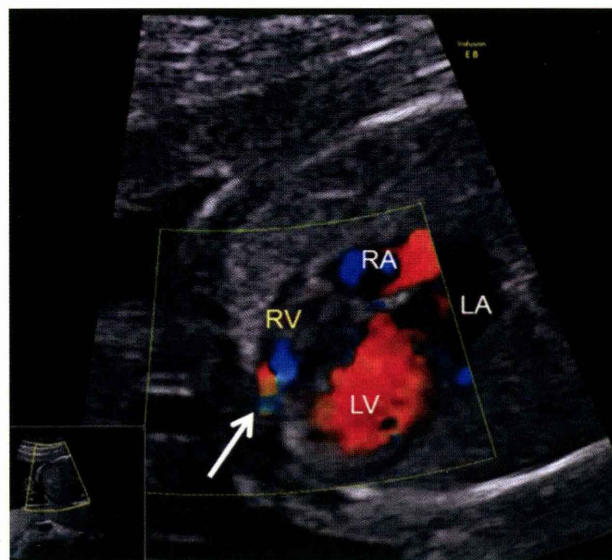


図2 初診時の胎児心臓超音波検査(カラー Doppler とパルス Doppler)

a：カラー Doppler

右室の心尖部にみられた心筋を貫通する双方向性の血流。
RA：右房，RV：右室，LA：左房，LV：左室



b：パルス Doppler

aの矢印部分でのパルス Doppler で確認された双方向性の血流。



動脈から起始した左冠動脈は左冠動脈前下行枝(LAD)となり前室間溝を心尖部に向かって下行し、右室心尖部で大きな類洞交通を形成しているのが確認できた(図3a)。3D超音波でもLADからの類洞交通であることが確認できた(図3b)。LADの血流は双方向性であった。また右冠動脈は右房室間溝を走行後、右室側壁に小さな類洞交通の形成しているように見えた。一方で心嚢液もLAD同様に双方向性の血流像として描出されたが、冠動脈の走行を考慮し冠動脈ではなく心嚢液であると判定できた(図3c)。また両側上大静脈で、右上大静脈は右心房に、左上大静脈は左心房に直接還流していた。

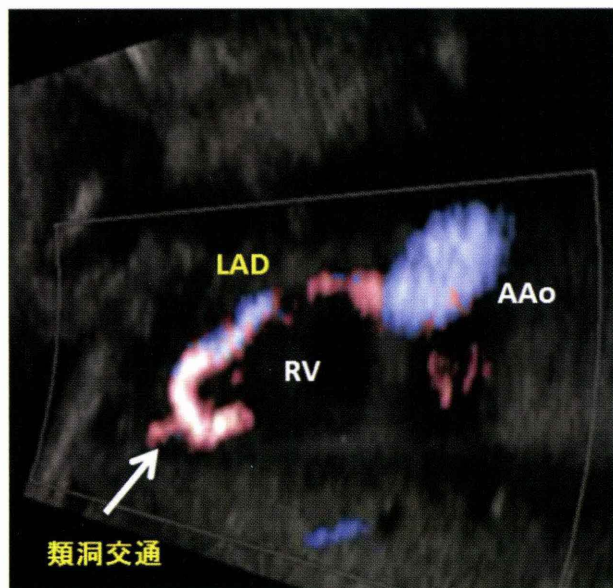
その後妊娠週数が進むにつれ、右室の低形成が進行し高度低形成となった。出生後の最終的な修復は右室が高度低形成であること、流出路閉鎖であること、左前下行枝に大きな類洞交通があることから単心室修復の可能性が高いと考えられ、妊婦および家族に説明を行った。

40週1日に陣痛が発来し、経膈分娩となった。児は3,072gの男児でApgar score1分後5点、5分後9点であった。出生後の超音波検査にて胎児超音波同様にPAIVS(右室流出路閉鎖)、右室高度低形成、左冠動脈前下行枝に大きな類洞交通、右冠動脈に小さな類洞交通複数、両側上大静脈を認め、さらに心房中隔欠損

図3 胎児心臓超音波検査 (冠動脈と類洞交通)

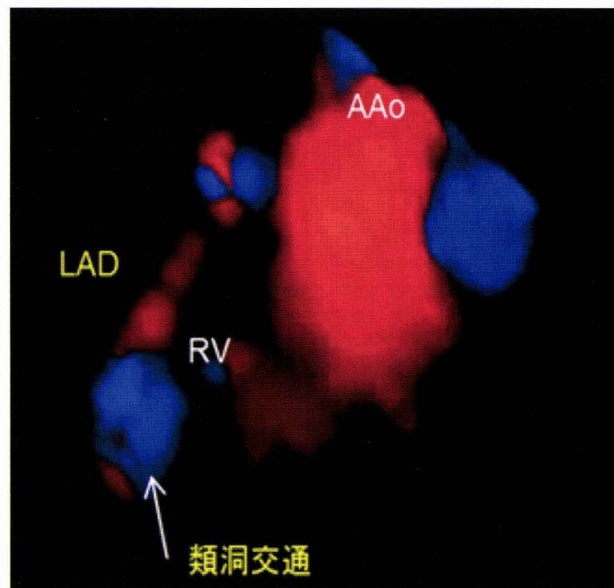
a: 左冠動脈と類洞交通 (長軸断面)

上行大動脈から左冠動脈が起始し, LADとなり心尖部にて形成される類洞交通. RV: 右室, AAo: 上行大動脈, LAD: 左冠動脈前下行枝



b: 左冠動脈と類洞交通 (3D超音波)

3D超音波におけるLADからの類洞交通. RV: 右室, AAo: 上行大動脈, LAD: 左冠動脈前下行枝



c: 心嚢液

冠動脈のように描出された心嚢液, RA: 右房, RV: 右室, LV: 左室

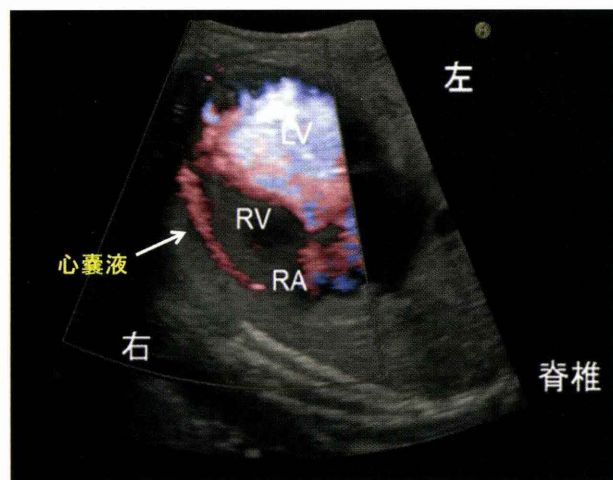
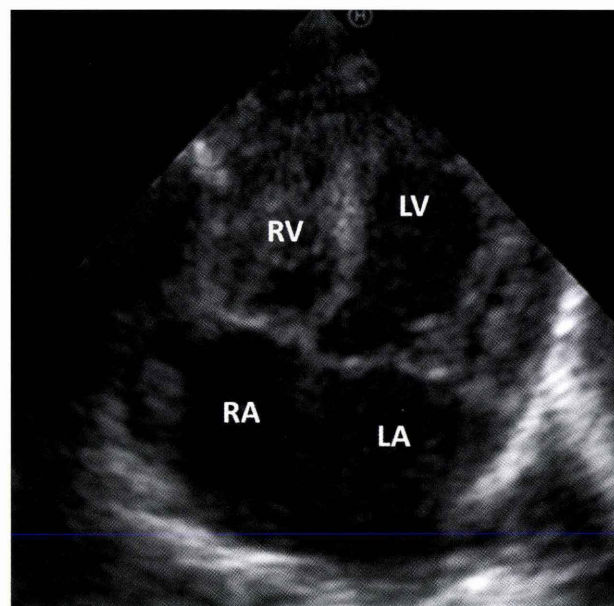


図4 出生後の心臓超音波検査 (四腔断面)

出生後に確認された右室低形成. RA: 右房, RV: 右室, LA: 左房, LV: 左室



も認めた (図4). 胎児超音波同様, 両側上大静脈では右上大静脈は右心房に, 左上大静脈は左心房に直接還流していた. その後の冠動脈造影では, 左冠動脈前下行枝が心尖部で大きな類洞交通を形成していることが確認された (図5a, b). 出生前の予定通り単心室修復の方針となり, 日齢11にBlalock-Taussig shunt術, 13カ月にGlenn手術, 3歳でFontan型手術を行った.

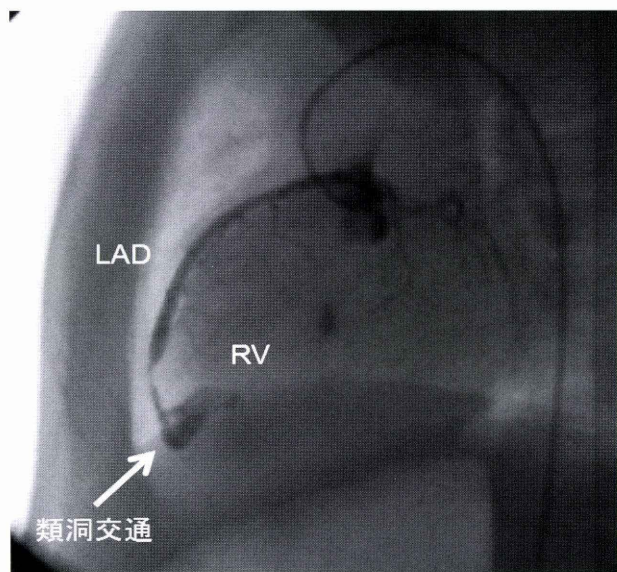
考察

PAIVSでは右室肺動脈間が閉鎖しているため, 肺への血流は心房間交通および動脈管に依存している. そのため, 生後早期からの治療が必要で, 胎児診断が重要な疾患のひとつである. 一方で, PAIVSの最終的な治療は二心室修復もしくは単心室修復が選択される. その際, 類洞交通が重要な因子となる. 出生後の類洞

図5 出生後の心臓カテーテル検査

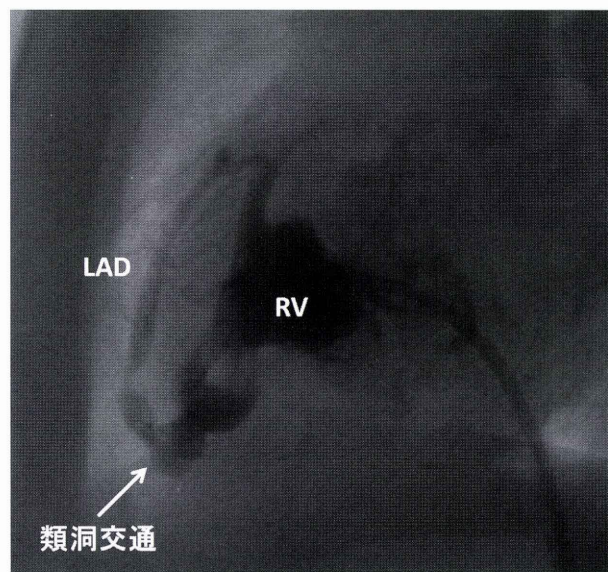
a: 出生後の左冠動脈造影

心尖部で形成されるLADと右室内腔との類洞交通. RV: 右室, LAD: 左冠動脈前下行枝



b: 出生後の右室造影

心尖部で形成されるLADと右室内腔との類洞交通. RV: 右室, LAD: 左冠動脈前下行枝



交通の評価は超音波でも行われるが、詳細な評価には冠動脈造影が必要とされる⁸⁾。

本症例では胎児期にカラードプラで冠動脈を起始部から末梢へと系統的に観察することで、冠動脈全体像が把握でき、LADからの大きな類洞交通があること、右冠動脈にも類洞交通あることを知り得た。類洞交通の存在自体は、心筋を貫通する両方向性の血流を検出することで疑うことが可能である。しかしながら、どの冠動脈が類洞交通を形成しているかという情報を得ることはできない。また、心嚢液は類洞交通を形成した冠動脈同様に双方向性の血流となるため、冠動脈と間違えやすい。しかしながら、今回行ったように、冠動脈の走行を念頭に置き、冠動脈を起始部から末梢へと系統的に観察することで正確に診断できた。本症例では図3a, 3bのように冠動脈造影と同様の全体像を得られた。この像は含気した肺が心臓を取り囲む出生後の超音波では得ることが困難なことが多く、胎児超音波の利点である。

一方、Iacobelli¹⁰⁾らは2008年に胎児期のカラードプラによる類洞交通描出の限界を報告している。出生後の冠動脈造影で類洞交通を認めたPAIVS 10例中、胎児期にカラードプラで類洞交通が見えたのは6例だけであったとし、三尖弁逆流がない、三尖弁/僧帽弁弁輪径比が0.56未満といった間接所見の方が類洞交通存在の予測には有用であると報告している。類洞交通を確認できた本症例でも三尖弁逆流はごく軽度であり、三尖弁/僧帽弁弁輪径比は0.40と0.56未満であった。また胎児超音波で冠動脈の狭窄・閉塞を確認した報告

はなく、困難なことが予想される。さらに、類洞交通には出生後の自然退縮があるため、胎児期の類洞交通の所見だけで出生後の治療方針を決定することはできない⁹⁾。このように胎児超音波による類洞交通の評価に限界があり注意が必要であるが、さらなる機器の進歩に加え、冠動脈の系統的観察を行うことでより正確な診断につながることを期待される。

超音波機器の進歩に伴い、本症例のように胎児心臓超音波により、単に出生後早期の治療方針を決めるだけでなく、長期的な治療方針を決定する情報が得られるようになってきている。本症例では胎児期から類洞交通を確認でき、評価できたことで出生直後だけでなく、最終的な治療方針の方向性が検討でき、妊婦および家族に説明することができた。

結語

胎児期に診断されたPAIVSにおいて類洞交通の評価を胎児超音波で行った症例を経験した。類洞交通の評価には冠動脈を大動脈の起始部から末梢へ系統的に観察することが重要であると考えられた。

利益相反について

今回の論文に関連して、開示すべき利益相反状態はありません。

文 献

- 1) Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, et al.: Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995: 962-963
- 2) Alwi M: Management algorithm in pulmonary atresia

- with intact ventricular septum. Catheterization and Cardiovascular Interventions, 2006 ; 67 (5) : 679-686
- 3) 山岸正明 : II. 外科 純型肺動脈閉鎖の外科治療. 日本小児循環器学会雑誌 2011 ; 27 (2) : 69-75
 - 4) 中村真 : 三尖弁閉鎖・純型肺動脈閉鎖. 小児科診療 2012 ; 75 (6) : 1021-1028
 - 5) 川滝元良 : 動画で見る・胎児心エコー診断2. 東京 : メジカルビュー社, 2008 : 2-9
 - 6) 矢崎 論 : I. 内科 純型肺動脈閉鎖の診断と内科的管理. 日本小児循環器学会雑誌 2011 ; 27 (2) : 62-68
 - 7) 川田博昭 : 右室依存性冠循環を有する純型肺動脈閉鎖の外科治療. 日本小児循環器学会雑誌 2010 ; 26 (4) : 345-347
 - 8) 佐藤一樹 : 冠動脈類洞交通を合併した純型肺動脈閉鎖症の外科治療. 日本小児循環器学会雑誌 2000 ; 16 : 913-922
 - 9) 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. 日本小児循環器学会雑誌 2010 ; 26 : 338-344
 - 10) Iacobelli R, Pasquini L, Toscano A, et al. : Role of tricuspid regurgitation in fetal echocardiographic diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology 2008 ; 32 (1) : 31-35

Prenatal Diagnosis of Ventriculocoronary Communication in a Fetus with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum : a Case Report

Ayaka Tachibana¹⁾, Takeshi Kaji¹⁾, Atsuko Shichijyo¹⁾, Youhei Takahashi¹⁾, Souichiro Nakayama¹⁾,
Ryuji Nakagawa²⁾, Kazuhisa Maeda^{1) 3)}, Yasunobu Hayabuchi²⁾, Kagami Shoji²⁾, Minoru Irahara¹⁾

Department of Perinatal Medical Center, Tokushima University Hospital¹⁾,

Department of Pediatrics, the University of Tokushima²⁾,

Department of Obstetrics and Gynecology, Shikoku Medical Center for Children and Adults³⁾

Abnormal coronary connections between the ventricles and aorta can have significant impacts on myocardial perfusion and consequently on the approach for surgical intervention. Presence of ventriculocoronary communication (VCC), or ventriculo-coronary fistula, may be critical to peri- and postpartum management. We report the prenatal diagnosis of VCC associated with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAVIS).

A 24-year-old woman was referred to our institution at 23+3 weeks' gestation because of an abnormally small right ventricle (RV) in the fetus. Fetal echocardiography showed a small RV with trivial diastolic filling flow, an intact ventricular septum, and a hypoplastic pulmonary trunk with retrograde perfusion through the ductus arteriosus. Color and pulsed Doppler sonography revealed bidirectional flow at the right ventricular apex, which was confirmed as large VCC between the left anterior descending (LAD) coronary artery and RV by delineating coronary arteries from the aortic origin with color Doppler sonography.

A 3,070g male infant was vaginally delivered at 40+1 weeks' gestation. Postnatal echocardiography, computed tomography and angiography confirmed PAVIS and large VCC between the LAD coronary artery and RV. A Blalock-Taussig shunt was placed on postnatal day 11. Subsequently, a Glenn shunt was inserted at the age of 13 months, and Fontan procedure was performed at the age of 3 years.

In summary, we accurately diagnosed fetal PAVIS and VCC accurately by meticulous echocardiography. Thus, we could provide appropriate counseling to parents and optimize peri- and postpartum management.