

## Pediatric high flow AV shuntのエコー診断と病態

### Hemodynamics and echocardiographic evaluation for pediatric cerebral high flow AV shunt

藤野光洋 Mitsuhiro Fujino

村上洋介 Yosuke Murakami

大阪市立総合医療センター 小児循環器内科

Department of Pediatric Cardiology, Osaka City General Hospital

Keywords : right ventricle failure, suprasystemic pulmonary hypertension, persistent ductus arteriosus

#### 【はじめに】

新生児・乳幼児期に症状を来す脳AV shunt疾患には、ガレン大静脈瘤、硬膜動静脈瘻、脳動静脈瘻・奇形がある。これら脳AV shunt疾患は、短絡量が多い場合、出生後の動脈管閉鎖に伴い、高度肺高血圧、右心不全を来す循環が破綻する危険性がある。出生後に迅速かつ的確な治療介入を行うためには、胎児期から出生後までの循環動態の理解が重要である。今回は、脳AV shunt合併児の胎児から出生後までの胎児循環の変化とエコーによる循環動態の評価について報告する。

#### 【胎児循環の特徴】

##### □ 正常の胎児循環<sup>1)</sup>

胎児循環を理解するためのポイントは以下の通りである(図1)。

1. 胎盤の存在:胎盤では、母体血と胎児血の間で酸素交換が行われている。酸素化された胎児血の多くは、肺循環を経ずに下記の3つのshuntを通過して心臓から体循環に駆出されている。胎盤は胎児循環中もっとも血管抵抗が低く、左右両心室の合計拍出量の40%が胎盤に流れている。
2. 3つのshunt:
  - i) 静脈管(ductus venosus) : 胎盤からの血液を、肝臓実質をバイパスして心臓へ流している。
  - ii) 卵円孔(foramen ovale) : 右房と左房をつなぐ孔。主に胎盤と下大静脈からの血液はここを通過して、左房—左室—上行大動脈へ駆出される。
  - iii) 動脈管(ductus arteriosus) : 右室から駆出された血液の90%は動脈管を通じて下行大動脈に流れる。
3. 並列循環 : 右室から駆出される血液は肺循環にも流れるが、体循環にも流れているため、並列循環となっている(図2)。
4. 肺高血圧(PH:pulmonary hypertension) : 胎児期には肺血管は強く収縮し、肺血管抵抗が高い。肺動脈圧は大動脈圧と等しく、肺血流量は少ない。

##### □ 脳AV shuntを合併した場合の循環動態 (図3)

右室から肺動脈に駆出された血液は動脈管を通じて下行大動脈に流入するが、頭部の血管抵抗も低いいため、大動脈弓を逆行する血流と下行大動脈を順行する血流に2分される。この結果、上大静脈に還流する血液量が増大する。そのほとんどは右室に流入するため、右室に著明な容量負荷(volume overload)が加わる。右室は拡大し三尖弁輪も拡大するため、三尖弁閉鎖不全 (tricuspid regurgitation)が生じる。上記理由のため、胎児での心負荷は右室負荷が主体である。

図1.胎児循環

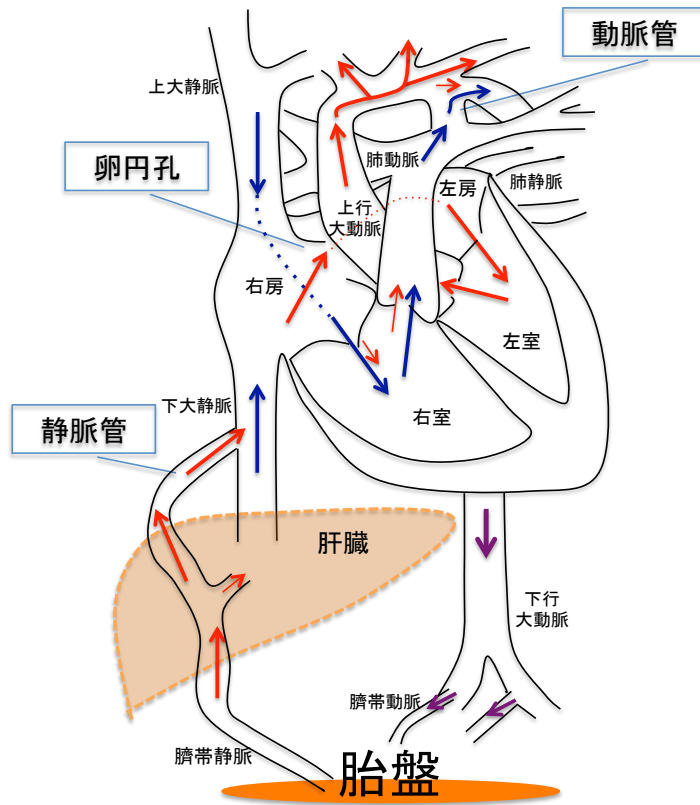


図2.並列循環と直列循環

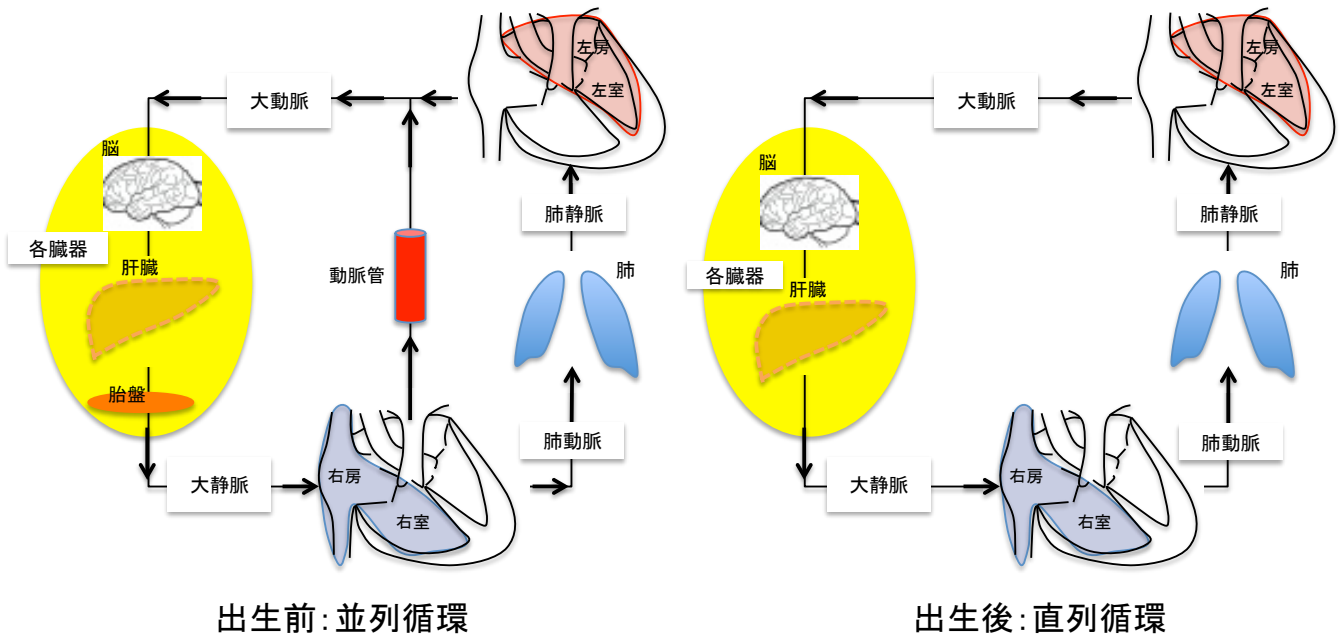
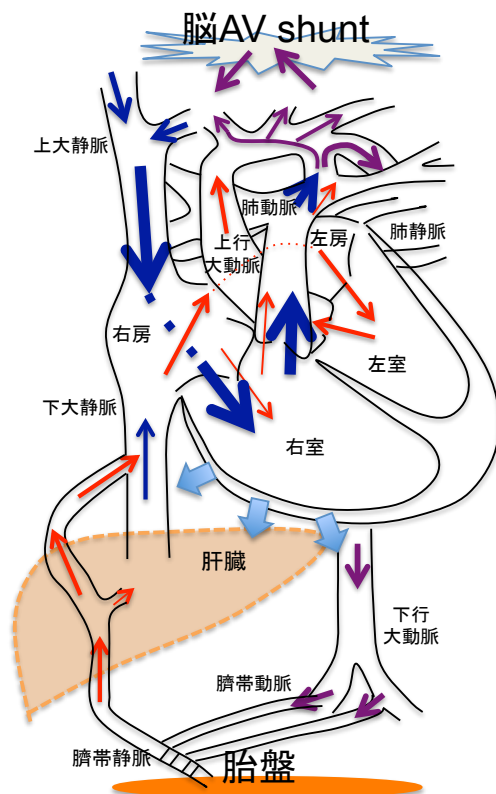


図3. 脳AV shuntを合併した場合の胎児循環



脳AVshuntを合併した胎児循環. 右室からの血液は動脈管を通じて血管抵抗の低い胎盤にむけて下行大動脈へ流入. 頭部の血管抵抗も低いため, 下行大動脈と大動脈を逆行する血流に2分される. このため, 上大静脈に還流する血流が増加し, 右室への著明な容量負荷がかかる.

【胎児心臓超音波検査の重要性】

胎児心臓超音波検査を行うことにより, 出生前に心不全の程度を把握できる。

□ スクリーニングのポイント<sup>2)</sup>

- ① 心拡大の有無 (図4) : 四腔断面を描出し, 心横径(total cardiac dimension: TCD), 心胸郭断面積比(cardiac thoracic area ratio: CTAR)を計測。  
在胎22 週以後でTCDが週数mm以下なら心拡大はないと判断する(例えば, 在胎30週で検査した時に, TCD 30mm以下なら心拡大なしと判断する)。CTARは35%以下なら正常範囲と判断する。
- ② 大血管の大きさ (図5) : 正常では, 肺動脈, 大動脈, 上大静脈の順に並んでおり, 血管径は, 肺動脈>大動脈>上大静脈の順に小さくなる。脳AV shunt疾患を合併した場合には, 上大静脈に還流する血流が増加し, 上大静脈径が拡大する。このため, 血管径は上大静脈 $\geq$ 大動脈となる。
- ③ 両心室の壁運動の評価
- ④ 三尖弁逆流の評価 (図6) : 肺動脈収縮期圧を予測出来る。
- ⑤ 大動脈血流の評価 (図7) : 脳AV shuntが存在するため, 血流は拡張期に頭部に引き込まれる(steal phenomenon)。
- ⑥ 他の心奇形合併の有無

図4.

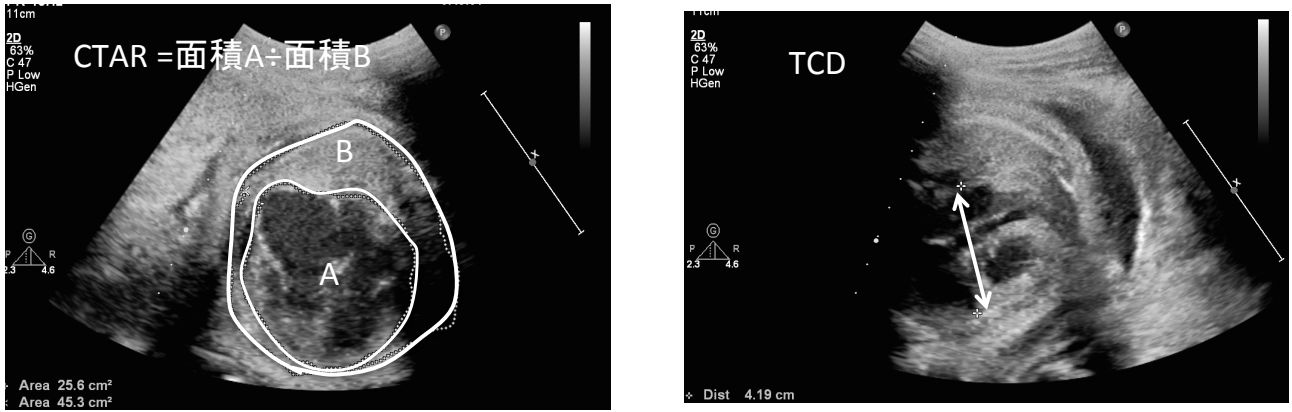


図5.

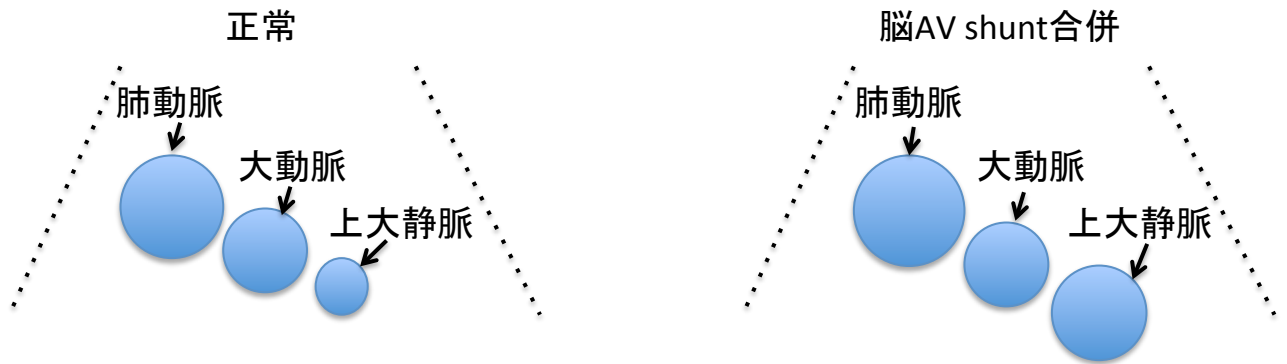


図6.

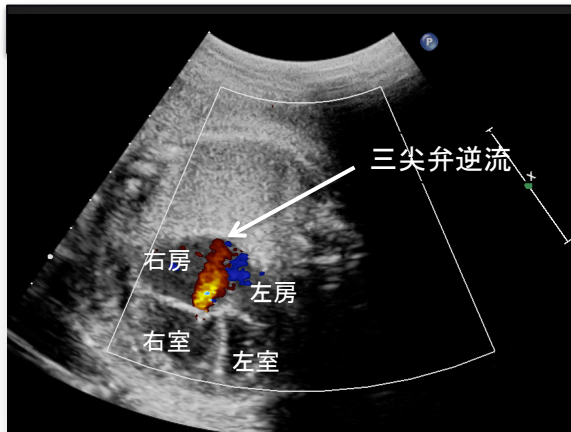
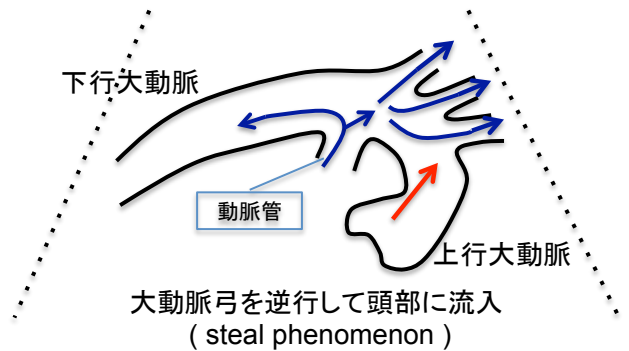


図7.









□ Cardiovascular Profile Score <sup>3),4)</sup> (表1)

胎児の臨床所見を5つのカテゴリーに分類して胎児心不全を総合評価する方法。具体的には、① 胎児水腫(fetal hydrops)、② 臍帯静脈血流、③ 心臓径、④ 心機能、⑤ 臍帯動脈血流の5つのカテゴリーに分け、合計10点で評価する(表1)。生存するためには、6点以上必要といわれている。

表1

Table I. Fetal cardiovascular profile score.

Category	Score 2	Score 1	Score 0
Hydrops	None	Ascites or pleural effusion or pericardial effusion	Skin edema
Cardiomegaly (cardiac area/thoracic area)	>0.20 and ≤0.35	0.35–0.50	>0.50 or <0.20
Cardiac function	Normal TV and MV, biphasic diastolic filling	Holosystolic TR	Holosystolic MR, monophasic diastolic filling
Arterial umbilical Doppler			
Venous Doppler UV and DV			

TV, tricuspid valve; MV, mitral valve; TR, tricuspid regurgitation; MR, mitral regurgitation; UV, umbilical vein; DV, ductus venosus.

【出生後の評価と治療】

□ 出生後の評価

出生とともに胎盤循環が途絶え、肺胞内に空気が入り呼吸が成立すると、肺血管抵抗が低下し肺血流が増加する。肺静脈から左房への還流血の増加とともに左房圧は上昇し、弁状に開いていた卵円孔は閉鎖する。動脈管を通る血液の酸素分圧上昇と胎盤からのProstaglandin E2の供給停止に伴うProstaglandin E2濃度の低下により動脈管は閉鎖する。これにより並列循環から直列循環に移行する。脳AV shuntを合併した場合、血管抵抗の低い胎盤が消失することにより、脳AV shunt量が増加する。AV shuntにより増大した上大静脈からの還流血はそのまま右房、右室、肺動脈、左房、左室、大動脈と循環するため、右室だけではなく、左室へも容量負荷がかかるようになり、心室への容量負荷は胎児期よりさらに大きくなり、高心拍出状態での心不全となる。胎内で正常に育った新生児が生後急速に心不全に陥る要因に、血管抵抗の低い胎盤の消失と、並列循環から直列循環への移行がある。しかし、上記過程が通常通り進むとは限らない。大量の短絡血流による肺血流増大は肺うっ血を生じ、肺うっ血は反射性の肺小動脈の収縮をもたらす。肺高血圧は持続し、肺循環で受け入れられない血液は、動脈管を右-左短絡(血液が肺動脈から大動脈へ流れている状況)することになる。また右房圧も高い状態が続き卵円孔を右-左短絡する。いわゆる胎児循環遺残となりチアノーゼを生じる(図8)。この状態で動脈管が閉じてくると体血圧を上回る肺高血圧(suprasystemic PH)となり右心不全となる(図9)。

脳 AV shuntの循環器系への影響の本質は頭部での左右短絡である。心臓に対しては右室容量負荷、ついで左室容量負荷となり、心拡大、肺うっ血、多呼吸が生じる。新生児の心予備能は少なく前負荷(心室に入る血液容量負荷)の増大に対しては、心拍数の増加で対応しなければならず頻拍となる。体循環に低血管抵抗の回路があるため、拡張期圧の低下と周囲より盗血 (steal phenomenon)が生じる。AV shunt近傍の動脈は、拡大し脈圧は大きくなり、心エコーにて収縮期、拡張期ともに順行性血流がみられる。下行大動脈は血流が減少し拡張期逆流が生じる。下肢末梢動脈の脈拍は触知不良となりあたかも大動脈縮窄に類似した血行動態 (Coarctation-like physiology) となり鑑別に注意を要す。大動脈拡張期圧の低下は、主に拡張期に流れる冠状動脈血流は減少させ心筋虚血を生じる。心不全のより一層の悪化し、腎不全、肝不全、多臓器不全、ショックにいたる。

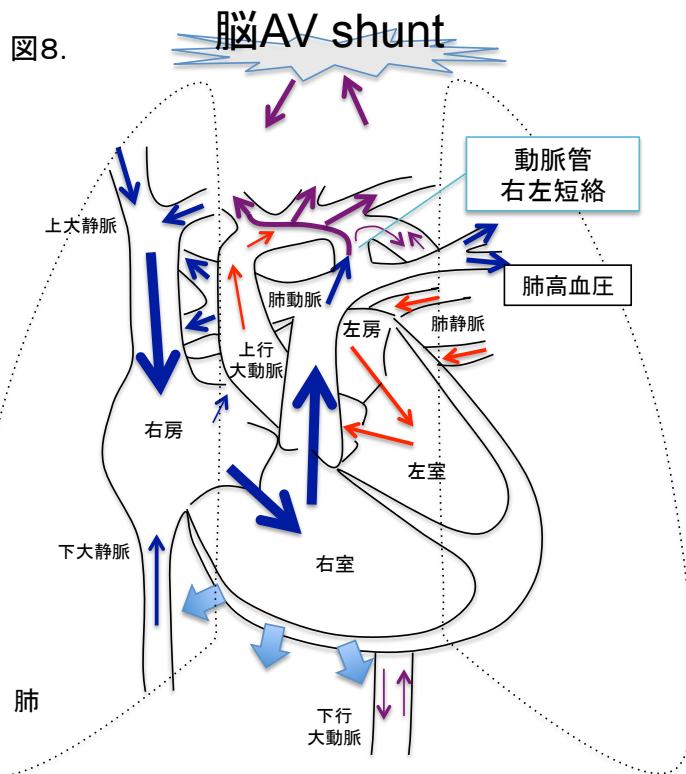


図7. 出生後、肺血管抵抗が低下し肺血流が増加する。大量の短絡による肺血流量増大は肺うっ血を生じ、肺うっ血は反射性の肺小動脈収縮をもたらす。肺高血圧は持続し、動脈管を右-左短絡することになる。また右房圧も高い状態が続き卵円孔を右-左短絡する。いわゆる胎児循環遺残となりチアノーゼを生じる。

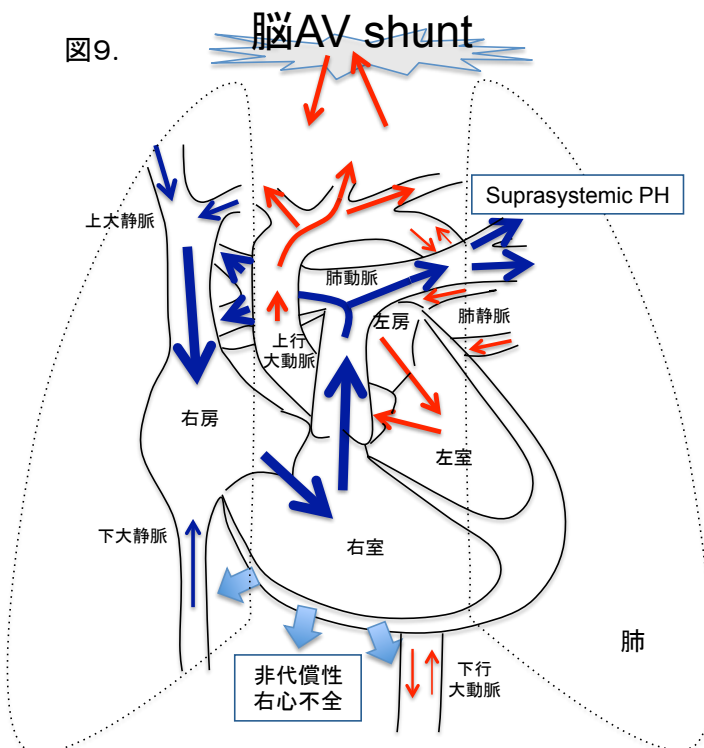


図8. 動脈管短絡量が多い最重症例。肺血流量増加し、肺高血圧を生じる。卵円孔、動脈管の血流は、右左短絡となり、更なる右室へ容量負荷がかかる。この状況で、動脈管が閉鎖すると、体血圧を上回る肺高血圧(suprasystemic PH)となり非代償性右心不全に陥る。

□ Neonatal Evaluation Score<sup>5)</sup> (表2)

Lasjauniasらは、新生児の血管奇形の治療方針を決定するためにNeonatal evaluation scoreを提唱している。これは心機能,脳機能,肝機能(凝固系含む),呼吸機能,腎機能を点数化し、合計21点で評価する。13点以上は待機治療、8~12点は緊急の血管内治療の適応、7点以下は治療の適応はないとされている。

表2

TABLE 4. Bicêtre neonatal evaluation score<sup>a</sup>

Points	Cardiac function	Cerebral function	Respiratory function	Hepatic function	Renal function
5	Normal	Normal	Normal	—	—
4	Overload, no medical treatment	Subclinical, isolated EEG abnormalities	Tachypnea, finishes bottle	—	—
3	Failure; stable with medical treatment	Nonconvulsive intermittent neurologic signs	Tachypnea, does not finish bottle	No hepatomegaly, normal hepatic function	Normal
2	Failure; not stable with medical treatment	Isolated convulsion	Assisted ventilation, normal saturation FIO <sub>2</sub> < 25%	Hepatomegaly, normal hepatic function	Transient anuria
1	Ventilation necessary	Seizures	Assisted ventilation, normal saturation FIO <sub>2</sub> > 25%	Moderate or transient hepatic insufficiency	Unstable diuresis with treatment
0	Resistant to medical therapy	Permanent neurological signs	Assisted ventilation, desaturation	Abnormal coagulation, elevated enzymes	Anuria

<sup>a</sup> EEG, electroencephalogram; FIO<sub>2</sub>, fractional inspired oxygen. Maximal score = 5 (cardiac) + 5 (cerebral) + 5 (respiratory) + 3 (hepatic) + 3 (renal) = 21.

□ 治療6), 7), 8)

前述の通り、本疾患の出生後の問題点は、容量負荷による心不全と肺高血圧である。原疾患治療の第一選択は血管内治療であるが、特に、短絡量が多い場合、出生後の動脈管閉鎖に伴い、急激にsuprasystemic PHと右心不全を来し、治療前に循環が破綻する危険性がある。このため、血行動態を十分に理解した上での集中治療が重要である。

1. 心不全治療

- i) 利尿剤：容量負荷を軽減する目的でfurosemideなどの静脈内投与を行う<sup>6)</sup>。
- ii) β1受容体刺激薬：dopamine, dobutamine, epinephrineなどが代表薬である。陽性変力作用(positive inotropic effect)があるが、頻脈により拡張期に心筋を灌流する冠血流量が少なくなり、心筋虚血となり拡張能が悪化する可能性が指摘されている。低容量の使用に加え、血管拡張薬を併用し、心機能が改善したという報告がある<sup>7)</sup>。
- iii) Phosphodiesterase阻害薬：陽性変力作用と血管拡張作用の両方を有している。脳AVshunt疾患に対する使用報告は少ない<sup>7)</sup>。

2. 肺高血圧治療

一酸化窒素(NO)：脳AVshunt疾患に合併した肺高血圧に対する使用報告は少なく、その有効性は明らかでない<sup>8)</sup>。

3. 動脈管を維持する必要性

Prostaglandin E製剤：動脈管の血流方向が肺動脈から大動脈に流れている状況で動脈管が閉鎖すると、高度肺高血圧を来し、非代償性右心不全となる。このような状況を回避し、循環を維持するためには、Prostaglandin E製剤投与により動脈管の開存を維持する必要がある。

【まとめ】

胎児期から循環動態を評価する事により、産科医、新生児科医、脳神経外科医、小児循環器内科医など各科が連携して、出生後の対応を十分に協議する余裕ができ、出生後の迅速な対応が可能となる。

また、胎児循環から生後循環への血行動態の変化を十分に評価した上で、症例に応じて必要な循環管理を行うことが重要である。

参考文献)

- 1) 高尾篤良,中澤誠,中西敏雄,ほか:臨床発達心臓病学 第3版:p59-91,中外医学社2005
- 2) 川滝元良,宝田正志:胎児心エコー診断へのアプローチ:p48-p108,メジカルビュー社 2004
- 3) Hofstaetter C, et al: A cardiovascular profile score in the surveillance of fetal hydrops. J Maternal-Fetal. Neonatal Med 2006;19:407-413
- 4) Huhta JC, et al:Guidelines for the Evaluation of Heart Failure in the Fetus With or Without Hydrops. Peiatr Cardiol 2004;25:274-286
- 5) Lasjanuias P, et al:The management of Vein of Galen aneurysmal malformation. Neurosurgery 2006;59:184-194
- 6) Gailloud P,et al:Confirmation of Communication between Deep Venous Drainage and the Vein of Galen after Treatment of a Vein of Galen Aneurysmal Malformation in an Infant Presenting with Severe Pulmonary Hypertension. Am J Neuroradiol 2006;27:317-320
- 7) Frawley GP, et al:Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation.Arch.Dis.Child.Fetal Neonatal ED 2002;87:144-149
- 8) Chevret L, Lambert V, et al:Severe cardiac failure in newborns with VGAM Prognosis significant of hemodynamic parameters in neonates presenting with severe heart failure owing to vein of Galen arteriovenous malformation. Intensive Care Med 2002;28:1126-1130