

新生児早期にバルーン弁形成術を施行した左室容積の 小さい重症大動脈弁狭窄症の一例

(平成 11 年 5 月 22 日受付)

(平成 12 年 10 月 11 日受理)

東京女子医科大学日本心臓血圧研究所循環器小児科, 循環器小児外科

山村 英司 中西 敏雄 朴 仁三
飛田 公理 今井 康晴 門間 和夫

key words : 大動脈弁狭窄, バルーン弁形成術, カテーテル治療, 左室低形成

要 旨

近年, 新生児時期に発症する重症大動脈弁狭窄症に対するバルーンによる大動脈弁拡大術 (BAV: balloon aortic valvuloplasty) が積極的に行われている. 今回, 我々は左室容積の小さい, 新生児早期に発症した大動脈弁狭窄症に対して BAV を施行し, 良好な結果を得たので報告する. 症例は日齢 2 に BAV を施行した. BAV 施行前の心エコーで左室拡張末期径は 14 mm と小さく (正常値 16~20 mm), 心血管造影でも左室拡張末期容積は正常値の 38% (-3 SD) であったが, 僧帽弁口面積は $6.72 \text{ cm}^2/\text{体表面積 M}^2$ と正常であった. 僧帽弁輪径は 10.5 mm (-0.3 SD), 大動脈弁輪径は 7.8 mm (-0.5 SD) と両者とも比較的大きかった. 左室~大動脈圧較差は施行前 124 mmHg から 5 mmHg と改善した. BAV 後, 大動脈弁閉鎖不全は I 度であった. 心エコーによる退院までの 2 週間の経過で左室拡張末期径は 20 mm と正常域に達した. 1 年後の左室拡張末期容積は正常予測値の 162% と発育していた. 僧帽弁や大動脈弁が比較的大きい症例では左室容積が小さくても BAV の適応がある場合があると考えられた.

緒 言

近年, 新生児重症大動脈弁狭窄症に対しては手術に代わりバルーン弁形成術 (BAV) が行われることが多くなった¹⁾. しかし, 新生児期に発症する大動脈弁狭窄は全身状態が不良であったり, 弁が異形成でカテーテル治療が困難であったりすることがある. 治療の適応については, 特に左室の小さい症例で迷うことがあり, 議論の余地がある. 左心低形成として Norwood 手術を選択するか, 大動脈弁形成術を施行し両心室を用いる方針とするかは本症を治療する上で極めて重要な選択である. 今回, 我々は左室拡張末期容積の小さい重症大動脈弁狭窄症例に対して BAV を施行し, 左室拡張末期径が正常化した症例を経験したので報告する.

症 例

病歴: 患児は 41 週, 3,000 g で出生した. Apgar score は 1 分後 8 点, 5 分後 9 点であった. 日齢 1 に顔色不良と心雑音に気付かれ, 心疾患の疑いで, 日齢 2 に当科に紹介され入院した. 入院時理学所見では, 心拍数 150/分. 呼吸数 60/分. 全身蒼白で, 脈は弱く, 血圧は Doppler 法で 68 mmHg であった. 胸骨上窩にわずかに thrill が触知された. 聴診上では I 音, II 音ともに弱く, 胸骨左縁第二肋間に Levine 3/6 度の収縮期雑音を聴取した. 肝は季肋下 0.5 cm 触知した. 毛細管血ガス分析では pH は 7.42, $p\text{O}_2$ 67 mmHg, $p\text{CO}_2$ 34 mmHg, Base Excess は -2.5 と軽度の代謝性アシドーシスを認めた.

胸部レントゲン: 心胸比 55%, 肺血管陰影正常.

心電図: QRS 平均電気軸 120 度. V4, V5 での T 波は平坦であった. 明らかな strain pattern は認めなかった.

別刷請求先: (〒162 8666) 東京都新宿区河田町 8 1

東京女子医科大学循環器小児科

山村 英司

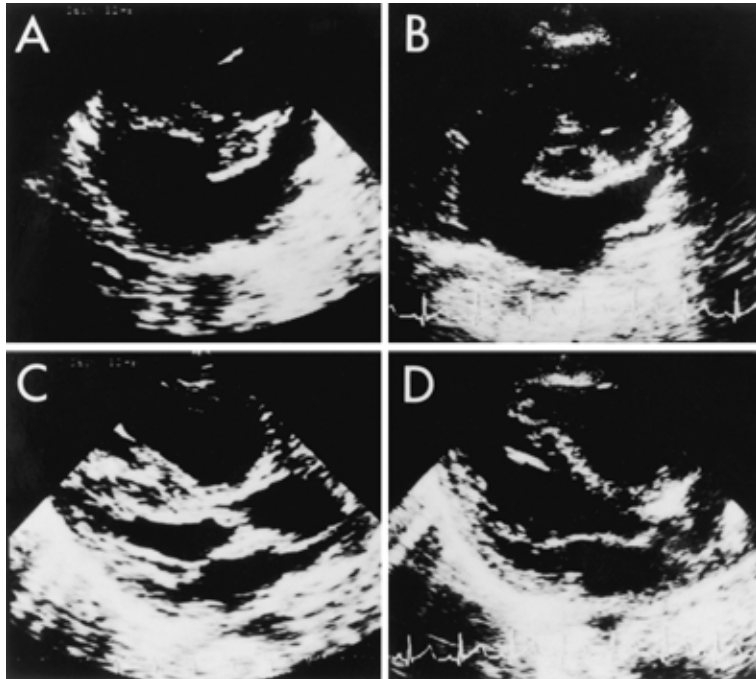


図1 心断層エコー . A : BVP 前の大動脈弁の短軸像 . 弁尖の肥厚を認める . B : BVP から 2 週間後の大動脈弁の短軸像 . C : BVP 前の左室長軸像 . 左室拡張末期であるが , 内腔は小さい . D : BVP から 2 週間後の左室長軸像 . C に比して左室腔は拡大している .

表 1 心エコーと造影による左室低形成に関する評価

指標 #	指標	左室低形成の基準	本症例
1	左室長 / 心室長比	0.8 以下	0.82
2	大動脈弁上部径	3.5 mm/M ² 以下	3.1 mm/M ²
3	僧帽弁弁口面積	4.75 cm ² /M ² 以下	6.72 cm ² /M ²
4	左室筋肉重量	35 g/M ² 以下	41 g/M ²
5	Rhodes score	- 0.35 以下	- 1.34
6	左室拡張末期径	14 mm 以下	14 mm
7	左室拡張末期容積	20 ml/M ² 以下	19 ml/M ²

指標 1 - 5 は Rhodes(文献 4) の , エコーによる計測 .

指標 6 は Donti らのエコーによる計測(文献 9) .

指標 7 は造影による計測(文献 14) . M² : 体表面積

心エコー : 大動脈弁は構造上 3 弁を有するように見えたが 機能的には右冠尖と左冠尖とが癒合しており , 無冠尖との間も開放が不良であった(図 1) . 大動脈弁の通過血流は最大流速で 2.0 m/sec , 大動脈弁閉鎖不全が極く軽度に認められた . 左室短縮率は 0.45 と正常であった . 動脈管は開存していたが狭小化傾向を認め , 両方向性の血流を認めた . 動脈管での右 左短絡血流

は大動脈弓部まで達していた . 心房間では有意の短絡を認めなかった . 左室後壁厚は 4 mm で左室肥大は認めなかった . 左室容積に関する心エコーでの諸計測は Rhodes らの方法⁴⁾で行った . 左室長/心室長比 0.82 , 大動脈弁上部径 3.1 cm/体表面積 M² , 左室短軸拡張末期径は 14 mm(69 mm/M² , - 3.0 SD) と小さかった . しかし僧帽弁輪径は長軸像で 9.8 mm(- 0.5 SD) , 四腔像で 10.5 mm (- 0.3 SD) , 僧帽弁口面積は 6.72 cm²/M² と正常であった (表 1) .

心臓カテーテル検査ならびにバルーン弁形成術

全身状態が不良であること , 上下肢の脈の触知不良 , および心エコー所見から重症大動脈弁狭窄による低心拍出状態と診断し , 右室から大動脈への灌流を促す目的で lipoPGE1 を 5 ng/kg/分 で開始した後 , 入院同日に心臓カテーテル検査ならびに BAV を施行した . 心臓カテーテル検査は右心カテーテルは右大腿静脈から行い , 左心カテーテルは右総頸動脈を皮膚切開の後 , 直視下に穿刺して行った . 左室造影(図 2) では , 左室拡張末期容積は 19 ml/m² であり , 正常予測値⁶⁾ の 38

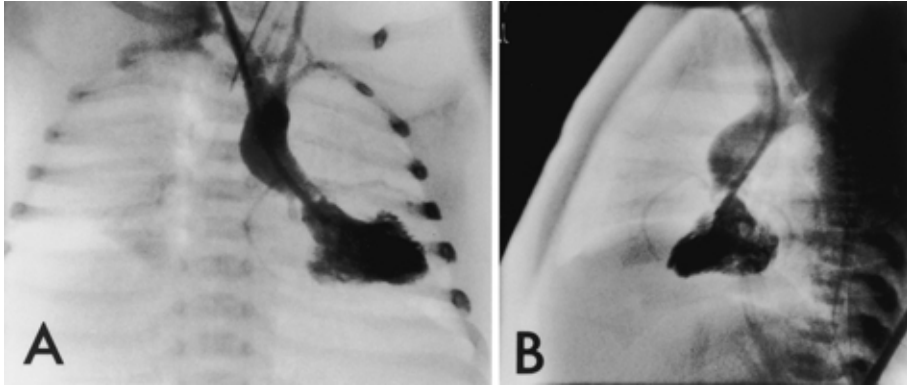


図2 BVP 前の左室造影所見 . A : 正面像 , B : 側面像 .

表2 心臓カテーテル検査所見

	BAV 前	BAV 後
右室圧(収縮期) (mmHg)	62	60
左室圧(収縮期) (mmHg)	175	70
左室圧(拡張末期) (mmHg)	18	12
大動脈圧(収縮期) (mmHg)	51	65
左室拡張末期容積 (% of normal)	38	49
左室駆出率 (%)	19	65

BAV : バルーン弁形成術

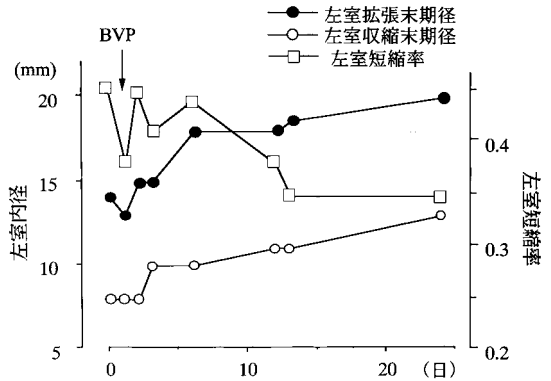


図3 左室内径の経過 .

%であった . 大動脈弁輪径は 7.8 mm (- 0.5 SD) と比較的大きかった . 7.8 mm の弁輪に対して 7 mm の Meditech 社の Ultrathin バルーンを用いて BAV を施行した . カテーテル検査での圧所見は表 2 に示した . BAV により左室圧は 175 mmHg から 70 mmHg と低下し , 大動脈の収縮期圧は 51 mmHg から 65 mmHg へと改善した . 術前には造影で大動脈弁閉鎖不全は認めなかったが , BAV 直後に Sellers 分類 1 度認めた .

弁形成術後の経過

全身状態は BAV 後に著明に改善した . BAV は有効と判断し , 直ちに lipopGE 1 を中止 , 動脈管は中止後 2 日目に閉鎖した . 心エコーによる左室径ならびに左室の短縮率の経時的変化をを図 3 に示した . 拡張末期径は BAV 前では 14 mm であり , 直後には 13 mm となったが , 2 週間後には 20 mm と正常化した . 左室の短縮率は BAV 直後に一時的に低下したが , その後正常範囲内を推移した . 図 1 B , 1 D に 2 週間後の心エコー図を示す . 大動脈弁は右冠尖と左冠尖は癒合していたが , 無冠尖と 2 弁様によく解放していた . 大動脈弁閉鎖不全は軽度にとどまっていた .

BVA 施行後の身体発育は良好であった . 大動脈弁閉鎖不全が徐々に進行したため , ジゴキシン , 利尿剤 , アンジオテンシン変換酵素阻害剤を投与したが , 生後 10 カ月に心エコー上 , 大動脈弁閉鎖不全は中等度となり , 生後 1 年でレントゲン上心胸比 61% , 心エコーでは左室短軸拡張末期径は 33 mm (正常値 27 mm) と拡大した . 1 歳時の心臓カテーテル検査では , 左室拡張末期容積は正常予測値の 168% で , 駆出率は 62% , 心係数は 4.6 L/min/M² であった . 大動脈造影で閉鎖不全が III 度認められたため , 1 歳時 , Ross 手術を施行した . 術後経過は順調である .

考 察

本症例は左室拡張末期容積が小さい (正常の 38%) AS で , 左心低形成症候群との境界領域の症例であると思われる . 新生児期に発症する重症大動脈弁狭窄に対する BAV の結果を左右する因子として , 大動脈

弁形態²⁾, 左室容積(左室径)³⁻⁴⁾, 左室の収縮能^{6,7)}, 上行動脈径^{2,3)}, 僧帽弁低形成の合併²⁾, 大動脈縮窄症の合併⁸⁾などがあげられる。Zeeviら¹⁾の報告では, 左室容積が40%前後であった3例中1例のみがBAV後生存しており, 左室が著明に小さい場合には, 左室容積が正常である場合に比べて予後不良であることはほぼ間違いない。

左室容積の推定は左室造影や心断層エコーなどで推定される^{10,11)}。重症大動脈弁狭窄における左室径に関しては, Bu Lockら⁵⁾はBAVを施行した症例のうち左室短軸径が19mm以下の症例は全例死亡したと報告し, また, Dontiら⁹⁾は, 左室拡張末期径14mm以下は全例死亡し, 17mm以上はBAVが成功したという。本症例は左室末期径, 左室末期容積ともに小さく(表1), 左室の容積に関しては, 左室を使う方針は無理とも思われる症例であった。

Kovalchinら¹⁰⁾の重症大動脈弁狭窄におけるエコー指標の研究では, 左室の長軸は生存群では平均13.2 cm/M², 死亡群では10.0 cm/M²であったと報告されており, 本症例は12.6 cm/M²と生存群に近かった。また左室心筋重量も41 g/M²とRhodesの基準¹¹⁾を満たしていた。これらのことから, 本症例は左室が小さかったものの, 左室心筋が充分量存在したため, BAV後の左室の拡大に伴って心拍出量が増加する予備能があったと推測される。

総肺静脈還流異常症などの右室容量負荷疾患では, 心エコー上, 左室短軸径が小さくなり左室低形成状態に見えることがある¹⁵⁾。しかし本症例では心房間左右短絡は無く, 少なくとも生後には右室容量負荷の病態ではなかった。また左室圧は右室圧より高く「右室に圧排された左室」の病態でもなかった。以上から, 本症例は右室の影響ではなく本質的に左室が小さい病態であったと思われる。

一方, 僧帽弁口面積に関しては, Rhodesら¹¹⁾は重症大動脈弁狭窄において生存群, 死亡群でそれぞれ僧帽弁口面積は6.3, 4.8 cm²/M²であったと報告しており, 本例は6.7 cm²/M²で, 生存群の値に近かった。左心低形成症候群の多くは僧帽弁輪径が小さいが, 僧帽弁は閉鎖している。本症例の僧帽弁は長軸像で9.8 mm(-0.5 SD), 四腔像で10.5 mm(-0.3 SD)とほぼ正常であり, 弁形態ならびに弁下構造も正常であった。Serrafら¹²⁾は左心低形成の症例に対し積極的にbiventricular repairを行っているが, 僧帽弁が低形成の症例は予後が悪いことを報告している。本症例でBAV後の経過

が良かったのは僧帽弁の大きさが正常であったことが大きく寄与していると思われる。

Kovalchinら¹⁰⁾は, 重症大動脈弁狭窄のbiventricular repair例で生存例と死亡例を比較すると, 2群で有意差を示した術前のエコー指標は, 大動脈弁上部径, 大動脈弁輪径, 上行大動脈径, 左室の長軸であったという。大動脈弁上部径は生存群が平均3.6 cm/M²に対して死亡群では2.6 cm/M²であり, 本例での値(3.1 cm/M²)は両群の中間に位置した。また, Simpsonら³⁾の報告した重症大動脈弁狭窄症例の中には, 本症例のように左室容積が小さくても大動脈径の比較的大きな症例があり, その様な症例ではBAVが有効でbiventricular repairが可能であったという。

Rhodesら¹¹⁾は, 体表面積, 大動脈弁上径, 左室/心室比, 僧帽弁口面積を代入して得るRhodes scoreが-0.35以下だと予後不良であると報告した。本症例では-1.34と低かったが生存した。大動脈弁上径, 左室/心室比は小さかったが, 僧帽弁口面積が比較的大きかったのが生存に寄与したのかもしれない。

本症例は心エコー上の左室短縮率は正常範囲内で, 機能的には正常であるにもかかわらず, 大動脈弁での流速は2 m/secであった。通常, 新生児重症大動脈弁狭窄においては, 大動脈弁での圧差が年長児のASほどには大きくないにもかかわらず, 左室駆出率は低下していることが多い。本症例では左室収縮能が低下していないにもかかわらず左室が小さいため, 左室駆出量が小さくなり, 心エコー上, 大動脈弁での流速が速くなかったと考えられる。また, 大動脈弁開口部がカテーテルにより閉塞されたため, カテーテルにより測定された左室-大動脈圧差が大きくなったと考えられる。本症例では左室短縮率は心エコー検査では低下していなかったが, 左室造影から測定した左室駆出率は低かった。左室圧所見と同様に, 左室造影から測定した左室駆出率は, カテーテルが狭い大動脈弁口をふさいだ状態で評価したため, 低い値を示したのであろう。

本症例は心エコーから計測した心機能の低下はなかったが, 全身状態が不良であり, BAVの適応と考えられた。上行大動脈の血流は順行性だったが, 動脈管の血流は両方向性で, 低心拍出の症状を呈しており, 動脈管の開存を必要としていると判断した。BAV後, 血圧が上がり, 全身状態が改善した。また左室拡張末期圧はBAV前18 mmHgだったが, BAV後12 mmHgに低下した。左室流入血流パターンはモニターしなかったが, 以上の所見は, 左室の圧負荷とともに

拡張障害も存在し、BAVにより圧負荷軽減とともに左室の拡張障害が軽減し、左室流入血流が増加し、心拍出量が増加する方向に動いたものと思われる。BAV後、低心拍出症状は消失し、lipoPGE 1 を中止でき、動脈管閉鎖後も、左室は正常域まで発育した。但し1年後の左室拡張末期容積が、168%と正常以上になったのは大動脈弁閉鎖不全による影響もある。

左室の小さいAS症例の治療方針の決定にあたっては、左室の容積やエコーによる短軸径のみで左心低形成と判断せず、大動脈弁輪径や僧帽弁輪径を参考とするべきであろう。その際、本症例のように新生児期早期に弁形成を施行すれば、左室の容積の正常化が期待できる症例もあることを考慮に入れるべきと考える。具体的には、僧帽弁口面積がRhodesら¹¹⁾の基準を満たし、大動脈弁やその上下の径がKovalchinら¹⁰⁾の生存群の値に近ければ、biventricular repairの方針即ち、BAVを試みてよいと考える。但し、本報告は、1例の症例報告であり、今後症例数を増やし検討する必要があることは言うまでもない。

文 献

- 1) Zeevi B, Keane JF, Castaneda AR, Perry SB, Lock JE : Neonatal critical valvar aortic stenosis. A comparison of surgical and balloon dilation therapy. *Circulation* 1989 ; 80 (4) : 831 839
- 2) Leung MP, McKay R, Smith A, Anderson RH, Arnold R : Critical aortic stenosis in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991 ; 101 : 526 535
- 3) Simpson JM, Sharland GK : Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart* 1997 ; 77 : 205 210
- 4) Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP : Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 1991 ; 84 : 2325 2335
- 5) Bu 'Lock FA, Joffe HS, Jordan SC, Martin RP : Balloon dilatation as first line treatment for severe stenosis of the aortic valve in early infancy. *Br Heart J* 1993 ; 70 (6) : 546 553
- 6) Mocellin R, Sauer U, Simon B, Comazzi M, Sebening F, Buhlmeyer K : Reduced leftventricular size and endocardial fibroelastosis as correlates of mortality in newborns and young infants with severe aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 1983 ; 4 : 265 272
- 7) 吉儀雅章, 中西敏雄, 中澤 誠, 門間和夫 : 新生児, 乳児早期の重症大動脈弁狭窄症におけるバルーン弁形成術. *日本小児循環器学会雑誌* 1994 ; 9 (6) : 768 776
- 8) 山田美保, 中西敏雄, 富松宏文, 朴 仁三, 中澤 誠, 門間和夫 : 大動脈縮窄複合に合併した大動脈弁狭窄の心エコーによる評価とバルーン形成術の適応決定. *日本小児循環器学会雑誌* 1997 ; 13 (3) : 484 470
- 9) Donti A, Bovincini M, Garyiuro G, Franszaroli G, Picchio M : Criteria for selection of balloon valvoplasty for treatment of aortic stenosis in neonates. *Cardiol Young* 1995 ; 5 : 31 35
- 10) Kovalchin JP, Brook MM, Rosenthal GL, Suda K, Hoffman JI, Silverman NH : Echocardiographic hemodynamic and morphometric predictors of survival after two-ventricle repair in infants with critical aortic stenosis. *JACC* 1998 ; 32 : 237 44
- 11) Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP : Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 84 : 2325 2335
- 12) Serraf A, Piot JD, Bonnet N, Lacour-Gayet F, Touchot A, Bruniaux J, Belli E, Galletti L, Planche C : Biventricular repair approach in ducto-dependent neonates with hypoplastic but morphologically normal left ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1999 ; 33 : 827 834
- 13) Blaufox AD, Lai WW, Lopez L, Nguyen K, Griep RB, Parness IA : Survival in neonatal biventricular repair of left-sided cardiac obstructive lesions associated with hypoplastic left ventricle. *Am J Cardiol* 1998 ; 82 : 1138 1139
- 14) Hammon JW, Flavian LM, Maples MD, Merrill WH, Frist WH, Graham TP, Bender HW : Predictors of operative mortality in critical aortic stenosis presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1988 ; 45 : 537 540
- 15) Phoon CKL, Silverman NH : Conditions with right ventricular pressure and volume overload, and a small left ventricle : " hypoplastic " left ventricle or simply a squashed ventricle? *J Am Coll Cardiol* 1997 ; 30 : 1547 1553
- 16) Graham TP, Jarmakani JM, Canent RV, Morrow MN : Left heart volume estimation in infancy and childhood. *Circulation* 1971 ; 43 : 895 904

Balloon Aortic Valvuloplasty for a Case with Small Left Ventricle

Hideshi Yamamura, Toshio Nakanishi, Insam Park,
Kimimasa Tobita and Kazuo Momma

Department of Pediatric Cardiology, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women 's Medical University

We performed balloon aortic valvuloplasty (BAV) in a 2-days-old baby with critical aortic stenosis (AS) and small left ventricle. Echocardiogram showed small left ventricular dimension of 14 mm at diastole (normal 16 ~ 20 mm) Angiogram revealed that left ventricular end-diastolic volume was only 38% of normal. Aortic root diameter measured by echocardiogram was small ($3.1 \text{ cm}^2/\text{M}^2$) but close to normal. Mitral valve area measured by echocardiogram was normal ($6.72 \text{ cm}^2/\text{M}^2$). After BAV, pressure gradient across the aortic valve reduced from 124 mmHg to 5 mmHg. The degree of aortic regurgitation after BAV was 1/4. On echocardiograms, the left ventricular end-diastolic dimension increased to normal range (to 20 mm at diastole) in two weeks after the BAV. BAV may be indicated in patients with critical AS associated with small left ventricle, if annulus diameters of the mitral valve and aortic valve are relatively large.
