

## 大動脈弁狭窄と大動脈縮窄に対する治療方針 本邦における小児カテーテルインターベンショニストに対するアンケート調査

富田 英, 布施 茂登, 高室 基樹, 堀田 智仙

札幌医科大学医学部小児科

Key words :

大動脈弁狭窄, 大動脈縮窄, バルーン大動脈  
弁形成術, バルーン血管形成術, ステント

### Choice of Treatment for AS and CoA: Questionnaire Survey for Interventionists in Japan

Hideshi Tomita, Shigeto Fuse, Motoki Takamuro, Norihisa Horita

Department of Pediatrics, Sapporo Medical University School of Medicine, Hokkaido, Japan

**Background:** There are few current data on the choice of treatment or method of therapeutic catheterization for AS and CoA in Japan.

**Subjects and method:** We sent a questionnaire survey to 34 institutions with a secretary of JPIC, to query the choice of treatment and method of therapeutic catheterization.

**Results:** Twenty-seven institutions (79%) replied to the questionnaire. Although there were slight differences in the age of indication, 26 institutions considered percutaneous transluminal aortic valvuloplasty as the first-choice procedure, and this procedure was found to be particularly common before adolescence. Percutaneous transluminal angioplasty (PTA) for reCoA was also common at any age. PTA for localized reCoA was the first choice for infants and adolescents in 26 institutions, while it was the first choice for children in all institutions. The indications of PTA for native CoA in infants remain controversial: More than half of the reporting institutions preferred PTA or stent implantation for localized native CoA in childhood or adolescence. Considerable variation among institutions was noted in terms of the method of therapeutic catheterization for specific patients with valvular AS or CoA.

**Conclusions:** As standardization would be possible for some procedures, we should establish evidence-based guidelines for such procedures.

#### 要 旨

背景：大動脈弁狭窄(AS)や大動脈縮窄(CoA)に対するカテーテル治療(カテ治療)は広く行われるようになったが、本邦における治療選択やカテ治療の方法の現状については明らかではない。

対象と方法：日本Pediatric Interventional Cardiology研究会(JPIC)の幹事が所属する全国34施設に対し、ASとCoAに対する治療選択、カテ治療の方法につきアンケート調査を行った。

結果：回答施設27、回答率79%。適応とする年齢層に差を認めるものの、ASに対しては26施設がカテ治療を第一選択とし、特に思春期前には広く行われていた。再縮窄に対するカテ治療は年齢を問わず広く行われており、限局性の再縮窄に対しては乳児、年長児では26施設、幼児では全施設がカテ治療を第一選択とした。しかし、乳児期の未手術縮窄に対する適応についてはcontroversialであった。小児期以後の限局性未手術CoAに対しては半数以上の施設がカテ治療を選択していた。個々の症例に対するカテ治療の方法においては、施設間のばらつきが大きかった。考察と結語：規格化が可能な手技についてはエビデンスに基づく指針の作成が望ましいと考えられた。

平成16年2月27日受付  
平成16年7月21日受理

別刷請求先：〒060-8543 札幌市中央区南1条西16丁目  
札幌医科大学医学部小児科 富田 英

## はじめに

大動脈弁狭窄(以下AS)1~3や大動脈縮窄(以下CoA)4~7に対するカテーテル治療は広く行われるようになり、短期的な成績ばかりでなく、中・長期的予後についても報告されるようになってきた。しかし、本法の適応や方法についての指針は、国内はもとより海外からも報告されておらず、各施設がそれぞれの経験、または文献や学会発表からの伝聞に基づいて行っているものと考えられる。

国内でカテーテル治療に携わっている小児循環器医が、どのような方針で治療法を選択し、またどのような方法でこれらのカテーテル治療を行っているかを明らかにし、これらの手技の成績、安全性向上の一助とするためアンケート調査を行った。

## 対象と方法

著者自身を除き、日本Pediatric Interventional Cardiology研究会(以下JPICと略す)の幹事が所属する全国34施設を対象としてASとCoAに対する治療方針、および具体的な症例に対する治療選択、カテーテル治療の方法につきアンケート調査を行った。

質問項目は以下の通りである。

A. 貴施設についてお聞きします。該当する番号に をつけてください。

1) 貴施設における1年間の先天性心疾患に対するすべての外科治療の件数は

0~50    50~100    100~200    200~300  
300以上

2) 貴施設において小児科医が担当する1年間のすべての心臓カテーテル件数は

0~50    50~100    100~200    200~300  
300以上

3) 貴施設において小児科医が担当する1年間のすべてのカテーテル治療件数は

0~10    10~20    20~30    30~50  
50以上

\* 以下の設問については内科的治療以外の治療が必要であることが明白である場合と仮定してお答えください。

B. 大動脈弁狭窄に対する貴施設の一般的治療方針についてお聞きします。該当する番号に をつけてください。

1) 新生児・乳児期早期における主要な合併奇形がなく、大動脈弁逆流がないか軽微な重症大動脈狭窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈弁形成術    open valvotomy  
Konno手術    Ross手術

2) 乳児期後期~3歳前後までで、主要な合併奇形や肺高血圧がなく、肺動脈弁逆流や大動脈弁逆流もないか軽微な大動脈弁狭窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈弁形成術    open valvotomy  
Konno手術    Ross手術

3) 幼児期~12歳前後までで2)と同様の条件の大動脈弁狭窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈弁形成術    open valvotomy  
Konno手術を含む人工弁置換術    Ross手術

4) 12~15歳前後までで2)と同様の条件の大動脈弁狭窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈弁形成術    open valvotomy  
人工弁置換術(狭小弁輪ではKonno手術を含む)  
Ross手術

C. 大動脈縮窄に対する貴施設の一般的治療方針についてお聞きします。該当する番号に をつけてください。

1) 新生児・乳児期早期で大きな心室中隔欠損があり、ショックには陥っていないが、PGE<sub>1</sub>の効果が不十分な限局性の未手術大動脈縮窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈形成術    外科的縮窄解除術(術式は問わない)+ 肺動脈絞扼術    一次的心内修復術

2) 新生児・乳児期早期で、afterload mismatchを来した主要な合併奇形がない限局性の未手術大動脈縮窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈形成術    外科的縮窄解除術(術式は問わない)

3) 乳児期早期で頸部の主要な分枝から距離がある限局性再縮窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈形成術    ステンント留置術再手術

4) 乳児期早期で頸部の主要な分枝から距離があるlong segment再縮窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈形成術    ステンント留置術再手術

5) 1歳~幼児期(6歳前後)までで、主要な合併奇形がなく、主要な頸部の分枝から距離がある限局性の未手術大動脈縮窄に対する第一選択の治療法は

経皮的バルーン大動脈形成術    ステンント留置術外科的縮窄解除術(術式は問わない)

6) 1歳~幼児期(6歳前後)までで、主要な合併奇形が



孔経由)

b)使用されるバルーンのカテゴリーは?

1. 低耐圧小径バルーン 2. 高耐圧小径バルーン  
3. 高耐圧バルーン  
4. その他( )

c)使用されるバルーン径は?

1. 5mm以下 2. 5.5mm 3. 6mm 4. 7mm  
5. 8mm以上

とお答えになった先生へ

a)第一選択のアプローチルートは?

1. 大腿動脈 2. 頸動脈切開

b)使用されるステントのカテゴリーは?

1. 冠動脈用  
2. Palmaz large(P300X, 180X, 120X)  
3. Palmaz medium(P100X, 150X, 2000X, 290X)

c)使用されるバルーンのカテゴリーは?

1. PTCA用 2. 高耐圧小径バルーン 3. 高耐圧バルーン 4. その他( )

d)使用されるバルーン径は?

1. 5mm以下 2. 5.5mm 3. 6mm 4. 7mm  
5. 8mm以上

#### 4)症例4

6歳, 女児, 身長110cm, 体重18kg, 左鎖骨下動脈から遠位の胸部下行大動脈に3cmにわたるlong segmentの縮窄. 合併奇形なし. 左室ポンプ機能は正常範囲. 大腿動脈拍動はきわめて微弱, マンシエットでの上下肢収縮期血圧差50mmHg. 上行大動脈径15mm, 最狭窄部径2.5mm, 鎖骨下動脈起始直後は8mm, 横隔膜位の下大動脈径10mm.

内科管理により経過観察 経皮的バルーン大動脈形成術 ステント留置術 外科治療(術式は問わない)

とお答えになった先生へ

a)第一選択のアプローチルートは?

1. 大腿動脈 2. 頸動脈切開

b)使用されるバルーンのカテゴリーは?

1. 低耐圧バルーン 2. 高耐圧小径バルーンのダブルバルーン 3. 高耐圧バルーン  
4. その他( )

c)使用されるバルーン径は?

1. 8mm以下 2. 8mm 3. 9mm 4. 10mm  
5. 11mm以上

とお答えになった先生へ

a)第一選択のアプローチルートは?

1. 大腿動脈 2. 頸動脈切開

b)使用されるステントのカテゴリーは?

1. Palmaz large 2. Palmaz medium 3. self-expandable 4. その他( )

c)使用されるバルーンのカテゴリーは?

1. 高耐圧小径バルーン 2. 高耐圧バルーン  
3. BIBバルーン  
4. その他( )

d)使用されるバルーン径は?

1. 8mm以下 2. 8mm 3. 9mm 4. 10mm  
5. 11mm以上

#### 5)症例5

15歳, 男児, 身長168cm, 体重54g, 限局性の大動脈縮窄で他に合併奇形なし. 左室ポンプ機能は正常範囲. 大腿動脈拍動はきわめて微弱, マンシエットでの上下肢収縮期血圧差35mmHg. 上行大動脈径18mm, 大動脈峡部径15.3mm, 最狭窄部径4.7mm, 横隔膜位の下大動脈径19.5mm.

内科管理により経過観察 経皮的バルーン大動脈形成術 ステント留置術 外科治療(術式は問わない)

とお答えになった先生へ

a)使用されるバルーンのカテゴリーは?

1. 低耐圧バルーンによるシングルバルーン  
2. 高耐圧バルーンによるダブルバルーン  
3. その他( )

b)使用されるバルーン径は?

1. 15mm以下 2. 18mm 3. 20mm 4. 20mm以上

とお答えになった先生へ

a)使用されるステントのカテゴリーは?

1. Palmaz large 2. Palmaz medium 3. self-expandable 4. その他( )

b)使用されるバルーンのカテゴリーは?

1. 低耐圧バルーン 2. 高耐圧バルーンによる留置後に後拡張 3. BIB  
4. その他( )

c)使用されるバルーン径は?

1. 15mm以下 2. 18mm 3. 20mm 4. 20mm以上

#### 結 果

34施設中27施設(79%)から回答をいただいた.

##### 1)施設背景

年間手術例数は0~50, 50~100, 100~200, 200~300, 300以上の順に5, 7, 8, 3, 4施設, カテーテル件数は同様に1, 6, 7, 5, 8施設であった. カテーテル治療の件数は0~10, 10~20, 20~30, 30~50, 50以上の順に, 1, 6, 2, 6, 12施設であった.

手術が300例以上の4施設は, いずれもカテーテル件

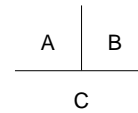
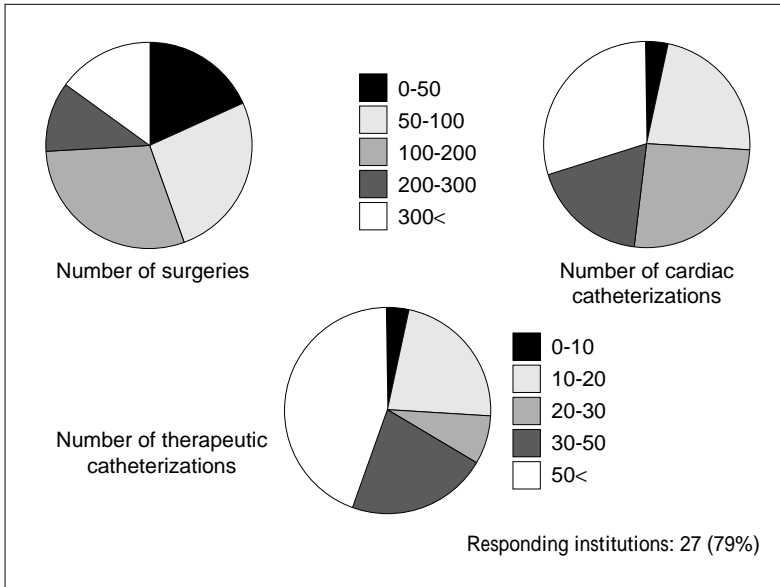


Fig. 1 Background data of responding institutions.  
 A Number of surgeries per year.  
 B Number of cardiac catheterizations per year.  
 C Number of therapeutic catheterizations per year.

数300例以上，カテーテル治療50例以上であった。手術が200～300例の3施設中，2施設ではカテーテル件数300例以上，カテーテル治療50例以上であり，他の1施設ではカテーテル件数のみ200～300例であった。手術が200例以下の施設のカテーテル件数，カテーテル治療件数はさまざまで，手術が50～100例でカテーテル治療50例以上が2施設，100～200例でカテーテル治療50例以上が4施設あり，また，0～50例でカテーテル治療が30～50例も2施設認められた(Fig. 1, 2)。

2) ASに対する治療方針

どの年齢においても経皮的バルーン大動脈弁形成術(PTAV)を第一選択とする施設が14，年齢に関係なく弁切開を第一選択とする施設が1であった。PTAVは新生児期までで以後は外科治療，幼児期(3歳前後)までで以後は外科治療，小児期(12歳前後)までで以後は外科治療とする施設がそれぞれ，5，2，5であった。

新生児期のみPTAVを第一選択とする施設では，以後の年齢層における外科治療として第一選択とするのは弁切開3，Ross手術(以下Ross)1，これらのいずれか1であり，幼児期までPTAVを第一選択とする施設のそれはRossまたは弁置換(以下AVR)，思春期以後に外科治療を行うとする施設ではAVR 3，Rossと弁切開それぞれ1であった(Fig. 3)。

3) 乳児期早期のCoAに対する治療方針

Complexに対しては26施設が外科治療を第一選択としたが，afterload mismatchを来したsimple CoAでは12施設がバルーン血管形成術(以下PTA)を第一選択とした。一方，限局性の再縮窄(以下reCoA)では26施設がPTAを第

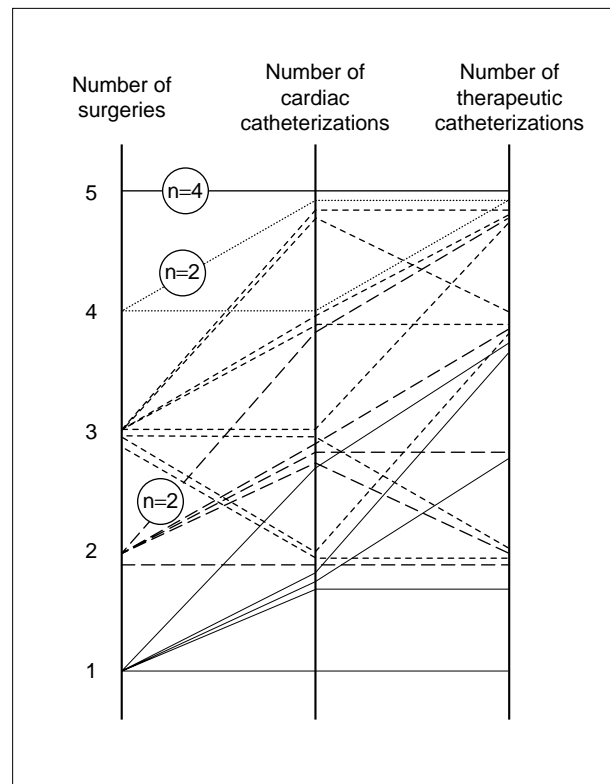


Fig. 2 Number of surgeries, cardiac catheterizations, and therapeutic catheterizations in each institution.  
 Numbers 1 to 5 indicate numbers of surgeries, cardiac catheterizations, and therapeutic catheterizations.  
 1: 0-50, 2: 50-100, 3: 100-200, 4: 200-300, 5: >300 (number of surgeries and cardiac catheterizations)  
 1: 0-10, 2: 10-20, 3: 20-30, 4: 30-50, 5: >50 (number of therapeutic catheterizations)

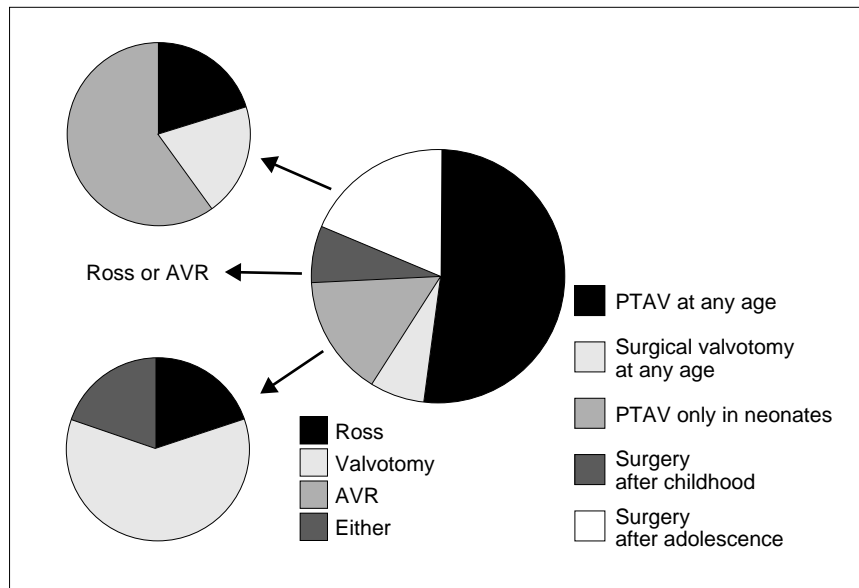


Fig. 3 Treatment plan for AS.

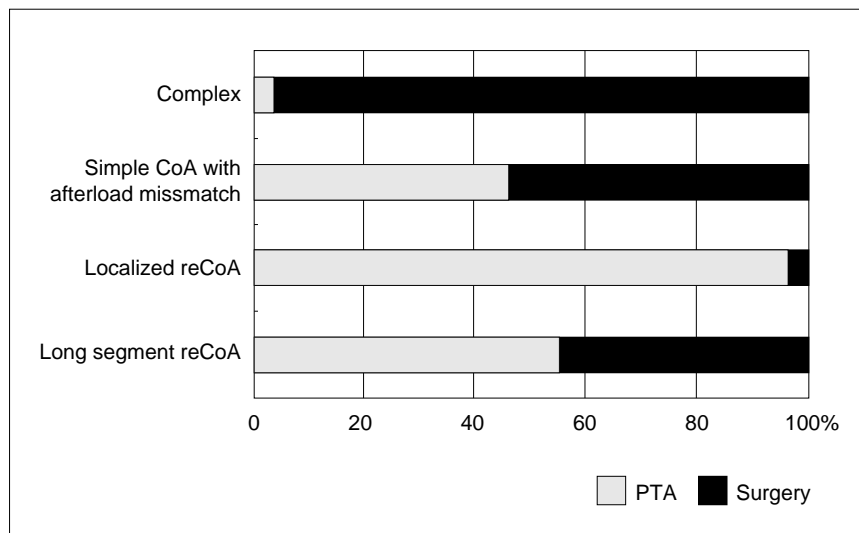


Fig. 4 Treatment plan for CoA in early infants.

一選択とし、long segmentのreCoAに対しては12施設が外科治療を第一選択とした(Fig. 4)。

#### 4) 小児期/思春期におけるCoAに対する治療方針

限局性の未手術CoAに対しては、幼児期には16施設がPTAを第一選択とし、年長児では13施設がPTAを、5施設がステントを第一選択とした。一方、long segmentの未手術CoAに対しては、幼児期20施設、年長児17施設が外科治療を第一選択としたが、年長児では8施設がステントを第一選択とした。

限局性reCoAに対しては、幼児期には全施設がPTAを第一選択とし、年長児では23施設がPTAを、3施設がステントを第一選択とした。一方、long segmentのreCoAに対しては、幼児期16施設がPTAを第一選択とし、年長児では7施設がPTAを11施設がステントを第一選択とした(Fig. 5)。

施設間の治療方針に大きな差が認められた限局性未手術CoA、long segment reCoAに対する治療方針について、施設の手術数、カテーテル治療数で差がないかを

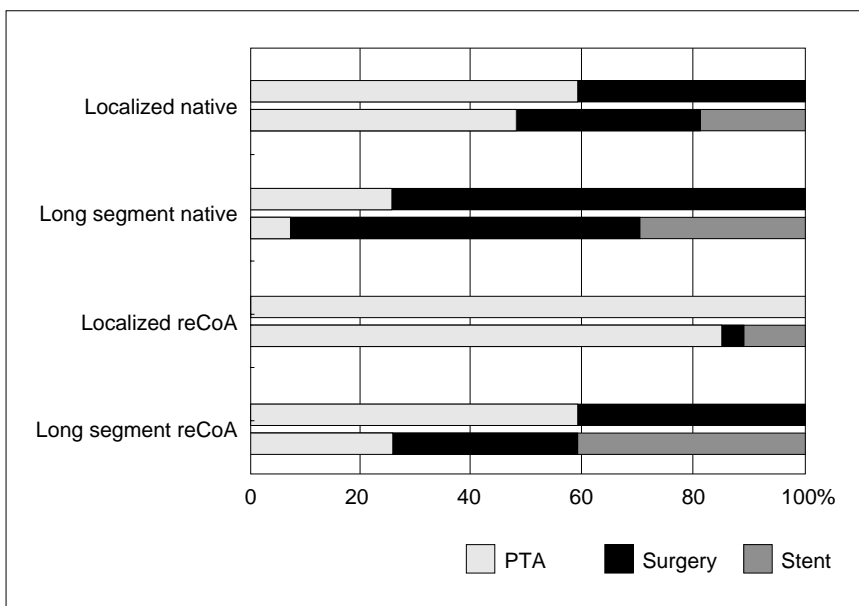


Fig. 5 Treatment plan for CoA in children and adolescents. For each item, upper row indicates children, while lower row indicates adolescents.

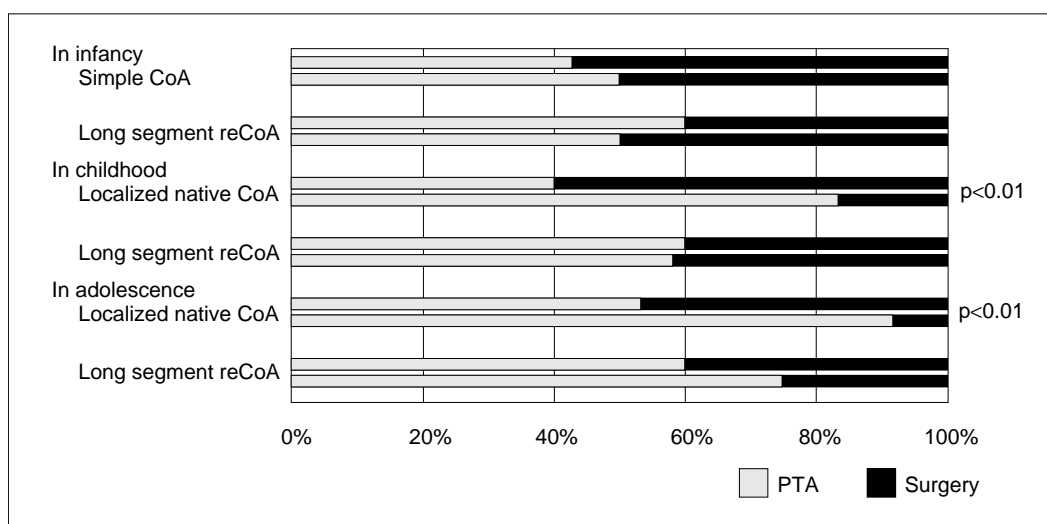


Fig. 6 Treatment plan for native CoA and long-segment reCoA in institutions whose number of surgeries is >100 or ≤100. For each item, upper row indicates treatment plan in institutions whose number of surgeries is >100, while lower row indicates institutions whose number of surgeries is ≤100.

検討した。カテーテル治療の例数では一定の傾向を認めなかったが、年間の手術数では限局性未手術CoAに対する治療方針に違いがあり、100例以上の施設では外科治療を選択することが多く、それ未満の施設ではPTAを第一選択とすることが多かった (Fig. 6)。

5) 個々の症例に対する治療選択とカテーテル治療の方法

症例 1: 22施設がPTAV, 1施設が外科治療を選択

し、4施設は経過観察であった。PTAVを選択した22施設のアプローチルートは、17施設が頸動脈、5施設が大腿動脈で、大腿静脈からの順行性アプローチや臍動静脈を選択した施設はなかった。用いるバルーンは17施設がTyshakなどの低耐圧小径バルーン、5施設がSasugaなどの高耐圧小径バルーンで、バルーン径は4mm; 7施設、4.5mm; 14施設、これらいずれかが1施設であった (Fig. 7)。

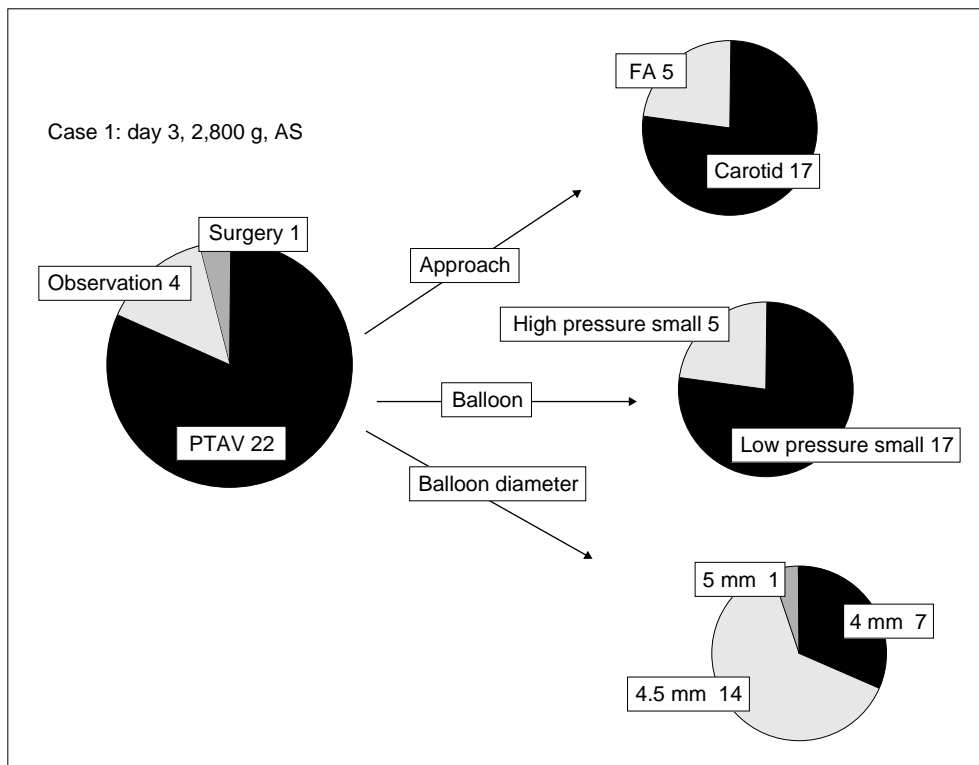


Fig. 7 Choice of treatment and method of therapeutic catheterization for case 1.

症例 2：16施設がPTAV，7施設が弁切開，2施設がAVR，1施設がRossを選択し，1施設はいずれかの外科治療を選択するとのことであった．PTAVを選択した16施設のアプローチルートはすべて大腿動脈で，バルーンの方法はsingle balloonが5施設，double balloonが11施設であった．バルーン径は17mm以下；7施設，17.5mm；6施設，18mm；2施設，19mm；1施設であった(Fig. 8)．

症例 3：12施設がPTA，14施設は外科治療，1施設は経過観察を選択した．PTAを選択した12施設のアプローチルートは2施設が頸動脈，10施設が大腿動脈で，用いるバルーンは5施設が低耐圧小径バルーン，7施設が高耐圧小径バルーンであった．バルーン径は5mm以下；3施設，5.5mm；2施設，6mm；5施設，7mm；2施設であった(Fig. 9)．

症例 4：7施設がPTA，18施設は外科治療を選択し，経過観察とステントが各1施設であった．PTAまたはステントを選択した8施設のアプローチルートはすべて大腿動脈で，PTAに用いるバルーンは2施設が低耐圧小径バルーン，4施設が高耐圧小径バルーンで，他のバルーンまたはステントがそれぞれ1施設であった．バルーン径は8mmと9mmが各1施設，10mm；5施設であった(Fig. 10)．

症例 5：14施設がPTA，6施設は外科治療を選択した．ステントの選択が7施設あり，1施設は経過観察であった．PTAまたはステントを選択した8施設のアプローチルートはすべて大腿動脈であった．PTAの方法はsingle balloonが6施設，double balloonが8施設で，バルーン径は15mm以下；6施設，18mm；5施設，20mm；3施設であった．ステントを選択した7施設で用いるステントはPalmaz largeが6施設，self-expandableが1施設であった．ステント留置に用いるバルーンはMaxi，XXLなどが比較的耐圧の低い大径バルーンが1施設，PowerFlexなど高耐圧バルーンとBIBが各3施設であった．バルーン径は15mm以下；5施設，18mm；2施設であった(Fig. 11)．

それぞれの症例において，治療法の選択と施設ごとのカテーテル治療件数の関連を検討したが，一定の傾向を見いだすことはできなかった．

## 考 察

### 1. 施設背景

対象とした施設はJPIC幹事が所属する施設であり，国内においてはカテーテル治療のactivityが高い施設と考えられる．手術例数の多い施設はカテーテル，カテー



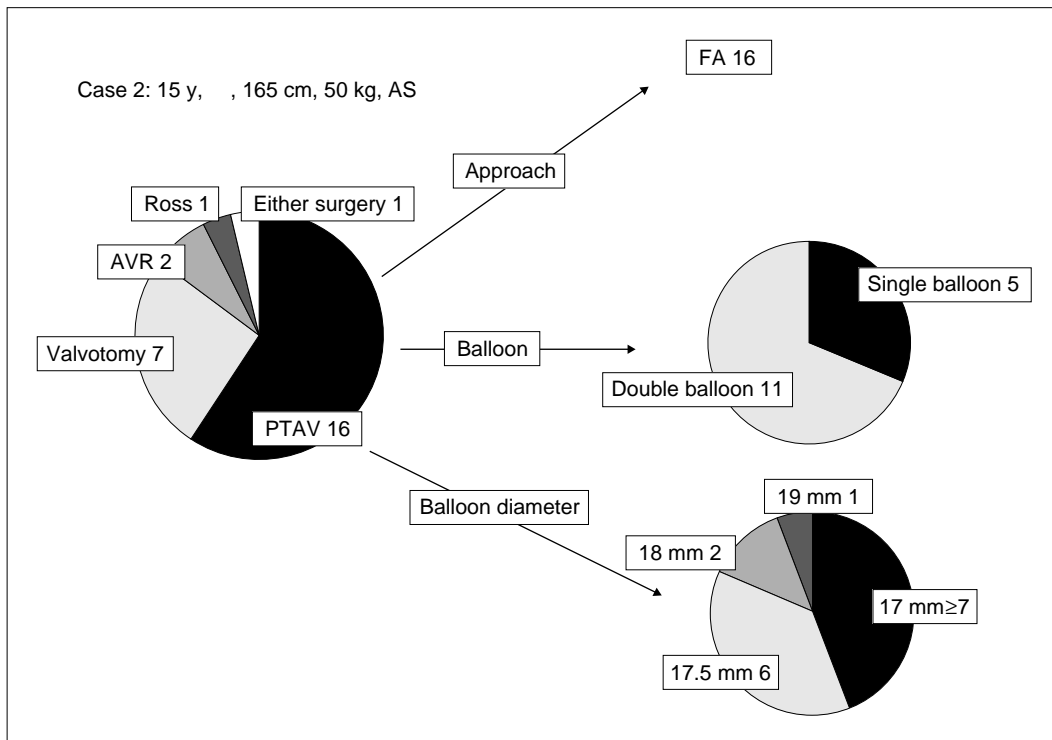


Fig. 8 Choice of treatment and method of therapeutic catheterization for case 2.

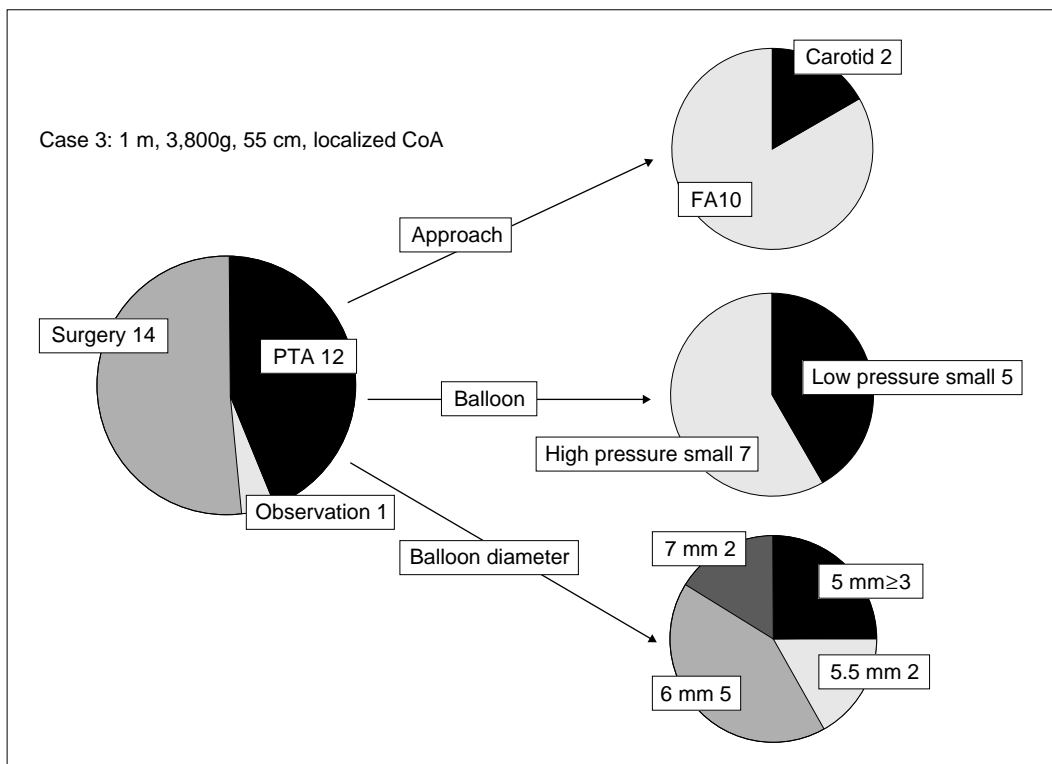


Fig. 9 Choice of treatment and method of therapeutic catheterization for case 3.

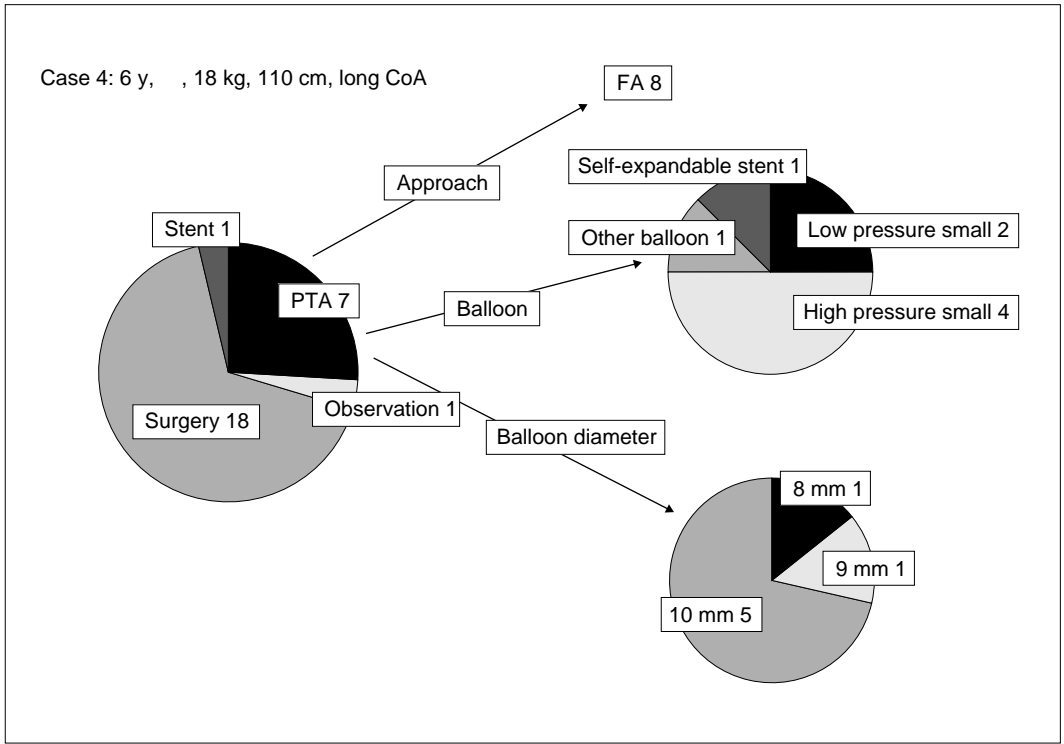


Fig. 10 Choice of treatment and method of therapeutic catheterization for case 4. Only one institution chose stent implantation. Approach route in this figure indicates that for PTA and stent implantation.

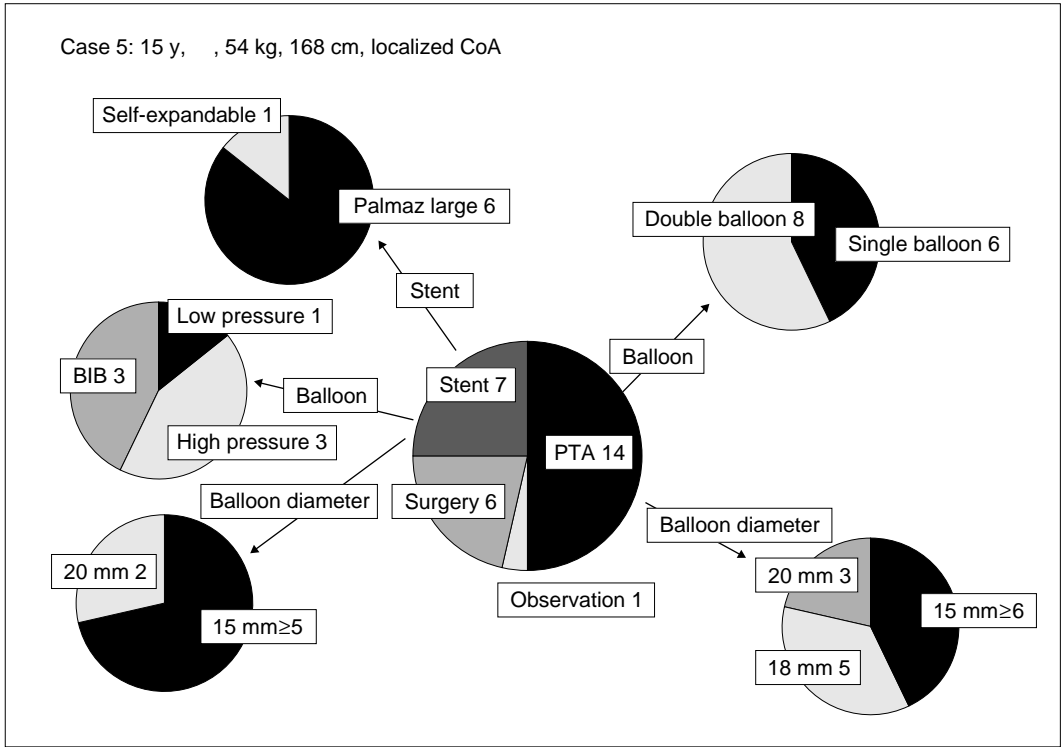


Fig. 11 Choice of treatment and method of therapeutic catheterization for case 5. Charts on the right indicate methods used for PTA, while those on the left show methods used for stent implantation.

テル治療ともに多数をこなしている傾向がうかがわれたが、手術例数200以下の施設においては、カテーテル治療の件数に大きな隔たりがあり、カテーテル治療に特化する傾向のある施設も認められた。わが国における小児循環器診療の一つの特徴と考えられるが、外科治療が必要な合併症が生じた場合の安全性を確保できる外科のバックアップ体制は、最低限確保すべきと思われる。

## 2. ASに対する治療方針

PTAVは広く行われており、特に思春期前においては多くの施設が第一選択の治療法としていた。PTAVをどの年齢層まで第一選択とするかについては、外科治療の術式に対する評価により施設間で異なっていると考えられる。弁切開やRossを取り入れている施設においては比較的早く外科治療に踏み切る傾向があり、外科治療としてAVRを念頭においている施設では思春期近くまでPTAVを第一選択とする傾向がうかがわれた。Rossの遠隔成績が明らかになれば、PTAVの役割も明確になっていくものと考えられる。

## 3. CoAに対する治療方針

限局性のreCoAに対してはPTAが年齢を問わず第一選択とされていたが、限局性未手術CoAに対してはどの年齢層においてもPTA(またはステント)と外科治療の選択が拮抗していた。外科治療の多い施設では外科治療を、少ない施設ではPTAを選択する傾向が認められたことから、外科治療の成績がこれらの治療選択に影響を及ぼしている可能性が考えられた。long segmentの未手術CoAでは外科治療を第一選択とする施設が多い一方、reCoAではPTA(またはステント)を選択する施設がやや多かった。換言すれば、限局性reCoAを除き、PTAに対する評価はcontroversialな状況にあると言える。思春期のCoAでは、どの病変に対してもステントを選択する施設が出てきており、ステントの遠隔成績によってはこの年齢層のCoAに対する治療選択は大きく変わっていく可能性があると考えられる。

## 4. 症例1～5に対する治療選択、治療方法

個々のcaseに対する治療選択、治療方法へのコメントは差し控えるが、今回のアンケートからASやCoAに対しては治療法の選択のみならず、カテーテル治療を行う際の、バルーンの種類や径の選択においても施設間でばらつきが認められた。これらは治療成績にも影響

しているものと考えられ、規格化が可能な手技についてはエビデンスに基づく指針の作成が望ましいと考えられた。

本論分の要旨は第39回日本小児循環器学会、第15回日本Pediatric Interventional Cardiology研究会において発表した。

本アンケート調査には以下の施設にご協力をいただいた。記して深甚の謝意を表します。

愛媛大学、大阪府立母子保健総合医療センター、岡山大学、神奈川県立こども医療センター、京都府立医科大学、久留米大学、国保松戸市立病院、国立循環器病センター、国立成育医療センター、国立仙台病院、埼玉医科大学、埼玉県立小児医療センター、榊原記念病院、札幌医科大学、自治医科大学、静岡県立こども病院、島根大学、社会保険中京病院、社会保険広島市民病院、順天堂大学、天理よろづ相談所病院、東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所、東邦大学、徳島市民病院/徳島大学、長野県立こども病院、兵庫県立こども病院、福岡市立こども病院

## 【参考文献】

- 1) Rocchini AP, Beekman RH, Ben Shachar G, et al: Balloon aortic valvuloplasty: Results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 784-789
- 2) O'Connor BK, Beekman RH, Rocchini AP, et al: Intermediate-term effectiveness of balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis. A prospective follow-up study. *Circulation* 1991; 84: 732-738
- 3) Tomita H, Echigo S, Kimura K, et al: Balloon aortic valvuloplasty in children: A multicenter study in Japan. *Jpn Circ J* 2001; 65: 599-602
- 4) Attia IM, Lababidi ZA: Early results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in young adults. *Am J Cardiol* 1988; 61: 930-931
- 5) Hellenbrand WE, Allen HD, Golinko RJ, et al: Balloon angioplasty for aortic recoarctation: Results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 793-797
- 6) Tynan M, Finley JP, Fontes V, et al: Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: Results of Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 790-792
- 7) Tyagi S, Arora R, Kaul UA, et al: Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in adolescents and young adults. *Am Heart J* 1992; 123: 674-680, 1992