

## 純型肺動脈閉鎖，重症肺動脈弁狭窄に対する治療戦略を構築するための連携

静岡県立こども病院循環器科

小野 安生

同 心臓血管外科

坂本喜三郎

純型肺動脈閉鎖 (PAIVS) に対する治療戦略は，初期治療後の右室の成長の度合いにより最終治療方針が変わってくることで，冠動脈異常があるときの治療方針と予後，カテーテル治療の役割など未解決の事柄が多いことから，近年特に注目を集めている分野の一つである。

本論文は，一施設 (内科と外科を合わせた) としてのPAIVSと重症肺動脈弁狭窄 (c-PS) における「初回手術介入時の右室発育度と最終手術の関係」，「右室減圧術が右室発育に及ぼす影響」について，精度の高い貴重な情報を提供してくれている。指摘している「初回手術介入時の三尖弁の弁輪径 (正常比約60%未満は成長しにくい) と性状が最終到達術式に反映される」という結論は，われわれの施設がPAIVSの右心系低形成例に新生児，乳児期早期一期的右室流出路拡大術を第一選択とした場合の結論「三尖弁輪径正常比約60%未満は二心室治療に到達困難」<sup>1)</sup>と基本的には差がなく，この境界域の治療戦略を構築するうえで重要な報告であると認識している。

ところで，最近のevidence based medicine (EBM) の流れは，われわれ医師に「治療を進めるうえでのリスク + 負担」に対しての「効果と結果」の明確化を要求しているが，PAIVS群の治療戦略を考える時，急速に変化/進歩していくカテーテル治療と外科治療の片方だけでは論じることができない。そこで今回は，治療と同様に内科と外科の共同作業でのコメントとした。

## 1. PAIVS カテーテル治療の現況

PAIVSに対する初期治療としてのカテーテル治療は1991年のParsonsの報告<sup>2)</sup>以降，近年その成績は向上し外科的な治療に優るといふ報告も散見されるが<sup>3)</sup>，施設による差があることも事実である。PAIVSに対するカテーテル治療は閉鎖弁の穿孔という特殊な手順が必須なため，種々の困難を伴い，場合によってはその処置は長時間に及ぶこともある<sup>4)</sup>。穿孔の方法としては，欧米のような高周波カテーテル (Coe radiofrequency catheter) による穿孔は，いまだ国内では行い得ない状況が続いているため，ガイドワイヤーによる穿孔が試みられている。

日本Pediatric Interventional Cardiology研究会 (JPIC) は1994年からカテーテル治療件数などの全国集計を行っている。1994～2002年の乳児c-PSあるいはPAIVSのカテーテル治療施行件数をTable 1に示した<sup>5)</sup>。例年50例前後にカテーテル治療が行われ，70%前後の成功率となっている。ここでいう成功率とは主として肺動脈弁穿孔の成功であって，その直後に外科的にBT短絡術が追加されても成功症例となるので，新生児期の右室流出路形成術やBT短絡術などの従来の外科的手術を省くことができたという意味ではない。カテーテル治療早期では，三尖弁弁輪径などでみた右室の発育は認められなかったという報告もある<sup>6)</sup>。JPICの集計では，1999年までは，乳児c-PSとPAIVSを一つにして集計，また死亡例は弁形成術すべてが集計されているという限界はあるが，重篤な合併症としては，右室流出路穿孔によるものが最も多く，1996年までは，脳梗塞 (長時間のシース留置) も認められていた。また，死亡例は右室流出路穿孔により心タンポナーデを起こすことによるものであった。2000年以降の死亡例はないが，右室流出路穿孔はその後も以前と同様にみられている。このことは，右室流出路先端へのガイドカテーテルの問題，穿孔ガイドワイヤーの太さ，硬さ，形態の問題などが，現時点では未解決であることを示している<sup>7)</sup>。radiofrequencyカテーテルによる穿孔が可能になっても同様の合併症が起きる可能性は残ると思われ，肺動脈弁穿孔は先天性心疾患のカテーテル治療における最もhigh riskな手技の一つであることを認識する必要がある。

以上のことから，現時点におけるPAIVSにおける初期のカテーテル治療の適応としては，冠動脈異常がなく，カテーテル治療を行えば早期のBT短絡術や右室流出路形成術を回避できる可能性がある場合と考えられる。また，治療前に小児循環器医と心臓外科医が十分な討論をし，施設事情に合った治療方針を決めていくことも必要といえるだろう。

Table 1 Results of catheter intervention for infants with PAIVS and c-PS

Year	Total number	Successful	(%)	Problems	Deaths
1994	53	45	87	RVOTP: 2, BI: 1	5*
1995	46	33	72	RVOTP: 5, BI: 1	3*
1996	43	28	65	RVOTP: 7, BI: 1	2 (0)
1997	48	33	69	RVOTP: 3	5*
1998	48	34	71	RVOTP: 5, BI: 1	2*
1999	57	40	70	RVOTP: 4	4*
2000	34 (9)	29 (7)	85 (78)	RVOTP: 2	0
2001	47 (24)	35 (14)	74 (58)	RVOTP: 2, spell: 1	0
2002	46 (18)	41 (18)	89 (100)	RVOTP: 3	0

( ): pulmonary atresia and intact ventricular septum, RVOTP: perforation at the right ventricular outflow tract, BI: brain infarction, \*: including the infants with critical pulmonary stenosis

## 2. カテーテル治療が進歩していく時代にいる外科医の役割

カテーテル治療は患児に対する負担が外科治療よりも小さいというメリットを生かして広がってきた。外科医の中には「手術の方が確実だ」と発言したい方もいるだろうが、カテーテル治療が「その開始時点からすでに存在していた外科治療成績と比較しながら/されながら進んできている」ことを認識しなければならない。こうした経緯が「完全ではないにしても」カテーテル治療の全国集計データや広い意味での安全性確保の基準づくりにも結びついているように感じられる。

外科側はどうだろうか。最後は外科治療だと既得権に甘えていないだろうか。患児のQOL向上を第一に行われるべき内科との真摯な討論、この討論を進めるに耐えうる外科治療データを提供しなければ、患児、家族はもちろん、その代弁者である内科医の信頼を得ることはできないのは当然である。

以上より、最近報告されたPAIVSに対する多施設研究(北米を中心としたCHSS(Congenital Heart Surgeons Society))<sup>9)</sup>なども踏まえて全国規模の多施設研究に積極的に取り組み、比較検討が可能な外科治療成績データの作成が急務であると認識すると同時に、最近の外科技術進歩に裏打ちされた提案(今まで困難であった領域などで)を積極的に行っていくことが現在の外科医の役割と感じている。

## 【参考文献】

- 1) 黒崎健一, 天野実華, 満下紀恵, ほか: 純型肺動脈閉鎖症に対する右室流出路拡大手術後の右室成長について 三尖弁輪径と右室拡張末期容積の推移. 日小循環誌 2000; 16: 663-668
- 2) Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL: Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. Br Heart J 1991; 66: 36-38
- 3) Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. J Am Coll Cardiol 2000; 35: 468-476
- 4) 厚生省循環器病研究委託費による研究. 9 指-7 先天性心疾患に対するカテーテルインターベンションと外科治療の展開に関する研究. 班長 八木原俊克
- 5) 日本Pediatric Interventional Cardiology研究会会報 No. 2~8, 2000-2003
- 6) Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, et al: Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: Impact on patient care. Circulation 2003; 108: 826-832
- 7) 星野健司, 小川 潔, 菱谷 隆, ほか: 純型肺動脈閉鎖症に対するカテーテル治療戦略. 日小循環誌 2000; 16: 742-750
- 8) Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al: Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 406-427
- 9) Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, et al: Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 127: 1000-1007