

## 完全大血管転換術後の肺動脈分岐部狭窄に対するバルーン拡張術20日後に 発症した大動脈肺動脈窓の3カ月乳児例

寺野 和宏<sup>1)</sup>, 河内 貞貴<sup>1)</sup>, 安藤 達也<sup>1)</sup>  
藤原 優子<sup>1)</sup>, 衛藤 義勝<sup>1)</sup>, 森田紀代造<sup>2)</sup>

東京慈恵会医科大学小児科<sup>1)</sup>, 心臓血管外科<sup>2)</sup>

Key words :

transposition of the great arteries,  
balloon dilation, aortopulmonary  
window, complication

### A Case of Traumatic Aortopulmonary Window in a Three-month-old Infant: A Complication Occurring 20 Days after Balloon Angioplasty of Pulmonary Artery Stenosis after Arterial Switch Operation of Transposition of the Great Arteries

Kazuhiro Terano,<sup>1)</sup> Sadataka Kawachi,<sup>1)</sup> Tatsuya Ando,<sup>1)</sup> Masako Fujiwara,<sup>1)</sup> Yoshikatsu Eto,<sup>1)</sup> and  
Kiyozo Morita<sup>2)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Pediatrics and <sup>2)</sup>Cardiovascular Surgery, The Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan

We report the case of a 3-month-old infant with traumatic aortopulmonary window as a complication due to balloon angioplasty of pulmonary artery stenosis after arterial switch operation (ASO). He underwent ASO on the sixth day of life and was diagnosed by postoperative echocardiography as having bilateral pulmonary artery stenosis with a pressure gradient of 70 mmHg over the stenotic segment. Cardiac catheterization and balloon angioplasty of the pulmonary artery stenosis were performed at 3 months after ASO. The balloon/stenosis diameter ratio was 3.8 at maximum, and the gradient across the stenotic segment decreased from 56 to 16 mmHg in the left pulmonary artery and decreased from 71 to 19 mmHg in the right pulmonary artery. His progress after balloon angioplasty was excellent, but he suddenly became hemodynamically unstable 20 days after balloon angioplasty. Echocardiography demonstrated aortopulmonary window, which was thought to be a complication of catheter treatment. His symptoms of heart failure were relieved after surgical repair. Aortopulmonary window as a complication due to balloon angioplasty of pulmonary artery stenosis after ASO is a rare complication, but it is specific to balloon angioplasty after ASO. This complication may occur at any age because postoperative adhesion does not decrease its risk. Attention is needed in the outpatient clinic because symptoms may not necessarily appear immediately after balloon angioplasty.

#### 要 旨

症例は3カ月男児。完全大血管転換と診断され、日齢6にLe Compte法によるarterial switch operationが施行された。術後の心エコー検査で圧較差70mmHgの肺動脈分岐部狭窄があり、術後3カ月時にカテーテルによるバルーン拡張術を施行した。バルーン拡張径/血管狭窄径として最大3.8の拡張を行い、圧較差は左肺動脈が56mmHgから16mmHgへ、右肺動脈が71mmHgから19mmHgへ改善した。バルーン拡張術後の経過は良好であったが、拡張術20日後に突然の循環不全となった。心エコー検査で大動脈肺動脈窓があり、バルーン拡張術による合併症と考えた。その後の外科的修復術で心不全症状は軽快した。本合併症は完全大血管転換術後の肺動脈狭窄に対するカテーテル治療として、まれではあるが極めて特異的な合併症である。術後の癒着形成は発生リスクを低下させず、どの年齢層でも起こり得る。拡張術直後に臨床症状が出現しないことも考えられ、外来経過観察に注意が必要である。

#### はじめに

完全大血管転換に対するarterial switch operation(以下

ASO)後の肺動脈狭窄は10~20%で発生し<sup>1,2)</sup>、そのカテーテル治療に関して現在までに数々の有用性が報告されてきた。今回、われわれはASO後の肺動脈分岐部

平成19年2月21日受付  
平成19年12月19日受理

別刷請求先：〒654-0081 神戸市須磨区高倉台 1-1-1  
兵庫県立こども病院循環器科 寺野 和宏

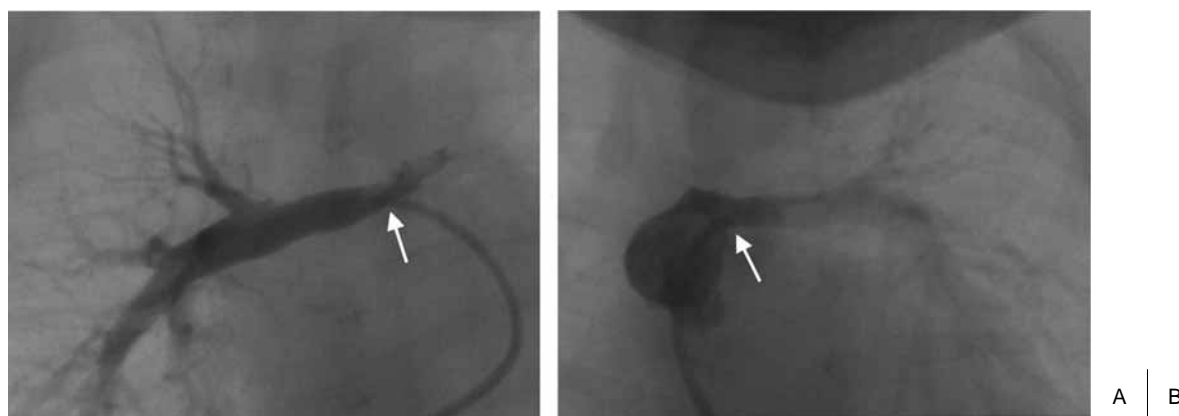


Fig. 1 Cardiac catheterization demonstrated bilateral pulmonary artery stenosis.  
A: Right pulmonary artery angiography showing the diameter of the stenotic segment as 2.7 mm (arrow).  
B: Left pulmonary artery angiography showing a stenotic segment diameter of 3.0 mm (arrow).

Table 1 Cardiac catheterization data

	Before balloon angioplasty	Immediately after balloon angioplasty	AP window after balloon angioplasty
Pressure data (mmHg)			
RA (a/v/m)	7/9/5	7/9/7	8/7/4
RV (s/e)	95/10	56/8	56/11
mPA (s/d/m)	87/7/33	51/15/29	51/17/29
lPA (s/d/m)	32/12/21	38/18/29	53/16/33
rPA (s/d/m)	16/10/11	28/15/21	48/16/32
PCW (m)	8	8	8
LV (s/e)	120/14	129/15	84/14
Ao (s/d/m)	107/41/69	123/49/82	74/24/48
Pressure gradient (mmHg)			
lPA-mPA	56	16	8
rPA-mPA	71	19	7
RVp/Aop	0.89	0.46	0.76
Qp/Qs (wood · unit · m <sup>2</sup> )	1.0	-	1.6

AP: aortopulmonary, RA: right atrium, RV: right ventricle, mPA: main pulmonary artery, lPA: left pulmonary artery, rPA: right pulmonary artery, PCW: pulmonary capillary wedge, LV: left ventricle, Ao: aorta, RVp/Aop: ratio of right ventricular to aortic pressure, Qp/Qs: ratio of pulmonary to systemic flow

狭窄に対するバルーン拡張術後に大動脈肺動脈窓 (aortopulmonary : AP window) を合併した乳児症例を経験した。まれではあるが注意を要する合併症であり、その発症要因を含めて文献的考察を加えて報告する。

#### 症 例

症例は3カ月の男児。在胎週数39週1日、Apgar score 9/9で出生した。出生後チアノーゼに気付かれ当院に搬送となった。日齢6に完全大血管転換(Ⅰ型)に対してJatene手術(Le Compte法)を施行した。術後に圧較差

70mmHgの肺動脈分岐部狭窄があり、生後3カ月時にカテーテルによるバルーン拡張術を施行した。心臓カテーテル検査の結果は右室収縮期圧95mmHg、左肺動脈収縮期圧32mmHg、右肺動脈収縮期圧16mmHg、大動脈収縮期圧107mmHgであり、右室圧/大動脈圧は0.89であった。左右肺動脈から主肺動脈圧への引き抜き圧較差では左が56mmHg、右が71mmHgであり、狭窄部径は左が3.0mm、右が2.7mmであった(Fig. 1, Table 1)。同日肺動脈分岐部狭窄に対してバルーン拡張術を施行した。左右肺動脈分岐部狭窄に対してWanda(Boston

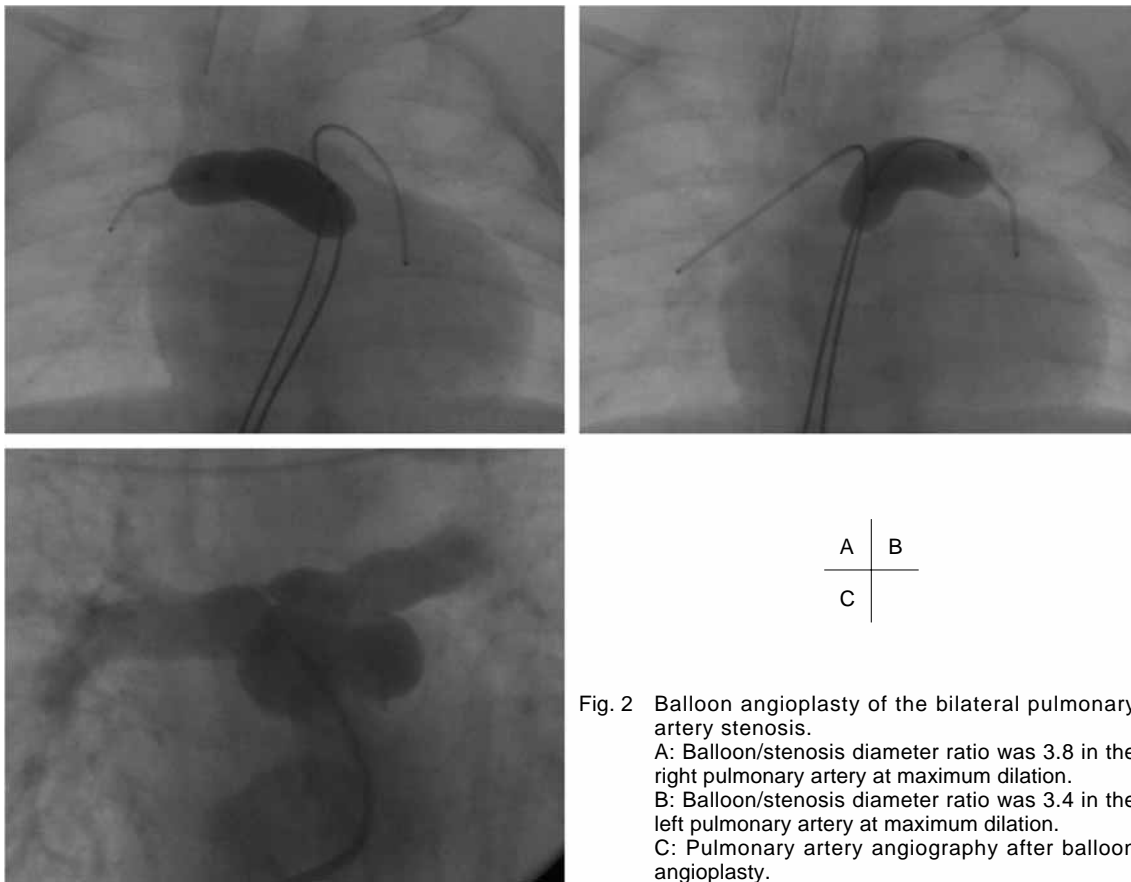


Fig. 2 Balloon angioplasty of the bilateral pulmonary artery stenosis.

A: Balloon/stenosis diameter ratio was 3.8 in the right pulmonary artery at maximum dilation.  
 B: Balloon/stenosis diameter ratio was 3.4 in the left pulmonary artery at maximum dilation.  
 C: Pulmonary artery angiography after balloon angioplasty.

Scientific Corporation) を5mm, 8mmと段階的に拡張し, 最終的に左肺動脈狭窄径3mmに対して10mmのバルーンを8atm(拡張径として10.17mm, バルーン拡張径/血管狭窄径3.4), 右肺動脈狭窄径2.7mmに対して10mmのバルーンを8atm(バルーン拡張径/血管狭窄径3.8)でそれぞれ2回の拡張を行った(Fig. 2). 左肺動脈 - 主肺動脈間の圧較差は56mmHgから16mmHg, 右肺動脈 - 主肺動脈間の圧較差は71mmHgから19mmHgとなった. 右室圧/大動脈圧は治療前0.89から治療後0.46まで改善した(Table 1). バルーン拡張術後は特に問題なく経過しており, 拡張後の心エコー検査でも有意な左右短絡は認められなかった. その後感冒などにより退院は延期となっていたが軽快して拡張術の17日後に退院となった.

退院3日後に嘔吐が出現し, 外来待機中に顔面蒼白, 循環不全となった. ただちに人工呼吸管理, エピネフリン投与を行った. 胸部聴診上胸骨左縁第3肋間に連続性雑音を聴取しており, 心エコー検査を施行したところ左右短絡を有するAP windowがありバルーン拡張術による合併症と考えた(Fig. 3). 内科的管理による循環不全の改善を待ち13日後に人工呼吸管理より離脱し, 36日後に心臓カテーテル検査を施行した. 結果は右室

収縮期圧56mmHg, 左肺動脈収縮期圧53mmHg, 右肺動脈収縮期圧48mmHg, 大動脈収縮期圧74mmHgであった. 左右肺動脈からの引き抜き圧較差は左が8mmHg, 右が7mmHgであり, バルーン拡張術後の引き抜き圧較差よりもさらに低下していた. 左右短絡による肺体血流比は1.6と計算された(Table 1).

心臓カテーテル検査の15日後にAP window修復術を施行した. 手術に関する詳細は別論文にて報告されているが<sup>3)</sup>, バルーン拡張術による穿孔部位はASO縫合線とは異なる場所であり, 大動脈と肺動脈分岐部の接触面であった. 欠損孔としては実際には左肺動脈に2カ所であったが, それを1つの欠損孔(8×6mm)として, 欠損孔パッチ閉鎖術(Xenomaedica patch 8×10mm)とパッチによる右室流出路拡大術(Xenomedica patch 4×3cm)を施行した. 術後経過は良好であり, 心不全症状は軽快し退院となった. 術後1年の心エコー検査では左肺動脈圧較差7.7mmHg, 右肺動脈圧較差7.4mmHgと推定され, 三尖弁閉鎖不全より推定された右室収縮期圧も25mmHgであり肺動脈狭窄を認めない. また上行大動脈の最大血流速度も0.6m/secであり, 狭窄を認めず経過良好である.

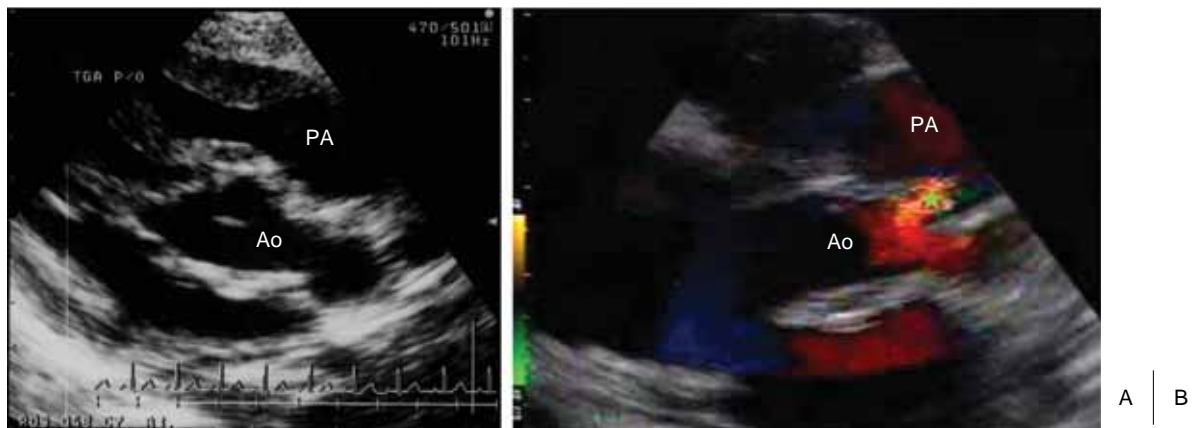


Fig. 3 A: Echocardiography demonstrated no defect in the artery wall and no shunting flow from aorta to pulmonary artery at 3 days after balloon angioplasty. B: Echocardiography with color flow Doppler imaging demonstrated a traumatic aortopulmonary window ( ) in the same case 20 days after balloon angioplasty. Ao: aorta, PA: pulmonary artery

## 考 察

完全大血管転換に対するASO後の肺動脈狭窄は10～20%で発生するといわれている<sup>1,2)</sup>。末梢性肺動脈狭窄病変に対するバルーン拡張術の有用性は今までに数多くの報告があり、その成功率はおよそ50～60%であると報告されてきた<sup>4,5)</sup>。しかしASO後に合併した肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術の報告は少ない。Rothmanらは完全大血管転換6症例を含めた先天性心疾患に合併する肺動脈狭窄に対する血管拡張術135症例・218病変に対する検討で58%の症例に有効性が認められたと報告しているが、完全大血管転換症例のみでの成績は不明である<sup>4)</sup>。NakanishiらはASO後肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術の成績を報告しており、その有効性は50%であったとしている<sup>6)</sup>。合併症は血管破裂、動脈瘤形成、肺動脈浮腫、深部血栓などが報告されている<sup>4)</sup>。

ASO後肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術の合併症としてのAP windowは極めて報告が少ない。1994年にPremingerが9歳男児の報告を最初にしている。左肺動脈狭窄に対して高耐圧バルーン12mmのダブルバルーン法で拡張しており、バルーン拡張径/血管狭窄径は2.5であった。AP windowの診断はバルーン拡張術の2日後であり、covered stentによる治療後に心不全の改善を待ちAP window修復手術を施行している<sup>7)</sup>。2002年にはTakayamaらの2症例の報告がある。7歳男児がバルーン拡張径/血管狭窄径3.2でAP windowを合併しており、診断時期は拡張後17カ月であった。16カ月女児はバルーン拡張径/血管狭窄径2.7でAP windowを合併しており診断時期は拡張後1日であった<sup>8)</sup>。

ASO後肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術後のAP window合併症は、われわれの検索し得た範囲で本症例は4例目の報告である。またASO後3カ月でのAP window合併症は発生時期としては最も早い報告である。バルーン拡張径/血管狭窄径は3.8であり、その診断時期は拡張後20日であった。また拡張直後の循環動態の悪化はなかった。

AP window合併症の発生リスクに関しては症例数が少なく不明であるが、狭窄径に対して過大なサイズのバルーンを選択したことが大きな要因と思われる。しかしながら過去の報告と合わせても、過大なバルーンを使用することだけがAP window合併症のリスクとはならないようである。本症例はバルーン拡張径/血管狭窄径3.8でバルーン拡張術を施行しているが、Premingerらはバルーン拡張径/血管狭窄径2.5でもAP windowを合併したことを報告している<sup>7)</sup>。

Le Compte法によるASO後特有の解剖学的な大血管関係の影響も大きい。術中所見での動脈壁穿孔部位はASOによる縫合線とは異なる場所であり、大動脈と肺動脈の接触面での穿孔であった。大動脈にまたがるようにして肺動脈分岐部が強く接することで、両大血管の接触動脈壁は強い負荷が恒常的にかかる脆弱な状態であり、バルーン拡張による圧負荷の影響がその脆弱な接触面に、より強く生じやすいものと考えられる。

解剖学的に正常な大血管関係であればバルーンによる肺動脈拡張の際に血管に加わる伸展力は血管短軸方向が主である。しかしASO後は肺動脈分岐部が大動脈にまたがることで左右肺動脈は血管長軸方向においてそれぞれ固定された状態となり、バルーンが完全に伸

展された際に肺動脈分岐部以降を上方につり上げ、脆弱接触面に対して短軸方向に加え長軸方向への伸展力がさらに加わったことも発症要因の一つである。

開胸術後の癒着形成はバルーン拡張術による血管損傷リスクを軽減すると考えられているが、穿孔部位がASO縫合線ではなく脆弱な接触面であることを考えると、開胸術後の癒着形成がバルーン拡張術によるAP windowの発生リスクを軽減しないことを意味する。したがってASO後のどの時期にバルーン拡張術を施行してもこの合併症は起こり得る。

過去に報告されている3症例はすべて拡張直後に循環動態の一時的な悪化を来しており、循環動態の改善後にAP windowの診断がなされている。しかし本症例は拡張直後の循環動態悪化はなく、拡張20日後に嘔吐を主訴として外来受診した際に強い循環不全が突然出現した。心臓カテーテル検査で拡張直後の左右肺動脈からの引き抜き圧較差より、AP window合併症後の引き抜き圧較差がさらに低下している(Table 1)ことを考えると、術中所見で確認された動脈壁の極めて強い菲薄化、あるいは心エコー検査で同定困難なほどの小さな亀裂が拡張直後に生じていて、時間の経過とともに大動脈圧の影響で突然大きな亀裂孔になったものと思われる。

ASO後の肺動脈狭窄に対するバルーン拡張術によるAP windowはまれではあるが、どの年齢層でも起こり得る極めて特異的な合併症である。バルーン拡張径/血管狭窄径2.5を超える症例では拡張術後に大動脈造影を追加することが望ましいと考える。バルーン拡張術直後の循環動態悪化が一時的であっても出現した場合はAP windowの合併を検索する必要があり、たとえ直後に出現していなくても、その後の経過で突然循環不全となることもあるので外来経過観察に注意が必要である。

現していなくても、その後の経過で突然循環不全となることもあるので外来経過観察に注意が必要である。

#### 【参考文献】

- 1) Yamaguchi M, Hosokawa Y, Imai Y, et al: Early and midterm results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 261-269
- 2) Lupinetti FM, Bove EL, Minich LL, et al: Intermediate-term survival and functional results after arterial repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 421-427
- 3) 中村 賢, 森田紀代造, 黄 義浩, ほか: Jatene術後肺動脈分岐部狭窄に対するballoon拡張術に起因するtraumatic AP windowの1治験例. *日心外会誌* 2006; 35: 205-209
- 4) Rothman A, Perry SB, Keane JF, et al: Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 1109-1117
- 5) Gentles TL, Lock JE, Perry SB: High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 867-872
- 6) Nakanishi T, Matsumoto Y, Seguchi M, et al: Balloon angioplasty for postoperative pulmonary artery stenosis in transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 859-866
- 7) Preminger TJ, Lock JE, Perry SB, et al: Traumatic aortopulmonary window as a complication of pulmonary artery balloon angioplasty: Transcatheter occlusion with a covered stent. A case report. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1994; 31: 286-289
- 8) Takayama H, Sekiguchi A, Chikada M, et al: Aortopulmonary window due to balloon angioplasty after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 659-661