

ハイリスク左心低形成症候群に対するハイブリッド手技

戸田中央総合病院小児循環器科
松永 保

左心低形成症候群(HLHS)に対するカテーテル治療は、1期 Norwood 手術の成績が芳しくなかった時代に始められた。1992年にGibbsらが4例について肺動脈絞扼術(PAB)と動脈管(PDA)ステントの報告を行った¹⁾。しかし、Gibbsらは、1999年に19例のHLHSに対するPAB+PDAステントの結果を発表し、その経験からPABによる肺血流のコントロールが難しく、Norwood手術の成績を考えると、HLHSに対してはPDAステントは勧められないと結論付けている²⁾。しかし、その後2002年にドイツのGissenのAkintuerkら³⁾と2005年にアメリカのColumbusのGalantowiczら⁴⁾からハイブリッド手技についての成績が報告され、最近追加の報告もされた^{5, 6)}。さらに3つの施設から、永田らの報告⁷⁾同様手術の危険性が高いハイリスクなHLHSの症例に対するハイブリッド手技に関する報告が出された。それらの成績は、いずれも最近改善著しい外科手術成績と遜色なかった⁸⁻¹⁰⁾。

Galantowiczらの報告⁶⁾は40例と症例数は最大で、この中で初期に比較し改善した点として、PABを先に行いPDAステントとの順番を逆にしたこと、胸骨切開下に主肺動脈から直接シースを挿入しPDAステントを留置するようにしたこと、早期に安定した心房間交通を確立すること、大動脈弓を逆行する血流が乱流になる症例を禁忌としたことを挙げている。

PDAステントでは、ステントの種類に関する選択はPDAの長さや径による。バルーン拡張型ステントはPDA破裂の可能性があるが、自己拡張型ステントに比べ迷入の可能性は低い。Bachaは自己拡張型を、Pizarroはバルーン拡張型と自己拡張型をPDAの形態と利用可能かどうかで選び、CheathamはPDAの径の大きいものには自己拡張型を、小さいものにはバルーン拡張型を選択しているといったようにどちらを選ぶかは術者による。

右室機能の低下しているハイリスクHLHSに対して、経皮的にロングシースを挿入し、三尖弁、肺動脈弁を通し弁逆流を誘発することは、血圧低下を招き危険を伴う。胸骨切開下に主肺動脈からシースを挿入すれば、これを防ぐことができるが、手術室に血管造影装置が必要になるため、今後このような設備が本邦でも普及することが望まれる。

HLHSでは、最初心房間交通が十分開存しているように見えても狭小化してくることがしばしばある。Bachaらの例でも、開存しているように見えた14例中10例のうち4例で術後1, 1.5, 2, 3カ月に心房間ステントを必要とした。このため、術後6週目に心臓カテーテル検査について検討し、必要なら心房間ステントや拡張術を行うプロトコールとしている⁹⁾。Galantowiczらは、心房壁間交通を狭小化させないことが重要で、狭小化することにより壁が肥厚し、カテーテル治療を難しく非効果的にすると述べている。彼らは、患者が1期ハイブリッド治療を受けて退院する前[在院日数中央値13(平均14.2)]に、PAB+PDAステントとは別にバルーン心房内中隔裂開術(BAS)を行っており、十分な効果を上げていると述べている⁶⁾。Holzerらの報告では、6例の卵円孔閉鎖を含む56例のHLHSに対して心房内中隔のカテーテル治療を施行し、11例(19.6%)で再治療を中央値47日(18~140日)に行っていた。52例(77.6%)では通常のBASが可能だったが、18例(26.9%)で通常のバルーンカテーテル、12例(17.9%)でカッティングバルーンを用いた心房内中隔欠損作成術が施行され、4例(5.9%)でステント留置が行われていた¹¹⁾。

最近の1期Norwood手術の成績改善は目覚ましく、症例の多い施設では生存率は84~93%¹²⁾で、Wernovskyらの調査では、アメリカ内外の52施設中ハイブリッド手技や心臓移植などNorwood手術以外の選択肢について最初から説明しているのは、7施設にとどまっている¹³⁾。しかし、先天性心疾患の子供は認知、運動その他の神経発達に問題を持つ可能性が高いことが知られている。HLHSの患児では、外科的姑息術を受けた患者のIQテストの結果は86.7と正常の子供たちに比べ劣っていて¹⁴⁾、CTやMRI検査の結果、術前23%だった大脳の虚血性変化が術後は73%に増えるという報告もある¹⁵⁾。新生児期早期に人工心臓を使った侵襲の大きな手術による影響と考えられる。ハイブリッド手技では、1期姑息術は1期Norwood手術に比べ侵襲が小さく、神経学的後遺症を減らせる可能性があるが、まだそれを裏付けるデータはない。Chenらは、最近の論文でNorwood手術の成績が向上した中でハイブリッド手技の役割について論じている。現時点では1期Norwood手術の方が成績は明らかに良いが、

ハイブリッドグループの方がより体重が軽いなどリスクが高く、かつその成績に初期の症例が含まれていること、手術成績との比較結果は施設ごとに違うことから、ハイブリッド手技の役割について将来再検討が必要だと結論付けている¹⁶⁾。

ハイブリッド手技は、1期 Norwood 手術に比べ新生児期早期の侵襲は小さいが、成績が向上している1期 Norwood 手術に比べ必ずしも成績が良いとは言えない。しかし、ハイブリッド手技は発展途上で、体重が軽かったり、右室機能の低下があるなどリスクのある患児では、その生命予後を改善し、神経学的予後を改善できる可能性を持っている。

【参考文献】

- 1) Gibbs JL, Rothman MT, Rees MR, et al: Stenting of the arterial duct: a new approach to palliation for pulmonary atresia. *Br Heart J* 1992; **67**: 211–212
- 2) Gibbs JL, Uzun O, Blackburn MEC: Fate of the stented arterial duct. *Circulation* 1999; **99**: 2621–2625
- 3) Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al: Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation* 2002; **105**: 1099–1103
- 4) Galantowicz M, Cheatham JP: Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2005; **26**: 190–199
- 5) Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, et al: Hybrid transcatheter-surgical palliation: basis for univentricular or biventricular repair: the Giessen experience. *Pediatr Cardiol* 2007; **28**: 79–87
- 6) Galantowicz M, Cheatham JP, Phillips A, et al: Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg* 2008; **85**: 2063–2070
- 7) 永田 弾, 石川文一, 石川司朗, ほか: ハイリスク左心低形成症候群(HLHS)に帯する対する心臓カテーテル法による2つのステント同時留置術の経験. *日小循誌* 2010; **26**: 243–248
- 8) Pizarro C, Murdison KA: Off pump palliation for hypoplastic left heart syndrome: surgical approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2005; **8**: 66–71
- 9) Bacha EA, Daves S, Hardin J, et al: Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **131**: 163–171
- 10) Lim DS, Peeler BB, Matherne GP, et al: Risk-stratified approach to hybrid transcatheter-surgical palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2006; **27**: 91–95
- 11) Holzer RJ, Wood A, Chisolm JL, et al: Atrial septal interventions in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; **72**: 696–704
- 12) DiBardino DJ, McElhinney DB, Marshall AC, et al: A review of ductal stenting in hypoplastic left heart syndrome: bridge to transplantation and hybrid stage I palliation. *Pediatr Cardiol* 2008; **29**: 251–257
- 13) Wernovsky G, Ghanayem N, Ohye RG, et al: Hypoplastic left heart syndrome: consensus and controversies in 2007. *Cardiol Young* 2007; **17** (Suppl 2): 75–86
- 14) Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R, et al: Neurodevelopmental and neuroradiologic outcomes in patients with univentricular heart aged 5 to 7 years: related risk factor analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 1524–1532
- 15) Dent CL, Spaeth JP, Jones BV, et al: Brain magnetic resonance imaging abnormalities after the Norwood procedure using regional cerebral perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; **131**: 190–197
- 16) Chen Q, Parry AJ: The current role of hybrid procedures in the stage I palliation of patients with hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; **36**: 77–83