

極低出生体重児に合併した重症肺動脈弁狭窄症に 対する経皮的バルーン弁形成術

(平成7年8月4日受付)

(平成7年12月27日受理)

聖隷浜松病院小児科

瀬口 正史 山守かずみ 西尾 公男
横山 岳彦 岩瀬 一弘 寺澤 俊一
大城 学 犬飼 和久 鬼頭 秀行

key words : 双胎間輸血症候群, 肺動脈弁狭窄, 極低出生体重児, 動脈管開存, 経皮的バルーン弁形成術

要 旨

双胎間輸血症候群の極低出生体重 (出生体重1,126g) の受血児に合併した重症の肺動脈弁狭窄に大腿静脈穿刺法によって経皮的バルーン形成術を行った。患児は1絨毛膜性双胎の第1子として在胎28週, 帝王切開にて出生した。双胎間輸血症候群の受血児となったため, 左右両心室の拡大, 心筋の肥厚と僧帽弁閉鎖不全, 三尖弁閉鎖不全による左右心房の拡大がみられた。双胎間輸血症候群による心不全の治療として出生直後よりカテコラミンを持続点滴静注で使用し, 血圧の維持と心収縮力の改善に努めた。しだいに心不全は改善したが, 血圧低下と右室圧の上昇を認め, 超音波断層心エコー検査にて肺動脈弁狭窄症と診断した。肺動脈弁はやや厚くドーム形成が認められ, 肺動脈弁輪径は4.8mmであった。連続波ドップラー法から推定して肺動脈弁狭窄の圧較差は4.6m/sec, 86mmHgであった。末梢動脈平均圧30mmHgから収縮期血圧は右室が左室を凌駕する重症の肺動脈弁狭窄症と判断した。このため日齢9に経皮的バルーン弁形成術を施行した。肺動脈弁狭窄の解除には成功したが, 術後2時間で動脈管開存によると思われる多量の肺出血によって失った。このような低出生体重児の経皮的バルーン弁形成術の施行には注意が必要と考えられたので報告する。

はじめに

近年, 肺動脈弁狭窄症 (pulmonary valve stenosis, PS) に対する治療は外科的弁形成術に替わって経皮的バルーン弁形成術 (balloon valvuloplasty, BVP) が行われるようになった^{1)~4)}。新生児期のPSもBVPで修復されるようになり, 成績も良好である^{5)~7)}。しかし, 低出生体重児のPSに対するBVPの報告は少ない⁸⁾⁹⁾。今回, 在胎28週1,126gで出生した1絨毛膜性双胎で双胎間輸血症候群 (twin to twin transfusion syndrome, TTTS) を発症した極低出生体重児でPSを合併していた症例にBVPを施行したので考察を加えて

報告する。

症 例

1. 経過

症例は在胎28週の1絨毛膜性双胎の第1子で出生体重1,126gの女児である。患児は胎児期に羊水過多, 僧帽弁閉鎖不全 (MR), 三尖弁閉鎖不全 (TR), 胸水, 心嚢液貯留を認め推定体重1,200gであった。双胎のもう一方の胎児は羊水過少があり, 推定体重800gであったため, TTTSの診断にて緊急帝王切開にて娩出された (分娩後の胎盤の検索にて胎盤内での動脈・動脈吻合が2本確認された)。患児の出生時アプガースコア1分2点, 心マッサージ施行2分後に気管内挿管して蘇生し, 5分後のアプガースコアは5点であった (第2子は出生体重836g, アプガースコアは1分3点, 5分

別刷請求先: (〒430) 静岡県浜松市住吉2-12-12

聖隷浜松病院小児科

瀬口 正史

7点). 生後40分の超音波断層心エコー検査では動脈管開存(PDA), 軽度のMRと中等度のTR, 及び左室心筋の肥厚を認めたが左室収縮速度(left ventricular shortning fraction, LVSF)は0.32と左室の動きは比較的良好であった. 胸部レントゲン像より呼吸窮迫症候群(respiratory distress syndrome, RDS)のBomssel分類2度と診断し, 人工サーファクタント120mgを気管内投与した. 人工サーファクタント投与によって人

工呼吸器の条件がFiO₂は0.95から0.25, 最大吸気圧は25cmH₂Oから18cmH₂O, 終末呼気陽圧は5cmH₂Oから4cmH₂Oへと改善された. 呼吸器条件の改善と共に血圧は平均血圧で30mmHgを下回るようになり, LVSFも0.2と低下してきたため, ドパミンを5γ/kg/分で開始し, 平均血圧は35mmHgで安定した. その後は血圧も安定し, 利尿もあって順調に経過していた. 日齢3の胸部レントゲン正面像と肢誘導心電図を図1と2に示した. 日齢7より血圧の低下があり, 超音波断層心エコー検査にて右室, 右房の拡大, 右室圧の上昇を認め, ドップラー心エコー検査にて肺動脈弁での最大流速が4.6m/secであり, 推定圧較差85mmHgの

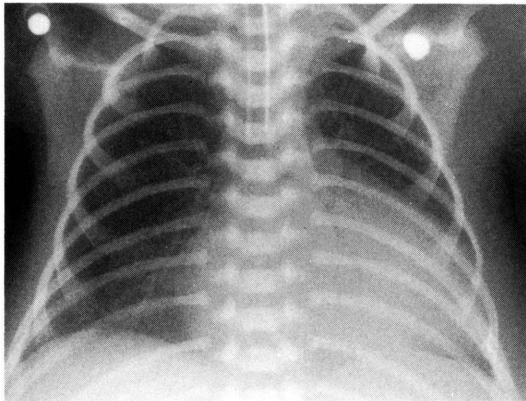


図1 胸部レントゲン像. 心胸郭比64%と心拡大を認める.

I.H. 3 days

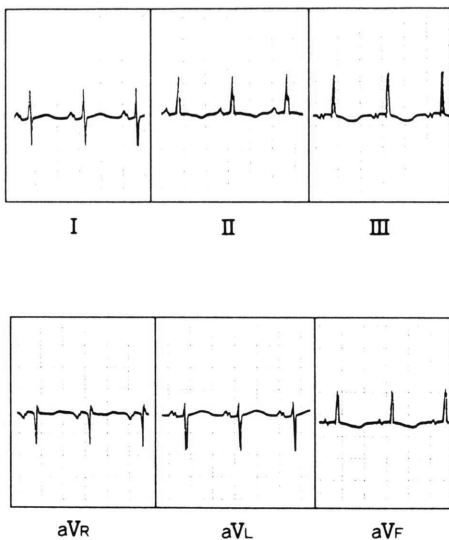


図2 肢誘導心電図. QRS電気軸は正常. II, III, aV_F誘導の陰性T波がみられる.

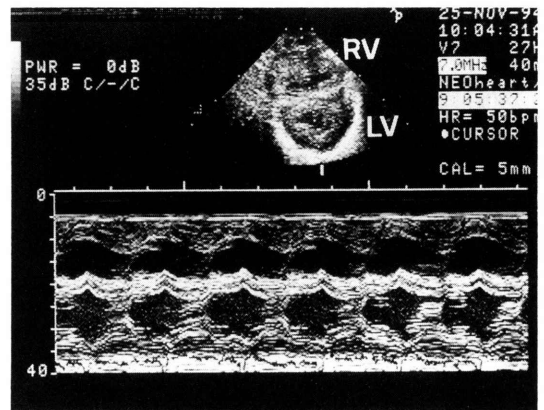


図3 断層心エコー所見(左室短軸像), 右室圧は左室圧とほぼ等圧で, LVSF 0.37, 左室後壁厚は5mmと肥厚していた.

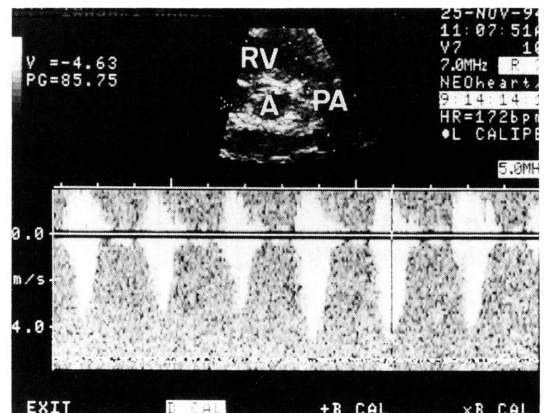


図4 ドップラー心エコー所見. 肺動脈弁の肥厚, ドーム形成があり, 主肺動脈にて4.63m/secの加速を認め, 圧較差85mmHgの肺動脈弁狭窄と診断した.

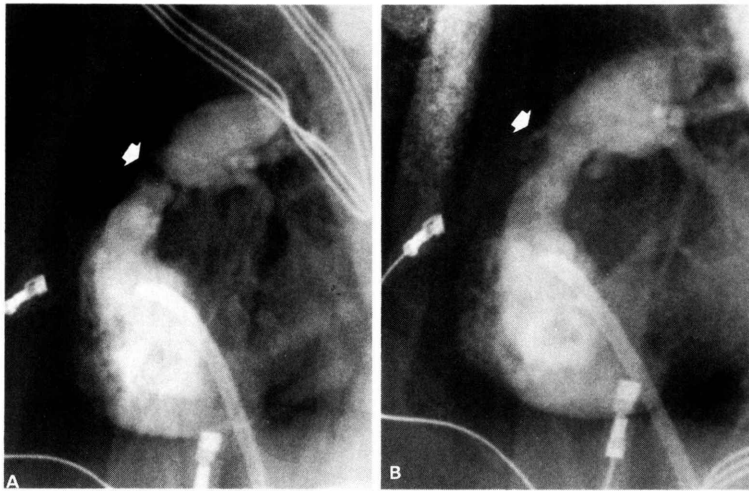


図5 右室造影側面像

A: BVP前, 肥厚した肺動脈弁と poststenotic dilatation が認められる, B: BVP後, 肺動脈弁狭窄が改善されている。

肺動脈弁狭窄と診断した(図3, 4)。動脈管の血流は確認できず, 心房間は右-左交通を呈していた。このため, 右室の減圧と右心不全の改善を目的に日齢9にBVPを行った。

2. 経皮的バルーン弁形成術

右大腿静脈を24ゲージのサーフロー針で穿刺し, 0.018インチのPTCA用ガイドワイヤーを挿入した後, 5Fのシースを留置した。右室圧は73mmHg(EDP 5mmHg)で右室・肺動脈間の圧差は48mmHgであったが, 末梢動脈圧58mmHg/32mmHgを凌駕していた。右室造影(図5A)を行ったところ肺動脈弁輪径は4.8mmであったため, 7mm径(弁輪径の145%)のホプキントン弁形成用バルーンカテーテルを用いてBVPを行った。まず, 0.021インチのガイドワイヤーを右室流出路から肺動脈弁を越えて主肺動脈に通し, 主肺動脈より左右の肺動脈枝に向かわせようと試みたが困難で, そのまま進めたところ動脈管を通して下行大動脈に達した。このため長さ2cmのバルーンカテーテルの先端が動脈管にかからないように注意しながらBVPを行った(BVP後, 図4B)。BVP後は動脈圧60mmHg/36mmHgの時右室圧は40mmHgまで低下し, 右室・肺動脈間の圧差も13mmHgと改善した。

3. BVP後の経過

BVPによるカテーテル挿入部からの出血は約5mlと計算された。このため, 術中に10mlの輸血を行った。NICU帰室後も平均血圧は40mmHg, 心拍数150/分を

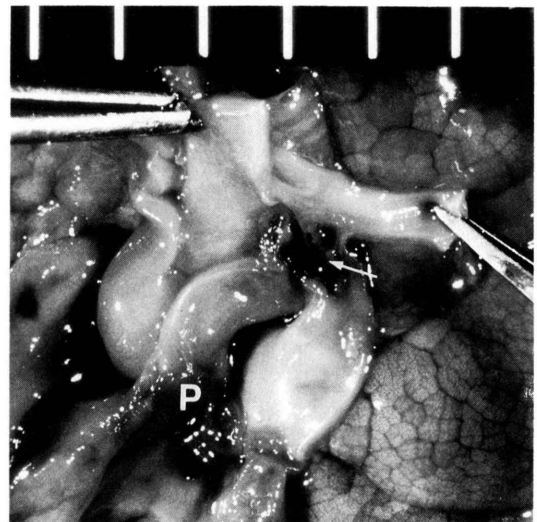


図6 剖検所見(右室流出路と肺動脈)

P: 肥厚した3弁の肺動脈弁。矢印: 動脈管は開存しており内膜には出血がみられた。

維持していたが2時間余りに急激な血圧低下を生じ, 多量の肺出血をおこして他界した。

4. 剖検所見

剖検にて右室壁厚は8mm, 左室壁厚は6mmで右室肥大を認め, 肺動脈弁はBVPによって切開されていた。しかし, 直径3mmの動脈管開存と動脈管内膜の出血を確認した(図6)。肺には実質の出血を認めた。

考 案

PSに対するカテーテル治療は1982年に Dr. Kan によって第1例が報告¹⁾されて以来急速に普及し、近年は外科的手術に代わって治療の第一選択となり、その成績も安定してきている³⁾¹⁰⁾。新生児期、乳児期のPSについてもBVPの報告は散見されるが、バルーンが肺動脈に挿入できなかつたり⁶⁾、胎児仮死などの周産期特有の合併症でBVPの後に死亡したり⁷⁾、幼児期以降の症例に比較して問題が多いようである。今回、我々が経験した出生時体重が1,126gという極低出生体重児に合併したPSにBVPを行ったという報告は少なかつた⁹⁾。1994年にZosmerら¹¹⁾はTTTSの受血児5例中3例に肺動脈狭窄を認めたと報告している。この3例中1例(在胎36週、出生体重2.2kg)は超音波ドップラー断層エコー検査によって肺動脈-右室間に75mmHg以上の圧較差を呈した重症型肺動脈弁狭窄で、日齢2でBVPを行って成功している。これまでTTTSにPSが合併しやすいという報告はなかつたが、Zosmerらの3例の肺動脈の狭窄は最重症の1例の肺動脈弁狭窄以外は右室流出路狭窄と機能的肺動脈狭窄で、胎児期に肺動脈で加速のなかつた2例のうちの1例で出生後に肺動脈弁上狭窄が進行したという。TTTSの受血児では心筋の肥厚、三尖弁の逆流、心収縮能の低下が指摘されているが、その機序については未だに推論の段階であり、肺動脈狭窄の発生とTTTSの胎児期の血行動態に因果関係があるかどうかは不明である。Zosmerらは1絨毛膜性の胎盤を流れる臍動脈の血管抵抗の増加によって受血児の体血管抵抗が増加し、それに伴って動脈管、右心室圧が上昇するため、肺動脈-動脈管への血流が減少することが右室壁の肥厚、三尖弁逆流、肺動脈狭窄の発生につながるのではないかと推論している。

本例は胎児期には三尖弁逆流、右室壁の肥厚などのTTTS特有の心臓所見が確認されていたが、肺動脈弁狭窄の診断はできておらず、出生後TTTSによる心筋機能不全の治療をすすめていく段階での右室圧上昇よりはじめて肺動脈狭窄と診断した。肺動脈弁狭窄と診断した段階で体重が1,126gと少なく、しかも血圧の低下傾向もありBVPを選択した。超音波断層心エコー検査では出生直後にはPDAが確認されたが、その後は閉鎖したと考えられ、BVP直前にもPDAは確認されなかつた。しかし、BVPに際してガイドワイヤーが主肺動脈から動脈管を通過して下行大動脈に抜けたことは、血流はないものの動脈管はまだ完全には閉

鎖していなかつたと考えられる。このPDAを通ったガイドワイヤーを使用してバルーンを膨らませたため、バルーン断端が動脈管をさらに開存させ、肺出血につながったと推定される。BVP直後の造影ではPDAの血流は認められず、動脈の拡張期圧低下もなく、呼吸器条件の改善、血圧上昇が認められたことから、PDAの多量の左右短絡はBVP直後ではなく、NICU帰室後に生じたのかもしれない。未熟児における肺出血の原因の一つにPDAの存在はよく知られており¹²⁾、BVPで肺動脈弁狭窄が解除されたため肺血流量は急速に増加し、PDAからの左-右短絡と、BVP後の輸血、輸液による循環血液量の増加も加わって、肺うっ血が生じて肺出血を引きおこしたと考えられる。通常のBVPではガイドワイヤーを左右の肺動脈枝に留置するのであるが、本例では左右の肺動脈は1.5mmと細く、主肺動脈の弁狭窄後の拡張によってガイドワイヤーの左右分枝への挿入は極めて困難であったため、動脈管を使用せざるを得なかつた。今後の未熟児の肺動脈弁狭窄におけるBVPでの手技における注意点となろう。もしも動脈管を通して下行大動脈にガイドワイヤーを留置せざるを得なかつた場合には、なるべく短い長さのバルーンを用いて動脈管を損傷させないように注意し、輸血や輸液をできるだけ少量に抑えて動脈管の再開通を防ぐべきである。

まとめ

- 1) 在胎28週のTTTSの受血児(出生体重1,126g)にPS(肺動脈-右室間の圧差48mmHg, 右室/血圧比=1.3)を認めた。
- 2) PSはBVPによって圧差は13mmHg, 右室/血圧比=0.66まで軽快した。
- 3) 患児は術後2時間にて多量の肺出血を引き起こして死亡した。原因はBVPによるPDAの再開通とBVP後の輸血による循環血液量の増加による動脈管再開通に伴う肺うっ血が考えられた。
- 4) 本例のような極低出生体重児に対するBVPでは、ガイドワイヤーの留置、バルーン的位置に注意し、動脈管を開かせないようにすべきである。

稿を終えるにあたって、病理組織をご検討いただきました聖隷浜松病院病理の小林 寛先生、清水進一先生に感謝します。この内容は平成7年6月に宇都宮市で開催された第31回小児循環器学会総会にて発表しました。

文 献

- 1) Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner JJ: Percutaneous balloon valvuloplasty: A new

- method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982; 307: 540—542
- 2) Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR: Balloon pulmonary valvuloplasty. *Am J Cardiol* 1990; 65: 775—783
 - 3) McCrindel BW, Kan JS: Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 1991; 83: 1915—1922
 - 4) 中西敏雄: 肺動脈弁におけるカテーテル治療の適応と限界. *循環器科* 1993; 34: 282—287
 - 5) Ladusans EJ, Qureshi SA, Parsons JM, Arab S, Baker EJ, Tynan M: Balloon dilatation of critical stenosis of the pulmonary valve in neonates. *Br Heart J* 1990; 63: 362—367
 - 6) 浜岡建城, 坂田耕一, 大持 寛, 神谷康隆, 福持裕, 尾内善四郎: 新生児期および乳児期早期の重症肺動脈弁狭窄に対する balloon valvuloplasty の効果と問題点. *日児誌* 1991; 95: 886—893
 - 7) Fredderly RT, Lloyd RT, Mendelsohn AM, Beekman RH: Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or membranous pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 460—465
 - 8) Rey C, Marache P, Francart C, Dupuis C: Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty of congenital pulmonary valve stenosis, with a special report on infants and neonates. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 815—820
 - 9) Tometzki AJP, Gibbs JL, Weil J: Balloon valvuloplasty of critical aortic and pulmonary stenosis in the premature neonate. *Int J Cardiol* 1991; 30: 248—249
 - 10) Masura J, Burch M, Deanfield JE, Sullivan ID: Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21: 132—136
 - 11) Zosmer N, Bajoria R, Weiner E, Rigby M, Vaughan J, Fisk NM: Clinical and echocardiographic features of in utero cardiac dysfunction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *Br Heart J* 1994; 72: 74—79
 - 12) 大石昌也, 仁志田博司, 山田多佳子, 星 順, 高橋尚人, 渡辺洋子, 久米井敦子, 新井敏彦, 山口規容子, 坂本正一: 肺出血を呈した超未熟児 SFD の検討. *新生児誌* 1992; 28: 144—149

A Case of Percutaneous Balloon Valvuloplasty to Severe Pulmonary Valvular Stenosis in a Very Low Birth Weight Infant

Masashi Seguchi, Kazumi Yamamori, Takehiko Yokoyama, Kimio Nishio,
Kazuhiro Iwase, Syunichi Terasawa, Manabu Oshiro,
Kazuhisa Inukai and Hideyuki Kitou
Department of Pediatrics, Seirei Hamamatsu General Hospital

Percutaneous balloon valvuloplasty (BVP) was performed to release severe pulmonary valvular stenosis in a very low birth weight infant at 9 days after birth. At 26 weeks of gestation she was born with 1126 g of weight. Her APGAR score was 2 at 1 minute and 5 at 5 minutes after birth. She was a recipient of twin to twin transfusion syndrome (TTTS), and was under severe congestive heart failure shown as cardiomegaly, mitral regurgitation, tricuspid regurgitation, ascites and pleural effusion. After stabilization of congestive heart failure by the severe TTTS, at 9 days after birth echocardiography showed a prolonged elevation of right ventricular pressure, and a domed and thickening pulmonary valve. Doppler echocardiography revealed a severe pulmonary valvular stenosis of which pressure gradient was 85 mmHg across the pulmonary valve. We underwent BVP with 7 mm diameter of Hopington catheter to release the pulmonary valve stenosis. After BVP, the right ventricular end systolic pressure decreased from 70 mmHg to 40 mmHg, and general condition of the baby improved. Two hours after the BVP, however, this baby fell into a shock caused by a massive pulmonary bleeding and finally she died. It was estimated that a guide wire to introduce the balloon catheter was positioned from the main pulmonary artery to the descending aorta through the ductus arteriosus and as a result the end of the inflated balloon catheter forced to open the ductus arteriosus and the following massive pulmonary bleeding was took place.