

左心低形成症候群 Norwood 手術術後患者のフォローアップにおける カテーテルインターベンションの有用性

(平成 11 年 1 月 23 日受付)

(平成 11 年 8 月 30 日受理)

千葉県こども病院循環器科心臓血管外科*

岡嶋 良知 尾崎 由佳 松尾 浩三*
藤原 直* 青墳 裕之

key words : 左心低形成症候群, Norwood 手術, カテーテルインターベンション

要 旨

Norwood 手術により 13 例中 4 例の左心低形成症候群を救命後, total cavo-pulmonary connection (TCPC) 手術を施行するまでの経過中, 3 例において, 血行動態を改善するため種々のカテーテルインターベンションを行った. そこで, Norwood 手術後の左心低形成症候群患者におけるカテーテルインターベンションの意義について報告する.

症例 1 では 4 歳 9 カ月時に, 4 mm の人工血管 (Gore-Tex) を用いた Blalock-Taussig 短絡血管 (BT) に生じた狭窄に対して, 6 mm のバルーンカテーテルにより血管形成術を施行した. その結果, 酸素飽和度は 80% から 89% に改善した.

症例 2 では, 4 カ月時に 5 mm のバルーンカテーテルにより肺動脈形成術, 4 mm の人工血管 (Gore-Tex) による BT 血管の形成術(狭窄部 3.0 mm が 3.9 mm に拡大), 大動脈弓形成部遠位端の大動脈縮窄に血管形成術(圧較差 10 mmHg から圧較差消失)を施行した. さらに 8 カ月時, 狭小化した心房中隔欠損を拡大するために, 12 mm のブレードカテーテルによる切開後, 14 mm のバルーンカテーテルによる拡大術を行った(左房圧 41 mmHg から 10 mmHg に改善). また 1 歳 7 カ月時, TCPC 手術前に大動脈肺動脈側副血管に対してコイル塞栓術を施行した.

症例 3 では, 術後 4 カ月に発生した圧較差 80 mmHg の大動脈縮窄に対し, 6 mm のバルーンカテーテルによる血管形成術を行った. その結果, 最狭窄部は 1.9 mm から 4 mm へ拡大し, 圧較差は 20 mmHg に減少した.

重篤な合併症を来すことなく, 全例で血行動態の改善を得ることができた. カテーテルインターベンションは, Norwood 手術後の患者管理上, 極めて重要な役割を果たすと考えられた.

はじめに

左心低形成症候群は未だに予後不良の先天性心疾患であるが, わが国においても救命例が散見されるようになった.

我々の施設では, 1990 年から 1998 年までの間に 13

例の左心低形成症候群に手術を施行した. このうち, 4 例 (31%) を Norwood 手術により救命し¹⁾, 1998 年までに, この 4 例の total cavo-pulmonary connection (TCPC) 手術を終了した. この 4 例の経過中, 血行動態の改善を目的として 3 例にカテーテルインターベンションを施行した. そこで, Norwood 手術後の左心低形成症候群患者におけるカテーテルインターベンションの重要性について総括する.

別刷請求先: (〒266 0007) 千葉県千葉市緑区辺田町
579 1

千葉県こども病院循環器科 岡嶋 良知

表 1 TCPC までに施行したカテーテルインターベンションの一覧

症例	診 断	カテーテル手技
1	僧帽弁閉鎖 大動脈閉鎖	BT 血管形成
2	僧帽弁閉鎖 大動脈閉鎖	1. 肺動脈, BT, CoA 血管形成 2. 心房中隔欠損拡大 3. コイル側副血管塞栓術
3	心内膜床欠損症 僧帽弁狭窄 大動脈弁狭窄	1. CoA 血管形成

略語 TCPC ; total cavo-pulmonary connection ,
BT ; Blalock-Taussig 短絡, CoA ; 大動脈縮窄

症 例

表 1 に症例の一覧を示す . 以下 , それぞれの症例の経過について述べる .

症例 1 日齢 5 に van Praagh 手術後 , 7 カ月にて Norwood 手術を施行した . 経過観察を続けていたところ , 4 歳 9 カ月時 , 心拡大および低酸素血症の進行を認めた . 心臓カテーテル検査の結果 , Blalock-Taussig 血管 (BT) に狭窄を認めた . そこで , 内径 4 mm の人工血管 (Gore-Tex) に対して , 大腿動脈から挿入した直径 6 mm のバルーンカテーテル (Sub 4 Boston Scientific 社製) により血管形成術を行った . waist は残存したが , 狭窄部は 2 mm から 4 mm に拡大し , 酸素飽和度も 80% から 89% に改善した (図 1) . 心臓カテーテル検査のデータでは , Qp/Qs は 1.57 肺動脈 index は 322 肺動脈平均圧は 9 mmHg , 肺血管抵抗値は 1.3 単位 / m² , 右室容積対正常 % 値は 142% , 右室駆出率は 62% であった . その後 , 5 歳時に , TCPC を施行した .

症例 2 39 週 6 日で出生 , 生下時体重 2,564 g であった . 日齢 7 に Norwood 手術を施行した . 3 カ月時に肺血流シンチにて右 : 左 63.7 : 36.3 と左肺血流の低下した所見が出現したため , 4 カ月時 , 体重 3.5 kg で心血管造影を施行した . その結果 , Norwood 手術時に形成した肺動脈パッチ形成部とその遠位の左肺動脈に変形狭窄を認め , 内径 4 mm の Gore-Tex による BT 人工血管内にも内膜肥厚により狭窄を生じていた . また , 軽度ながら大動脈弓形成部遠位端に上下肢の血圧差 10 mmHg の大動脈縮窄を認めた . そこで , バルーンカテーテルにて血管形成術を試みた .

この症例では , 大腿動・静脈からのアプローチでは逆行性 , 順行性ともに BT へカテーテルを挿入することができず , 動脈切開法により右総頸動脈に 5 Fr のシースを留置した . 5 mm のバルーンカテーテル (Sub 4 Boston Scientific 社製) を選択して血管形成術をおこなった結果 , 左右肺動脈の圧較差は 5 mmHg から 2

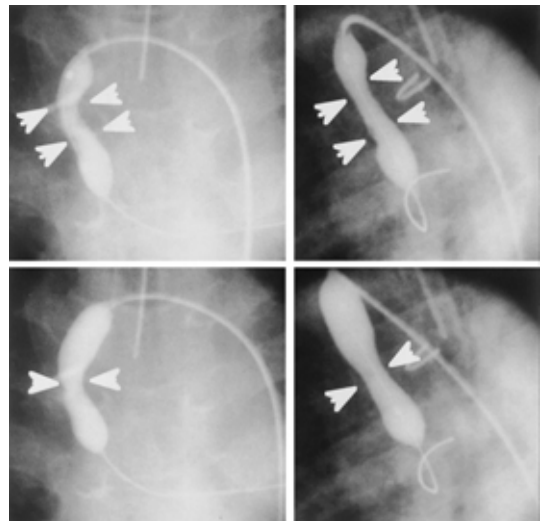


図 1 直径 4 mm の Blalock-Taussig 短絡血管 (Gore-Tex) に対して , 6 mm のバルーンカテーテルを使用してバルーン血管形成術を施行した . waist は残存したが , 狭窄部は 2 mm から 4 mm に拡大した (上段加圧前 , 下段加圧中) .

mmHg に減少し , 肺動脈の狭窄部も 1.9 mm から 3 mm に拡大した . 同じカテーテルを使用して , BT 血管に対してもバルーン血管形成術を施行し , 狭窄部は 3 mm から 3.9 mm に拡大した (図 2) . 次いで , 大腿静脈より順行性に肺動脈に使用したものと同一バルーンカテーテルを挿入し , 大動脈縮窄に対して血管形成術を施行した . 処置中 , 一過性に 2 対 1 の房室ブロックが出現したものの , すぐに正常洞調律に復帰した . 術後 , 狭窄部は 2.8 mm から 5.6 mm へ拡大し , 圧較差も消失した (図 3) .

8 カ月時 , 体重 2.7 kg と体重増加不良が続いていた . そのころから , 多呼吸 , チアノーゼの増強および BT シャント音の減弱が出現し , 胸部レントゲンは肺静脈

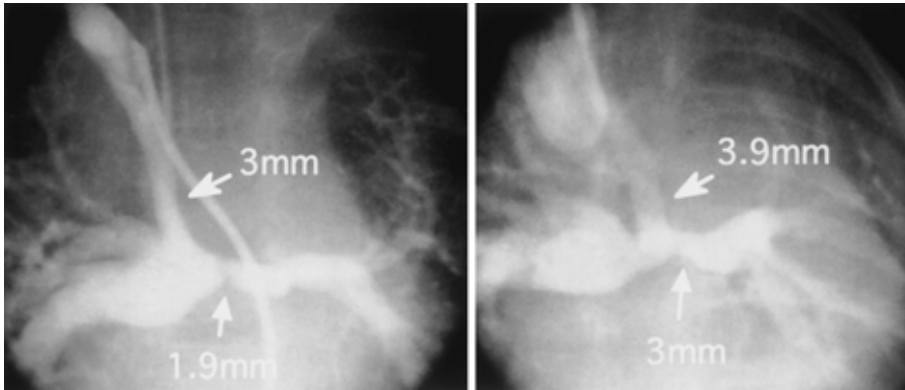


図2 肺動脈および Blalock-Taussig 短絡血管に対する血管形成術を行うため、右総頸動脈切開法によりアプローチした。直径 5 mm のバルーンカテーテルを使用した。左右肺動脈の圧較差は 5 mmHg から 2 mmHg に減少し、狭窄部も 1.9 mm から 3 mm まで拡大した。同時に、BT 血管に認められた内膜肥厚による狭窄に対してもバルーン血管形成術を施行し、狭窄部は 3 mm から 3.9 mm に拡大した(左バルーン前、右バルーン後)。

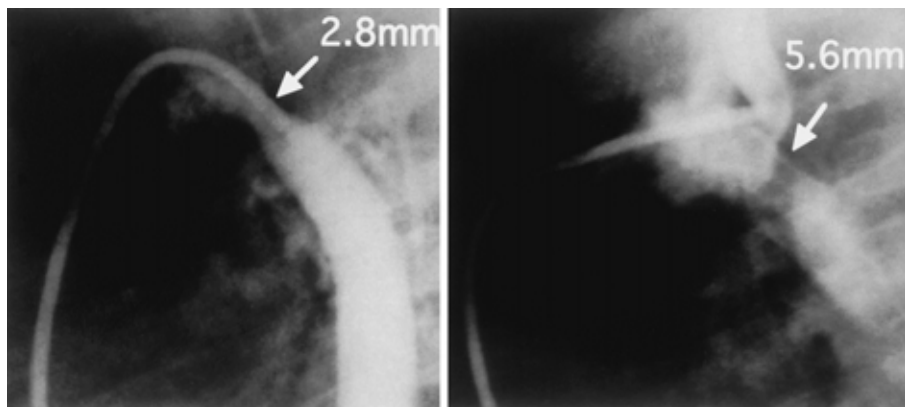


図3 大動脈弓遠位端の縮窄(CoA)に、5 mm バルーンカテーテルを使用して、バルーン血管形成術を施行した。狭窄部は、2.8 mm から 5.6 mm に拡大し(矢印)、圧較差は消失した(左バルーン前、右バルーン後)。

の鬱血を示した。ドップラー心エコー法による計測で、心房間交通の血流速度が 2.7 m/秒と増加し、心房中隔欠損(ASD)の狭小化を確認したため、緊急カテーテル検査を施行した。左房圧は平均 41 mmHg と著しい上昇を認め、右房との圧較差は 36 mmHg を示した。そこで、まず 12 mm の Blalock-Park ブレードカテーテル(Cook 社, USA)により心房中隔に切開を加え、さらに 14 mm バルーンカテーテル(Ulra-thin, Boston Scientific 社製)により ASD 拡大術を施行した。左房に貯留していた造影剤の右房への流出が良好となり(図

4)、左房平均圧は 10 mmHg に減少し、右房左房間の圧較差は 3 mmHg に改善した。ドップラー心エコーにより計測した心房間の血流速度も 1.27 m/秒となった。その後、体重増加が得られ、1 歳 2 カ月時、5 kg となった時点で hemi-Fontan 手術および肺動脈形成手術を施行し、呼吸器からの離脱が可能となった。

1 歳 7 カ月で行った心血管造影の所見から、多数の大動脈肺動脈の側副血管を確認し、5 本の側副血管に対して、血管径と同等のサイズのコイルを用いて塞栓術を行った(図 5)。その時の心臓カテーテル検査で、

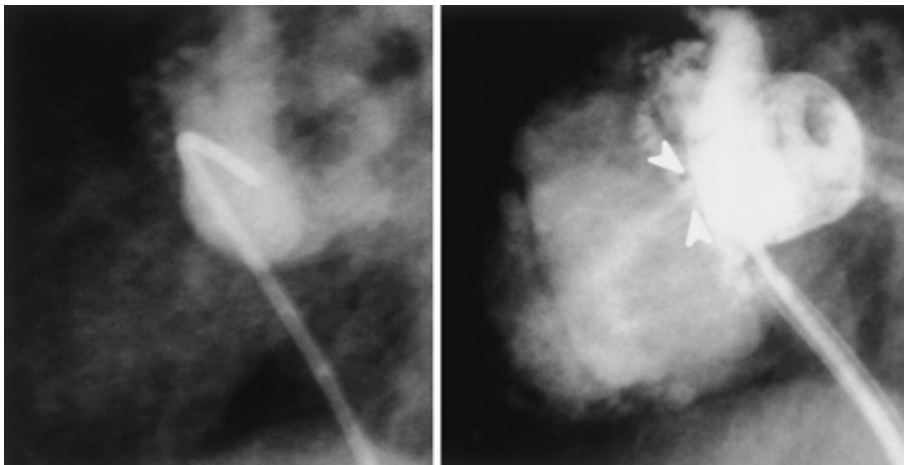


図4 12 mm ブレードカテ及び14 mm バルーンカテーテルにより、心房中隔欠損拡大術を施行した。施行前(左)は、左房に貯留していた造影剤の右房への流出が良好となり(右, 矢印は心房間の造影剤の流出を示す。), 平均左房圧は41 mmHg から10 mmHg に改善した。

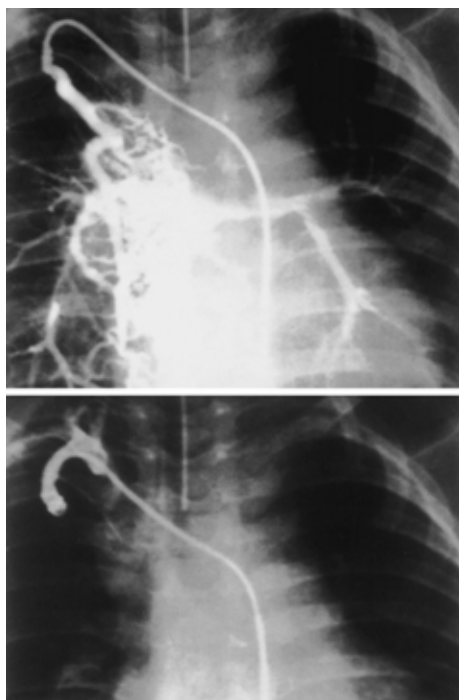


図5 右内胸動脈から発達した肺動脈への側副血管を認める(上段)。コイル塞栓により、側副路が遮断された(下段)。

Qp/Qs 0.73, 肺動脈 index は 140, 肺動脈平均圧 13 mmHg, 肺血管抵抗値 1.6 単位/m², 拡張末期右室容積

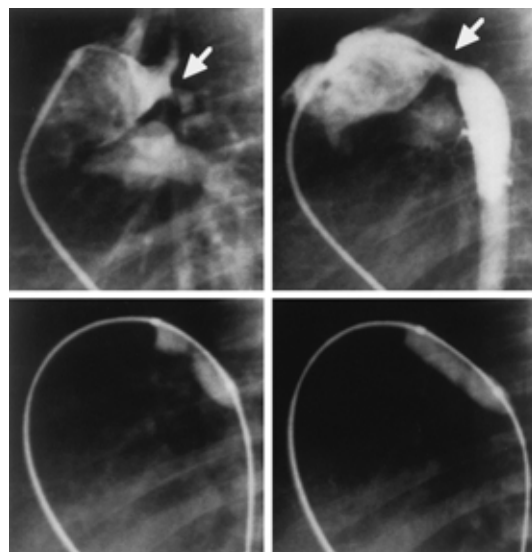


図6 大腿静脈から順行性にバルーンカテーテルを進め,大動脈縮窄の血管形成術を施行した。6 mm のバルーンカテーテルを選択し(下段左加圧前, 下段右加圧後), 狭窄部()は1.9 mm から4 mm に拡大した。

対正常%値 163%, 右室駆出率 58% にて, 1歳8カ月にて TCPC を施行した。

症例3 1カ月時に Norwood 手術を施行し, 2.5カ月時に退院した。外来で経過観察中の3カ月時に 20

mmHg の血圧の上下肢差が出現した。4カ月時には、血圧 160 mmHg と上肢の著しい高血圧を示し、上下肢で 80 mmHg の血圧差を認めた。緊急カテーテル及び造影を行い、最狭窄部 1.9 mm の高度の縮窄を認めた。そこで、大腿静脈より順行性に右室から大動脈へバルーンカテーテルを進め、大動脈縮窄に対して血管形成術を施行した。バルーンサイズを選択では、狭窄部直後の下行大動脈径の 6 mm を上限とし、最狭窄部の径 1.9 mm の 3 倍である径 6 mm のバルーンカテーテル (Ultra-thin, Boston Scientific 社製) を使用した。バルーン血管形成術後、最狭窄部は 4 mm に拡大し、上下肢の圧較差は 80 mmHg から 20 mmHg に改善した。(図 6)。圧較差は残存したが、上肢血圧は 100 mmHg 程度に安定したため、経過観察とした。6カ月時に hemi-Fontan 手術および残存する大動脈縮窄に対して大動脈弓形成術を行った。1歳5カ月時の心臓カテーテル検査で、Qp/Qs 0.64、肺動脈 index は 176、肺動脈平均圧は 10 mmHg、肺血管抵抗値は 1.9 単位/m²、拡張末期右室容積対正常%値 170%、右室駆出率 54.4% にて、1歳7カ月時に TCPC を施行した。

考 案

Norwood 術後の合併症に対する早期診断と治療は、患者管理の上で極めて重要である。教科書的な記載では、ASD の狭窄、肺静脈の狭窄、三尖弁閉鎖不全、右室心筋収縮不全、大動脈縮窄、肺動脈圧の上昇、肺動脈狭窄、大動脈肺動脈側副血管の発達などが知られている²⁾。

われわれは 4 例の経験のなかで BT の狭窄、ASD の狭小化、大動脈肺動脈側副血管の発達、大動脈縮窄および末梢性の肺動脈狭窄と多数の問題に遭遇した。近年のカテーテルインターベンション手技の発達により、血管形成や側副血管への塞栓術などが安全に行われるようになり、Norwood 手術後の患者に生じた合併症に対しても有意義なものとなるのが期待された。

心房中隔欠損の拡大術

Norwood 手術時に ASD を十分に拡大していたにも関わらず、狭小化の生ずることが知られている³⁾。ASD の狭小化は、肺静脈圧の上昇から肺鬱血をきたし、肺血管床の発達に障害となるため、早期に治療しなければならない。発見の糸口としては、左房圧、肺静脈圧の上昇により肺動脈圧が上昇するためのシャント音の減少、チアノーゼの増強、呼吸困難症状などの所見が重要で、心エコー検査により容易に判定できる。

治療に際しては、月齢が進んでいる場合、バルーン

心房中隔裂開術や血管形成用バルーンカテーテルによる治療のみでは不十分と考えられ、今回の対象例ではブレードカテーテルによる切開後に^{4,5)}、バルーンカテーテルにより拡大する方法を選択し、著効を示した。

大動脈弓部の縮窄に対する血管形成

大動脈縮窄の発生は、動脈管組織の関与や手術手技の問題などが想定されているが必ずしも明らかではない²⁾。ひとたび、大動脈縮窄を生ずると、右室の後負荷を増大させ、また BT からの肺血流の増加により、呼吸不全などを来す。従って、Norwood 手術後の患者の管理に当たっては、大腿動脈の拍動の強弱や血圧の上下肢差の有無などに注意する必要がある。

大動脈縮窄に対する治療では、バルーン血管形成術の効果が期待される^{6,7)}。その際に、体重増加不良の症例では、逆行性のカテーテル挿入は大動脈への過重なる負担となることを考慮し、術中に大動脈へ直接カテーテルを挿入する方法が報告されている⁷⁾。しかし、我々の行った大腿静脈を用いて、順行性にカテーテルを進める方法は、大腿動脈からの挿入に比べ、血管を損傷することなく太いカテーテルを安全に進めることが可能で、より優れたアプローチと考えられる。我々は症例 2,3 において順行性に形成術を行い、血行動態の改善を得ることができた。合併症としては術中、一過性の房室ブロックを呈したのみであり、極めて有意義であったと考えられた。

肺動脈形成

Norwood 手術後の患者では、主肺動脈部分を用いた大動脈形成を行うことや動脈管組織の収縮などから、肺動脈とくに主肺動脈から左側にかけての末梢性肺動脈狭窄を来すことが多く³⁾、そのために生ずる左右血流のアンバランスは肺血管床の発達に障害となる。肺動脈形態の変化を診断するためには、シャント雑音が良好に聴取されているのにもかかわらず動脈血酸素飽和度の低下した場合や胸部レントゲン上、血管陰影に左右差を認める時などに注意する必要がある。さらに心エコーによる血管形態の評価や肺血流シンチにより肺血流の左右差を評価し、造影検査の適応を決定する。

症例 2 ではバルーン後、左右肺動脈間の圧較差は改善したものの、形態的には狭窄が残存し、hemi-Fontan 手術時に、肺動脈形成を行うことが必要となった。しかし、体重増加後に予定される hemi-Fontan 手術まで、肺血管床を温存し、さらに発育を促す上でバルーンカテーテルによる血管形成術は有用であったと考えられる。

側副血管のコイル塞栓

Fontan 型手術を目標とする患者では、時として体循環から肺循環へ側副血管の発達することが知られている⁸⁾⁻¹⁰⁾。側副血行路の発達は肺血管床及び心室への容量負荷を増大し、また術中の cardiac return の減少をもたらす⁸⁾⁻¹⁰⁾。従って Fontan 型手術をめざす症例では、肺循環への側副血行路の発達に注意しなければならない。我々は心カテ時に、下行大動脈さらに鎖骨下動脈、頸動脈などの造影を行い、側副血管の有無を検索し⁹⁾、可能な限りコイル塞栓を行うべきと考えている¹⁰⁾。

外科的治療手段との比較

今回のインターベンション治療と外科的治療の比較について考察してみる。

左心低形成症候群の治療戦略として、最近の外科治療のスケジュールでは、心室への容量負荷を軽減するために、Norwood 手術後、生後4ないし6カ月と、かなり早期に hemi-Fontan 手術を導入し、2歳前を目安として、Fontan 型手術に移行するのが良いとされている¹¹⁾。従って、順調な治療スケジュールにおいても、症例2,3のように Norwood 手術後に、少なくとも2度の開心術を予定する必要がある。その間に、我々が経験した肺動脈の狭窄、BT 血管の狭窄、大動脈縮窄あるいは心房間交通の狭小化などの合併症は、心室機能や肺血管床への障害となるために早期に治療する必要がある。しかし、体重増加が不十分であったり、肺血管床の受けたダメージを考えると、hemi-Fontan 手術をより早期に導入し、同時に合併症に対する手術を行うことは、手術のリスクを高めると判断した。また合併症のみに対する手術であっても、カテーテルインターベンションに比較して、過重な侵襲になると思われた。

今回の検討で、カテーテルインターベンション治療後に同一部位に外科治療を追加したのは、症例2における肺動脈の狭窄と、症例3の20 mmHgの圧較差が残存した大動脈縮窄であった。しかし、カテーテル治療の結果、症例2では左右肺動脈間の圧較差の減少から、左肺動脈への血流が改善し、また症例3においては、大動脈縮窄に対する血管形成術前の血圧が160 mmHgと高度な高血圧を呈していたのに、術後は100 mmHg前後に安定した。従って、両症例ともに、カテーテル治療により、hemi-Fontan 手術を施行するまで、肺循環および心室機能を良好に保つことが可能となったと考えられた。

以上から、カテーテルインターベンション治療は手

術に比較して侵襲は軽度であり、患児の状態を安定させる上で、きわめて有意義であったと考えられた。

Norwood 術後患者の Fontan 型手術の条件

Norwood 術後患者における Fontan 型手術の適応基準は、基本的には従来からの基準¹²⁾と同様に考えて良いと思われる。肺動脈 index 値、肺動脈圧、肺血管抵抗値、心室機能などのうち、我々は肺血管抵抗値をより重要視している¹⁴⁾。今回対象とした症例では、肺動脈 index が症例2で140、また症例3で176と基準以下となった。この原因として、これらの症例では、左右肺動脈部の形態に変形を来しているためと考えられた。しかし、肺血管床については、肺動脈圧、肺血管抵抗値ともに Fontan 型手術の基準を十分に満たしていることから、TCPC が可能であると判断した。

まとめ

今回の検討から、Norwood 手術後の患者に生じる種々の合併症の治療手段として、カテーテルインターベンションはきわめて有用であり、必須の治療法と考えられた。

文 献

- 1) 松尾浩三, 藤原 直, 石田 徹, 打田俊司, 鈴木一広, 岡嶋良知, 青墳裕之: 左心低形成症候群に対する異なる外科的アプローチ Van Praagh 手術と Norwood 手術. 日本小児循環器学会雑誌 1998; 14: 607-613
- 2) Lang P, Fyler DC: Hypoplastic left heart syndrome, Mitral atresia, and aortic atresia, in Fyler DC (ed): Nadas Pediatric Cardiology. Philadelphia, Hanley & Belfus, 1992, pp 629-630
- 3) Jonas RA, Lang P, Hansen D, Hickey P, Castaneda AR: First-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. The importance of coarctation and shunt size. J Thorac Cardiovasc Surg 1986; 92: 6-13
- 4) Park SC, Zuberbuhler JR, Neches WH, Lenox CC, Zoltun RA: A new atrial septostomy technique. Cathet Cardiovasc Diagn 1975; 1: 195-201
- 5) Perry SB, Lang P, Keane JF, Jonas RA, Sanders SP, Lock JE: Creation and maintenance of an adequate interatrial communication in left atrioventricular valve atresia or stenosis. Am J Cardiol 1986; 58: 622-626
- 6) Saul JP, Keane JF, Fellows KE, Lock JE: Balloon dilation angioplasty of postoperative aortic obstructions. Am J Cardiol 1987; 59: 943-948
- 7) Murphy JD, Sands BL, Norwood WI: Intraoperative balloon angioplasty of aortic coarctation in infants with hypoplastic left heart syndrome. Am J

- Cardiol 1987 ; 59 : 949 951
- 8) Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, Isobe F, Yamamoto F, Nishigaki K, Matsuki O, Fujita T : Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations. *Ann Thorac Surg* 1995 ; 59 : 433 437
- 9) Friedman JK, Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE : Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures. *J Am Coll Cardiol* 1993 ; 22 : 207 15
- 10) Rothman A, Tong AD : Percutaneous coil embolization of superfluous vascular connections in patients with congenital heart disease. *Am Heart J* 1993 ; 126 : 206 213
- 11) Bove EL : Current status of staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 1998 ; 19 : 308 315
- 12) Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H : Selection criteria for Fontan's procedure, in Anderson RH, Shinebourne EA (ed) : *Pediatric Cardiology*, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp 559 566
- 13) 佐野哲也 : Fontan手術と肺血管抵抗 (Editorial comment) *日小循誌* 1998 ; 14 : 14 15

The Usefulness of Catheter Intervention in Patients with Hypoplastic Left Heart Syndrome post Norwood Procedure

Yoshitomo Okajima¹⁾, Yuka Osaki¹⁾, Kozo Matsuo²⁾, Tadashi Fujiwara²⁾ and Hiroyuki Aotsuka¹⁾

¹⁾Division of Cardiology, Chiba Children's Hospital

²⁾Division of Cardiovascular Surgery, Chiba Children's Hospital

Four of 13 patients with hypoplastic left heart syndrome successfully underwent the Norwood procedure. During follow-up after Norwood procedure, 3 of 4 patients underwent various catheter interventions for several postoperative complications to improve their hemodynamics before total cavo-pulmonary connection (TCPC)

First case underwent balloon angioplasty of Blalock-Taussig (BT) shunt stenosis because of hypoxia at the age of 4 years and 9 months, about six months before TCPC. The balloon size was 6 mm in diameter for the 4 mm Gore-Tex graft, and the arterial oxygen saturation increased from 80 to 89 %.

Second case had separate catheter interventions at the age of 4 months, 7 months and 19 months respectively. The first intervention was on BT (4 mm Gore-Tex graft) shunt stenosis, pulmonary artery and coarctation of the aorta using 5 mm balloon catheter. And the second catheter intervention was dilatation of restricted ASD with a combination of the blade catheter and balloon angioplasty catheter. The third intervention was the coil embolization for five of aorto-pulmonary collateral vessels before TCPC.

Third case underwent the emergent balloon angioplasty for severe coarctation of the aorta emerged on 4 months of age. At that time, severe hypertension, 160 mmHg on the upper extremities was observed. After angioplasty, the pressure gradients between the upper and lower extremities decreased from 80 mmHg to 20 mmHg.

All procedures were performed without severe complication and showed good results regarding circulation. These catheter interventions are important for the management of patients with hypoplastic left heart syndrome after the Norwood procedure.