

## 小児僧帽弁狭窄症に対する経皮的カテーテル弁形成術

(平成11年4月16日受付)

(平成11年8月30日受理)

東京女子医科大学循環器小児科, 循環器小児外科

田村 明子 中西 敏雄 吉儀 雅章  
朴 仁三 近藤 千里 富松 宏文  
中沢 誠 今井 康晴 門間 和夫

**key words** : 僧帽弁狭窄症, カテーテル治療, 弁形成術

### 要 旨

当院にて小児の僧帽弁狭窄症(MS)に対して行った経皮的弁形成術(BV)の成績を検討した。対象は、先天性MS6例と原因不明のMS1例,計7例で,11回のBVを施行。BV施行時の年齢は5カ月から12歳6カ月(平均5.6歳),体重3.7kgから19.6kg。心エコー上,全例乳頭筋が2個あるMSで,乳頭筋の大きさがほぼ均等である弁が4例,乳頭筋の一方が低形成の弁が3例であった。最初のパルーン径/僧帽弁弁輪径比は0.59から1.0(平均0.8)で,最終パルーン径/僧帽弁弁輪径比は0.67から1.0(平均0.9)であった。平均左房圧はBV前の $25 \pm 6$  mmHgからBV後に $16 \pm 4$  mmHgへと低下し,僧帽弁口面積は $0.96 \pm 0.24$  cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>から $1.58 \pm 0.64$  cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>へと増加した。「左房平均圧低下[左房圧a波 左室拡張末期圧]の低下,ないし僧帽弁口面積増大,且つ急性期重大合併症なし」をBVの急性期効果ありと定義すると,BV成功は11回の施行中9回であった。造影による僧帽弁逆流の程度が増加したのは11回中3回で,1回は0度から4度に増加した。その他,肺高血圧発作(1回),心タンポナーデ(1回)が発生した。1例で急性期に僧帽弁置換術を施行した。残り6例におけるBVから平均3.4年の観察期間で,2例が再狭窄や閉鎖不全悪化で僧帽弁置換術を受けたが,その間に血行動態改善や弁輪径増加などのBVの効果を確認した。7例中臨床的效果が無かったのは2例で,5例では一時的にせよ臨床効果ありと判断された。MSに対するBVは急性期,中期ともに効果を認める例もあるが,重大な合併症を高率に認め,また中,長期的に,再狭窄や僧帽弁閉鎖不全が発生しうるので,慎重な適応決定,合併症発生時の対処と注意深いフォローアップが必要である。

### はじめに

先天性僧帽弁狭窄(MS)症は,先天性心疾患の0.2～0.4%を占める稀な疾患である。重症例の自然歴は不良であり,4～5歳までに死亡する<sup>1,2)</sup>。また外科治療の死亡率も高い<sup>1,2)</sup>。MSに対するカテーテル治療に関しては,リウマチ性MSに対する経皮的カテーテル僧帽弁形成術(以下BVと略)の報告があるが<sup>3,4)</sup>,先天性MSに対するBVの報告は本症が稀な疾患であるがゆ

えに少ない<sup>5)-8)</sup>。本研究は,当院で行ったBVの成績を検討する為に行った。

### 対象と方法

対象は,1990年9月から1998年11月までに当院にてBVを施行した先天性MS6例と原因不明のMS1例,計7例である(表1)。計11回のBVを施行した(1例は4回,1例は2回,その他の例は1回)。BV施行時の年齢は5カ月から12歳6カ月(平均5.6歳),体重3.7kgから19.6kg(平均12.7kg)であった。合併奇形は4例に存在し,うち2例で動脈管開存症を合併していた。但しそのうち1例(症例2)では2回目の検

別刷請求先:(〒162 8666) 新宿区河田町8-1

東京女子医科大学循環器小児科

中西 敏雄

表1 症例の概要

症例	PTMC 回数	カテ時年齢(年)	体重(kg)	僧帽弁狭窄の型	合併奇形
1. S.A.	1 回目	7.8	12.5	acquired ?	polycystic kidney
1. S.A.	2 回目	8.3	13.3		
1. S.A.	3 回目	10.5	19		
1. S.A.	4 回目	12.5	19.6		
2. Y.K.	1 回目	0.4	3.7	ASYMM	small PDA
2. Y.K.	2 回目	2.5	9.3		PDA なし
3. I.D.	1 回目	3.8	13	ASYMM	PDA
4. F.R.	1 回目	4.3	13.5	SYMM	
5. Y.K.	1 回目	2.8	10	SYMM	IAA, DSAS
6. S.G.	1 回目	5.3	15.5	ASYMM	
7. K.D.	1 回目	3.5	10.2	SYMM	

PTMC: 経皮的僧帽弁裂開術

SYMM: 2 個の均等な乳頭筋, ASYMM: 2 個の不均等な乳頭筋

PDA: 動脈管開存, IAA: 大動脈離断, DSAS: 大動脈弁下狭窄

査時には動脈管は認められなくなっていた。1 例で大動脈弓離断症と大動脈弁下狭窄を合併しており、大動脈弓離断症に対し、大動脈弓再建術を施行していた。原因不明の MS 1 例では、腎不全に対する血液透析例で、その概要は既に報告している<sup>9)</sup>。全症例で MS による肺高血圧、肺鬱血、右心不全等の症状を伴っていた。これらの症例について、診療記録、心臓カテーテル検査から、1) BV の急性期効果、2) BV の合併症の頻度、種類、3) 中期予後について後方視的に検討した。

### 心エコー

心エコーにて、僧帽弁の形態を評価した。僧帽弁の形態を、Typical MS、パラシュート型、弁上輪、低形成弁（左心低形成に合併）に分類し<sup>8)10)11)</sup>、パラシュート型僧帽弁や、弁上輪、左心低形成に合併した低形成弁は BV の適応から除外した。"Typical MS"を、1) 乳頭筋が 2 個あり、それらの大きさがほぼ均等であるもの (SYMM)、2) 乳頭筋は 2 個あるが、一方が明らかに低形成のもの (ASYMM) に分類した<sup>9)</sup>。いずれのタイプの僧帽弁も検索は短くて、乳頭筋間の距離は短く、僧帽弁の開口が制限されていた。乳頭筋の型は、SYMM が 3 例、ASYMM が 3 例であった。1 例(症例 1)は乳頭筋は 2 個あり、SYMM に類似していたが、僧帽弁は厚く、合併していた多嚢胞腎による腎不全と透析による血行動態の変動に修飾されていた可能性があった<sup>9)</sup>。

右室圧の推定は、三尖弁閉鎖不全の血流が無い症例があったので、左室短軸像における心室中隔の形から行ったが<sup>22)</sup>、この方法はあくまでもおおまかな推定である。

### BV の方法

BV は全例、気管内挿管し、全身麻酔下に施行した。鼠径部を穿刺し、通常の右心、左心カテーテルを施行した。僧帽弁逆流の程度は左室造影から Sellars 分類<sup>15)</sup>に従って評価した。左室、左房の同時圧曲線と心拍出係数を用いて、Gorlin の式から僧帽弁口面積を計算した<sup>12)</sup>。

僧帽弁へのカテーテル挿入は経心房中隔にて行った。透視と経食道エコーを用い穿刺針の位置をモニターしながら、Brockenbrough 法で心房中隔を穿刺した(図 1)。心房中隔を 5 mm の Ultrathin パルーン (Boston Scientific 社製)で拡大した後、6.5 F ないし 7 F のロングシースを左房に挿入した。BV に用いたパルーンカテーテルは 3 種類あり、1) Ultrathin (Boston Scientific 社製)、2) Hopkinton (NuMED 社製)、3) Inoue パルーン (東レメディカル)である。前 2 者は左房に入れたロングシース経由にて左室に挿入した。即ち、直孔 Berman タイプの 6 F パルーンカテーテル (カテックス社製)を左室に入れた後、0.035"ガイドワイヤーを左室に留置し、BV の為のパルーンカテーテルを挿入した(図 2)。2 例(症例 1, 4)では 2 本の Ultrathin パルーンカテーテルを 2 回の Brockenbrough 法により左房経由にて左室に入れ、BV を行った(図 3)。Inoue パルーンの左室への挿入方法は 1) ロングシースを使用しない従来の成人で報告されている方法<sup>13)</sup>と、2) 左房まで入れたロングシースと左室まで入れたガイドワイヤーを経由する方法をとった(図 4)。従来の成人で報告されている方法は、先端が曲がったスタイルットで、Inoue パルーンを僧帽弁入口部へ向けるこ

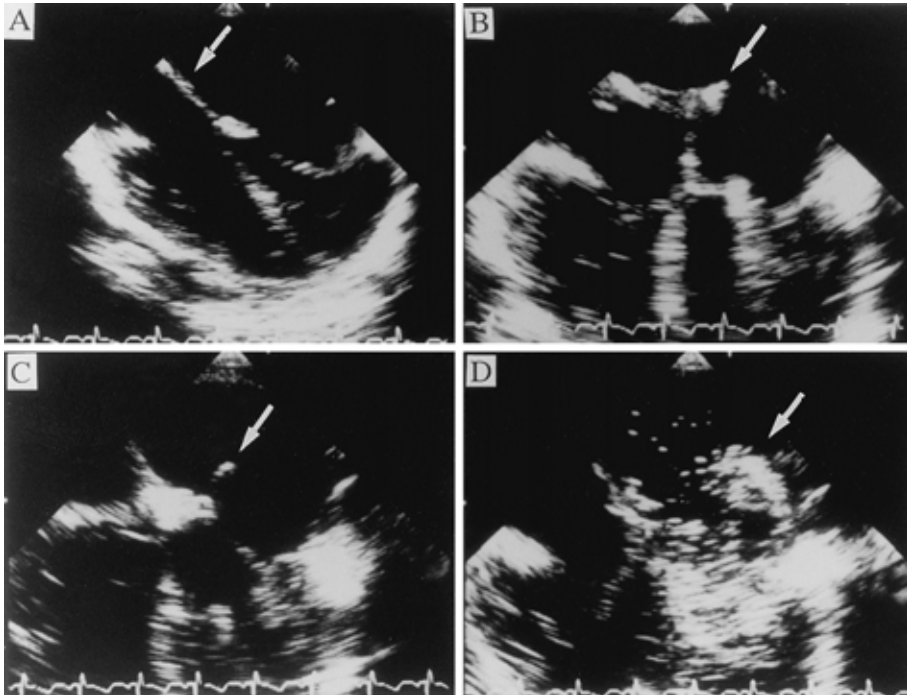


図1 経食道エコーモニター下での Brockenbrough 法 . A : 穿刺前 , 心房中隔は平坦である( 矢印) . B : 穿刺中 , 心房中隔が左房側へ押されている( 矢印) . C : 穿刺後 , 心房中隔は再び平坦となり , ロングシース先端が左房内にある( 矢印) . D : ロングシース経由に血液を注入 . コントラストが左房内に見える ( 矢印) .

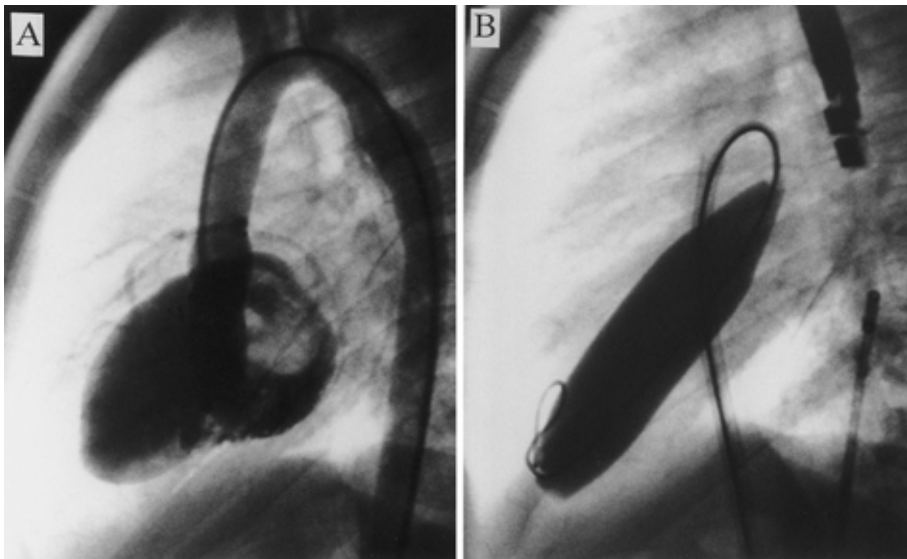


図2 A : 症例 2 の左室造影側面像 . B : 7 F のロングシースを左房に挿入し , 0.035" ガイドワイヤーを左室に留置し , Ultrathin パルーンカテーテルを僧帽弁に挿入した .

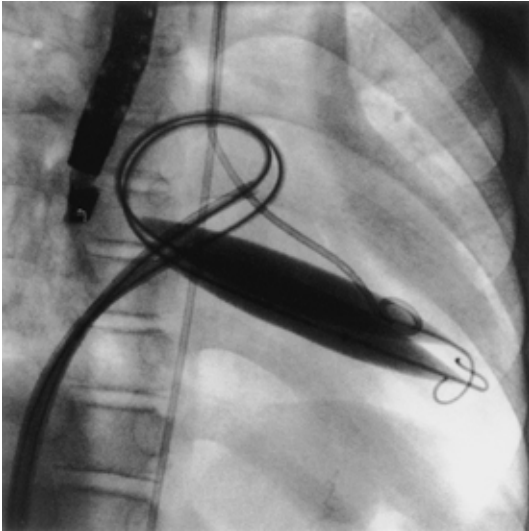


図3 2本のUltrathinバルーンカテーテルを2回のBrockenbrough法により左房経由にて左室に入れ、僧帽弁形成術を行った(症例1)。

とにより左室内へ誘導する方法で、本法をとったのは症例1の1回のみであった。バルーンの径は、左房造影で計測した弁輪径の0.6~0.8倍のバルーンで開始し、経食道エコーで左室流入血流速度、僧帽弁逆流の程度をモニターしながら、効果のない場合はバルーン径を徐々に増加、弁輪径と同等の径のバルーンまで用いることとした。

計11回のBVのうち、8回でBrockenbrough法を

施行し、3回は卵円孔開存、または前回のBVのときBrockenbrough法で作成した心房間交通を利用してBVを行った。Inoueバルーンのみを使用したのは4回、通常の血管拡大用のバルーンを使用したのは6回、Inoueバルーンに引き続き血管拡大用のバルーンを使用したのは1回だった。最初のバルーン径/僧帽弁弁輪径比は0.59から1.0(平均 $0.80 \pm 0.14$ )で、最終バルーン径/僧帽弁弁輪径比は0.67から1.0(平均 $0.91 \pm 0.10$ )であった(表2)。症例5ではBVと同時に合併していた大動脈弁下狭窄に対してもバルーン拡張術を行った。

BV終了後、右心カテーテル、左心カテーテルにて、左房圧や、僧帽弁逆流の程度を評価した[左房圧a波、左室拡張末期圧]が減少するか、平均左房圧が減少するか、僧帽弁口面積が増大した場合、且つ急性期に弁置換を必要とするような高度僧帽弁閉鎖不全が無い場合をBVの急性期効果ありと定義した。各症例において、BV前後に於ける圧の変化や弁口面積の変化が有意であるか否かの判定は、測定誤差を考慮し、術前の値の20%以上の変化を有意とした。

#### 統計

結果は平均±標準偏差で示した。BVの前後のデータの比較は、対応ある2群間のt検定で行い、 $p < 0.05$ のとき有意差とした。

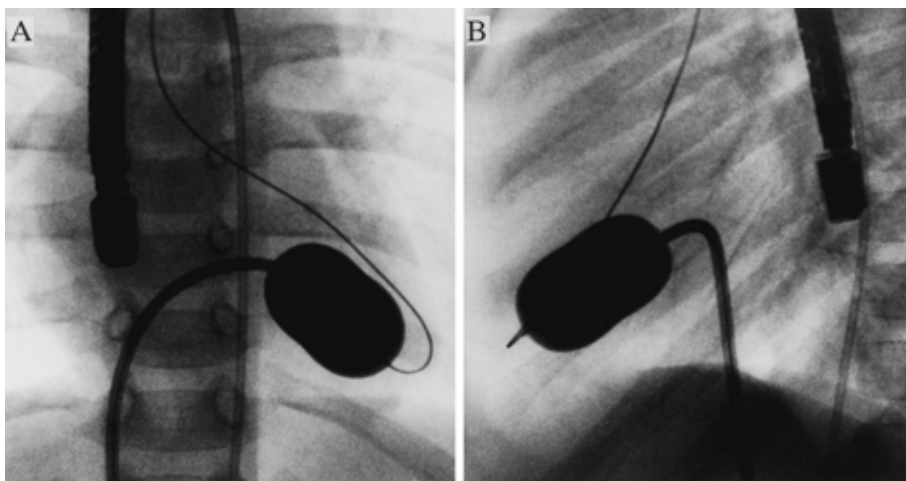


図4 Inoueバルーンを用いた僧帽弁形成術(症例7)。左室まで入れたガイドワイヤーを経由し、バルーンカテーテルを左室に入れた。

表2 僧帽弁裂開術に使用したバルーン径と急性期効果

症例	PTMC 回数	弁輪径 (mm)	バルーン径 (mm)	バルーン径 / 弁輪径比	LAPa - LVEDP (mmHg)		mLAP (mmHg)		MVA (cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> )		急性期 効果
					術前	術後	術前	術後	術前	術後	
1. S.A.	1回目	18	13 から 16 まで(I)	0.72 から 0.89 まで	37	20*	23	12*	0.74	1.44*	あり
1. S.A.	2回目	18	15(I)	0.83	31	19*	23	12*	0.99	0.99	あり
1. S.A.	3回目	22	20(I)(12+12)(U)	0.89	30	17*	27	15*	0.81	1.49*	あり
1. S.A.	4回目	22	22(H)	1	20	18	21	20	1.36	1.60	なし
2. Y.K.	1回目	12	8(U)	0.67	24	19*	20	20	0.65	0.65	あり
2. Y.K.	2回目	16	14 から 16 まで(H)	0.88 から 1.0 まで	26	4*	28	16*	1.16	2.83*	あり
3. I.D.	1回目	17	10 から 16 まで(U)	0.59 から 0.94 まで	36	8*	34	14*	0.93	1.79*	あり
4. F.R.	1回目	21	(8+10)から(10+12)まで(U)	0.70 から 0.86 まで			28	20*	1.10	1.60*	あり
5. Y.K.	1回目	14	10 から 14 まで(H)	0.71 から 1.0 まで	3	5	12	10	1.30	2.35*	あり
6. S.G.	1回目	18	18(I)	1	20	11*	22	18	0.83	1.05	あり
7. K.D.	1回目	18	15 から 18(I)	0.83 から 1.0 まで	12	9*	33	24*	0.69		なし**
平均					24	13	25	17	0.96	1.58	
標準偏差					11	6	6	5	0.24	0.64	

略語：バルーン径の(0+0)はダブルバルーン；I：INOUE balloon, U：Ultrathin balloon, H：Hopkinton balloon

MVA：僧帽弁口面積，LAPa：左房圧 a 波，LVEDP：左室拡張末期圧，mLAP：平均左房圧

\*：術前に比べ有意な変化あり，\*\*：症例 7 は高度僧帽弁閉鎖不全を来したため効果無しとした。

## 結 果

### 急性期効果

[左房 a 波 左室拡張末期圧]は BV 前の 24 ± 11 mmHg から BV 後に 13 ± 6 mmHg へと有意に低下した。平均左房圧は BV 前の 25 ± 6 mmHg から BV 後に 16 ± 4 mmHg へと有意に低下した(表 2)。体表面積当りの僧帽弁口面積は 0.96 ± 0.24 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> から 1.58 ± 0.64 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> へと有意に増加した。[左房圧低下 [左房圧 a 波 左室拡張末期圧]の低下,僧帽弁口面積増大,且つ急性期重大合併症なし]を, BV の「急性期効果あり」と定義すると,急性期効果ありは,11 回の施行中 9 回であった。症例 5 では,平均左房圧が 12 mmHg とさほど高くなかったが,肺高血圧発作による失神が認められたことと,僧帽弁口面積が 1.3 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> と少なかったため BV の適応ありと判断した。BV 前にドブタミン(10 µg/Kg/min)を点滴負荷すると心拍出係数が 2.4 から 3.3 に増加するとともに [左房圧 a 波 左室拡張末期圧]は 3 から 27 mmHg へ増加した。BV 後左房圧は不変であったが,僧帽弁口面積は増加した為「急性期効果あり」とした。また BV 後にドブタミン(10 µg/Kg/min)を点滴負荷すると,心拍出係数が 2.7 から 3.3 に増加するとともに [左房圧 a 波 左室拡張末期圧]は 5 から 13 mmHg へ増加するにとどまり, BV の効果があったと考えられた。また症例 7 は平均左房圧は低下したものの, BV 直後から高度な僧帽弁閉鎖不全が出現したため急性期効果なしとした。

BV 前後の心係数,収縮期肺動脈圧,肺血管抵抗には有意な変化はみられなかった(表 3)。収縮期肺動脈圧,肺血管抵抗は術後むしろ増加する症例もあった。

BV の 3~5 日後に心エコーより推定した右室圧は,左室圧の半分以下に下がったのは 2 回のみで,5 回は術前に比べ右室圧は低下したもののまだ高い状態が続く,3 回は有意な効果は認められなかった(表 3)。心エコーより推定した右室圧低下とカテーテル終了時の「急性期効果あり,なし」とは,必ずしも一致しなかった。症例 1 の 1 回目 BV 後は急性期効果ありでも心エコー上右室圧の変化はなく,症例 1 の 4 回目 BV 後は急性期効果なしでも心エコー上右室圧は軽度低下し,症例 2 の 1 回目 BV 後と症例 5 では急性期効果ありでも,心エコー上右室圧は不変であった。

### 急性期合併症

造影による僧帽弁逆流の程度が増加したのは 11 回中 3 回で,2 回は Sellars 分類の 0 度から 1 度に(症例 1,3),1 回は 0 度から 4 度に増加した(症例 7)(図 5)。

その他の合併症が生じたのは 2 例(2 回)で,1 回は肺高血圧発作,1 回は心タンポナーデだった。肺高血圧発作は症例 5 で BV 術中に起こり,血圧も低下したが,過換気により回復し,BV を続行した。心タンポナーデは症例 6 に発生した。Brockenbrough 穿刺針が右房自由壁を穿刺した為と思われる。穿刺を試み始めた直後に,わずかな心嚢液の貯留が経食道エコーで認められたが,増加傾向が見られないため,そのまま BV を施行

表3 僧帽弁裂開術前後の血行動態

症例	LAPa (mmHg)	LVEDP (mmHg)	LAPa (mmHg)	LVEDP (mmHg)	PAP (mmHg)		PAP/AOP		CI (L/ min/M <sup>2</sup> )		Rp (unit. M <sup>2</sup> )		MR (Sellers)		心エコー RVP/LVP	
	術前	術前	術後	術後	術前	術後	術前	術後	術前	術後	術前	術後	術前	術後	術前	術後
1. S.A.	41	4	23	3	68	52	0.6	0.7	4.9	5.5	4.7	3.6	0	0	0.8	0.8
1. S.A.	35	4	23	4	60	44	0.5	0.5	5.1	4	3.5	4.5	0	0	1	0.8
1. S.A.	34	4	21	4	105	80	1.0	0.7	4.2	5.2	9.8	7.1	0	1	1	0.7
1. S.A.	27	7	22	4	55	74	0.4	0.6	4.9	4.9	3.5	6.9	1	1	0.9	0.6
2. Y.K.	32	8	32	13	62	75	0.7	1.0	3.2	·	8.8	·	0	0	0.8	0.8
2. Y.K.	32	6	20	16	54	45	0.6	0.5	4.8	4.5	2.5	4.4	0	0	0.8	0.4
3. I.D.	44	8	16	8	78	85	0.7	0.9	5.3	5.9	4.9	7.8	0	1	0.9	0.7
4. F.R.	·	13	·	·	52	72	0.6	0.7	4	4.9	2.5	5.9	1	0	0.9	0.7
5. Y.K.	15	12	13	8	60	80	0.6	0.8	2.4	2.7	8.3	12.6	0	0	1	0.9
6. S.G.	30	10	21	10	45	60	0.5	0.7	3.4	3.4	5.9	·	0	0	0.8	0.4
7. K.D.	21	9	21	12	80	·	1.0	1.2	3.9	3.2	5.1	·	1	4	1	·
平均	31	8	21	8	65	67	0.6	0.7	4.2	4.4	5.4	6.6				
標準偏差	9	3	5	4	17	15	0.2	0.2	0.9	1.1	2.5	2.8				

略語：LAPa：左房圧 a 波，LVEDP：左室拡張末期圧，PAP：肺動脈収縮期圧，AoP：大動脈収縮期圧，CI：心拍出係数，Rp：肺血管抵抗，MR：僧帽弁閉鎖不全，RVP：右室圧，LVP：左室圧

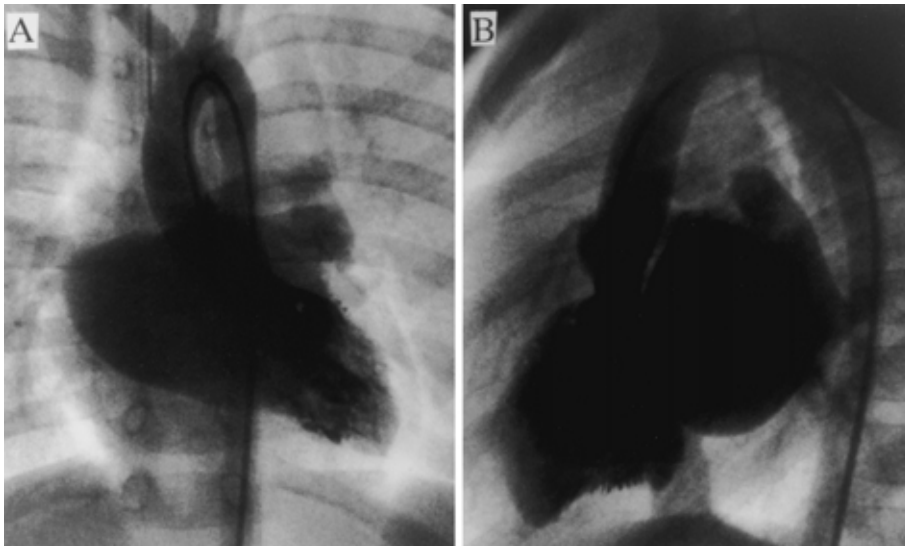


図5 僧帽弁形成術後の高度僧帽弁閉鎖不全(症例7)。A：左室造影正面像，B：左室造影側面像。

した。BV 終了後徐々に心嚢液が増加し(図6)、血圧が低下した。直ちに心嚢穿刺を行い、心嚢に貯留した血液を吸引し、輸血を行ったところ血圧は回復した。その後再度の心嚢液貯留はみられず、当日抜管した。僧帽弁閉鎖不全によるショックが症例7で発生し、BV直後、血圧が100から70 mmHg へ一時的に低下した。ドブタミン、ニトログリセリン点滴静注を行いながら、

緊急手術を施行、St. Jude Medical 弁(HP 19 mm)にて僧帽弁置換術を施行した。術後経過は順調であった。手術時、僧帽弁前尖が弁輪部まで裂開している所見が認められた。

#### 中期成績

急性期に僧帽弁置換術を行った症例7を除いた6例における初回BVからの観察期間は5カ月から7年

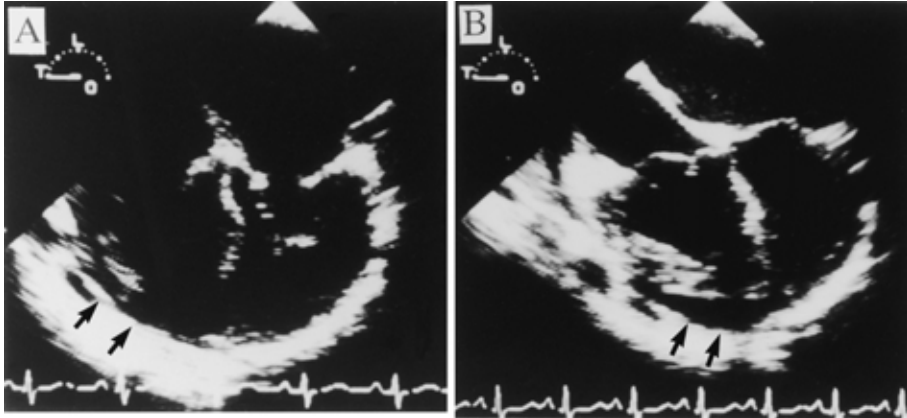


図6 心タンポナーデ(症例6) . A : Brockenbrough 法で穿刺を試み始めた後, わずかな心嚢液の貯留が経食道エコーで認められた(矢印). B : 僧帽弁形成術終了後徐々に心嚢液が増加し(矢印), 血圧が低下した .

(平均  $3.6 \pm 2.5$  年) である(僧帽弁置換術を行った例では手術までの期間). 症例 1, 3, 7 では BV の後, 僧帽弁置換術を受けていた(表 4).

症例 1 は, 再狭窄を繰り返したため, 計 4 回の BV を受けた. 各回の BV 後は左房圧の低下, 呼吸困難による運動制限の改善がみられた. この症例は多嚢胞腎による腎不全を合併していた. MS の存在により, 腎移植術直後に腎血流量を増加させる為の水分負荷が施行できなかった為, 第 1 回目の腎移植は不成功に終わっていた. 2 回目の BV の直後, 血行動態が改善している間に 2 回目の腎移植を受け, その時は水分負荷が施行でき, 成功した. 4 回目の BV 後, 再狭窄のため僧帽弁置換術を受けた. 1 回目の BV から僧帽弁置換術までの期間は 5 年 4 カ月で, 僧帽弁輪径は 18 mm か 25 mm まで増加しており, より大きな人工弁を使用できたと考えられる.

症例 2 は BV 前は体重増加不良を認めた. 1 回目の BV では十分な狭窄の解除ができず, 2 年後に再度 BV を行い, その後の体重増加は良好となり, 現在無症状である.

症例 3 は 1 回目の BV で症状の改善がみられたが, BV 前にみられなかった僧帽弁逆流が, BV 後に 1 度となった. 3 年後のカテーテル検査による再評価では, 僧帽弁逆流が 2 度に増強していた. このため僧帽弁置換術を施行したが, BV から再評価カテーテルまでに僧帽弁輪径は 17 mm から 25 mm へと増加した. 術中所見で僧帽弁後尖の腱索が断裂しているのが確認された.

症例 4 は症状が消失したまま外来通院している.

症例 5 は BV の 5 カ月後に突然死した. 数日前から食欲が低下し, 元気がなくなった為, 他院に入院している間に, 突然心停止をきたし, 死亡した.

症例 6 は症状が消失したまま外来通院している.

以上, BV を施行した 7 例中, BV による何らかの臨床的効果を認めたのは症例 5 と 7 を除く 5 例であった.

## 考 察

### BV の適応

先天性 MS は外科的修復が困難で予後不良の疾患である. 僧帽弁の弁輪が狭小であるため, 人工弁への置換も困難であることが多く, 左房内弁上に人工弁を装着する必要がある場合もある<sup>16)</sup>. 先天性 MS に対する外科的僧帽弁形成術, 僧帽弁置換術の死亡率は 6~48% という報告もある<sup>2), 16)~18)</sup>. また, 身体の発育に伴い, 再置換術が必要となることもある. 治療の困難性ゆえに, 先天性 MS 症のうち手術やカテーテル治療の適応となるのは中等症以上の症例で, MS に起因する症状を認めたり体重増加不良がある場合である<sup>9)</sup>.

リウマチ性 MS に対する BV の後は, 融合した交連部が分離するといわれている<sup>4)</sup>. 先天性 MS におけるカテーテル治療の効果発現の機序を調べた報告はないが, 先天性 MS においても, 交連部や弁尖の亀裂が生じたり, さらに弁下組織間隙の拡大が起こると推測されている<sup>19)</sup>. 先天性 MS に対する BV は, 乳頭筋を 2 個認める, いわゆる typical MS<sup>8)</sup> の形態の弁に対し施行したという報告が多い<sup>6)~8)</sup>. 乳頭筋が 1 個しかないパ

ラシュート僧帽弁は、BVにより弁下組織が拡大するとは考えにくいので一般的にはBVの適応とされないが<sup>8)</sup>、Grifkaら<sup>7)</sup>は3例にBVを施行し、2例で経過良好であったという。またMSの中でも僧帽弁上輪による狭窄は、通常外科的に輪を切除できるので、カテーテル治療の適応とはならない<sup>7)</sup>。Mooreら<sup>8)</sup>のシリーズでも4例の弁上輪に対するカテーテル拡大術の後、全例で僧帽弁閉鎖不全が増悪して弁置換となっている。我々は2個の乳頭筋を認めた typical MSのみをBVの対象とし、パラシュート弁や弁上輪は適応外とした。

僧帽弁口面積に関しては、Raoら<sup>21)</sup>は1.0~1.5 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>以下の場合にBVの適応となると述べている。成人の正常僧帽弁弁口面積は4~6 cm<sup>2</sup>で、2 cm<sup>2</sup>以下で軽度MS、1 cm<sup>2</sup>以下となると高度MSとされる<sup>4)9)</sup>。参考値として体表面積1.7 m<sup>2</sup>を用いて計算すると、正常値2.3~3.5 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>で、1.1 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>以下で軽度MS、0.6 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>以下で高度MSとなる。同じ僧帽弁口面積でも心拍数や心拍出量が多いと左房圧は上昇する。小児では心拍数や心拍出係数が成人に比べ多いので<sup>20)</sup>、弁口面積が同じでも成人に比較してより重症となる可能性がある。今回の症例は全例、症状を伴っており、僧帽弁口面積は0.6から1.4 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>の間であった。今回の症例は症状、左房圧、右室圧から判断すれば僧帽弁口面積が1.0~1.4 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>前後でも軽症とは言えず、中等症に入ると考えられた。

## 方 法

症例1は井上の方法<sup>13)</sup>を用い、スタイレットのカーブを利用してバルーンを僧帽弁から左室へ挿入したが、以後のInoueバルーンを用いた症例(症例1β)では井上の原法では左室にカテーテルが挿入できなかった。この理由としては、小児では左房内でのカテーテルの可動域が少ないことも一因と思われるが、Kothariら<sup>14)</sup>は7~12歳の小児45例で井上の方法<sup>13)</sup>を用いているので、我々の経験が少ないための技術的問題が大きいと思われる。今回は僧帽弁輪径が小さい症例2や、Inoueバルーンで再狭窄をきたした症例1では、通常の血管拡張用のバルーンカテーテルを第一選択として用いた。症例2~5では血管拡張用のバルーンカテーテルを用いたが、今回のシリーズでは症例数が少ないので、どの方法やバルーンが小児でのBVに最適かは結論出来ない。Inoueバルーンはダンベル形をしており交連裂開に適したバルーンであると思われるが、先天性MSでは弁下狭窄も存在するので、弁下組

織間隙を拡大するには通常の血管拡張用のバルーンカテーテルの方がより有用かもしれない。

本シリーズでは全例、経食道心エコーをみながらBrockenbrough法を施行した。経食道心エコーは術直後の僧帽弁閉鎖不全の検索にも有用であるので、小児のBVに於いては必須であると考えるが、Brockenbrough法の合併症を皆無にするものではない。また、Brockenbrough法の後、ロングシースを左房に入れるのに径5 mm程度の血管拡張用のバルーンカテーテルで心房中隔の穴を拡大する必要があった。Inoueバルーン使用後、肺体血流比1.5以上の心房間左 右短絡をきたしたという報告もあるが<sup>14)</sup>、今回は心房中隔に1本ないし2本バルーンを通した後も、心エコー検査でのみ検出できる程度の左 右短絡を残しただけであった。肺体血流比1.5以上の心房間左 右短絡をきたしたという報告でも3カ月後には消失したという<sup>14)</sup>。以上よりBVで有意の心房中隔欠損を作製する危険は少ないと思われる。

バルーンの大きさを、どのサイズからはじめてどのサイズまで増加するかについては、未だ確立した方法はない。Mooreら<sup>8)</sup>は、僧帽弁輪径の1~3 mm小さい径からはじめ、弁輪径の20%増しまで増加しようという。我々のシリーズでは弁輪径を越さないようにしたが、それでも1例に高度の僧帽弁閉鎖不全をきたした。弁の形態が一定ではないため、今のところ安全なバルーン径の範囲は不明といわざるを得ず、1回のBV毎に僧帽弁閉鎖不全の有無を確認しながら、徐々にバルーンサイズを上げてゆくしかない。

## 急性期効果

MSの重症度を表す血行動態パラメーターの中で、僧帽弁口面積や左房圧がよく用いられる。Kveselisら<sup>5)</sup>は3例にBVを試み1例でのみ施行し、弁口面積が0.7から0.85 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>に拡大したという。Spevakら<sup>6)</sup>らはボストン小児病院などの初期の経験を集計し、9例で弁口面積が1.1から1.8 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>に拡大したという。Mooreら<sup>8)</sup>はボストン小児病院のその後の経験を追加し、18例中15例で有為に左房圧が減少し、僧帽弁口面積は0.7±0.3から1.0±0.5 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>へ増加したという。僧帽弁口面積は左房圧(肺動脈楔入圧)、左室圧、心拍出量を用いて計算されるが、それぞれのパラメーターの測定に誤差が生じ、計算値の誤差を大きくする可能性がある。それ故、[左房圧a波 左室拡張末期圧]や、肺動脈楔入圧または平均左房圧などもMSの重症度を表す血行動態パラメーターとして参考にされる。今回



も僧帽弁口面積のみならず〔左房圧a波 左室拡張末期圧〕や平均左房圧の変化も参考にしてBVの「急性期効果あり」、「なし」を判断した。MSに対するBVでは、全てのパラメーターが正常化することは稀で、パラメーターのいくつかが軽快したり、臨床症状がある程度改善すれば効果ありとせねばならないことが多い。今回の報告では、BVの急性期効果ありは、11回の施行中9回でこれまでの報告と同様の成績であった。収縮期肺動脈圧、肺血管抵抗は術後むしろ増加する症例もあったが、BVの侵襲により肺血管収縮が起こったかと考えられた。

BVの侵襲がとれ、僧帽弁口面積が増加し、左房圧が低下すれば、肺動脈圧や右室圧が低下することが望ましい。今回のシリーズでは、10回のBVに於いて数日後に心エコーを施行した。心エコーから推定した右室圧が有意に低下したのは7回のみで、3回は有意な効果は認められなかった(表3)。心エコーより推定した右室圧低下の有無と、カテーテル終了時の「急性期効果あり、なし」とは必ずしも一致しなかった。その理由は、1)BV直後に伸展した僧帽弁が再狭窄した、2)BV直後に心拍出量が低下した為に左房圧が低下した、3)BV後僧帽弁口面積が増加しても完全に正常化するわけではなく、心拍出量が増加すれば左房圧、肺動脈圧、右室圧は高いままにとどまる、などの要因が混在していると考えられる。

### 急性期合併症

今回の我々の症例では、急性期の高度な僧帽弁逆流を1回、心タンポナーデを1回、肺高血圧発作を1回経験した。BVに伴う合併症には、僧帽弁逆流、心タンポナーデ、房室ブロック、残存心房間交通、左房内血栓などが報告されている<sup>5)~8)</sup>。緊急手術を必要とする僧帽弁逆流は成人では1%未満で、その原因は僧帽弁の前尖または後尖の断裂であったとされている<sup>4)</sup>。小児では、急性期の中等度以上の僧帽弁逆流は22%、急性期の軽度の僧帽弁逆流は28%で、腱索の断裂がみられた症例もあったと報告されているが<sup>9)</sup>、緊急手術を必要とする僧帽弁逆流発生の報告は今回が初めてだと思われる。今回緊急僧帽弁置換術を要した症例7では僧帽弁尖の断裂がみられたが、乳頭筋は2個均等なSYMM型で、弁下組織による狭窄が高度であった以外には、他の“typical MS”の症例と心エコー所見上変わるところは無かった。心タンポナーデの合併は、成人では3%以下とされているが、小児ではGrifkaら<sup>7)</sup>の報告で、10回のうち1回に発生したと報告されてい

る。また肺高血圧発作に伴う低血圧を症例5で経験したが、我々は全例で気管内挿管、全身麻酔下にBVを行っており、過換気により、速やかに発作を改善させることができた。

### 中長期成績

BVを施行した7例中、BVによる何らかの中期的臨床的效果を認めたのは5例であった。今回のシリーズで中期成績を観察し得た6例中1例(症例1)で再狭窄をくりかえし、1例で中期的に僧帽弁逆流が増悪し(症例3)、1例で死亡した(症例5)。もともと本疾患は予後不良であることを考慮すれば、死亡が1例のみという結果は、決して悪くはないと考える。他の報告でも中期的に再狭窄、僧帽弁逆流の増悪、弁置換の必要性などを生じた例があり<sup>8)</sup>、BV後中、長期的に、再狭窄や僧帽弁閉鎖不全が発生しうることを念頭に置いて患者をフォローアップする必要がある。

### 外科的治療かカテーテル治療か?

BVは未だ試行錯誤の段階の治療法で有効性は確立していない。現在のところBVの限界は、BVの効果を中心エコー所見などから前もって予測することが困難であることである。BVを行う場合には、術直後に高度な僧帽弁閉鎖不全が発生することを覚悟せねばならない。それ故、年長児で弁輪径が比較的大きい場合には、手術を第一選択とする考えもあろう。しかし僧帽弁上に人工弁を植えざるを得ないような乳幼児例や、それ以上の年齢でも弁輪狭小例では手術の死亡率は高く、術後の罹病率も高い。Mooreら<sup>8)</sup>の報告では乳児例でもBV術後経過良好の例もある。彼らの成績では術後24カ月までの生存率は手術とBVは同等であった<sup>8)</sup>。どちらの治療方針をとってもリスクは高い。それゆえ、特に幼児期早期までの症例では、まずBVを施行する方針も一法であろう。もちろん、BVが不成功の場合や、BV成功例でも再狭窄や僧帽弁閉鎖不全の増悪があれば、僧帽弁置換術の方針となると思われる。

### 結 論

我々の施設で施行したBVの効果、合併症、予後について報告した。BVは7例中5例で一時的にせよ、MSを軽減させ、症状を改善させることができ、臨床効果ありと判断された。しかし、再狭窄、僧帽弁逆流の増強により、最終的に僧帽弁置換術を必要とした症例もあり、また経過中の死亡もあった。またBV中に重大な合併症を高率に認めた。小児のMSに対するBVにおいては慎重な適応決定と合併症発生時の対処を計画しておく必要がある。

### あとがき

症例 1, 第一回めの BV にご助力頂きました武田病院心臓血管外科井上寛治先生に深謝いたします。

### 文 献

- 1) Baylen B, Cleason MM, Waldhausen JA : Mitral inflow obstruction. in Emmanouilides GC, Riemwmschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (ed) : Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore, Williams & Wilkins, 1995, pp 1042 1054
- 2) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG : Congenital mitral valve disease. in Cardiac Surgery, 2 nd ed, Churchill Livingstone, London, 1993, pp 1343 1364
- 3) Sanyal SK : Long-term sequelae of the first attack of acute rheumatic fever during childhood. in Emmanouilides GC, Riemwmschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP (ed) : Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Baltimore, Williams & Wilkins, 1995, pp 1416 1440
- 4) Al-Zaibag M, Halim M : Balloon valvotomy in atrioventricular valve stenoses. in Rao PS (ed) : Transcatheter Therapy in Pediatric Cardiology., New York, Wiley-Liss, 1993, pp 129 141
- 5) Kveselis DA, Rocchini AP, Beekman R, Snider AR, Crowley D, Dick M, Rosenthal A : Balloon angioplasty for congenital and rheumatic mitral stenosis. Am J Cardiol 1986 ; 57 : 348 350
- 6) Spevak PJ, Bass JL, Ben-Shachar G, Hesslein P, Keane JF, Perry S, Pyles L, Lock JE : Balloon angioplasty for congenital mitral stenosis. Am J Cardiol 1990 ; 66 : 472 476
- 7) Grifka RG, O'Laughlin MP, Nihill MR, Mullins CE : Double-transseptal, double-balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis. Circulation 1992 ; 85 : 123 129
- 8) Moore P, Adatia I, Spevak PJ, Keane JF, Perry SB, Castaneda AR, Lock JE : Severe Congenital Mitral Stenosis in Infants. Circulation 1994 ; 89 : 2099 2106
- 9) Nakazawa M, Takeda Y, Satomi G, Matsumoto Y, Kawaguchi H, Momma K, Ando M : Mitral valvar stenosis in children maintained on hemodialysis for chronic renal failure-clinical significance and an attempt at percutaneous balloon mitral valvoplasty. Cardiol Young 1994 ; 4 : 55 61
- 10) Ruckman RN, Van Praagh R : Anatomic types of congenital mitral stenosis : report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. Am J Cardiol 1978 ; 42 : 592 601
- 11) Banerjee A, Kohl T, Silverman NH : Echocardiographic evaluation of congenital mitral valve anomalies in children. Am J Cardiol 1995 ; 76 : 1284 1291
- 12) Gorlin R, Gorlin G : Hydraulic formulas for calculation of the area of stenotic mitral valves, other valves, and central circulatory shunts. Am Heart J 1951 ; 41 : 1 29
- 13) Inoue K : Clinical application of transvenous mitral commissurotomy by a new balloon catheter. J Thorac Cardiovasc Surg 1984 ; 87 : 394 402
- 14) Kothari SS, Kamath P, Juneja R, Bahl VK, Airan B : Percutaneous transvenous mitral commissurotomy using Inoue balloon in children less than 12 years. Cath Cardiovasc Diag 1998 ; 43 : 408 411
- 15) Sellers RD : Left retrograde cardioangiography in acquired cardiac disease. Am J Cardiol 1964 ; 14 : 437 447
- 16) Adatia I, Moore PM, Jonas RA, Colan SD, Lock JE, Keane JF : Clinical course and hemodynamic observation after supraannular mitral valve replacement in infants and children. J Am Coll Cardiol 1997 ; 29 : 1089 1094
- 17) Uva MS, Galletti L, Gayet FL, Piot D, Serraf A, Bruniaux J, Comas J, Roussin R, Touchot A, Binet JP, Planche C : Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg 1995 ; 109 : 164 176
- 18) Zweng T, Bluett M, Mosca R, Callow L, Bove : Mitral valve replacement in the first 5 years of life. Ann Thorac Surg 1989 ; 47 : 720 724
- 19) Braunwald E : Valvular Heart Disease. in Braunwald E (ed) Heart Disease, 5 th ed, Philadelphia, WB Saunders, 1997, pp 1007 1076
- 20) Lock JE : Hemodynamic evaluation of congenital heart disease. in Lock JE, Keane JF, Fellows KE (ed), Diagnostic and Interventional Catheterization in Congenital Heart Disease, Boston, Martinus Nijhoff Publishing, 1987, pp 33 62
- 21) Rao PS, Thapar MK : Balloon dilatation of other congenital and acquired stenotic lesions of the cardiovascular system. in Rao PS (ed) : Transcatheter Therapy in Pediatric Cardiology., New York, Wiley-Liss, 1993, pp 275 319
- 22) 里見元義 : 超音波診断 .高尾篤良, 門間和夫, 中沢誠, 中西敏雄 (編), 臨床発達心臓病学, 1997, pp 185

## Balloon Valvuloplasty for Mitral Stenosis in Children

Akiko Tamura, Toshio Nakanishi, Masaaki Yoshigi, In-sum Park, Chisato Kondo,  
Hirofumi Tomimatsu, Makoto Nakazawa, Yasuharu Imai and Kazuo Momma  
Pediatric Cardiology and Pediatric Cardiac Surgery, Heart Institute of Japan,  
Tokyo Women's Medical University

We evaluated the results of balloon valvuloplasty for mitral stenosis ( MS ) in children. Seven patients ( ages 5 months to 12 years ) underwent 11 valvuloplasty procedures. Six patients had congenital MS and 1 had MS of unknown origin ( presumably acquired after long-term hemodialysis ) Four patients had typical MS with two symmetric papillary muscles and three had typical MS with asymmetric papillary muscles. After valvuloplasty, mean left atrial pressure decreased significantly from  $25 \pm 6$  mmHg to  $16 \pm 4$  mmHg and mitral valve area increased significantly from  $0.96 \pm 0.24$  cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> to  $1.58 \pm 0.64$  cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> (  $p < 0.05$  ) If we define effective dilation as “ decreases in left atrial mean pressure, decreases in pressure gradient across the mitral valve ( left atrial a wave-left ventricular end-diastolic pressure ) or increases in mitral valve area, without massive mitral regurgitation ”, nine out of 11 procedures were effective. The degree of mitral regurgitation increased from 0 to Sellers grade I/IV in three procedures and to IV/IV in one procedure. In the patient who developed massive mitral regurgitation, mitral valve replacement was performed immediately after the procedure. Other complications included pulmonary hypertensive crisis in one procedure and cardiac tamponade in one procedure. Follow-up evaluation on six patients from 5 months to 7 years revealed sudden death in one patient and mitral valve replacement in 2 patients ( one due to restenosis and the other due to mitral regurgitation ) In those two patients who ultimately underwent mitral valve replacement, mitral annular diameter increased significantly during the follow-up period. Of seven patients who underwent balloon mitral valvuloplasty, the procedure was effective clinically in 5 patients. The present data suggest that balloon valvuloplasty can provide acute as well as mid-term reduction of the degree of MS, although serious complications can occur. After the procedure, long-term follow-up is mandatory because restenosis and/or development of mitral regurgitation can occur.

---