

<Editorial comment>

純型肺動脈閉鎖症に対する治療方針

長野県立こども病院心臓血管外科 原田 順和

この論文には、純型肺動脈閉鎖症における右室流出路拡大手術後の三尖弁輪径と右室拡張末期容積の変化からみた右室成長について述べてあり、本症に対する治療方針を検討する上で、大変参考になると考える。特に、従来から右室成長の指標とされてきた右室拡張末期容積にたいして、非観血的に測定可能な指標である三尖弁輪径が代わりうるとした点は、注目に値する。心エコー法による外来経過観察が可能であれば、初期治療後の治療方針を立てるにあたり、大きな意味を持つものと思われる。

ここでは、最近大きく変化してきた純型肺動脈閉鎖症の治療方針についてコメントしたい。

著者らも述べてあるとおり、1991年のParsonsらの報告以来<sup>1)</sup>、純型肺動脈閉鎖症に対する新生児、乳児期早期の初期治療としてカテーテルインターベンションが盛んに行われるようになった。実際、最近の10年間の純型肺動脈閉鎖症に関する治療方針について述べてある文献を検索してみると、カテーテルインターベンションに関する論文の多さに驚かされる。

純型肺動脈閉鎖症では、肺動脈の閉鎖の形態は弁性膜性閉鎖が70～80%で残りが筋性閉鎖である。右室低形成や右室冠動脈瘻を伴うことが多く、これらにより、治療方針が大きく左右される。一般に冠動脈離断を伴う右室依存性の冠循環があれば右室減圧手術は適応外になり、新生児、乳児期早期に体肺動脈短絡術を行い将来的にFontan型手術のようなsingle ventricle repairをめざすこととなる。一方、肺動脈の閉鎖の形態が膜性狭窄であり、右室依存性の冠循環がなければ、右室減圧手術の適応となり、one and a half ventricle repair<sup>2)</sup>あるいはbiventricular repairを目標とすることとなる。

外科治療に関する論文を検索すると、比較的高い手術死亡率が記載されている。Rychikらの67例の純型肺動脈閉鎖症の報告では<sup>3)</sup>、右室減圧術を行った32例のうち初回手術における手術死亡は7例(24%)、8年後の生存率は76%であった。Colesらは、初回手術における死亡率を36%と報告している<sup>4)</sup>。これに対して、ポストン小児病院からの報告<sup>5)</sup>では、カテーテルインターベンションとの関連は明らかにされていないが、47例で右室依存性冠循環の有無と右室の成長に基づき外科手術が行われている。手術死亡は1例で、5年生存率は98%というすばらしい成績を報告しているが、single ventricle repairが好んで行われ、右室依存性の冠循環のない31例でも、50%以上にあたる16例でsingle ventricle repairが行われている。

一方、先に述べたように最近ではこの新生児乳児期早期の右室減圧手術の方法として、従来の外科手術に代わって、カテーテルインターベンションが行われることが多くなった。

純型肺動脈閉鎖症にたいするカテーテルインターベンションを可能にするには、閉鎖した肺動脈弁を穿孔しガイドワイヤーを通してバルーンカテーテルで拡大する必要がある。弁穿孔の方法としては、laser<sup>6)</sup>や高周波<sup>7)</sup>、電極カテーテルによるablation<sup>8)</sup>、ガイドワイヤーによる穿孔<sup>9)</sup>など、様々な方法が考案されている。最近のGuy's hospitalからの報告では、レーザーや高周波を用いた方法で、12例の新生児期純型肺動脈閉鎖症に対しカテーテルインターベンションを試み、9例で成功している<sup>10)</sup>。Wangらの報告では、14例中11例に肺動脈弁穿孔に成功しており、そのうち三尖弁輪径のZ valueが-0.1以上の6例ではカテーテルインターベンションにより本症が根治されるとしている<sup>11)</sup>。我が国では、厚生省班研究八木原班による報告がある<sup>12)</sup>。それによると、1991年から1996年までに班研究に参加した7施設で21例の純型肺動脈閉鎖症にたいするカテーテルインターベンションが行われ、15例で肺動脈穿孔に成功し、14例で経皮的肺動脈弁バルーン形成術が行われた。このうち6例はカテーテルインターベンションが根治手術となる可能性がある。しかし、4例で重篤な合併症を生じ、1例では動脈管穿孔による心タンポナーデと胸腔内出血で死亡している。

このように、純型肺動脈閉鎖症に対するカテーテルインターベンションは冠動脈の解剖などを含めた適応をそれぞれの症例で十分に検討し、熟練した小児循環器専門医により施行されるならば、試みる価値のある方法

であると考えられる。特に, 三尖弁輪径の大きさが十分にあるような症例では, 初回のカテーテルインターベンションだけで根治される可能性があり, こうした症例での有用性は論を待たないと思われる。しかしながら, いったん合併症を生じると生命に関わるような重篤な事態が起こることが考えられるため, 十分な経験を積んだ小児循環器専門医によってのみ行われるべきものであり, また, 小児心臓血管外科チームのバックアップ体制も必須であると思われる。八木原班の集計によると, 弁穿孔までに要した時間は5~270分(中央値25分)であり, 弁穿孔までに難渋している症例も存在した。不安定な状態にある新生児を長時間心臓カテーテル検査室においておくリスクを考えると, 可及的に弁穿孔までに要する時間を短縮するべきである。そのためには, 弁穿孔に用いる device の開発も必要となろう。また, 弁穿孔までにある一定の時間の限度を定めておき, それを超えてもなお手技が終了しない場合には速やかに外科手術にスイッチするといった方針を施設であらかじめ申し合わせておくといったことも有用であると思われる。

純型肺動脈閉鎖症に対する治療戦略は, カテーテルインターベンションを中心とした展開に移行しつつある。カテーテルインターベンションと外科治療のそれぞれの長所を生かした協調的治療戦略を確立し, よりすぐれた治療成績を得ることができれば良いと考える。

### 文 献

- 1) Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL : Percutaneous laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. *Br. Heart J* 1991 ; 66 : 36 38
- 2) Van Arsdell GS, Williams WG, Maser CCM : Superior vena cava to pulmonary artery anastomosis : an adjunct to biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996 ; 112 : 1143 9
- 3) Rychik J, Levy H, Gaynor JW, DeCampi WM, Spray TL : Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 ; 116 : 924 931
- 4) Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, Dasmahapatra HK, Williams WG, Trusler GA, Burrows PE : Long-term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989 ; 47 : 213 217
- 5) Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer JE, del Nido PJ, Jonas RA : Improved results with selective management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999 ; 118 : 1046 1055
- 6) Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anios R, Baker EJ : Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilatation in pulmonary valve atresia. *Am J Cardiol* 1991 ; 61 : 428 431
- 7) 橋野かの子, 赤木禎治, 石井正浩, 前野泰樹 : 純型肺動脈閉鎖症に対する Radiofrequency 併用による balloon 弁拡大術。日小循誌 1995 ; 11 : 186 190
- 8) 中西敏雄, 朴 仁三, 辻 徹, 門間和夫 : 純型肺動脈閉鎖, 狭窄症にたいするカテーテル治療の工夫。日小循誌 1997 ; 12 : 513 521
- 9) 安河内聡, 里見元義, 汲田喜宏, 岩崎 康, 今井寿郎, 原田順和, 竹内敬昌, 坂本貴彦, 太田敬三, 金子 克 : 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖に対するガイドワイヤー穿刺法による経皮的バルーン肺動脈弁拡大術。日小循誌 1997 ; 13 : 781 789
- 10) Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M : Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonate and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 ; 115 ; 1055 1062
- 11) Wang JK, Wu MH, Chang CI, Chen YS, Lue HC : Outcomes of transcatheter valvotomy in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1999 ; 84 ; 1055 60
- 12) 厚生省循環器病委託研究。9指7”先天性心疾患に対するカテーテルインターベンションと外科治療の展開に関する研究” 班長 八木原俊克