

肺動脈閉鎖症に対するカテーテル治療の成績 合併症と中期遠隔期成績の検討

桃井 伸緒, 小林 智幸, 福田 豊, 鈴木 英樹
鈴木 仁

福島県立医科大学医学部小児科

Key words :

肺動脈閉鎖, ガイドワイヤー穿刺法, バ
ルーン弁形成術, カテーテル治療

Transcatheter Pulmonary Valvotomy for Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Complications and Mid-term Follow-up

Nobuo Momoi, Tomoyuki Kobayashi, Yutaka Fukuda,
Hideki Suzuki, and Hitoshi Suzuki

Department of Pediatrics, Fukushima Medical University, Japan

Background: Transcatheter pulmonary valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum is becoming more common in Japan. However, no consensus has been reached as to the details of the procedure, and there are few reports on complications and long-term outcome.

Subjects and Methods: From 1998 to 2003, we performed pulmonary valvotomy on eight patients with PAIVS. We evaluated the procedures, complications, and mid-term results.

Results: We successfully perforated the pulmonary valve in seven patients using the stiff end of a 0.014-inch guidewire, and were then able to exchange the stiff side for the flexible side. In a case of unsuccessful puncture of the atretic valve, the right ventricular outflow tract was perforated, but drainage of the pericardial fluid was not required. Six patients were followed up for about one year using catheterization. Median right ventricular systolic pressure decreased from 118 to 46 mmHg, median right ventricular end diastolic volume increased from 75% to 140% of normal, and median pulmonary annular size (Z-value) increased from -0.1 to 0.3. Three patients who used a balloon catheter smaller than the size of the pulmonary annulus post-operatively required repeat balloon valvuloplasty. In contrast, in three patients, the balloon catheter used during valvotomy was larger than the pulmonary annulus, and pulmonary regurgitation became severe postoperatively, and the right ventricle and pulmonary annulus became too large.

Conclusions: Transcatheter pulmonary valvotomy using a 0.014-inch guidewire seems to be useful. A balloon catheter larger than the pulmonary annulus may lead to excessive pulmonary regurgitation.

要 旨

背 景 : 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum : PAIVS) に対するカテーテル治療は, 本邦でも広く行われるようになってきているが, その手技はさまざまであり, その合併症や遠隔期成績の検討の蓄積は十分とは言えない。

対象と方法 : 1998 ~ 2003年にガイドワイヤー穿刺経皮的バルーン肺動脈弁形成術を施行した, PAIVSの8例を対象とした。これらの症例につき, 治療方法, 合併症, および中期遠隔期成績を検討した。

結 果 : 弁穿孔にはおもに0.014inchガイドワイヤー硬側を用い, 8例中7例で弁形成に成功した。穿孔に成功した症例では, 全例でガイドワイヤー柔軟側への入れ替えが可能であった。不成功例の1例は心嚢内にガイドワイヤーが穿孔したが, 出血量は少なく, ドレナージを要さなかった。6例で約1年後に術後カテーテル検査を施行した。この6例の術前と1年後のカテーテル検査時の右心系各指標の変化(中央値)は, 右室収縮期圧 : 118 46mmHg, 右

平成16年3月4日受付
平成16年11月15日受理

別刷請求先 : 〒960-1295 福島市光ヶ丘1番地
福島県立医科大学医学部小児科 桃井 伸緒

室拡張末期容積正常値比：75～140%，肺動脈弁輪径（Z-value）：-0.1～0.3であった。弁輪径を下回るバルーンで弁形成を施行した症例では、遠隔期に再形成術を要した一方、弁輪径を超えるバルーンで弁形成をした3症例では、肺動脈弁閉鎖不全が高度となり、右室および肺動脈弁が過大に拡大する傾向を認めた。

結語：0.014inchガイドワイヤーを用いた穿刺法は、心嚢内穿孔を生じた際も出血が少なく、有用な方法と思われる。弁輪径を上回るバルーンの使用は、術後の肺動脈弁閉鎖不全を助長する可能性が示唆された。

緒言

心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症（pulmonary atresia with intact ventricular septum：PAIVS）に対するカテーテル治療は、近年、本邦でも広く行われるようになってきている¹⁻⁶⁾。欧米では、高周波通電法を用いた弁穿孔が一般的であるが⁷⁻¹²⁾、本邦では機器の入手が困難な状況にあり、その手技は施設によってさまざまな工夫がなされている。また、治療症例の報告は本邦でも多くなされてきてはいるものの、治療に伴う合併症や長期成績についての検討は十分とは言えない。

目的

当科で施行したPAIVSに対するカテーテル治療の手技、合併症、問題点について検討し、術後カテーテル検査を行った症例について中期遠隔期成績を検討する。

対象

1998年1月～2003年12月にカテーテル治療を行った、連続したPAIVSの8症例を対象とした。造影にて肺動脈弁が完全に閉塞していることが確認された症例を対象とし、わずかでも順行性血流が認められた症例は除外した。当科におけるカテーテル治療の適応基準は、膜様閉鎖であること、右心室に流入部、肉柱部、流出部が存在すること、三尖弁弁輪径がZ-valueで-3.0以上であること、右心室造影で大動脈が造影される、主要な類洞交通を有しないこととした。同時期に当科に入院した全PAIVS症例は12例であり、このうち症例6を含む5例は、この適応基準を満たさなかったために、カテーテル治療を行わず、最初にBlalock-Taussig短絡手術を施行した。対象の一覧を施行年月日の古い順にTable 1に示した。肺動脈弁は、全例、交連部が癒着した3弁であった。症例2は重症大動脈弁狭窄を合併し、在胎25週より胎児水腫を呈し、出生時には高度の全身浮腫を認めていた症例であった。症例6は類洞交通を認めたために、新生児期はBlalock-Taussig短絡術を施行したが、1歳時のカテーテル検査にて類洞交通の消失をみたために、生後519日にカテーテル治療を施行

した症例であった。症例6を除いた新生児期施行症例のカテーテル施行日齢は2～13日（中央値6日）であった。右室容積の測定は、biplane cineangiogramの正面・側面像を用いてtrabeculaeの最外縁をトレースしてSimpson法にて計測し、Nakazawaら¹³⁾の標準値を用い、正常値比（% of N）で表した。三尖弁および肺動脈弁輪径は、心エコー法によって測定し、それぞれKingら¹⁴⁾およびRowlattら¹⁵⁾の標準値を用いてZ-valueで表した。対象症例の術前の右室拡張末期容積は40～118% of N（中央値74% of N）であり、右室収縮期圧は85～140mmHg（中央値114mmHg）、三尖弁の弁輪径はZ-valueで-1.6～0.5（中央値-0.2）であった。

結果

1. 治療手技

カテーテル治療は全例、麻酔科管理にて挿管下で行った。肺動脈形態を左室造影または大動脈造影で確認した後に検査台を固定し、右室造影を行い、右心室および肺動脈弁の形態、類洞交通の有無を確認した。肺動脈弁穿刺にはカテーテル長60cmの4F 2.0cm Judkins右冠動脈用カテーテルを用い、右心室へのカテーテルの挿入が困難な症例に対しては、deflectingガイドワイヤーを用いて、カテーテルを右心房下部で右前方へ屈曲し挿入した。穿刺には、症例1～3は最初に0.018inchガイドワイヤーを用いたが、症例2以外は弁を通過せず、引き続いて用いた0.014inchラジフォーカスガイドワイヤー（テルモ社）硬端で弁穿刺に成功した。症例4以降は最初から0.014inchラジフォーカスガイドワイヤー硬端を用い、一部の症例は穿刺を容易にするために先端を斜めに切断した。穿刺後に、柔軟側を先端としてガイドワイヤーの入れ替えを行ったが、入れ替えには0.014inch経皮的冠動脈形成（percutaneous transluminal coronary angioplasty：PTCA）用ガイドワイヤーを用いた。入れ替えを確実にする目的で、Judkins catheter内を通過するマイクロカテーテルを症例1, 2, 4で用いた。症例1, 2では有用であったが、症例4では無効であり、むしろ手技が煩雑になるために、症例5以降はマイクロカテーテルを使用せずにガイドワイヤーの入れ替えを行った。入れ替え後のガイドワイヤーの先端

Table 1 Patients and procedures

Case No.	Age (day)	RVEDV % of N	RVp mmHg	TVD (Z-value)	PVD (Z-value)	TR	GW (inch)	GW position	BA size (mm)	BA /PVD	Result
1	3	83	117	0.3	0	moderate	0.014	PA	2.5 6	0.88	success
2	2	73	85	0.1	0.6	severe	0.018	PA	3 8	1.21	success
3	5	63	140	-0.6	0.6	moderate	0.014	PA DAo	2 8	1.10	success
4	6	118	118	0	-1.4	moderate	0.014	DAo	2.5 9	1.70	success
5	12	76	105	-1.6	-0.2	moderate	0.014	PA	1.5 6	0.88	success
6	519	43	138	-0.4	-2	slight	0.014	PA DAo	1.5 6	0.78	success
7	13	40	110	0.5	-3.5	mild	0.014				failure
8	9	102	92	0.2	-0.3	mild	0.014	DAo	2.5 6	0.89	success
Median	8	74	114	-0.2	-0.3					0.89	

RVEDV: right ventricular end diastolic volume, RVp: right ventricular systolic pressure, TVD: tricuspid valve diameter, PVD: pulmonary valve diameter, TR: tricuspid regurgitation, GW: guidewire, BA: balloon

は、初期の症例では可能な限り動脈管を通過させず、肺動脈末梢に置く方針とした。しかし、後述するようにバルーンカテーテル挿入の際にガイドワイヤーの落下が多く発生したために、最近の症例は、動脈管を通して、ガイドワイヤーを大腿動脈に置く方針とした。使用したバルーンは、最初に1.5～2.5mm径のPTCAバルーンカテーテルを用いた後に、6～9mm径バルーンカテーテルで形成術を行った。6mm径まではSasugaバルーンカテーテル(ボストン社)をおもに用い、それ以上の径ではTyshak II(JMS社)をおもに用いた。弁輪径に対する最終バルーン径は、症例2～4では弁輪径を上回っていたが、症例1, 5, 6では、Sasugaバルーンカテーテルの最大径である6mmを最終径としたために、弁輪径を下回っていた。症例3, 4ではバルーンカテーテル挿入の際にガイドワイヤー落下を予防し、カテーテル挿入を確実にする目的で、Sasugaバルーンカテーテルが通過する6F Judkinsカテーテルをガイドワイヤーカテーテルとして用いたが、最近の症例ではガイドワイヤーを大腿動脈に置くことにより、ガイドワイヤーカテーテルは使用しなかった。

2. 予後

症例7は、ガイドワイヤーが肺動脈弁を通過せず心嚢内に穿孔したために断念し、後日、右室流出路拡大術とBlalock-Taussig短絡術を行った。治療成功例の術後PGE₁製剤使用日数は、0～8日(中央値1.5日)であり、βブロッカーは、術後に動脈管の狭小化を来した症例3の1例のみで使用した。全例生存退院し、遠隔期死亡もなかった。新生児期にBlalock-Taussig短絡術を行った症例6は、右室容積の発育が不十分であったため、現在、肺血流を順行性血流と短絡血流の両方に依存する状態で

経過観察中であるが、その他の6例は心房間交通も狭小化し、追加外科手術を必要としなかった。

3. 合併症・問題点

カテーテル治療に関する合併症・問題点を、術前、術中、術後に分けて検討した。

1) 術前

症例2, 4は術前にショック状態に陥り、血压低下と無尿を来した。症例2は胎児水腫症例で重症大動脈弁狭窄を合併していたことが原因であり、日齢2に両半月弁に対する緊急カテーテル治療を行い救命した。症例4は心房間狭小化に加えて感染症、汎発性血管内凝固(disseminated intravascular coagulation : DIC)を合併したことが原因と考えられた。DICの治療を行い、改善傾向がみられた時点でカテーテル治療を行った。

2) 術中

症例7は心嚢内にガイドワイヤーの穿孔を認めた。本症例では、肺動脈弁輪径がZ-valueで-3.5と小さいうえに、右室流出路近位部に狭窄を認め、肺動脈弁中央にカテーテル先端を誘導することが困難であり、弁輪付近から上前方に向けて穿孔したと考えられた。0.014 inchガイドワイヤー柔軟側へ入れ替えた時点で穿孔に気付き、再度の弁穿刺を試みたが、同様に心嚢内に穿孔するために、カテーテル治療を断念した。心嚢腔への出血はドレナージを要さず、自然吸収し、後日、外科手術を行ったが、穿孔点は確認できなかった。症例2は術前の状態が悪く、低血压下での治療であったが、カテーテル治療中に4回の心室細動を来し、除細動を行いながら治療を続行した。合併症とは言えないが、術中に最も高頻度に認められた問題点は、バルーンカテーテル挿入時のガイドワイヤー右心室内落下であっ

Table 2 Follow-up cardiac catheterization data

Case No.	Post-BPV (days)	RVEDV % of N	RVp mmHg	TVD (Z-value)	PVD (Z-value)	TR	PR
1	198	95	70	-0.8	-0.6	mild	none
2	306	174	30	0.8	1.8	mild	severe
3	427	170	26	-0.8	0.6	mild	moderate
4	411	181	30	-0.1	0.6	slight	severe
5	355	110	61	-1.2	-0.1	mild	slight
6	380	47.5	90	-1.6	-2.1	slight	slight
Median	368	140	46	-0.8	0.3		

BPV: balloon pulmonary valvuloplasty, RVEDV: right ventricular end diastolic volume, RVp: right ventricular systolic pressure, TVD: tricuspid valve diameter, PVD: pulmonary valve diameter, TR: tricuspid regurgitation, PR: pulmonary regurgitation

た。落下が生じた症例(症例3, 5, 6)はいずれもガイドワイヤー先端が肺動脈にあった症例であり, 症例3では動脈管を通過させ, また症例6ではBTシャントからガイドワイヤーをスネアキャッチすることにより, ガイドワイヤー先端を下行大動脈に入れ直し対処した。症例5では0.014 inch PTCA on the wireバルーンカテーテルで穿刺孔を拡大し, Judkinsカテーテルを肺動脈末梢まで進めて, 0.018 inch platina plus wireに入れ替えることで対処した。

3) 術後

術前にショックに陥った症例2と4で, 黄疸, 高 γ GTP血症, 低コリンエステラーゼ血症を伴う遷延性の肝機能障害を認めた。肝機能障害は症例2で3カ月間, 症例4では約1年間に及んだ。また, ガイドワイヤーが動脈管を通過した3症例中, 症例3の1例で術後に動脈管の狭小化からチアノーゼの増強を招いたが, lipo PGE₁をPGE₁-CDに一時的に変更することにより, 再開存を得ることができた。同じ症例3で治療終了時よりヘモグロビン尿を認めたが, 約2時間で消失した。治療中に動脈管を通したガイドワイヤーを鼠径部で圧迫固定しており, この際の機械的な血球破壊が原因と考えられた。症例8では一過性の血便を認めたが, ガイドワイヤー先端が腸間膜動脈に迷入したことが原因と考えられた。

4. 中期遠隔期成績

症例1~6の6例において, 術後カテーテル検査を施行した(Table 2)。施行時期はカテーテル治療後194~427日(中央値368日)であった。この6例における, 術前と1年後のカテーテル検査時の右心系各指標の変化(中央値)は, 右室収縮期圧: 118→46mmHg, 右室拡張末期容

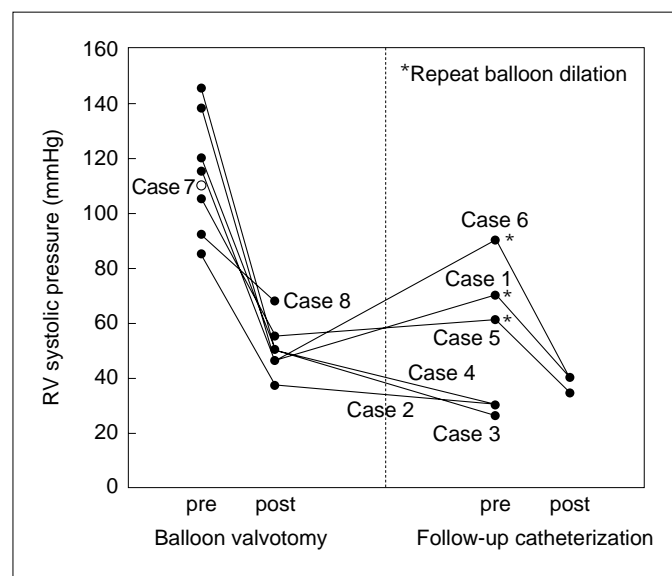


Fig. 1 Right ventricular systolic pressure before and immediately after valvotomy and at follow-up catheterization.

積正常値比: 75→140%, 肺動脈弁輪径(Z-value): -0.1

0.3であり, 右室収縮期圧の推移をFig. 1に示したが, 症例1, 5, 6の3例で肺動脈弁における圧較差の再上昇を認め, 追加のバルーン形成術を施行した。追加のバルーン形成術を行った3例の初回治療時のバルーン径/弁輪径比は0.80~0.88とバルーン径が弁輪径を下回っており, 逆に再形成術を要さなかった3例(症例2~4)はバルーン径/弁輪径比が1.1~1.7とバルーン径が弁輪径を上回っていた症例であった。治療時と遠隔期の右室拡張末期容積と肺動脈弁輪径について, Fig. 2に示した。新生児期にBlalock-Taussig短絡術を施行した症例6の右心室の発育は不良であり, 逆に弁輪径を上回るバルーン径で弁形成を行っていた症例2~4では過大な右室拡張を認めた。右室の過大な拡張を認めた3例は,

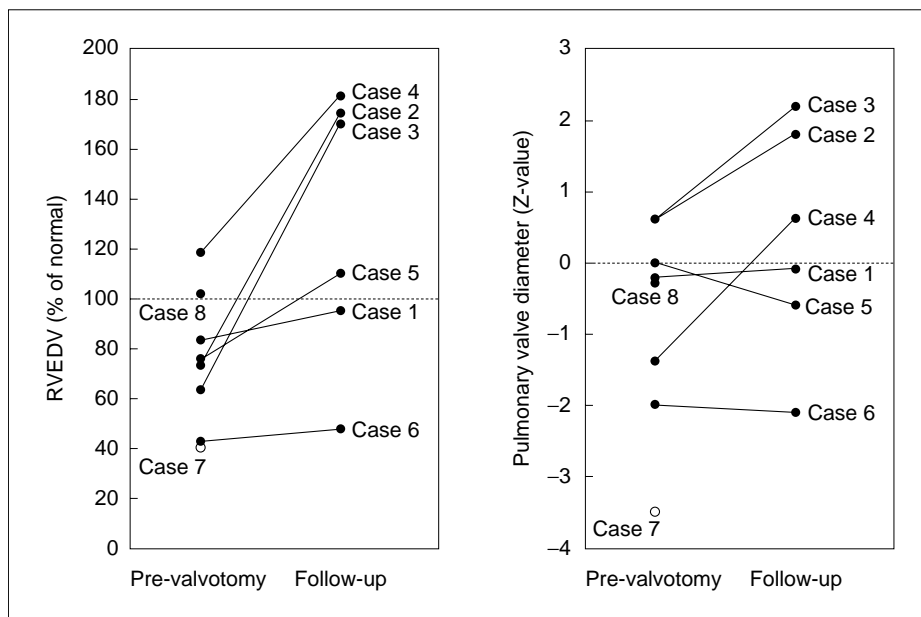


Fig. 2 Right ventricular end diastolic volume before valvotomy and at follow-up catheterization.

肺動脈弁輪も過大に拡張しており、正常値を上回る結果であった。これらの過大な右室および肺動脈弁輪の発育を認めた症例は、エコー検査および造影において、中等量以上の肺動脈弁閉鎖不全を認めており、特に症例4では弁尖を認めないほどに肺動脈弁は癒着化していた。一方、肺動脈弁輪を下回るバルーン径で形成術を行った症例では、肺動脈弁の閉鎖不全は、ほとんど認めないか、ごく少量に保たれていた。三尖弁閉鎖不全は、すべての症例で術直後および遠隔期とも認められたが、術前に比して減少しており、いずれも少量であった。

考 案

PAIVSに対するカテーテル治療は、近年、本邦でも広く行われるようになってきている。治療の適応については、膜性肺動脈弁閉鎖症例で、右室容積、三尖弁輪径から2心室修復が可能であり、しかも右室減圧後に冠動脈灌流低下を来すような類洞交通のない症例がおもに選択される^{2, 16)}。弁穿刺の方法については、欧米では高周波通電やレーザーカテーテルを用いた報告が散見されるが^{7-12, 17)}、現在では高周波通電による報告が多い傾向にある。本邦でも、AkagiらやParkらによって、高周波通電法による成功例が報告されているが^{1, 6)}、機器の入手が困難であり、ガイドワイヤー穿孔による報告が多い²⁻⁵⁾。使用するガイドワイヤーについては0.018~0.035inchを用いている報告が多いが、当科では従来、より細い0.014inchガイドワイヤーをおもに用いてき

た。細いガイドワイヤーを使用する利点としては、穿孔しやすいことに加えて、Judkinsカテーテル内を進めた際にカテーテル先端の形状を変えないこと、および心嚢内に穿孔した際も出血が最小限に抑えられることにある。後者については、症例7において実際に複数回の心嚢内穿孔を来し、高い右室圧のまま手技を終了したが、術後にドレナージを要することはなかった。また当科の重症肺動脈弁狭窄症の症例で、0.014inchガイドワイヤー柔軟側が右室流出路を穿孔した症例を1例経験しているが、引き続き弁形成により、心嚢内出血はほとんど認められなかった。このことは、たとえ心嚢内穿孔を来しても、0.014inchガイドワイヤーを使用している場合には、手技を中止せずに再度、弁を穿刺して弁形成が可能であることを示唆している。心嚢内への穿孔については、過去に多くの報告がなされ、Wangら¹⁰⁾は10例中1例、Ovaertら⁸⁾は12例中2例、Agnoletti¹¹⁾は39例中2例で穿孔例を報告し、このいずれもが死亡している。0.014inchガイドワイヤー穿孔法は、心嚢内穿孔の際の出血を少なく抑えられと考えられたが、穿孔症例の予後は、どの時点で穿孔に気づき、どの時点で治療を中止するかということ、および、ドレナージや手術等の必要性についての確に判断することに依存することは明らかであり、常に十分な注意を払う必要がある。

逆に、細いガイドワイヤーを用いる欠点として最も憂慮されることは、穿孔した非常に細い穴を通してのガイドワイヤー柔軟側への入れ替えが可能かどうかと

いう点にある。星野ら³⁾は、0.018inchガイドワイヤーを用いた経験で、柔軟側への入れ替えは比較的容易と報告しているが、さらに細い0.014inchガイドワイヤーにおける入れ替えの報告は少ない。苦勞して穿孔させたガイドワイヤー硬側を抜くことは躊躇するところであり、当科でも、初期の症例(症例1, 2, 4)では、ガイドワイヤー穿孔後にJudkinsカテーテル内にマイクロカテーテルを通して、弁に押し当てた後に柔軟側に入れ替える手技をとった。この方法は一部の症例では有用であったが、手技が煩雑になり、入れ替えができない症例(症例4)も存在したために、後半の症例(症例5以降)では、硬端で穿孔後に、これを引き抜き柔軟側に入れ替える手技をとった。その結果、全例で硬側から柔軟側への入れ替えが可能であり、さらに検討を重ねる必要があるが、0.014inchガイドワイヤーでも入れ替えは比較的容易と考えている。

次に、細いガイドワイヤーを用いた際の問題点としては、ガイドワイヤーの保持力が弱いために、バルーンカテーテルを肺動脈に通す際にガイドワイヤーの落下が生じることにあり、今回の検討でも右心室への落下を3例(症例3, 5, 6)に認めた。ガイドワイヤーの落下は、手技を最初からやり直すことを余儀なくし、手技の時間を大幅に延長させるため、ぜひとも避けなくてはならない。解決策として、あらかじめJudkinsカテーテルを拡張用バルーンが通過する6Fガイディングカテーテルに入れ替える(症例3, 4)、4F Judkinsカテーテル内を通過する0.014inch PTCA on the wire バルーンカテーテルを用いて穿孔孔を拡大し、Judkinsカテーテル自体またはマイクロカテーテルを肺動脈末梢まで入れて、太く保持力の高いガイドワイヤーに入れ替える(症例5)などの手技をとったが、最も手技が単純で確実性があるのは、Humplら¹²⁾が多くの症例で用いているように、0.014 inchガイドワイヤーを大腿動脈まで進めることであった。動脈管を通したガイドワイヤーをスネアカテーテルでキャッチする方法も報告されている^{3, 4, 7, 10)}が、当科の経験では大腿動脈までガイドワイヤーを進めた症例では、ガイドワイヤーはほとんど引き戻されることはなく、安定したバルーンの弁通過が可能であった。バルーンの通過が困難でガイドワイヤーにテンションを与える必要がある場合には、Humplら¹²⁾が報告しているように大腿動脈でガイドワイヤーを圧迫固定する方法が簡便であり、動脈を穿孔する必要もないために有用である。当科でも症例3にこの方法を試み有効であったが、数分間の圧迫を行ったところ、術後にヘモグロビン尿を認めた。必要最小限の圧迫に限るべきである。ガイドワイヤーを動脈管通過させること

は、安定した肺動脈へのバルーン挿入を可能にし、手技の時間を短縮させるが、動脈管の攣縮を来し、右室のコンプライアンスが改善するまでの間に低酸素血症を来す可能性があり、賛否が分かれるところでもあり、Gournayら¹⁸⁾はガイドワイヤーの動脈管通過は避けるべきとしている。今回の検討でも動脈管をガイドワイヤーが通過した症例中1例(症例3)で動脈管の収縮を経験した。PGE₁-CDの使用が有用であったが、心臓血管外科と連絡を密にして緊急のBlalock-Taussig短絡手術の準備をしておくとともに、術中は順行性血流を減少させる要因となる肺動脈弁および三尖弁閉鎖不全を最小限にする手技を行い、術後は右室のコンプライアンス改善のために適宜βブロッカーを使用することが重要と考える。

使用するバルーン径については、過去の報告では、通常の肺動脈弁狭窄症のバルーン形成同様、弁輪径を超えるバルーン径で形成術を行っている症例がほとんどである。当科でも、症例1の成功後、症例2~4は弁輪径を超えるバルーンで形成術を行った。しかし、これらの症例で、形成術直後はmild程度の肺動脈弁閉鎖不全であったものが、次第に高度になったこと、また、別の重症肺動脈弁狭窄症症例で、小さな右室内を通してカテーテルを引き抜く際に、たたまれたバルーンによって三尖弁腱索の一部断裂を来し、肺動脈弁閉鎖不全と三尖弁閉鎖不全から順行性の血流が不十分となり、術後管理に苦勞したことを踏まえ、症例5以降は0.014inchガイドワイヤー対応でシャフトの細いSasugaバルーンカテーテルの最大径である6mmを最終径として形成術を行った。結果、弁輪を超えるバルーン径で形成した症例では、遠隔期の再狭窄はないものの、肺動脈弁輪の拡大と高度の肺動脈弁閉鎖不全を来し、右室拡張末期容積は過大な拡大を来した一方、最終径6mmで形成を行った症例では、再度のバルーン形成を必要としたものの、肺動脈弁の逆流はわずかであった。肺動脈弁の術後の機能は、術前の弁の形態、形成術の際の弁切開の状態に依存することは明らかであるが、今回の成功症例は、いずれも3弁の膜様閉鎖で、バルーン拡大により交連部が切開され、弁自体に断裂の入った症例はなかったことから、新生児の肺動脈弁輪に過大な圧力を加えることが、弁輪組織に損傷を与えた可能性もある。今後、症例の集積が待たれる。

術前・術後の合併症については、胎児水腫症例(症例2)と卵円孔の小さめであった症例(症例4)が、術前にショック状態に陥り、これらの症例で術後に遷延性の黄疸を伴う肝機能障害を認めた。胎児水腫症例はもとより、心房間交通の小さい症例は、胎児期に診断し、

出生後，直ちに弁形成を行う準備をする必要性を痛感した。術後にみられた肝機能障害は，その改善に数カ月～1年を要しており，胎児期からの影響で，肝臓の予備能が少ない可能性もあると考えられた。

結 語

0.014inchガイドワイヤーを用いたガイドワイヤー穿刺法は，心嚢内穿孔を生じた際も出血が少なく，有用な方法と思われた。弁輪径を上回るバルーンの使用は，術後の肺動脈弁閉鎖不全を助長する可能性が示唆された。

【参考文献】

- 1) Akagi T, Hashino K, Maeno Y, et al: Balloon dilatation of the pulmonary valve in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum using a commercially available radiofrequency catheter. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 61–63
- 2) 中西敏雄：肺動脈弁閉鎖症のカテーテル治療．*Annual Review循環器* 2000．東京，中外医学社，2000，pp206–211
- 3) 星野健司，小川 潔，菱谷 隆，ほか：純型肺動脈閉鎖に対するカテーテル治療戦略．*日小循誌* 2000；16：742–750
- 4) 安河内聰，里見元義，汲田喜宏：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
- 5) 木村晃二，高宮 誠，渡辺 健：純型膜様肺動脈弁閉鎖に対するカテーテル治療の工夫．*日小循誌* 1997；13：773–780
- 6) Park IS, Nakanishi T, Nakazawa M, et al: Radiofrequency pulmonary valvotomy using a new 2-French catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998; 45: 37–42
- 7) Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 468–476
- 8) Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, et al: Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 1055–1062
- 9) Rao PS: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2002; 4: 321–336
- 10) Wang JK, Wu MH, Chang CI, et al: Outcomes of transcatheter valvotomy in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1999; 84: 1055–1060
- 11) Agnoletti G, Piechaud JF, Bonhoeffer P, et al: Perforation of the atretic pulmonary valve. Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 1399–1403
- 12) Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, et al: Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: Impact on patient care. *Circulation* 2003; 108: 826–832
- 13) Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jones J, et al: Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976; 53: 884–890
- 14) King DH, Smith EO, Huhta JC, et al: Mitral and tricuspid valve annular diameter in normal children determined by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1985; 55: 787–789
- 15) Rowlatt JF, Rimoldi JHA, Lev M: The quantitative anatomy of the normal child's heart *Pediatr Clin North Am* 1963; 10: 499
- 16) 門間和夫，中西敏雄，今井康晴：純型肺動脈弁閉鎖症の治療方針．*日小循誌* 2001；17：526–533
- 17) Gibbs JL, Blackburn ME, Uzun O, et al: Laser valvotomy with balloon valvoplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Five years' experience. *Heart* 1997; 77: 225–228
- 18) Gournay V, Piechaud JF, Delogu A, et al: Balloon valvotomy for critical stenosis or atresia of pulmonary valve in newborns. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1725–1731