

先天性心疾患における心房中隔欠損作成

神戸徳洲会病院小児科
水戸守壽洋

先天性心疾患のなかでも、完全大血管転位(transposition of the great arteries: TGA)や左心低形成症候群(hypoplastic left heart syndrome: HLHS)などでは、心房間交通が不十分な場合に、動静脈血の混合不足による低酸素血症の増強や心房圧の亢進が起り、迅速な対応が必要となることがある。またFontan術後の低心拍出状態において、開窓術を施行することで右左短絡を増加させ心拍出量を維持する方法がとられることもある。

このように、心房間交通が制限されない状態に保たれていることが、ある種の心疾患では重要となるが、TGAに対してRashkindとMillerにより心房中隔裂開術(balloon atrial septostomy: BAS)が導入されて以来¹⁾、手術によらない心房中隔欠損の作成や拡大術の方法がいろいろと考案されてきた。たとえば、心房中隔が肥厚してBASでは裂開できない場合や、欠損孔が再狭窄を来した場合には、先端にブレードのついたParkカテーテルで心房中隔を切開する方法²⁾や、バルーンにブレードのついたカテーテルで裂開する方法などである。

しかし、これらの手技で拡大した欠損孔も、繰り返す再狭窄のために複数回の処置が必要となる症例もあり、それに伴い合併症の危険も増大することもあり、また心房中隔の肥厚が強く十分に拡張できない症例もある。これらの手技の欠点を補う目的で、安定した心房間交通を維持するためにさまざまなデバイスも考案されてきた。

たとえば、Amplatzer shunt prosthesisをブタに使用した報告³⁾(2002年)や同デバイスを2例のFontan後の心房中隔開窓術に使用した報告⁴⁾(2003年)、2006年には、心房中隔欠損の大きさをコントロールする目的で、原発性肺高血圧症の症例に対してバタフライステントを使用したとの報告⁵⁾もある。

しかし、体格の小さい乳幼児の症例では、大きなデバイスの使用は制限されることもあり、1999年には、安定した心房間交通を保つ目的で、ステントを使用した報告⁶⁾もみられるようになり2000年代には、乳幼児の症例に心房中隔にステントを留置する報告が多くみられるようになってきた。

Gewilligらは不十分な心房間交通に対して2例の新生児の心房中隔にステントを留置し、まず初期には8mmに拡張し、1例は2カ月後に10mmに、もう1例では11カ月後に12mmに拡張し、段階的なステント拡張を問題となる合併症もなく施行できたと報告⁷⁾している。

またFontan術後の心不全や肺高血圧の症例12例(各6例ずつ)にペーシングワイヤで中央をくくったステント[拡張後は“diabolo-shaped”(空中ゴマ様)に膨らませることでステントの安定を意図している]を留置し、いずれも臨床症状の改善を認め、平均1年半後の経過をみても、ステントの開存性と固定性には問題がなかったとの報告⁸⁾がある(2003年)。

さらには、心房間交通のないintact atrial septum(IAS)の左心低形成症候群の出生直後の新生児に心房中隔欠損作成術を施行したが、再狭窄のために日齢7日にステントを留置した報告⁹⁾が2006年にある。この症例は日齢23日に死亡したが、剖検ではステントは開存しており、また位置のずれもみられなかったという。

2007年には、6Fのシースを用いてHLHSの症例5例に“diabolo-shaped”のステントを21~77日の症例に留置して、抗凝固療法も行わずに2カ月半平均の経過観察でも問題はなく、外科的な除去に際しても問題なく行えたという報告¹⁰⁾がある。

以上の報告例にみられるように、心房間交通が不十分な場合のステント留置は安全に施行できると考えられる。

一方、全く心房間交通のみられないIASの場合、心房中隔を穿刺して左心カテーテルを行う手技がBrockenbroughらにより報告された¹¹⁾が、この方法をIASのHLHSに対して行った場合には合併症の危険性も高かったという報告⁶⁾がある。

それに代わる試みとして、高周波を利用してブタに心房中隔穿孔術を行った報告¹²⁾が1997年にみられる。2001年には肥厚した心房中隔に対して高周波穿孔術を施行した症例の報告¹³⁾もあり、従来のBrockenbrough針による心房中隔穿刺術では屈曲したり肥厚した心房中隔のために穿刺を失敗したり、また心穿孔を惹起する危険性があるため、高周波心房中隔穿孔術はBrockenbrough手技に代わりうる手段になるとの報告¹⁴⁾がある(2005年)。

また単心室で卵円孔が狭小で左房圧の上昇した5例に、4例は高周波穿孔術を使用してその後ステント留置を

行った。残りの1例は既存の卵円孔にステントを置いたが、位置が安定せずに外科的な心房中隔欠損作成術を必要とした。既存の卵円孔ではステントが安定しない可能性がある単心室の症例では、高周波穿孔術を使用し、一次中隔部にステントを置くことで安定を期待できるとの報告¹⁵⁾がある(2008年)。

以上のように、全く心房間交通のみられないIASや既存の卵円孔ではステントの固定が不安定と考えられる場合に、高周波穿孔術は安全に施行される手技と考えられる。

近年HLHSに対して“ハイブリッド”治療戦略と呼称される治療法が提唱され、予後が改善してきているとの報告^{16, 17)}がある。すなわち、第一段階として両側肺動脈の絞扼術を行い、第二段階でNorwoodと両方向性Glenn術を施行するのであるが、その条件としては、第二段階の手術まで動脈管が開存していることと、心房間交通が制限されていないことが必要となる。このため、動脈管の狭窄を防ぐためにステントを使用し、心房中隔欠損部にもステントを使用する症例や、心房中隔を高周波で穿孔し、ステントを留置し両側肺動脈の絞扼術を行ったという報告¹⁸⁾があり、HLHS群のさらなる予後の改善につながるものと考えられる。

一方、胎児エコーの進歩により、胎児でHLHS IASの症例が発見されるようになってきた。胎児治療の一つとして、エコー下に胎児の心房中隔欠損作成を試みた報告¹⁹⁾が2004年にみられる。Marshallらによれば、7例の症例に対して心房中隔欠損作成が試みられ、6例が作成に成功したが、1例が胎内死亡し、4例は生後に死亡するという結果であった。Marshallらは2008年にも21例の報告²⁰⁾を行い、19例に中隔切開が可能であったということであり、経験を重ねることで技術的な進歩も獲得できるものと考えられる。

また動物実験の段階であるが、胎内のヒツジに対して、エコー下に心房中隔にステントを置くことも試みられており²¹⁾(2008年)、技術的に可能ではあるが、心内膜の増殖による狭窄が一つの危惧として残るということである。

このように、胎内治療の分野でも、種々の問題点はまだ残されているが、今後とも進められていく治療法と考えられる。

本邦でも本論文をはじめとして、心房中隔欠損にステントを留置した症例報告が散見されるようになってきたが、いまだ十分な症例数には至らず、本例も含めてそれら症例の追跡経過報告を期待するものである。

最後に、従来さまざまなカテーテル治療の手技が発達してきているが、安全面から、心房中隔欠損閉鎖デバイスなどのように、施設基準などにより施行が制限されている分野もある。ただ現時点の国内各施設の規模、症例数などを考慮すると、的確に技術を習得し、安全に治療を遂行するカテーテル治療医の育成のためにも、動物モデルなどを使用したトレーニングも必要²²⁾と考えられる。今後とも、そのような動物モデルを利用した技術の習得をはじめとするトレーニング施設の構築などを含めたカテーテル治療の研修制度を、日本小児循環器学会が主導して検討する時期にきているのではないだろうか。

【参考文献】

- 1) Rashkind WJ, Miller WW: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966; **196**: 991–992
- 2) Park SC, Neches WH, Mullins CE, et al: Blade atrial septostomy: collaborative study. *Circulation* 1982; **66**: 258–266
- 3) Kong H, Gu X, Titus JL, et al: Creation of an intra-atrial communication with a new Amplatzer shunt prosthesis: preliminary results in a swine model. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002; **56**: 267–271
- 4) Chatrath R, Cabalka AK, Driscoll DJ, et al: Fenestrated Amplatzer device for percutaneous creation of interatrial communication in patients after Fontan operation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003; **60**: 88–93
- 5) Prieto LR, Latson LA, Jennings C: Atrial septostomy using a butterfly stent in a patient with severe pulmonary arterial hypertension. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; **68**: 642–647
- 6) Atz AM, Feinstein JA, Jonas RA, et al: Preoperative management of pulmonary venous hypertension in hypoplastic left heart syndrome with restrictive atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1999; **83**: 1224–1228
- 7) Gewillig M, Boshoff D, Mertens L: Creation with a stent of an unrestrictive lasting atrial communication. *Cardiol Young* 2002; **12**: 404–407
- 8) Stümper O, Gewillig M, Vettukattil J, et al: Modified technique of stent fenestration of the atrial septum. *Heart* 2003; **89**: 1227–1230
- 9) Weidenbach M, Caffier P, Harnisch T, et al: Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum—attempt of an interventional palliation by ductal and interatrial stent implantation. *Clin Res Cardiol* 2006; **95**: 110–114
- 10) Rupp S, Michel-Behnke I, Valeske K, et al: Implantation of stents to ensure an adequate interatrial communication in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2007; **17**: 535–540
- 11) Brockenbrough EC, Braunwald E, Ross J Jr: Transseptal left heart catheterization. A review of 450 studies and description of an improved technic. *Circulation* 1962; **25**: 15–21
- 12) Grabitz RG, Handt S, Vanopbroeke HJ, et al: Interventional atrioseptostomy by application of monopolar high-frequency alternating current. In vitro evaluation of a new device. *Invest Radiol* 1997; **32**: 90–93
- 13) Justino H, Benson LN, Nykanen DG: Transcatheter creation of an atrial septal defect using radiofrequency perforation. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001; **54**: 83–87
- 14) Sakata Y, Feldman T: Transcatheter creation of atrial septal perforation using a radiofrequency transseptal system: novel approach as an alternative to transseptal needle puncture. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; **64**: 327–332
- 15) Kim E, Sobczyk WL, Yang S, et al: Restrictive tunnel patent foramen ovale and left atrial hypertension in single-ventricle physiology: implications for stent placement across the atrial septum. *Pediatr Cardiol* 2008; **29**: 1087–1094
- 16) Pigula FA, Vida V, Del Nido P, et al: Contemporary results and current strategies in the management of hypoplastic left heart syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **19**: 238–244
- 17) DiBardino DJ, McElhinney DB, Marshall AC, et al: A review of ductal stenting in hypoplastic left heart syndrome: bridge to transplantation and hybrid stage I palliation. *Pediatr Cardiol* 2008; **29**: 251–257
- 18) Gordon BM, Levi DS, Shannon KM: Electrosurgical energy in combination with a transseptal needle: a novel method for the creation of an atrial communication in hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009; **73**: 113–116
- 19) Marshall AC, van der Velde ME, Tworetzky W, et al: Creation of an atrial septal defect in utero for fetuses with hypoplastic left heart syndrome and intact or highly restrictive atrial septum. *Circulation* 2004; **110**: 253–258
- 20) Marshall AC, Levine J, Morash D, et al: Results of in utero atrial septoplasty in fetuses with hypoplastic left heart syndrome. *Prenat Diagn* 2008; **28**: 1023–1028
- 21) Schmidt M, Jaeggi E, Ryan G, et al: Percutaneous ultrasound-guided stenting of the atrial septum in fetal sheep. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; **32**: 923–928
- 22) Holzer RJ, Green J, Bergdall V, et al: An animal model for hybrid stage I palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2009; **30**: 922–927