

## 純型肺動脈閉鎖の治療戦略における弁閉鎖解除後の追加バルーン弁形成術

林 憲一<sup>1, 2)</sup>, 康井 制洋<sup>2)</sup>, 関根 佳織<sup>2)</sup>, 岩岡 亜理<sup>2)</sup>,  
宮田 大揮<sup>2)</sup>, 柳 貞光<sup>2)</sup>, 上田 秀明<sup>2)</sup>, 麻生 俊英<sup>3)</sup>

横須賀市立うわまち病院小児医療センター<sup>1)</sup>,  
神奈川県立こども医療センター循環器科<sup>2)</sup>, 心臓血管外科<sup>3)</sup>

## Key words:

pulmonary atresia with intact ventricular septum, catheter intervention, balloon pulmonary valvuloplasty, right ventricle, biventricular circulation

## Strategic Additional Balloon Pulmonary Valvuloplasty for Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum after Pulmonary Valvotomy to Achieve Biventricular Circulation

Kenichi Hayashi,<sup>1, 2)</sup> Seiyo Yasui,<sup>2)</sup> Kaori Sekine,<sup>2)</sup> Ari Iwaoka,<sup>2)</sup> Daiki Miyata,<sup>2)</sup> Sadamitsu Yanagi,<sup>2)</sup> Hideaki Ueda,<sup>2)</sup> and Toshihide Aso<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Pediatrics, Yokosuka General Hospital Uwamachi, Kanagawa, Japan, <sup>2)</sup>Department of Cardiology and <sup>3)</sup>Department of Cardiovascular Surgery, Kanagawa Children's Medical Center, Kanagawa, Japan

**Background:** To achieve biventricular circulation (BVC) in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS), various additional treatments are performed for right ventricular growth after a pulmonary valvotomy is performed as an initial procedure.

**Subjects and Method:** Eight patients with PAIVS received strategic additional balloon pulmonary valvuloplasty (aBPV) to achieve BVC after surgical or catheter valvotomy of the atretic valve.

**Results:** The follow-up period was  $9.6 \pm 4.3$  years. The eight patients received a total of 14 aBPVs. The median time for the first aBPV in each patient was the 36th day (range: 14th to 302nd day) after the pulmonary valvotomy. An aBPV was performed an average of  $1.8 \pm 1.2$  times (maximum: 4) in each patient. In three patients who received aBPVs more than twice, all were finished within one year after the first aBPV. The right ventricular end-diastolic volume (% of normal) was an average of  $56.0 \pm 18.5$  (minimum: 33.2) before the pulmonary valvotomy, but was normalized with an average of  $93.6 \pm 15.0$  at the time of the last evaluation using angiography. All eight patients achieved complete BVC. Two patients underwent additional surgical intervention at the age of more than 1 year.

**Conclusions:** A therapeutic strategy that involves aBPV in the early clinical stage for patients with PAIVS is useful to achieve BVC.

## 要 旨

背景：両心室循環(biventricular circulation; BVC)を目指す純型肺動脈閉鎖(pulmonary atresia with intact ventricular septum; PAIVS)では、弁閉鎖解除後、右心室の成長を目的として様々な追加治療が行われる。

対象および方法：弁閉鎖解除後のPAIVS8例に対し、BVC到達を目指して計画的な追加バルーン肺動脈弁形成術(additional balloon pulmonary valvuloplasty; aBPV)を行った。

結果：経過観察期間(年)は $9.6 \pm 4.3$ で、8例の総aBPV数(回)は14であった。初回のaBPVを弁閉鎖解除後36日目(中央値、14-302)に施行した。各症例におけるaBPV施行回数(回)は、平均 $1.8 \pm 1.2$ (最大値4)であった。2回以上のaBPVを要した3例では、初回aBPV後の1年間で2回目以降のすべてのaBPVを施行した。右室拡張末期容積(% of normal)は弁閉鎖解除前には平均 $56.0 \pm 18.5$ (最小値33.2)であったが、最終造影評価時には $93.6 \pm 15.0$ と正常化した。8例全例が完全なBVCへ到達した。2例に1歳以降で追加外科手術を要した。

結論：BVCを目指すPAIVSの治療戦略において、弁閉鎖解除後に早期より計画的に行うaBPVは有用となる可能性がある。

平成21年11月2日受付 別刷請求先：〒238-8567 横須賀市上町2-36

平成22年5月19日受理

横須賀市立うわまち病院小児医療センター 林 憲一

## はじめに

純型肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum; PAIVS) では、両心室循環 (biventricular circulation; BVC) を目指す症例に対し、弁閉鎖解除を目的として、新生児期から乳児期早期にカテーテル治療 (catheter intervention; CI) または外科手術 (surgical intervention; SI) が行われる。通常、CI として弁穿孔およびバルーン肺動脈弁形成 (balloon pulmonary valvuloplasty; BPV) が<sup>1-9)</sup>、SI としてはブロック手術または右室流出路形成術が選択される<sup>7, 10-12)</sup>。弁閉鎖解除後には症例に応じて様々な追加治療の介入がなされるが、BVC 到達率は 33-83%<sup>1-3, 7-11, 14)</sup>と報告されており、全例が BVC へ到達し得るわけではない。

われわれは弁閉鎖解除後の治療戦略として、BVC 到達の可能性を高めるため、早期より計画的な追加バルーン肺動脈弁形成術 (additional BPV; aBPV) を行う方針としてきた。PAIVS に対する有用な治療戦略と考えたため報告する。

## 目 的

PAIVS において、弁閉鎖解除後に BVC を目指して行う aBPV の有用性に関して検討する。

## 対 象

1994 年 1 月から 2007 年 12 月の期間において、CI または SI による弁閉鎖解除後、計画的に aBPV を施行した PAIVS 8 例を対象とした。

## 方 法

当院の対象期間における PAIVS の治療戦略として、膜性閉鎖、右室が tripartite、有意な sinusoidal communication および冠動脈異常がないという 3 条件をすべて満たし、右室低形成の程度が重度でなければ、可能な限り BVC を目指す方針とした。なお右室低形成についてはその程度のみを重要視せず、右室容積および三尖弁輪径 Z value に関する BVC 目標の明確な基準値を設定しなかった。個々の症例で総合的に検討し、治療方針を決定した。

BVC 目標例に対し、まず CI (弁穿孔および BPV) または SI (ブロック手術、必要により Blalock-Taussig シャント術を追加) を施行し、弁閉鎖を解除する。その後、早期より計画的に段階的な aBPV を導入した。適応として、右室低形成の存在 (弁閉鎖解除後も右室サイズが正常化しない)、有意な肺動脈弁狭窄の残存、中等度以上のチアノーゼのいずれかをみ出す場合

に aBPV を施行した。その後の SI 介入も早期より積極的に行う方針とした。

aBPV の施行時期に関して、適応症例には、まず弁閉鎖解除後 1 カ月ころまでに初回 aBPV を行うことを目標とした。また複数回の aBPV を要する場合には、乳児期のうちにできる限り繰り返して aBPV を行う方針とした。

各々の aBPV では弁拡張用の Tyshak を中心に用い、症例により 10 atm 前後までを目標とし Ultra-thin diamond, Powerflex などを使用した。aBPV session ではバルーン径弁輪径比が 1.0 ないし 1.5 で拡張することができ、waist の消失が得られることを目標とし、これらを成し得た時点で終了とした。

各 aBPV の効果判定としては、肺動脈弁狭窄の改善 (圧較差の半減または 25 mmHg 以上の減少)、右室/体血圧比の減少 (圧比の半減または 0.3 以上の減少)、チアノーゼの改善の 3 項目をすべて満たす場合を有効と判定した。

BVC への到達は、one and a half ventricle repair を含まない完全な二心室循環が成立している場合とした。その基準としては、最終心臓カテーテル検査にて以下の 5 項目 (a. 右室拡張末期容積  $\geq 80\%$  of normal, b. 右房圧  $\leq 8$  mmHg, c. 右室/体血圧比  $< 0.5$ , d. 右室-肺動脈圧較差  $\leq 15$  mmHg, e. 経皮的酸素飽和度  $\geq 95\%$ , f. 心エコー上の右左短絡が存在しない) をすべて満たす場合に BVC 到達と判定した。

右室発育の評価に際しては、造影上算出した RVEDV を Nakazawa ら<sup>13)</sup>の右室容積正常値と比較した。また統計学的評価では、算出した統計量を主に平均値  $\pm$  標準偏差として記載した。中央値を用いる場合のみ、その旨を記載した。解析には Wilcoxon signed rank test を用い、 $p < 0.05$  を有意差ありとした。

## 結 果

対象期間に当院で新生児期から対応した PAIVS は 34 例。このうち BVC 目標例は 18 例で、うち 15 例が弁閉鎖解除に成功し引き続き BVC を目指した。

15 例中、5 例 (33%) は弁閉鎖解除のみで追加治療なく BVC に到達した。15 例中、2 例 (13%) では弁閉鎖解除後、やむを得ず aBPV を施行できなかった。1 例は SI による弁閉鎖解除後 1 カ月時に急変し死亡した。もう 1 例は弁閉鎖解除後に右室サイズが大きく縮小し重度の右室低形成となり、さらに入院前に他院で施行されたバルーン心房中隔欠損孔作成術により心房間交通が大きく開存しており、目標を単心室循環へ変更した。

15 例のうち、上記以外の 8 例 (53%) が aBPV の適応

Table 1 Clinical data of patients with valvotomy as initial procedure

Patient characteristics	
Intervention	CI 4 SI 4
Age (days)	16.3 ± 10.6*
Weight (kg)	3.3 ± 0.3*
RVEDV before valvotomy (% of normal)	56.0 ± 18.5* (minimum: 33.2)

\*mean ± SD

CI: catheter intervention, SI: surgical intervention, RVEDV: right ventricular end-diastolic volume, aBPV: additional balloon pulmonary valvuloplasty

となり、引き続き aBPV を施行した。

### 1. 弁閉鎖解除術 (Table 1)

aBPV を施行した対象 8 例に対する初回治療としての弁閉鎖解除術の内訳は、CI が 4 例、SI が 4 例であった。施行時年齢は日齢 16.3±10.6、体重(kg)は 3.3±0.3 で、解除前の右室拡張末期容積(以下 RVEDV, % of normal)は 56.0±18.5(最小値 33.2)であった。

SI はすべてブロック手術であった。4 例中 3 例で同時に修正 Blalock-Taussig シヤント術(シヤント径 3.0–4.0 mm)を施行した。ブロック手術直後の圧較差(mmHg)は 24.0±2.8 であったが、術後 1 カ月以内に 60.3±37.4 まで増悪し、aBPV を施行した。

### 2. aBPV (Table 2)

aBPV を施行した対象 8 例において、弁閉鎖解除後の経過観察期間(年)は 9.6±4.3 で、8 例の総 aBPV(件)は 14 であった。初回の aBPV を体重 3.7 kg(中央値, 3.2–9.0)、弁閉鎖解除後 36 日目(中央値, 14–302)にて施行した。神経学的問題のため乳児期後期に aBPV を施行した 1 例を除き、他の 7 例はすべて生後 2 カ月ま

で初回 aBPV を行った。1 例における aBPV 施行回数(回)は平均 1.8±1.2(1 回: 5 例, 2 回: 1 例, 3 回: 1 例, 4 回: 1 例)であった。2 回以上の aBPV を要した 3 例では、初回の aBPV 後から 1 年(0.06–1.04)までに、2 回目以降のすべての aBPV を終了した。

全 aBPV 14 件において、バルーン径/肺動脈弁輪径比は 1.26±0.15 であった。成功率は 86% (12/14) であり、全件で合併症の出現はなかった。

### 3. aBPV 施行前後の右心室 (Table 3)

aBPV 施行直前および最終評価時(年齢: 2.8±2.9 y)の間で各指標を比較検討した。最終右室圧/体血圧比(以下 RVP/SP)は 0.95±0.35 から 0.40±0.11 へ(p<0.01)、圧較差(以下 PG, mmHg)は 42.9±25.6 から 12.3 ± 5.7 へ改善し(p<0.05)、有意な狭窄は消失した。RVEDV(% of normal)も 61.4±12.6 から 93.6±15.0 へ有意に増加し(p<0.01)、正常化した。

### 4. 外科手術の介入

追加外科手術を 8 例中 2 例(25%)に要した。いずれも新生児期の手術は回避でき、弁閉鎖解除後から 1 年以上経過したのちに施行した。2 例のうち 1 例は有意な肺動脈弁上狭窄も合併し、6 歳で RV overhaul(右室内の筋組織切除)、右室流出路および肺動脈形成術、心房中隔欠損(以下 ASD)閉鎖術を施行した。他の 1 例に対しては、1 歳で ASD および BT シヤント閉鎖術を行った。

### 5. 右心室の成長 (Fig. 1)

“弁閉鎖解除前”、“初回 aBPV 前”、“最終評価時”の 3 時点での RVEDV の経時的変化を、aBPV 施行回数ごとに分けて示す(最終評価時年齢: 2.8±2.9 y)。各時点での RVEDV(% of normal)は、56.0±18.5(33.2–89.7)、61.4±12.6(47.1–89.5) および 93.6±15.0(80.5–126.0) で

Table 2 Procedural data of aBPVs

Procedural characteristics	
Total aBPVs	14
Number of aBPV per a patient	1.8 ± 1.2* (maximum: 4)
Number of days from valvotomy until 1st aBPV (days)	36 (14–302)#
Weight in 1 <sup>st</sup> aBPV (kg)	3.7 (3.2–9.0)#
BD/PVD	1.26 ± 0.15*
Success rate (%)	86

\*mean±SD, # median (range), aBPV: additional balloon pulmonary valvuloplasty, BD: balloon diameter, PVD: pulmonary valve diameter

Table 3 Changes in RV

Factors about RV	pre 1 <sup>st</sup> aBPV	Final status
RVP/SP	0.95 ± 0.35	0.40 ± 0.11
PG (mmHg)	42.9 ± 25.6	12.3 ± 5.7
RVEDV (% of normal)	61.4 ± 12.6 (range: 47.1–80.5)	93.6 ± 15.0 (range: 80.5–126)

mean±SD (all data), RV: right ventricle, aBPV: additional balloon pulmonary valvuloplasty, RVEDV: right ventricular end-diastolic volume, PG: transvalvular pressure gradient, RVP: right ventricular systemic pressure, SP: systemic pressure

あった。弁閉鎖前および初回 aBPV 直前の RVEDV に有意差はなかったが、最終評価時の RVEDV は、初回 aBPV 前と比較し有意に増加していた ( $p < 0.01$ )。弁閉鎖解除前の RVEDV が小さい症例ほど、aBPV の回数が多い傾向があった。なお追加外科治療の有無による RVEDV 変化(弁閉鎖解除前から最終評価時まで)は、施行例が平均 54 から 86、未施行例では平均 59 から 94(% of normal)であった。

#### 6. aBPV 複数回施行例における RVEDV、PG および RVP/SP の推移 (Fig. 2)

複数回の aBPV を施行した 3 例における RVEDV、RVP/SP の推移を Fig. 2 に示す。いずれの症例も乳児期前半における右室の発育が十分ではなかった。aBPV により狭窄を軽減し減圧することで逆に RVEDV が減少したり、短期間で再狭窄する場合があります。1 歳ころまでに複数回の aBPV による治療介入を行った。

症例 1 (Fig. 2-a) は SI による弁閉鎖解除後、最も多い 4 回の aBPV を施行した。aBPV にもかかわらず右室の成長は乏しく乳児期半ばころまで RVEDV は減少傾向だったが、引き続き aBPV 介入を行い、弁閉鎖解除後 1 年で BVC に到達した。症例 2 (Fig. 2-b) では初回 aBPV の直後、狭窄は逆に増強する結果となった。しかしその変化は一時的であり、2 回目の aBPV のうち 1 歳で BVC に到達した。症例 3 (Fig. 2-c) は閉鎖解除前の RVEDV が 33% と最も小さかった。CI による閉鎖解除後、3 回の aBPV により RVEDV は 60% 前後まで到達したが、1 歳以降は残存狭窄が軽度でも十分な右室発育が得られず、6 歳時の追加外科治療後に BVC へ到達した。

#### 7. BVC 到達

最終評価時には、全例で RVEDV は 80% 以上、右室/体血圧比が  $< 0.5$ 、右室-肺動脈圧較差  $\leq 15$  mmHg、右

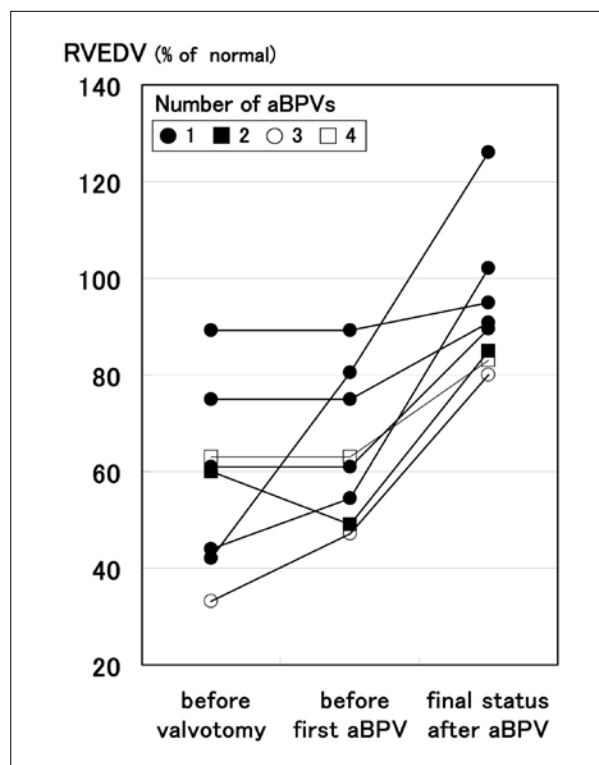


Fig. 1 Right ventricular growth.

房圧  $\leq 8$  mmHg となり BVC に到達した。また心エコー上の右左短絡を検出せず、経過中に有意な心房間交通は消失した。経皮的酸素飽和度も全例 95% 以上となった。aBPV を施行した対象全例が基準を満たし、BVC に到達した。追加外科手術を要さなかった 6 例では、残存する ASD や BT シャントは経過中に自然閉鎖した。

RVEDV 正常化 ( $\geq 80\%$ )、SpO<sub>2</sub> 正常化 ( $\geq 95\%$ )、ASD 閉鎖および BVC 到達の時期は、いずれも弁閉鎖解除後 1.3 年(中央値、範囲はそれぞれ 0.5–9.5, 0.5–11.1, 1.0–7.4, 1.0–11.1)であった。追加外科手術を要さなかった 6 例に限定した場合でも同様の結果で、いずれ

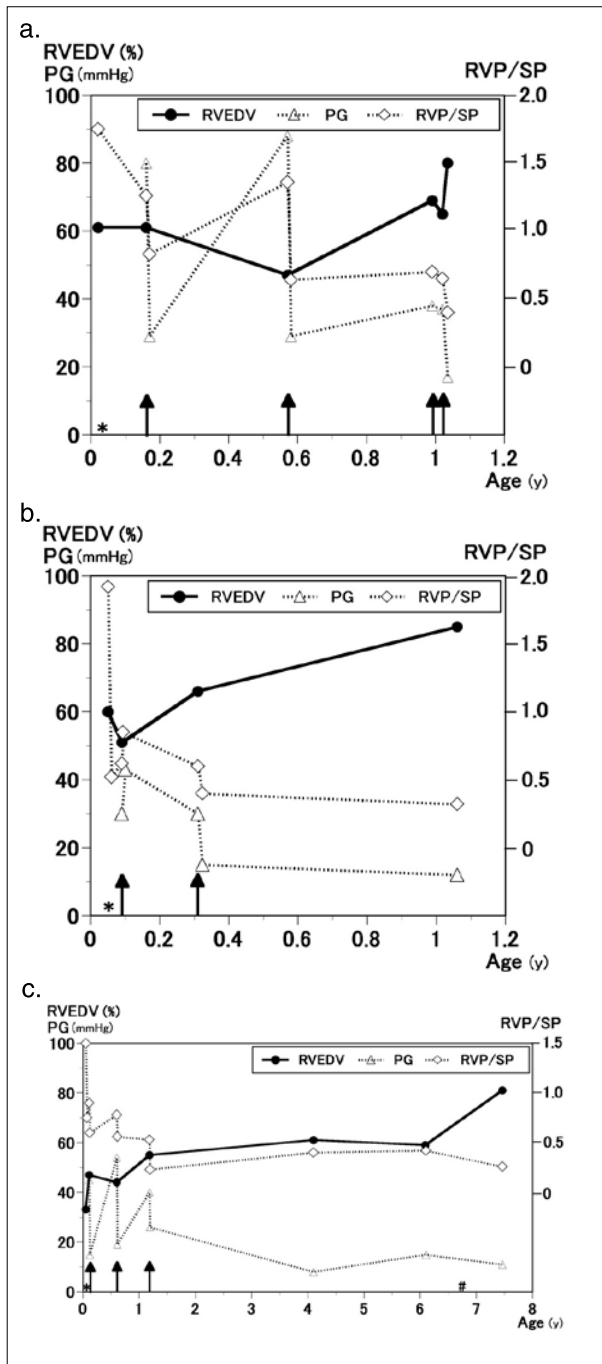


Fig. 2 Changes in RVEDV, PG and RVP/SP in 3 patients who received aBPVs more than twice.

a. Case 1: 4 aBPVs (valvotomy: SI)

b. Case 2: 2 aBPVs (valvotomy: CI)

c. Case 3: 3 aBPVs and additional SI (valvotomy: CI)

Black arrow: aBPV, \*: valvotomy of the atretic valve, #: additional SI, RVEDV: right ventricular end-diastolic volume, PG: transvalvular pressure gradient, RVP: right ventricular pressure, SP: systemic pressure, aBPV: additional balloon pulmonary valvuloplasty, SI: surgical intervention, CI: catheter intervention

も弁閉鎖解除後 1.3 年(中央値, 範囲はそれぞれ 0.5–6.6, 0.5–6.6, 1.0–6.6, 1.0–6.6)であった。

弁閉鎖解除時に SI として BT シヤント術を施行した 3 例では, 弁閉鎖解除後  $1.2 \pm 0.1$  (年) でシヤント閉鎖に至った。3 例中 1 例は追加外科手術による閉鎖で, 他の 2 例は経過中に自然閉鎖した。

## 考 察

### 1. PAIVS の予後と治療戦略

PAIVS は比較的予後の悪い疾患であり, 満足できる生存率とはいえない。Ashburn ら<sup>14)</sup> は多施設による調査により, 生存率は 1 カ月で 77%, 6 カ月で 70%, 1 年で 68%, 5 年で 60%, 15 年で 58% と報告している。生後 6 カ月までにすでに 20–30% ほどの死亡があり, 新生児期から乳児期前半までの治療戦略は重要な役割を担っているといえる。

PAIVS において目標としうる主な循環は, BVC または単心室循環であるフォンタン循環である。現在のフォンタン手術は total cavopulmonary connection (TCPC) であり, 近年の手術成績は良好である。しかしその特殊な循環のため, 依然として不整脈・運動耐容能低下・肝障害・蛋白漏出性胃腸症・抗凝固の必要性など遠隔期における問題が存在している。したがって PAIVS ではできる限り BVC を目指すべきと考える。

BVC を目指す症例に対し, 通常, 弁閉鎖解除を目的とする初回治療を新生児期から乳児期に行う。その内容としては CI および SI のどちらかの選択肢があり, 一般に CI として弁穿孔および BPV を<sup>1–9)</sup>, SI としてはブロック手術または右室流出路形成術を施行する<sup>7, 10–12)</sup>。SI では Blalock-Taussig シヤントをまず施行したのち, 近接して弁閉鎖を解除する場合もある。一方, 弁閉鎖解除後には BVC 到達のための明確な治療指針は存在しない。通常, 個々の症例に応じて aBPV も含めた追加治療の介入があり<sup>2, 3, 8–12)</sup>, 治療内容およびその時期は施設により様々である。

### 2. BVC 到達率

Ashburn ら<sup>14)</sup> は多施設による調査により, 15 年の時点での PAIVS 全体における BVC 到達率が 33% であり, 20% がフォンタン循環, 5% が one and a half ventricle 循環, 38% が死亡に至ったことを報告している。彼らは調査対象時期に比較し最近の BVC 到達率は 50% まで上昇しているの見積もっている。現在はその到達率はさらに改善していることが予測されるが, 弁閉鎖を解除し得た症例がすべて BVC へ到達できるわけではなく, 到達の可能性をより高める追加治

療の介入方法が重要と考える。

弁閉鎖解除の方法としてCIを施行した場合、成功例におけるBVC到達率は56–70%と報告されてきた<sup>2, 3, 7, 9)</sup>。最近では80%前後の到達率を示す施設も存在し<sup>8)</sup>、到達率は増加傾向にあることが期待される。

一方、弁閉鎖解除がSIによる場合、弁閉鎖解除成功例のBVC到達率は70%とされており<sup>7)</sup>、前述のCI時の値と同等である。SI後でも到達のために様々な治療の介入がなされている。Sanoら<sup>12)</sup>はPAIVSのみではなく重症肺動脈弁狭窄を含んだ検討であるが、ブロック手術による弁閉鎖解除後のCIおよびSIを組み合わせた治療戦略によって、優れたBVC到達率を示している。

ただし近年のBVC到達率が改善傾向にあっても、弁閉鎖解除法がCIおよびSIにかかわらず、弁閉鎖を解除し得た症例の少なくとも20–30%はBVCに到達できない可能性がある。われわれの症例では、aBPV導入例に限定した場合、全例がBVCに到達し得た。

### 3. 新生児期の追加外科治療介入

BVC到達を目標とするため、aBPVのみならず追加外科治療の介入は重要な役割を担っている。ただしその介入時期と内容に関しては、施設および症例により様々である。CIによる弁閉鎖解除例では、新生児期の外科治療介入率が41–88%<sup>2, 8, 15, 16)</sup>と報告されており、介入時期として新生児期に頻度が高いことに留意する必要がある。

われわれの症例では新生児期に追加外科治療を要した例はなく、また1歳以降でも全体の25%であった。外科的介入のなかった症例では、ASDおよびBTシャントは経過中に自然閉鎖した。以上より追加外科治療の必要性に関し、われわれの治療戦略が有利となる可能性があり、特に新生児期の手術を回避し得たと考える。

### 4. aBPV 施行時期

われわれの調べ得た限りでは、PAIVSの治療戦略において、aBPVに焦点を当てて十分に検討された報告は見当たらない。しかしaBPVの施行状況の詳細は不明であるが、PAIVSに関する種々の報告の中で、その概要を確認しうる。

CIによる弁閉鎖解除成功例のうち、aBPVは11–50%の症例に施行されている<sup>2, 7, 9, 11)</sup>。Humplら<sup>2)</sup>は27例中5例(19%)にaBPVを施行し、うち4例が有効であったと報告している。また最近の報告では、Hannanら<sup>9)</sup>が10例中5例にaBPVを施行している。

いずれの報告でもaBPVとBVC到達の関連については不明である。

aBPVの施行時期を確認できる報告も存在する。Sanoら<sup>12)</sup>の治療戦略におけるCIは、弁閉鎖解除後9カ月の時点で心臓カテーテル検査による評価を行い、適応例にBPVを施行することである。より最近の症例では評価時期が早期となり、6カ月の時点で行っている。Humplら<sup>2)</sup>のaBPV施行時期は平均6.9±9.1カ月であったと報告している。同様に桃井ら<sup>17)</sup>は1年後に、心臓カテーテル検査による評価の後に施行している。緊急ではないaBPVの初回介入時期は一般に弁閉鎖解除後6カ月前後からと推察される。

われわれの症例における初回aBPV施行時期は、これまでの報告に比し弁閉鎖解除後1カ月と早期であった。また複数回施行例では弁閉鎖解除後1年までにすべてのaBPVを施行し得た。

### 5. PAIVS 治療戦略における aBPV

今回の検討では弁閉鎖解除後1年以降にaBPVを施行した症例がなく、aBPV早期施行の利点を明確に比較できない。ただし複数回施行例では狭窄解除が容易でないことが多く、乳児期前半には将来的なBVC到達を見込める右室発育ではなかったと考える。早期に繰り返して行ったaBPVは、その後の右室発育およびBVC到達に有効であった可能性がある。

また症例3では1歳まで右室の成長が得られ、その時点での残存狭窄は軽度だったにもかかわらず、それ以降の右室発育は十分に得られなかった。このことは右室発育の潜在的な能力に対する年齢の影響を示唆しているかもしれない。

以上よりBVCを目指すPAIVSに対しては、臨床的に待機可能であっても、その後の右室発育を得るため、可能な限り低年齢で右室発育の抑制因子を除去することが重要とわれわれは考える。弁閉鎖解除後、早期より計画的な段階的aBPVを導入し右室減圧に努めるわれわれの方法は、BVC到達を目指すPAIVSの治療戦略において有用となることが期待される。またaBPVにより、新生児から乳児期早期のSI介入の必要性も減少し得ると考える。

弁閉鎖解除後のBVC到達のための治療戦略として、弁閉鎖解除後1カ月まで、すなわち年齢として生後2カ月ころまでにまず初回のaBPVを行い、以後1年を経過するまで、すなわち1歳ころまでに可能な限りaBPVを施行すべきと考える。ただし乳児期後半からはaBPVのみにこだわらず、RV overhaulなどを含む追加外科治療も積極的に介入してよいと考える。

## 6. Limitations

今回の検討では、心エコー上の三尖弁輪径 Z value の変化に関し症例内および症例間で数値のばらつきが多く、検討項目から除外した。Z value は右室サイズに関して有用な指標であることは明らかであるが、われわれの検討では多数の observer が関わり、同一症例内でも時系列での説明できない変動が多かった。今回の検討では右室発育の評価を造影上の RVEDV のみにとどめたが、三尖弁輪径 Z value での検討ができなかったのは反省すべき点である。

また今回の検討では、定量化が困難なため三尖弁および肺動脈弁閉鎖不全に関する評価ができなかった。aBPV により閉鎖不全の程度は増強し得るが、右室の成長に際しこれらの存在は有利となる可能性がある。ただし繰り返す aBPV により必要以上の容量負荷をきたす可能性があり、注意が必要である。

なお BVC を目標とする基準は施設により様々であり、治療開始前の右室サイズは既に異なっている。またわれわれは重度の右室低形成でなければ BVC を目標としているが、BVC 目標の右室サイズに関する明確な基準値を設定していなかった。以上より従来の報告における BVC 到達率とわれわれの結果を一律に比較はできない。ただし、今回の検討には RVEDV が 33% の症例も含まれており、BVC 到達に関して有利なサイズの右心室を持つ症例が多く含まれていたわけではない。以上を考慮すると、早期からの計画的な aBPV の導入により、従来の報告よりも BVC 到達に関して有用となることが期待される。

## まとめ

PAIVS に対する弁閉鎖解除後に、早期より計画的に行う aBPV は、BVC を目指す PAIVS の治療戦略において有用となる可能性がある。

## 【参考文献】

- 1) David GN: Pulmonary atresia and intact ventricular septum, in Allen HD, Discoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds): Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents 7th ed, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2008, pp859-878
- 2) Humpl T, Soderberg G, Nykanen DG, et al: Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia and intact ventricular septum: impact on patient care. *Circulation* 2003; **108**: 126-132
- 3) Ovaert C, Oureshi 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

- 4) 中西敏雄, 朴 仁三, 辻 徹, ほか: 純型肺動脈閉鎖, 狭窄症に対するカテーテル治療の工夫. *日小循会誌* 1996; **12**: 513-521
- 5) 安河内聡, 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. *日小循会誌* 1997; **13**: 781-789
- 6) 星野建司, 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. *日小循会誌* 2000; **16**: 742-750
- 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) Marasini M, Gorrieri PF, Tuo G, et al: Long term results of catheter based treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Heart* 2009; **95**: 1520-1524
- 9) Hanman RL, Zabinsky JA, Stanfill RM, et al: Midterm results for collaborative treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 1227-1233
- 10) Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, et al: Pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery 3rd ed*, London, Churchill Livingstone, 2003, pp1095-1111
- 11) Mi YP, Chau AKT, Chiu CSW, et al: Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart* 2005; **91**: 657-663
- 12) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Staged biventricular repair of pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2000; **70**: 1501-1506
- 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) Ashburn DA, Blackstone EH, Welles WJ, et al: Determinations of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; **127**: 100-107
- 15) Agnoletti G, Francois JF, Bonhoeffer P, et al: Perforation of the atretic pulmonary valve. Long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003; **41**: 1399-1403
- 16) Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, et al: Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 574-580
- 17) 桃井伸緒, 小林智幸, 福田 豊, ほか: 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 -. *日小循会誌* 2005; **21**: 8-14