

成人先天性心疾患に対するカテーテル治療

Catheter Intervention for Adult Congenital Heart Diseases

| | |
|---------------------|--|
| 中西 敏雄 | Toshio NAKANISHI, MD |
| 辻 徹 | Tohru TSUJI, MD |
| 近藤 千里 | Chisato KONDOH, MD |
| 朴 仁三 | Insam PARK, MD |
| 川名 正敏* ¹ | Masatoshi KAWANA, MD* ¹ |
| 孫崎 信久* ¹ | Nobuhisa MAGOSAKI, MD* ¹ |
| 高橋 早苗* ¹ | Sanae TAKAHASHI, MD* ¹ |
| 中澤 誠 | Makoto NAKAZAWA, MD, FJCC |
| 小柳 仁* ² | Hitoshi KOYANAGI, MD, FJCC* ² |
| 今井 康晴* ³ | Yasuharu IMAI, MD* ³ |
| 笠貫 宏* ¹ | Hiroshi KASANUKI, MD, FJCC* ¹ |
| 門間 和夫 | Kazuo MOMMA, MD, FJCC |

Abstract

The efficacy of catheter intervention for adult congenital heart diseases was evaluated in 27 patients aged 20 to 52 years (mean age at catheterization 25 ± 7 years) from 1986 to 1996.

Four patients had pulmonary valve stenosis, four had aortic valve stenosis, three had coarctation of the aorta, 10 had pulmonary artery stenosis, four had cyanotic heart diseases and aortopulmonary collateral arteries, one had patent ductus arteriosus, and one had cyanotic heart disease and stenotic Blalock-Taussig shunt. Balloon dilation was successful in all patients with pulmonary valve stenosis, and follow-up evaluation (1-8 years) showed no restenosis in any patients. Balloon dilation was successful in all patients with aortic valve stenosis, and follow-up evaluation (0.5-5 years) showed transvalvular pressure gradient < 50 mmHg. Stenosis was relieved successfully in all patients with coarctation of the aorta, and follow-up evaluation showed no restenosis. Balloon dilation was successful in eight of 13 locations (62%) in patients with pulmonary artery stenosis. Coil embolization was successful in all patients with cyanotic heart diseases and aortopulmonary collateral arteries. In a patient with patent ductus arteriosus, two coils were placed in the ductus arteriosus but were retrieved because hemolysis was observed after the embolization.

These data indicate that catheter intervention in young adults with congenital heart diseases is as effective as in children.

J Cardiol 1998; 31 (6): 361-372

Key Words

Aortic valve stenosis, Heart defects (interventional), Heart defects (congenital), Pulmonary valve, Adult congenital heart disease

東京女子医科大学附属日本心臓血圧研究所 循環器小児科, *¹循環器内科, **²循環器外科, ***³循環器小児外科: 〒162-0054 東京都新宿区河田町 8-1

Departments of Pediatrics, *¹Cardiology and **²Cardiovascular Surgery, ***³Pediatric Cardiovascular Surgery, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical College, Tokyo

Address for reprints: NAKANISHI T, MD, Department of Pediatrics, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical College, Kawada-cho 8-1, Shinjuku-ku, Tokyo 162-0054

Manuscript received January 26, 1998; revised April 3, 1998; accepted April 6, 1998

はじめに

成人でのバルーンカテーテルを用いた冠動脈形成術の進歩に伴って、カテーテル治療が小児の先天性心奇形の治療に応用されるようになったのは、1980年代に入ってからである。1981年にはLockら¹⁾がヒツジを用いた末梢肺動脈狭窄の治療研究を報告し、1982年にはKanら²⁾が肺動脈弁形成術の最初の報告を行った。以来、小児でのカテーテル治療の症例数は飛躍的に増加し、今日を迎えている。一方、成人の先天性心疾患のカテーテル治療の報告はいまだ少ない。本研究の目的は、当科における成人の先天性心疾患に対するカテーテル治療の成績を検討することである。

対象と方法

入院時20歳以上の先天性心疾患患者で、1986-1996年にカテーテル治療を行った27例を対象とした(**Table 1**)。

カテーテル治療の内容は、狭窄性病変に対するカテーテル拡大術と異常血管に対するコイル塞栓術であり、これまでに発表した小児における方法³⁻⁸⁾と同様の方法で施行した。小児では全身麻酔、気管内挿管にてバルーン拡大術を施行することが多いが、成人では全例、覚醒状態で施行した。血管拡大時の痛みは様々で、痛みが強い場合にはmorphineを静注した。

カテーテル治療の適応は小児での基準³⁻⁸⁾を参考にして決定した。簡単に述べると以下のごとくである。

1) 肺動脈弁狭窄: カテーテル時の右室-肺動脈圧差が50 mmHg以上、またはカテーテル時の右室-肺動脈圧差は30-50 mmHg程度だが、ドップラーエコーでの推定では50 mmHg以上ある場合。

2) 大動脈弁狭窄: カテーテル時の左室-大動脈圧差が50 mmHg以上ある場合。

3) 大動脈縮窄: 上肢の高血圧、または縮窄部の圧差が30 mmHg以上の場合。

4) 肺動脈狭窄: 右室圧が高く再手術の適応があるもの、対側の肺動脈圧が正常以上で肺血管に悪影響を及ぼす恐れがある場合、または症状がある場合。または、造影上狭窄が存在し、狭窄部分で圧差が20 mmHg以上ある場合。

5) 肺への側副血管: 咯血などの症状がある場合。Fontan手術前後の造影で側副血管を認めた場合。

Table 1 Diagnosis of patients

| Diagnosis | No. of patients | Age(yr) |
|----------------------------|-----------------|---------|
| Pulmonary valve stenosis | 4 | 21-46 |
| Aortic valve stenosis | 4 | 20-32 |
| Coarctation of the aorta | 3 | 20-29 |
| Pulmonary artery stenosis | 10 | 20-38 |
| Aortopulmonary collaterals | 4 | 21-25 |
| Patent ductus arteriosus | 1 | 52 |
| Others* | 1 | 21 |
| Total | 27 | 25±7 |

*Stenosis at Blalock-Taussig shunt.

6) 動脈管開存症: 内径が6 mmまでの動脈管。

カテーテル治療成功の定義は小児での基準³⁻⁸⁾を参考にして以下のごとくとした。

1) 肺動脈弁狭窄: 右室-肺動脈圧差が30 mmHg以下に低下した場合。

2) 大動脈弁狭窄: カテーテル時の左室-大動脈圧差が50 mmHg以下となった場合。

3) 大動脈縮窄: 縮窄部の圧差が30 mmHg以下となった場合。

4) 肺動脈狭窄: バルーン拡大術前後で狭窄部径が拡大前の径の50%以上増加したか、圧較差が半分以下になった場合。

結 果

19歳以下でカテーテル治療を行った既往のある場合には、参考のために**Tables 2-6**に記載したが、今回の施行には算入しなかった。

1. 肺動脈弁狭窄症

右室-肺動脈圧差は平均50から16 mmHgに減少した。全例で右室-肺動脈圧差は20 mmHg以下に低下した(**Table 2, Fig. 1**)。術後1-8年の追跡調査で、臨床的に再狭窄の所見を認めた例はなく、ドップラーエコーで測定した右室-肺動脈圧差は、全例で25 mmHg以下にとどまっていた。3例の女性のうち2例は、カテーテル治療後、それぞれ1子、3子を経膈分娩していた。

2. 大動脈弁狭窄症

左室-大動脈圧差は平均66から26 mmHgに減少した(**Table 3**)。全例で左室-大動脈圧差は50 mmHg以

Table 2 Clinical summary and hemodynamic data of patients with pulmonary valve stenosis

| Patient No. | Age (yr) | Annulus (mm) | Balloon* (mm) | B/A | Pre PG (mmHg) | Post PG (mmHg) | Pre RVP (mmHg) | Post RVP (mmHg) |
|-------------|----------|--------------|---------------|------|---------------|----------------|----------------|-----------------|
| 1 | 21 | 18 | 15+15=24.6 | 1.36 | 46 | 20 | 70 | 40 |
| 2 | 24 | 22 | 18+18=29.5 | 1.34 | 35 | 10 | 50 | 30 |
| 3 | 30 | 18 | 15+15=24.6 | 1.36 | 50 | 20 | 73 | 38 |
| 4 | 46 | 21 | 20+20=32.7 | 1.55 | 70 | 12 | 96 | 35 |
| Mean | 30 | | | 1.40 | 50 | 16 | 72 | 36 |
| SD | 11 | | | 0.10 | 15 | 5 | 19 | 4 |

*Diameter of first balloon+diameter of second balloon=effective balloon diameter.

B/A=balloon diameter/annulus diameter ratio; Pre=pre-dilation; PG=pressure gradient between right ventricle and pulmonary artery; Post=post dilation; RVP=right ventricular pressure.

Table 3 Clinical summary and hemodynamic data of patients with aortic valve stenosis

| Patient No. | Age (yr) | Annulus (mm) | Balloon* (mm) | B/A | Pre PG (mmHg) | Post PG (mmHg) | Pre AR | Post AR |
|-------------|----------|--------------|---------------|------|---------------|----------------|--------|---------|
| 5 | 24 | 24.5 | 12+15=22.2 | 0.91 | 65 | 30 | II | II |
| 6 | 20 | 23 | 12+15=22.2 | 0.98 | 65 | 44 | I | I |
| 7 | 32 | 24.3 | 15+12=22.2 | 0.91 | 75 | 12 | 0 | I |
| 8 | 21 | 21 | 10+12=18.0 | 0.86 | 58 | 16 | 0 | 0 |
| Mean | 24 | | | 0.92 | 66 | 26 | I | I |
| SD | 5 | | | 0.10 | 7 | 15 | I | I |

*Diameter of first balloon+diameter of second balloon=effective balloon diameter.

PG=pressure gradient between left ventricle and aorta; AR=aortic valve regurgitation (Sellers classification). Other abbreviations as in Table 2.

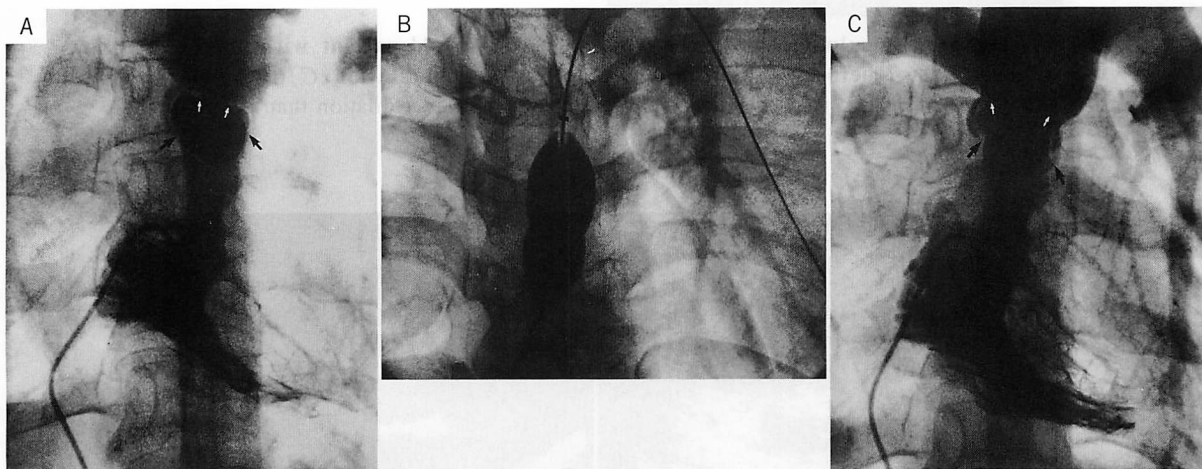


Fig. 1 Anteroposterior right ventriculogram in a 46-year-old patient with pulmonary valvular stenosis (Case 4) before (A), during (B), and after balloon dilation (C) of the pulmonary valve

Black arrows indicate the position of the pulmonary valve annulus and white arrows indicate the opening of the pulmonary valve.

下に低下した。大動脈弁閉鎖不全は1例で Sellers 分類で0度からI度に増加したが、残り3例では増悪はなかった(Figs. 2, 3)。0.5-5年の追跡調査では、ドップ

ラーエコーで測定した左室-大動脈圧差は、全例で40 mmHg以下にとどまっていた(Fig. 4)。カテーテル治療後、3例の女性のうち1例は2子を帝王切開にて出

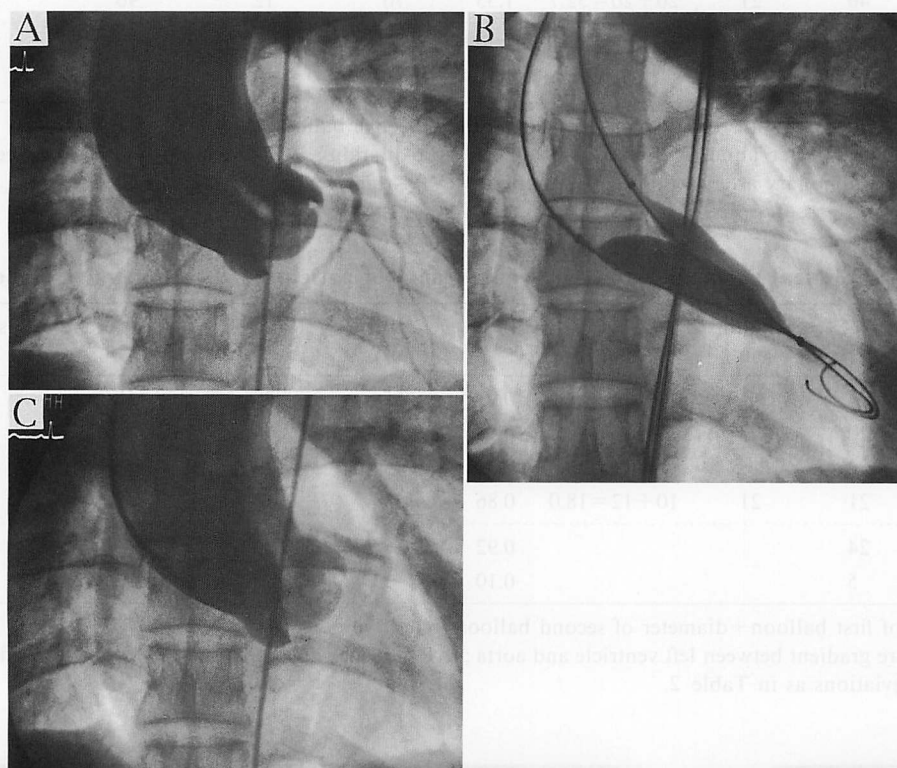


Fig. 2 Anteroposterior pulmonary arteriograms in a 32-year-old patient with aortic valvular stenosis (Case 7) before (A), during (B), and after balloon dilation (C) of the aortic valve. The width of negative jet in the ascending aorta was greater after dilation than before dilation.

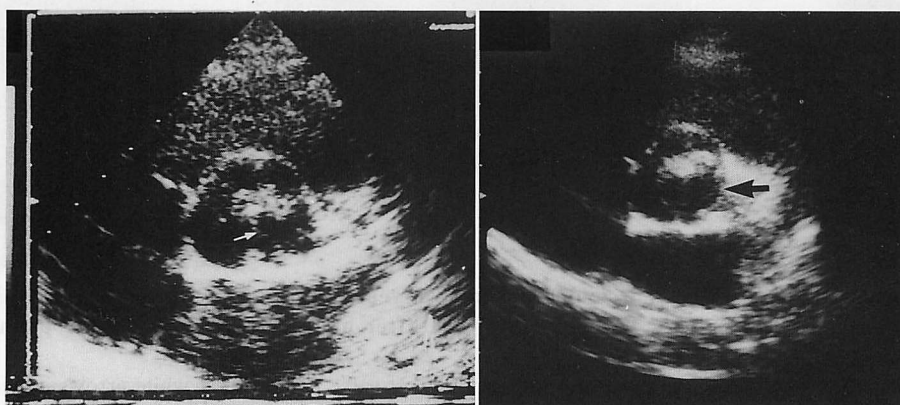


Fig. 3 Short-axis view of the two-dimensional echocardiograms in a 32-year-old patient with aortic valvular stenosis (Case 7), before (left) and after balloon dilation (right). White arrow indicates the small opening of the aortic valve before dilation. Black arrow indicates the wider opening of the aortic valve after dilation.

産した。経過中、心疾患に起因する症状を有する例はなかった。

3. 大動脈縮窄症

カテーテル拡大術を行った3例はいずれも術後再狭窄例であった (Table 4, Fig. 5). 症例 11 は, 19 歳時にカテーテル治療を施行され, 不成功と判断していた. 21 歳時に, より大きなバルーンを用いて再度カテーテル治療を施行し成功した. 上行大動脈と下行大動脈の間の圧差は平均 37 から 11 mmHg に減少した. 術直後の造影では, 拡大部に動脈瘤の形成を認めた症例はなかった. 外来での追跡調査は 2 例で行われており, それぞれ術後 3 年, 4 年で上肢収縮期血圧 140 mmHg 以下で, 上下肢血圧差は 10, 20 mmHg にとどまっていた.

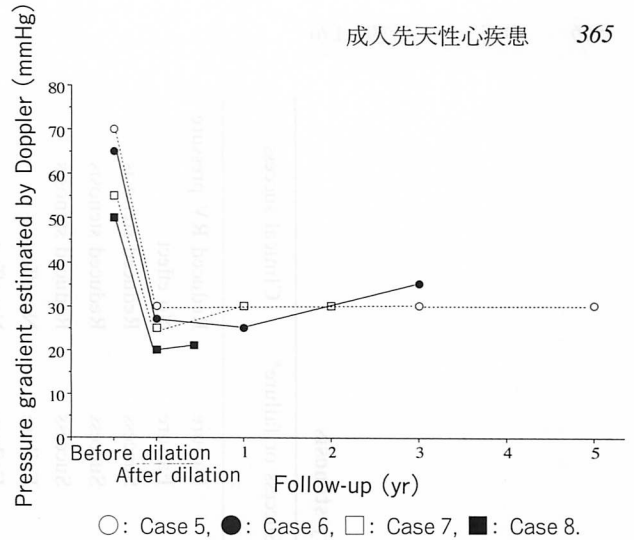


Fig. 4 Transvalvular pressure gradient determined by Doppler echocardiography in patients with aortic valve stenosis at follow-up. In all patients, pressure gradient remained <40 mmHg.

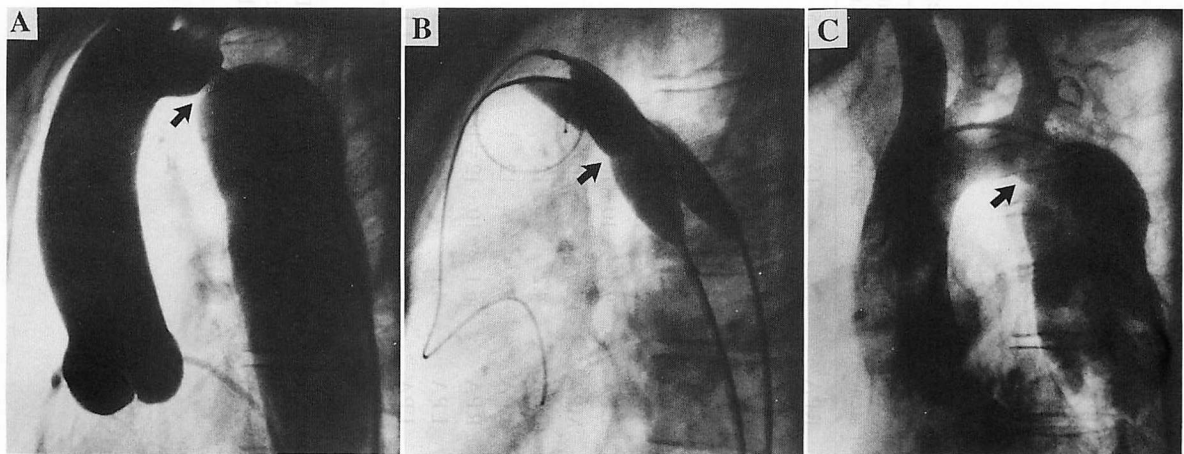


Fig. 5 Lateral aortograms in a 21-year-old patient (Case 11) with coarctation of the aorta before (A), during (B), and after balloon dilation (C) of the aorta. Black arrows indicate the coarctation site.

Table 4 Clinical summary and hemodynamic data of patients with coarctation of the aorta

| Patient No. | Age (yr) | Diagnosis | Previous operation | Stenosis (mm) | Balloon* (mm) | Post dilation (mm) | Pre PG (mmHg) | Post PG (mmHg) | Success or failure |
|-------------|----------|-----------|---------------------|---------------|---------------|--------------------|---------------|----------------|--------------------|
| 9 | 20 | CoA, PDA | End-end anastomosis | 10.0 | 18 | 12.0 | 52 | 22 | Success |
| 10 | 29 | CoA | End-end anastomosis | 10.0 | 12+15=22 | 16.9 | 30 | 0 | Success |
| 11 | 19 | CoA, PDA | End-end anastomosis | 5.9 | 10 | 6.5 | 55 | 30 | Failure |
| 11 | 21 | CoA, PDA | End-end anastomosis | 7.2 | 10+12=18 | 11.4 | 30 | 10 | Success |

*Diameter of first balloon+diameter of second balloon=effective balloon diameter.

PG=pressure gradient between ascending aorta and descending aorta ; CoA=coarctation ; PDA=patent ductus arteriosus.

Table 5 Clinical summary and hemodynamic data of patients with pulmonary artery stenosis

| Patient No. | Age (yr) | Diagnosis | Balloon dilation | Location of stenosis | Stenosis (mm) | Balloon (mm) | Post dilation diameter (mm) | Pre PG (mmHg) | Post PG (mmHg) | Success or failure* | Clinical success |
|-------------|----------|----------------|--------------------|----------------------|---------------|--------------|-----------------------------|---------------|----------------|---------------------|---------------------|
| 12 | 20 | VSD, PDA, PAB | After ICR | RPA | 7.0 | 15 | 7.5 | 50 | 37 | Failure | Reduced RV pressure |
| 13 | 20 | DORV, Str MV | Before Fontan op. | MPA | 8.4 | 12 | 8.4 | 70 | 60 | Failure | No effect |
| 13 | 21 | DORV, Str MV | Before Fontan op. | LPA | 4.0 | 15 | 6.0 | 3 | 0 | Success | Reduced stenosis |
| 14 | 20 | C-TGA, VSD, PA | After Fontan op. | LPA | 7.5 | 12 | 12.3 | 4 | 0 | Success | Reduced stenosis |
| 15 | 26 | TA | After Fontan op. | LPA | 6.6 | 12+12=20 | 11.0 | 0 | 0 | Success | Reduced stenosis |
| 16 | 29 | TOF | After ICR | RPA | 7.7 | 10+10=16.4 | 9.1 | 30 | 30 | Failure | No effect |
| 16 | 29 | TOF | After ICR | LPA | 9.4 | 10+10=16.4 | 9.4 | 20 | 20 | Failure | No effect |
| 17 | 38 | TOF | After ICR | MPA | 15.0 | 20 | | 94 | 87 | Failure | No effect |
| 18 | 30 | TOF | After RVOR* | RPA | 4.2 | 12 | 7.6 | 105 | 105 | Success | Reduced cyanosis |
| 18 | 30 | TOF | After RVOR* | LPA | 5.9 | 12 | 6.3 | 105 | 90 | Success | Reduced cyanosis |
| 19 | 23 | TOF PA | After Rastelli op. | RPA | 6.1 | 10+12=18 | 10.0 | 20 | 10 | Success | Reduced stenosis |
| 20 | 23 | TOF, PA | After Rastelli op. | LPA | 4.1 | 12 | 6.8 | 14 | | Success | Reduced stenosis |
| 21 | 26 | TGA, PA | After Rastelli op. | LPA | 6.7 | 20 | 11.1 | 27 | 5 | Success | Reduced RV pressure |

*VSD not closed. *from diameter and PG.

PG=pressure gradient between proximal and distal pulmonary arteries; VSD=ventricular septal defect; PAB=pulmonary artery banding; DORV=double outlet right ventricle; Str MV=straddling mitral valve; C-TGA=corrected transposition of the great arteries; PA=pulmonary atresia; TA=tricuspid atresia with pulmonary stenosis; TOF=tetralogy of Fallot; TGA=transposition of the great arteries, VSD, and pulmonary stenosis; RVOR=right ventricular outflow reconstruction; RV=right ventricle; ICR=intracardiac repair; RPA=right pulmonary artery; MPA=main pulmonary artery; LPA=left pulmonary artery. Other abbreviations as in Tables 2, 4.

4. 肺動脈狭窄症

肺動脈狭窄に対するカテーテル拡大術は10例, 13カ所に施行された (Table 5). 症例12の肺動脈絞扼術後の狭窄を除き, 全例が肺動脈血流減少性疾患で, 先天性に肺動脈が細いか, 大動脈-肺動脈短絡術を実施した部分の狭窄か, Fontan手術, 心内修復術, Rastelli術などの際に肺動脈形成術を施行した部分の再狭窄であった. 狭窄は主肺動脈は2例のみで, 他は左右肺動脈の狭窄であった (Fig. 6). 症例14では Palmaz-Schatzタイプ (拡大前の径3.1 mm, 長さ30.0 mm) のステントを留置した. 圧差と血管径の変化の基準では13病変中, 8カ所でカテーテル治療は成功と判断された (成功率62%).

臨床的な効果を検討すると, 圧差や血管径の変化が成功の基準に達しなくても, 右室圧が低下し再手術を

免れた症例もあった (症例12). 2カ所の肺動脈においてカテーテル拡大術を試み, 1カ所のみが拡大出来た場合 (症例13) でも患者にとって利益があったと考えると, 10例中, カテーテル治療による何らの効果も得られなかった症例は2例 (症例16, 17) のみで, 他の8例では何らかの効果を認めた (Table 5).

5. 肺への側副血管

肺への側副血行動脈に対するコイル塞栓術は4例に施行された (Table 6). Fontan手術後, Rastelli手術後などチアノーゼ性心疾患に伴う異常血管が対象であった. 症状があったのは2例で, ともに咯血であった. 1例 (症例22) では19歳時に2回コイル塞栓術が施行されていたが, 咯血が持続するため再度施行した. 他の2例は症状はないものの, 肺動脈内で左-右短絡が

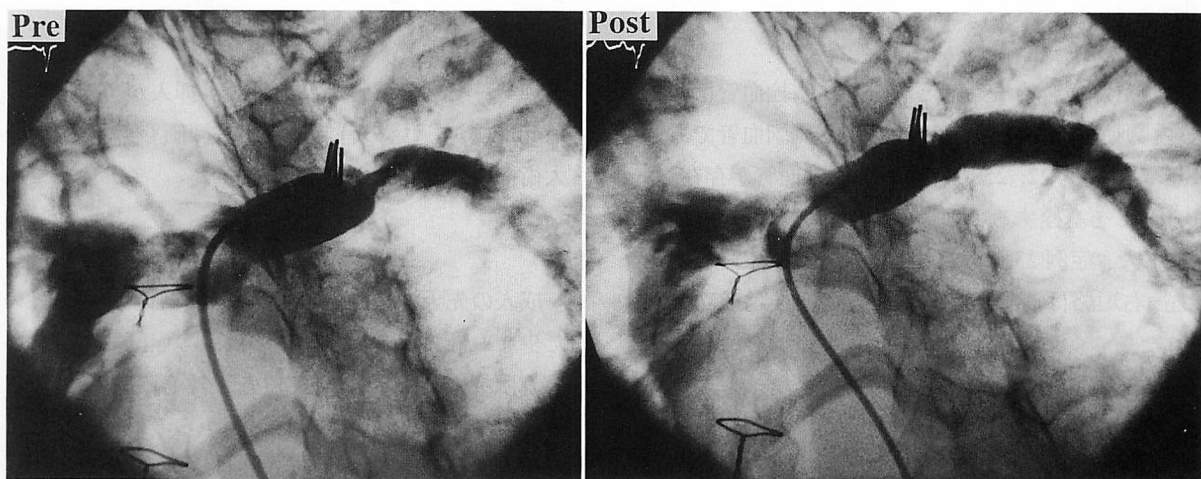


Fig. 6 Anteroposterior pulmonary arteriograms in a 26-year-old patient with transposition of the great arteries and branch pulmonary artery stenosis (Case 21) before (A), during (B), and after balloon dilation (C) of the left pulmonary artery

Table 6 Clinical summary and hemodynamic data of patients with aortopulmonary collateral arteries

| Patient No. | Age (yr) | Diagnosis | Timing of embolization | Embolized artery | Symptoms | Clinical course |
|-------------|----------|-----------|------------------------|---------------------------|------------|-------------------------|
| 22 | 19 | SRV, PS | After Fontan op. | RIMA, LIMA, Lt SCA | Hemoptesis | Hemoptesis improved |
| 22 | 19 | SRV, PS | After Fontan op. | Lt SCA | Hemoptesis | Hemoptesis improved |
| 22 | 21 | SRV, PS | After Fontan op. | Lt bronchial artery | Hemoptesis | Hemoptesis disappeared |
| 23 | 23 | TOF, PA | After Rastelli op. | RIMA | None | Collaterals disappeared |
| 24 | 25 | TA (Ib) | After Fontan op. | RIMA, Rt bronchial artery | None | Collaterals disappeared |
| 25 | 24 | DORV, PA | After ICR | Rt SCA | Hemoptesis | Hemoptesis improved |

SRV=single right ventricle; PS=pulmonary stenosis; RIMA=right internal mammalian artery; LIMA=left internal mammalian artery; Lt=Left; Rt=Right; SCA=subclavian artery. Other abbreviations as in Table 5.

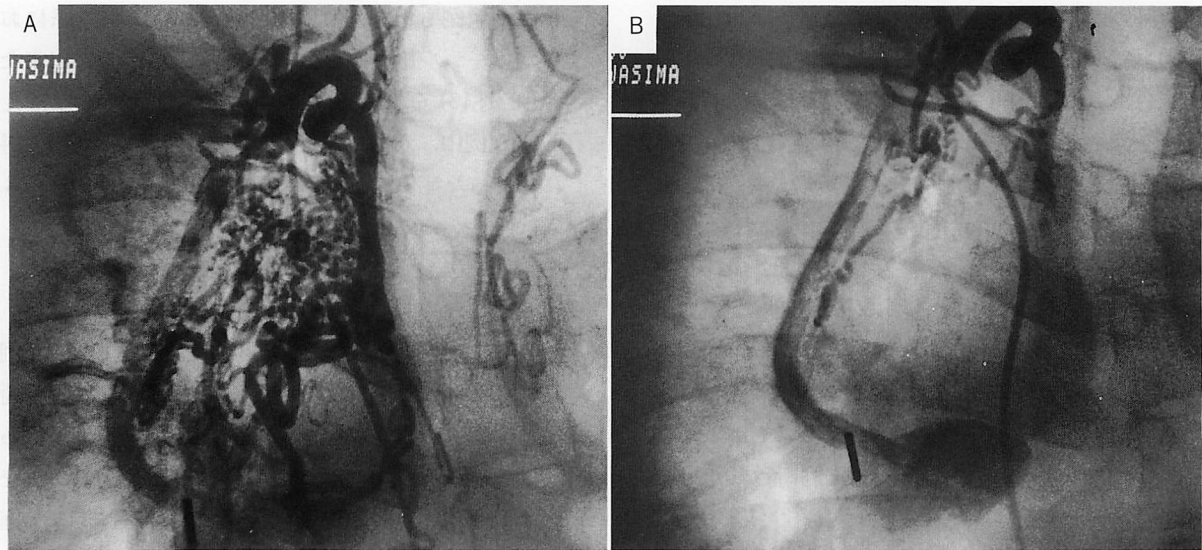


Fig. 7 Anteroposterior arteriogram in a 24-year-old patient with double outlet right ventricle and pulmonary atresia (Case 25)

Massive collateral arteries from right subclavian arteries to the lung were observed (A). After the collateral arteries were embolized with coils, only Blalock-Taussig shunt was visualized (B).

認められたため、治療適応となった。塞栓血管は肋間動脈、内胸動脈、および鎖骨下動脈から側副血管であった (Fig. 7)。症例 22, 25 では多数の側副血管が存在し、それら全てを塞栓することは不可能であったが、症状は軽快した。症例 23, 24 でも造影検査や酸素飽和度測定で左-右短絡は消失し、側副血管の塞栓は成功と判断された。

6. 動脈管開存症

症例は 52 歳、女性の 1 例のみであった。径 5.3 mm の動脈管に対し、8 mm のコイルを 2 本留置したが、残存短絡があり、留置直後から溶血が始まった。残存短絡はガイドワイヤーも通過しない大きさであったため、追加コイルの留置が出来ず、やむなくコイルをカテーテルにて摘出した。本症例は外科的治療の待機中である。

7. その他

1 例 (21 歳、男性、両大血管右室起始症) で Blalock-Taussig 短絡術後の血管 (鎖骨下動脈) の狭小化をきたしチアノーゼが増強してきたため、Blalock-Taussig 短絡血管の狭小部に対しカテーテル拡大術を施行した。拡大前は狭窄が強いためカテーテルを短絡血管を通して肺動脈に挿入することが出来なかったが、拡大後は

チアノーゼは軽減し、カテーテル挿入が可能となり、Fontan 術の適応の有無に関する評価も可能となり、拡大術は成功と判断された。

考 察

成人の先天性心疾患のカテーテル治療の報告はまだまだ少ない⁹⁾。本研究は、個々の疾患の症例数が少ないという限界があるが、成人の先天性心疾患に対するカテーテル治療についての我が国からの最初のまとまった報告である。ただし、成人とはいえ 40 歳以上の症例は 27 例中 2 例と少なく、比較的若年成人が対象であった。比較的高齢者でのカテーテル治療は今後の検討課題として残されている。

1. 肺動脈弁狭窄症

肺動脈弁狭窄症に対する外科的治療はカテーテル治療に取って代わられ、今日では小児に対する手術は殆ど行われなくなっている。Chen ら¹⁰⁾は 13-55 歳の 55 例での肺動脈弁狭窄症に対するバルーン拡大術の検討を行い、年少児と同様の治療効果が得られることを報告した。Teupe ら⁹⁾は 22 例の成人例についてバルーン拡大術の効果を検討し、年少児と同様の治療効果が得られることを報告している。本研究でもこれらの報告と同様バルーン拡大術の成績は良好であった。追跡調

査でも再狭窄をきたした症例はなく、中期遠隔成績も良好であった。以上より、肺動脈弁狭窄に対する治療は、成人でもバルーン拡大術が第一選択の治療法といつてよい。

カテーテル治療の適応基準は、小児では自然歴の研究から、右室-肺動脈圧差が 50 mmHg 以上としている^{11,12)}。圧差が 50-30 mmHg の症例に対する治療方針は小児でもいまだ曖昧である。Nadas¹³⁾は自然歴調査のサマリーの中で、圧差 25-49 mmHg の症例は状況に応じ手術、非手術を選択すべきと述べている。成人でもドップラーエコーによる圧差推定や、カテーテル時の圧差、臨床所見、心電図所見などから総合的に判断すべきであろう。

2. 大動脈弁狭窄症

小児の大動脈弁狭窄に対する経皮的バルーン拡大術は成功率も高く、再狭窄や大動脈弁閉鎖不全の発生も少ないことが報告されている^{14,15)}。一方、中・高齢者の大動脈弁狭窄症に対するバルーン拡大術の成績は不良で、再狭窄や弁閉鎖不全の発生頻度も高く、バルーン拡大術はごく限られた症例でしか適応とならない^{16,17)}。Waller¹⁷⁾は 8 例(38-69 歳)の大動脈 2 弁症の剖検例でバルーン拡大を試み、交連部の亀裂は生じず、交連部の伸展や石灰化した弁尖の結節の亀裂、遊離が起こったのみであったという。

一方、若い成人の先天性大動脈弁狭窄に対するカテーテル治療の成績¹⁸⁾は、中・高齢者における結果^{16,17)}より良好である。Rosenfeld¹⁸⁾は 17-40 歳の青壮年患者に対しバルーン拡大術を施行し、18 例中 16 例で圧差は軽減、平均 38 ヶ月の追跡調査中、3 例で弁置換、4 例で再狭窄をきたしたものの経過観察、1 例が大動脈弁閉鎖不全増悪をきたしたものの経過観察、残り 8 例は経過良好であったという。また特に弁石灰化のない例で経過が良好であったという。本研究でも弁の石灰化は認められず、急性期の成功率 100%、追跡調査でも経過良好で、バルーン拡大術の成績は良好といえた。Sandhu¹⁹⁾も、16-24 歳の 15 例での成績は、16 歳以下の症例での成績と有意差はなかったという。

成人の先天性大動脈弁狭窄症の治療は、大部分の症例で外科治療が施行されているのが実状であろう。小児に比較すれば大きなサイズの人工弁を入れることが出来ること、自己の肺動脈弁を大動脈弁として用いる

手術²⁰⁾も可能であることなどが、手術が推奨される理由である。しかし手術後の人工弁の機能不全の危険がないわけではなく、青壮年の患者の中には少しでも人工弁使用の時期を遅らせたいと望む者もいる。我々の症例でも 3 例は妊娠の可能性のある女性で、出来れば出産したいという希望があった。また男性の 1 例は、漁業に従事し、warfarin 服用後の定期的な凝固検査の施行が困難な例であった。青壮年の先天性大動脈弁狭窄に対しては、社会的適応(特に女性では妊娠)を考慮してカテーテル治療を選択してもよいと考える。

II 度以上の大動脈弁閉鎖不全が存在すれば、通常はバルーン拡大術の適応とはならない。症例 5 は II 度の大動脈弁閉鎖不全が認められたものの、左室拡張末期容積は正常値の 80% で容量負荷はなく、妊娠出産の希望もあったので、バルーン拡大術の適応とした。有意の大動脈弁閉鎖不全を合併する症例では、左室容量負荷や左室収縮能低下の所見があれば、バルーン拡大術の適応とはならないであろう。

本症に対するカテーテル治療では乳幼児では重大な合併症が起こりうるが、Rosenfeld¹⁸⁾、Sandhu¹⁹⁾の報告では、大動脈弁閉鎖不全の増悪以外には、大きな合併症をきたした症例はなく、我々の検討でも同様であった。

3. 大動脈縮窄症

本症に対する治療は手術を行う場合と、最初からバルーン拡大術を行う場合がある⁹⁾。手術を行った後の再狭窄に対しては、小児では通常バルーン拡大術が施行される⁹⁾。本研究ではまず手術を施行し、その後再狭窄をきたした症例を対象とした。全例でバルーン拡大術後圧差は減少し、狭窄部は拡大され、バルーン拡大術は成功と判断された。これまでの成人例の報告は手術未施行の型 native coarctation (native CoA) に対して施行されたものである²¹⁾。Phadke²¹⁾は 13 例(16-61 歳)の native CoA に対しバルーン拡大術を施行し、全例で狭窄は解除されたという。彼らは native CoA に対するバルーン拡大術は有効な手技であると結論付けている。我々は小児の native CoA に対する治療方針は、上半身から下半身への側副血行路の発達が悪い軽症の native CoA (上下肢血圧差 20-40 mmHg 程度)ではバルーン拡大術、中等度ないし強度狭窄例には手術としているが、本研究の期間中に native CoA でカテーテル

治療や手術を施行した成人例はなかった。

バルーン拡大術の適応に関する年齢の上限については不明である。成人では高血圧や動脈硬化が存在し、バルーン拡大術に伴う動脈瘤や動脈解離の危険が小児より大きい可能性もある。ただし、Phadkeら²¹⁾の16-61歳の13例では動脈瘤が発生したのは2例(15%)で、29歳と41歳の症例であった。それより高齢の55歳、61歳の症例には合併症は起こっていない。彼らの結果は、50-60歳代でもバルーン拡大術は可能であることを示唆するが、血管内エコーなどで動脈硬化性病変の有無を確認してからバルーン拡大術を施行したほうが安全なのかもしれない。動脈解離の危険を減らす目的でステントを使用したという報告があるが²²⁾、その有効性は今後の検討課題である。Ebeidら²³⁾は、14-63歳の9例の本症(7例は手術後、2例はnative CoA)に対しステントを留置し、平均18ヵ月の追跡調査で再狭窄はなかったという。

4. 肺動脈末梢狭窄症

バルーン拡大術の成功率は、成功の定義によって異なってくることはいうまでもない。肺動脈狭窄に対するバルーン拡大術の成功とは、理想的には肺動脈が形態的に完全に正常化した場合であろう。しかし、形態的に若干狭窄が残存しても、血行動態的には改善が認められる場合がある。それゆえ、バルーン拡大術前後で狭窄部径が拡大前の径の50%以上増加しているか、圧較差が半分以下になっていれば有意に狭窄は減少したと考え、バルーン拡大術は成功とする報告が多い²³⁾。その基準を用いると、これまでの報告では、小児でのバルーン拡大術の成功率は40-58%であった^{9,24,25)}。我々の成功率は62%(8/13ヵ所)で、小児での成績とほぼ同様であった。

成人では、小児と異なり肺血流を増加しても、もはや成長することは望めないで、拡大時に可及的正常な血管径に近くしておく必要がある。バルーンは拡張出来、waistは取れるがバルーン縮小とともに肺動脈も元の形に戻ってしまう場合には、Palmaz-Schatzステントの留置の適応となる。このステントは最大18mm

まで拡張可能で、成人にも使用可能である²⁶⁾。本研究でステントを使用したのは症例14の1例のみであったが、有効であった。

本症に対するバルーン拡大術の再狭窄の率や、長期予後はいまだ不明で、今後の課題である。

5. 動脈管開存症

近年、小児では小さな(特に径が3mm以下の)動脈管に対してはステンレス製のGianturcoコイルを用いた塞栓術が行われるようになった²⁷⁾。Gianturcoコイルはステンレス製のコイルにダクロン糸が巻き付けてあるもので、我が国ではGianturco coilに改良を加えた、ディタッチャブルコイル(Cook製, Denmark)を用いて動脈管塞栓術が施行されている²⁸⁾。

50ないし60歳以降は動脈管組織が脆くなるので、手術は人工心肺を用いることが多い。それゆえ、出来ることならカテーテル治療を施行したいところである。今回の症例では1例のみであったが、残存短絡による溶血のため抜去せざるをえなかった。大石ら²⁹⁾は47, 58, 58歳の3例で、赤木ら³⁰⁾は47歳の1例でコイル塞栓術に成功したという。今後更に成人例の報告が増加してくる可能性がある。成人の場合、動脈管径は4-5mmのことが多く、小児に比べ径の絶対値は大きく、複数のコイルを使用する必要性が高い。コイルが大動脈側に突出しないためには、複数のコイルを収納出来る動脈管膨大部があることが、比較的大きな動脈管をコイル塞栓する上で必要条件となる。更に、溶血を防ぐ上からは、コイル留置直後に完全閉塞出来ることが望ましい。小児の小さな動脈管に比べ、成人での動脈管塞栓術はより技術的に困難である可能性がある。また小児に比べ成人で溶血をきたしやすいのか否か、今後検討が必要である。

6. 短絡血管の拡大

兩大血管右室起始症の1例でBlalock-Taussig短絡術後の血管(鎖骨下動脈)の拡大を行った。本手技の長期予後は不明であるが、心内修復術や姑息術の追加が不可能な例で本手術の適応となる場合がある³¹⁾。

要 約

成人先天性心疾患に対するカテーテル治療の効果を検討した。1986-1996年にカテーテル治療を行った20歳以上の27例を対象とした。年齢は20-52歳(平均25±7歳)、内訳は肺動脈弁狭窄症4例(21-46歳)、大動脈弁狭窄症4例(20-32歳)、大動脈縮窄症3例(20-29歳)、肺動脈狭窄症10例(20-38歳)、Blalock-Taussig短絡血管の狭窄1例(21歳)に対するバルーン拡大術と、動脈管開存症に対するコイル塞栓術1例(52歳)、チアノーゼ性心疾患に伴う大動脈・肺動脈側副動脈に対するコイル塞栓術4例(21-25歳)であった。

肺動脈弁狭窄症に対するバルーン拡大術後、右室-肺動脈圧差は平均50から16 mmHgに減少した。全例で右室-肺動脈圧差は30 mmHg以下に低下した。術後1-8年の追跡調査で、再狭窄はない。大動脈弁狭窄症に対するバルーン拡大術後、左室-大動脈圧差は平均66から26 mmHgに減少した。全例で左室-大動脈圧差は50 mmHg以下に低下した。0.5-5年の追跡調査で再狭窄例はない。大動脈縮窄症に対するバルーン拡大術後、上行大動脈-下行大動脈間の圧差は平均37から11 mmHgに減少した。追跡調査は2例で行われ、上肢高血圧はなく、再狭窄もない。肺動脈狭窄症に対するバルーン拡大術は13病変中、8ヵ所で成功した(成功率62%)。側副動脈に対するコイル塞栓術を施行した4例中、2例は喀血が消失し、2例はFontan手術後に側副血行減少を目的に施行し、成功した。動脈管開存症に対するコイル塞栓術を施行した1例では、コイル留置は可能であったが、留置直後から溶血が始まったためコイルをカテーテルにて摘出した。

以上の結果は、先天性心疾患に対するカテーテル治療は成人であっても小児と同様の効果、成功率が期待出来ることを示唆する。

J Cardiol 1998; 31 (6) : 361-372

文 献

- Lock JE, Niemi T, Einzig S, Amplatz K, Burke BA, Bass JL: Transvenous angioplasty of experimental branch pulmonary artery stenosis in newborn lambs. *Circulation* 1981; **64**: 886-893
- Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ: Percutaneous balloon valvuloplasty: A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. *N Engl J Med* 1982; **307**: 540-542
- 中西敏雄, 門間和夫: 弁形成術. *循環科学* 1993; **13**: 786-791
- Nakanishi T, Matsumoto Y, Seguchi M, Nakazawa M, Imai Y, Momma K: Balloon angioplasty for postoperative pulmonary artery stenosis in transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1993; **22**: 859-866
- 中西敏雄, 松本康俊, 富松宏文, 朴 仁三, 中澤 誠, 今井康晴, 門間和夫: 肺動脈狭窄に対するバルーン拡大術の成績 II: Jatene手術後以外の症例. *日小児循環器会誌* 1993; **8**: 655-665
- Nakanishi T, Kondoh C, Nishikawa T, Satomi G, Nakazawa M, Imai Y, Momma K: Intravascular stents for management of pulmonary artery and right ventricular outflow obstruction. *Heart Vessels* 1994; **9**: 40-48
- 中西敏雄, 松本康俊, 小田川康久, 本村栄章, 瀬口正史, 里見元義, 中澤 誠, 門間和夫: 左室流出路狭窄に対する経皮的バルーン拡張術. *心臓* 1993; **25**: 1020-1028
- 中西敏雄, 門間和夫: 先天性狭窄性心血管疾患に対する形成術. *外科治療* 1993; **69**: 657-662
- Teupe CH, Burger W, Schrader R, Zeiher AM: Late (five to nine years) follow-up after balloon dilatation of valvular pulmonary stenosis in adults. *Am J Cardiol* 1997; **80**: 240-242
- Chen CR, Cheng TO, Huang T, Zhou YL, Chen JY, Huang YG, Li HJ: Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med* 1996; **335**: 21-25
- Hayes CJ, Gersony WN, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH: Second natural history study of congenital heart defects: Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; **87**: (Suppl) I-28-I-37
- Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR: Balloon pulmonary valvuloplasty: Results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; **65**: 775-783
- Nadas AS: Natural history study: Summary and conclusions. *Circulation* 1977; **56**(Suppl): 70
- Verma R, Keane JF: Percutaneous therapy of structural heart disease: Pediatric disease. *Prog Cardiovasc Dis* 1997; **40**: 37-54
- Rocchini AP, Beekman RH, Shachar GB, Benson L, Schwartz D, Kan JS: Balloon aortic valvuloplasty: Results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; **65**: 784-788

- 16) Wang A, Harrison JK, Bashore TM: Balloon aortic valvuloplasty. *Prog Cardiovasc Dis* 1997; **40**: 27-36
- 17) Waller BF, McKay C, Van Tassel JW, Taliencio C, Howard J, Green F: Catheter balloon valvuloplasty of stenotic aortic valves: Part I. Anatomic basis and mechanisms of balloon dilation. *Clin Cardiol* 1991; **14**: 836-846
- 18) Rosenfeld HM, Landzberg MJ, Perry SB, Colan SD, Keane JF, Lock JE: Balloon aortic valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1994; **37**: 1112-1117
- 19) Sandhu SK, Lloyd TR, Crowley DC, Beekman RH: Effectiveness of balloon valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1995; **36**: 122-127
- 20) Chambers JC, Somerville J, Stone S, Ross DN: Pulmonary autograft procedure for aortic valve disease. *Circulation* 1997; **96**: 2206-2214
- 21) Phadke K, Dyet JF, Aber CP, Hartley W: Balloon angioplasty of adult aortic coarctation. *Br Heart J* 1993; **69**: 36-40
- 22) Ebeid MR, Prieto LR, Latson LA: Use of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: Initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1997; **30**: 1847-1852
- 23) Zeevi B, Keane JF, Perry SB, Lock JE: Balloon dilation of postoperative right ventricular outflow obstructions. *J Am Coll Cardiol* 1990; **14**: 401-408
- 24) Kan JS, Marvin WJ Jr, Bass JL, Muster AJ, Murphy J: Balloon angioplasty-branch pulmonary artery stenosis: Results from the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; **65**: 798-801
- 25) Hosking MC, Thomaidis C, Hamilton R, Burrows PE, Freedom PM, Benson LN: Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenosis. *Am J Cardiol* 1992; **69**: 1467-1470
- 26) O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, Mullins CE: Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991; **83**: 1923-1939
- 27) 間 峽介, 衣川佳数, 佐々木康, 中西敏雄: 新しいデタッチャブルコイルを用いた経皮的動脈管塞栓術. *日小児循環器会誌* 1995; **11**: 782-789
- 28) Lloyd TR, Fedderly R, Mendelsohn AM, Sandhu SK, Beekman RH III: Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus with Gianturco coils. *Circulation* 1993; **88**: 1412-1420
- 29) 大石孝比古, 岡本光師, 末田 隆, 橋本正樹, 唐川慎二, 井上一郎: 成人の動脈管開存に対するコイル塞栓術と問題点. *Jpn J Intervent Cardiol* 1997; **12**(Suppl): I-121
- 30) 赤木禎治, 橋野かの子, 加藤裕久, 上野高史: 成人動脈管開存症に対するコイル塞栓術. *Jpn J Intervent Cardiol* 1997; **12**(Suppl): I-121
- 31) 朴 仁三, 中西敏雄, 中澤 誠, 門間和夫: 動脈管, Blalock-Taussig 短絡血管に対する経皮的バルーン拡大術. *日小児循環器会誌* 1995; **11**: 518-525