

III.胸部レントゲン写真、心エコー

- ・ PTA またはステント留置前、後 24 時間以内、1、3、6、12、18、36 か月後
- ・ 胸部レ線は正側 2 方向
- ・ 心エコーでは断層像で収縮期における狭窄部径、参照血管径、狭窄部を介する最大血流速度、PR の程度と流速（あれば）、TR の程度と流速（あれば）を可能な限り計測する。

IV.血液・尿検査

CBC, CRP, AST, ALT, LDH, CK, BUN, Creat, HANP, BNP 一般検尿を前、後 1 週間以内、1 か月後

V.IVUS

PTA またはステント留置前、直後、6、18、36 か月後の F/U カテ時。

VI.MRI

PTA 前、後 1 ヶ月以内、6、18、36 か月後（可能な症例のみ）

IVUS の所見と対比

大動脈縮窄

患者選択

以下の選択基準、除外基準を満たす症例について外科治療、カテーテル治療（バルーン、ステント）の結果、F/U データを収集する。

I. 選択基準

以下のいずれをも満たす例を対象とする。

- ・ 左鎖骨下動脈分枝より遠位で、下行大動脈が横隔膜を貫く部分より近位の単一の縮窄であること。
- ・ 大動脈峡部径が上行大動脈径の 50% ≤ であること。
- ・ 術後の再縮窄、遺残縮窄（心内修復の有無は問わない）、また、未手術例では他に合併心疾患の無い CoA であること。
- ・ 心臓カテーテルでの収縮期引き抜き圧較差、または上下肢で観血的に測定した収縮期血圧差 ≥ 20 mmHg であること。
- ・ 圧較差が軽微であっても、心エコーにより縮窄によると考えられる明らかな左室拡大とポンプ機能の低下があるもの。

II. 除外基準

- ・ ステント留置においてはステント留置により前脊髄動脈の閉塞を来すと考えられる病変。
- ・ ステント留置では左鎖骨下動脈以外の neck vessels を避けて留置することが困難な病変。

カテーテル治療の方法

I. PTA

バルーンカテーテルの選択

- ・ 至適拡張圧が 6 気圧以上（極力 10 気圧以上）の non-compliant または semi-compliant 高耐圧バルーンを用いる。
- ・ バルーン径は、大動脈峡部径から開始し、効果が不十分の場合、大動脈峡部径と横隔膜位の下行大動脈径を平均したもの、横隔膜位の下行大動脈径と漸次 size up が可能である。横隔膜位下行大動脈径 + 1mm と縮窄部最小径の 5 倍のうち小さな方の径を上限とする。
- ・ 12mm を越える径のバルーンが必要な場合は、肺動脈狭窄に対する PTA に準じ、ダブルバルーン法を用いる。

II. ステント

ステントとバルーンを選択

- ・ Palmaz P300X 以外のステントは用いない。
- ・ ステントをマウントするバルーンは PTA と同様に至適拡張圧が 6 気圧以上（極力 10 気圧以上）の non-compliant または semi-compliant 高耐圧バルーンを用いる。
- ・ FA に 11F のロングシースを留置できる例では BIB バルーンが有用なことがある。
- ・ バルーンの径は参照血管径とおおむね同じで参照血管径を越えないものとする。

- ・ 13mm 以上に拡大する必要がある病変の場合、12mm 径で 3 または 4cm のバルーンにマウントして留置し、必要であればより大きな径のバルーンを用いて後拡張を行う方がバルーン破裂の危険が少ない。やむを得ず 13mm 以上のバルーンにマウントする場合にはバルーン長が 3cm のバルーンを用いる。後拡張には Mullins バルーンが有用なことがある。

III. 留置方法

- ・ 肺動脈へのステント留置に順ずる。
- ・ long segment の CoA で複数個のステント留置を要する場合は近位側（上行大動脈側）から留置を開始する。

IV. 内科治療

肺動脈狭窄に対する PTA、ステント留置後に準ずる。

評価方法と F/U

I. 心臓カテーテル・血管造影

カテーテル治療直前、直後、6 か月後、18 か月、36 か月後

- ・ 縮窄部を介する上行大動脈・下行大動脈収縮期引き抜き圧較差、または上下肢の観血的血圧測定による収縮期圧較差。
- ・ Fick 法による Qp, Qs, Qp/Qs。酸素消費は計算によるか実測によるかを記載する。
- ・ 大動脈造影正側 2 方向、または左前斜位と側面の 2 方向より、収縮期の縮窄部の最小径、上行大動脈径、大動脈峡部径、縮窄後最大拡張部径、横隔膜位の下行大動脈径を計測する。参照血管径は鎖骨下動脈分岐直後の大動脈径と横隔膜位の下行大動脈径のうち小さな方とする。long segment の縮窄では縮窄部の長さを計測する。

II. 胸部レントゲン写真、心エコー、上下肢の非観血血圧測定

- ・ PTA またはステント留置前、後 24 時間以内、1、3、6、12、18、36 か月後
- ・ 胸部レ線は正側 2 方向
- ・ 心エコーでは断層像で収縮期の縮窄部の最小径、上行大動脈径、大動脈峡部径、縮窄後最大拡張部径、横隔膜位の下行大動脈径、縮窄部を介する最大血流速度を計測。

III. 血液・尿検査

CBC, CRP, AST, ALT, LDH, CK, BUN, Creat, HANP, BNP 一般検尿を前、後 1 週間以内、1 か月後（異常値があれば）

IV. IVUS

PTA またはステント留置前、直後、6、18、36 か月後の F/U カテ時。

VMRI、ステント留置例では helical または UF CT による動脈瘤のチェック

1、3、6、12、18、36 か月後

大静脈狭窄

患者選択

I. 選択項目以下のいずれかがある体重 15kg(or20kg)以上の症例を対象としてステント留置を行う。

- ・ 狭窄部における平均圧較差 5mmHg 以上。
- ・ 上大静脈狭窄による、頸静脈の怒張、顔面の浮腫、肩こりなど明らかな上大静脈症候群の症候。

II. 除外項目

ステント留置により肺静脈閉塞や大動脈弁輪の変形（DSO の術後の上大静脈狭窄など）などを合併する可能性が高い場合。

カテーテル治療の方法

I. ステント

ステントとバルーンを選択

- ・ 原則として、Palmaz large size のステント(原則として P300X だが P180X も可、P120X は除く)。
- ・ ステントの長さは、拡大径に応じたステントの短縮を考慮して狭窄部の全長をカバーするものとする。
- ・ ステントをマウントするバルーンは至適拡張圧が 6 気圧以上（極力 10 気圧以上）の non-compliant または semi-compliant 高耐圧バルーンを用いる。
- ・ バルーンの径は参照血管径と同じか+1mm 以内、長さは留置するステント長と同じか、なるべく近くてやや長いものを選択する（例えば P180X では 2cm、P300X では 3 または 4cm）。
- ・ 13mm 以上に拡大する必要がある病変の場合、このような病変に留置するステントはほとんどが P300X であるので、12mm 径で 3 または 4cm のバルーンにマウントして留置し、必要であればより大きな径のバルーンを用いて後拡張を行う方がバルーン破裂の危険が少ない。やむを得ず 13mm 以上のバルーンにマウントする場合にはバルーン長が 3cm のバルーンを用いる。

II. 留置法と内科治療に関しては肺動脈への留置に準ずる。

評価方法と F/U

I. 心臓カテーテル・血管造影

以下をステント留置の直前、直後、6 か月後、18 か月後、36 か月後に計測

- ・ 上大静脈圧、右房圧、狭窄部を介する引き抜き平均圧較差。
- ・ Fick 法による Qp, Qs, Qp/Qs。酸素消費は計算によるか実測によるかを記載する。
- ・ 選択的上大静脈の正側 2 方向造影を参考として、狭窄部が一番長く造影される方向に

適宜角度をつけた造影を行う。Mustard や DSO の術後ではいわゆる Hepato-clavicular angulation が有用。

- ・ 上大静脈造影から呼気時に上大静脈が最大径となった時相で、最狭窄部径、参照血管径（狭窄前後でほぼ一定の径となっている部分のうち小さなほう）、狭窄部の長さを計測する。

II.胸部レントゲン写真、心エコー

- ・ PTA またはステント留置前、後 24 時間以内、1、3、6、12、18、36 か月後
- ・ 胸部レ線は正側 2 方向
- ・ 心エコーでは断層像で呼気時の上大静脈最大径、右房流入血流の最大血流速度を計測。

III.血液・尿検査

CBC, CRP, AST, ALT, LDH, CK, BUN, Creat, 一般検尿を前、後 1 週間以内、1 か月後（異常値があれば）

IV.IVUS

PTA またはステント留置直前、直後、6、18、36 か月後の F/U カテ時。

資料 2

片側肺動脈分枝狭窄 検査チェックシート

患者イニシャル： 登録番号：①-

基準日：200 年 月 日

検査不要
 必要に応じ実施
 検査が終了すれば 空欄に"レ"を入れる

<共通>
 データシート#1-○ (共通) に対応

<初回治療有効群>
 データシート#1-○ (有効) に対応

必須項目	<共通> データシート#1-○ (共通) に対応				<初回治療有効群> データシート#1-○ (有効) に対応					
	治療前	直後	1か月	3か月	6か月	9か月	12か月	18か月	24か月	36か月
カテ・アンジオ										
右室圧(右室/左室圧比)										
狭窄部圧較差										
狭窄部径・参照血管径										
狭窄部長さ										
Qp,Qs,Qp/Qs										
IVUS										
肺血流シンチ										
胸部X線2方向										
心エコー										
狭窄による症状										
血液・尿検査										
努力項目										
MRI										

<初回治療無効群>
 データシート#1-○ (無効) に対応

必須項目	6か月	6か月	7か月	9か月	12か月	18か月	24か月	36か月
	治療前	治療時						
カテ・アンジオ								
右室圧(右室/左室圧比)								
狭窄部圧較差								
狭窄部径・参照血管径								
狭窄部長さ								
Qp,Qs,Qp/Qs								
IVUS								
肺血流シンチ								
胸部X線2方向								
心エコー								
狭窄による症状								
血液・尿検査								
努力項目								
MRI								

他の肺動脈狭窄 検査チェックシート

患者イニシャル：

登録番号：②- -

基準日：200 年 月 日

検査不要
 必要に応じ実施

肺血流シンチはそれが治療目的と関係する場合に実施
 検査が終了すれば 空欄に"レ"を入れる

データシート#2-○に対応

必須項目	治療前	直後	1か月	3か月	6か月	12か月	18か月	24か月	36か月
カテ・アンジオ									
右室圧(右室/左室圧比)									
狭窄部圧較差									
狭窄部径・参照血管径									
狭窄部長さ									
Qp,Qs,Qp/Qs									
IVUS									
肺血流シンチ									
胸部X線2方向									
心エコー									
狭窄による症状									
血液・尿検査									
努力項目									
MRI									

大静脈狭窄（ステントのみ） 検査チェックシート

患者イニシャル：

登録番号：③-

基準日：200 年 月 日



検査不要

必要に応じ実施

検査が終了すれば 空欄に"レ"を入れる

データシート#4-○に対応

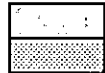
必須項目	治療前	直後	1か月	3か月	6か月	12か月	18か月	24か月	36か月
カテ・アンジオ									
狭窄部圧較差									
狭窄部径・参照血管径									
狭窄部長さ									
Qp,Qs,Qp/Qs									
上下大静脈圧									
MUS									
胸部X線2方向									
心エコー									
狭窄による症状									
血液・尿検査									

大動脈縮窄 検査チェックシート

患者イニシャル：

登録番号：④-

基準日：200 年 月 日



検査不要

必要に応じ実施

検査が終了すれば 空欄に"レ"を入れる

データシート#3-○に対応

必須項目	治療前	直後	1か月	3か月	6か月	12か月	18か月	24か月	36か月
カテ・アンジオ									
狭窄部圧較差									
狭窄部径・参照血管径									
狭窄部長さ									
Qp,Qs,Qp/Qs									
左室ポンプ機能									
IVUS									
胸部X線2方向									
心エコー									
上下肢cuff血圧									
縮窄による症状									
血液・尿検査									
努力項目									
MRI or CT									
運動負荷上肢血圧									

図1 研究の方法：フローチャート

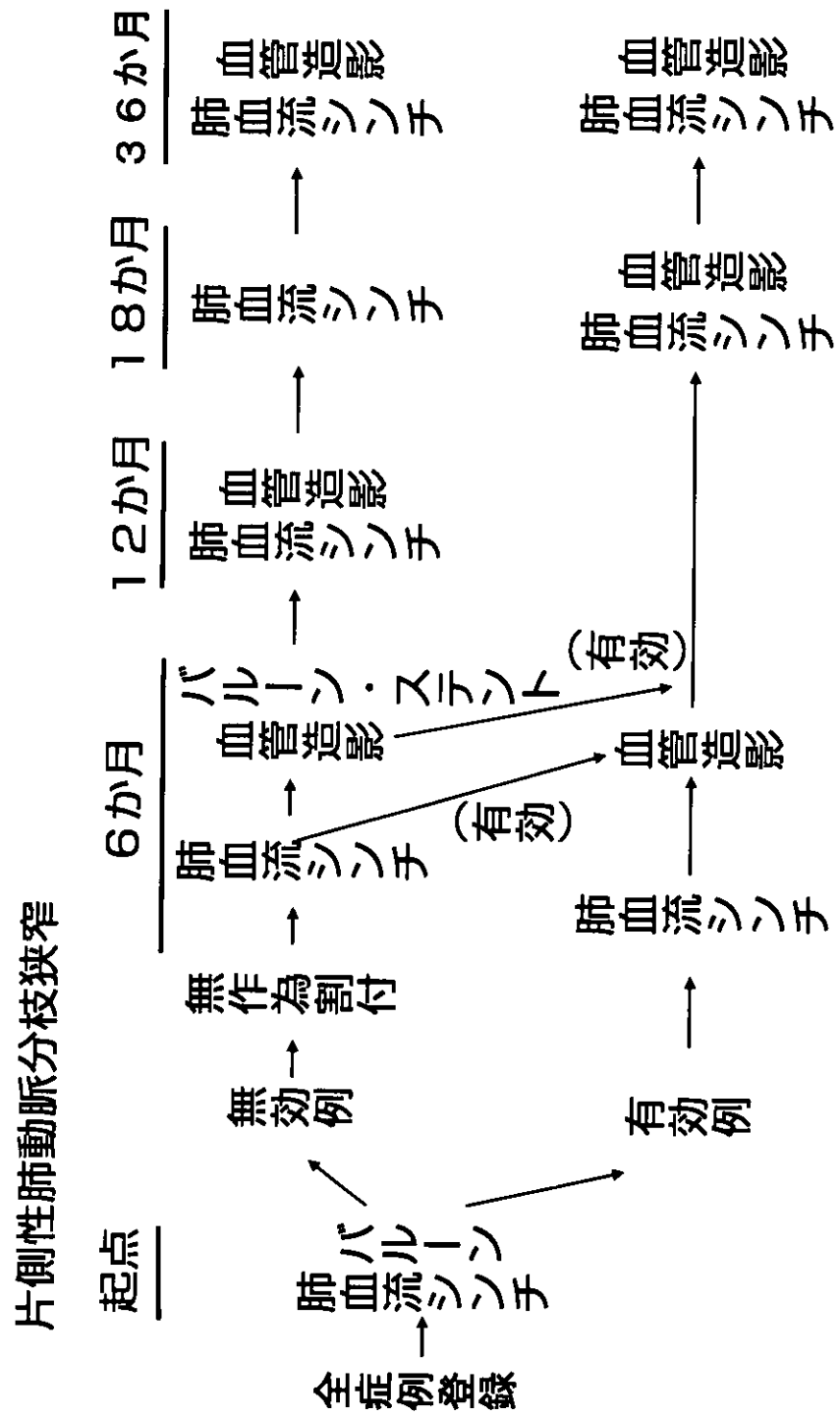
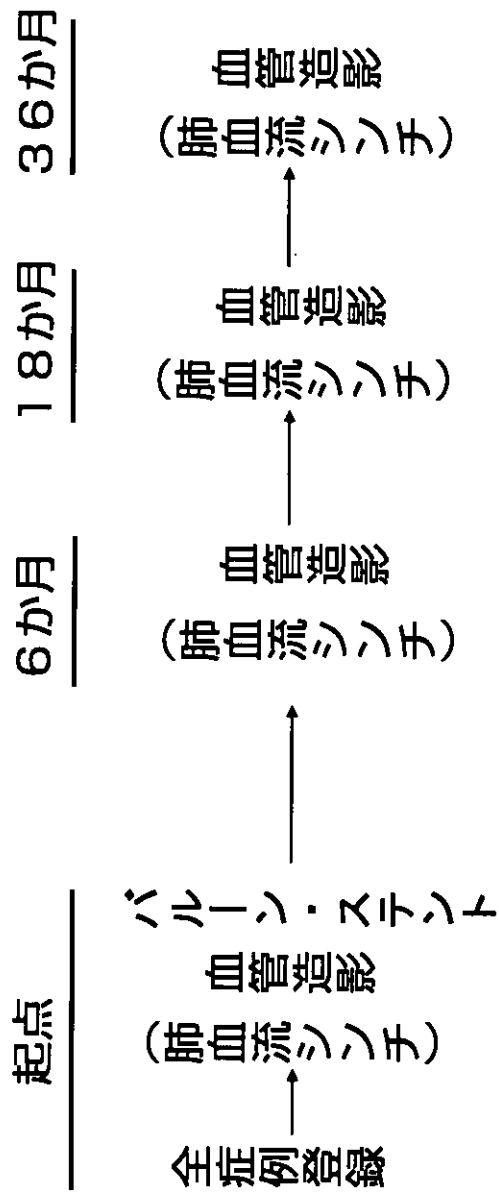


図2 研究の方法：フローチャート

他の肺動脈狭窄、大動脈縮窄、大静脈狭窄



厚生労働科学研究費補助金（効果的医療技術の確立推進臨床研究事業）
分担研究報告

肺動脈狭窄、大動脈縮窄に対するカテーテルインターベンションによる拡大術
の後方的検討

：末梢性肺動脈狭窄に対するステント留置の中期予後

主任研究者 越後茂之 国立循環器病センター 小児科

背景・目的

先天性心疾患に伴う末梢性肺動脈狭窄に対する治療は、いまだに決定的治療法はなく挑戦の繰り返しである。外科治療では、肺門部より末梢へはアプローチが困難であることと、5年後の再狭窄率が50-60%と効率であることから^{1), 2)}、1980年代前半から経皮的経カテーテル的バルーン血管形成術が行われるようになった^{3), 4)}。しかし高耐圧バルーンを用いても成功率が高い報告でも72%であり⁵⁾、また再狭窄例が少なからず存在する（再狭窄率10-35%）^{5), 6)}。このように Recoil を来す狭窄病変や低形成病変に対しては血管内ステントが有効であり^{7), 8)}、同様の病変に対しては当センターでも1997年以降積極的にステント留置を行ってきた。先天性心疾患に伴う末梢性肺動脈狭窄に対するステント留置の短期成績は良好であるが、対象が成長過程にある小児であるので、その長期予後は未だ明らかではない。今回先天性心疾患に伴う末梢性肺動脈狭窄に対するステント留置の中期予後を後方視的に検討した。

方法

対象は1997年9月1日から2003年12月31日の間に当センターで末梢肺動脈狭窄に対してステントを留置しかつフォローアップカテーテル検査を行った先天性心疾患20例の32狭窄病変。32病変の①最小血管内径、②病変部収縮期圧較差、③増殖内膜最大厚、④右室/大動脈収縮期圧比、⑤肺血流シンチグラムでの健側/患側比、および⑥合併症に関してステント留置前から、留置直後、

フォローアップ時、および最終フォローアップ時迄の変化を検討した。

結 果

ステント留置時の年齢と体重はそれぞれ 0.8-18 歳 (中央値 6.5 歳), 6.8-43.3kg (中央値 17.9kg)。フォローアップ期間は 6-36 か月 (中央値 21 か月), フォローアップ検査回数は 1-4 回 (平均 2.4 回)。平均 2.4 回のフォローアップ時に 32 病変全てが少なくとも 1 回以上バルーン再拡張をしていた (24 病変は計 1 回, 8 病変は計 2 回)。

①狭窄病変最小血管内径

ステント留置直後狭窄病変最小血管内径は $3.8 \pm 1.8\text{mm}$ から $7.0 \pm 1.9\text{mm}$ へと有意に拡大した ($P < 0.001$)。またフォローアップ時に再狭窄または過剰な内膜増殖を来していた例はバルーン再拡張しており, 結果としてステント内最小血管内径は最終フォローアップ時に $7.2 \pm 1.8\text{mm}$ と維持されていた (図 1)。

②病変部収縮期圧較差

病変部収縮期圧較差はステント留置前の $42 \pm 16\text{mmHg}$ から留置直後の $15 \pm 12\text{mmHg}$ へと有意に減少し ($P < 0.001$), 最終フォローアップ時にも $15 \pm 13\text{mmHg}$ と維持されていた (図 2)。

③右室/大動脈圧比

右室/大動脈圧比は留置前の 0.75 ± 0.23 から留置直後の 0.50 ± 0.13 へと有意に減少し ($P = 0.034$), 最終フォローアップ時にも 0.51 ± 0.11 と維持されていた (図 3)。

④肺血流シンチグラム

肺血流シンチグラムでの健側/患側比は留置前の 4.6 ± 2.9 から留置直後の 1.6 ± 0.9 へと有意に減少し ($P = 0.008$), 最終フォローアップ時にも 1.7 ± 1.0 と維持されていた (図 4)。

⑤増殖内膜最大厚

ステント留置 6 か月後の新生内膜最大厚の平均は $1.2\text{mm} \pm 0.6\text{mm}$ であった。バルーン再拡大により, 内膜厚は減少しており, 最終フォローアップ時最大厚の平均は $1.1 \pm 0.5\text{mm}$ であった (図 5)。

⑥合併症

ステント留置時および再拡大時に死亡例・外科的処置が必要とした例はなか

った。留置時に喀血が2例に、喀血と肺鬱血を1例に認めた。留置後一過性の左腕神経叢麻痺が1例に認められた。

以上の結果より留置されたステントは内径減少あるいは再狭窄を来した場合でも再拡張によって十分に拡大されており、これらの結果は以前に欧米で報告されたデータを支持する^{7) 8) 10) 11)}。尚、今回検討した病変のうち先行バルーン拡張術が無効であったものは18病変あった。これら18病変全てに対してステント留置は有効であった。

結 論

先天性心疾患に伴う末梢性肺動脈狭窄に対するステント留置は、バルーン再拡大を繰り返していく必要があるが、右室圧の軽減および肺血流不均衡の是正の点からその中期予後は良好と考える。重篤な合併症としてステント留置時の喀血と肺鬱血が1例に認められたが、死亡例や外科治療が要した例はなく、経験ある施設では合併症による危険性は高くないと考える。しかし、発育過程にある患児達が成人の体格になる迄十分に再拡大を続けられるかどうかについては、今後もフォローアップして行く必要がある。

参考文献

- 1) McGoon DC, Kincaid OW. Stenosis of branch pulmonary arteries: Surgical repairs. *Med Clin North Am* 1976; 48: 257-263
- 2) Trant CA Jr, O'Laughlin MP, Ungerleider RM, et al. Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 339-344
- 3) Lock JE, Castaneda-Zunica WR, Fuhrman BP, et al. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation* 1983; 67: 962-967
- 4) Ring JC, Bass JL, Marvin W, et al. Management of congenital stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilation angioplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90: 35-44
- 5) Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch plumonary artery stenosis: Early experience. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 867-872

- 6) Bush DM, Hoffman TM, Rosario JD, et al. Frequency of restenosis after balloon pulmonary arterioplasty and causes. *Am J Cardiol* 2000; 86: 1205-1209
- 7) O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, et al. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991; 83: 1923-1939
- 8) Fogelman R, Nykanen D, Smallhorn JF, et al. Endovascular stents in the pulmonary circulation. Clinical impact on management and Medium-term follow up. *Circulation* 1995; 92: 881-885
- 9) Rosales AM, Lock JE, Perry SB, et al. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: Balloon angioplasty or endovascular stenting. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2002; 56:272-277
- 10) Shaffer KM, Mullins CE, Grifka RG, et al. Intravasclar stents in congenital heart disease: Short-and long-term results from a large single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 661-667
- 11) Duke C, Rosenthal E, Qureshi SA. The efficacy and safety of stent redilatation in congenital heart disease. *Heart* 2003; 89; 905-912

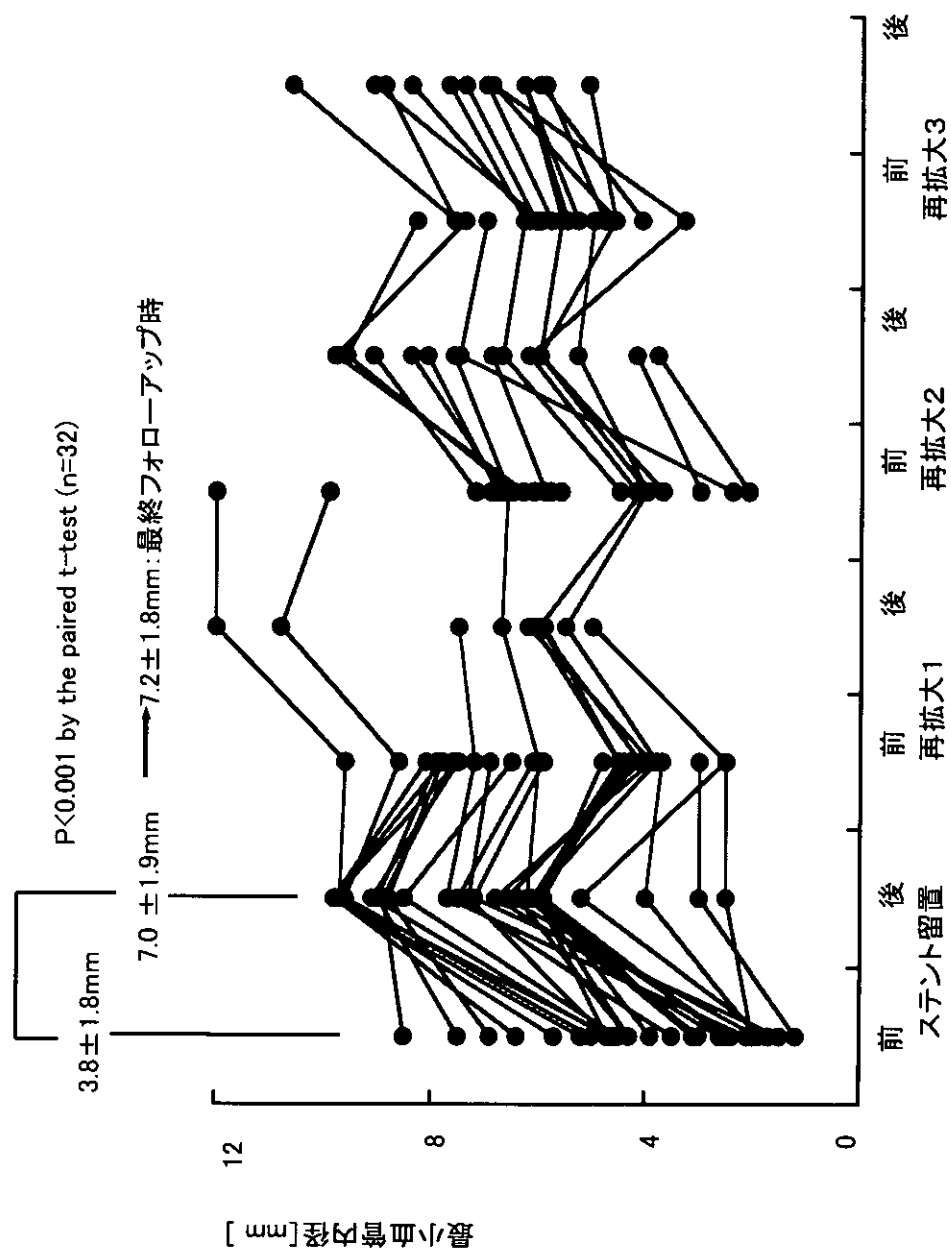


図1. ステント留置前後およびステント再拡大前後での最小血管内径の変化

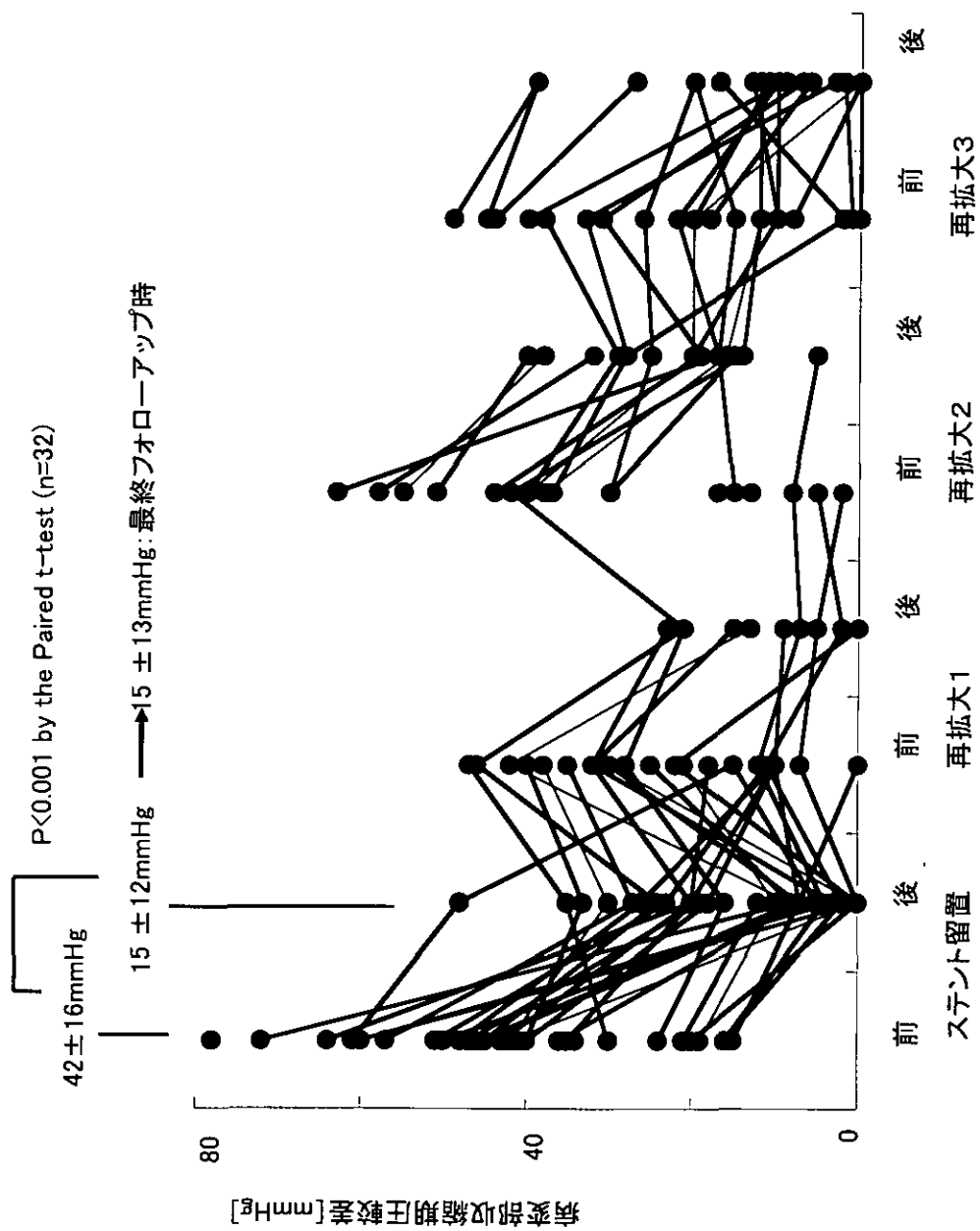


図2 ステント留置前後およびステント再拡大前後での病変部収縮期血圧較差の変化

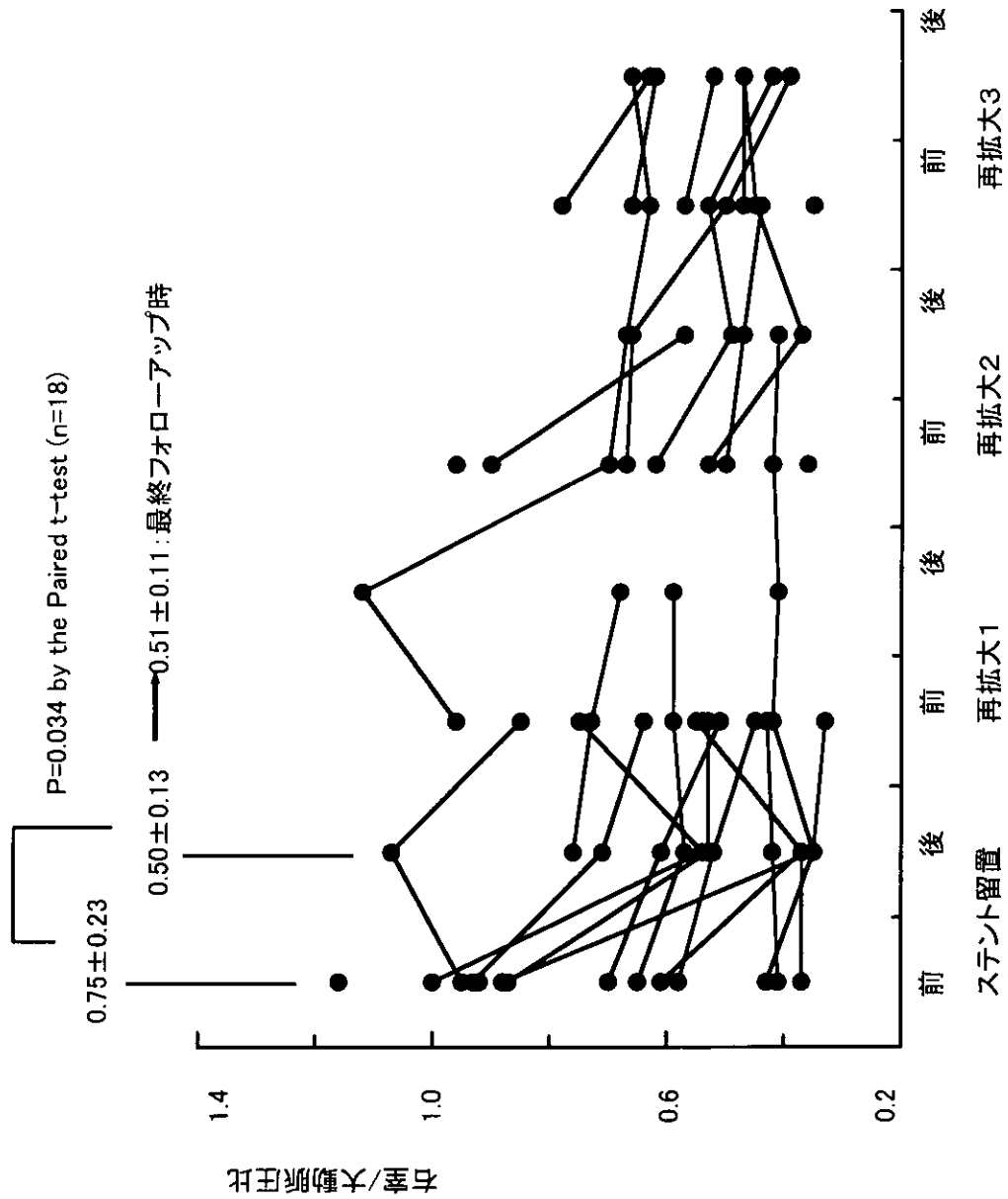


図3 ステント留置前後およびステント再拡大前後での右室/大動脈圧比の変化

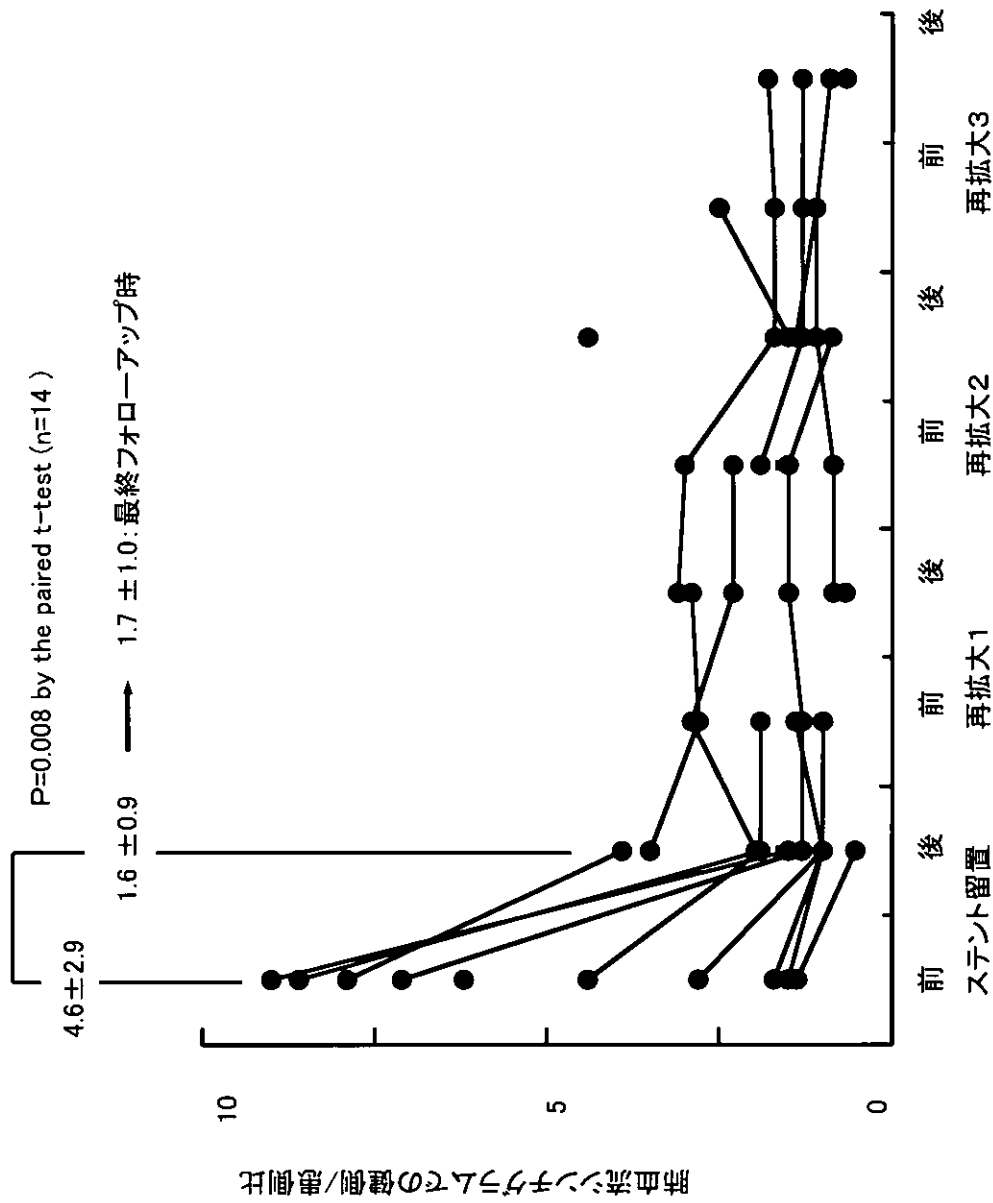


図4 ステント留置前後およびステント再拡大前後での肺血流シンチグラムにおける健側/患側比の変化

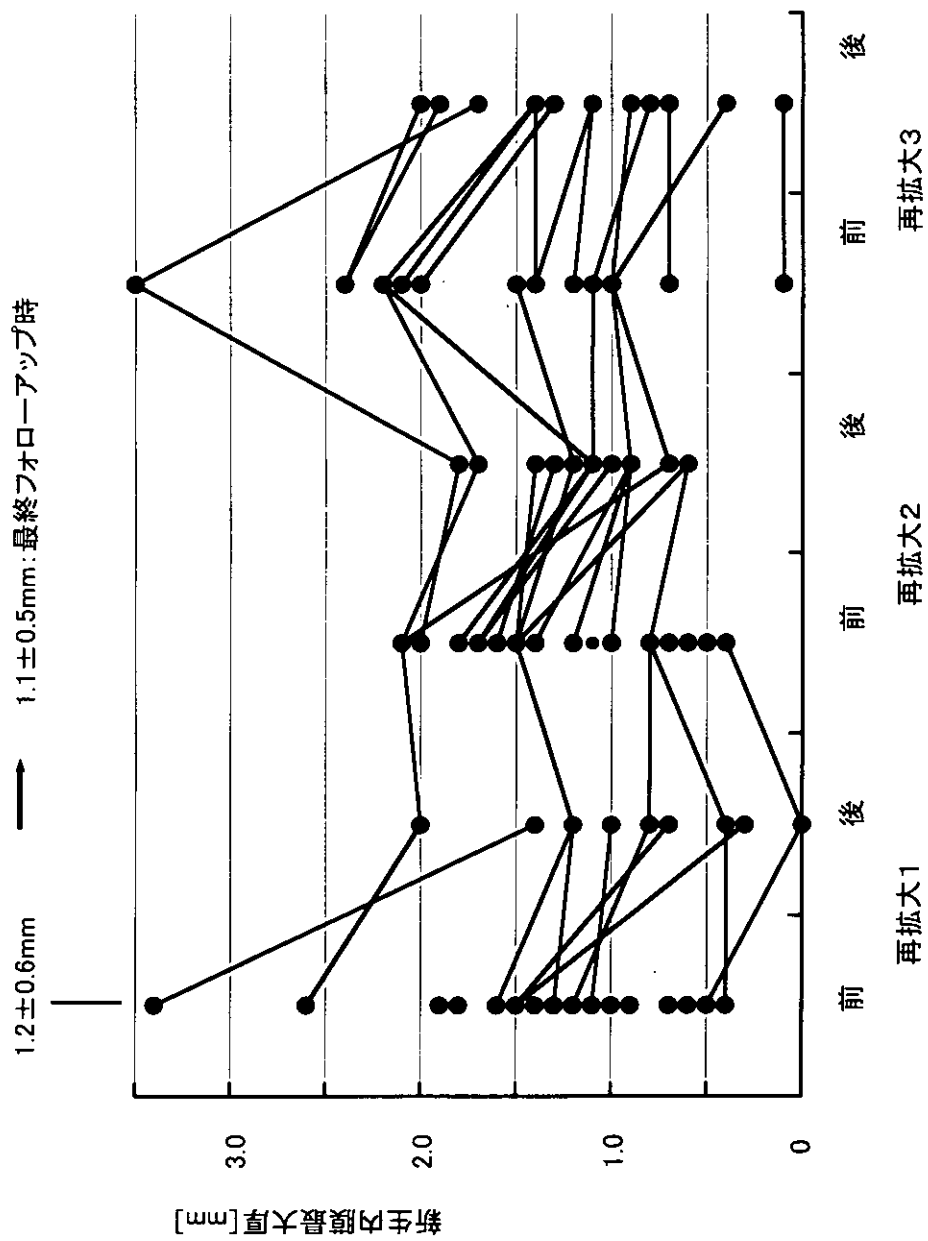


図5 ステント再拡大前後での増殖内膜最大厚の変化