

# 末梢肺動脈狭窄（観察研究）

## 患者選択

### I. 選択基準

- ・ 肺動脈多枝狭窄、フォンタン型術後、または有意な大動脈肺動脈間短絡がある症例で、以下のいずれかを満たす。
  - 1) 肺動脈狭窄に起因する右室圧の上昇（収縮期右室/左室 or 体血圧比 $\geq 0.70$ ）
  - 2) 狭窄部での収縮期圧較差 $\geq 30\text{mmHg}$ （フォンタン術またはグレン術後では平均圧較差 $\geq 5\text{mmHg}$ ）。
  - 3) 造影上、最狭窄部 $\leq$ 参照血管径の 50%の狭窄。  
参照血管径は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方とする。
  - 4) 片側性肺動脈多枝狭窄では、肺血流シンチで患側/健側比 $\leq 0.4$ 。
- ・ 狭窄の形態、基礎疾患、de novo か術後（心内修復、姑息術ともに）例かなどについては問わない。

### II. 除外基準

- ・ 片側肺動脈分枝狭窄
- ・ 両側の FV が閉塞しており、頸静脈の径が 9F のロングシースを留置するのに十分でない場合（用いるロングシースによっても異なるが通常 $\leq 4\text{mm}$ ）。
- ・ 側枝を避けてステント留置をすることが困難な病変。

### III. カテーテルインターベンションの選択方法

- ・ 上記の病変を有する全例に対し、各施設の基準にてバルーン拡大術(PTA)またはステントを行う。

### IV. 有効性の判定

- ・ 拡大前の最狭窄部径の 50% $\leq$ の径の増加があること（例：拡大前が 3mm であれば 4.5mm 以上）、且つ参照血管径の 50% $\leq$ の径となること（例：参照血管径が 10mm であれば 5mm 以上）。
- ・ 片側性肺動脈分枝狭窄においては、肺血流シンチで患側/健側比の増加が 50%以上、且つ比が 0.4 以上。

### V. 再狭窄の定義

- I.の選択基準に準ずる。

## 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。
- ・ バルーン径は狭窄部径の 3 倍前後で 5 倍以下、参照血管径の 1.5 倍を越えないもの、バルーン長は狭窄部長の全長をカバーしうる長さのものとする。現状では 12mm を越える径のバルーンで上記の拡張圧を得ることは困難であり、ダブルバルーン法が適応される。なるべく同じ径で同じ長さのバルーンを 2 本用い、Yeager らの方法にしたがって 1 本のバルーンとした場合の換算直径を算出する。
- ・ IVUS または造影にて intimal flap が確認されるまで上記の範囲で size up する。

#### 手技に関する事項

- ・ ガイドワイヤーは Cook 社製 Amplatz Extrastiff, Amplatz-Whisker、Meditech 社製 Amplatz Superstiff など stiff type を用いる。
- ・ 分岐部病変では左右肺動脈の同時拡大（Kissing balloon 法）を原則とする。
- ・ バルーン注入時間は一側の病変では 30 秒以内、血流の完全遮断をとまなう部位では 10 秒以内とする。

## II.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）。第一分枝の狭窄では Palmaz medium size のステント(P290X, P200X, P150X)も可。
- ・ 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の全長をカバーするものとする。また、側枝がある場合は側枝起始部径の 20%≦をブロックしないものとする。
- ・ 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。
- ・ 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(Z-med, Z-med II, BIB)を用いる。

### 留置方法

ステントは PTA 用のバルーンにマウントされて供給されているが、拡大しようとする目標の径のバルーンカテーテルにマウントしなおす必要がある場合が多い。特に large size のステントの場合、low profile のバルーンにリマウントした方がシースサイズの点からは有利である。バルーンを損傷しないよう十分注意し、ステントがずれないように用手的にしっかり固定する。この際、決してステントに捻れを加えないようにする。挿入にともないステントがバルーンの近位側に多少ともずれることが多いので、バルーンのやや先端にマウントするのが良い。

病変部の出来るだけ遠位で固定の良い部位に先端開口のカテーテルを留置し、0.035 インチの stiff wire(Amplatz super stiff, Boston Scientific、または Amplatz extra stiff, Cook)をここに

挿入する。カテーテルを抜去し、ロングシースをガイドワイヤーに沿って挿入する。P300X ステントは、バルーンにマウントした状態で外径約 3mm であり、通常は 9F のロングシースに挿入可能である。ステントを挿入したバルーンをガイドワイヤーに沿わせてロングシースに挿入し、病変部を通過させる。バルーンが露出するまでロングシースを引き抜き、確認造影を行いながらステントの留置部位を決定し、バルーンを拡大しステントを留置する。

肺動脈など屈曲した経路を介するステント留置では、ロングシースの挿入が難しかったり、ロングシース内へステントをマウントしたバルーンを挿入する際にステントが近位へずれるため、留置に長時間を要することがある。前者の場合はロングシースの挿入に際し、0.038 インチの stiff wire を用いると良い。後者の場合、バルーンカテーテルをロングシースに挿入し、先端からバルーン部分が出た状態でステントをマウントした後ロングシースに引き込み、ステントをマウントしたバルーンカテーテルとロングシースを一体化したシステムをあらかじめ作製する。この際、バルーンをわずかに加圧し、ステントがバルーンからずれないようにしておくが良い。病変部の遠位に固定されたガイドワイヤーに沿ってこのシステムを挿入する。ロングシースは 9F であるので、鼠径部には 11 または 12F のシースを留置する。

分岐部病変で左右の肺動脈に留置するステントが主肺動脈に突出することを避けられない場合は、左右肺動脈への同時留置(Y-stenting)を原則とする。

### III. インターベンション後の投薬

PTA またはステント留置前、後 6 時間ごとに 3 回、セファゾリン 25 mg/kg を静脈内投与する。また、ヘパリン 50-100 単位/kg/日を 48 時間持続静注する。ステント留置後は、アスピリン 3-5mg/kg/日 またはジピリダモール 1-2 mg/kg/日を手技の翌日より開始し 12 か月 (F/U カテーテル終了まで) 投与する。

## 評価方法と F/U

### I. 心臓カテーテル・血管造影

以下を PTA またはステント留置の前後に計測

- ・ 右室圧、主・左右肺動脈圧、左室圧または大動脈収縮期圧、狭窄部を介する収縮期 (右心バイパス例では平均) 引き抜き圧較差。ただし、狭窄が高度でカテーテル再挿入の困難が予想される場合は、引き抜き圧較差は必須ではない。タイミングの異なる狭窄近位と遠位の圧の差で代用する。
- ・ 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。
- ・ 右室造影での左右肺動脈の位置を参考とし、狭窄部が一番長く造影される方向での選択的肺動脈造影を行う。通常、右肺動脈では右前 25-30 度(+頭側 25-30 度)、左肺動脈では左前 30-40 度+頭側 30-40 度。
- ・ 選択的肺動脈造影像より収縮期における最狭窄部径、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方)、狭窄部の長さを計測する。

PTA またはステント留置の 6、18、36 か月後、同様の項目を計測する

### II. 肺血流シンチ

インターベンション前、6 か月後、18 か月、36 か月に施行する。

### 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  $\geq 20$  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。

### V.MRI、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	治療前	直後	1か月	3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				

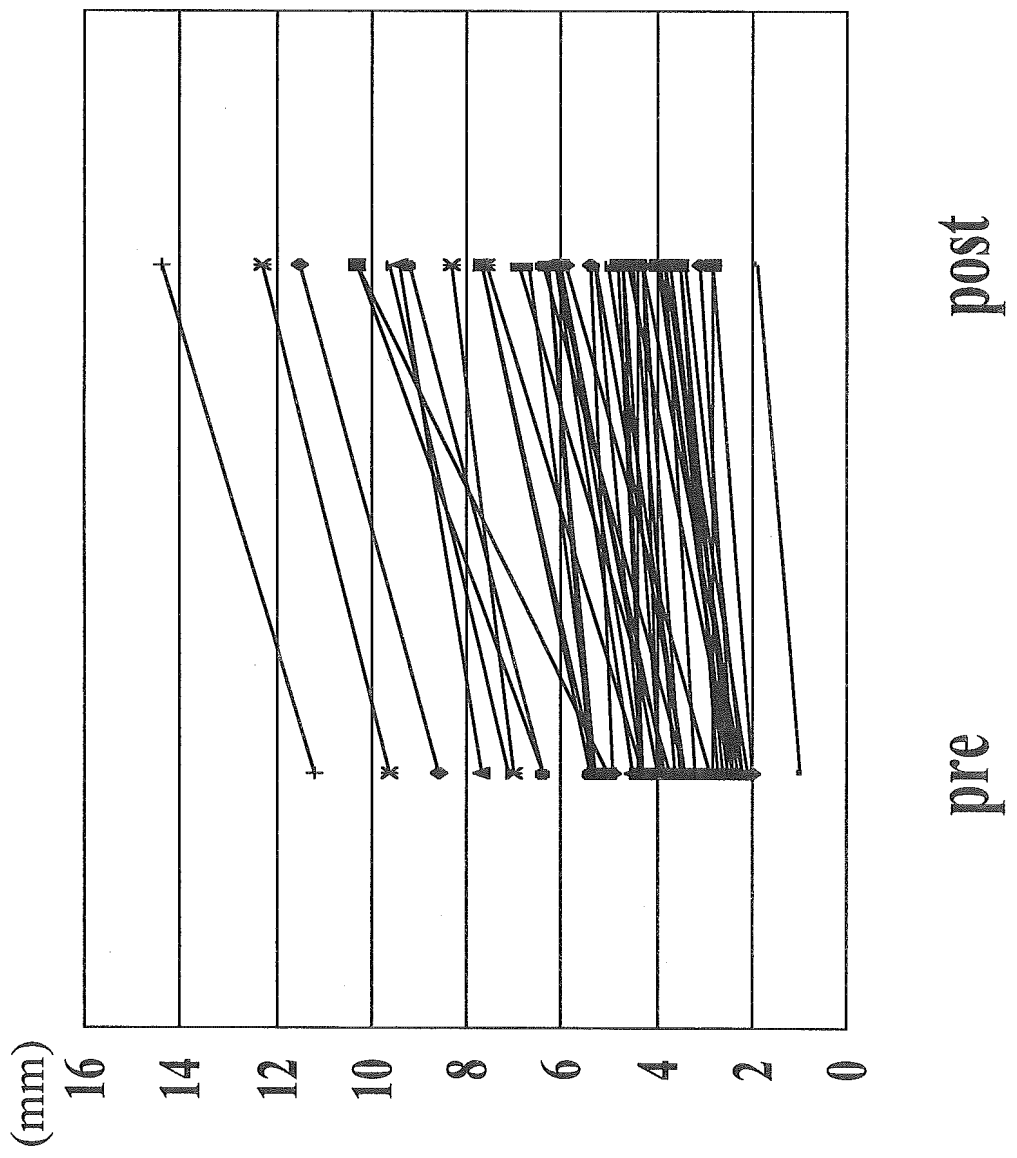
	6か月	9か月	12か月	18か月	24か月	36か月

<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 治療前	6か月 治療時	7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								

# PS balloon 径の変化:前後

図1  
(後方視的検討)



$n=50$

Pre  $4.2 \pm 2.1 \text{ mm}$

Post  $5.9 \pm 2.7 \text{ mm}$

$p < 0.0001$

$145 \pm 29\%$

50%以上の径の増加  
が得られた病変数  
19病変(38%)

# PS balloon 径の変化:経過観察

図 2

(後方視的検討)

$n=18$

Pre  $4.4 \pm 0.6 \text{mm}$

Post  $6.3 \pm 0.7 \text{mm}$

F/U  $6.5 \pm 0.9 \text{mm}$

$p < 0.0001$

Post:  $151 \pm 26\%$

F/U:  $153 \pm 45\%$

50%以上の径の増加  
がF/Uで得られた病変  
数

8病変(44%)

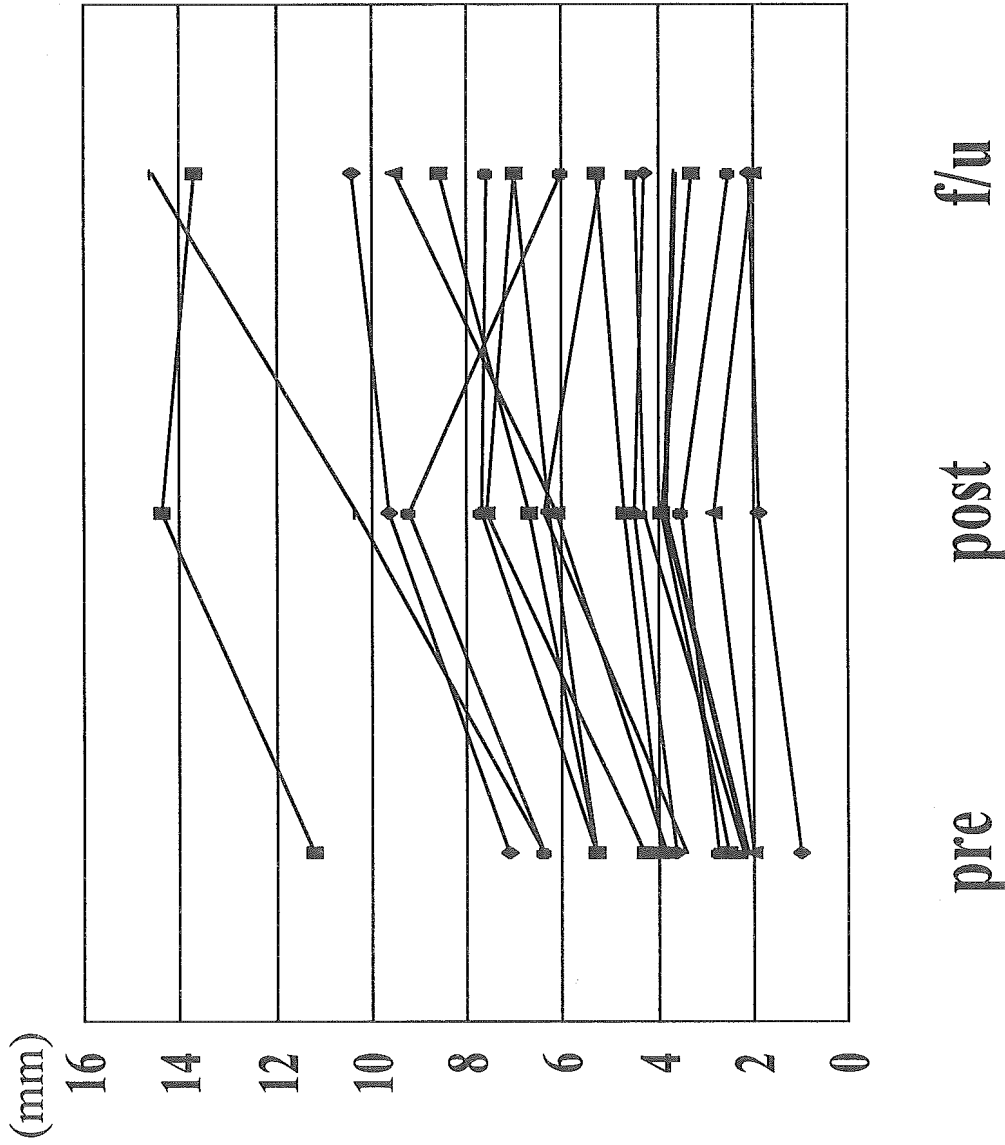
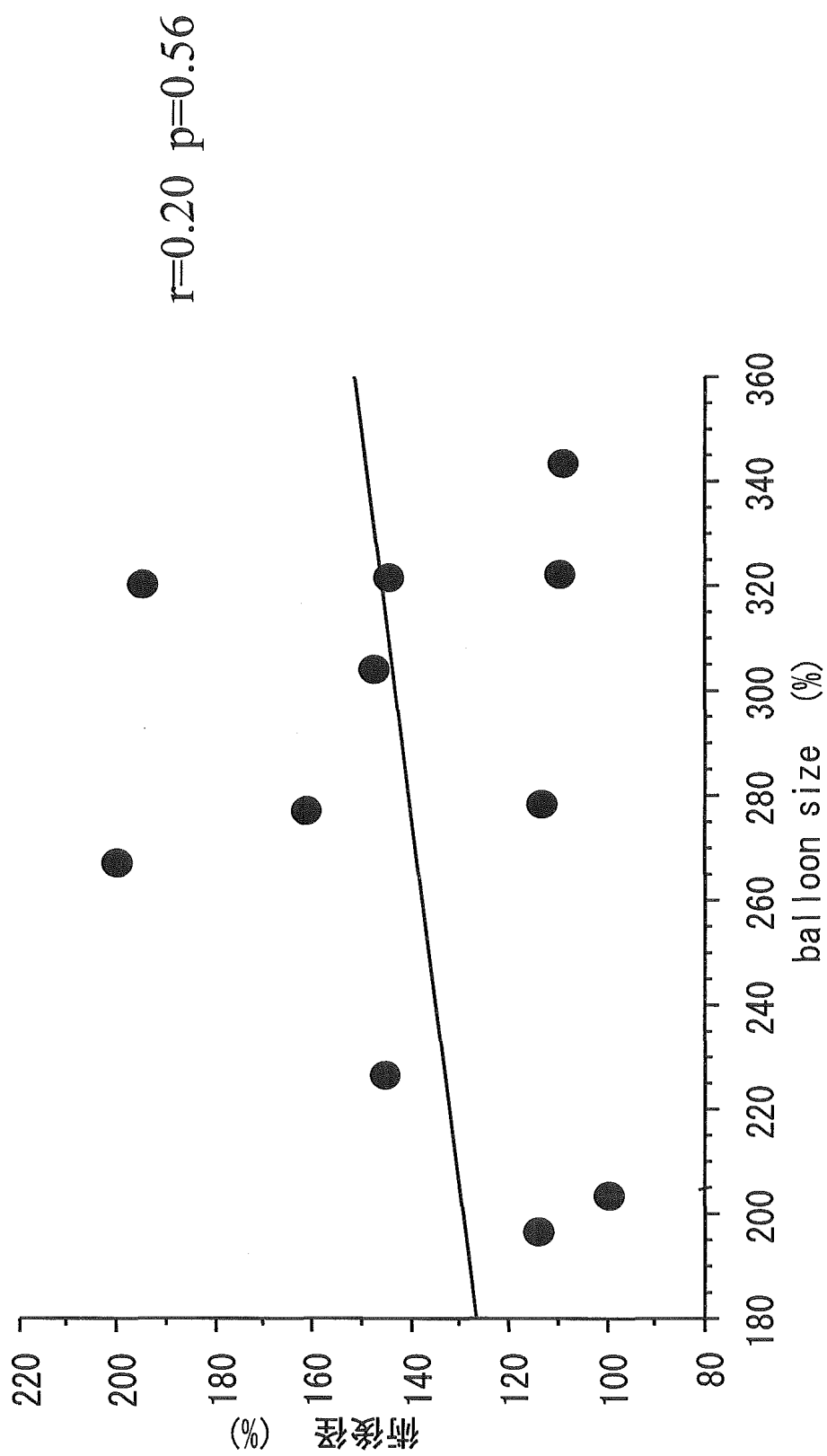


図 3

肺動脈狭窄におけるballoon sizeと狭窄部の術後径

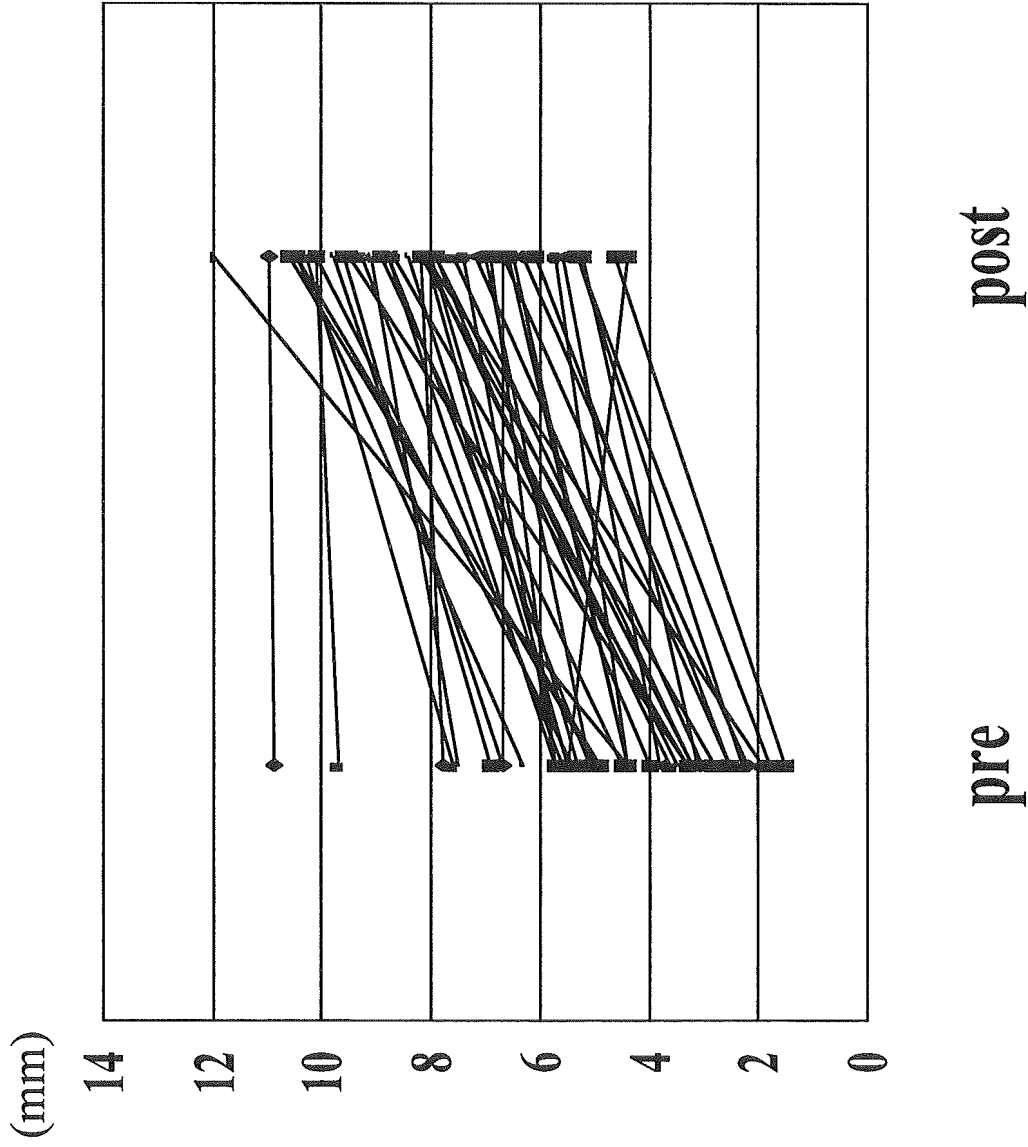


# PS stent 径の変化:前後

図 4

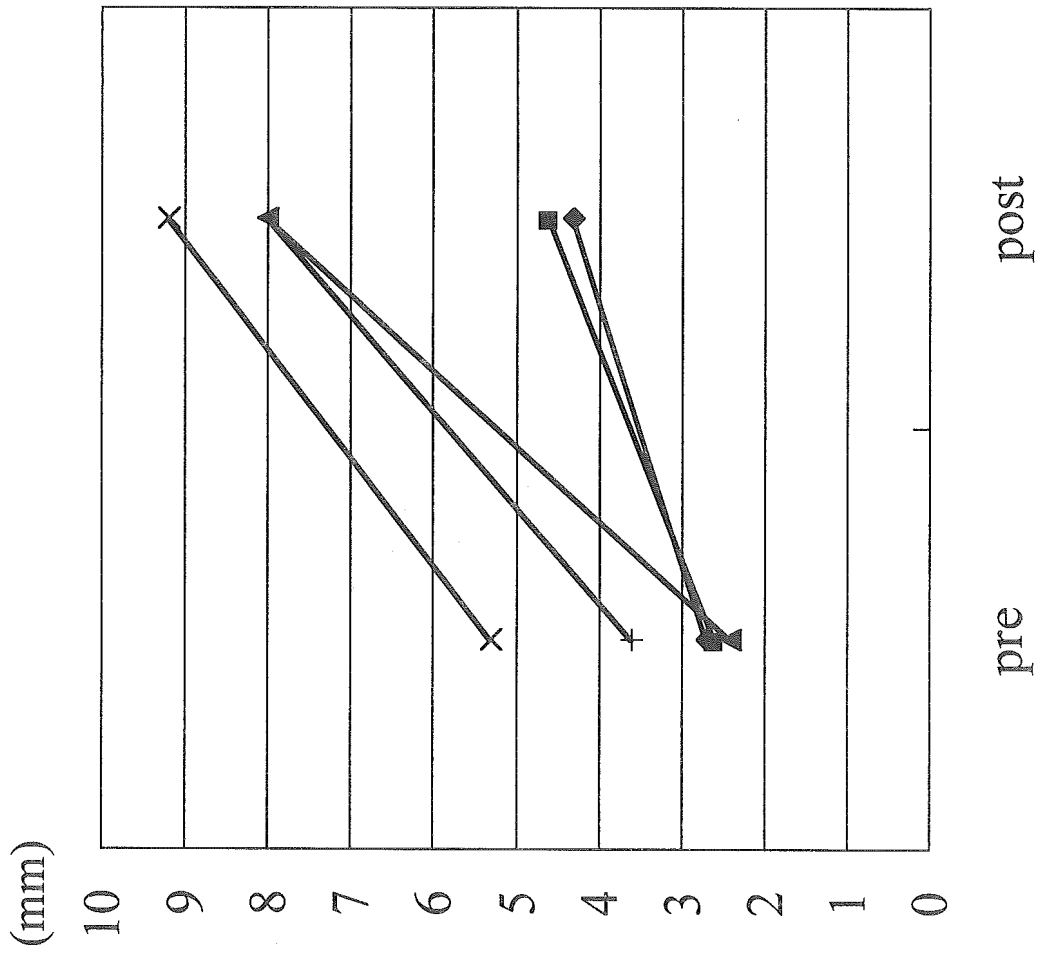
(後方視的検討)

$n=45$   
*Pre*  $4.7 \pm 2.0\text{mm}$   
*Post*  $8.0 \pm 1.8\text{mm}$   
 $p < 0.0001$   
 $192 \pm 72\%$   
50%以上の径の増加  
が得られた病変数  
28病変(62%)



# 【肺動脈狭窄：stent】

図 5



施行数5

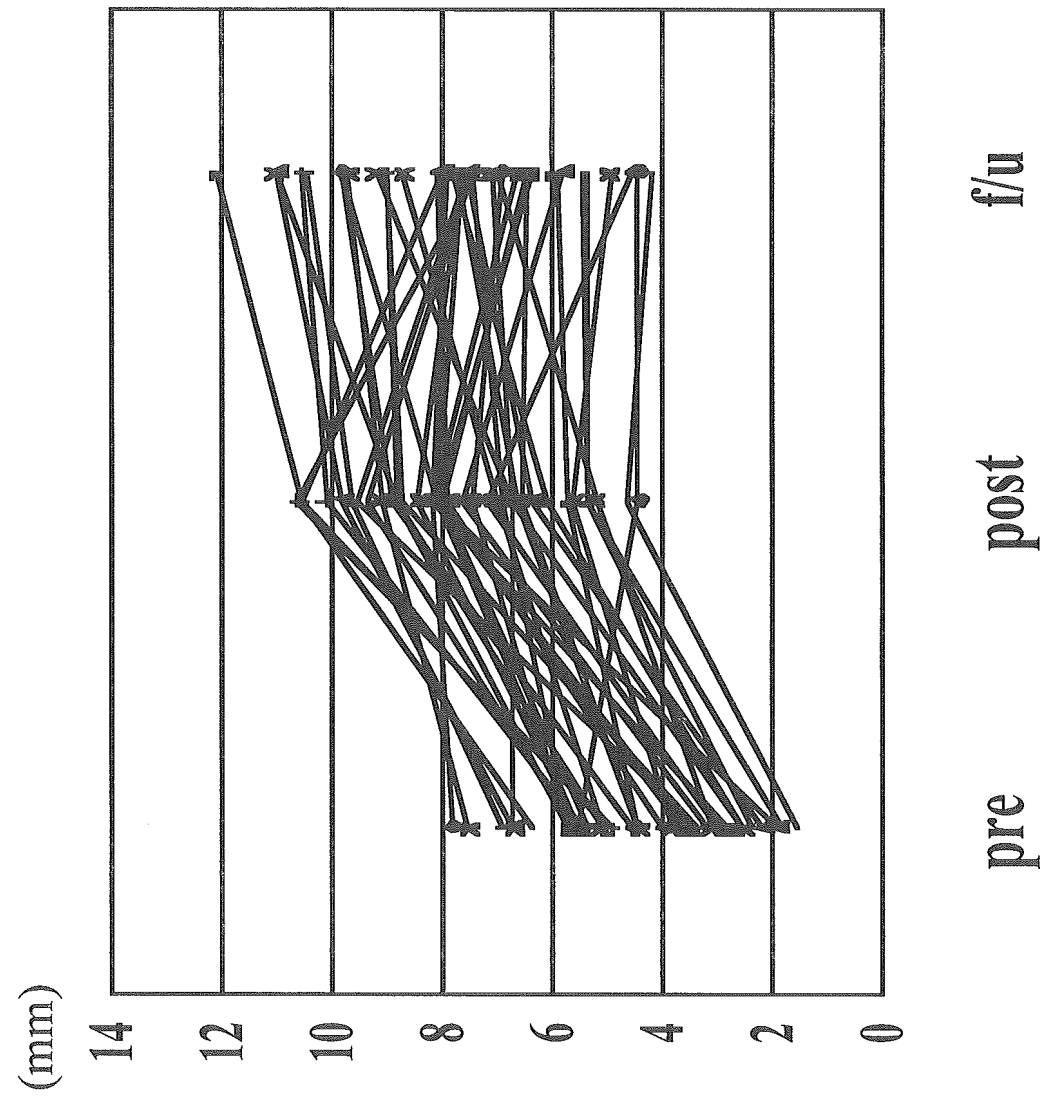
術後平均径 $213 \pm 71\%$

径増加 $\geq 50\%$ は  
狭窄部位の100%

# PS stent 径の変化:経過観察

図6

(後方視的検討)



$n=40$

Pre  $4.4 \pm 1.6\text{mm}$

Post  $7.7 \pm 1.7\text{mm}$

F/U  $7.7 \pm 1.9\text{mm}$

$p < 0.0001$

内膜  $0.9 \pm 0.6\text{mm}$

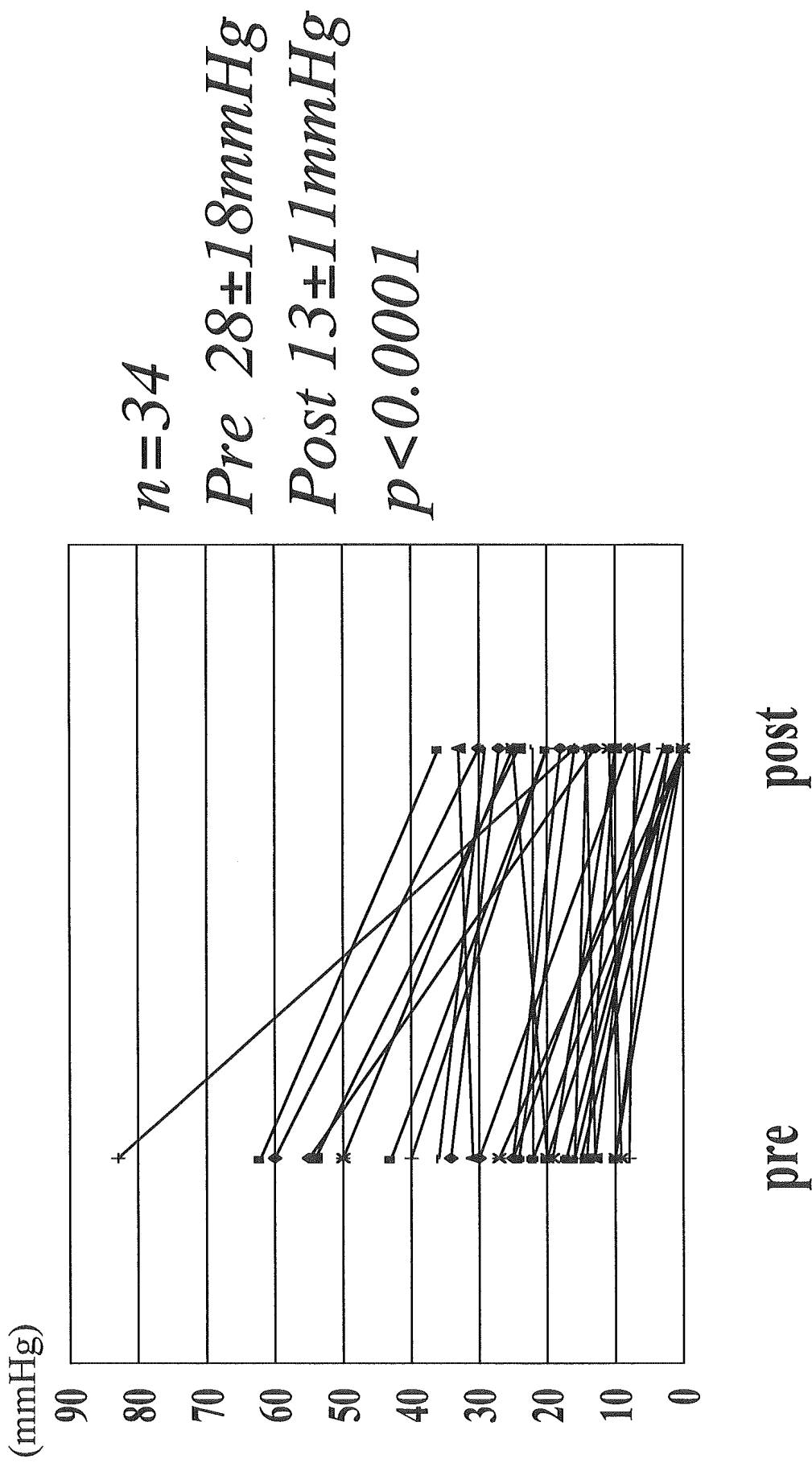
Post:  $195 \pm 72\%$

F/U:  $194 \pm 76\%$

50%以上の径の増加  
がF/Uで得られた部位  
26部位(65%)

# CoA balloon 圧較差の変化:前後 図7

(後方視的検討)





# CoA balloon 圧較差の変化:経過観察

(後方視的検討)

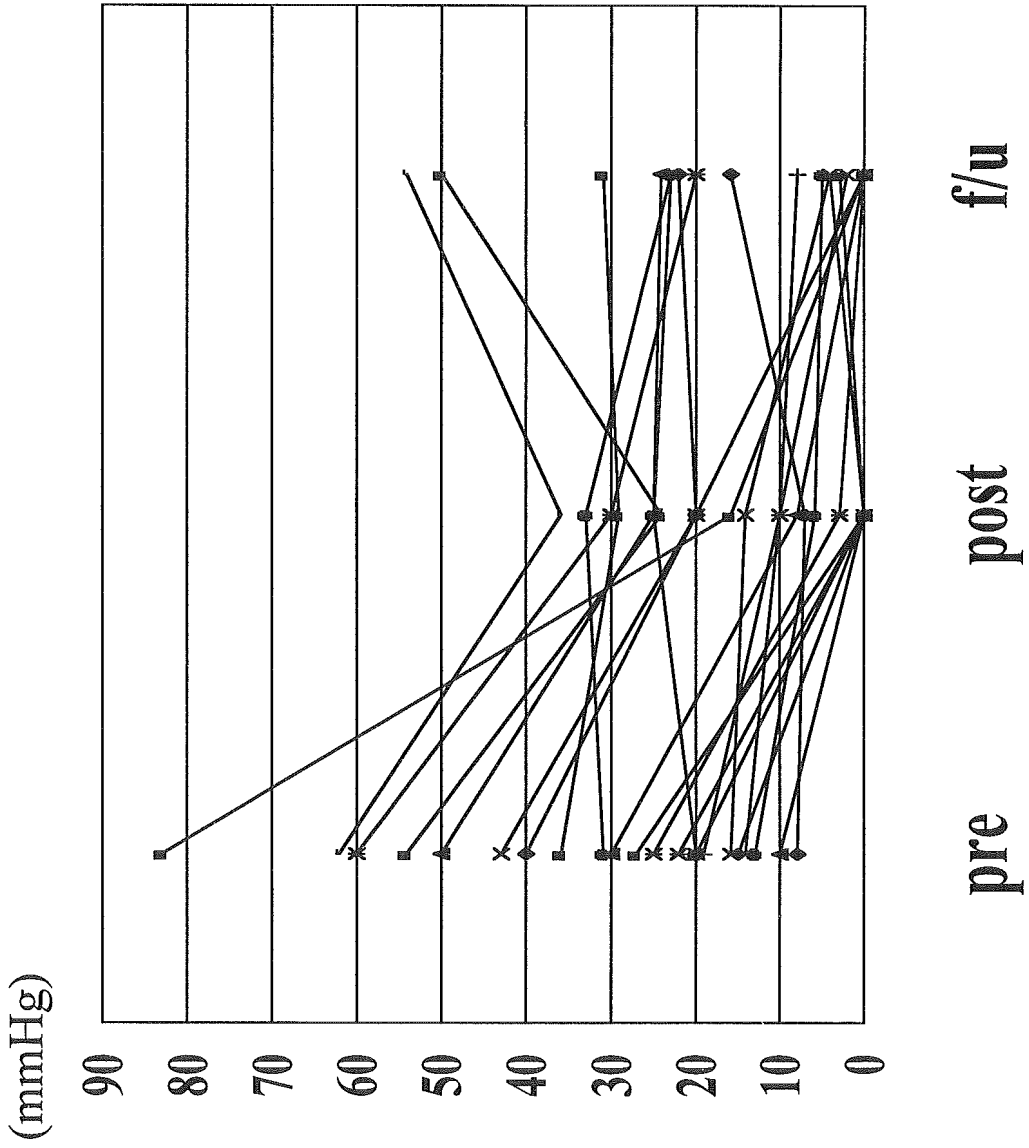


図 9

# CoA stent 圧較差の変化:前後

(後方視的検討)

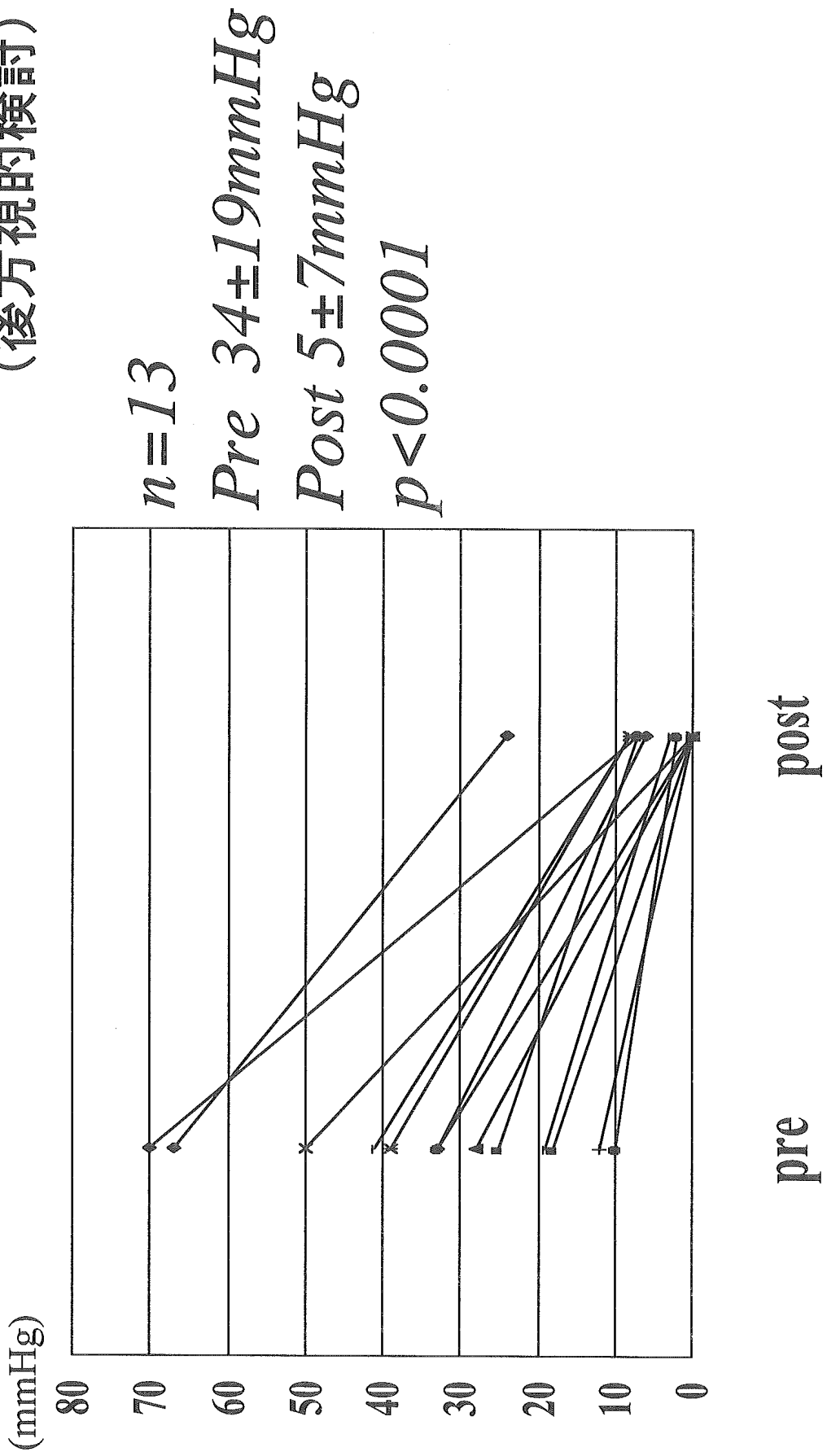
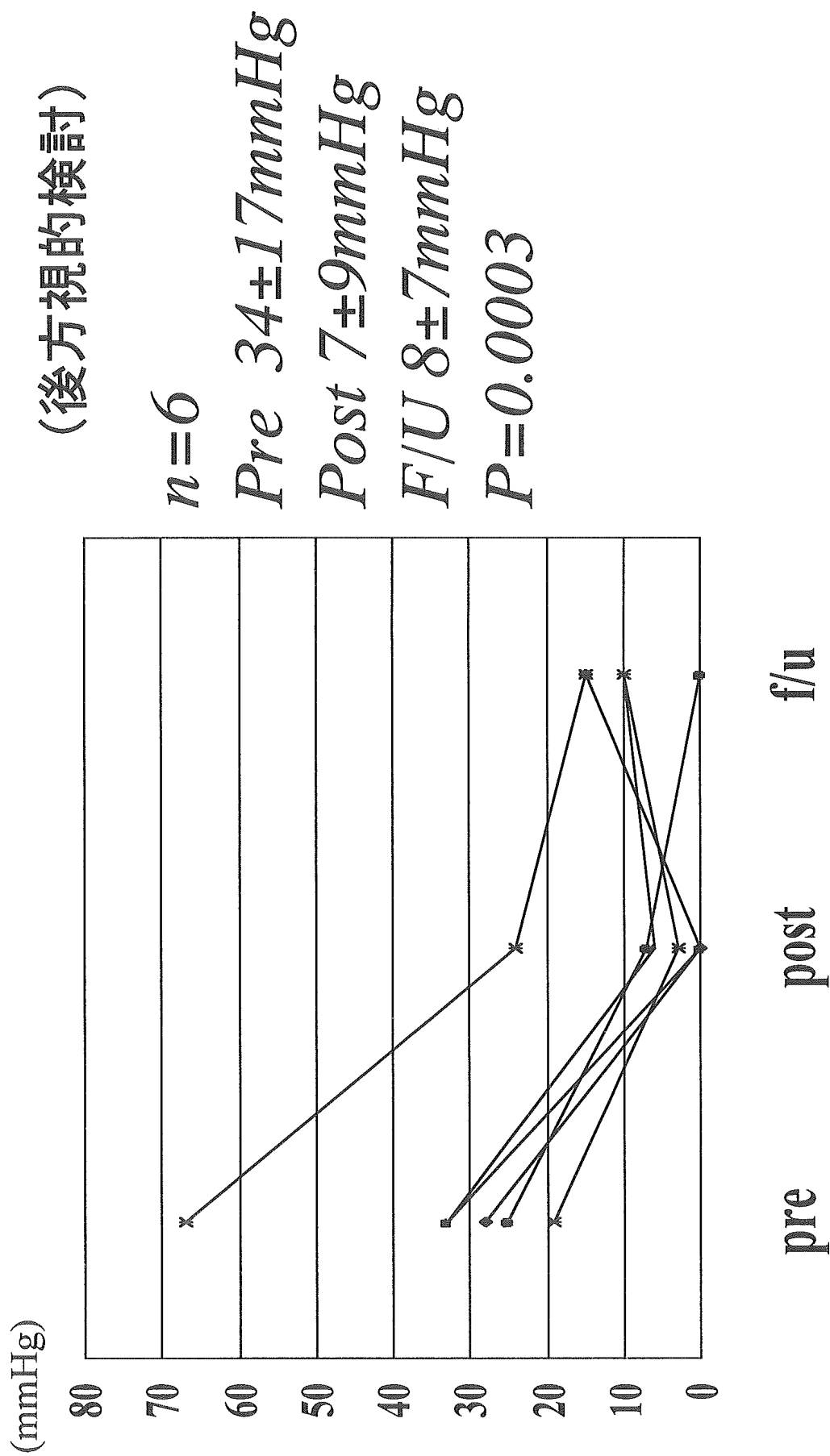


図10

# CoA stent 圧較差の変化:経過観察



## 図11

### 肺動脈狭窄に対する インターベンションの適応

- ・ 右室収縮期圧が左室の70%以上。
- ・ 片側肺動脈狭窄では、患/健側血流比が 0.4以下。

上記の基準に加えて、下記の条件を満たすこと

- ・ 外科手術の適応がないか、外科手術より有利。
- ・ 狭窄部に強い屈曲がない。