

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患等政策研究事業)  
分担研究報告書

## 肺動脈末梢狭窄に対するカテーテル治療

研究分担者 中西敏雄  
東京女子医科大学循環器小児科 教授

### 研究要旨

肺動脈低形成症候群は、先天的に主肺動脈が無いか極めて低形成の症候群で、合併奇形に主要体肺側副血管、多発性末梢性肺動脈狭窄、心室中隔欠損、三尖弁閉鎖、単心室などを含む。本研究の目的は、肺動脈低形成に末梢狭窄を合併した患者を登録し、肺動脈末梢狭窄に対するカテーテル治療の成績について検討した。

### [背景]

肺動脈低形成症候群は、主肺動脈が無いか極めて低形成で、主要体肺側副血管、肺動脈低形成、多発性末梢性肺動脈狭窄を含む。多くは心奇形を合併し、ファロー四徴症、三尖弁閉鎖症、肺動脈閉鎖症、右室低形成症候群、総動脈幹症などが合併することがある。希な難治性疾患で、未だ効果的な治療方法は未確立である。心血管疾患は重症で、予後不良である。患者はたとえ生存しても、心不全や発達遅延により生活面への長期にわたる支障を残す。最良の治療方法は未確立で、病態、最適な手術の組み合わせ、手術時期、手術のリスク、術後の予後について、今までに大規模な調査は行われてこな

かった。

### [研究目的]

研究の目的は、肺動脈低形成を合併する本症候群の患者を登録し、肺動脈末梢狭窄に対するカテーテル治療の成績について検討することである。

### [研究方法]

**後方視的研究:** 分担研究者施設において、肺動脈低形成症候群の小児の病歴簿を調べ、肺動脈末梢狭窄に対するカテーテル治療の成績について検討した。

### [研究体制]

本症候群患者を診療している施

設による疫学研究を行った。

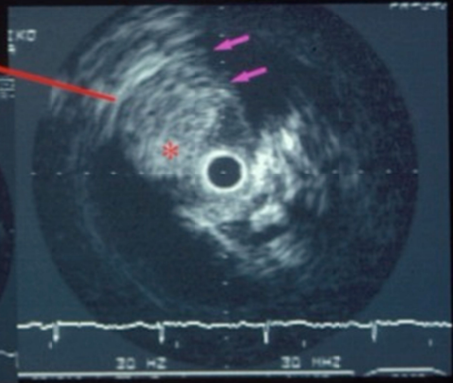
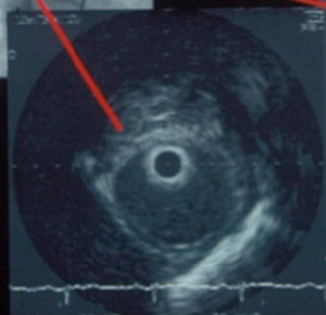
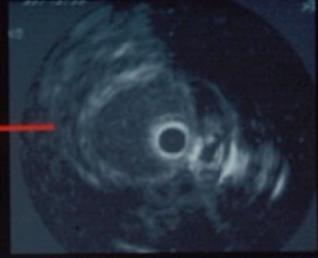
#### **[倫理面への配慮]**

倫理審査委員会の承認の基に、後方視的に診療録からデータを収集した。

#### **[平成 26 年度の研究成果]**

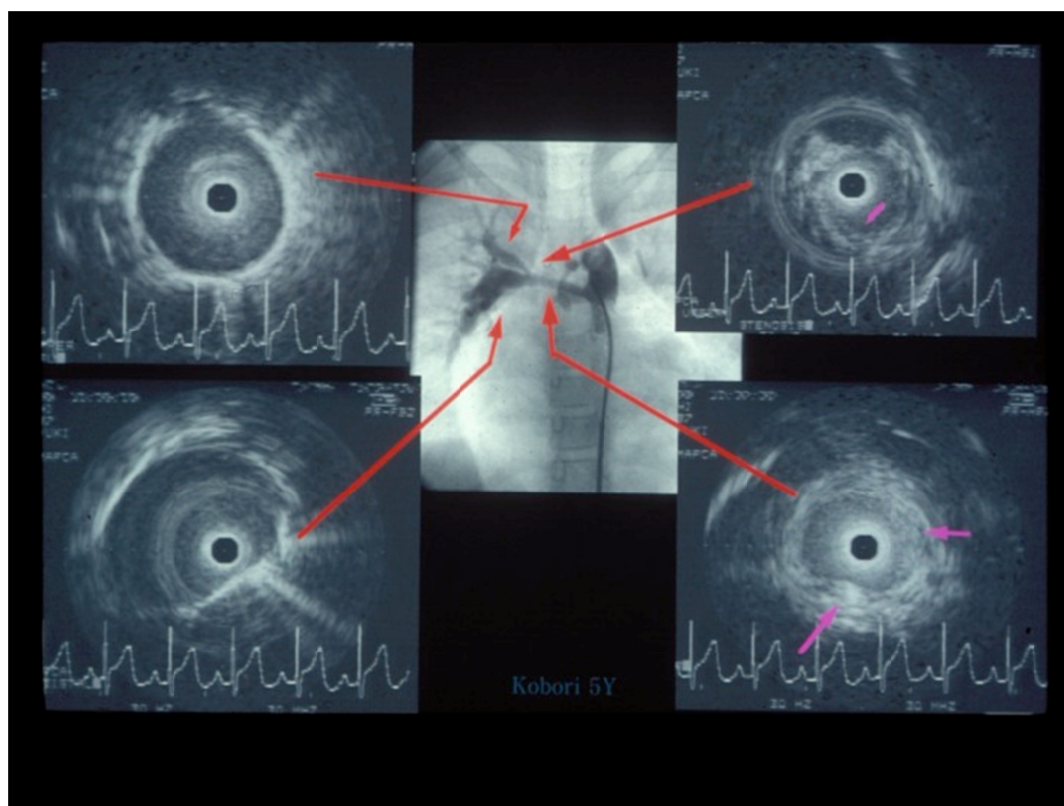
肺動脈（PA）低形成 + 主要体肺側副動脈（MAPCA）症例の血管の性状を血管内エコーを用いて調べた（図 1）。MAPCA の血管内皮や中膜は高度に肥厚しており、その肥厚が狭窄の原因であることがわかった。

# MAPCA - PA junction

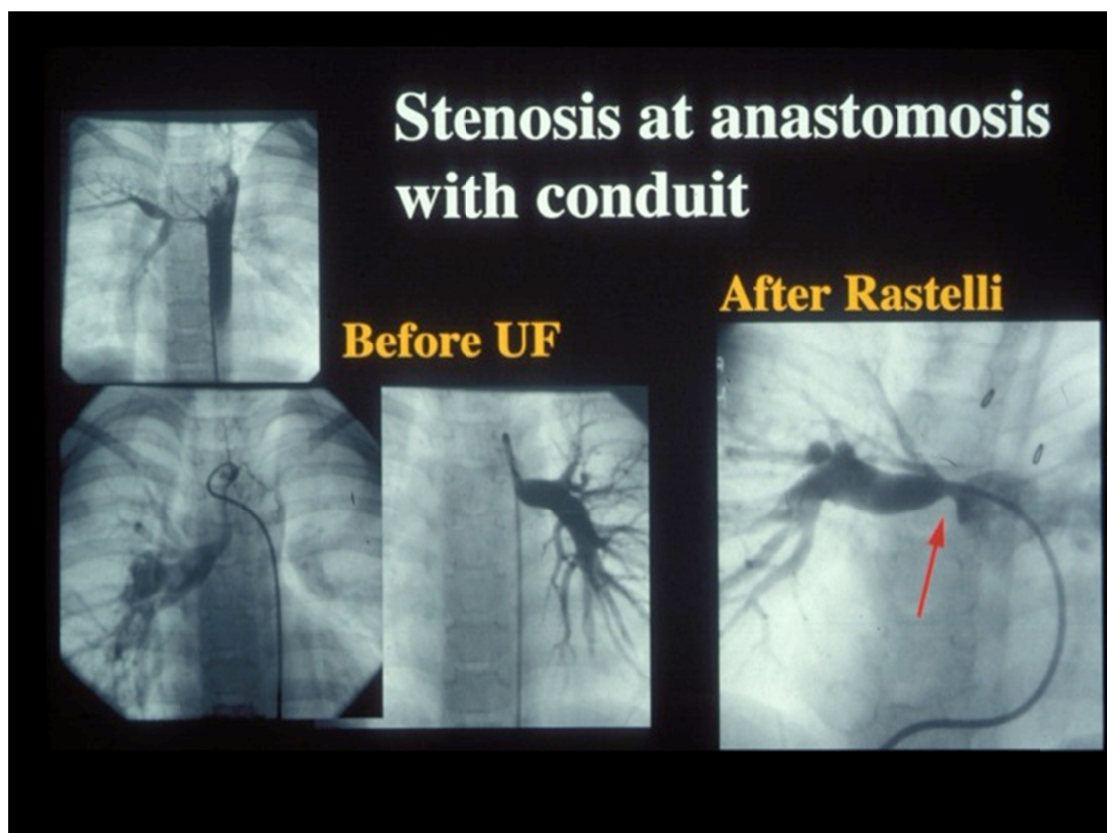


lida

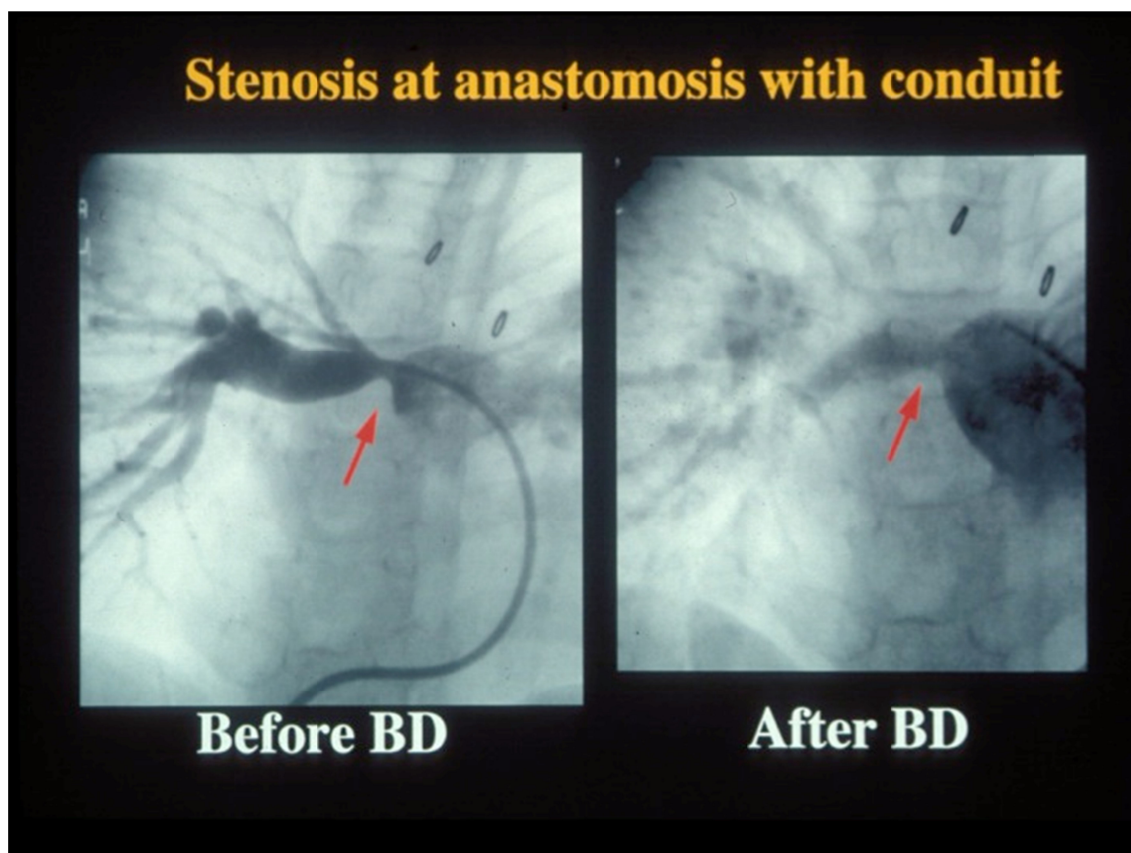
また、肺動脈末梢狭窄部も内膜肥厚が高度であることがわかった（図2）



また、ラステリ手術後の症例に於いては、導管と肺動脈との吻合部も狭窄が発生することがあった（図3）。



狭窄部に対してバルーンで拡大前後の造影を示す（図4）。狭窄は、やや解除されている。

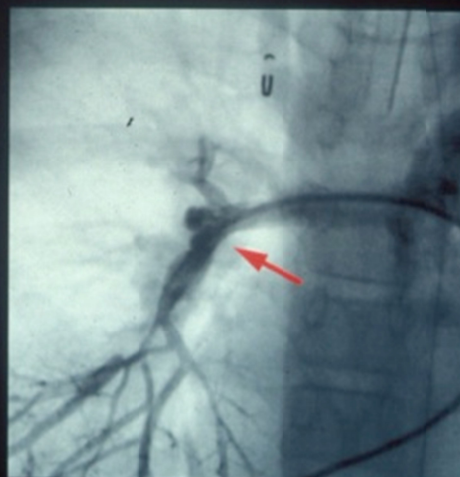


先天的に低形成な肺動脈に対してもバルーン拡大術を施行した（図 5）。完全では無いが、狭窄は軽減していた。

## Native stenosis (lobar PA)

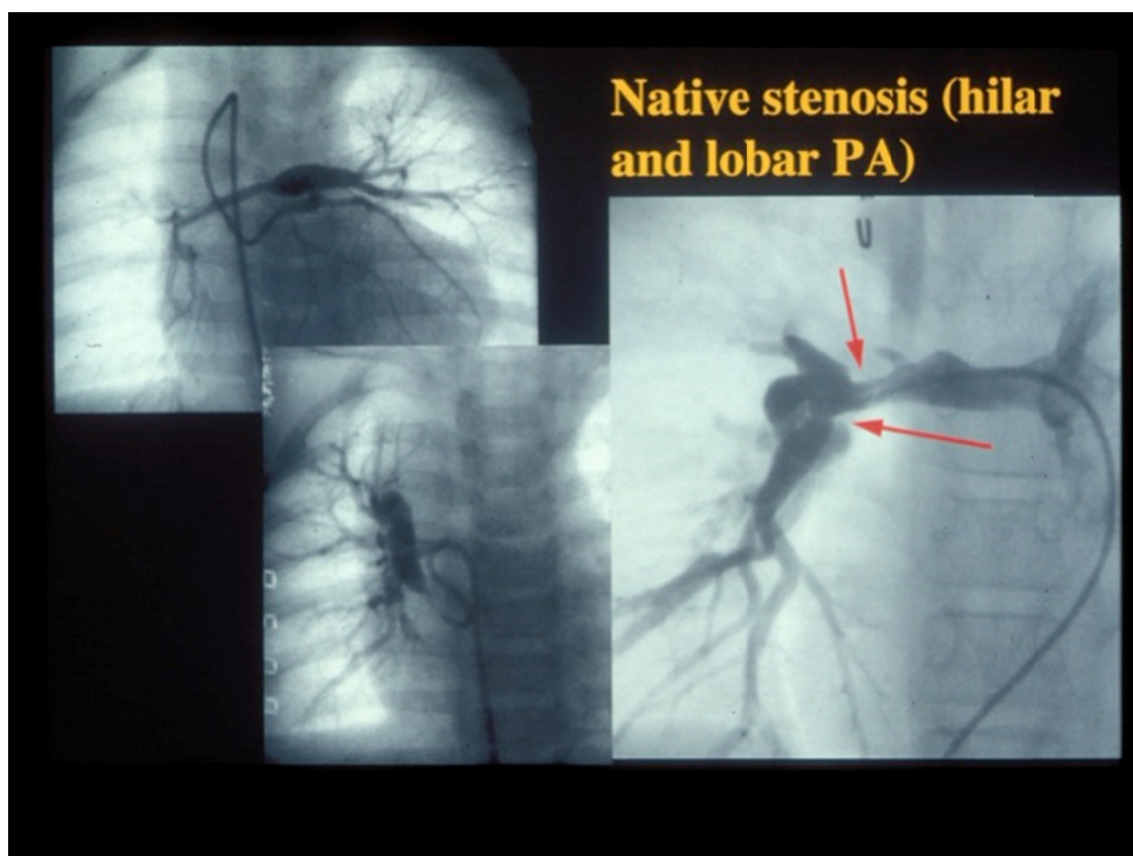


**Before BD**



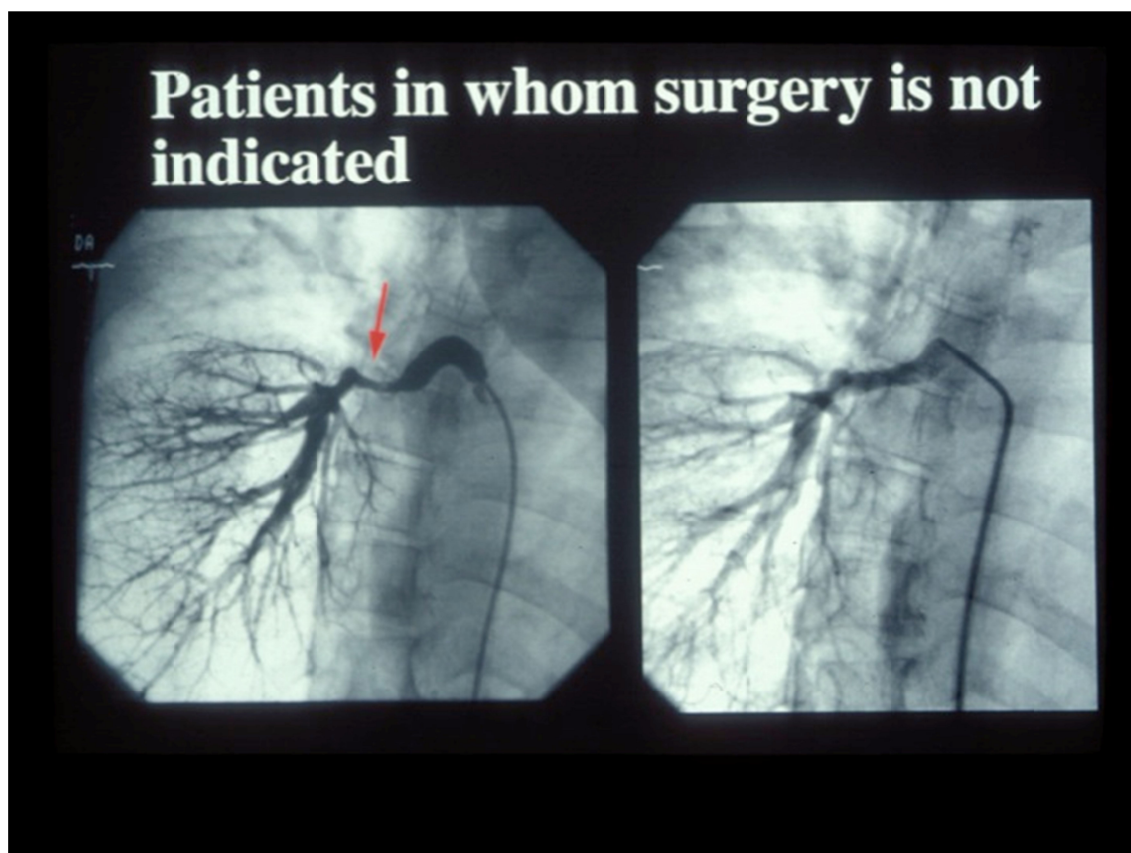
**After BD**

先天的に低形成な肺動脈に対してバルーン拡大術を施行した例（図6）。完全では無いが、狭窄は軽減していた。





先天的に低形成な肺動脈に対してバルーン拡大術を施行した例（図7）。完全では無いが、狭窄は軽減していた。



計 145 例の患者に対してバルーン拡大術を施行していた (図 8)。

## **Pulmonary Artery Stenosis**

---

<b>Before biventricular repair</b>	<b>8</b>	<b>6%</b>
<b>After biventricular repair</b>	<b>119</b>	<b>82%</b>
<b>Before Fontan operation</b>	<b>12</b>	<b>8%</b>
<b>After Fontan operation</b>	<b>6</b>	<b>4%</b>

---

**Total 145 patients**

計 177 回のカテーテル治療手技を施行していた ( 図 9 )

<b>Balloon Angioplasty Procedures</b>		
	<b>Balloon</b>	<b>Stent</b>
<b>Main PA</b>	<b>42</b>	<b>1</b>
<b>Left PA</b>	<b>81</b>	<b>7</b>
<b>Right PA</b>	<b>54</b>	<b>5</b>
<b>Total</b>	<b>177</b>	<b>13</b>

89 例のデータで、臨床的に意義があったと判断された例は 48% にすぎなかった (図 10)。

## Clinical Success of Balloon Angioplasty in 89 pts

1) Decrease in RV pressure	29	
2) Improved contralateral PH	4	48%
3) Increase in PA size	8	
4) Avoided surgical PA plasty	1	
5) Improved symptoms	1	
<hr/>		
6) Milder stenosis (Improved lung scan)	38	43%
7) Re-op postponed	8	9%

145例のデータでは、臨床的に意義があったと判断された例は61%にすぎなかった(図11)。

## Clinical Success of Balloon Angioplasty

	Pts	Success
Before biventricular repair	8	6
After biventricular repair	119	71
(After Jatene operation	68	43)
Before Fontan operation	13	9
After Fontan operation	5	3
<b>Total</b>	<b>145</b>	<b>89 (61%)</b>

形態的には 73%で成功と判断された(図12)。

### Successful Balloon Angioplasty

Stenosis	Procedures	Success
Bifurcation	10	80%
Mid-branch	15	53%
Hilar PA	9	89%
Lobar PA	3	100%
Total	37	73%

### **[成果の活用・提供]**

今回の研究で、肺動脈末梢狭窄に対するカテーテル治療はの成績は悪く、その成功率は50-73%にすぎないことがわかった。このデータにもとづいて、治療指針の作成が可能である。指針が作成されれば、本疾患を持つ子どもや成人にとって最適な治療法、管理法が施され、疾患克服のために寄与することができる。

最終的に、最適な治療、管理指針を作成する予定である。

### **知的財産権の出願、登録状況**

特許取得

なし

実用新案登録

なし

その他

なし