

左 Blalock-Taussig 原法術後 40 年が経過した超遠隔期の短絡吻合部狭窄に対する経皮的血管形成術の治療経験

森 有希^{1,2)}, 藤本 一途^{1,2)}, 黒寄 健一²⁾, 大内 秀雄^{1,2)}

¹⁾ 国立循環器病研究センター成人先天性心疾患センター

²⁾ 国立循環器病研究センター小児循環器内科

要 旨

Blalock-Taussig 短絡手術 (BT 短絡手術) は肺血流減少型のチアノーゼ性先天性心疾患 (C-CHD) に対して体循環を担う鎖骨下動脈を直接 (BT 原法) あるいは人工血管を介して (BT 変法) 肺動脈へ吻合し, 短絡路を作成することで肺血流を確保する外科的治療である。肺血流量の増加によりチアノーゼは軽減し, さらには肺血管床の発達や前負荷増大による体心室容積の増大を目的とし, 心内修復術までの繋ぎとする姑息術である。しかし, 様々な理由で心内修復術に到達できず BT 短絡に依存した状態で成人期を迎える C-CHD 患者が存在する。その場合, 遠隔期の BT 短絡の機能不全は低酸素血症の進行をきたし, ADL への影響のみならず, ときに致死的になりえるため, 適切な診断と管理が必要である。我々は, 心内修復術に至らなかったものの BT 変法による短絡術により長期に安定していた成人 C-CHD 患者において, 術後 40 年経過し短絡血管の高度吻合部狭窄によって低酸素血症が進行し, 経皮的血管形成術により症状の改善を得ることができた 2 症例を経験した。BT 原法術後超遠隔期の短絡血管吻合部狭窄に対するカテーテル治療の報告は少なく, 貴重な経験として報告する。

キーワード: Blalock-Taussig shunt, shunt stenosis, percutaneous transluminal angioplasty, cyanosis, adult congenital heart disease

はじめに

肺血流減少型のチアノーゼ性先天性心疾患 (C-CHD) においては, 体動脈と肺動脈との間に短絡を作成し, 肺血流を確保することでチアノーゼの軽減を図る体肺動脈短絡術が施行される。その他, 肺血流量の増加により肺動脈や肺血管床の発達を促し, 前負荷の増大から体心室容積の増加も促すため, 心内修復術や Fontan 手術に向かうための準備手術として行われている。1945年に施行された Blalock-Taussig 短絡手術 (BT 短絡手術)¹⁾ が最も古く, 短絡する部位の違いによって Central 短絡, Waterston 短絡, Potts 短絡など様々な体肺動脈短絡術がある。鎖骨下動脈を用いる BT 短絡手術は, 短絡に用いる血管の種類に応じて, 自家動脈を用いた BT 原法と人工血管を用いた BT 変法に分けられる。幼少期に BT 短絡手術を施行され, 心内修復術に到達できずに成人に到達する患者は, 短絡血管に依存した状態であることが多い。そのため, 術後遠隔期に BT 短絡狭窄や閉塞を生じると, 重度の低酸素血症から日常生活に支障をきたすとともに, 致死的になる場合がある。BT 短絡狭窄や閉塞に対する治療は必ずしも容易ではない。小児期術後急性期の BT 短絡

の狭窄・閉塞に対する経皮的血管形成術 (PTA) やステント留置術の報告は多いが, 遠隔期の成人 C-CHD 患者での報告は少ない^{2,3)}。

我々は, 幼少期に施行された BT 原法による短絡術後遠隔期に発症した有症候性の短絡吻合部狭窄に対して PTA により合併症なく吻合部狭窄の解除をえられ, 症状の軽減に成功した 2 症例を経験した。

症例 1

修正大血管転位症, 心房中隔欠損症, 心室中隔欠損症, 肺動脈閉鎖症, 動脈管開存, 左右非交通性肺動脈の診断で複数回の体肺動脈短絡術を受けている 42 歳女性。進行性の低酸素血症と労作時呼吸困難を主訴に精査加療目的に当院紹介となった。心疾患以外に脳底動脈狭窄と肝臓カルチノイド腫瘍の既往があった。

生後まもなくチアノーゼを認め, 1 歳 3 ヶ月時に無酸素発作が出現し, 1 歳 5 ヶ月時の心臓カテーテル検査および血管造影で上記と診断された。1 歳 6 ヶ月時に Waterston 手術が施行され, 5 歳時には左 BT 原法による短絡術が施行され以降は安定し経過した。6 歳 7 ヶ月時に心内修復術を検討されたが, 両親の希望

2023年6月6日受付 2023年6月30日受理 2024年1月19日早期公開

連絡先: 森 有希, 国立循環器病研究センター,

〒564-8565 大阪府吹田市岸辺新町6番1号, E-mail: mori.aki@ncvc.go.jp

がなく経過観察とされた。12歳時の動脈血酸素飽和度 (SaO₂) は90% 前後であったが、19歳時に SaO₂ 84% (室内気) と低酸素血症が進行したため再度心内修復術が検討された。左右の肺動脈は非交通性の形態で、右肺動脈圧が103/64 (83) mmHg と高度の肺高血圧を認めたため、心内修復術の際には右肺血流の制御目的に右肺動脈絞扼術も同時に施行する方針となっていたが、術中に肺動脈絞扼により出血をきたしたため心内修復術は断念された。そのため、肺血流量の制御のため Waterston 短絡の閉鎖、動脈管結紮、そして両側体肺動脈短絡術 (6mm 人工血管による上行大動脈-肺動脈吻合) が追加された。術後1年の心臓カテーテル検査で右肺動脈圧は50/33 (44) mmHg と肺高血圧が残存していたため在宅酸素療法 (HOT) が開始された。25歳時の左鎖骨下動脈造影で左 BT 短絡吻合部に狭窄を指摘されたが SaO₂ 87% (室内気) と低酸素血症としては経年的な悪化は認めず安定していたため、経過観察の方針となった。その後経時的に少しずつ低酸素血症が進行していたが、41歳時に労作時呼吸困難の悪化を訴えるようになり、数メートルの平地歩行で SpO₂ が58% (O₂ 2L/分) へ低下し、低酸素血症の悪化が示唆された。酸素吸入を増量したが、症状の改善は乏しく、当院での治療目的に紹介入院された (Figure 1)。

入院時、移動は車椅子に制限されていた。入院時身体所見は NYHA クラス分類 III 度、身長151cm、体重48kg、体温35.9度、血圧102/60mmHg、心拍数88bpm、酸素 (O₂) 投与下 (3L/分) で SpO₂ が73%、呼吸数20/分であった。口唇および四肢末梢のチアノーゼと撥指を認めた。末梢の浮腫は認めなかった。聴診上、肺動脈領域に Levine II 度の連続性

雑音、胸骨左縁第四肋間に収縮性雑音を聴取した。入院時の胸部レントゲンでは顕著なうっ血や心拡大は認めず (Figure 1B)、心電図は右軸、両心室肥大を認めた。心臓超音波検査では心収縮能は保たれ房室弁逆流は軽度であった。血液検査上、血色素17.6g/dL と慢性的なチアノーゼによる二次性赤血球増多症を認めた (Figure 1)。呼吸機能検査では換気障害を認めず、心肺運動負荷検査ではウォーミングアップ開始後3分間で SpO₂ (室内気) は安静時73% から労作時56% へ低下した。胸部造影 CT 検査では、両側体肺動脈短絡は開存していたが、左 BT 原法短絡の吻合部の狭窄を認めた (Figure 2)。

左 BT 短絡の吻合部狭窄の治療目的に心臓カテーテル検査 (Figure 1C) と血管造影を施行した。左鎖骨下動脈造影では短絡吻合部に高度狭窄を認め左肺動脈への血流は糸状の血流を認めるのみとなっていた (Figure 3A)。吻合部狭窄部の内径は1mm 以下と極めて狭く、バルーン拡張による破裂の危険があると判断しステントグラフトおよび体外循環を待機した上で、全身麻酔下に PTA を試みた。動脈より血管損傷時に即座に Viabahn ステントグラフト® が留置可能もしくはコイル塞栓術が可能のようにロングシースとして7Fr Parent Cross 90cm® ガイディングシースを使用した。ガイディングシースを左鎖骨下動脈に留置しようと試みたが困難であったため大動脈内に留置した。緊急時に体外補助循環を確立するため左大腿静脈にバックアップのシースを留置した。4.2Fr グッドテック JR ガイドカテーテルと2.6Fr Carne-rian Marvel® マイクロカテーテルを用いて300cm Agur support type® を肺動脈に留置し短絡吻合部狭窄にバルーン通過を試みた Sterling® 3.0mm/30mm

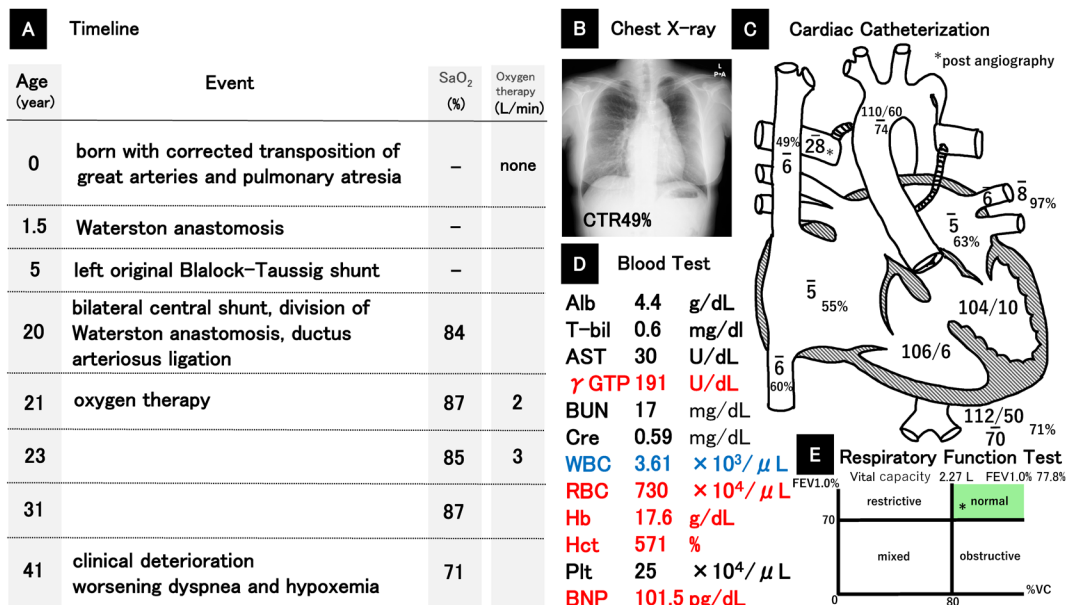


Fig. 1 (A) shows timeline of case 1 and (B)-(E) show various laboratory data.

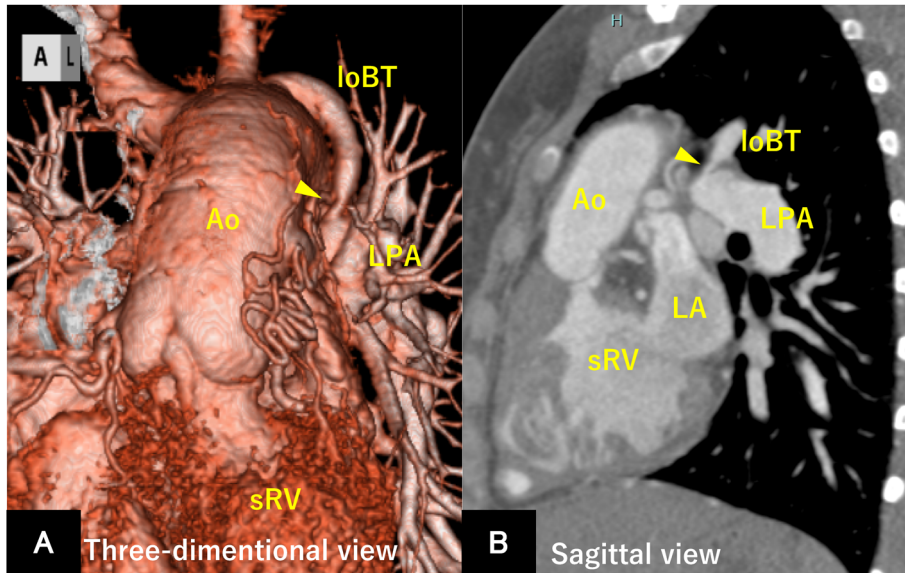


Fig. 2 Chest contrast-enhanced CT showed stenosis of the left original B-T shunt anastomosis (arrow head).

loBT: left original B-T shunt, LPA: left pulmonary artery, Ao: ascending aorta, LA: left atrium, sRV: systemic right ventricle.

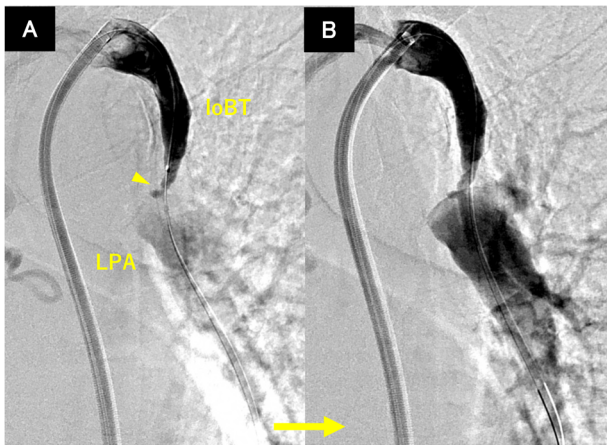


Fig. 3 Angiography shows that left original B-T shunt anastomotic stenosis was balloon dilated, and blood flow in the left pulmonary artery was increased. (A) before balloon dilatation, (B) after balloon dilatation (arrow head) of stenosis.

バルーンでは通過困難であったため、CoyoteES® (1.5mm/20mm (14気圧)) で初回 PTA を施行した。その後に Sterling® 3.0mm/30mm (14気圧) による段階的な血管拡張を行った。PTA 後の BT 短絡造影では狭窄部は拡張し、左肺動脈への血流改善を認めた (Figure 3B)。血管損傷がないことを確認し PTA を終了した。SpO₂ は 3L/分投与下 70% から 2L/分投与下 79% に上昇し、治療直後より労作時呼吸困難の改善を認めた。うっ血性心不全や咯血など治療に伴う合併症は認めなかった。血栓性閉塞予防目的にワルファリンによる抗凝固療法を追加し、病状は安定していたため治療後 10 日で退院した。治療 6 ヶ月後、

患者は労作時呼吸困難の改善を自覚し、NYHA クラス分類で III から II へ改善を認めている。SpO₂ は O₂ 3L/分投与下 70% から O₂ 2L/分投与下 80% へ上昇した。また、造影 CT でも高度狭窄部の開存は維持されていた。

症例 2

僧帽弁閉鎖、房室錯位、両大血管右室起始症、L 型大血管位置異常症、肺動脈閉鎖症、主要体肺側副血管の診断で複数回の体肺動脈短絡術を受けている 50 歳女性。進行性の低酸素血症と労作時呼吸困難を主訴に精査加療目的に当院紹介となった。心疾患以外には陳旧性肺結核の既往があった。

生後まもなくチアノーゼを認め、1 歳時には無酸素発作を繰り返すようになり Glenn 原法が施行された。9 歳時に無酸素発作が出現したため左 BT による短絡術が追加された。13 歳時の心臓カテテル検査では SaO₂ は 91% で、左肺動脈圧は 32/22 (30) mmHg と肺高血圧を認めたものの病状は安定していたため追加治療は施行しなかった。30 歳時に第 1 子、35 歳時には第 2 子を出産した。38 歳時には脳膿瘍を発症し、入院加療となったが神経学的後遺症は認めずに回復した。その際の胸部造影 CT 検査で左 BT 原法短絡吻合部の狭窄を認めたが連続性は維持され、病状は安定していたため経過観察となった。40 歳時に HOT 療法が開始され、SpO₂ は O₂ 2L/分投与下で 89% であった。48 歳時には HOT (2L/分) で SpO₂ は安静時 80% で、労作時には 65% と低下していた。49 歳時、心房頻拍を発症しアミオダロンと

抗凝固療法が開始された。経時的に低酸素血症が進行したため吸入酸素を増量されたが、SpO₂は80%への上昇にとどまり、労作時呼吸困難は改善なく自宅内での生活が主体となっていた。その後、COVID-19に罹患し、更に低酸素血症は進行した。治癒後も低酸素血症の改善は乏しく精査加療目的に当院紹介受診した (Figure 4A)。

入院時身体所見上、身長152cm、体重33kg、体温36.2度、血圧104/65mmHg、心拍数80bpm、SpO₂79% (3L/分 O₂投与下)、呼吸数16/分であった。頸静脈は怒張し、口唇および四肢末梢のチアノーゼと撥指を認めたが末梢浮腫は認めなかった。聴診上、右肺野に捻髪音聴取、心音はII音単一で心雑音は聴取しなかった。入院時、心電図は不完全右脚ブロックを認めた。心臓超音波検査では心収縮能は保たれ房室弁逆流は軽度であった。胸部レントゲンでは右上肺野を中心とする陳旧性変化を認めたが心拡大や肺うっ血の所見は認めず (Figure 4B)、血液検査上、血色素17.3g/dLと二次性赤血球増多症を認めた (Figure 4D)。呼吸機能検査では拘束性換気障害を認め (Figure 4E)、肺運動負荷検査では運動開始直後からSpO₂ (室内気) は78%から59%まで低下した。胸部造影CT検査で、左BT短絡吻合部に高度狭窄を認め (Figure 5)、右肺には陳旧性肺結核および肺動静脈瘻が多発していた (Figure 5B)。

左BT短絡の吻合部狭窄の治療目的に心臓カテーテル検査 (Figure 4B) と血管造影を施行した。心臓カテーテル検査ではSaO₂ (室内気) 83%であった。左鎖骨下動脈造影検査ではBT短絡吻合部は高度狭窄により糸状に血流を2条認めるのみで左肺動脈全体の描出は不良であった (Figure 6A)。吻合部狭窄内径は

1mm以下と高度で症例1と同様に全身麻酔下にステントグラフトおよび補助循環を待機した上でPTAを施行した。右大腿静脈よりアプローチしガイドワイヤーはAgur support type GWを使用しガイディングカテーテルは鎖骨下動脈の入口部の形状にあわせて7FrのJR型のMach1[®]でバックアップし左鎖骨下動脈近傍に留置した。対側左大腿動静脈には緊急時にシースを留置した。4.2MultiPurpose[®]ガイドカテーテルと2.6Fr Carnerian Marvel[®]マイクロカテーテルを用いて300cm Agure support wire[®]を肺動脈に留置し短絡吻合部狭窄をJade[®] 2.0mm/40mm (22気圧)で初回拡張した。その後Coyote[®] 3.0mm/40mm (22気圧)に入れ替え段階的なバルーン拡張を行った。造影上、吻合部狭窄は拡張し左肺動脈の血流は改善した (Figure 6B)。PTA後の血管損傷や肺出血がないことを確認しPTAは終了した。高度狭窄改善後、SpO₂の有意な変化はなかったが、直後より労作時呼吸困難の改善を認めた。再狭窄予防目的には既に行っていた発作性心房頻拍に対する抗凝固療法を継続した。合併症や肺うっ血を含めた心不全症状の出現はなく治療後5日で退院した。治療6ヶ月後、労作時呼吸困難の改善は維持できており、NYHAクラス分類でIIIからIIIと変化はなかったが、労作時呼吸困難によって着替えも困難な状況であった状態から、休憩をしながら散歩が可能な状態へと日常生活の状況は改善した。安静時SpO₂はPTA前にO₂ 3L/分投与下に70-80%で推移したがPTA後には80%台で維持されるようになった。造影CTでも高度狭窄部の開存は維持できていた。

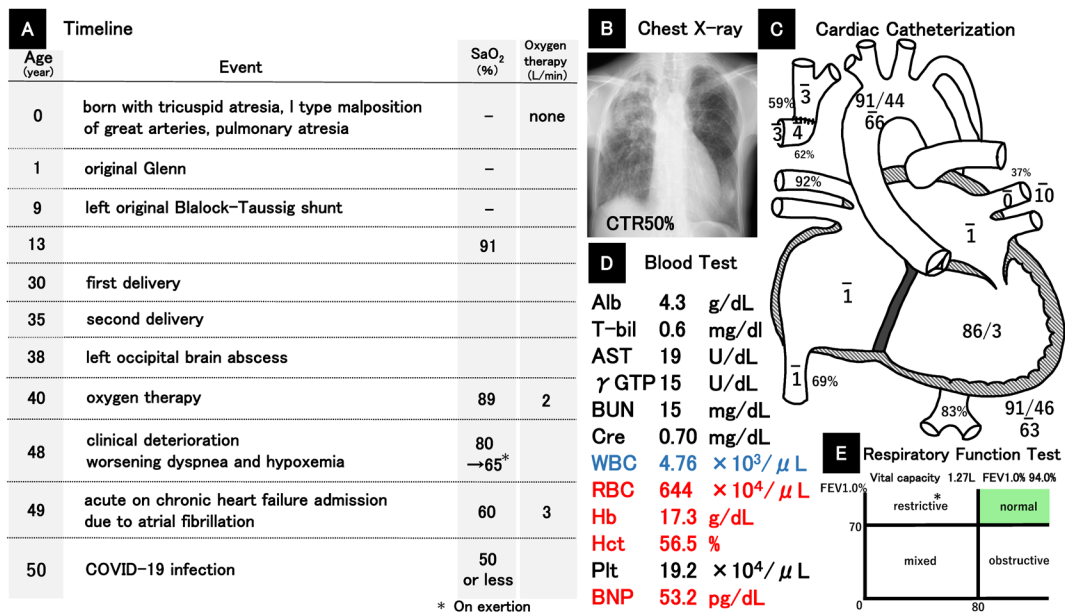


Fig. 4 (A) shows timeline of case 2, and (B)-(E) show various laboratory data.

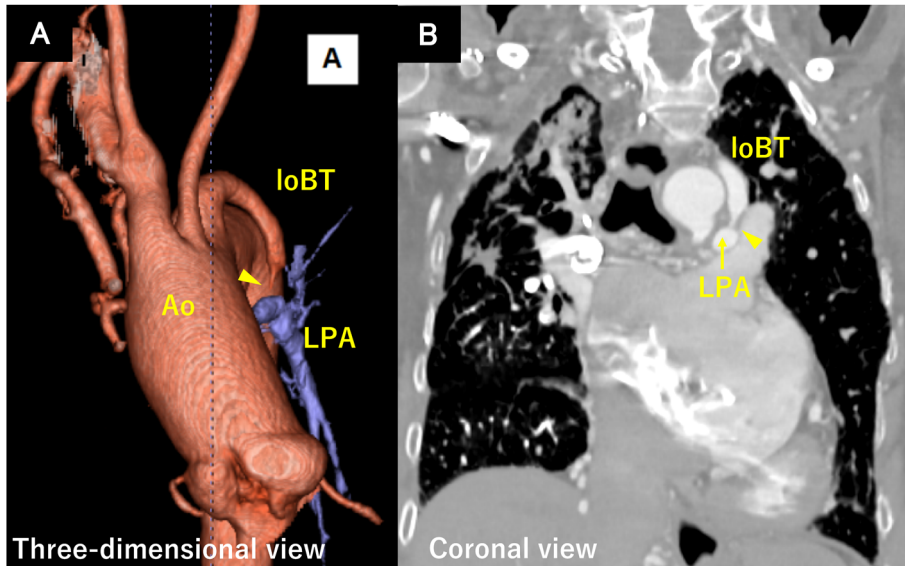


Fig. 5 Chest contrast-enhanced CT showed stenosis of the left original B-T shunt anastomosis (arrow head).
loBT: left original B-T shunt, LPA: left pulmonary artery, Ao: ascending aorta

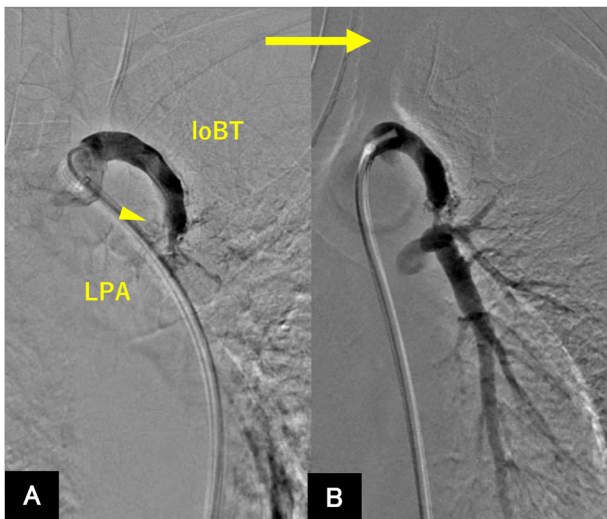


Fig. 6 Angiography shows that left original B-T shunt anastomotic stenosis was balloon dilated, and blood flow in the left pulmonary artery was increased. (A) before balloon dilatation (B) after balloon dilatation (arrow head) of stenosis.

考 察

複雑 C-CHD に対し幼少期に BT 短絡術が施行され、術後超遠隔期に短絡血管の吻合部狭窄を認め進行性の労作時呼吸困難と低酸素血症に対して PTA によって症状の改善を得た 2 例を症例提示した。いずれも治療前に CT 画像診断から BT 短絡吻合部の高度狭窄と診断し、それに伴う肺血流低下が病態の主要因と考えた。癒着や側副血行路の発達などの術後の身体的変化や併存症により外科的な短絡作成術は困難で適切な肺血流を得る手段として PTA による BT 短絡吻合部狭窄の解除が有効な非侵襲的な治療法と考え施行し

た。結果的に PTA によって肺血流増加に成功し、症状緩和に繋がった。

BT 短絡機能不全は術後早期および遠隔期を問わず出現しうる重大な合併症で予後に大きな影響を与える。短絡血管の狭窄や閉塞は、線維化、内膜肥厚、縫合線などの瘢痕形成、成長に伴う血管の変形、壁在血栓、石灰化によって生じるとされる。稀であるが細菌性膿瘍の塞栓が原因となり、急激な肺血流低下にともなう血行動態および呼吸状態の悪化をきたし緊急治療を要することがある⁴⁾。慢性に短絡血管狭窄が進行した場合、SpO₂低下が徐々に進行し、呼吸困難や運動耐容能低下を臨床症状として呈する。

診断は心臓超音波検査、造影 CT、MRI、血管造影など複合的なモダリティで行う。心エコー検査では狭窄が過小評価される可能性があり⁵⁾、過去の報告の多くが心臓カテーテル検査や血管造影で診断され、造影 CT や MRI も心血管構造や狭窄の評価に有用である。本症例においても臨床症状の悪化を契機に施行した造影 CT と血管造影検査が治療方針決定に大きく寄与した。

BT 短絡機能不全に対するカテーテル治療は 1985 年に報告された Fischer らによる BT 短絡に対する PTA が最初で⁶⁾、その後ステント治療⁷⁾も試みられている。しかし、その報告のほとんどが小児例で成人例における報告は稀である。いずれも症例報告にとどまり治療方針は定まっていない。また、BT 短絡に対するカテーテル治療に関する報告の多くは BT 変法に対するもので、それらの成功率は最も低いものでも 79% であった²⁾。本症例のような BT 原法後の短絡機能不全へのカテーテル治療は 1999 年の Bader らによって初めて報告されたが⁸⁾、短絡血管の全長に及ぶ

びまん性狭窄に対する PTA であり、我々の経験した短絡吻合部の局所的な高度狭窄と同様の報告はこれまでにない。提示した2症例はいずれも BT 原法後の吻合部狭窄で同部位は自己組織のみのため BT 変法後の人工血管部の狭窄と比較し血管損傷の危険性が高いと考えた。これまでに人工血管内へのステント留置の報告はあるが、本症例は局所の狭窄であり自己血管の損傷リスクを懸念した。また、吻合部狭窄の拡張によって肺血流が増加し肺出血や体心室への容量負荷による肺うっ血をきたす可能性を念頭に置いて、小型バルーンからの段階的な拡張を行った。PTA 施行には患者の同意を得た上で、血管損傷の合併時を想定したステントグラフトや補助循環を待機し行った。血管損傷発生時にステントグラフト留置またはコイル塞栓でのペイルアウトを想定し、鎖骨下動脈に適応のある Gore 社の Viabahn ステントグラフト（最小径5mm）を事前に準備した。

本症例では体心室機能不全はなく PTA 後に肺うっ血は来さなかったが、体心室機能不全のある場合は BT 短絡開通による肺血流増加により生じる可能性もある。そのため症状の原因となりうるその他の疾患の除外と顕著な体心室機能不全の有無を確認する必要がある。

BT 変法術後の短絡機能不全に対するステント挿入には開存維持のための抗血栓療法として抗血小板薬が用いられている報告がある一方で、抗凝固薬による抗血栓療法追加が有用であったとの報告もある⁸⁾。本症例においては抗血小板薬と抗凝固療法による2剤併用療法とした。

我々の経験した2症例では心疾患以外の多くの併存症を合併し、加えて、心血管構造の複雑性、複数回の手術既往による癒着や側副血行路の発達から、剥離困難や出血などのリスクが高いと想定され外科的手術は困難と判断した。一方、PTA は侵襲性が少なく、これらの手術に関連したリスクを回避でき、また、入院期間もより短い利点がある。我々の経験した2症例では治療半年後も BT 短絡吻合部狭窄の開存は維持されており、一定期間の治療効果が確認された。幼少期に BT 短絡手術が施行され最終心内修復術に至っていない C-CHD 患者において、手術後遠隔期に進行する呼吸困難や低酸素血症を認めた場合、短絡不全を念頭に精査を行う必要があり、PTA などの心臓カテーテル治療による BT 短絡狭窄軽減が症状を緩和し QOL 向上に繋がる場合がある。

まとめ

最終心内修復術に至らなかったものの幼少期に BT 原法を施行され安定した成人期を迎えていた C-CHD 患者において、術後40年経過し BT 原法短絡吻合部高度狭窄によって低酸素血症が進行した2症例を経験した。いずれも経皮的血管形成術を施行し症状の緩和につながった。BT 原法短絡吻合部高度狭窄において PTA は症状緩和を図る有効な治療選択肢といえる。成人 C-CHD 患者の BT 原法短絡血管吻合部狭窄に対する PTA の報告は少なく貴重な経験として報告した。

謝辞

本症例報告に際し、詳細な情報提供を頂いた大隈病院循環器内科武田裕先生に心より感謝申し上げます。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反 (COI) はない。

文献

- 1) Blalock A, Taussig HB. Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig. *JAMA*. 1984; **251**: 2123–38.
- 2) Bonnet M, Petit J, Lambert V, et al. Catheter-based interventions for modified Blalock–Taussig shunt obstruction: a 20-year experience. *Pediatr Cardiol*. 2015; **36**: 835–41.
- 3) Agnoletti G, Boudjemline Y, Bonnet D, et al. Surgical reconstruction of occluded pulmonary arteries in patients with congenital heart disease: effects on pulmonary artery growth. *Circulation*. 2004; **109**: 2314–8.
- 4) Homma Y, Hayabuchi Y. Successful treatment by stent implantation for systemic-to-pulmonary shunt obstruction due to a Staphylococcus aureus abscess: a case report. *Cardiol Young*. 2020; **30**: 1538–40.
- 5) Gillespie MJ, Rome JJ. Transcatheter treatment for systemic-to-pulmonary artery shunt obstruction in infants and children. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2008; **71**: 928–35.
- 6) Fischer DR, Park SC, Neches WH, et al. Successful dilatation of a stenotic Blalock–Taussig anastomosis by percutaneous transluminal balloon angioplasty. *Am J Cardiol*. 1985; **55**: 861–2.
- 7) Zahn EM, Chang AC, Aldousany A, et al. Emergent stent placement for acute Blalock–Taussig shunt obstruction after stage 1 Norwood surgery. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1997; **42**: 191–4.
- 8) Bader R, Somerville J, Redington A. Use of self expanding stents in stenotic aortopulmonary shunts in adults with complex cyanotic heart disease. *Heart*. 1999; **82**: 27–9.

Percutaneous transluminal angioplasty for severe original Blalock-Taussig shunt stenosis in adults with unrepaired cyanotic congenital heart disease: Case reports

Aki Mori^{1, 2)}, Kazuto Fujimoto^{1, 2)}, Kenichi Kurosaki²⁾, Hideo Ohuchi^{1, 2)}

¹⁾Adult Congenital Heart Disease Center, National Cerebral and Cardiovascular Center

²⁾Department of Pediatric Cardiology, National Cerebral and Cardiovascular Center

Abstract

Original or modified Blalock-Taussig shunt (BTS) operation is one of the palliative procedures prior to definitive repair in patients with cyanotic congenital heart disease (C-CHD). However, some C-CHD patients fail to achieve definitive repair and have to survive with palliative BTS throughout their life due to various inadequate pre-operative conditions, including social issues. In these patients, meticulous management is mandatory because BTS failure (stenosis or obstruction) can lead to serious pathophysiologic conditions and death. Recently, percutaneous transluminal angioplasty (PTA) for severe original BTS stenosis was successfully performed for two symptomatic C-CHD patients who had received the BTS operation in their childhood, i.e., 40 years ago. Although PTA and stent implantation have been attempted to treat BTS stenosis for pediatric patients, there has been still limited reports on the treatment of adult C-CHD patients with BTS stenosis, especially for those with original BTS stenosis.

Key words : Blalock-Taussig shunt, shunt stenosis, percutaneous transluminal angioplasty, cyanosis, adult congenital heart disease
