

原 著

狭小な心房間交通を有する左心低形成症候群に対する Balloon Atrial Septostomy の検討

福嶋 遥佑¹⁾, 馬場 健児¹⁾, 近藤 麻衣子¹⁾, 栗田 佳彦¹⁾, 栄徳 隆裕¹⁾,
重光 祐輔¹⁾, 平井 健太¹⁾, 塚原 宏一¹⁾, 岩崎 達雄²⁾,
佐野 俊二³⁾, 笠原 真悟³⁾, 小谷 恭弘³⁾, 大月 審一¹⁾

¹⁾岡山大学病院小児科・小児循環器科

²⁾岡山大学病院小児麻酔科

³⁾岡山大学病院心臓血管外科

Balloon Atrial Septostomy in Infants with Hypoplastic Left Heart Syndrome with Restrictive Atrial Septum

Yosuke Fukushima¹⁾, Kenji Baba¹⁾, Maiko Kondo¹⁾, Yoshihiko Kurita¹⁾, Takahiro Eitoku¹⁾,
Yusuke Shigemitsu¹⁾, Kenta Hirai¹⁾, Koichi Tsukahara¹⁾, Tatsuo Iwasaki²⁾, Shunji Sano³⁾,
Shingo Kasahara³⁾, Yasuhiro Kotani³⁾, and Shinichi Otsuki¹⁾

¹⁾Okayama University Hospital, Pediatric Cardiology, Okayama, Japan

²⁾Okayama University Hospital, Pediatrics, Okayama, Japan

³⁾Okayama University Hospital, Cardiovascular Surgery, Okayama, Japan

Background: Rashkind Balloon Atrial Septostomy (BAS) can be technically challenging if infants with Hypoplastic left heart syndrome (HLHS) also have unusual atrial septal anatomy or small ASD.

Objectives: To evaluate our institutional experience performing BAS in infants with HLHS.

Methods: We retrospectively reviewed infants with HLHS who underwent surgery and BAS between January 2006 and December 2015. The infants were divided into three groups: infants who did not require BAS, those who required catheter BAS, and those who required open BAS. Additionally, infants who underwent catheter BAS were divided into two groups: infants with standard atrial septal anatomy and those with complex atrial septal anatomy based on previous medical reports.

Results: Of the 70 cases, 57 infants (81%) underwent Glenn surgery. After Glenn surgery, a significant difference in survival rate was seen, with 86% (44/51) in the no BAS group, 91% (10/11) in the catheter BAS group, and 25% (2/8) in the open BAS group ($p=0.0002$). However, no significant difference was noted between the no BAS group and the catheter BAS group ($p=1.0$). Considering the 56 patients who underwent catheterization after Glenn surgery, no differences were found between the three groups in mean pulmonary artery pressure, pulmonary vascular resistance, or pulmonary artery index. Additionally, we classified catheter BAS cases into the standard ASD group ($n=5$) and the complex ASD group ($n=5$) based on ASD location, ASD size, and atrial septum thickness. All cases in the standard group underwent complete Rashkind BAS, but in the complex ASD group, only one case underwent complete Rashkind BAS and the remaining cases required Rashkind BAS prior to Static BAS ($p=0.048$). Following septostomy, ASD size, ASD flow, or SpO₂ did not show statistically significant differences between the two groups.

Conclusions: Catheter BAS is effective in infants with HLHS with restrictive atrial septum. Hemodynamic data during catheterization after Glenn surgery in patients who required BAS were similar to those in patients who

2017 年 4 月 21 日受付, 2017 年 11 月 24 日受理

著者連絡先: 〒700-8558 岡山県岡山市北区鹿田町 2-5-1 岡山大学病院小児科 福嶋遥佑

doi: 10.9794/jspccs.33.423

did not undergo BAS. Compared with infants with standard atrial septum, infants with complex atrial septum could have equivalent BAS outcomes even though more of them require static BAS.

Keywords: hypoplastic left heart syndrome, balloon atrial septostomy, congenital heart disease

背景: 左心低形成症候群 (HLHS) では左房容積が小さく, 心房中隔の形態や心房中隔欠損 (ASD) の大きさによって Rashkind Balloon Atrial Septostomy (BAS) を行うことが困難な場合もある.

目的: 当院における HLHS に対する BAS の有効性について検討した.

対象と方法: 2006 年 1 月から 2015 年 12 月までの 10 年間に HLHS に対してカテーテル治療・手術を施行した患者における BAS の有効性について検討した. また catheter BAS を施行した群について ASD の形態別に分けて有効性について両群比較検討した.

結果: 全 HLHS70 例中の Glenn 手術到達は 57 例 (81%) であり, BAS 未施行群では 86% (44/51), catheter BAS 群では 91% (10/11), open BAS 群では 25% (2/8) と統計学的有意差を認めたが ($p=0.0002$), BAS 未施行群と catheter BAS 群では同等の結果であった. ($p=1.0$) Glenn 手術後にカテーテル検査を施行した 56 例について検討すると, BAS 未施行群, catheter BAS 施行群, open BAS 施行群の平均肺動脈圧, 肺血管抵抗, PAI いずれも 3 群間に差は認めなかった. 次に Catheter BAS 施行群を ASD の位置・大きさ・atrial septum の厚さから standard ASD ($n=5$), complex ASD ($n=5$) に分類し, ASD の形態別に BAS 施行方法を検討すると, standard ASD 群では全例 Rashkind BAS 単独施行で効果を得たが, complex ASD 群では Rashkind BAS 単独施行症例は 1 例のみで, Static BAS を先行させ Rashkind BAS に到達した症例が 4 例であった ($p=0.048$). BAS 後の ASD size, ASD flow, SpO₂ は 2 群間で統計学的有意差を認めなかった.

結論: catheter BAS は有効で, Glenn 後のカテーテルデータでは BAS 未施行群と有意差は認めなかった. また complex ASD 群の場合には, Static BAS を先行し, Rashkind BAS を追加することで, standard ASD 群と同等の効果を得ることができた.

背 景

左心低形成症候群 Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) に対する近年の手術成績向上は著しいものがある. しかしながら, 生後すぐに低酸素血症や循環不全を呈し, 治療介入を要する restrictive ASD (atrial septal defect) 症例や intact atrial septum (IAS) 症例の予後は短期・長期ともに満足のいくものではない. HLHS において肺うっ血を解除するために Balloon Atrial Septostomy (BAS) を行うことは治療戦略の一つとして重要だが, HLHS では, そもそも左房容積が小さいこと, 形態学的な点では, ASD の大きさや開存位置, 壁が厚いこともあり, Rashkind BAS が困難なことも少なくない. 今回我々は, 当施設における HLHS に対する BAS の現状について検討した.

目 的

当院における HLHS に対する BAS の有効性を検討し, さらに catheter BAS を施行した群について ASD 形態と BAS の施行方法・効果について検討する.

対象と方法

対象患者

2006 年 1 月から 2015 年 12 月までの 10 年間で, 岡山大学病院で HLHS に対してカテーテル治療・手術を施行した患者について診療録を用いて後方視的に検討した. HLHS とは心房心室関係および心室大血管関係正常, 心室中隔正常で, 大動脈弁閉鎖 (Aortic atresia: AA) または大動脈狭窄 (Aortic stenosis: AS), および僧帽弁閉鎖 (Mitral atresia: MA) または僧帽弁狭窄 (Mitral stenosis: MS) を有し, 左心室が低形成のものと定義し, 同様の血行動態でも心室中隔欠損を有するものや両大血管右室起始症や大血管転位などの心室大血管関係不一致を伴うものなどのいわゆる HLHS variants は除外した.

検討項目と方法

まず BAS の有効性について検討した. 対象患者を, 心房間交通に対して介入した群と非介入群に分け, さらに介入した群については, 開胸下で BAS を施行したいわゆる open BAS (IAS に対する atrial septostomy も含む) を施行した群と catheter BAS を

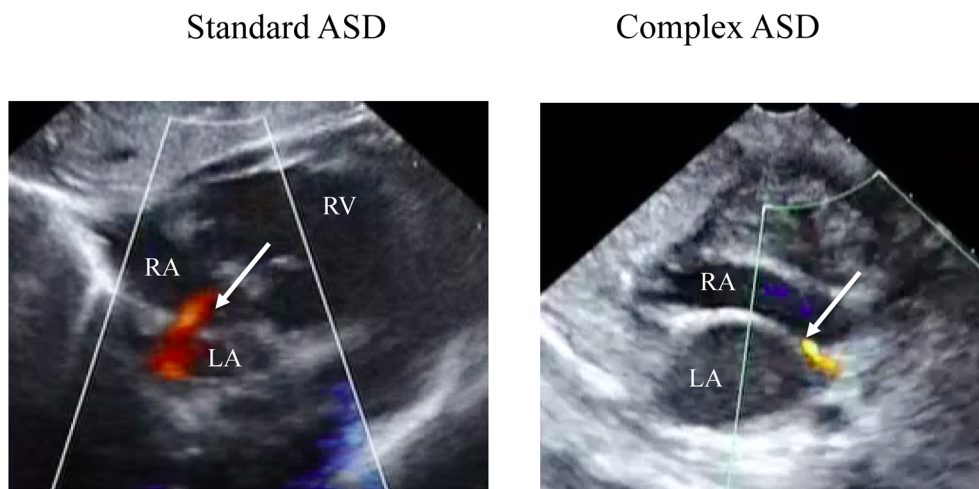


Fig. 1 Two examples of standard atrial septal anatomy and complex atrial septal anatomy

Note the central ASD location and thin atrial septum in standard ASD in the left panel. ASD is marked with an arrow (LA→RA flow; red color flow). Note the superior ASD location in the right panel. ASD is marked with an arrow (LA→RA flow; red color flow). RA: right atrium, LA: left atrium, RV: right ventricle.

施行した群に分けて、非介入群、catheter BAS 施行群、open BAS 施行群の3群の比較を行った。検討項目は、各群の Glenn 到達率、Glenn 到達後の平均肺動脈圧、肺血管抵抗、pulmonary artery index (PAI)¹⁾とした。

次に catheter BAS を施行した群について検討した。検討項目は ASD の形態、BAS 施行方法、BAS 施行前後の経胸壁エコーによる ASD のサイズ、カラードップラー法で算出される ASD を通過する peak flow velocity (m/s)、SpO₂ および BAS に伴う合併症とした。ASD については、その形態学的特徴から Holzer らの報告²⁾に基づき standard atrial anatomy と complex atrial anatomy に分類した。standard atrial anatomy とは、1) 心房中隔の中央付近に開存している、2) 心房中隔壁の肥厚がないもの、また complex atrial anatomy とは、1) 心房中隔の中央に開存せず上方(肺静脈に近い)、あるいは下方(房室結節に近い)に開存しているもの、2) 心房中隔壁が厚いもの、と定義した (Fig. 1)。

BAS 施行方法に関しては当科では可能な限り初回から Rashkind 法の施行を考慮するが、手技的に困難な場合に Static 法を行うことを原則としている。

心エコー検査の計測は BAS 直前と直後に行った。使用機器は Philips IE33 system (Phillips Medical Systems, Andover, MA, USA) を用い、ASD の径、ASD の位置、カラードップラーを用いた ASD での peak flow velocity を計測した。なお、計測は心窩部断面 (subcostal view, frontal) で行った。

統計学的解析

統計には、群間の比較は Mann-Whitney *U* test とカイ 2 条検定を、前後の比較は paired *t*-test を使用した。いずれも $p < 0.05$ を統計学的有意差ありと判断した。

結 果

症例

対象期間内に岡山大学病院で 70 例の HLHS に対して手術・カテーテル治療を施行した。Norwood 手術前に心房間に介入した症例は 19 例、介入しなかった症例は 51 例だった。介入した 19 例のうち open BAS が 8 例 (intact atrial septum 6 症例、出生体重が 2kg 未満の 3 症例、1 例は intact atrial septum と 2kg 未満の合併) で intact atrial septum 6 症例に対しては atrial septostomy を施行し、他の 2 症例についてはバルーン拡張を施行した。catheter BAS は 11 例だった (Fig. 2)。

BAS 有効性の検討 (Glenn 到達率・Glenn 到達後の肺動脈圧・肺血管抵抗・pulmonary artery index (PAI) の比較)

全対象症例 70 例中の Glenn 手術到達は 57 例 (81%) であり (Fig. 3)、Glenn 手術到達月齢は 7.0 ± 2.6 か月だった。BAS 未施行症例は 51 例、catheter BAS 症例は 11 例、open BAS 症例は 8 例だった。3 群の比較では、Glenn 到達率は 86% (44/51)、91% (10/11)、

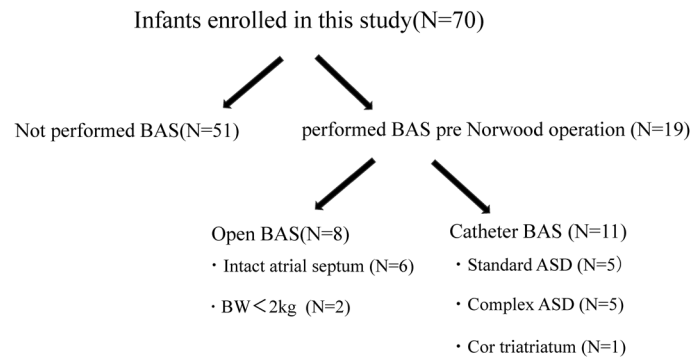


Fig. 2 Flow chart of infants' selection in this study (2006–2015)

BAS=balloon atrial septostomy.

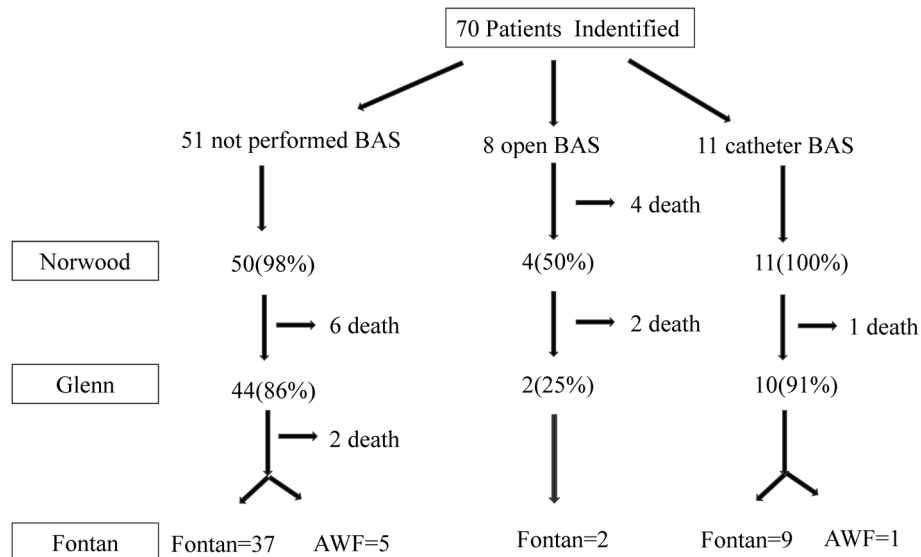


Fig. 3 Procedures performed

Flow chart of outcomes of no BAS, open BAS, and catheter BAS in HLHS patients. BAS=balloon atrial septostomy, AWF=awaiting Fontan procedure.

25% (2/8) で有意差を認めた ($p=0.0002$)。各群の比較では, open BAS 群と BAS 未施行群 ($p=0.0008$), open BAS と catheter BAS で有意差を認め ($p=0.0063$), open BAS 群では Glenn 到達率が有意に低かったが, BAS 未施行群と catheter BAS 施行群では有意差を認めなかった ($p=1.0$)。なお, open BAS 群のうち BDG に到達できなかった 6 症例の内訳は, intact atrial septum 4 例, 低出生体重児 3 例 (1,650g, 1,514g, 1,100g) (うち 1 例は intact atrial septum と低出生体重の合併) で, Bil PAB 後死亡が 4 例, Norwood 後死亡が 2 例だった。

Glenn 手術後に失った 1 例を除く 56 例に対してカテーテル検査を行い, Glenn 到達後の平均肺動脈圧, 肺血管抵抗, PAI に関して検討した。全 56 症例の Glenn 手術後カテーテル検査における平均肺動脈

圧は 11 ± 2 mmHg, 肺血管抵抗は 1.7 ± 1.0 Wood Unit (WU) $\cdot$ m², PAI は 216 ± 62 だった。BAS 未施行群, catheter BAS 施行群, open BAS 施行群の平均肺動脈圧はそれぞれ 11 mmHg, 11 mmHg, 12 mmHg ($p=0.81$), 肺血管抵抗はそれぞれ 1.6 WU $\cdot$ m², 1.5 WU $\cdot$ m², 1.5 WU $\cdot$ m² ($p=0.7$), PAI はそれぞれ 204, 219, 237 ($p=0.76$) で, 3 群間の比較で統計学的な有意差は認めなかった。

ASD 形態別の比較

catheter BAS を施行した症例の患者背景, BAS 前後での ASD size, ASD における peak flow velocity (ASD flow), SpO₂ および前述した ASD の形態的分類, BAS 施行方法を Table 1 に示す。なお, 心房内に隔壁を認めた Cor Triatriatum を合併した 1 例については

Table 1 Clinical characteristic

	Sex	Subtype	Age (days)	Weight (kg)	ASD type	BAS
1	f	MA/AA	5	2.5	standard	Rashkind
2	m	MS/AA	10	3.4	standard	Rashkind
3	m	MS/AA	1	2.7	standard	Rashkind
4	m	MA/AA	41	2.2	complex	Rashkind
5	m	MS/AS	7	2.3	standard	Rashkind
6	m	MA/AA	1	3.5	standard	Rashkind
7	m	MS/AA	50	3.1	complex	S→R
9	f	MA/AA	1	2.5	complex	S→R
9	m	MA/AA	0	3.1	complex	S→R
10	m	MA/AA	0	3.5	complex	S→R

AA=aortic atresia; AS=aortic stenosis; MA=mitral atresia; MS=mitral stenosis; S→R=Static→Rashkind

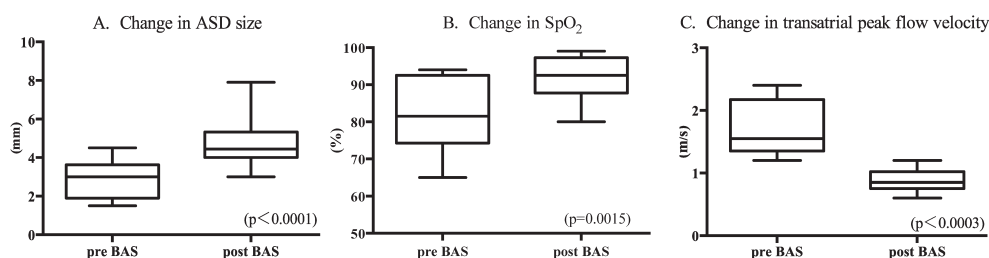


Fig. 4 Procedural result of BAS

A: ASD size changed from 3.2 ± 1.1 mm to 4.7 ± 1.3 mm ($p < 0.0001$). B: Peripheral oxygen saturation changed from $81 \pm 9\%$ to $92 \pm 6\%$ ($p < 0.0015$). C: Peak velocity across ASD in transthoracic echocardiography changed from 1.6 ± 0.4 m/s to 0.8 ± 0.2 m/s ($p < 0.0003$).

狭窄部位が心房間交通のみではないため除外した。BAS 施行時の患者背景は、日齢中央値 3 (0–50)、平均体重 2.9 kg (2.2–3.5)、男 8 例/女 2 例であり、大動脈弁と僧帽弁から分類した subtype は MA/AA 6 例、MS/AA 3 例、MS/AS 1 例であった。

また、10 症例を BAS 施行方法別に分けると、初回 Rashkind BAS を施行できたのが 6 例、Static BAS を先行しその後 Rashkind BAS を施行したのが 4 例であった。

Rashkind BAS には全例 Miller Catheter (Edward-Baxter Healthcare Corporation, Irvine, CA, USA) を使用した。また Static BAS で用いた血管形成術用カテーテルのバルーンの平均サイズは 7 mm (4–10 mm) であった。

BAS の効果

BAS 前後での ASD size は平均 3.2 ± 1.1 mm → 4.7 ± 1.3 mm, peak flow velocity (ASD flow) は平均 1.7 ± 0.5 m/s → 0.9 ± 0.2 m/s に、SPO₂ は平均 $81 \pm 9\%$ → $92 \pm 6\%$ に、いずれにおいても経胸壁心臓超音波検査における ASD は有意に拡大し ($p < 0.0001$), peak flow velocity (ASD flow) は有意に低下し ($p < 0.0003$), SpO₂ は有意に上昇し ($p = 0.0015$), 全例有効な BAS

であった (Fig. 4)。

ASD 形態別比較

次に ASD 形態別で 2 群に分類し、各項目で 2 群間に有意差があるか比較検討した。前述したように Holzer らの報告に従い 10 症例を ASD の形態別に分けると、standard ASD 5 例、complex ASD 5 例であった。standard ASD 群では、BAS 前後で ASD size は平均 3.4 ± 1.0 mm → 5.3 ± 1.5 mm に拡大し ($p = 0.0014$), peak flow velocity (ASD flow) は 1.6 ± 0.4 m/s → 0.8 ± 0.2 m/s に軽減し ($p = 0.017$), SpO₂ は $83 \pm 8\%$ → $92 \pm 4\%$ ($p = 0.001$) に上昇した。complex ASD 群では、BAS 前後で ASD size は平均 2.4 ± 0.7 mm → 4.2 ± 0.9 mm に拡大し ($p = 0.0011$), peak flow velocity (ASD flow) は 1.8 ± 0.5 m/s → 0.9 ± 0.2 m/s ($p = 0.017$) に軽減し、SpO₂ は $81 \pm 12\%$ → $90 \pm 8\%$ ($p = 0.04$) に上昇した。standard ASD 群では初回 Rashkind BAS が可能であった症例は 5 例全例であり、一方 complex ASD 群では初回 Rashkind BAS が可能であった症例は 5 例中 1 症例のみで 4 症例は Static BAS を先行せざるをえなかった。ASD 形態別での比較では complex ASD 群では standard ASD 群と比較して有意に

Table 2 Comparison data between standard ASD group and complex ASD group

	standard ASD group (N=5)	complex ASD group (N=5)	p-value
weight (kg)	2.9	2.9	>0.99
pre ASD size(mm)	3.4	2.4	0.071
pre flow (m/s)	1.6	1.8	0.44
pre SPO2 (%)	83	81	0.88
Rashkind BAS	5	1	0.048
Static→Rashkind BAS	0	4	
post ASD size(mm)	5.3	4.2	0.31
post flow (m/s)	0.8	0.9	0.47
post SPO2 (%)	93	90	0.76

初回 Rashkind BAS が困難であり Static BAS を先行させていた ($p=0.048$)。その他, BAS 前後での ASD size, ASD flow, SpO₂ は 2 群間で統計学的有意差を認めなかった (Table 2)。

合併症

合併症は全症例中 2 症例で認め, PSVT 1 例, 低酸素血症 1 例で, いずれも一過性に消退した。ASD 形態別では, standard ASD 群で 2 例であり, 重篤な合併症は認めなかった。

考 察

HLHS は近年の周術期管理³⁾や手術法⁴⁾の改良などにより予後は著しく改善している。しかしながら intact/restrictive atrial septum を合併している場合, 生後すぐに低酸素血症, アシドーシス, 肺うっ血, 肺血管抵抗上昇などにより, 循環動態が極めて不安定となり依然として非合併症例に比べて悪い。HLHS における intact septum の合併頻度は約 6%, restrictive ASD は 22% とも報告されており⁵⁾, Hoqoe ら⁶⁾の 2003 年から 2010 年までの 141 例の HLHS を生後 72 時間以内にカテーテルを施行した群と未施行群を比較した検討では, Norwood 術後の退院率が 80% vs 94% と統計学的にも有意差があることを報告している。一方で, Norwood 施行後の生存症例についての検討では, 長期生存率は 2 群間同等の結果と報告し, 生後の atrial septostomy の成功の重要性について強調している。

HLHS における intact/restrictive atrial septum が周術期やその後に与える因子として, 左房圧の上昇が肺血管・リンパ系の構造異常をもたらし, 予後規定因子となることが示唆されており, Canter ら⁷⁾は HLHS における restrictive ASD の心移植前後の病理所見で, 高圧の肺静脈所見と死亡リスクの相関を報

告した。また Graziano ら⁸⁾は restrictive ASD と not restrictive ASD の肺動脈・リンパ組織の病理所見を比較し, restrictive ASD 群で肺静脈の肥厚と, リンパ系の拡張の頻度が有意に高いことを示し, このことが周術期リスクを高めると報告している。HLHS において, intact/restrictive ASD に対する十分な心房間交通の確保が必要不可欠であり, intact/restrictive atrial septum に伴う早期の肺うっ血解除が Norwood 到達だけでなく, 長期生存に対して重要な因子となると考えられる。

当院での HLHS に対する治療戦略は, 初回手術は原則的に Norwood 手術を行っており, 低出生体重児, 重度の三尖弁逆流, 総肺静脈還流異常合併例などのいわゆるハイリスク症例では lipoPGE₁ を投与して動脈管を開存させた上で両側肺動脈絞扼術を先行し, その後速やかに Norwood 手術を行う方針としている。両側肺動脈絞扼術+動脈管ステント留置術のいわゆる hybrid procedure⁹⁻¹¹⁾も含めた HLHS に対する新生児期の救命の第一期手術の目的は, 狭窄のない体循環への流出路作製, 適切な肺血流コントロールと狭窄のない心房間交通であるが, どの手術法を選択する場合でも intact/restrictive ASD は肺うっ血を惹起し予後不良因子となるため, 我々は速やかに BAS を行う方針とし, 肺うっ血が改善され, 高肺血流になった時点が適切な初回手術時期と考えている。当院では, 1998 年 2 月以降 RV-PA shunt を用いた Norwood 変法を施行しており, HLHS123 例 (classical HLHS; 95 例, HLHS variants; 28 例) で BVR 施行した 5 例を除く 118 例の BDG 到達・待機は 91 例 (77%), Fontan 到達・待機は 83 例 (70%) であり, 一定の成績を得ている¹²⁾。

今回の対象患者における検討では, Norwood 手術前に心房間について介入したのは 70 例のうち open BAS 8 例 (11.4%), catheter BAS 11 例 (15.7%) で, 合わせて 19 例 (27%) だった。BAS 施行群の中で

も open BAS を施行せざるをえない患児 (intact atrial septum 症例や 2kg 未満の低出生体重児) の治療成績が著しく悪いが、心房間交通が狭く、肺うっ血が存在しても catheter BAS が施行できた場合は、BAS を要しなかった症例と同等の治療成績が得られることが示された。

Gossett ら¹³⁾ は ASD に対して Norwood 手術前に介入した HLHS 症例のうちカテーテル治療介入を要した intact/restrictive ASD 30 症例について BDG 到達率は 43%, Fontan 到達率は 32% と報告し、うち IAS 7 例については BDG 到達 3 例 (43%), Fontan 到達 2 例 (33%) であったと報告している。

Vlahos らの報告¹⁴⁾ では、Norwood 術前に心房間交通に対して intervention を行った intact/highly restrictive atrial septum 33 症例について、Norwood 手術到達率は 38% で、生後 1 か月、6 か月、12 か月での生存率はそれぞれ 52%, 42%, 34% であり、これは Norwood 術前に intervention を要さなかったコントロール群の 91%, 79%, 72% に比べて有意に低い結果であったと報告している。一方で、intact/highly restrictive atrial septum 群の Glenn 後のカテーテル検査では、平均肺動脈圧は 12.7 ± 6.5 mmHg、平均肺血管抵抗は 1.9 ± 0.9 WU でコントロール群の平均肺動脈圧 12.6 ± 3.6 mmHg、平均肺血管抵抗 1.9 ± 1.0 WU であり、Glenn 到達のコントロール群と統計学的な有意差は認めなかったと報告している。

今回の我々の検討でも、BAS 未施行群と施行群の比較で、Glenn 到達後のカテーテル検査結果では肺動脈圧、肺血管抵抗、PA index いずれも同等の結果であった。また、restrictive ASD 症例については、Norwood 術前に catheter intervention で心房間交通を確保できたことが、その後の生存率の維持に寄与し、Glenn 到達率や Glenn 後のカテーテル結果が BAS 未施行群と同等の成果を得られているのだと考えている。

胎児期・新生児期の intact/restrictive atrial septum への介入の成功は、長期予後の改善の可能性を示唆しているが、HLHS の心房中隔の形態によっては手技方法が限定されることも少なくない。我々の結果では、catheter BAS の施行方法については Rashkind BAS 施行の前に Static BAS を先行しなければならない症例が 11 例中 4 症例 (36%) に認めた。Cortiatratrium 合併症例を除く 10 症例の ASD 形態を complex ASD, standard ASD に分類すると、standard ASD は 10 症例中 5 例 (50%), complex ASD は 5 例 (50%) であり、Holzer ら²⁾ が報告した standard ASD 67 例中

39 例 (58%), complex ASD 28 例 (42%) と類似した割合であった。今回の検討では complex ASD に対しては初回の Rashkind BAS は困難な例が 5 例中 4 例 (80%) と多かったが、Static BAS を先行させることで Rashkind BAS を行うことができ、4 例全例が Fontan 到達あるいは待機の状態であり、結果的に安全にかつ十分な心房間交通を得ることが可能であった。

近年著しく進歩している胎児治療に関して Vida ら¹⁵⁾ は胎児期に intact/highly atrial septum に対して施行した症例の 6 か月生存率は 64% と報告している。この中で、新生児期を生存できた症例は、Glenn 前および TCPC 前の肺動脈圧・肺血管抵抗が control 群と同等であり、胎児期の治療介入が、肺血管や肺組織の発育を促し、短期・長期予後の改善の可能性を示唆している。

BAS 方法については施設により device の選択は様々だが、Atz ら¹⁶⁾ は、HLHS の restrictive ASD に対して Brockenbrough atrial septostomy (stent 留置を含む) を施行した 16 症例についてまとめ、SpO₂ は 50% → 83% に上昇し、平均心房間圧較差は 16 mmHg → 1 mmHg に低下した有効な結果を報告している。Hoque ら⁶⁾ は、11 例に Radio Frequency (RF) wire を用いた合計 20 例の atrial septostomy について報告し、左房圧が 21 mmHg → 11 mmHg に、その後 Static BAS, Rashkind BAS, stent implantation を行い、カテーテル治療前後で平均心房間圧較差が 17 mmHg → 4 mmHg に低下し、SaO₂ が 72% → 85% に優位に改善したと報告している。

今回の我々の検討では RF wire は 2014 年に国内で認可されているものの、時間があまり経過していないこともあり RF wire を使用した症例はなかったが、治療手技の選択肢が増えたことは喜ばしいことであり、その活用法に關しての検討は今後の課題である。

結 論

HLHS の狭小化した心房中隔に対する予後は不良とされるが、catheter BAS を施行した群の予後は良好で、Glenn 後のカテーテルデータでも BAS 未施行群と有意差は認めなかった。また catheter BAS を 2 群に分けて検討すると、complex ASD の場合には初回 Rashkind BAS は困難だが、Static BAS を先行することにより、心房内へのアプローチが容易となり Rashkind BAS を追加することで、standard ASD 群と同等の効果を達成することができた。

利益相反

本論文に関し、開示すべき利益相反はありません。

引用文献

- 1) Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **88**: 610–619
- 2) Holzer RJ, Wood A, Chisolm JL, et al: Atrial septal interventions in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; **72**: 696–704
- 3) Baba K, Ohtsuki S, Morishima T, et al: Preoperative management for tricuspid regurgitation in hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Int* 2009; **51**: 399–404
- 4) Sano S, Ishino K, Ohtsuki S, et al: Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **126**: 504–510, discussion, 509–510
- 5) Rychik J, Rome JJ, Collons MH, et al: The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: Atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1999; **34**: 554–560
- 6) Hoque T, Richmond M, Vincent JA, et al: Current outcomes of hypoplastic left heart syndrome with restrictive atrial septum: A single-center experience. *Pediatr Cardiol* 2013; **34**: 1181–1189
- 7) Canter CE, Moorehead S, Huddleston CB, et al: Restrictive atrial septal communication as a determinant of outcome of cardiac transplantation for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 1993; **88**: 456–460
- 8) Graziano JN, Heidelberger KP, Ensing GJ, et al: The influence of a restrictive atrial septal defect on pulmonary vascular morphology in patients with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2002; **23**: 146–151
- 9) Baba K, Chaturvedi R, Benson LN, et al: Fate of the ductal stent after hybrid palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2013; **95**: 1660–1664
- 10) Baba K, Honjo O, Benson LN, et al: “Reverse Blalock-Taussig shunt”: Application in single ventricle hybrid palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; **146**: 352–357
- 11) Baba K, Kotani Y, Honjo O, et al: Hybrid versus Norwood strategies for single-ventricle palliation. *Circulation* 2012; **126** (Suppl 1): S123–S131
- 12) Kasahara S, Ohtsuki S, Sano S, et al: Treatment strategy toward Fontan completion in hypoplastic left heart syndrome. *Ped Cardiol Card Surg* 2013; **29** (Suppl): 5160
- 13) Gossett JG, Rocchini AP, Lloyd TR, et al: Catheter-based decompression of the left atrium in patients with hypoplastic left heart syndrome and restrictive atrial septum is safe and effective. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2006; **67**: 619–624
- 14) Vlahos AP, Lock JE, McElhinney DB, et al: Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: Outcome after neonatal transcatheter atrial septostomy. *Circulation* 2004; **109**: 2326–2330
- 15) Vida VL, Bacha EA, Larrazabal A, et al: Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: Surgical experience from a single center. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 581–586
- 16) Atz AM, Feinstein JA, Jonas RA, et al: Preoperative management of pulmonary venous hypertension in hypoplastic left heart syndrome with restrictive atrial septal defect. *Am J Cardiol* 1999; **83**: 1224–1228