

症例報告

在胎 35 週の心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖における 両側肺動脈絞扼術を用いた肺血流制御

小野 賴母¹⁾, 小泉 沢¹⁾, 荒川 貴弘¹⁾, 竹澤 芳樹¹⁾, 田邊 雄大¹⁾,
其田 健司¹⁾, 帯刀 英樹²⁾, 小澤 晃³⁾, 崔 穎浩²⁾

¹⁾宮城県立こども病院 集中治療科

²⁾宮城県立こども病院 心臓血管外科

³⁾宮城県立こども病院 循環器科

Bilateral Pulmonary Artery Banding to Regulate Excessive Pulmonary Blood Flow in Pulmonary Atresia with an Intact Ventricular Septum at 35 Weeks of Gestation

Tanomo Ono¹⁾, Taku Koizumi¹⁾, Takahiro Arakawa¹⁾, Yoshiki Takezawa¹⁾, Takehiro Tanabe¹⁾,
Kenji Sonota¹⁾, Hideki Tatewaki²⁾, Akira Ozawa³⁾, and Sadahiro Sai²⁾

¹⁾Department of Intensive Care, Miyagi Children's Hospital, Miyagi, Japan

²⁾Department of Cardiovascular Surgery, Miyagi Children's Hospital, Miyagi, Japan

³⁾Department of Cardiology, Miyagi Children's Hospital, Miyagi, Japan

Postnatal pulmonary circulation depends on the ductus in neonates with pulmonary atresia with an intact ventricular septum (PAIVS), requiring intravenous administration of prostaglandin. However, life-threatening events, such as necrotizing enterocolitis, can occur due to pulmonary overcirculation through the ductus. To address this issue, prostaglandin therapy may be discontinued or hypoxic inhalation treatment may be attempted. This paper reports the case of a 2.2-kg male infant with PAIVS who underwent successful staged surgery. The patient exhibited heart failure due to pulmonary overcirculation soon after birth despite the discontinuation of prostaglandin therapy and the initiation of hypoxic gas treatment. At the age of 3 days, he underwent bilateral pulmonary arterial banding to regulate the pulmonary blood flow, resulting in stable hemodynamics. Subsequently, we performed transcatheter pulmonary valvuloplasty and surgical right ventricular outflow plasty at 21 and 55 days of age, respectively. Bilateral pulmonary arterial banding could serve as an alternative bridge therapy to definitive corrective surgery to achieve stable hemodynamics during the neonatal period.

Keywords: pulmonary atresia with intact ventricular septum, neonate, excessive pulmonary blood flow, bilateral pulmonary artery banding

心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum, PAIVS) は、出生時、動脈管に肺血流を依存している。生後早期に肺血管抵抗が低下して肺血流が増加した際は、壞死性腸炎などの致死的な合併症を避けるため、内科治療により肺血流制御を試みることが多い。一方、内科治療で肺血流制御が不十分な場合の対応方法については知見が少ない。症例は在胎 35 週、2.2kg の PAIVS で、生後 24 時間から肺血流が急激に増加した。プロスタグランジン製剤の中止や低酸素ガス吸入療法などの内科治療では肺血流の制御が不十分で、循環不全が進行した。日齢 3 に両側肺動脈絞扼術 (bilateral pulmonary artery banding, bPAB) を行ったところ循環動態が安定した。日齢 21

2024 年 11 月 14 日受付, 2025 年 4 月 18 日受理

著者連絡先: 小野 賴母 (E-mail: monota00124589@gmail.com)

〒989-3127 宮城県仙台市青葉区落合 4 丁目 3-17 宮城県立こども病院 2 階医局 集中治療科

doi: 10.9794/jspccs.41.102

に経皮的肺動脈弁形成術、日齢 55 に右室流出路形成術を行った。本症例は、PAIVS のように肺血流を動脈管に依存する先天性心疾患でも、状況によっては、bPAB が肺血流を一時的に制御する橋渡し治療として有効なことを示唆している。

はじめに

心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖 (pulmonary atresia with intact ventricular septum, PAIVS) は、肺血流を動脈管に依存する先天性心疾患 (ductus dependent pulmonary blood flow, dd-PBF) である。出生後早期に肺血管抵抗が低下することで動脈管を介した肺血流が急激に増加すると¹⁾、消化管や腎臓、脳といった全身臓器は低還流となる^{2,3)}。肺血流過多と全身臓器の低還流状態が続くと肺出血や壊死性腸炎などの致死的な合併症をまねくため、肺血流過多に陥った場合には、早急に肺血流を制御し全身臓器の低還流を是正する必要がある。dd-PBF では生存のために動脈管を維持する必要があるので、基本的には内科治療が選択されるが、内科治療で肺血流を十分に制御できない場合の対処については触れられることが多い。今回われわれは、短く太い動脈管を有し、内科治療では肺血流を十分に制御できなかった在胎 35 週の PAIVS を経験した。本症例に対し、肺血流制御を目的として日齢 3 で両側肺動脈絞扼術 (bilateral pulmonary artery banding, bPAB) を行い良好な転機を得たため報告する。

症 例

胎児診断あり。在胎 35 週 6 日、前期破水および母体の帝王切開既往のため緊急帝王切開で出生した。出生体重は 2,187 g で、Apgar score は 1 分値 8 点、5 分値 9 点だった。出生後は小児集中治療室へ収容した。

bPAB までの経過

出生時の心臓超音波検査で、PAIVS、動脈管開存 (patent ductus arteriosus, PDA)、卵円孔開存、三尖弁閉鎖不全 (tricuspid regurgitation, TR) と診断した。肺動脈弁は膜様閉鎖で弁輪径 4.4 mm (Z-value -3.8) だった。三尖弁輪径は 8.0 mm (Z-value -1.4) だった。PDA は長さ 2 mm、径 4 mm だった。右室は tripartite と判断した (Fig. 1)。心房間交通は 4 mm で、右左短絡は 0.8 m/s だった。三尖弁輪径や右室形態から二心室修復が可能と判断し、経皮的肺動脈弁形成術 (percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty, PTPV) を行う方針とした。ただし、出生直

後の早産児に対する PTPV の侵襲性を勘案し、早期の心臓カテーテルは可能な限り回避して生後 1 週間以降での介入を目指すことにした。

bPAB までの経過を Fig. 2 に示す。出生直後より呼吸は窮迫しており、胸郭の挙上は不良で、SpO₂ 86%，呼吸数 56 回/分だった。胸部 X 線写真では両肺野の透過性が低かった (Fig. 3A)。一過性新生児多呼吸と診断し、高流量鼻カニラ (high flow nasal cannula, HFNC) 酸素療法を開始した。HFNC 装着後、呼吸数は 30~40 回/分へ低下し、肺野の透過性も上昇した。生

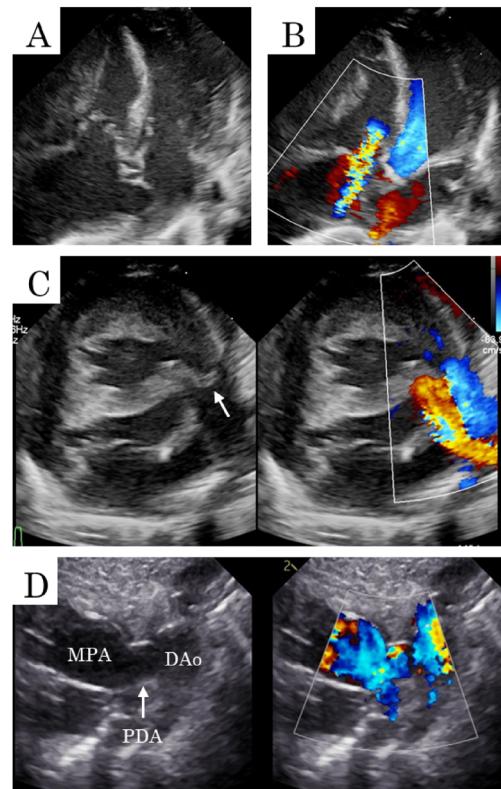


Fig. 1 Echocardiographic images

A, B, and C are initial echocardiographic images at birth. A: Apical four-chamber view showed right ventricular hypertrophy and leftward bulging of ventricular septum. The tricuspid valve annulus measured 8.5 mm. B: Tricuspid regurgitation (TR). Continuous wave doppler records a peak TR velocity of 5.5 m/s. C: Membranous atresia of the pulmonary valve (arrow). D: Post-alprostadiol cessation. Ductus arteriosus measured 2 by 4 mm. DAO, descending aorta; MPA, main pulmonary artery; PDA, patent ductus arteriosus.

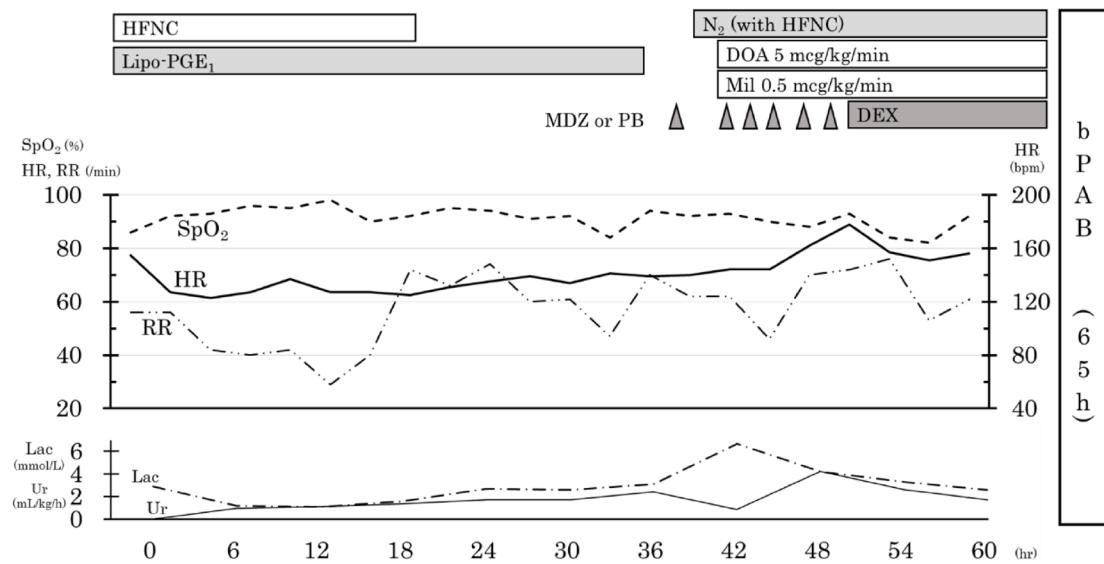


Fig. 2 Timeline leading up to bilateral pulmonary artery banding

bPAB, bilateral pulmonary artery banding; DEX, dexmedetomidine; DOA, dopamine; HFNC, high flow nasal cannula; HR, heart rate; Lac, lactate levels in arterial blood gas; Lipo-PGE1, liposomal prostaglandin E1; MDZ, midazolam; Mil, milrinone; N2, nitrogen gas; PB, phenobarbital; RR, respiratory rate; Ur, urine.

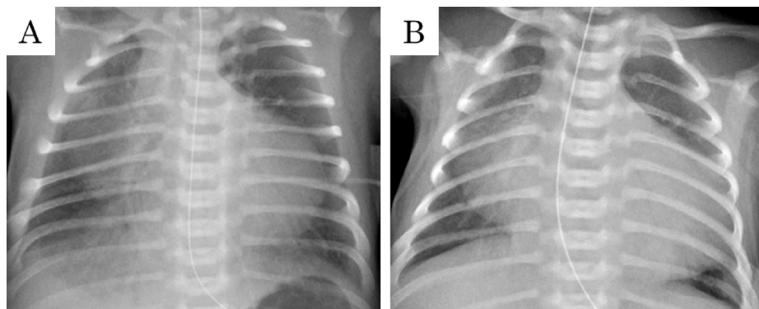


Fig. 3 Chest X-ray images

A: Day 0. Cardiac-thoracic ratio (CTR) is 74%. At birth, hypolucency is noted in both lungs. The silhouette sign of the right cardiac shadow is positive. B: Day 3. CTR 82%. On the morning of the bilateral pulmonary artery banding.

後20時間でHFNC酸素療法を中止した。生後24時間(修正36週0日),呼吸数60~70回/分,SpO₂92~95%へ上昇した。動脈血液ガスの乳酸値は,1.5mmol/Lから2.7mmol/Lへ上昇した。肺血流増加による急性循環不全と判断した。出生時より5ng/kg/minで投与していたアルプロスタジルを,生後40時間(修正36週1日)までに漸減終了したが,動脈管は狭小化しなかった(Fig. 1D)。水分制限,利尿薬の経静脈投与,窒素ガスを用いた低酸素ガス吸入療法(吸入酸素濃度0.16),ドパミン5μg/kg/min,ミルリノン0.5μg/kg/min,および鎮静薬の経静脈投与を行ったところ,乳酸値は6.7mmol/Lから2.6mmol/Lまで低下した。尿量も生後42~48時間にかけて一度は増加したが,その後,再び低下した。心陰影は拡大した(Fig. 3B)。循環

不全から脱することができなかつたため,肺血流制御を目的として生後65時間(修正36週2日)で緊急bPABを行った。両側ともに周径9.5mmで絞扼した。術後,アルプロスタジルを再開した。

bPAB後の臨床経過(Fig. 4)

bPAB後はSpO₂85~90%(吸入酸素濃度0.21)で推移した。日齢11(POD 8)に拔管した。拔管後は40~60回/分程度の多呼吸が続いたが,SpO₂は80~85%で推移し末梢循環不全兆候も目立たなかつたため,PICU内で自然気道にて待機した。日齢21にPTPVを行った。最初に右室造影を行い,右室依存性冠循環(right ventricle dependent coronary circulation,RVDCC)がないことを確認した(Fig. 5A, B)。肺動脈

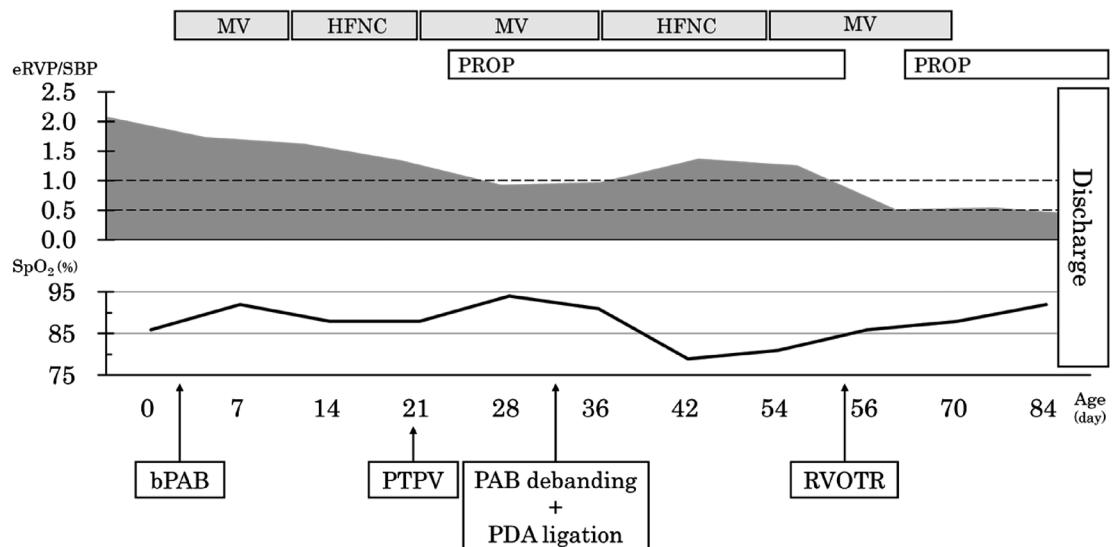


Fig. 4 In-hospital trends in eRVP/SBP and SpO₂

bPAB, bilateral pulmonary artery banding; eRVP/SBP, estimated right ventricular pressure/systolic blood pressure; HFNC, high flow nasal cannula; MV, mechanical ventilation; PDA, patent ductus arteriosus; PROP, propranolol; PTPV, percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty; RVOTR, right ventricular outflow tract reconstruction.

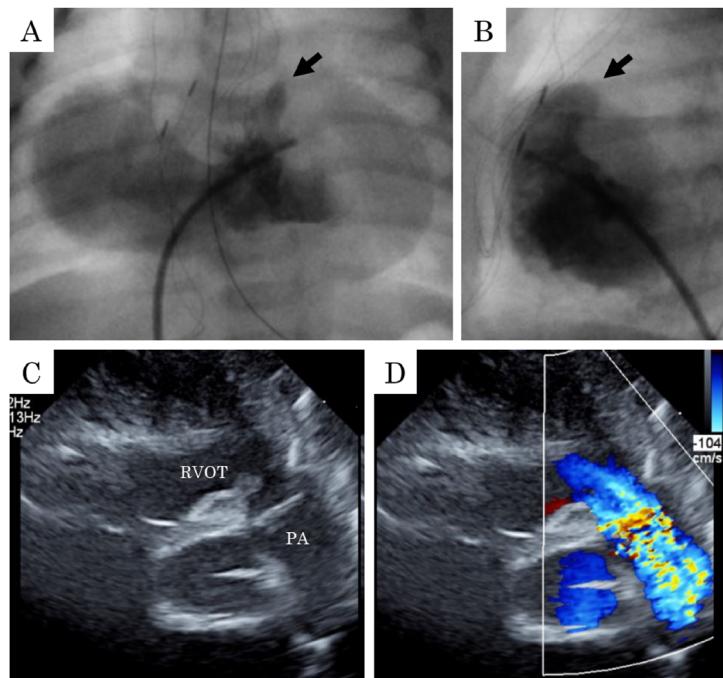


Fig. 5 Angiographic and echocardiographic images pre- and post-PTPV

A & B: Images before percutaneous transluminal pulmonary valvuloplasty (PTPV). A: Anterior right ventriculography (RVG) showed a small RV, pulmonary atresia (arrows), and severe tricuspid regurgitation (Sellers IV). There is no sinusoidal communication. B: Lateral RVG view. C & D: Echocardiographic images three days post-PTPV. C: Short-axis view of the right ventricle outflow tract (RVOT). D: Displaying antegrade flow through the pulmonary valve. The peak velocity of antegrade flow is 2.7 m/s. PA, pulmonary artery; RVOT, right ventricle outflow tract.

弁輪径は4.8mmで、右室拡張末期容積は3mL（正常予測値の51%）だった。NykanenTM RF wireで肺動脈弁を穿通し、Powerd3 NCTM (4mm)で肺動脈弁

を拡張した。TMP ped[®]バルーンカテーテル (6mm)で追加拡張した。経胸壁心臓超音波検査で肺動脈弁を通過する順行血流を確認できたので、手技を終了し

た。肺動脈弁逆流は軽度だった。PTPV 後 3 日目（日齢 24），カラードプラーにおける肺動脈弁通過血流の血流幅は 5 mm で (Fig. 5C, D)，最大流速は 2.7 m/s だった。右室心筋が肥厚していたのでプロプラノロールを開始した。推定右室圧/収縮期体血圧 (estimated right ventricular pressure/systolic blood pressure, eRVP/SBP) は 1.3 (100/75 mmHg) だった (Fig. 4)。PTPV 後 4 日目（日齢 25），アルプロスタジルを終了した。PTPV 後 7 日目（日齢 28），eRVP/SBP は 0.9 (81/87 mmHg) まで低下し，SpO₂ は 94% (F_iO₂ 0.21) へ上昇した。右室から肺動脈への順行血流のみで肺血流を維持できると判断し，日齢 33 に両側肺動脈絞扼解除術および動脈管結紮術を行った。日齢 44，肺動脈弁の血流速度は 4.0 m/s へ，eRVP/SBP は 1.4 (96/70 mmHg) へ，再び上昇した。連続波ドプラーの波形から，右室流出路の筋性狭窄ではなく肺動脈弁狭窄の進行と判断した。日齢 46 に 2 回目の PTPV を計画したが，右室内のカテーテル操作で容易に上室頻拍が誘発され血圧維持が困難だったため手技を中止した。肺動脈弁輪が 4.8 mm だったため，弁輪は温存せずに右室流出路再建術 (right ventricular outflow tract reconstruction, RVOTR) を行う方針とし，日齢 55 に実施した。肺動脈弁は二尖弁様で弁輪径は 5 mm だった。肺動脈弁輪を超えて切開線をおき，RVOT の筋性組織を切除し，一弁付き ePTFE パッチで再建した。心房中隔は 3 mm 穴あきパッチで閉鎖した。三尖弁には介入しなかった。RVOTR 後 11 日目に抜管し，術後 19 日目に小児集中治療室を退出した。術後 1 ヶ月で退院した。退院前の肺動脈弁および TR の流速は，それぞれ 1.3 m/s, 2.7 m/s だった。eRVP/SBP は 0.4 (29/72 mmHg) だった。退院時体重は 3.4 kg で，SpO₂ 97% (経鼻酸素 1 L/分) だった。

考 察

本症例では，在胎 35 週 2.2 kg の PAIVS における新生児早期の一時的な肺血流制御について，bPAB を用いた管理を提示した。従来の内科治療では急激に増加した肺血流を十分に制御することができなかつたが，日齢 3 で bPAB を実施することで肺血流制御が可能となり，その後の良好な転機へとつなげることができた。PAIVS のように肺血流を動脈管に依存する先天性心疾患 (dd-PBF) においても，症例によっては，時宜を得た bPAB により循環動態を安定化させられる可能性がある。

bPAB は左心低形成症候群に対する救命手段として

報告されるようになり⁴⁾，近年，その適応は拡大している⁵⁾。bPAB の主な効果は一時的に肺血流を制御することであり，Norwood 手術など，その後のより難易度の高い心臓手術までの橋渡し治療として有効とされる^{5, 6)}。今回は，内科治療を強化した後も尿量が低下したことから，肺血流增多による循環不全と判断して日齢 3 に bPAB を行った。その後，日齢 21 まで次の介入を遅らせることができたため，過去の報告と同様に bPAB が橋渡し治療として有効であったと考えられる。既存の報告のほとんどは体血流を動脈管に依存している先天性心疾患に対する bPAB であるが，dd-PBF でも，症例によっては bPAB が治療の選択肢となりうることが示唆されたといえる。

bPAB 以外にも，dd-PBF に対する肺血流制御として PDA 絞扼術が有効であると，Oyasu らが報告している⁷⁾。また，循環不全や複雑な解剖を有する dd-PBF で PDA 絞扼術が肺血流を制御する代替手法として有用とする報告もある⁸⁾。本症例でも PDA 絞扼術は検討されたが，動脈管が非常に短くかつ太い形態だったため (Fig. 1D)，絞扼近傍の大動脈縮窄や肺動脈狭窄などを懸念して選択しなかった。PDA 絞扼術も本症例で実施した bPAB のように dd-PBF における肺血流制御の代替治療になりうると考えられるが，いずれも報告そのものが少ない治療なので，PDA 絞扼術と bPAB の使い分けについてはさらなる検討が必要と思われる。

いっぽう，PAIVS で二心室修復を目指す際に選択される初回治療は，一般的には，PTPV や外科的な肺動脈弁裂開術である⁹⁾。PAIVS に対する新生児期の治療成績は年々向上しているため^{9, 10)}，本症例においても，少ない治療回数で二心室修復へ到達することをねらって生後早期に PTPV を行い，肺血流制御が困難な場合には PDA 絞扼術を追加するという戦略も考えられる。しかし，PAIVS に対する新生児期の肺動脈弁裂開術では 2 割に心停止などの重大合併症を生じるという報告もあり，RVDCC や右室容積が小さな症例，低体重でリスクが高いとされる¹⁰⁾。今回は，RVDCC ではなかったものの，右室容積が小さく低体重であったため，日齢 3 での PTPV は重大合併症のリスクが高いと判断し回避した。自施設では早産児に対する PTPV の経験がなかったことも踏まえ，最終的に，より安全で確実な方法として bPAB を選択した。検索した限りでは肺血流制御を目的とした PAIVS の初回治療に関する検討はなかったが，本症例においては，肺血流制御を目的とした bPAB は妥当な選択であったと考えられる。

二心室治療を目指す PAIVS では、循環動態の安定化や右室の成長には早期の右室減圧が重要であると、一般的には考えられている⁹⁾。初回治療として bPAB を選択した場合、術後も右室圧が高い状態で経過するため、この点に留意すべきである。例えば、心室間相互作用により高圧な右室は左室拡張障害の要因となるため¹¹⁾、低拍出や左房圧上昇、さらには肺動脈圧の上昇を来す恐れがある。また、右室拡張末期圧の上昇は右房圧や中心静脈圧の上昇につながる。右房拡大によって心房中隔が左側へ突出し、機能的に心房間交通の制限を生じるという懸念もある。加えて、侵襲的治療の総数が増えることも考慮すべきである。このため、初回治療として bPAB を選択するならば、2回目以降の侵襲的治療の手法や時期について、予め検討しておく必要がある。今回は二心室修復を目指していたため、2回目に PTPV を、3回目に絞扼解除を想定し、日齢 3 に bPAB を実施した。実際のところ 2 回目以降の介入時期は日々検討するという手法をとらざるを得なかつたが、幸いにも、bPAB 後の SpO_2 値や循環動態は安定して経過し、PTPV までは間隔が開きすぎず、RVOTR 以外の肺動脈への介入も要さずに退院できた。二心室修復を目指す PAIVS では、治療戦略全体を十分に検討したうえで、初回治療として bPAB が妥当な選択かを症例ごとに吟味する必要があると考えられる。

結論

在胎 35 週の PAIVS に対する新生児早期の肺血流制御として bPAB が有効だった。本症例は、従来の内科治療で肺血流の制御が十分ではない場合、PAIVS のように肺血流を動脈管に依存する先天性心疾患においても bPAB が選択肢になりうることを示唆している。

倫理的配慮

患者の代諾者より診療情報の二次利用について書面にてインフォームドコンセントを得た。

利益相反

本稿について開示すべき利益相反はない。

著者の役割

小野頼母は、筆頭著者として論文を構想し、患者情報を収集して、論文を執筆した。小泉沢は論文執筆を指導し、批判的校閲に関与した。荒川貴弘、竹澤芳樹、田邊雄大および其田健司は、患者情報の確認を行い、論文の批判的校閲に関与した。帶

刀英樹、小澤晃および崔禎浩は批判的校閲に関与した。全ての著者は出版原稿の最終確認を行った。

付記

本報告は第 9 回日本小児循環器集中治療研究会学術集会で「内科治療による肺血流制御が困難だったため両側肺動脈絞扼術を先行させたのちに PTPV を実施した在胎 35 週の PAIVS」として発表した。

引用文献

- Crossley KJ, Allison BJ, Polglase GR, et al: Dynamic changes in the direction of blood flow through the ductus arteriosus at birth. *J Physiol* 2009; **587**: 4695–4704
- Capozzi G, Santoro G: Patent ductus arteriosus: Pathophysiology, hemodynamic effects and clinical complications. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2011; **24** Suppl 1: 15–16
- Giliberti P, Leonibus CD, Giordano L, et al: The physiopathology of the patent ductus arteriosus. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2009; **22** Suppl 3: 6–9
- Sakurai T, Kado H, Nakano T, et al: Early results of bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; **36**: 973–979
- Alsoufi B, Manlhiot C, Ehrlich A, et al: Results of palliation with an initial pulmonary artery band in patients with single ventricle associated with unrestricted pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; **149**: 213–220
- Guleserian KJ, Barker GM, Sharma MS, et al: Bilateral pulmonary artery banding for resuscitation in high-risk, single-ventricle neonates and infants: A single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; **145**: 206–214, discussion, 213–214
- Oyasu T, Hayakawa M, Ebuoka N, et al: Ductus arteriosus banding to regulate excessive pulmonary blood flow in a neonate with necrotizing enterocolitis and complex congenital heart disease, including pulmonary atresia and total anomalous pulmonary venous return: A case report. *J Cardiothorac Surg* 2022; **17**: 327
- Bautista-Rodriguez C, Rodriguez-Fanjul J, Hernando JM, et al: Patent ductus arteriosus banding for circular shunting after pulmonary valvuloplasty. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016; **8**: 643–645
- 日本小児循環器学会: 11. 肺動脈閉鎖、先天性心疾患並びに小児期心疾患の診断検査と薬物療法ガイドライン(2018 年改訂版). 2019, pp120–123
- Cheung EW, Mastropietro CW, Flores S, et al: Collaborative Research from the Pediatric Cardiac Intensive Care Society (CoRe-PCICS) Investigators: Procedural outcomes of pulmonary atresia with intact ventricular septum in neonates: A multicenter study. *Ann Thorac Surg* 2023; **115**: 1470–1477
- Haddad F, Hunt SA, Rosenthal DN, et al: Right ventricular function in cardiovascular disease, Part I. Circulation 2008; **117**: 1436–1448