

症例報告

総肺静脈還流異常症（下心臓）に対する 静脈管ステント留置後の新たな再狭窄評価法

太田 光紀, 寺町 陽三, 津田 恵太郎, 高瀬 隆太, 木下 正啓, 須田 憲治
久留米大学医学部 小児科学講座

Novel Method to Evaluate Restenosis after Ductus Venosus Stenting for Infracardiac Type Total Anomalous Pulmonary Venous Return

Kouki Ota, Yozo Teramachi, Keitarou Tsuda, Ryuta Takase, Masahiro Kinoshita, and Kenji Suda
Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine, Fukuoka, Japan

Early neonatal open-heart surgery for total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) often results in unfavorable outcomes. However, recent reports suggest that placing a ductus venosus stent in low-birth-weight infants with infracardiac type TAPVR could lead to better outcomes by avoiding the need for early neonatal open-heart surgery. Because stent stenosis caused by intimal thickening frequently occurs after stenting, an objective method to evaluate restenosis needs to be developed. This study presents a case with infracardiac type TAPVR, born at 34 weeks of gestation with a body weight of 1,556 g, who underwent ductus venosus stenting on day 7 of life. The stent was repeatedly expanded when needed after evaluating the narrowing within the stent, which included measuring the highest pulse Doppler velocity of the hepatic vein over a period of time. After weight gain, the patient successfully underwent TAPVR repair. This study shows that sequential measurements of the pulse Doppler velocity of the hepatic vein can be used to effectively evaluate stent stenosis.

Keywords: total anomalous pulmonary venous return, ductus venosus stent stenosis, hepatic venous pulse Doppler, low-birth-weight infant

新生児期早期の場合、総肺静脈還流異常症（Total Anomalous Pulmonary Venous Return: TAPVR）に対する開心術は予後が悪いため、近年、垂直静脈をもつ TAPVR 低出生体重児の新生児早期開心術を避けて静脈管ステントを留置することで予後が改善することが報告されている。しかしステント留置後は内膜の増成に伴って、静脈管ステント内狭窄が高頻度で起きるため、その客観的な評価方法が重要である。今回我々は、在胎 34 週 0 日、体重 1,556 g で出生した肺静脈が門脈に流入するタイプの下心臓型 TAPVR 新生児に対して日齢 7 に静脈管ステント留置を行い経時的に肝静脈血流速度を測定しながら、静脈管ステント内狭窄の評価し適切な時期に再拡張し、心内修復術を行った症例を経験したので報告する。

緒言

総肺静脈還流異常症（Total Anomalous Pulmonary Venous Return: TAPVR）は生後すぐに外科的治療が

必要な先天性心疾患である。しかし、低出生体重児の先天性心疾患手術に関する研究では、TAPVR の術後 1 カ月後の死亡率は 47% と特に予後が悪いと報告されている¹⁾。また本邦における TAPVR の予後に関

2024 年 8 月 26 日受付, 2025 年 1 月 21 日受理

著者連絡先: 寺町陽三 (E-mail: temple_town@kurume-u.a.jp)

〒830-0011 福岡県久留米市旭町 67 久留米大学 小児科学講座

doi: 10.9794/jspccs.41.77

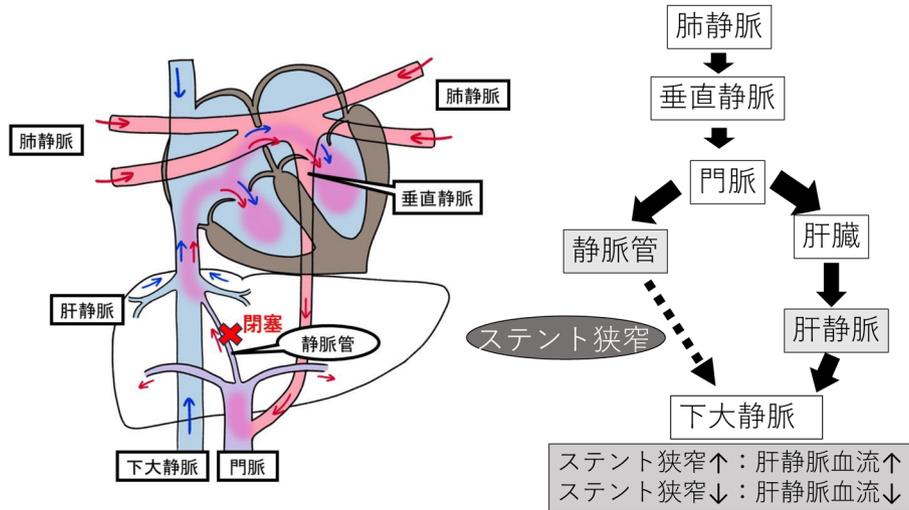


Fig. 1 血管走行の模式図

左右4本の肺静脈は共通腔を形成して垂直静脈につながる。垂直静脈は下大静脈に流入する静脈管と肝臓に流入する門脈に分かれる。静脈管に置かれたステントが狭窄すれば門脈→肝臓→肝静脈→下大静脈の血流が増加する。一方でステント狭窄がない場合は肝静脈の血流増加はみられない。

する報告では、体重2kg未満で、術後の肺静脈狭窄、混合型TAPVRが死亡の重要な要因である可能性が指摘されている²⁾。

近年ではHeterotaxyに合併したTAPVR下心臓型(Darling type III)において、静脈管ステント術が生存率改善に有効であったと報告されている³⁾。ステント留置後は急性閉塞や体重増加による相対的な狭窄が起こりうるが、ステント狭窄に関して現在は超音波検査のColor Dopplerで静脈管ステント内の血流の幅を確認することのみでステント狭窄を評価している。しかし、ステント内のColor Dopplerの径が狭くなっていくこと以外では狭窄の程度を正確に評価する指標がない。

そこで我々は、新たな指標として、肺静脈が門脈に流入するタイプのTAPVR下心臓型(Darling分類III型)の低出生体重児に対して経皮的静脈管ステント留置術後にステントのColor Doppler幅に加えて、経時的なPulse Doppler法で肝静脈の血流速度を計測し静脈管ステント狭窄を評価することとした。肝静脈血流速度でステント狭窄を評価して適切なタイミングで経皮的再狭窄解除を行い、体重が十分に増加した後にTAPVR修復術を施行した症例を経験した。今回この症例を経験し、肝静脈血流速度がステント狭窄を間接的に知る新たな指標であることが示唆された(Fig. 1)。

症 例

症例は男児で在胎34週0日、1,556gで出生した。

羊水過小、胎児発育不全あり、胎児期に心臓の構造異常の指摘はかった。近医総合病院の産科で陣痛発来して分娩進行が急激であったため前医で経膈分娩にて出生した。生直後から呼吸障害あり、SpO₂ 88%であったため気管挿管、サーファクタント気管内投与し、早産、低出生体重児、新生児呼吸窮迫症候群の診断で当院新生児センターへ搬送された。

当院搬入時は気管挿管下で心拍数140回/分、血圧59/31mmHg、呼吸数52回/分、SpO₂ 95% (O₂ 4L/min)であり、入院時に呼吸状態安定を確認して抜管し、その後は経鼻的持続陽圧呼吸療法(FiO₂ 0.3)にてSpO₂ 93~95%で経過した。その後も陥没呼吸、多呼吸、低酸素血症SpO₂ 93~95% (FiO₂ 0.3)が継続するため、日齢6に初めて小児循環器科医による心臓超音波検査でTAPVR(下心臓型Darling分類III型)と診断した。造影CT検査では、左房後方に左右肺静脈から還流する共通腔を形成して垂直静脈が下降して門脈に接合していた。超音波検査での静脈管の狭窄はあり、肺静脈血は門脈から肝臓を通過して肝静脈から下大静脈、右心房に流入していた。心臓超音波検査では心室中隔が右心室側に圧排され、肺高血圧症が疑われた。静脈管の狭窄に伴い、肺静脈共通腔の血流の大部分が静脈管を通過するよりも高い血管抵抗である門脈へ流れていくと考えられた。そのため肺高血圧症を来していると判断し、早急な静脈管ステント術が必要と判断した。同日深夜に緊急で経皮的静脈管ステント留置術を行った。全身麻酔下に内頸静脈からアプローチしてガイドワイアを上大静脈、右房、下大静

脈、静脈管へと逆行性に進めガイドが静脈管内を通過したことを超音波で確認した。静脈管は高度狭窄のためカテーテルが入ると造影では完全閉塞している状態であり、門脈の直径 4.0mm を静脈管のステント径の目標とした。また長径は門脈流入から下大静脈までを測定して 12.3mm と測定し、Ultimaster Nagomi™ ステント (TERUMO 社) 径 4.0mm, 長さ 18mm を留置した (Fig. 2)。留置後は超音波でステント内を通過する十分な血流を確認することができた。

しかし、治療翌日の日齢 8 にステント内の急性閉塞が確認された。この際は人工呼吸器の管理中で FiO_2 0.3, SpO_2 97% で、超音波検査では短軸像で左室中隔は収縮期に平坦となるまで圧排されており高度の肺高血圧と考えられた。また静脈管のステント内部の血流を認めないが、肝臓全体で肝静脈血流が増加し、左肝静脈血流速度は 60 cm/s と加速していた (Fig. 3)。さらに単純 X 線では肺うっ血、肝腫大を認めていたため、緊急でステントの再拡張術を実施した。右内頸静

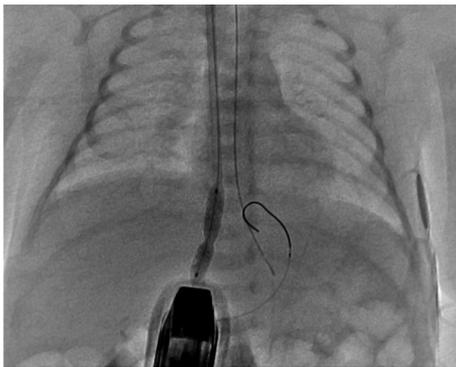


Fig. 2 ステント留置 透視画像

全身麻酔下に内頸静脈アプローチし静脈管に Ultimaster Nagomi™ ステント (TERUMO 社) 4.0×18mm を超音波ガイド下に留置。

脈よりアプローチして、ガイドワイヤはステント内を容易に通過して、シースをステント内に進めて血栓吸引したが明らかな血栓は確認できなかった。その後、NC Emerge™ 5.0-15mm をステント内まで進めバルーン拡張術を実施した。治療後のステント前後の圧格差は 5 mmHg であった。以後はヘパリン持続点滴で ATPP 目標を 70~90 秒目標に管理して、加えてワーファリン PT-INR 1.5~2.0 目標に内服を開始した。

低出生体重であり肺静脈還流修復術を行うまで長期間の体重増加を目標とする必要があったため、再度ステント狭窄が起こる可能性を考慮してステント内の Color Doppler 幅に加えて肝静脈血流をステント狭窄の評価として使用することとした。

肝静脈血流の測定には Doppler angle が最も適している中肝静脈を選択して、Pulse Doppler 法での最大肝静脈血流速度 (Hepatic Venous Flow Velocity: HVV) を測定したので、その経過を示す (Fig. 4)。経過中は低酸素を認めず、肺鬱血所見も認めなかった。治療翌日の急性閉塞時にはステント内血流は途絶し、HVV は 60 cm/秒にも達して、治療後の HVV は 15 cm/秒まで低下を確認した。その後 HVV は 30~40 cm/秒で経過し、経時的に徐々に流速が増加していき日齢 64 に 47 cm/秒と増加した時点で、低酸素血症、肺鬱血所見など認めなかったが、肺高血圧の症状顕著になり徐々に再狭窄が進行していると判断して、血行動態評価のカテーテル検査に加えて、ステントバルーン再拡張術を行った。肺動脈圧 97/52 (平均 72) mmHg, 右室収縮期圧 101 mmHg, 左室収縮期圧 67 mmHg で over systemic の状態、肺血管抵抗値 4.8 Wood 単位・ m^2 , Q_p/Q_s 3.7 であった。治療は左内頸静脈よりアプローチし、静脈管で造影を行いステント内径は 4.5 mm で最狭窄部はステント中央部で waist を認めており内径

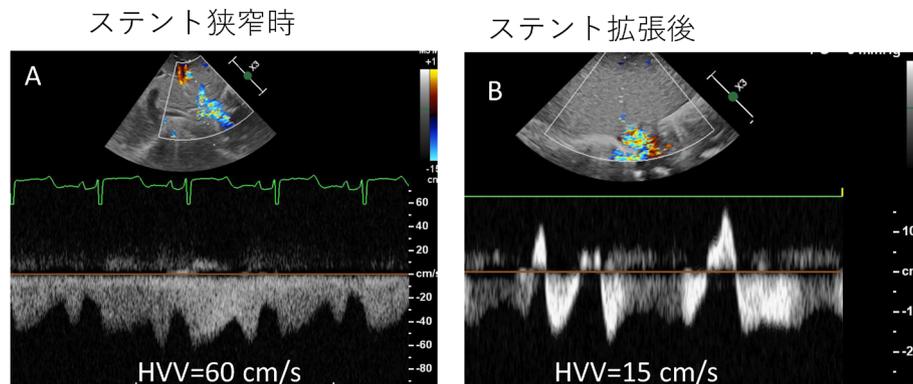


Fig. 3 肝静脈血流 (Pulse Doppler)

(A)ステント狭窄時の肝静脈の Pulse Doppler 波形。最大血流速度は 60 cm/s まで達して逆流波形がない連続波形がみられる。
(B)ステント拡張後の肝静脈の Pulse Doppler 波形。最大血流速度は 15 cm/s であり、逆流波もみられるようになった。

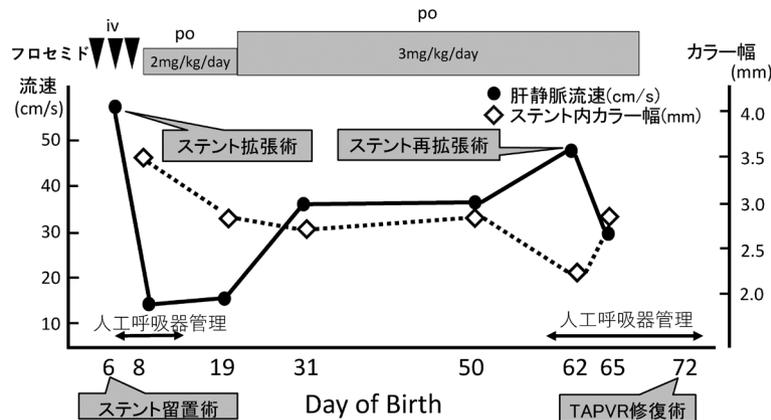


Fig. 4 最大肝静脈血流速 (HVV) とステント内 Color Doppler 幅の経過

静脈管ステント留置後翌日に急性閉塞ありステント再拡張術実施した。再拡張前は HVV=60 cm/s と高値を示し、治療後は HVV=15 cm/s まで改善した。その後は HVV を継続的に測定して 30~40 cm/s で経過して、日齢 62 に HVV=47 cm/s となり再拡張術を実施した。ステント内 Color 幅と HVV は共通する経過がみられた。HVV: Hepatic Venous Flow Velocity

Table 1 総肺静脈還流異常の静脈管・垂直静脈ステント狭窄のまとめ

発表年	GW(週)	BW (g)	Stent(日)	Re dilation	Repair	Repair BW (kg)
2010 ⁶⁾	39	3,000	3	1 カ月	4 カ月	—
2012 ⁹⁾	—	—	0	35 日	53 日	—
2022 ¹⁰⁾	31	1,775	21	1 カ月	緩和ケア	—
2014 ⁸⁾	38	1,270	16	2 カ月	3 カ月	2.0
2010 ⁶⁾	38	2,580	0	—	3 カ月	—
2019 ¹⁰⁾	38	2,800	7	—	42 日	—

GW: 在胎週数, BW: 出生体重, Stent: ステント挿入日齢, Re dilation: 再拡張時期, Repair: TAPVR 修復時期, Repair BW: TAPVR 修復時体重

は 2.5 mm, ステント前後の圧格差は平均で 11 mmHg であった。SHIDENT™ 6.0–20 mm バルーンカテーテルを使用し再拡張術を行った。治療後のステント前後の圧格差は平均で 5 mmHg まで改善して治療を終了した。再治療翌日には 35 cm/秒まで低下して、感染コントロールに 1 週間要して、日齢 72 に体重 2,872 g で TAPVR 修復術を実施して、経過良好で自宅退院した。静脈管ステントは自然閉鎖を期待して経過をみていたが閉鎖傾向なく、生後 11 カ月時に経皮的カテーテル塞栓術 (AMPLATZER Vascular plug II™ 6.0 mm) にて閉塞した。

考 察

低出生体重児に合併した、肺静脈が門脈に流入するタイプの TAPVR (下心臓型) 症例に対して、出生直後に静脈管ステント留置術を行った。Doppler 法で肝静脈血流速を測定することでステント狭窄の経時的な評価を行い、適切な時期にステント拡張術を行い、体重が十分に増加して肺静脈還流修復術を行うことができた。

肝静脈血流速の増減が静脈管ステント狭窄の程度を示すメカニズムとして、左右肺静脈が共通肺静脈腔に還流して垂直静脈を形成してその垂直静脈が門脈につながった後で、血流は 2 方向へ分かれ、一方は静脈管を通過して下大静脈に還流する経路、もう一方は門脈から肝類洞に入り肝静脈から下大静脈へ還流する経路である。つまりステント狭窄が強くなれば肝静脈血流速が増加し、ステント狭窄が解除されれば肝静脈血流速が減少すると考え、我々は今回の HVV 測定を実施した (Fig. 1)。

Fliedner らの報告によれば、胎児期の右肝静脈の収縮期血流速度は在胎 40 週では 33 cm/s (50% tile) であり 95% tile で 50 cm/s 以下となっている⁴⁾。今回の症例は胎児ではなく新生児のケースで、新生児肝静脈 pulse Doppler velocity の生日での変化に関する報告はこれまでないが、経時的に観察することで急激に上昇する場合はステント狭窄の所見と考えられた。ステント閉塞時は 60 cm/s で、再狭窄時が 47 cm/s であり、HVV が約 50 cm/s 程度に経時的に上昇する場合には、静脈管ステント狭窄の解除を検討することを考慮するべきである。

ステント留置後の一般的な問題は、内膜過形成、血栓症、ステント破折に起因するステント内腔の再狭窄の発生である⁵⁾。これまでの静脈管、垂直静脈ステント留置の報告を Table 1 に示す。6 例中 4 例でステント留置後、1~2 カ月に再狭窄に対してステント再拡張を行っている。我々の経験した症例でもステント挿入翌日に急性閉塞を発症し、抗凝固療法を強化したが 2 カ月後に再狭窄に対してバルーン拡張術を施行した。

Table 1 にまとめた報告によると、ステント留置後再狭窄の発見のきっかけとして最も多いのは低酸素血症の進行である⁶⁻⁸⁾。その他肺鬱血所見の出現⁷⁾や肺高血圧所見の出現⁷⁾が契機となることがあるとされている。また超音波検査でステント内の Color Doppler の幅を評価することで再狭窄が発見され、カテーテル治療の際に血管内超音波 (IVUS) にてステント内の内膜肥厚が確認された報告もある⁹⁾。

今回の我々の症例では、再狭窄時には肺高血圧所見が増悪して、低酸素血症や肺鬱血所見は目立たず、HVV の上昇・Color Doppler 幅の狭小がみられた。

肺静脈が門脈に流入するタイプの総肺静脈還流異常症下心臓型の静脈管ステント再狭窄の有無を経時的、客観的に評価する新たな方法として、今回の HVV 測定が有効な指標となりうると考えた。

倫理的配慮

静脈管に留置したステント (Ultimaster Nagomi™ ステント 径 4.0-18 mm) は久留米大学病院倫理委員会にて適応外使用の承認を受けた (承認番号: 2022-042)。また本症例の代諾者に本報告の意義を理解いただき、学術雑誌への投稿、掲載について同意を得た。

利益相反

本論文について、開示すべき利益相反 (COI) はない。

著者の役割

太田光紀: 論文の構想, 診療情報からの医療情報の収集や分析を行い論文執筆した。

寺町陽三, 須田憲治: 論文の構想, 診療情報からの医療情報の収集や分析を行い, 論文執筆を直接指導した。

津田恵太郎, 高瀬隆太, 木下正啓: 論文のデータ収集や批判的校閲で執筆の助言を行った。

付記

本報告は、日本心エコー図学会第 34 回学術集会にて「総肺静脈還流異常症 (下心臓型) の静脈管ステント狭窄を肝静脈ドップラーで評価する」として発表した。

引用文献

- 1) Neil D, Ali G, Damien B, et al: Early mortality in infants born with neonatally operated congenital heart defects and low or very-low birthweight: A systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Dev Dis* 2023; **10**: 47
- 2) Sakamoto T, Nagashima M, Umezu K, et al: Long-term outcomes of total correction for isolated total anomalous pulmonary venous connection: Lessons from 50-years' experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018; **27**: 20-26
- 3) Kitano M, Hoashi T, Kakuta T, et al: Primary draining vein stenting for obstructive total anomalous pulmonary venous connection in neonates with right atrial isomerism and functional single ventricle improves outcome. *Pediatr Cardiol* 2018; **39**: 1355-1365
- 4) Axt-Fliehdner R, Wiegank U, Fetsch C, et al: Reference values of fetal ductus venosus, inferior vena cava and hepatic vein blood flow velocities and waveform indices during the second and third trimester of pregnancy. *Arch Gynecol Obstet* 2004; **270**: 46-55
- 5) McMahan CJ, El-Said HG, Grifka RG, et al: Redilation of endovascular stents in congenital heart disease: Factors implicated in the development of restenosis and neointimal proliferation. *J Am Coll Cardiol* 2001; **38**: 521-526
- 6) Higaki T, Yamamoto E, Nakano T, et al: Successful stenting of the ductus venosus in 2 neonates with asplenia syndrome complicated by intracardiac type total anomalous pulmonary venous connection. *J Cardiol Cases* 2010; **1**: e129-e132
- 7) Chaturvedi K, Deshmukh A, Thakur P, et al: Palliative vertical vein stenting in a critical neonate with obstructed infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection. *Cardiol Young* 2022; **32**: 1-2
- 8) Burkhardt BE, Stiller B, Grohmann J: Stenting of the obstructed ductus venosus as emergency and bridging strategy in a very low birth weight infant with infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014; **84**: 820-823
- 9) Oonishi T, Hayabuchi Y, Sakata M, et al: Stent placement in the ductus venosus of a neonate with total anomalous pulmonary venous return. *J Echocardiogr* 2012; **10**: 27-29
- 10) Kitagawa Y, Kim K, Kawataki M, et al: Fetal case of right atrial isomerism with infracardiac total anomalous pulmonary venous connection and agenesis of the ductus venosus. *J Obstet Gynaecol Res* 2019; **45**: 2275-2279