

# AngelWings 閉鎖栓を用いて閉鎖した開窓 Fontan 症例に対して経カテーテル的再開窓を試みた1例

# Failed Transcatheter Creation of Fenestration in a Fontan Patient With Original Fenestration Closed by AngelWings Septal Occluder: A Case Report

大野 敦子  
石戸 博隆  
小林 俊樹  
朝野 晴彦\*  
許 俊 鋭\*  
先崎 秀明

Atsuko OHNO, MD  
Hirotaka ISHIDO, MD  
Toshiki KOBAYASHI, MD  
Haruhiko ASANO, MD\*  
Shunei KYO, MD, FJCC\*  
Hideaki SENZAKI, MD

## Abstract

The fenestrated Fontan procedure has helped to reduce the mortality and morbidity of pediatric patients who underwent the Fontan operation. We treated a patient (7-year-old, female) who had developed heart failure 1 year after fenestration closure using an AngelWings device, although the patient met the proposed criteria for test occlusion. Hemodynamic evaluation using the ventricular pressure-area relationship revealed that the patient had both systolic and diastolic dysfunction, which were difficult to recognize by conventional hemodynamic indices. We then tried to percutaneously create a fenestration using a Brockenbrough needle, but this procedure failed. The AngelWings device, which may have been covered by pseudointima (composed of fibroelastic tissue), was hard enough to break the Brockenbrough needle. Re-creating a fenestration after device closure in patients after the fenestrated Fontan operation appears to be difficult, so more accurate methods to predict Fontan physiology after fenestration closure are needed.

J Cardiol 2007 Oct; 50(4): 271-275

## Key Words

- Congenital heart disease
- Heart catheterization
- Heart defects, interventional
- Heart septal defects

## はじめに

開窓Fontan術は術後の低心拍出状態や中心静脈圧の上昇を防ぐことにより、胸水貯留期間や入院期間の短縮となり、Fontan手術成績の向上に大きく寄与した<sup>1)</sup>。開窓部は、その後自然閉鎖する症例も多いが、それ以外は術後一定期間を経て、循環が安定した段階でのカテーテル試験閉鎖の結果に基づき、閉鎖栓を用いて閉鎖することが一般的には勧められている<sup>2)</sup>。これまで、開窓Fontan術後の開窓試験閉鎖の基準としていくつ

かの報告があるが、今回我々はBridgesら<sup>2)</sup>の基準を用いて開窓閉鎖を施行したが、その後、運動後に増悪する心不全症状をきたした症例を経験した。

我々は、この症例に対し、心室圧断面積関係<sup>3,4)</sup>を用いて負荷時の血行動態をより詳細に評価することにより、再開窓の必要性を確認し、Brockenbrough中隔穿刺針による経カテーテル的再開窓を試みた。しかしながら、術後1年を経過したAngelWings閉鎖栓の硬化は非常に強く、穿刺針が折れてしまい再開窓は非常に困難であった。開窓Fontan術における開窓閉鎖を

埼玉医科大学国際医療センター 小児心臓科, \*心臓血管外科: 〒350-1298 埼玉県日高市山根1397-1  
Departments of Pediatric Cardiology and \*Cardiovascular Surgery, International Medical Center, Saitama Medical University, Saitama  
**Address for correspondence:** SENZAKI H, MD, Department of Pediatric Cardiology, International Medical Center, Saitama Medical University, Yamane 1397-1, Hidaka, Saitama 350-1298; E-mail: hsenzaki@saitama-med.ac.jp  
Manuscript received May 30, 2007; revised June 26, 2007; accepted July 3, 2007

**Table 1 Hemodynamics before and after test occlusion of fenestration**

	Pre occlusion	Post occlusion
SAO <sub>2</sub> (%)	89	93
SVO <sub>2</sub> (%)	67	60
CVP(mmHg)	11	12
SAO <sub>2</sub> -SVO <sub>2</sub> (%)	22	33
Cardiac index (l/min/m <sup>2</sup> )	3.1	2.7

SAO<sub>2</sub>=arterial oxygen saturation; SVO<sub>2</sub>=mixed venous oxygen saturation; CVP=central venous pressure.

考える上で重要な症例と思われたので報告する。

## 症 例

### 症 例 7歳, 女児

既往歴: 症例は Taussig-Bing, 大動脈縮窄症で, 生後1週目に肺動脈絞扼術, 縮窄解除術を施行したが, 大動脈弁下狭窄が出現し, 2歳11ヵ月時に Dumas-Kay-Stunsel術とともに, 心房内 Baffle を用いた Total-Cavo-Pulmonary-Anastomosis による開窓 Fontan 術を施行した。術後状態は長らく安定していたため, 6歳時に開窓閉鎖試験を施行した。閉鎖10分後の動脈血酸素飽和度の上昇度, 混合静脈血酸素飽和度の低下度, および中心静脈圧の変化は (Table 1), 従来提唱されている閉鎖可能な基準<sup>2,5)</sup>を満たしていたため, AngelWings 閉鎖栓を用いて開窓閉鎖を施行した。しかし, その4ヵ月後には, 運動後翌朝の顔面浮腫が出現し, 1年後には軽度の労作で顔面浮腫増強, 全身倦怠感が出現するようになったため, 精査加療目的により入院となった。

入院時現症(7歳): 顔色は軽度蒼白で, 季肋下5cmに肝腫大を認めたが, 入院による安静により季肋下1cmにまで縮小した。心電図に不整脈は認められず, 胸部X線写真では心臓郭比は44%, その他に異常所見は認められなかった。心臓カテーテル検査では, 肺動脈のサイズ(Nakata index)は215mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>で, 心不全の原因となるような肺動脈狭窄も認められなかった。

Table 2は血行動態のデータを比較のために術後経過良好な年齢がマッチした(7.5±3.1歳)Fontan術後5症例の平均とともに示したものである。肺血管抵抗, 中心静脈圧は低く, 動脈血酸素飽和度, 駆出率も両者に

**Table 2 Hemodynamic parameters at rest**

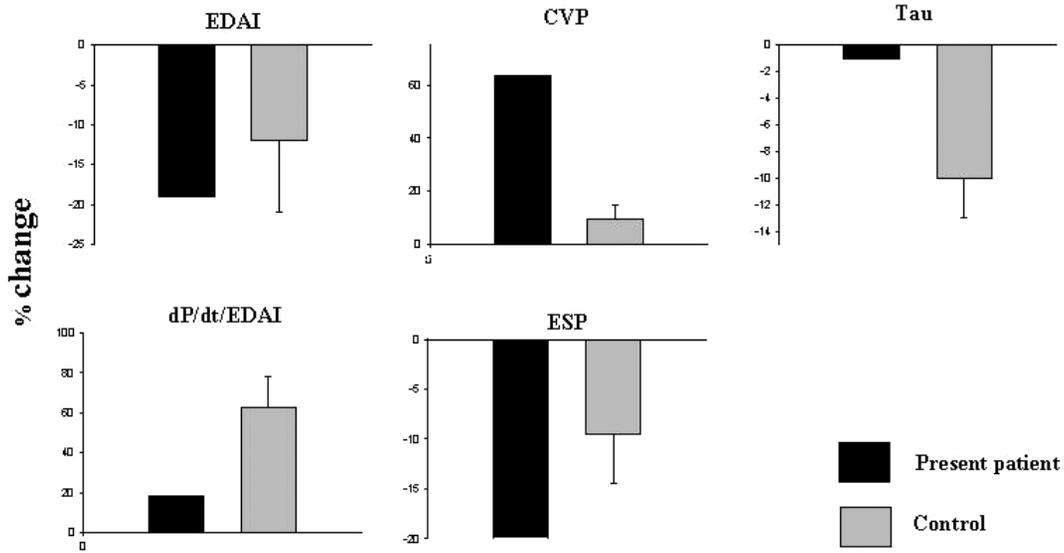
	Present patient	Control
Heart rate (beats/min)	96	88±11
SAO <sub>2</sub> (%)	94	93±4
Rp (RU-m <sup>2</sup> )	1.9	2.2±0.4
CVP(mmHg)	11	12±3
Ejection fraction (%)	48	50±8
dP/dt max (mmHg/sec)	1,156	1,090±321
Ees (mmHg/cm <sup>2</sup> -m <sup>2</sup> )	10.4	19.2±3.5
Tau (msec)	43	44±5
EDP (mmHg)	5	6±3

Continuous values are mean±SD.

Ees was normalized to the patient's body surface area.

Rp=pulmonary vascular resistance; dP/dt max=maximum change of ventricular pressure; Ees=end-systolic elastance; Tau=ventricular relaxation constant; EDP=end-diastolic pressure. Other abbreviations as in Table 1.

明らかな差異を認めることはできない。また, 心収縮能の指標である心室圧最大変化率(dP/dt max)や心室弛緩時定数(Tau), 拡張期末圧にも両者に大きな差異は認められなかった。しかし, 心室の収縮末期圧断面積関係の傾きである収縮末期エラストランスが良好例に比べかなり低下していた。さらに本例においては, 運動後に低心拍出症状が出現するため, ペーシングによる心拍数増加に対する反応, およびドブタミン投与によるβ刺激に対する反応を調べ, 心予備能の評価をした。本例においては, 安静時+60/minの心拍数上昇に伴い前負荷である拡張末期断面積の低下が著明であり, それに伴い中心静脈圧の上昇も顕著であった。これらはペーシングによる心拍数上昇に伴う心室流入障害があることを示唆する所見と思われた。心室弛緩時定数は良好例では減少傾向であるのに対し本例ではほとんど変化を示さなかった。拡張末期断面積で正規化した心室圧最大変化率は, 心拍数上昇に伴い良好例では上昇するのに対し, 本例ではほとんど変化がみられず, 収縮性の予備能も低下していることがうかがわれた。結果として, 本症例では心拍増加に対し中心静脈圧の上昇と血圧低下が対照例に比べて著明であった (Fig. 1)。また, ドブタミン負荷における反応にも乏しく (Fig. 2), 本例において, 安静時の収縮性低下に加え, β刺激に対する反応も低下していることが示唆された。以上, 本例には潜在的に収縮障害, 拡張障害



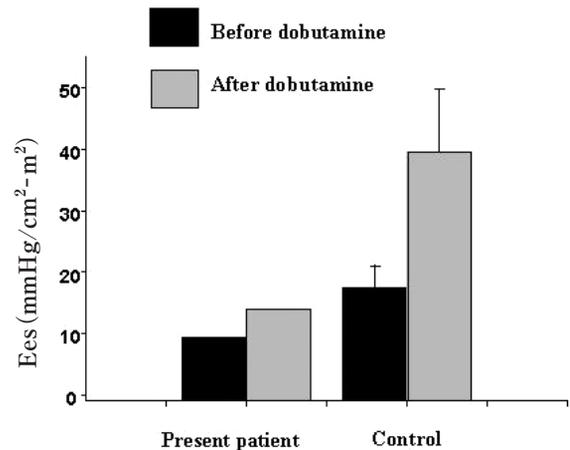
**Fig. 1 Hemodynamic changes after atrial pacing**  
 EDAI = end-diastolic area index ; ESP = end-systolic pressure. Other abbreviations as in Tables 1, 2.

があることが判明した。そこで運動負荷時の中心静脈圧の上昇と心拍出量の低下を緩和するためにカテーテルによる再開窓を試みた。

7F のロングシースを心房内まで留置し、Brockenbrough 針を内進させ、wing 間のシートを的に穿刺を試みた (Fig. 3-左)。穿刺針の位置は、透視とともに経胸壁心エコー図法により確認した。しかしながら、術後1年を経過した AngelWings 閉鎖栓のシートは硬化が非常に強く、穿刺針の固定も困難であった。結局、穿刺針が折れてしまい、2本目の穿刺針が折れたところで手技を断念した (Fig. 3-右)。その後、患者は人工心肺下に外科的再開窓を施行し、心不全症状の緩和をみた。

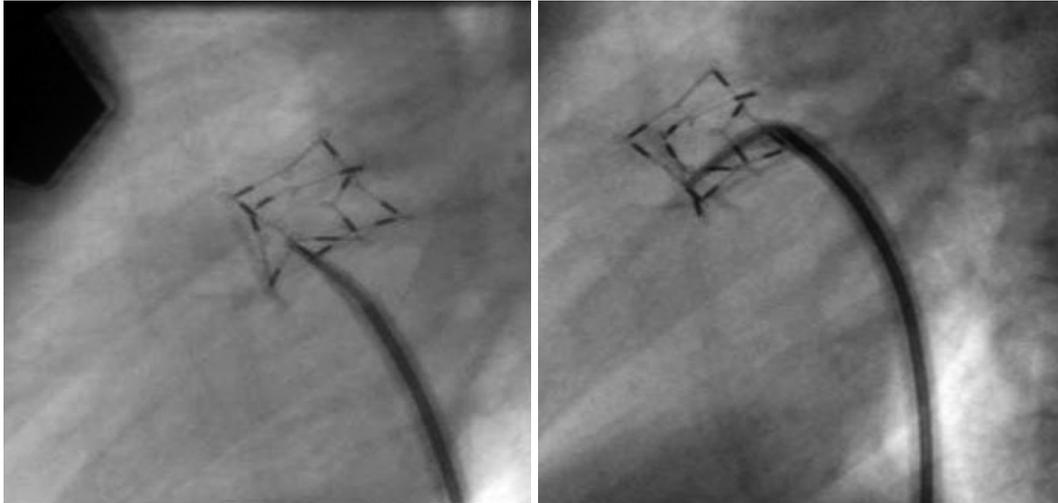
考 察

心房中隔の開窓方法としては、外科的に行う方法と経皮的に行う方法とがあるが、Mertensら<sup>6)</sup>は native な心房中隔を利用した Fontan 術後症例に対して Brockenbrough 穿刺針を用いて穿刺後、バルーンカテーテルで拡大し、長期的に良好な予後が得られたと報告している。その他、Kreutzerら<sup>7)</sup>も、狭小化した Fenestration のバルーンカテーテルでの拡大の有効性を示した。外科的な方法は、確実に開窓できる利点があるが、人工心肺を使用するため侵襲が大きい。よっ



**Fig. 2 Changes in end-systolic elastance after dobutamine infusion**  
 Abbreviation as in Table 2.

て本症例においては侵襲が少ない経静脈的方法を選んだ。AngelWings 閉鎖栓は 1993 年、米国の Banerjee ら<sup>8)</sup>によって開発され、正方形の超弾性、金属性のワイヤーに縫着された 2 枚のポリエステル製布からなるディスクを中央部で縫い合わせて作製されている。したがって、Brockenbrough 穿刺針で穿通可能な部位は、縫合された中心部のみであるため、我々は同部位を透視、超音波双方により確認して穿孔を試みたが、不成功に終わった。2 枚のポリエステル製布自体は、Brockenbrough 穿刺針で穿通可能と思われるので、術



**Fig. 3** Photographs showing attempted transseptal puncture using a Brockenbrough needle(*left*), the broken Brockenbrough needle(*right*)

後長期に経過した結果の自己組織の増殖が穿通を困難にしたと考えられる。通常、自己組織が閉鎖栓を覆うのには、3-6カ月の期間であれば十分とされるため<sup>9)</sup>、開窓閉鎖後比較的早期に症状の悪化をみないものでは、カテーテルによる再開窓は困難と考えられる。また、開窓しても早期に内膜増殖により自然狭小化、閉鎖を生じる可能性もあり<sup>10)</sup>、あくまでも一次的な血行動態の改善が得られる方法でしかないという報告もある。さらに近年、日本でもAmplatzer閉鎖栓による心房中隔閉鎖がようやく認可され、開窓Fontan閉鎖に使用される可能性もあるが、Amplatzer閉鎖栓で一度閉鎖したFenestrationの経カテーテル的再開窓は不可能であることが予想される。したがって、Fontan術後の開窓閉鎖については、再開窓の必要がないような閉鎖適応の十分な検討が最も重要であると思われる。

開窓試験閉鎖についてBridgesら<sup>2)</sup>は、カテーテル試験閉鎖により、静脈圧が18mmHg以上にならないこと、動脈血-混合静脈血の酸素飽和度の差が33%以上増大しないこと、混合静脈血酸素飽和度が40%以下に下がらないこと、としている。一方、Mavroudisら<sup>5)</sup>は、カテーテルでの試験閉鎖により静脈圧が

3 mmHg以上上昇しないこと、心拍出係数が0.5l/min/m<sup>2</sup>以上減少しないこと、が基準であるとしている。今回我々の症例は、上記いずれの適応基準も満たしていたにもかかわらず再開窓を必要としたことは、より精度の高い評価法開発の必要性を強く示唆する。今回我々の用いたエラスタンスは圧容積関係ではなく圧断面積関係を用いて導きだしているが、これまで我々や他の研究者からの報告のように、断面積変化は容積変化を忠実に反映し、圧断面積関係から求めたエラスタンスは圧容積関係から求めたエラスタンスと良い相関を示すことが知られている<sup>3)</sup>。さらに、小児の複雑な解剖を持つ心室のリアルタイムでの容積連続測定は、現在のところ技術的に非常に困難であるため、我々の用いた手法は小児においてはむしろより有用なものといえよう。今回提示した症例のように、心室圧断面積関係を用いた前負荷低下に対する応答や、心拍数増加、 $\beta$ 刺激に対する血行動態変化の検討は、安静時のみの一般的な血行動態指標では解明できない心パフォーマンスを評価でき、Fontan開窓閉鎖の評価に、より詳細な情報を提供してくれる可能性が示唆され、今後の検討に値すると思われた。

## 要 約

開窓Fontan術はFontan手術の成績向上に大きく寄与した。我々は開窓Fontan術後安定期に、従来の開窓試験閉鎖の基準に従いAngelWingsによる開窓閉鎖を施行したが、閉鎖後徐々に心不全症状を呈した症例(7歳, 女兒)を経験した。心室圧断面積関係を用いた詳細な血行動態の評価を行い、通常の検査では明らかにできなかった心室収縮, 拡張障害がこの症例の心不全の原因であることが解明され、再開窓の必要ありと判断した。そこで、Brockenbrough中隔穿刺針による経カテーテル的再開窓を試みたが、術後1年を経過したAngelWings閉鎖栓の硬化は非常に強く、穿刺針が折れてしまい手技を断念した。一度閉鎖したAngelWings閉鎖栓は、長期術後経過を経たのちには内膜増殖などにより硬化が非常に強く、カテーテルによる再開窓は困難であると思われるため、今後より正確な開窓閉鎖適応基準の確立が必要である。前負荷低下に対する応答や、心拍数増加,  $\beta$ 刺激に対する血行動態変化の検討は、安静時のみの一般的な血行動態指標では解明できない心パフォーマンスを評価でき、Fontan開窓閉鎖の評価に詳細な情報を提供してくれる可能性がある。

*J Cardiol* 2007 Oct; 50(4): 271-275

## 文 献

- 1) Bridges ND, Mayer HE, Lock JE, Jonas RA, Hanley FL, Keane JF, Perry SB, Castaneda AR: Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation. *Circulation* 1992; **86**: 1762-1769
- 2) Bridges ND, Lock JE, Mayer JE, Burnett J, Castaneda AR: Cardiac catheterization and test occlusion of the interatrial communication after the fenestrated Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 1995; **25**: 1712-1717
- 3) Senzaki H, Chen CH, Masutani S, Taketazu M, Kobayashi J, Kobayashi T, Sasaki N, Asano H, Kyo S, Yokote Y: Assessment of cardiovascular dynamics by pressure-area relations in pediatric patients with congenital heart disease. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 2001; **122**: 535-547
- 4) Senzaki H, Naito C, Masutani S, Nogaki M, Ohono A, Kobayashi J, Sasaki N, Asano H, Kyo S, Yokote Y, Kobayashi T: Hemodynamic evaluation for closing interatrial communication after fenestrated Fontan operation. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 2001; **121**: 1200-1202
- 5) Mavroudis C, Zales VR, Backer CL, Muster AJ, Latson LA: Fenestrated Fontan with delayed catheter closure: Effects of volume loading and baffle fenestration on cardiac index and oxygen delivery. *Circulation* 1992; **86**(5 Suppl): II 85-II 92
- 6) Mertens L, Dumoulin M, Gewillig M: Effect of percutaneous fenestration of the atrial septum on protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *Br Heart J* 1994; **72**: 591-592
- 7) Kreutzer J, Lock JE, Jonas RA, Keane JF: Transcatheter fenestration dilation and/or creation in postoperative Fontan patients. *Am J Cardiol* 1997; **79**: 228-232
- 8) Banerjee A, Bengur AR, Li JS, Homans DC, Toher C, Bank AJ, Marx GR, Rhodes J, Das GS: Echocardiographic characteristics of successful deployment of the Das AngelWings atrial septal defect closure device: Initial multicenter experience in the United States. *Am J Cardiol* 1999; **83**: 1236-1241
- 9) Kreutzer J, Ryan CA, Gauvreau K, Van Praagh R, Anderson JM, Jenkins KJ: Healing response to the Clamshell device for closure of intracardiac defects in humans. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001; **54**: 101-111
- 10) Gewillig M, Mastens L, Stockx L: Percutaneous fenestration of the atrial septum with a stent. *Eur J Cardiac Interventions* 1995; **4**: 122-125