

■ 症例報告 ■

動画化した全時相造影CTが経皮的肺動脈弁形成術（PTPV）効果予測に有用だった：両大血管右室起始症の一例

石井 瑠子, 大山 伸雄, 加藤 真理子, 山岡 大志郎, 堀川 優衣, 長岡 孝太, 清水 武, 堀尾 直裕, 喜瀬 広亮, 藤井 隆成, 富田 英

Full-time contrast enhanced CT with moving images predicts efficacy of percutaneous pulmonary transluminal valvuloplasty for double-outlet right ventricle: A case report

Yoko Ishii, Nobuo Oyama, Mariko Kato, Daishiro Yamaoka, Yui Horikawa, Kota Nagaoka, Takeshi Shimizu, Naohiro Horio, Hiroaki Kise, Takanari Fujii, and Hideshi Tomita

doi: 10.20599/jcic.8.15

■ 要約 ■ 症例は在胎33週4日、1174gで出生した男児。胎児超音波検査で両大血管右室起始症、肺動脈狭窄と診断されていた。出生時のSpO₂は90%前半で動脈管非依存性と考えLipo-PGE1は投与せず経過をみた。生後2週間頃より動脈管狭小化に伴い徐々にSpO₂は80%後半へ低下した。日齢22よりLipo-PGE1開始、日齢25より酸素投与を開始したが、日齢36人工呼吸管理となった。心臓超音波検査では弁下狭窄の程度が不明瞭であったが、冠動脈評価のために施行したCTデータからPhyZiodynamicsで再構成画像を作成することで、右室流出路からの肺動脈内腔の動画化した3D画像を評価した。肺動脈弁下狭窄は軽度であり、経皮的肺動脈弁形成術（PTPV）により弁狭窄を解除することで低酸素血症は改善、狭小弁輪により肺血流は制御され、高肺血流のリスクも低いと予測された。日齢49にてTMP-PED 6mm/2cmにてPTPVを施行し、動脈血酸素飽和度は80から98%に上昇、人工呼吸器から離脱した。高肺血流による心不全も認めず、日齢75、体重2.3kgまで体肺動脈短絡術を待機することが可能であった。

■ Abstract ■ Our patient was a boy born at 33 weeks and 4 day's gestation weighing 1174 g. Fetal ultrasound revealed a double-outlet right ventricle complicated by pulmonary artery stenosis. The patient's oxygen saturation (SpO₂) at birth was in the low 90s, but Lipo-PGE1 was not administered as we deemed the hemodynamics ducts arteriosus-independent. Starting at 2 weeks of age, the patients SpO₂ gradually decreased to the low 80s after constriction of the arterial duct. Despite intravenous Lipo-PGE1 and supplemental oxygen, controlled ventilation was required to maintain the SpO₂. Although the precise anatomy of subvalvular stenosis was unclear on echocardiography, the patients was evaluated with animated three-dimensional images of the pulmonary artery from the right ventricular outflow tract by the creation of reconstructed images using PhyZiodynamics from the computed tomography date collected from the coronary artery evaluation. From the image, we identified mild subvalvular stenosis of the pulmonary artery. Consequently, we judged that percutaneous pulmonary valvuloplasty (PTPV) would be effective for hypoxemia, while pulmonary high flow would be unlikely as the small pulmonary valve ring could control the pulmonary blood flow. Following PTPV at 49 days of age using TMP PED balloon catheter (6 mm/2 cm), his arterial oxygen saturation increased from 80 to 98%, and he was weaned from the ventilator. Heart failure complicated by excessive pulmonary blood flow was not observed. He was able to wait until 75 days of age for systemic to pulmonary arterial shunt surgery, when his body weight reached 2.3 kg.

■ Key words ■ very low birth weight infant, double-outlet right ventricle, PhyZiodynamics, percutaneous pulmonary valvuloplasty, systemic to pulmonary arterial shunt

緒 言

CTは空間分解能に優れているが、近年、時間分解能が向上し、心臓の壁や弁の動きを解像度の高い動画として評価することが可能となった¹⁾。PhyZiodynamicsとはザイオソフト社が独自に開発した画像技術であり、CT装置で10フレーム/心拍で撮影された画像を、最大10倍(100フレーム/心拍)に補完することで、スムーズでノイズの少ない動態画像を作成することができる機能である。4Dイメージのボクセルについて濃度変化、形状変化、方向変化をトラッキングし補完することでスムーズな画像の観察を可能にした。PhyZiodynamicsの臨床応用としては、心機能評価のほか、動静脈奇形、ステントグラフトのエンドリーク、嚥下機能評価などへの適応が考えられている^{2,3)}。

今回我々は、両大血管右室起始症(大動脈弁下型心室中隔欠損)、肺動脈狭窄を合併した極低出生体重児に対して、造影CTを用いて、PhyZiodynamicsで動画化した4D画像での評価を試みた。肺動脈弁下狭窄は軽度で肺動脈弁狭窄が主であることが確認され経皮的肺動脈弁形成術(PTPV)が有用であると判断された。PTPVを施行し、低酸素血症が改善し良好に体重増加が得られ、体肺動脈短絡術を待機することができた。その臨床経験について文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：在胎33週4日、出生体重1174gで出生した男児。

妊娠分娩歴：母体は40歳、3妊0産、自然妊娠にて妊娠成立した妊娠27週に施行した胎児超音波検査で肺動脈狭窄を伴う両大血管右室起始症が疑われた。妊娠33週に妊

娠高血圧症候群による血圧コントロール不良となり緊急帝王切開で分娩となった。

現病歴：出生時第一啼泣を認めたが、啼泣続かず100/分未満の徐脈を認めたため生後2分程度で人工呼吸を開始。自発呼吸が不安定であったため生後10分で気管挿管し新生児集中治療室(NICU)に搬送した。Apgarスコアは1分値5点、5分値6点だった。

入院時現症：体温37.3度、心拍数140回/分、呼吸数37回/分、血圧37/27(33)、SpO₂90%前半(FiO₂0.21)大泉門は平坦で軟、呼吸音清、心音は整で心雑音は聴取されなかった。出生後鎖肛を認めたが、その他の外表奇形は認めなかった。

検査所見：心臓超音波検査では両大血管右室起始症、大動脈弁下型心室中隔欠損(conus defect)、肺動脈弁狭窄(二尖弁)、左上大静脈遺残、動脈管開存を認めた(Figs. 1, 2)。肺動脈弁輪径は4.5mm(72% of Normal)と狭小であった。頭部超音波検査では脳室内出血や脳室拡大、脳の先天異常を認めなかった。

入院後経過(Fig. 3)：NICU入院後、SpO₂90%前半程度(FiO₂0.21)であった。動脈管非依存性の血行動態と判断し、プロスタグランジン製剤は投与せず経過をみた。生後2週よりSpO₂は80%後半へ低下した。

日齢22よりLipo-PGE1、日齢25より酸素投与を開始した。体重2kg以上で体肺動脈シャント術の方針としていたが、徐々に低酸素血症が進行した。日齢36より低酸素血症の進行により人工呼吸器管理となった。日齢47体重1760gの時点で心臓超音波検査所見では弁下狭窄の立体構造の把握が困難であったが、冠動脈評価のために施行したCTデータから画像を再構築し、右室流出路の形態を

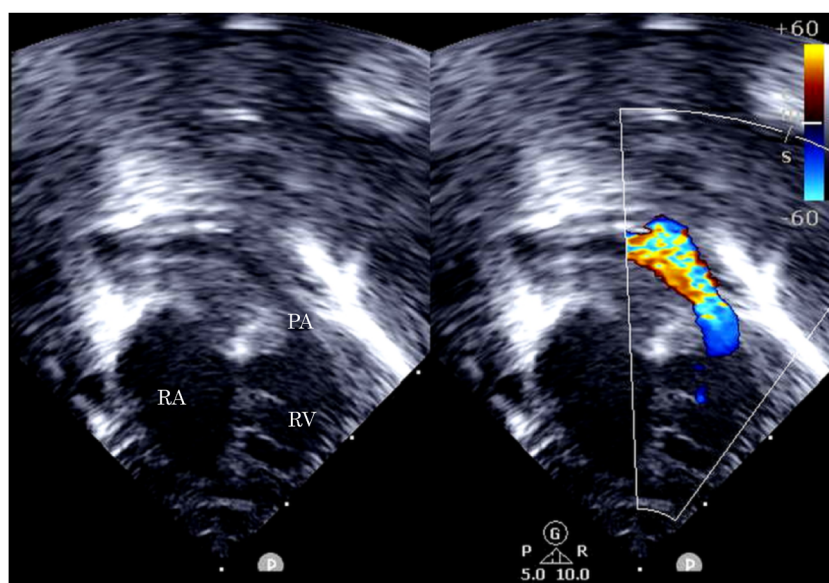


Fig. 1 Echocardiogram showing a subcostal coronal view of the right ventricular outflow: Left, B mode; Right, color Doppler. PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle

評価した (Fig. 4). CTはSOMATOM Force (Siemens) を用い設定は (Collimation: 2×192×0.6mm, Rotation time: 0.25s, Tube setting: 70kv, 66mAs, CTDI vol: 1.2mGy, DLP: 6.9mGy・cm, Effective dose: 0.27mSv), とした. 撮影方法に関して当院では冠動脈評価のためのCTでは被ばくは多いが高心拍や不整脈にも対応できる retrospective法を施行している. 具体的な撮影方法としては, 体重あたり2mL/kgの造影剤を10秒程度で注入し, 造影剤注入開始後5~10秒で撮影を行う. Siemens社の dual-source CTの心臓撮影モードは代表して3種類の撮影方法がある. 高心拍, 不整脈に対応可能な retrospective法 (cardio spiral mode), 放射線被ばくを最小限に抑える prospective高速撮影法 (flash cardio spiral mode: F. sp), その中間に位置する stop-and-shot法 (flash cardio sequence mode: F. Seq) が選択できる. 当院での撮影プロトコルを示す⁴⁾ (Fig. 5). 低体重による体肺動脈短絡術のリスクを考慮し, 経皮的肺動脈弁形成術 (PTPV) の可能性を模索するためCTデータを流用しPhyZiodynamicsで4Dの再構成画像を作成した. 右室流出

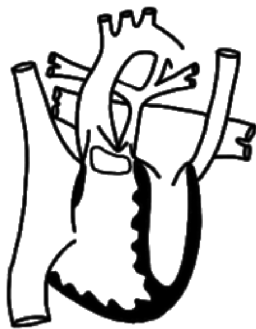


Fig. 2 Schematic of the heart in this case

路から肺動脈内腔の動画化した4D画像での評価を試みた結果, エコーよりも弁下狭窄部の立体構造と弁下狭窄の程度を明瞭に評価でき, 肺動脈弁下狭窄は軽度であると考えられた. ドーム形成のある肺動脈弁狭窄であり, PTPVにより弁狭窄を解除することにより肺血流を増加できるが, 狭小弁輪により肺血流は制御され, 高肺血流のリスクは低いと予測された. またCT画像より右室流出路狭窄の距離が短く, 弁下狭窄増悪のリスクは低いと判断した. 日齢49にPTPVを施行 (Fig. 6). 右室造影でドーム形成した肺動脈弁と弁上部に狭窄を認めた. 右室造影では肺動脈弁輪3.5mm (50% of Normal), 弁上部2.5mm, 肺動脈径4.5mmであったため, Sterling 5mm/2cmを選択した. 4Fr JRと0.035インチラジフォーカス®ガイドワイヤーで右肺動脈にアプローチ. レオニスムーバ® (住友ベークライト) を用いて0.014インチAguru™ (Boston Scientific) を右肺動脈末梢に留置. Sterling™ (Boston Scientific) 5mm/2cmでPTPVを施行したが透視上ほとんどウエストが形成されず, 酸素飽和度も上昇しなかった. このため, バルーンサイズが過小と判断した. 肺動脈弁輪径はエコーで3.8mm, CTでは3.9mmであったことから, 6mmへのサイズアップは許容範囲と考え, TMP PED® (東海メディカル) 6mm/2cmに交換して再度PTPVを施行した. 弁上にウエストが残存したが, 良好に拡張され, 酸素飽和度は100% (FiO₂ 0.7) に上昇した. 翌日に人工呼吸器から離脱し, その後Lipo-PGE1は漸減終了できた. また, 高肺血流による心不全, 右室流出路狭窄の進行や肺動脈弁逆流の増悪なく安定して経過し, 日齢75, 体重2.3kg時に体肺動脈短絡術 (3.5mm ePTFEにクリップ1個使用) を施行することができた. その後も順調に体重増加が得られ, 2歳, 体重8.6kg時にRastelli手術と心室内血流転換術を施行した.

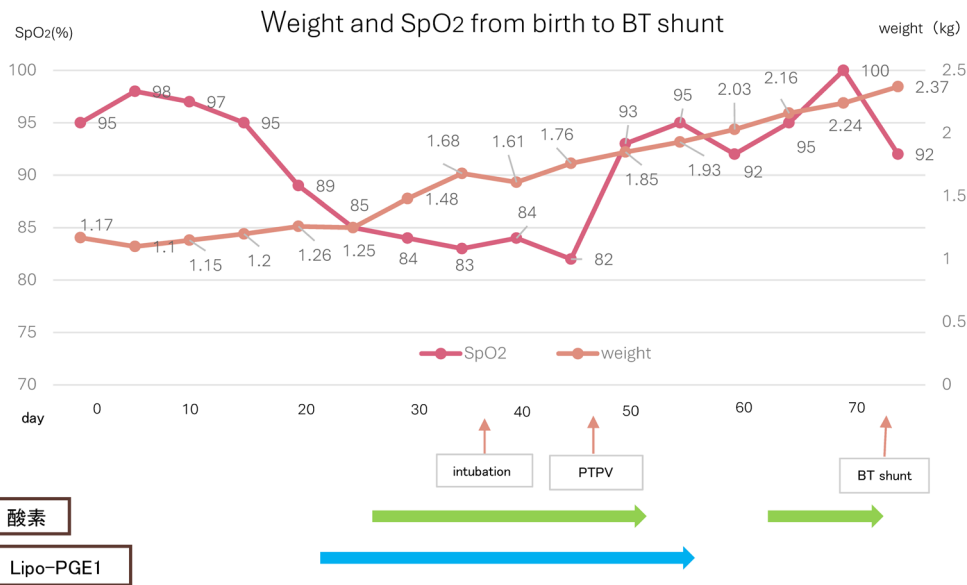


Fig. 3 Body weight and oxygen saturation (SpO₂) from birth to systemic to pulmonary arterial shunt. NC, nasal cannula

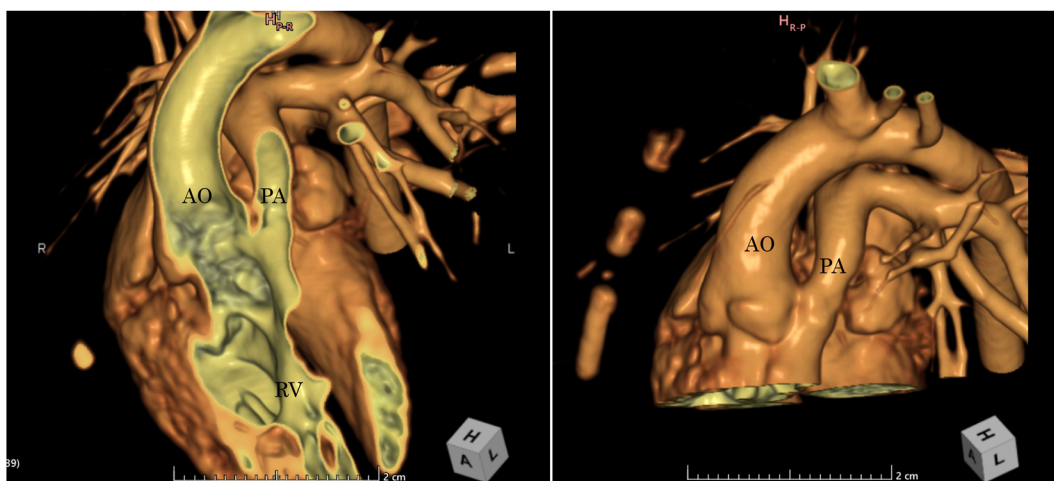


Fig. 4 Four-dimensional computed tomography image. AO, aorta; PA, pulmonary artery; RV, right ventricle

表4 昭和大学における心臓 CT スキャンプロトコール

Generation	Coronary arteries				Great arteries			
	Neonatal	Infant	Children	Adults	Neonatal	Infant	Children	Adults
Scan protocol	F.Sp	F.Sp	F.Sp or F.Seq	F.Sp or F.Seq	F.Sp	F.Sp	F.Sp	F.Sp
Tube voltage (kv)	70	80	100	100~120	70	70	80	100
Reference Tube current (mAs/kv)	300/120	300/120	300/120	370/120	280/120	280/120	300/120	320/120
ECG gated			Necessary		Unnecessary		If possible	
Timing test			Necessary		Unnecessary		If possible	
Position of ROI			Aortic root		Aortic root or Pulmonary artery			
Contrast agent concentration (mg/mL)	300	300 or 370	370	370	246	246	300	300
Dose of contrast (mL/kg)	2	1.5~2	1.5	0.7	2	2	1.5~2	1
Administration rate		10s injection			Hand injection		0.07mL/kg/s	
Scan timing		5s after peak			After solution flashed		5~7s after peak	
Position of cannula (recomend)		Right arm			Leg		Right arm	

F.Sp : Flash spiral carido mode. F.Seq : Flash Sequence carido mode. ref : reffarence. ROI : reasion of intarest

Fig. 5 Cardiac CT protocol at Showa University

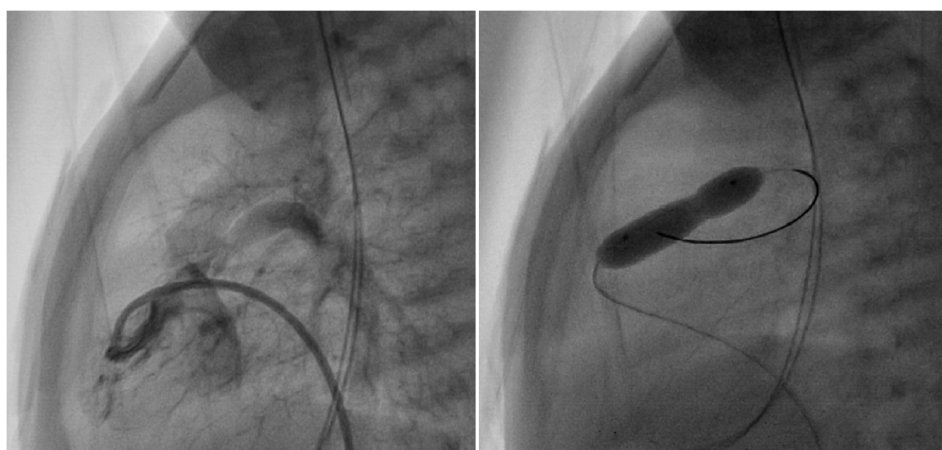


Fig. 6 Left: right ventriculogram before PTPV; Right: PTPV
PTPV, percutaneous pulmonary valvuloplasty

考 察

両大血管右室起始症，肺動脈狭窄を合併した極低出生体重児に対して，全時相造影CTを利用して4Dの再構築画像を作成した．右室流出路から肺動脈の形態を正確に把握することができ，PTPVの効果予測に有用であった．

わが国の低出生体重児の比率は増加しており，極低出生体重児は全出生数の1%弱である⁵⁾．新生児医療の進歩に伴い低出生体重児，特に極低出生体重児の救命率は著しく向上した．一方で，外科手術が必要な先天性心疾患(CHD)を合併した極低出生体重児の予後は，体重増加を得るまでには姑息術が必要な可能性が高く，姑息術においても正常体重児に比べて手術のリスクは高くなる⁶⁾などの理由で予後が悪いと言われている⁷⁾．

肺血流減少群に対しては体肺動脈短絡術が行われるが，短絡後の再介入率や閉塞等の合併症は内腔が小さい程起こりやすく，特に3mmの短絡では合併率が高い⁸⁾．当院では最低体重2kg以上を目安として3.5mmのシャントを使用し症例によってはクリップを付けて高肺血流を避けるよう調整している．本症例の場合は，低酸素血症が進行し造影CTを施行した時点での体重は1.7kgであり，体肺動脈短絡術施行にはさらに体重増加が望ましい状態であった．造影CTからPTPVの有用性が予想され，PTPVを施行したことで低酸素血症が改善し安定して2kgまで体重増加が得られた．

本症例で使用したCTの画像処理について考察する．PhyZiodynamicsとはザイオソフト社の独自の画像処理技術であり，従来の技術では実現できなかった動態画像を再構成し，さらにその動きを定量化することで未知の動画解析を実現したものである．具体的には，機能低下した部分が一目で判別できる，1回の計測で心臓の動きに連動した計測が可能となる，CT装置で10フレーム/心拍で撮影された画像を最大100フレーム/心拍に補完しノイズの少ないスムーズな画像構築が可能，術後手術に使用し金属の陰影を大幅に取り除き観察に適した画質データを生成することが可能，などの特徴がある．特に心臓領域では，4Dイメージの経時的に変化する濃度変化，形状変化，方向変化をトラッキングし，フェーズ間のデータを補完することによりスムーズな画像の構築やノイズ低減，被ばく線量の低減に有用である．他の例としては1心拍のデータでの補完に関して，複数心拍を連続撮影した心臓ダイナミックCTデータにPhyZiodynamicsに応用したのが，Dynamic perfusion解析である．PhyZiodynamicsで補完した3D画像では，動画補完によって心内膜側と心外膜側の血流情報を分けて表示し，Coronary CTAによる冠動脈の情報を組み合わせることで，位置関係を確認しながら虚血評価が可能である．労作性狭心症の症例でカテーテルによる冠動脈造影で右冠動脈および左回旋枝に中等度の狭窄，左前下行枝は近位部から

の完全閉塞で前壁領域の強い虚血が疑われバイパス手術が行われた例においては，術前・術後の心内膜側と心外膜側の虚血に関して評価可能であり術後のフォローアップに有用であったと報告されている⁹⁾．CTは心臓領域において形態評価や術前評価として有用であるが，1回の被ばく量が胸部X線等に比べて多い，特に小児は放射線に対する感受性が高く，臓器あたりの被ばく量は2倍から5倍になる可能性がある^{10,11)}．先天性心疾患児は，生涯において複数回撮影する可能性があり，医療被曝は無視できない⁴⁾．検査の必要性や情報の有益性を常に検討することが重要である．本症例の場合は，体肺動脈短絡前の冠動脈評価のために施行したCT画像を用いて，3D画像の再構築を行い右室流出路の形態的評価を行った．放射線被ばくを考慮すると，右室流出路形態評価のためだけにCTを施行することは勧められない．

PTPVは，中等度や重度の肺動脈弁狭窄に対して行われるものであり，手技に伴う合併症の発生頻度が低いことから，弁の異形成が強いヌーナン症候群などに対しても施行されている場合もある¹²⁾．先天性右室流出路狭窄は，弁下(筋性狭窄)，弁，弁上あるいは末梢肺動脈レベルで起こる．肺動脈弁下狭窄は通常，筋性で一般的にはカテーテルインターベンションで対処できるものではなく，弁上狭窄に対するバルーン拡大は主肺動脈血管壁の筋性・弾性的性質により不成功に終わることが多く，弁性の開放制限などの弁狭窄に対して効果が高い¹³⁾．また，心室中隔欠損症に伴う肺動脈弁狭窄に対するPTPVでは，弁輪の低形成が無ければ，PTPV施行後に高肺血流をきたすことがあり注意が必要である．

本症例では50% of Normalと弁輪狭小化があり，加えて弁上も2.5mmであり，弁狭窄を解除しても高肺血流は回避できると予測してPTPVを施行した．

結 語

体肺動脈短絡術前の冠動脈評価のために施行した造影CT画像を活用してPhyZiodynamicsによる動画化した4D画像評価を行った．右室流出路内から肺動脈の観察によりPTPVが有用であることが予想された．

既存のCTを再構築することで，カテーテル治療等の形態評価の一助となる可能性が示唆された．

引用文献

- 1) 井口雄雄：循環器画像診断におけるPhyZiodynamicsの臨床応用．Ziosoft社，<http://www.innervation.co.jp/sp/ad/suite/ziosoft/4dimaging/20140702> (参照2023-09-25)
- 2) 井上政則：4DイメージにおけるPhyZiodynamicsの有用性～非剛体レジストレーションはすごい．Ziosoft社，<http://www.innervation.co.jp/ad/suite/ziosoft/4dimaging/20140701> (参照2023-09-25)
- 3) Norimatsu T, Iguchi N, Osobe M: Dynamic aortic changes dur-

- ing the cardiac cycle in patients with aortic valve disease analyzed by computed tomography combined with PhyZiodynamics software. *Int J Cardiovasc Imaging* 2023; 39: 2073–2082, <https://doi.org/10.1007/s10554-023-02911-0> (参照 2023-09-25)
- 4) 大山信雄：小児におけるMDCT-効果と注意点. *小児科*2018; 59: 1687–1696
 - 5) 出生体重別出生数：人口動態統計2022年. 総務省統計局独立行政法人統計センター, <https://www.e-stat.go.jp/stat-search/files?tclass=000001041645&cycle=7&year=20220> (参照 2023-09-25)
 - 6) 与田仁志：わが国の周産期医療と極低出生体重児における先天性心疾患. *日小児循環器会誌*, 2016; 32: 168–170
 - 7) 中畠八隅, 森 善樹, 金子幸栄, ほか：極低出生体重児の先天性心疾患1施設での検討. *日小児循環器会誌*2016; 32: 160–167
 - 8) John W, Nancy S: Ghanayem: Outcomes of systemic to pulmonary artery shunts in patients weighing less than 3 kg: Analysis of shunt type, size, and surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147: 672–677
 - 9) Kido T, Kuata A, Uetani T, et al: Fusion image of coronary artery and myocardial perfusion using computed tomography. *Ann Thorac Surg* 2015; 99: 715
 - 10) 日本医学放射線学会, 日本放射線技術学会, 日本小児放射線学会：小児CTガイドライン—被ばく低減のために—. *日放射線技学会誌*2005; 61: 493–495
 - 11) Johnson JN, Hornik CP, Li JS, et al: Cumulative radiation exposure and cancer risk estimation in children with heart disease. *Circulation* 2014; 130: 161–167
 - 12) 富田 英, 小林俊樹, 矢崎 論ほか：先天性および小児期発症心疾患に対するカテーテル治療の適応ガイドライン. *日小児循環器会誌*2012; 28: s6–s7
 - 13) Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al: American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the pediatric cardiac disease scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123: 2607–2652