

小児科診療 UP-to-DATE

2014年12月3日放送

Fontan 手術後患者の長期予後

榊原記念病院 小児循環器科
主任部長 朴 仁三

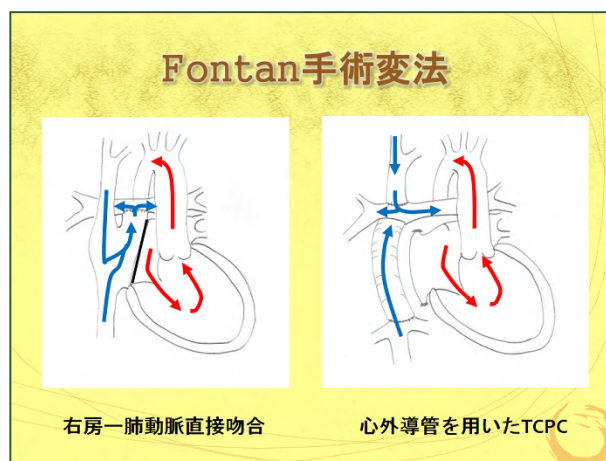
Fontan 手術とは

循環器疾患に対する治療の目標は末梢組織への酸素供給能の正常化ですが、先天性心疾患ではこの目的を達成するために体循環と肺循環を分離する手術を行います。体循環、肺循環の各々に、機能する心室が存在するタイプの心内修復術を二心室修復術と呼びます。これに対し、機能し得る心室が一つしかない先天性心疾患において、動静脈血の分離を心房レベルで行う手術が Fontan 手術です。ちなみに Fontan とは 1971 年に本手術の成功例をはじめて報告した、フランスの心臓外科医の名前です。

Fontan 循環では一つしかない心室が体循環を担うため、肺循環に血液を駆出する心室はありません。従って静脈還流血は心室なしに肺循環へ流入することになり、中心静脈圧（以下 CVP）は肺動脈圧と同等で、当然正常より高くなります。肺循環を経た血液は左心房に還流した後、唯一の心室から体循環へと駆出されます。

Fontan 手術の対象となる疾患には三尖弁閉鎖を始めとする一側房室弁閉鎖、単心室、左心低形成、右室低形成など機能する心室が一つしかない疾患と、機能しうる心室が 2 つ存在しても複雑な心内の構造により Fontan 手術を選択せざるを得ない場合もあります。

Fontan 手術には様々な変法がありますが、代表的なものに右房一肺動脈直接吻合（以下 APC）があります。以前は第一選択の術式でありましたが術後遠隔期に不整脈や、右房拡大による心不全の増悪が多くみられたため、現在では両方向性 Glenn 手術を施行した後に、人工導管を用いて下大静脈と肺動脈をつなぐ Total Cavopulmonary Connection（以下 TCPC）が第一選択の手術法となりました。



Fontan 手術を行うことの正当性と予後

では Fontan 手術を行うことで単心室症の予

後はどの程度改善されるのでしょうか。1984年にMayo clinicから提出された報告では、全く外科治療を受けていない左室性単心室では14歳までに50%が死亡し、それ以外のタイプでは4歳までに50%の症例が死亡するとされています。また、1歳までに診断された単心室の検討では、根治手術未施行例の1年生存率は57%、5年生存率43%、10年では生存率42%と予後の悪いことが分かります。

近年Fontan手術の成績向上は著しく、欧米からの報告によれば急性期死亡は5%未満で、我が国においても一流の施設では同程度であろうと思われます。また1970年から1985年の期間に欧米の数施設で検討した本手術の生存率は5年、10年、15年がそれぞれ70%、65%、50%でした。東京女子医科大学の稲井博士によれば、同院の遠隔期生存率は5年で97%、10年で95%、15年92%、20年では82%であり、本手術は単心室の予後改善に大きく寄与していると言えるでしょう。

Fontan手術後に死亡率が最も高い時期は術後急性期で、その後遠隔期にかけて再び死亡率が増加していきます。本手術後しばらくは大多数の症例がNYHA分類I度の運動耐容能を有しておりますが、遠隔期死亡と同様、手術からの期間が長くなるほど生活の質も低下してきます。

Fontan 循環に対する治療方針

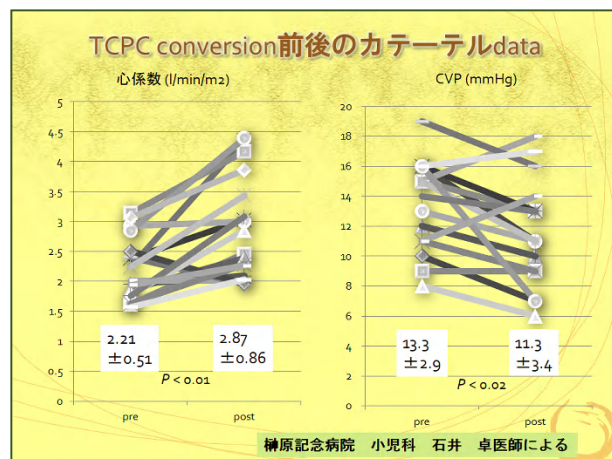
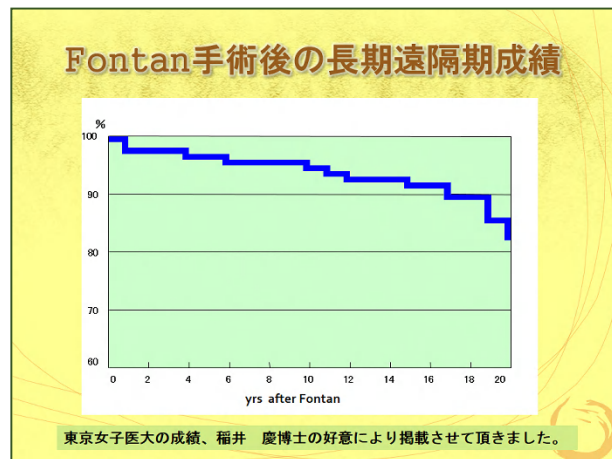
それでは遠隔期の予後を改善するために、Fontan手術後にはどのような治療を行うべきでしょうか。Fontan循環の特徴は、高いCVPと少ない心拍出量です。それを是正するためには以下のことが必要となります。即ち中心静脈から左房に至る経路に閉塞性病変を残さないこと、肺血管抵抗を低く維持すること、左房圧を低く抑えることの3点です。具体的な治療としては、外科的あるいはカテーテルによるFontan経路の狭窄解除や左右心房間の開窓術、肺血管抵抗が高ければ肺血管拡張薬や酸素吸入を行います。心室の拡張能・収縮能の低下や房室弁逆流に対してはACE阻害薬、ARB、β遮断薬などを使用します。以下これらFontan循環を改善させ得ると考えられる治療法を便宜的にFontan Circulationの治療ということでFC療法と呼ぶこととします。

合併症

Fontan手術後の特殊な血行動態は様々な合併症を引き起こします。主なものに不整脈、タンパク漏出性腸症（以下PLE）、静脈—静脈短絡、肺動静脈瘻、肝臓の線維化ないし肝硬変、血栓塞栓症があります。

① 不整脈：

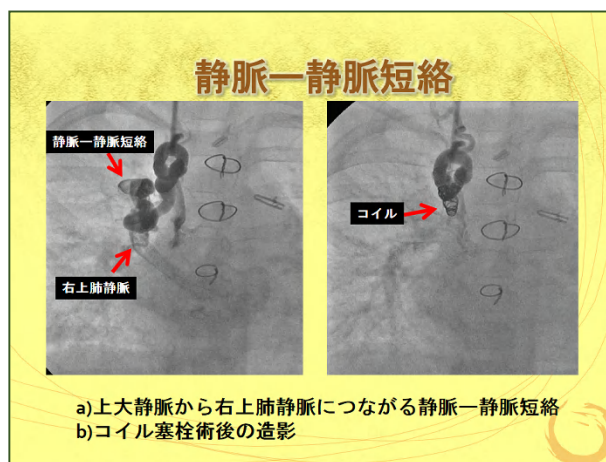
Fontan循環においては、急激な心拍数の増加に見合った左室への前負荷を増大させることが出来ないため、頻拍発作によって急速に循環虚脱をきたし、突然死に至ることもあります。また、接合部調律など左房・左室の収縮連関が乱れると左房圧が上昇しFontan循環が悪化します。この様に不整脈の合併は極めて重大な問題であります。



Fontan 手術は術式によって不整脈の発生頻度に差があります。心房壁が高い静脈圧に曝される APC では遠隔期に心房細動などの上室性頻拍や洞機能不全を高率に合併します。また、Lateral Tunnel 法においては洞機能不全の合併が多いと言われております。これに対し、TCPC は上室性不整脈や洞機能不全を生じにくいと、遠隔期に上室性頻拍を合併した APC を TCPC へ転換する手術が施行されております。尚、当院の成績では TCPC 転換術前後で CVP の低下ならびに心拍出量増加もみられ、本術式は不整脈に対してのみならず APC の心不全を改善するという目的においても有用です。

② 低酸素血症：

Fontan 手術後、多くの症例において経年的に動脈血酸素飽和度が低下します。其原因として高圧の中心静脈と、圧の低い左房もしくは肺静脈間に生じる静脈-静脈短絡と、肺動静脈瘻の形成があります。いずれも放置すれば重度の低酸素血症や体循環心室への容量負荷による心不全をきたす可能性があります。治療は、前者に対しては異常血管の外科的結紮やコイル塞栓術を行います。後者は肺血管床への hepatogrowth factor の供給不足が原因と考えられおり、下大静脈血が両側の肺に流入する様に人工導管の付け替えを行います。

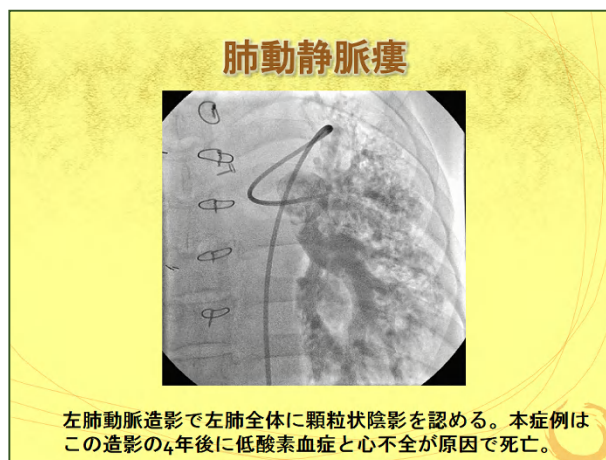


③ タンパク漏出性腸症：

PLE は Fontan 手術症例の 1~10% に発症します。原因として、高い CVP、低心拍出量、腸管の血管抵抗上昇、炎症性機転、腸管における heparin sulfate の欠乏などが考えられています。一旦発症すると、以前は 5 年生存率が 50% と言われていましたが、最近の報告では 5 年生存率は約 90% と改善してきております。

治療は補充療法としてアルブミン、γグロブリン、カルシウム、VitD、鉄剤、MCT オイルなどの投与が行われます。Prednisolone などのステロイドホルモンや、非分画ヘパリンの皮下注なども行われますが、ステロイドホルモンからの離脱は難しくヘパリンの効果は一時的であることが多いようです。

血行動態的には FC 療法を行い CVP の低下と心拍出量の増加を目指します。近年、筆者らは体循環心室の拡張障害に対して β 遮断薬、ACE 阻害薬、ARB の三剤で治療することにより、ステロイドホルモンから離脱できた PLE の 2 症例を経験しております。PLE に対する治療法の主体は Fontan 循環を改善する治療であろうと筆者は考えております。



Fontan手術の遠隔期合併症

- 心不全
- 不整脈
- 静脈-静脈短絡
- 肺動静脈瘻
- タンパク漏出性腸症
- 肝臓の線維化/肝硬変
- 血栓塞栓症
- その他

④ 肝線維化／肝硬変：

Fontan 手術遠隔期には肝臓のうっ血、線維化、肝硬変、時には肝癌を合併することが分かっています。CVP、心拍出量、Fontan 手術からの期間が肝臓の変化を規定すると言われております。現時点では特別な治療法はありません。しかし CVP を低く抑え、心拍出量を増やす治療が奏功すれば肝合併症の進行を遅らせる可能性はあり、現状では FC 療法を進める以外に治療法はないと思われます。

⑤ 血栓塞栓症：

Fontan 手術後には静脈血のうっ滞、人工血管やパッチの存在、症例によっては心室内に盲端が存在すること、多くの症例が凝固因子の異常を伴うことなどにより血栓塞栓症を合併しやすいと言われております。また、洞調律でない症例や重い心不全がある症例では血栓塞栓症のリスクがさらに高まります。Fontan 手術後に抗血小板薬、抗凝固薬をどの程度用いるかは現在検討中ですが、ハイリスク症例では厳重な抗凝固療法を行うべきでしょう。

⑥ その他：

その他の合併症には Plastic bronchitis、糖尿病、痔核や食道・下肢などの静脈瘤、心室機能低下などが挙げられます。今後、FC 療法のさらなる改善によって Fontan 循環特有の高い CVP と低い心拍出量を正常に近づけることが、合併症の克服と、患者さんの長期生存につながるものと思われます。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>