

Editorial Comment

Fontan 手術未完了の成人期単心室症例に伴う問題点

久持 邦和

広島市立広島市民病院心臓血管外科

Problems with Adult Fontan Candidates

Kunikazu Hisamochi

Department of Cardiovascular Surgery, Hiroshima City Hiroshima Citizens Hospital, Hiroshima, Japan

若松らは本号において、成人期に達してからの、かつ稀な形態異常である Apicocaval juxtaposition を有する機能的単心室症例に対する一期的 Fontan 手術成功例についての症例報告を行っている¹⁾。本症例のように成人期まで Fontan 手術を施行されずに経過してきた機能的単心室症例に対する Fontan 手術適応基準に未だ明確なものはなく、1 例 1 例に対して Fontan 手術が可能か否かをその症例に遭遇した医療チームが決めていかなければならない。特に心臓移植が困難な我が国の状況ではほかに手段がない場合もあると思われる。実臨床の場合において自身がこのような症例に遭遇した場合にはかなり逡巡するのではないだろうか。そのような場合、本症例報告は貴重な判断材料になると考えられ、大変困難な症例に対して治療を行った若松らのチームに敬意を表したい。また、なぜ成人期まで Fontan 手術が行われなかったのかについて、手術適応と言う医学的な問題のみならず、成人先天性心疾患 (Adult congenital Heart disease: ACHD) が有する問題も背景にあると考えられる。それを含めて考察してみたいと思う。

Fontan 手術が三尖弁閉鎖症に対する修復術として導入されて以来²⁾、40 年以上が経過した。この間、様々な外科的工法の工夫、改良、内科的管理の改善、進歩によりその適応疾患は拡大し、成績も向上している³⁾。手術の至適時期や TPCP 時の人工血管のサイズやルートに関しては未だ議論の余地はあると思われるが⁴⁻⁷⁾、小児期の Fontan 手術に関する適応については確立されつつあると考えられる。しかしながら、様々な要因で、小児期に Fontan 手術が施行されていない成人期症例に対する Fontan 手術の適応や危険因子に関しては明らかになっていない。日本胸部外科学会が行った学術調査の 2014 年度報告によると、先天性心疾患に対する手術総数 9,269 例中、Fontan 手術 (TCPC 含む) は 397 例であり、その病院死亡は 4 例 (1.0%) であった。この 397 例中、18 歳以上の成人例に対する Fontan 手術は 30 例あり、病院死亡は 0 例と小児例と遜色のない良好な結果が報告されている⁸⁾。若松らも論文中で述べているが、諸家の報告では、小児期の適応基準を用いて検討し、複数の逸脱因子を有する症例が High risk とされている⁸⁻¹²⁾。Burkhart ら⁹⁾ は、術前平均肺動脈圧 15 mmHg 以上、手術時年齢 30 歳以上、男性を、Podzolkov ら¹⁰⁾ は、肺血管抵抗 4 unit·m² 以上、複数適応外因子、中等度以上の房室弁逆流を挙げている。Fujii¹¹⁾ らの報告では、以前の研究から導き出した 13 項目の危険因子のうち、6 項目以上を有する症例は遠隔予後不良としているが、本症例は 5 項目を有しており、High risk 例と思われる。年齢については複数の報告で 30 歳以上が危険因子とされており、本症例の 47 歳という年齢はかなりの高齢となる。現在の Fontan 手術は両方向性 Glenn 手術を経ての Staged-Fontan 手術が主流である。しかし、成人例においては上大静脈血流が心拍出量の 35% 程度しかないとされており¹³⁻¹⁵⁾、両方向性 Glenn 手術のみでは酸素飽和度は維持することは困難であったと思われる。一期的 Fontan 手術を選択したことは賢明な判断と思われる。昨年の本雑誌において、加藤¹⁶⁾ らは Maeda¹⁷⁾ らの報告に基づいて肺生検の所見を参考に、両方向性 Glenn 手術と肺動脈絞扼術を経て、段階的に Fontan 型手術に到達し得た、41 歳女性例を報告している。若松論文の症例においては肺動脈圧 (平均 14 mmHg)、

doi: 10.9794/jspccs.33.256

注記：本稿は、次の論文の Editorial Comment である。

若松大樹, ほか：成人期に一期的 Fontan 型手術を行った心尖下大静脈同側の 1 例。日小児循環器会誌 2017; 33: 249–255

肺血管抵抗 ($1.9 \text{ Unit} \cdot \text{m}^2$) 共に高くなく、積極的に肺生検が必要とは言えないと思われるが、Maedaらは、肺の条件が境界領域にある場合には組織診断は血行動態のデータを補完する有用な情報であると述べている。Fontan手術の形態としては、心外導管 TCPCが主流であるが、若松らは拡大した心臓による圧迫を避け、短い、まっすぐな導管にすることでエネルギー損失が少ない、心内導管を選択している。人工血管のサイズは18mmを選択している。Itataniら⁷⁾は流体力学的な研究から小児期Fontan手術時には16mmまたは18mmの人工血管が適していると報告している。さらに、Dabalら³⁾は小児期に施行した手術の遠隔成績において、16mmのサイズでも18~20mmの人工血管と遜色がないことを報告しており、日本人であれば成人に対しても18mmは十分な大きさと考えられる。成人例の拡大した心房とはいえ、肺静脈の狭窄や房室弁への干渉を考慮すればあまり大きくない人工血管の方が好ましいとも言える。今後、血栓形成や心房経の変化に注意が必要と思われる¹⁸⁾。手術の危険因子の一つとされている中等度の房室弁逆流が、弁形成術を行うことなく術後容量負荷が取れたことにより軽減したことは、術後経過が良好であった大きな要因と思われる。

一度Fontan手術非適合症例とされた後でも、数年~十数年後に再検討してみると適合例になっている症例があることが他からも述べられている¹⁹⁾。若松論文の症例も、15歳時に体肺短絡手術を受け、その時にはFontan手術非適合症例と判断されている。しかし、適度な肺動脈弁狭窄及び肺動脈弁上狭窄による肺血管床の保護がなされていたため、適合例となったと考えられる。本症例も15歳前後でFontan手術非適合症例と判断された後に、成人すると通院先が変わり、フォローからドロップアウトしてしまったようである。一般的にもこの時期は小児科でのフォローから成人に対するフォロー体制へと移り変わるべき時期であるが、同時に進学、就職、結婚などで転居が多い時期でもあり、診療が途切れてしまうことも多いとされる。特に男性の場合、小児科の外来へ継続して通うことは難しいことであるようだ^{20,21)}。継続的にフォローができていたならば、もっと早い時期にFontan手術が施行できた可能性はあると思われる。

成人先天性心疾患 (ACHD) を有する患者数は4,000,000人を超えるとされ、その診療体制についての議論は近年急速に注目を集めていて、重要な課題である。欧米に比べACHDの診療体制は遅れているとされている^{22,23)}。

Poteruchaら²⁴⁾はMayo Clinicにおいて未手術の機能的単心室症例24例を30年以上にわたってフォローした結果を報告している。その中には77歳まで生存し、他病死(大腸癌)した症例もあるとのことであり、興味深い研究である。しかし、その結果もさることながら、専門外来で30年以上にわたって継続的にフォローができるその体制がやはり素晴らしいと思われる。日本においても、ACHD患者の外来の診療体制のみならず、入院治療体制の整備が望まれる。また、ACHD患者においても、高血圧、糖尿病、脂質異常症などのいわゆる生活習慣病が合併することは、しばしば経験される。このような疾患は循環器小児科医や心臓血管外科医だけでは診療のできる領域ではなく、循環器内科医、内科医との連携が必須である²³⁾。

Fontan手術の遠隔成績が明らかになるにつれ、肝障害や蛋白漏出性胃腸症といった、高い静脈圧に長期間さらされた結果起こってくると思われる合併症の発生が明らかになってきている²⁵⁻²⁷⁾。成人期Fontan手術の長期遠隔成績についてはまだ不明な点が多い。若松論文の症例においても、術後2年経過して良好な状態とのことであるが、成人期Fontan手術症例のなかでも、かなりの高齢、High risk症例であり、解剖学的にも興味深い症例である。今後さらに長期間にわたって経過観察を行い、その結果を教えてください。

引用文献

- 1) 若松大樹, 佐戸川弘之, 黒澤博之, ほか: 成人期に一次的Fontan型手術を行った心尖下大静脈同側の1例. 日小児循環器学会誌 2017; 33: 249-255
- 2) Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971; 26: 240-248
- 3) Dabal RJ, James K, Kirklin JK, et al: The modern Fontan operation shows no increase in mortality out to 20 years: A new paradigm. J Thorac Cardiovasc Surg 2014; 148: 2517-2524
- 4) Yoshida M, Menon PG, Chrysostomou C, et al: Total cavopulmonary connection in patients with apicocaval juxtaposition: Optimal conduit route using preoperative 15 angiogram and flow simulation. Eur J Cardiothorac Surg 2013; 44: e46-e52
- 5) Sakurai T, Kado H, Nakano T, et al: The impact of extracardiac conduit-total cavopulmonary connection on apicocaval juxtaposition. Eur J Cardiothorac Surg 2010; 38: 439-444
- 6) Morizumi S, Kato H, Kanemoto S, et al: Appropriate route selection for extracardiac total cavopulmonary connection in apicocaval juxtaposition. Ann Thorac Surg 2012; 94: 179-184
- 7) Itatani K, Miyaji KMD, Tomoyasu T, et al: Optimal conduit size of the extracardiac Fontan operation based on energy loss and

- flow stagnation. *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 565–573
- 8) Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2014 Annual report by The Japanese Association for Thoracic Surgery Committee for Scientific Affairs, The Japanese Association for Thoracic Surgery
 - 9) Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, et al: The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **125**: 1252–1259
 - 10) Podzolkov VP, Zelenikin MM, Yurlov IA, et al: Immediate results of bidirectional cavopulmonary anastomosis and Fontan operations in adults. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011; **12**: 141–146
 - 11) Fujii Y, Sano S, Kotani Y, et al: Midterm to long-term outcome of total cavopulmonary connection in high-risk adult candidates. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 562–570, discussion, 570
 - 12) Valente AM, Lewis M, Vaziri SM, et al: Outcomes of adolescents and adults undergoing primary Fontan procedure. *Am J Cardiol* 2013; **112**: 1938–1942
 - 13) Roubertie F, Peltan J, Henaine R, et al: Early to midterm results of total cavopulmonary connection in adult patients. *Ann Thorac Surg* 2013; **95**: 941–947
 - 14) Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, et al: Contribution of superior vena caval flow to total cardiac output in children: A Doppler echocardiographic study. *Circulation* 1995; **92**: 1860–1865
 - 15) Elizari A, Somerville J: Experience with the Glenn anastomosis in the adult with cyanotic congenital heart disease. *Cardiol Young* 1999; **9**: 257–265
 - 16) 加藤おと姫, 吉澤康祐, 藤原慶一, ほか: 成人期に Fontan 手術に到達した 1 例—Fontan 適応と Fontan 循環不全に対する外科的介入—. *日小児循環器会誌* 2016; **32**: 534–539
 - 17) Maeda K, Yamaki S, Kado H, et al: Reevaluation of histomorphometric analysis of lung tissue in decision making for better patient selection for Fontan-Type operations. *Ann Thorac Surg* 2004; **78**: 1371–1381
 - 18) Iacona GM, Giamberti A, Abella RE, et al: Fontan operation for patients with complex anatomy: The intra-atrial conduit technique. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012; **3**: 251–254
 - 19) Ly M, Roubertie F, Kasdi R, et al: The modified Fontan procedure with use of extracardiac conduit in adults: Analysis of 32 consecutive patients. *Ann Thorac Surg* 2014; **98**: 2181–2186
 - 20) 中川直美, 鎌田政博, 石口由希子: ドロップアウトを経験した ACHD 症例の実情と問題点に関する検討. *日小児循環器会誌* 2014; **30**: 456–464
 - 21) 城戸佐知子: 成人先天性心疾患の診療体制—こども病院の現状と問題点—. *日成人先天性心疾患会誌* 2012; **2**: 35–40
 - 22) 循環器病の診断と治療に関するガイドライン成人先天性心疾患診療ガイドライン (2011 年改訂版) <http://www.j-circ.or.jp/guideline/index.htm>
 - 23) 丹羽公一郎: 成人先天性心疾患の診療体制—その歴史と世界の動向—. *日成人先天性心疾患会誌* 2012; **2**: 11–16
 - 24) Poterucha JT, Nandan S, Egbe AC, et al: Survival and outcomes of patients with unoperated single ventricle. *Heart* 2016; **102**: 216–222
 - 25) Clift P, Celermajer D: Managing adult Fontan patients: Where do we stand? *Eur Respir Rev* 2016; **25**: 438–450
 - 26) Ohuchi H: Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol* 2016; **68**: 181–189
 - 27) 藤澤知雄, 田中靖彦: Fontan 循環における肝合併症. *日小児循環器会誌* 2013; **29**: 162–170