

## Fontan 型修復術後の体静脈側副血行路発達による低酸素血症： 必然の現象としてどこまで容認し得るか？

筑波大学大学院人間総合科学研究科心臓血管外科学  
平松 祐司

Glenn 手術を含めた cavopulmonary connection, いわゆる Fontan 型修復術後早期あるいは遠隔期に体静脈から低圧の機能的左房あるいは肺静脈への側副血行路が発達し, これにより低酸素血症が進行する症例を経験している施設は少なくないのではなかろうか. しかしながら, こうした体静脈側副血行路発達の頻度や要因を分析した臨床研究は限られ, 2003 年の Sugiyama らによる Toronto からの 53 例の報告が MEDLINE に記載されている中では最も新しい<sup>1)</sup>. 本誌に掲載された藤井らの原著は, 東京女子医大における 171 例の Fontan 型修復術について体静脈側副血行路発達の経過を追い, 頻度および要因を追究した本邦では初となる多症例の解析である<sup>2)</sup>. Fontan 型修復術後の体静脈側副血行路発達という内科・外科共通の未解決課題を掘り下げ, 新たな知見や残された疑問を本誌上において内科医・外科医が共有し得るといっても本論文の意義は深い.

Fontan 型修復術後に低酸素血症が許容範囲を超えて進行する状況として容易に思い浮かぶのは, 多脾症・interrupted inferior vena cava における Kawashima 手術後に肝静脈を介する側副血流が増大する場合, 無脾症において心房に直接還る accessory hepatic vein を見過ごした場合, あるいは対側の上大静脈の存在を認識しなかった場合などであろう. われわれも無脾症において accessory hepatic vein に気付かず total cavopulmonary connection (TCPC) を行って冷や汗をかけた経験がある<sup>3)</sup>. 追加手術でようやく側副血流を遮断したが, 以来 heterotaxy の TCPC においては側副路の術前検索に注意を払い, 術中には心房・横隔膜間を十分剝離してこれを遺さぬように努めている. しかしながら, これらは想定内あるいは看過という単純なエラーによる事態であり, 注意深い術前診断で防ぐことができるし, リカバリーショットを打つ余地もある. 問題となるのは, 容易には想定し難い部位, しかも術前にはなかったはずのところ忽然と姿を現す側副路であって, いかにかテーテルインターベンション技術が進歩したとは言え, いつどこに現れるかも知れない敵に対して身構えるのはいささか骨が折れる. したがって想定し難いものを見抜くには, Sugiyama, 藤井らのように側副路の起始部位を同定した結果を丹念に蓄積して行く他はない<sup>1, 2)</sup>.

そもそも術後の体静脈側副血行路発達は, Fontan 型修復においては必然なのであろうか. 側副路発達の要因としては, 術後の中心静脈圧の上昇, 内臓心房錯位症候群あるいは体心室が解剖学的右室であることなどが指摘されている<sup>1, 2, 4, 5)</sup>. このうち中心静脈圧の上昇が最も重要なものであるとの結論ないしは推論は多く<sup>1, 4, 5)</sup>, 心室形態や機能という観点も間接的に静脈圧の上昇を表現しているに過ぎないのかもしれない. そうであれば, 体静脈側副路発達という現象は圧較差に由来してチアノーゼ助長という結果を導く必然的な悪なのであろうか, あるいは高い静脈圧による弊害を和らげるための生体にとっては必然の適応現象なのであろうか. 多くの研究者はこれを悪であるとは断じたくて, いかにしてこの異常な側副路を遮断すべきかという論調であるように見える. Fontan 型手術がチアノーゼの解消を目指す術式である以上当然といえば当然であろうが, 果たして Fontan 型修復において最も priority の高い目標は何で, 落とすところはどこにあるのかを考えた場合, 側副路発達という現象はわれわれにひとつの命題を与えているのかもしれない. 一般的に術後の中心静脈圧が低い手術ほど“よい手術”であると言われる. たしかに 2 心室修復ではそのように実感することが多い. その意味では Fontan 型手術などは“悪い手術”の典型である. TCPC において fenestration を多用する施設は, 中心静脈圧を高めずに心拍出量を維持することを first priority として, 引き換えに低い酸素飽和度を受け入れている. 条件のよい TCPC にさえも一律に fenestration を置くという方針に対しては賛否両論あろうが, それは中心静脈圧の許容範囲が科学的に規定されておらず, 良し悪しを判断する拠りどころがないからである. たとえ急性期であっても中心静脈圧が 18 mmHg を超えてはならないというような事実がもし浮かび上がってくれば, にわかに fenestrated TCPC が標準術式の地位を得る. 体静脈側副路は術後急性期の中心静脈圧が最も高い時期にすでに出現している可能性があるとする諸家の説があるが<sup>1, 2, 4)</sup>, この推論が正しいとすれば, これもまた高い中心静脈圧を悪とし, fenestrated TCPC を推奨するための

論拠となる。TCPC 術後数日を過ぎて中心静脈圧が落ちついた頃、われわれは Fontan 循環が成立したとかこれに順応できたと言って安堵するが、知らぬ間にほどよい体静脈側副路が fenestration がわりに開通して、心拍出量を維持してくれているだけかもしれない。遠隔期の体静脈側副路発達をどこまで許容するかという問題においても同じことが言える。側副路をカテーテル塞栓術などで遮断することがどこまで理にかなっているのであろうか。側副路遮断によって静脈圧が再上昇するとすれば、いたずらに無理を強いてまた新たな側副路の出現を促すだけではないのか。このような点について、残念ながらわれわれはまだ明確な答えを持たず、それを導き出す十分な科学を尽くしていない。

非常に経過の良かった extracardiac TCPC の術後数年で、中心静脈圧は 10 mmHg であったにもかかわらず肝硬変を生じたという症例を聞いた。誘因はわからない。急性期の中心静脈圧が高すぎたのか、慢性期に 10 mmHg であっても許容されないものなのか、ほかに要因があるのか、あるいは単なる特例なのか。こうした例も含めて、最近になって Fontan 術後の肝硬変が意外なほど多いことが明らかになってきたが<sup>6)</sup>、Fontan 循環の特殊性・異常性にもとづく思いがけない落とし穴を、まだまだこれから多く見せつけられることになるのかも知れない。思えば三尖弁も肺動脈弁も介さず、単なる導管のなかを血液が淀みながら流れて行くという理不尽な循環に適応する柔軟さを、果たして神様は人間に与えているのだろうか。少なくとも手術をおこなう外科医としては、術後決まったように胸水や心拍出量の低下に悩まされるこの術式の危うさについて、もう少し謙虚に慮る必要があるのではなかろうか。近年単心室疾患に対する治療体系が定まりつつあり、比較的良好な条件のもとで早期に TCPC に到達する症例が多くなってはいるが、ともすればその一見晴れやかな部分にのみ目が行きがちで、中心静脈圧の問題に対しても、抗凝固療法のあり方に関しても、あるいは心室機能に関する長期的な懸念についても、子供たちの長い生涯を見据えたうえでのサイエンスはなおざりになってはいないだろうか。遠隔期における体静脈側副路発達という問題についても、現行の標準術式である TCPC に絞った大規模なデータはおそらくこれから蓄積される。果たして TCPC 術後にも一様に生じて不思議のない現象なのかどうか、好発部位やメカニズムを含めて、あらためて多くの経験を集めて答えを導く努力が必要である。

医療行為はとかく両刃の剣であり、Fontan などという大胆な剣を振りかざせば自ずとその功も罪も深くなる。体静脈側副路の発達は、Fontan の罪(中心静脈圧の上昇)を相殺し、そのかわりに功(酸素飽和度の上昇)をも減じる緩衝材なのだろうか。この緩衝材・天然の fenestration がほどよく効いている状態が、生体にとってはちょうど居心地のよい落としどころなのだろうか。藤井らが提示した側副路発達症例の多くが比較的穏やかな経過をたどり、安静時の大動脈酸素飽和度は治療を加えた症例でも平均 90% 程度であったという事実は<sup>2)</sup>、この側副路の存在を一概に否定せず、建設的にとらえる考え方があってよいのではないかということを示唆しているようにも思える。藤井論文をきっかけに、この命題についての論議や検証が深まることを期待したい。

## 【参考文献】

- 1) Sugiyama H, Yoo SJ, Williams W, et al: Characterization and treatment of systemic venous to pulmonary venous collaterals seen after the Fontan operation. *Cardiol Young* 2003; **13**: 424–430
- 2) 藤井隆成, 森 善樹, 岸 勘太, ほか: Fontan 型手術後にみられる体静脈側副路の発達. *日小循誌* 2010; **26**: 298–305
- 3) Ikeda A, Hiramatsu Y, Horigome H, et al: A pitfall in ligation of intrahepatic shunting after Fontan type operation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2006; **14**: e6–e8
- 4) Heinemann M, Breuer J, Steger V, et al: Incidence and impact of systemic venous collateral development after Glenn and Fontan procedures. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; **49**: 172–178
- 5) Ro PS, Weinberg PM, Delrosario J, et al: Predicting the identity of decompressing veins after cavopulmonary anastomoses. *Am J Cardiol* 2001; **88**: 1317–1320
- 6) Kendall TJ, Stedman B, Hacking N, et al: Hepatic fibrosis and cirrhosis in the Fontan circulation: a detailed morphological study. *J Clin Pathol* 2008; **61**: 504–508