

<Editorial Comment>

フォンタン型手術候補患者の術前評価をめぐって

千葉県こども病院循環器科 青墳 裕之

機能的単心室患児においては、原則的にその治療目標をフォンタン型手術としている場合が多い。その長期遠隔成績をみると、遠隔期においても機能的にすなわち Quality of Life のかなり良好である患者さんも多く^{1,2)}、それらの患者さんにとってフォンタン手術は優れた治療であったと考えられる。一方おおむね術後年数と比例して一定の頻度で重篤な不整脈、蛋白漏出性胃腸症、心室機能不全、肺静脈の狭窄発生などを含む肺循環の異常などが発生し、死亡例の増加することも判明している^{3,4)}。勿論これらの合併症は術後比較的早期に発生することもあるため、フォンタン型手術を施行した故に QOL の低下または生命予後を短縮してしまう可能性さえあり、さらに手術死亡例もあることを考えると、術前評価を正確に行い、classical Glenn 手術⁵⁾のみならず Bidirectional Glenn 手術の遠隔などとの比較もよく検討したうえで、患児にフォンタン型手術を施行することを決定する必要がある⁶⁾。その決定を行う小児循環器および心臓血管外科医の責任は非常に大きい。

術前の評価としては特に肺の条件が重要であり、どこの施設でもカテーテル検査によりえられる、いくつかのパラメーターを組み合わせることで総合的に判断していると思われるが、そのうち“肺血管抵抗”は特に重要なものとされている⁷⁾。しかしいわゆるカテーテル検査により計算された“肺血管抵抗値(以下 Rp)”にはさまざまな誤差要因が混入している。酸素消費量の問題(実測ができず正常値表を使用する場合の誤差もさることながら、実測の場合も検査中の覚醒状態などによりそれが大きく変化することも考えられる)、肺動脈狭窄とプレロックシャントの共存する場合肺動脈血流の酸素飽和度が不均一となる問題、さらに体肺側副路のある場合の影響、検査中の患児の麻酔深度の影響、そのほかカテーテルが狭窄肺動脈弁や、プレロックシャントなどの細い血管を通過していることによる物理的な影響、主肺動脈圧計測における反射波の影響など多数の要因が考えられる。さらに生体の“肺血管抵抗”は肺血流量や血流パターンに依存して変化する可能性のある動的抵抗と考えられ、フォンタン型手術後はそれらの変化につれ肺血管抵抗の変化する可能性もある。実際カテーテル検査により計測した術前と術後の肺血管抵抗値には相関が見られないと報告されており^{8,9)}、臨床における肺血管抵抗評価の難しさがうかがえる。

そこでフォンタン手術後の患児の状況を含めて生体の“肺血管抵抗”を評価すべく、カテーテル検査によりえられた肺動脈圧、肺動脈のサイズ(PA index など)、肺体血流比、肺血管抵抗値、造影所見(変形または狭窄所見等の有無、左右肺のアンバランスの有無、末梢肺血管の造影状況)、心外への肺静脈還流異常や、還流異常がなくとも肺静脈狭窄の有無などを個々に判定し^{10,11)}総合的に評価している状況であるが、なかには計算上 Rp が低いながらも、一方で PA index が非常に小さかったり、あるいは肺動脈圧が高かったりとフォンタン型手術可能か否か、さらに可能としても長期的予後の良いフォンタン手術の適応か否かとなると判断に迷う症例も多い。

そこでそれらの個々の計測値を総合した定量的評価が望まれるが、坂本らの提唱した新しい Index はそれに対する一つの試みであり評価に値する。肺血管床を評価する計測値として、良好であることを表す項目を分子に、不良であることを示唆する項目を分母として掛け合わせているため、その良否が強調され単一の計測値(または計算値)による評価と比較して定量性の増すことが推測される。総合評価におけるパラメーターとしては、一般に PA index^{12,13)}と Rp⁷⁾、肺動脈圧^{14,15)}などが重要な因子と考えられており¹⁶⁾(PA index については単独では関係が無いとの報告もある¹⁷⁾、それらを組み合わせることがひとつのアイデアと思われる。しかし坂本らは Index 作成において、あえて酸素消費量の計測(推測)が必要でかつ上述のように誤差の多いと考えられる Rp を避けたことに特徴がある。そのために従来あまり術前評価項目として強調されてはいない動脈血酸素飽和度を間接的に肺血管抵抗値の代用として使用している。論文中には、対象症例においてカテーテル検査により求めた肺血管抵抗値と動脈血酸素飽和度に負の相関のあることも示されているが、肺血管抵抗が低くとも肺動脈

弁狭窄が著しく強度であったり体肺シャント血管が非常に細ければ動脈血酸素飽和度は低くなり、また肺体血流量比が過多で、フォンタン手術候補としては肺高血圧である症例でも動脈血酸素飽和度が高く良い因子として評価してしまう可能性などもあるため、例外も多い仮定ではあり汎用性においては疑問も残る。今回の対象例において、動脈血酸素飽和度の計測項目を省き、代わりに分母に肺血管抵抗値を導入した場合同様の検討を行うとどうなるのか興味がもたれる。なおすでに PA index(または McGoon ratio)肺血管抵抗値がフォンタン型手術患者選択の良い指標となるとの報告がある¹⁸⁾。

術後の血行動態推測には心室機能の評価も重要であることは言うまでもなく、今回の Index にはその意味で心室の拡張末期圧も採用されている。坂本論文ではそのことにより彼らの Index は心室機能を含めた総合的指標としてより有意義であるとしている。このことは利点でもあるが、心室機能をただ一つのパラメーターで表現できるものではなく、この項目を省いて純粹に肺循環のみの評価となる Index を求めた方が良かったか否か議論もあるであろう。なお Mayo Clinic からは肺血管抵抗値と心室のコンプライアンスを直列の抵抗と考え $Rp + (\text{心室拡張末期圧} / (\text{肺血流量} + \text{体血流量}))$ を算出し、それが急性期および遠隔期の結果とよく相関する Index であるとする報告がある¹⁹⁾。

本論文における Index を計算する上で、理論上気になる点は各項目の計測値が 4 項目とも平等に Index の大小に関与する点である。たとえば PA index が 2 倍あることと、動脈血酸素飽和度が 2 倍あることが同様に Index に影響する。またもともと絶対値の計測にはやや信頼性の少ないと考えられる心室拡張末期圧などは正常範囲内の変動も影響してしまい、5 mmHg の症例と 10 mmHg の症例で、前者が 2 倍大きい Index 値となる。これらを回避するためには各々のパラメーターの計測値を段階で区切りスコア化する方法も考えられるが、臨床応用では煩雑となり、坂本らの方法の簡便、明快さは魅力的ではある。

この Index の有用性の検証には今後多数の症例の集積による追試が必要である。今回の手術死亡および Takedown 症例はわずか 2 例と少なく、いずれも無脾症候群例でありかつ死亡例は心外の肺静脈還流異常を伴い、それだけでも High risk である¹¹⁾。また術後評価として術後 2 日目および約 1 カ月後の中心静脈圧が強調されているが、理想的にはより遠隔期の中心静脈圧、QOL (functional status)、心不全などによる入院や内科的治療の頻度、蛋白漏出性胃腸症などの合併症の頻度、死亡や移植、Takedown 手術の頻度などとの関係を明確にすることが目標であろう。

従来フォンタン手術後急性期には体外循環の影響により急性期に一過性の肺血管抵抗上昇の起こりうることが知られているが、近年では一酸化窒素吸入療法²⁰⁾、開窓フォンタン手術²¹⁾、MUF(modified ultrafiltration)の併用などにより、比較的条件の悪い症例でも急性期死亡または急性期の Takedown は回避できる可能性が高まり、フォンタン手術可能症例は増加したと考えられる。しかし、遠隔期の状況まで予測したうえで手術適応と手術時期を決定する必要があり、患者選択に有用な新しい評価法を今後も模索してゆく必要がある。

なお最後に、今回の Index を含めてフォンタン型手術術前の肺の評価における今後の問題点をもう一点挙げると、Glenn 手術後患児の評価法である。肺体血流比や肺血管抵抗については、体肺側副路の血流を無視すれば、一応 Fick 法により計算することが可能である²²⁾。しかし、一般に Bidirectional Glenn 手術を行い、しばらく経過すると PA index は小さくなるとする報告が多い²³⁾。またフォンタン型手術後の遠隔期再手術症例などでも PA index はかなり小さいことが多い。しかしこれらの症例では PA index が比較的小さくともフォンタン型手術(または再手術)は可能な症例が多い様である。よってこれらの症例のフォンタン型手術の適応または risk の検討においては、通常の症例とは異なった PA index 及び肺循環に関する評価基準が必要と思われる。Bidirectional Glenn 手術またはフォンタン型手術後の症例でも PA index の下限は存在するのか、しないのか、あるいは PA index とは異なる計測法を用いる²⁴⁾のか今後の検討が必要と思う。

文 献

- 1) Gentles TL, Gauvreau K, Mayer JE, Fishberger SB, Burnett J, Colan SD, Newburger JW, Wernovsky G : Functional outcome after the Fontan operation : Factors influencing late morbidity. J Thorac Cardiovasc Surg 1997 ; 114 : 392 403
- 2) Mair DD, Puga FJ, Danielson GK : Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during

- the 1970 s. *Circulation* 1992 ; 86 (Suppl II) : II 106 II 109
- 3) Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH : Outcome after a " perfect " Fontan operation. *Circulation* 1990 ; 81 : 1520 36
 - 4) Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK : Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992 ; 85 : 469 96
 - 5) Kopf GS, Laks H, Stansel HC, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Talner NS : Thirty-year follow-up of superior vena cava-pulmonary artery (Glenn) shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990 ; 100 : 662 71
 - 6) Jonas RA : Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 108 : 522 524
 - 7) Mayer JE, Helgason H, Jonas RA, Lang P, Vargas FJ, Cook N, Castanada AR : Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986 ; 92 : 1021 1028
 - 8) 澤渡和男, 今井康晴, 黒沢博身, 福地晋治, 河田政明, 松尾浩三, 青木 満, 山岸正明, 太田 淳, 中澤 誠 : Fontan 手術の新しい手術適応評価法 肺動脈遮断試験による肺血流負荷時の肺血管抵抗 . *日胸外会誌* 1989 ; 37 : 208 217
 - 9) 松下 享, 佐野哲也, 中島 徹, 萱谷 太, 稲村 昇, 飯尾雅彦, 島崎靖久, 中埜肅, 松田 暉, 岡田伸太郎 : 複雑心奇形に対する Fontan 型手術後肺循環動態に関する研究 術後近接期の変化について . *日小循誌* 1992 ; 7 : 641 647
 - 10) 中澤 誠, 篠原 修, 朴 仁三, 山田美保, 富松宏文, 相羽 純, 中西敏雄, 門間和夫, 今井康晴, 高梨吉則, 星野修一, 瀬尾和宏, 寺田正次 : 12 力月未満に姑息術を要した例における Fontan 型手術適応と問題点 : 特に先天的に不適な肺動脈存在の可能性について . *日小循誌* 1997 ; 13 : 745 751
 - 11) Gentles TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnett J, Jonas RA, Castanada AR, Wernovsky G : Fontan operation in five hundred consecutive patients : factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997 ; 114 : 376 91
 - 12) Fontan F, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH, Kirklin JW : The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989 ; 98 : 711 724
 - 13) Knott-Craig CJ, Julsrud PR, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK : Pulmonary artery size and clinical outcome after the modified Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1993 ; 55 : 646 651
 - 14) Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DD : The modified Fontan operation. An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995 ; 109 : 1237 43
 - 15) Mayer JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castanada AR : Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992 ; 103 : 444 452
 - 16) Nakazawa M, Park I, Yamada M, Nakanishi T, Momma K, Hoshino S, Takanash Y, Imai Y : A congenitally " poor " pulmonary aretery is a major reason for exclusion from Fontan operation. *Heart Vessel* 1996 ; 11 : 197 202
 - 17) Bridges ND, Farrell PE Jr, Pigott JD 3 d, Norwood WI, Chin AJ : Pulmonary artery index. A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. *Circulation* 1989 80 (Suppl I) : I 216 I 21
 - 18) Hofbeck M, Singer HM, Scharf J, Wild F, Ries M, Mahmoud O, Blumm U, von der Emde J : Total cavopulmonary anastomosis : Selection criteria related to postoperative results. *Thorac Cardiovasc Surg* 1993 ; 41 : 28 33
 - 19) Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK : Fontan operation in 176 patients with tricusped atresia ; Results and a proposed new index for patient selection. *Circulation* 1990 ; 82 (suppl IV) : IV 164 IV 169)
 - 20) Gamillscheg A, Zobel G, Urlesberger B, Berger J, Dacar D, Stein JI, Rigler B, Metzler H, Beitzke A : Inhaled nitric oxide in patients with critical pulmonary perfusion after Fontan-type procedures and bidirectional Glenn anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997 ; 113 : 435 442
 - 21) Bridge ND, Lock JE, Castanada AR : Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure : Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990 ; 82 : 1681 1689
 - 22) Salim MA, Case CL, Sade RM, Watson DC, Alpert BS, DiSessa TG : Pulmonary/systemic flow ratio in children after cavopulmonary anastomosis. *JACC* 1995 ; 25 : 735 8
 - 23) Mendelson AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Beekman RH : Central pulmonary artery growth patterns after the bidirectional Glenn procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 1284 90
 - 24) Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, Petrossian E, Hanley FL : Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt : Is there a cause for concern? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996 ; 112 : 1180 92