

< Editorial Comment >

High risk 症例に対する Staged Fontan の意義

岡山大学大学院医歯学総合研究科 心臓血管外科 佐野 俊二

Fontan 手術は機能的単心室に対する生理的修復術であり、従来、修復不可能と考えられてきた多くの単心室症例に対する福音となっている。本論文にも述べてあるように Fontan Circulation の理解は手術適応のみでなく、Fontan 手術に至るまでの先行手術、術式、術後管理までも変え、現在では手術成績の向上のみでなく適応の拡大も行われている。

1985 年の Bergamo で の 第 1 回 World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery で Melbourne の Royal Children's Hospital から 110 例の modified Fontan 手術の成績を発表した時、多くの人々は Choussat, Fontan らの提唱した“ Ten commandments ”をはるかに越えた適応拡大にもかかわらず、110 症例中病院死 8%、遠隔死 8% という成績に驚きを隠さなかった。それから 10 数年後に今日のような更なる適応拡大、術式の変化そして成績向上を予想した人達はいたであろうか。

今日の著しい成績向上には幾つもの要因があるが、中でも中間手術としての両方向性 Glenn 手術 (BDG) あるいは hemi-Fontan 手術の存在意義は大きく、多くの症例がこの段階的治療を解することにより新たに適応となったり、より良好な術後急性期や遠隔期の状態が得られるようになった。武田らの論文、“危険因子を有する機能的単心室疾患に対する段階的 Fontan 型手術～両方向性 Glenn 手術の効果～”と我々の Fontan Candidates に対する治療戦略、特に high risk 症例に対する Staged operation (段階的手術) の考え方はよく似ている。考え方のいくつかの違いは

① 低肺血流症例に対する modified Blalock-Taussig shunt は主たる房室弁が三尖弁、共通房室弁である場合は容量負荷を最小限にすべくできるだけ小さいものを用いる (3~4 mm PTFE graft)

② 容量負荷または弁逆流が危惧される場合、3ヶ月以降であれば躊躇せず早期に BDG を行う。

③ 容量負荷または弁逆流がほとんどない症例 (例えば僧帽弁が主たる心室の弁である場合等) では BDG 時に additional flow としての PS は残す (Saturation が 80% 台後半~90% 台前半になるよう) これにより、肺動脈の発育が促され collateral の発達を少しでも遅らせる、または防止することが可能と考えるからである。

④ 大動脈弁狭窄、大動脈弁下狭窄など左室流出路狭窄の疑われる症例では BDG 時に Damus-Kaye-Stansel (DKS) 吻合を追加し、心室 大動脈間にできる限り狭窄のない状態をつくる。これにより心筋肥大の発生および増悪を防止することが可能となる。

⑤ 少しでもチアノーゼが進行するか、collateral の発達が認められた場合は 1 歳を越えていればいつでも BDG から Fontan Circulation に変える。我々は術後管理を含めてできるならば 1 歳未満での Fontan 手術は避けたいと考えている。

⑥ Fontan 手術は原則的に乳幼児、小児では自己心房壁を使った Total cavo-pulmonary connection (TCPC) 法を行う。Heterotaxia など心房内の septation が難しい症例や年長児では PTFE graft を用いた Extracardiac TCPC 法を用いる。また再手術例で心房壁が非薄化しているような症例でも Extracardiac TCPC を用いる。

著者のように全例に Extracardiac TCPC を行う方針では十分なサイズのグラフトが挿入可能になるまで Fontan (TCPC) 手術の年齢が多少なりとも延びる可能性があり、この間に collateral の発達、心機能の低下などが心配される。また以前中等度以上の房室弁逆流に対する房室弁形成術の成績の悪さから (術者の弁形成術の腕が悪いのかも知れないが)、逆に房室弁逆流を来さないような palliation を行う方針に変え、最近では小さい (3~4 mm) PTFE グラフトを用いた modified B-T shunt をおいている。この方針に変えてからの症例では房室弁逆流の増悪を認める事が稀であり、従って房室弁形成術を必要とした症例は極めて少ない。

本論文では病院死は少ないものの遠隔死がかなり多く含まれており、最終的な生存率が 75% にとどまったことは適応、手術方式、時期などの面で再度分析する必要があるように思われる。

最後に我々が積極的に BDG を用いた Staged Fontan 手術を行いはじめた 1994 年から 2000 年 12 月までの成績を簡単に記す。この間に岡山大学医学部で行われた連続する Fontan Candidates で staged 又は Primary Fontan に進んだ症例は 74 例であった。37 例は BDG を介した Staged Fontan (Group S) であり、他の 37 例は BDG を介さない Primary Fontan (Group P) であった。各々の群の診断名を表 1 に示す。Group S 37 例のうち Asplenia は

表 1 症例

Group S...Staged Fontan(with BDG)37 patients	
Tricuspid atresia	2
HLHS	5
UVH + CAVC	6
DORV	6
Miscellaneous	18
Group P...primary Fontan 37 patients	
Tricuspid atresia	10
UVH + CAVC	7
DORV	4
MA	5
Miscellaneous	11

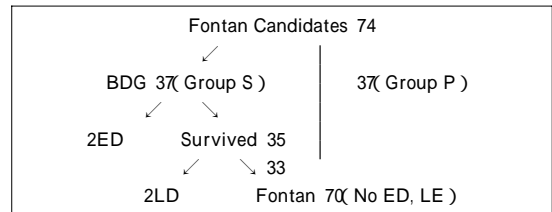
表 2 先行手術

Group S		Group P	
m-BT shunt	14	m-BT shunt	21
PA banding	8	PA banding	5
CoA repair	3	CoA repair	1
DKS/Norwood	6		

表 3 同時手術

Group S		Group P	
PA plasty	9	PA plasty	5
DKS anastomosis	6	AV valve repair	3
AV valve replacement	1	DKS anastomosis	2

表 4 結果



ED : early death
LD : late death

5 例, Polysplenia は 2 例であり, Group P 37 例のうち Asplenia は 6 例, Polysplenia は 3 例であった .

各群における先行手術, BDG 手術時および Fontan 手術時に行われた同時手術を表 2, 3 に示す .

BDG を行った 37 例中 Asplenia a, TGA, CAVC の 1 例と HLHS の 1 例計 2 例を呼吸器感染のためそれぞれ術後 26 日, 24 日に失った . また生存した 35 例中 MA, DORV, CoA の 1 例と DIRV, CAVC の 1 例計 2 例を術後遠隔期に失った .

Primary Fontan 37 例と Staged Fontan 33 例の計 70 例の Fontan 術では早期死, 遠隔死ともなく Protein losing enteropathy を来した 1 例で Fenestration を施行した (表 4) . またこの間で take down した患者はいなかった . Fontan candidates 74 例中 Fontan 手術施行後, 現在までの最終的な生存は 70 例, 生存率は 95% である .

文 献

- 1) Sono S, Brawn WJ, Mee RBB : Experience with the modified Fontan operation. In : Grupi G, Darenzan L, Anderson RH, eds. Despectives in Pediatric Cardiology Volume 2 Pediatric Cardiac Surgery Part 2. New York Futura, 1989 : 197 200
- 2) Fontan F, baudet E : Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax, 26 : 240 248, 1971
- 3) Choussat A, Fontan F, Besse P, et al : Selection criteria for Fontan s procedure, In : Anderson RH, Shinebourne EA, eds. Pediatric cardiology 1977. Edimburgh : Churchill Livingstone, 1978 : 559 566
- 4) Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham NH : Physiologic rationale for a bi-directional cavopulmonary shunt. J Thorac Cardiobasc Surg. 1985 ; 90 : 191 8
- 5) Douville EC, Sade RM, Fyfe DA : Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle : a preliminary report. Ann Thorac Surg 1991 ; 51 : 893 900.
- 6) de Leval MR, Kilner P, Gewilling M, et al : Total cavopulmonary connection. A logical alternative to atripulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. J Thorac Cardiovasc Surg. 1996 ; 96 : 682 695
- 7) Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, et al : The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndrome. J Thorac Caridovasc Surg. 1988 ; 96 : 212 218
- 8) Mercelletti C, Corno A, Giannico S, et al : Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990 ; 100 : 228 232