

成人期動脈管開存に対する一提言

徳島大学医学部循環機能制御外科
北川 哲也

近年、成人先天性心疾患の研究が盛んになってきている。英国のSomerville、米国のPerloff等を中心にしてgrown-up congenital heart, 具体的には小児期にRastelli手術, Fontan手術を受けた後に、さまざまな問題を抱えながら成人期に移行した患者の管理が新しい問題となっている。

本論文では40年間にわたって1施設で治療した成人期動脈管開存20例のretrospective studyから、その臨床的特徴と問題点を明らかにし、今後の動脈管開存治療における改善点を述べている。本来のgrown-up disordersとは観点が異なるが、動脈管開存を有しながら手術せずに成人期に移行した場合にどのようになっていくか(横断的ではあるが)、小児期に手術を施行した場合と比較検討している。対象として、何らかの原因で動脈管開存に対する離断、結紮あるいはパッチ閉鎖等の外科手術を施行した手術時年齢15歳以上例のみを母集団とする検討になっている点を考慮しなければならないが、このような論文は少なく、大いに参考になるとと思われる。

基本的に、動脈管開存は小児期に適切に治療すれば、心機能等に遺残病変を残すことなく正常な循環動態に戻せる数少ない先天性心疾患である。動脈管開存による左心系の容量負荷が長期間続いた成人例になってからの治療にはどのような問題があるのだろうか。その意味で、確固としたevidenceをもとに適切な治療のガイドラインを確立すべきであろう。

本論文では、成人例のみに術前からの有症状者、NYHA III度以上例、心不全による入院歴、心房細動の合併、感染性心内膜炎の既往がみられ、成人例では術前からの被投薬例が小児例と比較して多かった。また、手術は成人例のみにパッチ閉鎖、人工心臓使用が行われており、小児例と比較して有意に手術合併症の頻度が高く、術後の平均在院日数が長かった。

成人例では小児例より動脈管の径が太く、短絡量が多かったが、動脈管が小児期から太いのか、加齢に伴う動脈管壁あるいは体動脈の動脈硬化性変化により成人期にかけて徐々に拡張していくのか不明である。また、肺・体血圧比 >0.5 は成人例にのみみられたが、どの患者に肺高血圧が進行するか予測できない。術前からの心房細動合併者では、術後も洞調律に復することはなかった。

これらのデータに裏付けられるように、動脈管開存による長期にわたる容量負荷と加齢による影響が成人例における不可逆的な心臓機能障害、手術治療の困難さ、術後合併症併発率の高さにつながることを考慮すると、より若年での治療が望まれるだろう。

一般的に、乳児期に心不全を生じた動脈管開存は早急に手術すべきで、心不全がなくても肺高血圧を合併するそれは1~2歳までに手術するのが望ましいとされる。それでは無症候性動脈管開存に対してはどのように対処すればいいのだろうか。小児期から成人期に移行するにつれて、どのような動脈管開存において短絡流量が増大し、肺血管病変を併発し、瘤化していくか現時点では不明である。ぜひとも今後の多数例での検討が必要である。現時点では、やはり小児期動脈管開存は肺高血圧を合併しなくても適当な年齢で治療するのが妥当ではなからうか。

成人の無症候性の動脈管開存に対してはどうであろうか。手術せずに成人に達した場合には心不全や不整脈を生じることが増加し、特に胸部X線写真で心拡大の進行する場合には予後不良とされる。よって無症状であっても有意な成人期動脈管開存は発見された時点でできるだけ早く治療するのがよいと思われる。有症候性の成人例では、肺血管病変等の厳格な術前検査をもとに治療の適応を判断すべきであろう。

成人期に移行するにつれて、動脈管部に石灰化を生じたり、動脈瘤化により壁が脆弱化することも治療手段を考慮する上で極めて重要である。このような成人例の動脈管離断術は、大出血、ひいては脊髄障害、反回神経麻痺等の重大な合併症を招く可能性のある危険性の高い手術であり、小児期の動脈管手術とは全く趣を異にすることを認識する必要がある。著者が述べているように、成人期動脈管開存に対しては、場合によってはカテーテル治療による動脈管塞栓術を優先的に考慮すべきであると思われる。手術的治療を選択する時には、状況により人工心臓法を用いて、大動脈側あるいは肺動脈側より開口部をパッチ閉鎖するなど上記合併症を極力回避できる手術法をとるべきである。塞栓術は美容的にも望ましい方法であるが、まれにわれわれの施設で経験した下記のような合併症を来

すことがあるので、その手技に習熟し、定期的な経過観察を怠ってはならない。

症例：7歳時にPorstmann法で動脈管の塞栓術を施行されたが、16歳時に咯血を来して来院し、CTにて塞栓子の大動脈側の瘤化が確認され、肺内破裂と診断して緊急手術を施行した。動脈管の形態にミスマッチした塞栓子が瘤化した大動脈側の動脈管壁を破り仮性瘤を形成したものと思われた。また別の6歳例にコイル塞栓術を施行したが、肺動脈側へ飛び出した過剰のコイルが左肺動脈を狭窄したので、過剰コイル除去と肺動脈形成術を施行した。

いずれもアイバロンスポンジ栓およびコイルの生体組織としての非適切な硬さと周囲の過剰な肉芽形成が認められた。特に大動脈側で、その硬い部分が心拍動とともに絶えず菲薄な大動脈壁に当たっていれば前者のように破裂することもあり得るのではなかろうか。塞栓子およびコイルが動脈管の形態にうまくおさまるように計画すべきではなかろうか。特に本症例のように学童期後半に治療を行う場合には、多少とも菲薄化した動脈管壁に対する配慮と定期的な経過観察が必要であろう。

いずれにしても、述べてきたような問題点に対する多数例での検討が行われ、結果として成人期まで放置される動脈管開存例が少なくなるように働きかけねばならない。