

Fontan型手術のめざすところ

近畿大学医学部小児科
篠原 徹

打田論文「下大静脈 - 肺動脈直接吻合によるextracardiac TCPC」を興味深く読ませていただいた。これまでも類似の方法に関するいくつかの報告がある(打田論文の文献欄を参照)が、著者らなりの工夫を加え、適応拡大を図っている。また、段階的手術の初回手術として繁用されている両方向性Glenn手術(BDG)が、本法施行の際、多少問題になることも小児科医は頭に入れておかなければいけない。著者らは小児科医に対し「BDGを介さないhigh flow strategyでの経過観察」を希望している。まだ4例の報告であるが、症例数を増やし、その中期～長期遠隔成績を明らかにしていただきたい。

さて、本稿は「Fontan型手術のめざすところ」と題し、最近のFontan型手術の動向を外科側の立場から概観してみた。2003年、胸部外科誌(56巻4号、南江堂)に「Fontan型手術の工夫と遠隔成績」と題した特集が組まれているが、目を通された読者も多いと思う。本稿にも若干引用させていただいた。

なお、ここで言うFontan型手術とは、原法をmodifyしたすべての術式を指すことにする。

Fontan循環が取りあえず成立すればよいという時代は過去のものとなった。いかに術後のQOLを良くするかに目が向けられている。術後のより良いQOLとは、良好な運動耐容能、再手術の回避(発育に伴う不都合からの回避、血栓に由来する不都合からの回避)、不整脈の発生がない、などであり、これらの達成には出生時から綿密な治療戦略を立て、reasonableな適応基準の下に上手な手術が実施されるのは当然であるが、術式や使用材料へのたゆまぬ工夫も大切なことを、打田論文は示している。

1. 段階的Fontan型手術の理論的根拠¹⁻³⁾

Fontan型手術の成績が向上した要因の一つに、危険因子を持つ症例に対するstaging strategyが挙げられる。そして最近では多くの施設が、このstaging strategyをすべての症例に実施しようとする傾向にある。その理論的根拠を列挙する。

手術侵襲を分散させることができる。

初回手術としてのBDGは、かなりの低月齢で比較的安全に実施することが可能であり、心室容量負荷やチアノーゼの軽減を早期から得ることができる。また、このことがFontan型手術そのもののリスクを軽減することにもつながる。殊に心房内臓錯位や左心低形成はstaging strategyによる恩恵が大きい。

段階的に実施することで、心室容量負荷の急激な減少(このことはFontan型手術の目的の一つであるにもかかわらず、心室の相対的心肥大や心室拡張能障害を引き起こしFontan循環の障害となる)や心室のmass-to-volume relationshipの変動を少なくする⁴⁾ことができる。

また、Fontan型手術直後の心筋エネルギー効率を良好に保つことができる⁵⁾。

もう1度心カテーテル検査を実施し、Fontan循環が成り立つかを再検討できる(新たな問題点が見付かることがある)。

2. Fontan型手術に至適年齢はあるか²⁾

いわゆるChoussat-Fontanの十戒(1978)では至適年齢を4歳以上としたが、これを守っている施設はどこにもない。では、年齢を区切る理論的根拠はあるか。

低年齢であれば手術操作が難しく、手術侵襲が大きくなることは事実である。しかし、新生児期の手術もさかんに実施されている今日、手術操作や手術侵襲が年齢制限の理由にはなりにくい。

Fontan循環という特殊な血行動態を低年齢から続けることが、肺をはじめとする患児の主要臓器の発達や機能にどのような影響を及ぼすかについてのevidenceはない。しかし、逆にチアノーゼや心室容量負荷が持続することは間違いなく問題である。

Staging strategyに従い初回手術を低年齢(低月齢)で行えば(行わざるを得なければ)、それに引き続くFontan型手

術は当然低年齢で実施されることになる。本邦での最年少例は4カ月⁶⁾、国立循環器病センター²⁾でも半数以上が2歳未満での実施であることを見れば、患児の状況が手術時期を決定する最大の要因と言えなくもない。

3. Lateral tunnel(LT)法かextra cardiac condui(ECC)法か^{1, 7-9)}

de Levalらによるtotal cavopulmonary connection(TCPC)の導入(1988)はFontan型手術の成績向上に大きく寄与した。それまでのAPC(atriopulmonary connection)を現在も実施している施設はない。術後早期には問題がないAPCも、年月の経過とともに巨大右房による上室性不整脈、右房血栓、右肺静脈の狭窄、心ポンプ機能の低下などが問題となる。また、APCの血流はTCPCのそれに比べenergy lossが大きいことも流体力学的に証明されている。APCの遠隔期にFontan failureに陥った患者に対し、TCPCへの変換¹⁰⁾やintra-operative ablationを伴うTCPCへの変換¹¹⁾が有効なことは実証済みである。

LTかECCかの結論は、現時点では明らかではない。多くの論文が、血行動態の良し悪しよりも不整脈の発生頻度に注目している。TCPC後の不整脈として、sinus node dysfunctionと supraventricular tachycardiaが知られている。前者はsinus nodeの直接障害やsinus node arteryの損傷が、後者は心房切開や縫合線、心房圧の上昇や心房の拡大が発生原因として推論される。前者はECCに、後者はLTに発生しやすいとする報告が多いが、両者ともにLTに多いとするToronto小児病院の報告⁸⁾や、両者で差がないとする岡山大学の報告¹²⁾もある。

LTかECCかを論ずる際、まだ2, 3の論点がある。LTでは、自己の心房自由壁を有茎で用いることで抗血栓性に優れ、発育を期待できる利点がある。人工血管を用いるECCでは、人工血管の耐久性、患児の発育に対する狭小化、抗血栓性などが問題点として認識されてきた。この弱点を改善するべくECCでも有茎自己心膜ロールを用いたり¹³⁾、tissue-engineered graftを用いる新たな試み¹⁴⁾が進行中である。今回、打田らが紹介したTCPC症例も、ECCの持つ不都合を回避するための工夫がなされている。

いずれにせよ現時点では、LT, ECCどちらにするかは患児の心内構造(心疾患)や心臓外科医の好みによるところもある。

4. Off-pump Fontan型手術^{2, 15, 16)}

人工心肺を用いないFontan型手術も最近の動きの一つである。とりわけFontan型手術は心肺時間が長くなることが死亡率や合併症の発生に大きく関係する。人工心肺を用いないことの恩恵は、周術期の組織浮腫を軽度にし、何よりも肺間質の浮腫を最小限に抑えられることに表れる。ひいては術後管理を容易にする。先に至適年齢について触れたが、人工心肺を使用しないことは低年齢児に対するFontan型手術にも寄与するものと言われている。

【参考文献】

- 1) 中野俊秀, 角 秀秋: 先天性心疾患におけるFontan手術 Extracardiac vs. lateral tunnel . 循環器科 2003 ; 53 : 37-42
- 2) 上村秀樹, 八木原俊克: Fontan手術の低年齢化と低侵襲化の工夫 . 胸部外科 2003 ; 56 : 309-315
- 3) Van Arsdell GS, McCrindle BW, Einar-Son KD, et al: Interventions associated with minimal Fontan mortality. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 568-574
- 4) Kitagawa T: Evolving Fontan strategy: Hemi-Fontan procedure and its clinical application. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 6: 213-215
- 5) Tanoue Y, Sese A, Ueno Y, et al: Bidirectional Glenn procedure improves the mechanical efficiency of a total cavopulmonary connection in high-risk Fontan candidates. *Circulation* 2001; 103: 2176-2180
- 6) 太田教隆, 坂本喜三郎, 角三和子, ほか: 左心低形成症候群(HLHS)に合併した先天性冠状静脈洞閉鎖に外科治療を行った1例 . 心臓 2002 ; 34 : 976-978
- 7) Gaynor JW, Bridges ND, Cohen MI, et al : Predictors of outcome after the Fontan operation: Is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 237-245
- 8) Azakie A, McCrindle BW, van Arsdell G, et al: Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: Impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 1219-1228
- 9) Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, et al: Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: A concurrent comparison. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1389-1397
- 10) Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, et al: Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 340-346
- 11) Agnoletti G, Borghi A, Vignati G, et al: Fontan conversion to total cavopulmonary connection and arrhythmia ablation: Clinical and functional results. *Heart* 2003; 89: 193-198
- 12) 佐野俊二, 河田政明, 石野幸三, ほか: 両大静脈肺動脈吻合法(TCPC) lateral tunnel vs extracardiac conduit . 胸部外科 2003 ; 56 : 294-297
- 13) Woods RK, Dyamenahalli U, Duncan BW, et al: Comparison of extracardiac Fontan techniques: Pedicled pericardial tunnel versus conduit reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 465-471
- 14) Isomatsu Y, Shin'oka T, Matsumura G, et al: Extracardiac total cavopulmonary connection using a tissue-engineered graft. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1958-1962
- 15) Yetman AT, Drummond-Webb J, Fiser WP, et al: The extracardiac Fontan procedure without cardiopulmonary bypass: Technique and intermediate-term results. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1416-1421
- 16) Tireli E: Extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass: How to perform the anastomosis between inferior vena cava and conduit. *Cardiovasc Surg* 2003; 11: 225-227