

無脾症候群の治療戦略

前置き

福田 豊紀¹⁾, 上田 秀明²⁾

東京都立清瀬小児病院心臓血管外科¹⁾

神奈川県立こども医療センター循環器科²⁾

単心室および単心室類似疾患の治療戦略は1971年にFontanら¹⁾によるFontan手術, 1990年にBridgesら²⁾による開窓Fontan手術, Marcellettiら³⁾によるtotal cavopulmonary connection(TCPC)手術が報告され飛躍的に進歩したが, 無脾症候群では多岐にわたる心内外奇形を合併することもあって治療成績向上に多くの課題が残されている. このような現状を背景に第41回本学会総会の会長要望演題として「無脾症候群の治療戦略」が選択されたことは, 本疾患群に対する治療のあり方を検討するうえで有意義な企画であった. 本特集は発表演題を論文に仕上げた2題と関連論文1題から成る珠玉の力作ぞろいであり, 会員諸氏の参考に供することができれば幸いである.

無脾症候群に対する治療の歴史を辿ってみると, Fontan手術の出現は本疾患群の病理形態学的研究を進展させ, 心室だけでなく心房, 肺動脈, 体肺静脈, 房室弁, 刺激伝導路, 冠動静脈にも多様な形態異常を認めること, 肺血管床が低形成を示すことが明らかにされた. 初期のFontan手術は耐術可能と考えられた年長児まで待機する方針がとられ, ある意味で自然淘汰による生存例のみが手術対象となったが, 出生直後からのチアノーゼによる心機能の低下, 肺血管抵抗の上昇, 房室弁逆流などによる死亡例が多く, その後は手術の低年齢化が図られるようになった. 一方, それまで形態学的所見としてとらえていた心内外奇形が臨床では姑息手術やFontan手術後の結果を大きく左右する要因であることが明らかになり, 特に手術直後の高肺血管抵抗にいかに対処するかが問題となった. 麻酔分野ではガス麻酔から静脈麻酔への転換, 低温低血圧麻酔の導入, 血管拡張剤の積極的利用, 輸液量の制限, 体外循環では充填液の減量, 限外濾過の併用⁴⁾, 輸血の減量と自己血利用によるサイトカイン産生の抑制, さらに術式では開窓Fontan手術により一時的に右左短絡路を増設することで一定の成績向上が得られた. しかし, 中長期予後に出現しやすいとされる肺内動静脈瘻の発生を予防するにはhepatic factorを含む下大静脈血を左右肺動脈にほぼ均等に流入させる必要があることが示唆されたことから⁵⁾, 体静脈還流異常の合併頻度が高い本疾患群に対するTCPC手術の有用性が再認識されるようになった. また一方で, Fontan型手術より侵襲の少ないTCPC手術に中長期予後における不整脈発生予防への期待も込められていた. TCPC手術は本疾患群の術後成績を急速に向上させる原動力となり, それまで治療困難とされていた肺動脈形成異常や肺静脈還流異常の合併例に対しても積極的に治療が行われるようになった. 同時期の新生児, 乳児開心術の進歩ともあいまって, 新生児あるいは乳児早期から姑息的手術を開始し, 両方向グレン手術により心室への容量負荷を軽減させたのちTCPCを完成させる治療戦略が多くの症例で採用され今日に至っている.

現時点での問題点の一つは本特集でも取り上げられた肺静脈還流異常の正確な形態の把握で, 心血管造影より詳細な情報を提供する3D-CTの有用性が指摘されている. 肺静脈の発生理論⁶⁾を参考にした診断技術と手術手技の改良により肺静脈還流を早期に改善させることができれば, 石山らが主張するFontan型手術非到達の最大の危険因子を軽減させることが可能となり治療成績向上につながるものと期待される. しかし, 立石らが指摘するように幼少時期から繰り返し行われる3D-CTによる被曝量の問題は今後の研究課題であり, 放射線医学的見地からも安全性に関する慎重な検討が行われる必要があるであろう. さらに重要な課題は石山らが主張する房室弁逆流に対する治療戦略である. 両方向グレン手術を介在させ心室の容量負荷を軽減することで治療段階での房室弁逆流の発生頻度は減少したとはいえ, 異常形態を示す本症候群の房室弁には常に逆流発生の可能性が潜在すると言って過言でない. 二弁口化を含めた弁形成術はまだ確実性に乏しく弁置換の成績も不良である. このことは, 単心室および類似疾患では心室形態が加齢あるいはFontan手術などによりremodelingされて本来の紡錘形から球形に変化し⁷⁾房室弁輪と心尖が接近することと無関係でないように思われ, 将来この方面からの検討が行われることを期待したい.

本疾患群における今後の課題は多様な心内外の形態異常を胎生期も含めて早期に把握すること, 段階的手術や力

テール治療を経て早期にFontan型あるいはTCPC手術に到達する治療戦略を症例ごとに構築すること、また現段階でまだ解決されていない房室弁逆流に対する治療戦略を開発することであろう。中長期予後における血栓形成、不整脈の発生も術後管理上の重要な問題点であるが、これらについても将来、今回と同様の討議が行われることを期待する。

【参考文献】

- 1) Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240–248
- 2) Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR: Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 1990; 82: 1681–1689
- 3) Marcelletti C, Corno A, Giannico S, et al: Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228–232
- 4) Naik SK, Knight A, Elliott M: A prospective randomized study of a modified technique of ultrafiltration during pediatric open-heart surgery. *Circulation* 1991; 84 (Suppl): III422–431
- 5) Srivastava D, Preminger T, Lock JE, et al: Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995; 92: 1217–1222
- 6) Webb S, Kanani M, Anderson RH, et al: Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium. *Cardiol Young* 2001; 11: 632–642
- 7) Sluysmans T, Sanders SP, van der Velde M, et al: Natural history and patterns of recovery of contractile function in single ventricle after Fontan operation. *Circulation* 1992; 86: 1753–1761