

<特集「移行期医療支援」>

成人先天性心疾患に対する外科治療

小 田 晋 一 郎*

京都府立医科大学大学院医学研究科心臓血管外科学

Surgery for Adult Congenital Heart Disease

Shinichiro Oda

*Department of Cardiovascular Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
Graduate School of Medical Science*

抄 録

先天性心疾患は出生時における心臓および大血管の構造異常に起因し、血流および心機能に障害をもたらす。現在では、医療技術の進歩により90%以上の患者が成人期に到達し、これらの成人先天性心疾患（ACHD）患者は日本で毎年増加し、2023年には55万人を超えたと報告された。多くのACHD患者は幼少期に外科手術を受けており、これらの手術は完全な治癒をもたらさないため、再手術が必要となる場合がある。再手術が必要となる理由として、初回手術の後遺症、残存病変の進行、新たな合併症の発生などが挙げられる。再手術は高リスクであり、特異な解剖の理解や術前の十分な準備が不可欠である。本総説では、ACHD患者の再手術を中心に報告する。

キーワード：先天性心疾患、成人、再手術。

Abstract

Congenital heart disease is characterized by structural abnormalities of the heart and major blood vessels present at birth, resulting in disruptions of blood flow and cardiac function. Advances in medical treatment have enabled over 90% of these patients to survive into adulthood. In Japan, the number of adult congenital heart disease (ACHD) patients has been increasing steadily, surpassing 550,000 in 2023. While many ACHD patients undergo corrective surgery during childhood, these interventions are not curative, often necessitating subsequent reoperations. Indications for reoperation include sequelae from the initial surgery, progression of residual lesions, and the onset of new complications. The high-risk nature of reoperations necessitates a comprehensive understanding of the unique anatomical structures and meticulous preoperative planning. This review focuses on the reoperations of ACHD patients.

Key Words: Congenital heart disease, Adult, Surgery.

はじめに

先天性心疾患（Congenital Heart Disease,

CHD）は、出生時に心臓や大血管の構造異常が原因で血流の異常を引き起こし、機能的な問題が生じる。幼少期よりチアノーゼや心不全な

令和6年6月27日受付 令和6年6月29日受理

*連絡先 小田晋一郎 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路ル梶井町465番地

soda@koto.kpu-m.ac.jp

doi:10.32206/jkpum.133.08.493

どの症状を生じるものや、重症な疾患では生まれてすぐに何らかの治療を受けないと生存できない場合もある。1950年代には、CHDで生まれた子供の生存率は約15%であったが、近年の医療技術の進歩により、現在では90%以上CHD患者が成人期まで生存することが可能となった¹⁾。これら患者を成人先天性心疾患(Adult Congenital Heart Disease, ACHD)患者と呼ぶ。本邦では毎年9,000人前後のACHD患者が増え、2023年は550,000人を超えたと報告されている²⁾。成人ACHD患者の数が小児CHD患者の数を上回った³⁾⁴⁾。ACHD患者の年齢層は若年成人から中年成人、さらには60歳以上の高齢患者まで幅広く含まれる¹⁾。ACHD患者の多くは幼少期に外科手術を受けているが、これらの手術は完全な治癒をもたらすものではなく、再手術や追加の治療が必要となる場合がある。再手術が必要となる理由として、初回手術の後遺症、残存病変の進行、新たな合併症の発生が含まれる⁴⁾。今回、ACHD外科治療、特に、幼少期に外科治療を受けた患者の成人期の再手術について、実際の現場での私見も含めて報告する。

ACHD 再手術

1. 特異的な解剖

心大血管の解剖がいわゆる正常とは異なることが多く、大血管の位置関係、心房・心室中隔の位置関係、心房・心室の連結形態、弁形態、冠動脈の走行、刺激伝導系の走行、前回手術の修復法などの理解、把握が必須となる。実際の手術では、特異な解剖の理解、把握が不十分では手術の遂行ができず、患者が不利益を被ることとなる。例えば、通常と異なる冠動脈の走行では、通常では冠動脈が走行していない部位を剥離中にその冠動脈を損傷してしまう可能性がある。特に再手術の場合は冠動脈が癒着組織に覆われ、視認できないことも多く、術前の走行部位の把握は重要となる。また、心内形態も複雑であり、小児先天性心疾患手術を専門に行ってきた者でも、成人期の先天性心疾患患者の心内形態に戸惑うことは必ず経験する。一つ一つ

の心内構造を把握し、頭の中で三次元立体構造にまとめ、その疾患の形態と矛盾しないか確認しながら手術を遂行する必要がある。そのため、複雑心疾患の形態を十分理解する必要がある。不十分な場合は手術中に合併症につぐ合併症を引き起こし、最悪、手術死亡する可能性が十分考えられる。このような危険性を認識した上で、術前から十分に準備する必要がある。構造把握には、CT撮影が禁忌でなければ術前3DCTは必須である。それでも理解困難な場合には3Dプリンタによる立体モデルを作成し、とくに予定される心内アプローチ部位からの視野における複雑な三次元立体構造を把握し、手術に臨むことが重要となる。術中における心房切開、心筋切開部位にも注意が必要であり、通常の状態では切開しても全く問題のない部位にも思わぬ重要構造が存在することも念頭に慎重に切開していく必要がある。たとえば、通常通り心房中隔切開した場合にそこに大動脈基部が位置し、大動脈弁損傷を招くなどの危険性がある。また、針の運針にも注意が必要であり、刺激伝導路の走行異常によっては、房室ブロックなどの不整脈を誘発し、ペースメーカー植込みの危険性が増すこともある。このように切開、運針を一つとっても特異な解剖のため、合併症発症の危険性があるため、解剖の理解・把握は重要となる。

2. 多彩な疾患

疾患の種類が多岐にわたるため、病態生理の理解が重要である。これには、心機能を含む血行動態、肺循環・右室機能を含む右心系の病態、および特異な周術期管理の理解が含まれる。体心室が解剖学的に左心室であるのか右心室であるのか、あるいは単心室循環(フォンタン循環)であるのか、その機能が保たれているかを評価する必要がある。また、刺激伝導系の障害による左右心室の非同期による心機能障害の有無も確認する必要がある。さらに、遺残短絡による心内シャントの存在やその影響を評価することが重要である。心内シャントがある場合、その心負荷や肺障害の程度を把握することが求められる。心内シャントの存在は、右心系の空気が

左心系に流れ込むことで空気塞栓による脳合併症を引き起こす可能性があるため、術中には経食道心エコーを用いて心内シャントの有無や空気の混入が起きていないか確認する必要がある。

3. 再開胸手術

安全な手術を実施することの重要性はいうまでもないが、再手術は、術後の癒着や特異な解剖学的構造のため、初回手術よりも確実にリスクが高くなる。胸骨と心室、心房、大血管や人工血管などの人工物との癒着が高度の場合、再開胸中の大出血や臓器損傷のリスクが高まる。実際に癒着が高度な場合、胸骨背側面（心大血管接触面）と心大血管の境が不明瞭になり、剥離すべき層が不明な状況に陥ることもある。そのような場合には、胸骨切開前に末梢の血管（多くは大腿動脈および大腿静脈、あるいは右腋窩動脈および大腿静脈）への送脱血管挿入により人工心肺を開始することとなる⁵⁾。人工心肺を使用することで心臓内血液量を減少すること（心臓をしぼませる）により胸骨背側の視野を確保することで剥離を行いやすくすることや、出血した場合に、吸引管で血液を人工心肺に回収し、人工心肺を通して体内に出血した血液を戻すことで、出血に対処できることになる。ただし、大出血した場合は吸引管からの回収では間に合わず、大出血により視野も取れない状況に陥る。その場合は、出血源を圧迫し出血量を減らしながら、人工心肺により体温を低下（人工心肺の血液温度を下げることで可能）させ、低体温（28度）による心停止と代謝の抑制をはかり、人工心肺を停止し、循環停止の状態（血液の流れがないので出血しない）にし、速やかに開胸し、出血源の修復を行う必要がある。その後人工心肺を再開し、循環停止を解除し、手術を続けることになる⁵⁾。しかしながら、この間、脳血流が不足した場合や、左心系に空気が吸い込まれ、それにより脳血管に空気塞栓を起こした場合には、脳死を始めとした重篤な脳障害を引き起こす危険性がある。また、術前、重度の大動脈弁逆流が認められる場合にはさらに注意が必要である。体温低下中に心臓は心室細

動を起こし、心拍出がなくなる。その際、人工心肺からの血流は上行大動脈を逆流し、大動脈弁を逆流し左室内に流入する（大動脈弁逆流がない場合は大動脈弁が完全閉鎖し左室内に血液は流入しない）。それにより左室には過大な容量負荷がかかり過膨張し重篤な心筋障害を引き起こす。この左室の過膨張を予防するために、速やかに左室心尖部から直接、管を挿入（術前から左肋間のどの位置から管を挿入すると左室心尖部に相当するか決めておく）し、左室内の血液を人工心肺に吸引脱血する必要がある。この手技で左室の過膨張は予防できるが、問題はさらに複雑である。人工心肺からの血液は上行大動脈を逆流し、左室内に流入し、左室心尖部から挿入した管から回収され、人工心肺に戻る。つまり、人工心肺からの血液はこの経路を回るようになり、その他重要臓器への血流は不足してしまう可能性が生じる。とくに脳血流の不足は短時間でも重篤な脳合併症を引き起こす。よって、脳の酸素飽和度などのモニターを注視し脳血流の状態を確認する必要がある。脳血流不足を認めた場合、目標低体温前でも循環停止し、速やかに開胸し、上行大動脈を遮断することにより左室内への血液の流入を止め、人工心肺を再開し、臓器血流を確保する必要がある。しかしながら不十分な低体温下での循環停止は、脳保護が不十分なため脳障害を引き起こす可能性があることも念頭に置く必要がある。このように再開胸中の大出血に対しては、人工心肺を適切に使用しながら、特に脳血流を確保しながら、低体温による循環停止に持ち込み、速やかに開胸し、人工心肺の再開を目指すようあらゆる状況にも対処しなければならない。そのためにも術前の準備、計画は非常に重要である。

4. 術前スクリーニング

過去の手術記録の収集、可能であれば術中ビデオの収集により術中解剖の把握、修復部位（パッチ縫着部位、縫合部位、切開部位など）の把握、閉胸時の心膜閉鎖の有無や心膜シートの有無や心膜シート縫着範囲の把握が重要な術前情報となる。術前CTでの評価も重要であり、心臓同期撮影による大動脈基部や冠動脈を含め

た情報や、3DCTによる三次元立体構造の解剖の把握や、再開胸を安全に行うための胸骨と心大血管との距離や位置関係の把握や、末梢血管から安全に人工心肺を使用するための大腿動静脈の径や走行異常の有無や狭窄の有無の把握や、急遽左室心尖部脱血が必要になったときに速やかに確実に挿入できるように左室心尖部と左肋間との位置関係を事前に把握しておくことも重要となる。

5. ACHD 再手術の特徴

ACHD 再手術は基本的には大手術となる。再開胸時の大出血など大きなトラブルが起こるリスクの高い手術である。心内シャントの存在下では右心系から左心系への空気の流入により空気塞栓による脳合併症など注意が必要である。繰り返す手術後の心筋は脆弱なこともあり、心筋の裂傷など起こりやすく、また、大血管も菲薄化し脆弱になっていることも経験する。後天性心臓血管外科領域で使用される STS score などの術前リスク評価⁶⁾は ACHD 患者には当てはまらず、術前の患者、家族へのインフォームドコンセントは慎重に行う必要がある。定型的な手術とは異なりハイリスク手術であることを十分に理解していただく必要があり、場合によっては安全対策として術中に術式変更が行われることも説明する必要がある。

ACHD 手術

1. ACHD 手術の疾患

ACHD 外科治療で最も多いのが弁膜症である⁷⁾。しかもその 1/4 は 2 弁疾患以上の連合弁膜症である⁸⁾⁹⁾。弁膜症、大動脈基部疾患、不整脈など成人期に新たに併発した心疾患が多いのが特徴である。その他、心室中隔欠損などの心内シャントの遺残病変や感染性心内膜炎を原因とした心疾患などが含まれる。感染性心内膜炎は一般成人の 100 倍の発生率との報告もある¹⁰⁾。その複雑な血流形態や、遺残病変の存在、パッチ、人工血管、ペースメーカーリードなどの人工物の存在がその危険因子となる。

2. 特定の病変に対する治療

ACHD には様々な病変が含まれるが、こ

では代表的なものをいくつか紹介する。

- ・心房中隔欠損症 (ASD)：ASD の外科修復は、通常、正中胸骨切開を通じて行われるが、近年は右開胸による低侵襲手術により閉鎖することも増加している。小さな欠損は直接閉鎖、大きな欠損はパッチで閉鎖する必要がある。
 - ・心室中隔欠損症 (VSD)：孤立した VSD はまれであるが、感染性心内膜炎を合併するなどした場合、成人期に手術が必要となる場合がある。VSD は一般的にパッチで閉鎖する。特殊な病態として、成人期まで VSD が閉鎖されず、以前は VSD 閉鎖術禁忌だった肺高血圧症を発症した症例に対して、近年登場した肺血管拡張薬を術前積極的に投与し、肺高血圧の改善の認められた症例に対して、VSD 閉鎖術を行う、**treat & repair** 法が行われる¹¹⁾。
 - ・ファロー四徴症：ファロー四徴症の修復を受けた患者の多くが成人期に右室流出路の再介入を必要とすることが知られている。肺動脈弁逆流、狭窄、またはその両方が原因で、肺動脈弁の置換術を行う。人工弁は生体弁が主に使われる。
 - ・房室中隔欠損症：房室中隔欠損症修復術後の僧帽弁閉鎖不全に対する僧帽弁形成術あるいは人工弁置換術が行われる。
 - ・大動脈基部拡大：ファロー四徴症術後、完全大血管転位症に対する大血管スイッチ術後、Ross 術後などに大動脈基部拡大と大動脈弁閉鎖不全を認める症例に対して、**Bentall** 手術あるいは自己弁温存大動脈基部置換術が行われる¹²⁾¹³⁾。
 - ・単心室：Fontan 術後の成人患者は、房室弁や大動脈弁の機能不全や心不全、その他 Fontan 特有の合併症 (肝障害：FALD; Fontan associated liver disease など) を発症するリスクがある¹⁴⁾。これに対する外科治療には、弁置換、心外導管の変換、不整脈手術、Fontan 開窓術、人工心臓植込み、心移植または心肝移植が行われる。
- ### 3. 集学的治療の必要性
- ACHD 患者は、心大血管疾患のみならず、

糖尿病, 高血圧, 婦人科系疾患などを合併していることもあり集学的治療が必要である。妊娠可能年齢の女性に対しては, 妊娠・出産の計画のもと, 手術の必要性, その時期の検討を小児科医, 循環器内科医, 産婦人科医, 心臓血管外科医などを含めた専門家で行っていく必要がある。

多職種チームアプローチの重要性

ACHD 患者の管理には, 小児科医, 循環器内科医, 内科医, 心臓血管外科医, 産婦人科医, 麻酔科医, 放射線科医, 看護師, 社会福祉士など, 様々な専門家が関わるのが重要である。この多職種チームにより, 患者の複雑な医療ニーズに対して包括的なケアが提供される。特に, 再手術が必要な場合や合併症が発生した場合には, 専門家の協力が不可欠である。

本邦では ACHD 手術を行う施設については, 日本成人先天性心疾患学会のもと総合修練施設・連携修練施設の認定が行われ, 専門スタッフが揃っていることが条件となっている。ACHD 手術は, 先天性心疾患手術に特化した

訓練を受けた外科医が行うと, 手術結果が改善されるというデータがある¹⁵⁾。本邦では成人先天性心疾患外科専門医資格を得るには, 最低 100 例の小児先天性心疾患術者経験が必須となる。2024 年現在の成人先天性心疾患外科専門医は全国で 45 名のみである。

ま と め

成人先天性心疾患 (ACHD) は, 先天性心疾患を持つ患者が成人期に達した状態を指す。近年の医療技術の進歩により, 多くの CHD 患者が成人期まで生存し, 継続的な医療を受けることが可能となっている。ACHD 患者の管理には, 多職種チームアプローチが重要であり, 外科的治療や再手術の必要性が高まる中で, 専門的なケアが求められる。今後も, 医療技術の進歩と医療提供体制の強化により, ACHD 患者の生活の質がさらに向上することが期待される。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

文 献

- 1) Brida M, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: Past, present and future. *Acta Paediatr Int J Paediatr*, 108: 1757-1764, 2019.
- 2) Matsuo K, Kabasawa M, Asano S, Tateno S, Kawasoe Y, Okajima Y, et al. Surgical treatment for adult congenital heart disease: consideration for indications and procedures. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 66: 57-64, 2018.
- 3) Dellborg M. Adult Congenital Heart Disease. *Circulation*, 149: 1397-1399, 2024.
- 4) Fabbri M, Sahu A. Challenges and opportunities in patients with adult congenital heart disease, a narrative review. *Front Cardiovasc Med*, 11: 1-9, 2024.
- 5) Geoffrion T, Fuller S. Surgery for Adult Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin*, 38: 435-443, 2020.
- 6) Shahian DM, Jacobs JP, Badhwar V, Kurlansky PA, Furnary AP, Cleveland JC, et al. The Society of Thoracic Surgeons 2018 Adult Cardiac Surgery Risk Models: Part 1-Background, Design Considerations, and Model Development. *Ann Thorac Surg*, 105: 1411-1418, 2018.
- 7) Holst KA, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, et. al. Reoperative multivalve surgery in adult congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*, 95: 1383-1389, 2013.
- 8) Holst KA, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, et. al. Risk factors and early outcomes of multiple reoperations in adults with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*, 92: 122-130, 2011.
- 9) Mitsuo H, Ushijima T, Sonoda H, Matsuo A, Shiose A. Quadruple valve replacement for repaired transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*, 115: e135-137, 2023.
- 10) Mylotte D, Rushani D, Therrien J, Guo L, Liu A, Guo K, et. al. Incidence, predictors, and mortality of infective endocarditis in adults with congenital heart disease without prosthetic valves. *Am J Cardiol*, 120: 2278-2283, 2017.
- 11) Nishizaki A, Ishikita A, Kakino T, Nagata H,

- Yamamura K, Sakamoto I, et, al. Two cases of ventricular septal defect with severe pulmonary hypertension treated with "Treat and repair". 日本成人先天性心疾患学会雑誌, 13: 15-20, 2024.
- 12) Oda S, Nakano T, Fujita S, Sakaguchi S, Kado H. Long-term growth of the neo-aortic root after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 107: 1203-1211, 2019.
- 13) Oda S, Fujita S, Tatewaki H, Shiose A. Valve-sparing reimplantation for right coronary artery compression after Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*, 114: e133-135, 2022.
- 14) Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol*, 68: 181-189, 2016.
- 15) Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease. Operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation*, 118: 2345-2352, 2008.

著者プロフィール



小田晋一郎 Shinichiro Oda

所属・職：京都府立医科大学大学院医学研究科心臓血管外科学・教授

略歴：1998年3月 九州大学医学部 卒業

1998年4月 九州大学心臓血管外科

2009年3月 九州大学大学院修了

2022年4月 京都府立医科大学小児心臓血管外科

2024年3月～現職

専門分野：心臓血管外科学（先天性心疾患）

- 主な業績：1. Asada S, Oda S, Maeda Y, Fujita S, Hongu H, Yamashita E, Nakatsuji H, Nagase T, Nakai R, Hayashi T, Ikarashi J, Goto Y, Yamagishi M: Configuration of the neo-aortic root after chimney reconstruction in the Norwood procedure. *Eur J Cardiothorac Surg*, 65, 2024, doi:10.1093/ejcts/ezae103.
2. Oda S, Fujita S, Ushijima T, Ono T, Shiose A: Successful closure of outlet muscular ventricular septal defect through left anterior thoracotomy. *Ann Thorac Surg Short Reports*, 1: 660-662, 2023.
3. Shinohara G, Oda S, Fujita S, Shiose A: Biventricular repair using subvalvular techniques for unbalanced arterioventricular septal defect. *Interdiscip Cardiovasc Thorac Surg*, 37, 2023, doi: 10.1093/icvts/ivad109.
4. Hongu H, Oda S, Maeda Y, Asada S, Fujita S, Yamashita E, Nagase T, Yamagishi M: A new predictor of optimal pulmonary artery reconstruction method during the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 64, 2023, doi: 10.1093/ejcts/ezad173.
5. Oda S, Fujita S, Tatewaki H, Shiose A: Valve-sparing reimplantation for right coronary artery compression after Fontan procedure. *Ann Thorac Surg*, 144: e133-e135, 2022.
6. Oda S, Nakano T, Kado H: Expansion of a huge compressive left atrial appendage aneurysm in a 29-day-old infant. *Ann Thorac Surg*, 110: e521-e523, 2020.
7. Oda S, Nakano T, Fujita S, Sakaguchi S, Kado H: Long-term growth of the neo-aortic root after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*, 107: 1203-1211, 2019.