
総 説

単心室に対するフォンタン循環と遠隔期の問題点

小田晋一郎*, 藤田 周平

京都府立医科大学大学院医学研究科心臓血管外科学

Fontan Circulation for Single Ventricle and Long-term Complications

Shinichiro Oda and Shuhei Fujita

Department of Cardiovascular Surgery,

Kyoto Prefectural University of Medicine Graduate School of Medical Science

抄 録

単心室症は、有効な心室が一つしかない先天性心疾患であり、全身と肺の循環を一つの心室が担う。大血管や房室弁にも様々な構造異常を合併しやすく、治療困難で生命予後は不良とされてきたが、近年の管理および手術技術の発達により予後が著しく改善された。フォンタン手術は心室を介さず静脈血を直接肺動脈に導く右心バイパス手術の一種であり、従来治療困難であった多くの複雑な先天性心疾患患者に光明をもたらしたが、半世紀が経過した現在、手術後遠隔期に心不全、不整脈、蛋白漏出性胃腸症、血栓塞栓症、肝障害などの合併症に直面する可能性が明らかとなってきた。特に成人期に達する患者が急増する中、これらの合併症の管理と定期的なフォローアップが重要となっている。フォンタン術後患者の予後と QOL を向上させるためには総合的な医療チームの協力が不可欠である。

キーワード：単心室症, フォンタン手術, 成人先天性心疾患.

Abstract

Single ventricle is a congenital heart defect characterized by only one functional ventricle responsible for both systemic and pulmonary circulation. It often coexists with various structural abnormalities in the great vessels and atrioventricular valves, making treatment challenging and historically associated with poor prognosis. However, advancements in management and surgical techniques have significantly improved outcomes in recent years. The Fontan procedure, a type of right heart bypass that directs venous blood directly to the pulmonary arteries without passing through a ventricle, has brought hope to many patients with complex congenital heart diseases previously deemed difficult to treat. Despite this progress, half a century later, it has become evident that patients may face long-term complications such as heart failure, arrhythmias, protein-losing enteropathy, thromboembolism, and liver dysfunction post-surgery. With the increasing number of patients reaching adulthood, managing these complications and providing regular follow-up care has

令和 6 年 8 月 5 日受付 令和 6 年 8 月 6 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.133.09.561

become crucial. A comprehensive medical team approach to improve the prognosis and quality of life for post-Fontan patients is mandatory.

Key Words: Single ventricle, Fontan procedure, Adult congenital heart disease.

単 心 室 症

単心室症は、「十分に発達した二つの心室が揃っていない状態」や「両方の房室弁のすべてあるいは大部分が唯一の心室に挿入する」と表現される先天性心疾患であり、つまりはその一つしかない心室が全身の循環と肺の循環を担っている¹⁾。心室の出口である大動脈や肺動脈の狭窄病変を合併することも多く、心室の形態的特徴に従って左室型(性)単心室症、右室型(性)単心室症と分類される。内臓錯位症候群に合併する単心室症の場合、無脾症では共通房室弁、単心房、両側上大静脈、総肺静脈還流異常症が、多脾症では下大静脈欠損の合併が多い。先天性心疾患の約2%を占めるといわれ、決して稀な心疾患ではない。治療が困難で生命予後が不良な疾患であったが、近年の手術術式、体外循環技術、術後管理の発展によって著しく予後が改善した心疾患の一つである。

この「狭義」の単心室症の他にも、三尖弁閉鎖症(図1A)、左心低形成症候群、純型肺動脈閉鎖症、Ebstein病、両大血管右室起始症、修正大血管転位症、房室中隔欠損症、あるいは心室中隔欠損症といった疾患のうち、何らかの理

由により二心室修復が困難、つまり後述するフォンタン手術に向かう治療戦略を組み立てる必要がある症例を「機能的単心室症」と表現し、「広義」の単心室症として扱っている。

単心室症の治療戦略

単心室症を含む心内短絡を有する先天性心疾患における治療のゴールとは動脈血(酸素化ヘモグロビンを多く含む血液)が流れるはずの体循環に静脈血(還元ヘモグロビンを多く含む血液)が混入して生じる「チアノーゼ」を解消するとともに体循環と肺循環のバランス(肺体血流比、正常は1.0)を是正することである。それが心室中隔欠損症やファロー四徴症、あるいは完全大血管転位症のように利用可能な左右心室を有する心疾患であれば左右短絡(欠損孔)の閉鎖、狭窄病変の解除、そして左心室-大動脈および右心室-肺動脈の連続性を修正することで達成可能となる。これを「二心室修復」と呼んでいる。しかしながら利用可能な心室が一つしかない単心室症において前述のゴールを達成することは一筋縄にいかず、さまざまな緩和的手術が試されてきた。そして1969年、Francis Fontanは三尖弁閉鎖症に対して上下大静脈

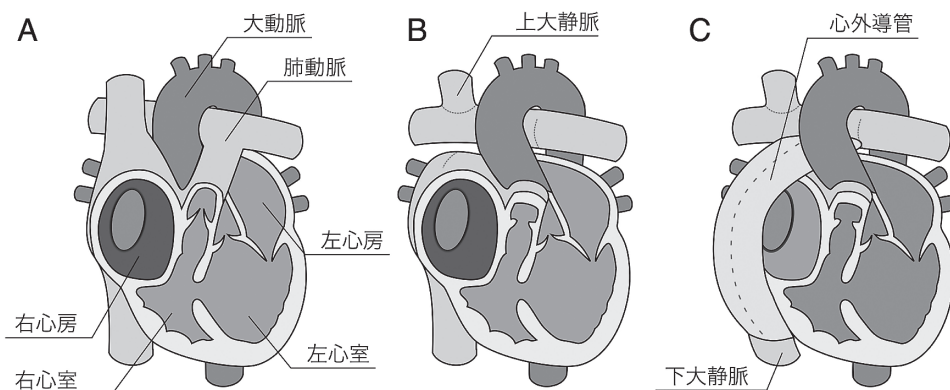


図1 右心バイパス手術。(A) 三尖弁閉鎖症、(B) グレン手術、(C) 心外導管型 Fontan 手術。

から還ってきた静脈血を心室を介さずに肺動脈へと導く手術を開発、成功させた。この心室を迂回するというアイデアが「右心バイパス手術」であり、複雑な先天性心疾患を持つ多くの患児を救い、後にフォンタン手術と呼ばれる画期的な手術が誕生した瞬間であった。遠隔期に生じる問題点を解決するためいくつかの術式の変遷を経て、現在は上大静脈を肺動脈に繋ぐグレン手術を先行させ、次に下大静脈を人工血管を介して肺動脈に繋ぐ「心外導管型 TCPC (Total cavo-pulmonary connection)」を行う段階的手術が右心バイパス手術の主流となっている。

1. 姑息的手術

後述するグレン手術を安全に行うためには体重が5~6kg程度必要であるが、生下時より遷延する重度のチアノーゼ、あるいは生理的肺高血圧の消失によって血流の分布が肺循環へと大きく傾倒することで生じるうっ血性心不全によってその体格まで待つことができない、もしくは有効な体重増加が期待できない場合には新生児期または乳児期早期に姑息的手術をグレン手術前に行う。

1) 体肺動脈シャント

重度のチアノーゼすなわち肺血流が少なすぎるせいで生じる低酸素血症に対しては体肺動脈シャントという方法で体循環から肺循環へと血流を分配する。現在最も多く行われている方法は腕頭動脈や鎖骨下動脈と肺動脈との間に3.5~4.0mm径の人工血管を介在させる Blalock-Tassinig 変法 (B-T シャントと呼ばれる) である。いくつかの術式があるが当院では左右肺動脈血流の不均衡を無くすため上行大動脈と中心肺動脈を人工血管で繋ぐセントラルシャントを第一選択としている。

2) 肺動脈絞扼術 (肺動脈バンディング)

一方で肺循環が過多となりうっ血性心不全を認める場合には肺動脈自体に物理的に狭窄を作ることで血管抵抗を高め、肺体血流比を是正する。具体的には主肺動脈にテープを巻きつけ、血圧や酸素飽和度を見ながら適切なサイズになるまで少しずつ締めつけていき、肺血流量を制御する。左心低形成症候群のような一部の動脈管依

存疾患では左右の肺動脈に別々にテープを巻く両側肺動脈絞扼術を選択する。

2. グレン手術

右心バイパス手術の第一段階がグレン手術である。1954年に William W. L. Glenn によって報告された原法²⁾では右肺動脈を離断して上大静脈と吻合していたが、現在では上大静脈を右肺動脈に端側吻合して左右肺動脈へ静脈血が流れるようにした両方向性グレン手術が主流である (図 1B)。生理的肺高血圧が消失、つまり十分に肺血管抵抗が低下していないと上大静脈の鬱滞を起こして上半身の浮腫や胸水などの強い鬱血症状を起こすだけでなく、無数に存在する側副血行路が開いて下半身へ血液が逃げることで肺循環が破綻する。そのため、どんなに早くとも生後2ヶ月以降に行うのが一般的である。肺動脈が低形成の場合でも同様に上大静脈の鬱滞を起こしてしまうため、そのような症例では前述の体肺動脈シャントを先行して十分に肺動脈を発達させてからグレン手術に向かう。

3. フォンタン手術

およそ1歳半から3歳、体重にして約10kgをフォンタン手術時期の目安としている。左右の肺動脈がバランスよく十分に発達しており、過剰な体肺動脈側副血行路がなく、低い肺血管抵抗であることが肺動脈に求められる条件であり、また主心室の機能が保たれ、房室弁に狭窄や逆流がないことも重要である。これらは術前の心臓カテーテル検査によって精査され、フォンタン手術の適応を決定するとともに術後のリスクを評価する。末梢の肺動脈狭窄や房室弁逆流などがあればフォンタン手術と同時に修正する。現在は人工血管を用いた下大静脈血を心房の外を通して肺動脈へと導く心外導管型 TCPC (図 1C) が主流となっている。径18mmの人工血管が移植できたならば日本人患者ではほぼ全例で成人期になっても人工血管の交換は不要であるといわれている。

フォンタン循環の生理

フォンタン手術後には上下大静脈の血液は直接肺動脈へと流れ込むことになり、この特異な

循環動態のことをフォンタン循環と呼称されることが多い。右心室という駆動力を有さない静脈血が肺血管抵抗に打ち勝って肺細動脈や毛細血管の先へと押し込まれることは一見すると不思議なことにも思える。実際に古典的な心房と肺動脈を直接吻合する APC (Atriopulmonary connection) 型のフォンタンが主流であった時代には心房収縮が肺循環の駆動力と考えられていたし、Francis Fontan 自身もフォンタン原法では心房の前後に弁を挿入していた。しかし APC 型のフォンタンは遠隔期に顕著な心房拡大による血流鬱滞と心房性不整脈を引き起こすことが判明しており、現在は TCPC が主流となっている。ではなぜ静脈血が肺血管抵抗を乗り越えて流れていくかであるが、上昇した全身静脈系の圧と肺動脈圧の圧力勾配に従って肺循環が維持される。その他、四肢の筋肉ポンプによって運ばれ、さらに呼吸運動により胸腔内が陰圧となることで勢いづいた静脈血の慣性力と、肺循環の下流に位置する心房、心室が拡張期に血液を吸い込む力も重要である。このように中心静脈圧 (CVP) が正常より必然的に高値となることと心室前負荷の減少による心拍出量の低下は避けられず、この血行動態的な特徴こそが以降で論じる遠隔期諸問題 (表 1) の根底をなしている³⁾。

フォンタン術後遠隔期の臨床像

1. 予後

フォンタン手術により多くの複雑先天性心疾患患者が成人期に到達する時代になった。20 歳以上の患者の生存率は 69% から 87% と報告によって差はあるが術前、術後管理の発達によって年々改善傾向にあると思われる。しかし長期的な合併症発生率や死亡率は他の二心室修復を受けた先天性心疾患患者と比較すると依然として高く、主な原因は心不全、上室性不整脈、そして蛋白漏出性胃腸症 (PLE) などである。これら合併症はフォンタン循環を不安定なものとし、この状態を “Failing Fontan” と、そして最終的にフォンタン循環が破綻してしまったものを “Failed Fontan” または “Fontan Failure”

と表現する。

2. 検査所見

1) 心電図, 採血

健常者に用いられる心電図基準は多種多様な心房や心室の解剖を有する単心室症の患者には適応できない。APC 型フォンタンなど心房負荷の強い症例では P 波の振幅が高くなる。心臓自律神経活動に異常を持つ患者が多く、心拍変動は著しく減少しているが手術による徐神経の影響と考えられている⁴⁾。QRS 時間の延長は心機能や運動耐用能と関連する指標である。

血液検査においては安定した慢性期では血漿ヘモグロビンレベルが軽度上昇し、血小板数は肝機能障害および門脈圧亢進症に続発する脾機能亢進のため比較的低下する。低ナトリウム血症および高尿酸血症は一般的ではなく、あるならば心不全の程度を反映している。総ビリルビンおよび γ -GTP は通常、肝うっ血に比例して上昇し (40~60%)、一方 AST や ALT 値はしばしば正常範囲内にある。

2) 心肺機能

Fontan 患者は心臓自律神経活動が高度に障害されており、運動中の心拍反応が著しく低下し、最大酸素摂取量 (peak VO_2 , ml/kg/min) で表される有酸素運動能力が通常 50~60% しかない。そして peak VO_2 は単独で遠隔死亡の予測因子であることが明らかとなっている⁵⁾。

フォンタン術後遠隔期の主要な合併症

1. 心不全

フォンタン循環は肺循環が体循環の下流に位置しているため、慢性的な後負荷増大に心室がさらされることで徐々に心肥大や収縮能低下が進行する。それは特に左心低形成症候群をはじめとする右室型単心室や房室弁閉鎖不全合併例で顕著となり、近年左心低形成症候群のフォンタン到達症例が増加したことでフォンタン術後患者群における心不全罹患率と関連死亡率の増加が問題となっている⁶⁾。

またノーウッド術後の左心低形成症候群に代表される肺動脈基部を新大動脈とする修復を行なった症例や両大血管右室起始症、大血管転位

表 1

問題点(チェックポイント)	管理
1. 栄養	
カヘキシア、肥満	栄養教育、運動処方
2. 心血管疾患	
収縮能/拡張能障害、同期障害	心不全治療、心室再同期療法
房室弁逆流/狭窄	心不全治療、弁形成/置換術
大動脈病変	βブロッカー、ACEI/ARB
内皮機能障害	抗心不全治療、運動療法
肝硬変の血行動態	血管収縮薬
3. 不整脈	
洞不全症候群	ペースメーカー植込み
上室性頻拍	薬物治療 ジゴキシン、アブリンジン、βブロッカー、ソタロール、アミオダロン カテーテルアブレーション 手術(Maze 術、TCPC conversion)
4. 呼吸器の問題	
1. 拘束性障害	腹式呼吸訓練
2. 肺動脈瘻(PAVF)	
血行動態評価	酸素療法、肺動脈拡張薬
肝疾患(門脈体循環シャント等)	肝臓専門医に相談
肝静脈血の肺への不均等分布	フォンタン経路の方向修正 離散型 PAVF に対する塞栓療法
3. 横隔神経麻痺	横隔膜縫縮術
4. 鋳型性気管支炎	気管挿管、鋳型除去、抗炎症ステロイド
5. タンパク漏出性胃腸症(PLE)	
1. 炎症、感染	抗炎症療法
2. 血行動態	中心静脈圧上昇のリスク因子を除去
徐脈/頻脈性不整脈	ペースメーカー植込み/抗不整脈薬
フォンタン経路狭窄/閉塞	経カテーテルまたは外科的介入
肺静脈閉塞	経カテーテルまたは外科的介入
体肺動脈側副血行路、PAVF	コイル塞栓術
心室機能障害	薬物治療、再同期療法
房室弁機能不全	血管拡張薬、房室弁形成/置換術
3. 余剰な体液貯留	水分制限、利尿薬
6. 肝疾患(FALD)	
1. 肝うつ血	中心静脈圧低下療法
2. 肝硬変、肝細胞癌	肝臓専門医に相談
7. 血液凝固に関するイベント	
1. 血栓塞栓症	
フォンタン経路狭窄/閉塞	血栓溶解療法、カテーテルまたは外科的除去
脳梗塞	脳血管専門医に相談
2. 出血	
喀血	止血療法、コイル塞栓術
脳出血	脳血管専門医に相談

Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? J Cardiol. 2016 Sep;68(3):181-9. (一部改変)

症、肺動脈閉鎖症など円錐動脈幹異常を有する症例では遠隔期に大動脈基部の拡大や弁輪拡大による大動脈弁閉鎖不全症、冠動脈の屈曲や圧迫を合併するものがあり、フォローアップの際には定期的な構造的異常のスクリーニングを合わせて行うことが肝要である⁷⁾。

フォンタン循環の心不全に対する標準的な薬物療法による治療戦略は確立されていない。利尿剤はフォンタン循環に合併しやすい浮腫や胸水、腹水などの体液貯留に対して効果的ではあるが、一方で利尿剤の使用は死亡率の独立したリスク因子でもあるため使用法は慎重になるべきである。ACEi または ARB が生存率に与える長期的な影響は不明である。β遮断薬は有効性を示す報告がいくつかあるが洞結節機能の低下している症例では注意が必要である³⁾。

コントロール困難な末期の心不全に対しては後述するように心移植、あるいは待機期間の機械的補助を要する。

2. 不整脈

心室の前負荷がかかりにくいフォンタン循環では頻脈性不整脈により一気に血行動態が破綻することもある。特に頻度が高いのは上室性頻脈で心房内リエントリー頻脈 (IART) が最も一般的 (40~60%) であり次に異所性心房頻脈 (EAT) が多い。フォンタン術後患者のうち約 20% に不整脈が発生するとされ、不整脈発生後の生存率および Fontan failure 回避率は 10 年、15 年でそれぞれ 74%、70%、および 55%、44% であった。内臓錯位症候群で頻脈性不整脈の発生率が増加し、また左側相同症の患者では徐脈性不整脈も合併する頻度が高くペースメーカー植え込みが必要となることもある³⁾⁵⁾。

3. 蛋白漏出性胃腸症 (PLE)

血漿蛋白、特にアルブミンが胃腸粘膜から胃腸管腔内に異常に漏出することによって起こる低蛋白血症を主徴とする症候群である。フォンタン術後遠隔期の特異的な合併症の一つであり、フォンタン術後患者の 4~13% に発症する。明確な発生機序および治療法は未だ解明されていないが、高い静脈圧と関連し、感染が引き金になることが多い。発症後の死亡例では生存例

に比べ中心静脈圧および肺血管抵抗値が高く、心室駆出率および心係数が低いことが報告されている⁵⁾。発症例の管理の最初のステップは活動性または慢性の炎症が存在するか、次に中心静脈圧を上昇させる原因がないかを精査することである。様々な内科的治療 (アルブミン補充、高蛋白食、ステロイド剤、肺血管拡張薬、ヘパリンなど) および外科的治療 (フォンタン開窓術、APC 型から心外導管型 TCPC への変更、心外導管や肺動脈の狭窄解除、房室弁置換など) が行われる。従来発症後の 5 年生存率は 50~60% と予後不良であったが近年の管理方法の進歩により 5 年生存率は 90% にまで劇的に改善している。心外導管の軽度狭窄は流速の上昇や圧較差といった検査所見に表れにくく、MRI による energy loss の定量が診断の助けになる可能性があることを自験例で報告した⁸⁾ (図 2)。

4. 血栓塞栓症

Virchow の三徴すなわち (1) 血管内皮の異常、(2) 血流の鬱滞、(3) 凝固能亢進はほとんどのフォンタン術後患者においてあてはまる。一般的に抗凝固因子であるアンチトロンビン、プロテイン C および S の活性は低く、血小板活性は増加し、内皮機能障害を反映して von Willebrand 因子の活性は上昇している。また非拍動性の低速流であるフォンタン循環は血流がよどみやすい。よって血栓塞栓症イベントは術後のどの段階でも発生する可能性があり、抗凝固療法または抗血小板療法を行っている患者で血栓塞栓症イベントが有意に低いことが示されている³⁾。当院ではグレン術後より全例でワーファリンおよびアスピリンを投与している。2023 年より DOAC (選択的 direct 作用型経口抗凝固薬) の 1 つリバーロキサバンに小児のフォンタン手術後の血栓形成の抑制としての適応が追加承認され、QOL の向上に期待が高まっている。フォンタン循環を破綻させる可能性のある巨大血栓や血栓による狭窄が見つかった場合には緊急の処置が必要となるが、捉え方を変えればこういった重症の血栓塞栓症は高度の血流鬱滞の存在を示唆しており、Failing Fontan の 1 つの表現型である可能性も考慮しなければい

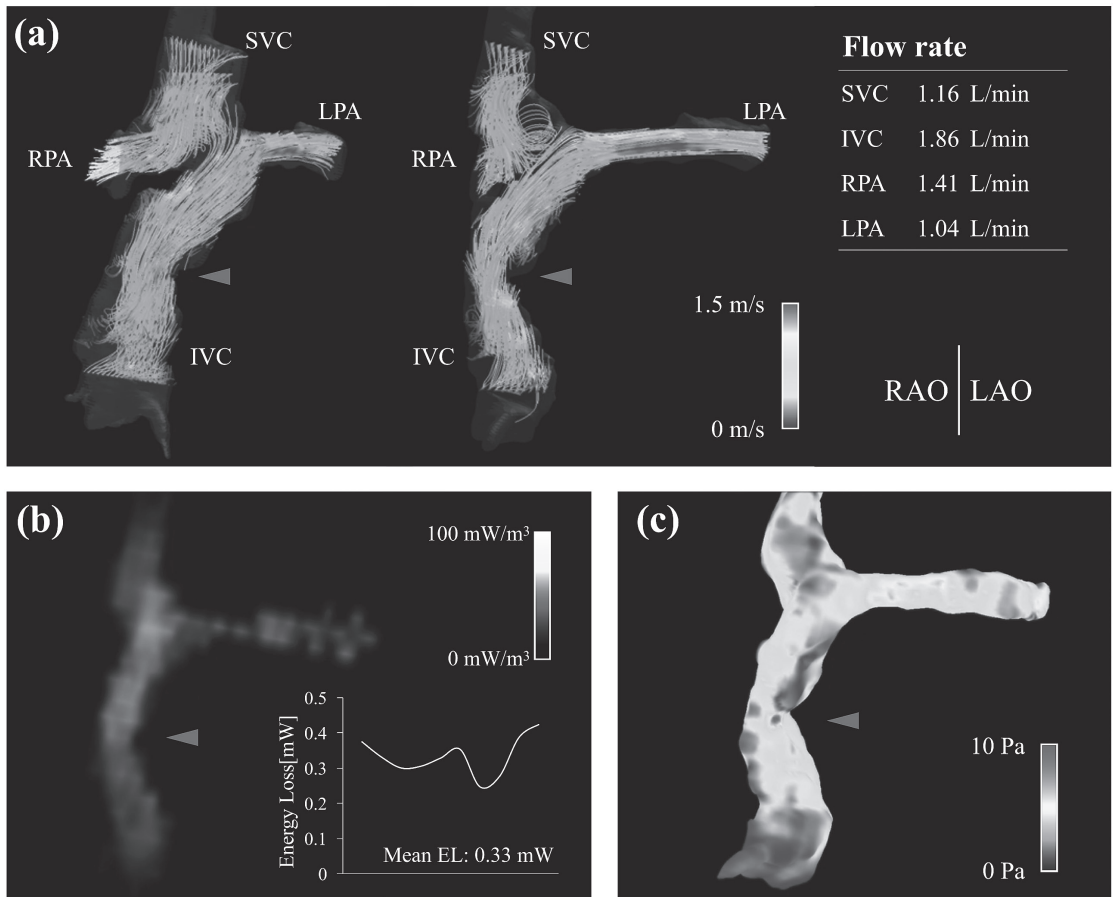


図2 Fontan 経路における four-dimensional flow magnetic resonance imaging. (a) 流線と流量：屈曲部分（矢印の先）を通過する際の流速の加速がなく、両側の肺動脈において左右均等な流れが示された. (b) エネルギー損失：TCPC 全体および屈曲部分（矢印の先）においても流れのエネルギー損失は低かった. (c) 壁面せん断応力：屈曲部（矢印の先）で壁面せん断応力が高かった. SVC：上大静脈, IVC：下大静脈, RPA：右肺動脈, LPA：左肺動脈, RAO：右前斜位, LAO：左前斜位, EL：エネルギー損失.

けない。

5. 肝障害 (FALD)

フォンタン術後に生じる急性および慢性の肝構造異常および肝機能障害は Fontan associated liver disease (FALD) と呼ばれ、近年大きな注目を集めている。慢性的な静脈圧の上昇と低心拍出による肝鬱血がその原因と考えられている。成人期に達したフォンタン患者 241 例の検討（年齢中央値 25.8 歳、術後経過中央値 20.3 年）ではほとんどの患者で様々な程度の肝線維化が見られ、約 1/3 の症例で肝硬変が認められた⁵⁾。腹部超音波検査は FALD のスク

リーニングに重要な役割を果たし、不均一な肝実質所見や単発または多発性の hyper-echoic lesion がフォンタン術後遠隔期の患者の多くで認められ、肝生検では類洞拡張、小葉中心性壊死、門脈線維化などの所見が特徴的である⁵⁾。血液検査では肝線維化が進行するにつれて、アルブミンおよびコリンエステラーゼの血漿レベルが低下し、総ビリルビン、ヒアルロン酸、およびコラーゲン IV 型など血清線維化マーカーが増加することがあるが、必ずしも画像所見や生検所見と相関しない。FALD が無症候性に進行することや肝癌のリスクになることを考慮す

ると成人期フォンタン患者に対する肝臓専門医による定期的なフォローアップが重要となると考えられる。

6. フォンタン術後患者の妊娠と出産

フォンタン循環を有する女性の大多数が妊娠可能年齢に達するようになり、妊娠出産に関わる問題が急浮上している。妊娠中および産後の上室性頻拍は最も一般的な合併症とされ（10～20%）、血栓塞栓症そして出血性イベントが続く。妊娠中、特に妊娠後期には循環血液量が40～50%も増加するとされ、循環動態の注意深い管理が必要となる。流産の頻度は高く、特にワーファリン服用下で30～50%とされる。早産傾向にあり（33～34週）、帝王切開の割合がやや高いが、胎児の先天性心疾患合併の頻度が高いわけではない³⁾。

7. フォンタン術後患者に対する循環補助と移植

フォンタン術後の末期心不全、および静脈圧高値やリンパ不全を背景に発症する治療困難なPLEや鋳型気管支炎といったFailed Fontanに対する最終治療手段は心移植である。Kirkらの報告ではフォンタン患者と非フォンタン患者で心移植後1年生存率（84.8% vs 86.9%）および5年生存率（70.8% vs 70.3%）に差はなかった⁹⁾。また米国の移植データベースの解析によれば先天性心疾患に対する心移植のうち67%が単心室症であり、さらに66%は左心低形成症候群であった。さらに心移植後の生存率において二心室修復患者と単心室患者で有意差はなかったとしており、実現可能性と予後という点でフォンタン術後の心移植が有効な治療選択肢であることが示された。ただし肝機能障害（ハザード比1.29, $p=0.012$)が予後不良因子であることからFALDを有する患者においては移植前の管理に注意を要する¹⁰⁾。

すでにフォンタン循環の破綻した症例ではドナーが現れるまで待機困難であることも少なく、bridge to transplantationとして機械的循環補助が必要となる。しかし特有の循環動態と解剖学的特徴を有するフォンタン術後患者

では効果的な循環補助法の確立が困難な場合もある。体心室の収縮能が低下した末期心不全においては補助人工心臓（VAD: Ventricular Assist Device）による体心室補助が有効であるが、心室前負荷が少なく心室容量の小さいフォンタン術後患者では脱血不良が問題となる。藤田らはVAD植え込み後に房室弁逆流および大動脈弁逆流によりFontan failureが再燃した症例に対してlow-profile生体弁による二弁置換が有効であった症例を報告している¹¹⁾。一方で体心室機能は維持されているが肺循環が問題でfailingしたフォンタン循環に対しては理論上は右心補助、すなわち肺循環のみのサポートをすれば良いわけであるが、容量チャンバーが無い肺循環では脱血不良を起こしてしまう。そこでPrêtreらはダクロン人工血管によって容量チャンバーを再構築することで右心VAD植え込みに成功したと報告をしている¹²⁾。米国の機械的循環補助に関するレジストリによる研究ではVAD移植を受けた45例のフォンタン術後患者の植え込み1年後の心移植率は70%、死亡率は21%であった。67%で何らかの有害事象があったが一部の患者において中心静脈圧と心室拡張末期圧を低下させるのに有効であったとしている¹³⁾。

おわりに

近年の手術技術の進歩により、フォンタン術後患者の予後は著しく改善されてきたが、依然として長期的な管理と遠隔期合併症の監視が重要である。特に成人期に達する患者が急激に増加している現在、FALDや妊娠出産、末期心不全など新たな問題が次々と明るみに出てきた。これらの問題を解決しフォンタン術後患者の予後とQOLをさらに向上させるために小児科のみならず、成人循環器内科、消化器内科、呼吸器内科、産婦人科、リハビリテーション科、看護師、社会福祉士といった多方面の専門家たちが協力しあう必要がある。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

文 献

- 1) van Praagh R, Plett JA, van Praagh S. Single ventricle. Pathology, embryology, terminology and classification. *Herz*, 4: 113-150, 1979.
- 2) Glenn WW, Patino JF. Circulatory by-pass of the right heart. I. Preliminary observations on the direct delivery of vena caval blood into the pulmonary arterial circulation; azygos vein-pulmonary artery shunt. *Yale J Biol Med*, 27: 147-151, 1954, PMID: 13226952; PMID: PMC2599414.
- 3) Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol*, 68: 181-189, 2016.
- 4) Ohuchi H, Takasugi H, Ohashi H, et al: Stratification of pediatric heart failure on the basis of neurohormonal and cardiac autonomic nervous activities in patients with congenital heart disease. *Circulation*, 108: 2368-2376, 2003.
- 5) 中野俊秀. Fontan 手術の遠隔成績と再介入. *Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*, 33: 362-370, 2017.
- 6) D'udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation*, 130: S32-S38, 2014.
- 7) Oda S, Fujita S, Tatewaki H, Shiose A. Valve-Sparing Reimplantation for Right Coronary Artery Compression After Fontan Procedure. *Ann Thorac Surg*, 114: e133-e135, 2022, doi: 10.1016/j.athoracsur.2021.10.041. Epub 2021 Nov 26. PMID: 34838739.
- 8) 藤田周平, 山岸正明, 宮崎隆子, 前田吉宣, 板谷慶一, 谷口智史, 本宮久之, 星野真介, 宗村純平, 夜久均. 4D flow MRI を用いた血行動態評価が有用であった TCPC 術後導管屈曲, 蛋白漏出性胃腸症の 1 例. *Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*, 34: 197-204, 2018.
- 9) Kanter KR. Heart Transplantation in Children after a Fontan Procedure: Better than People Think. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 19: 44-49, 2016.
- 10) Riggs KW, Broderick JT, Price N, Chin C, Zafar F, Morales DLS. Transplantation for Congenital Heart Disease: Focus on the Impact of Functionally Univentricular Versus Biventricular Circulation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 12: 352-359, 2021.
- 11) Fujita S, Oda S, Ono T, Sonoda H, Shiose A. Double Valve Replacement After Ventricular Assist Device Implantation in a Fontan Patient. *Ann Thorac Surg*, 113: e437-e439, 2022.
- 12) Prêtre R, Häussler A, Bettex D, Genoni M. Right-sided univentricular cardiac assistance in a failing Fontan circulation. *Ann Thorac Surg*, 86: 1018-1020, 2008.
- 13) Cedars A, Kutty S, Danford D, Schumacher K; ACTION Learning Network Investigators; Auerbach SR, Bearl D, Chen S, Conway J, Dykes JC, Jaworski N, Joong A, Lorts A, Mascio CE, Morales DLS, Niebler RA, O'Connor M, Peng DM, Philip J, Reichman JR, Rosenthal DN, Zafar F, VanderPluym C, Villa C, Zinn M. Systemic ventricular assist device support in Fontan patients: A report by ACTION. *J Heart Lung Transplant*, 40: 368-376, 2021.

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.