

<特集「成人期に入った先天性心疾患の管理」>

成人期に外科介入を要する先天性心疾患

前田 吉宣*, 山岸 正明

京都府立医科大学大学院医学研究科心臓血管外科学

Congenital Heart Disease Requiring Surgical Intervention in Adulthood

Yoshinobu Maeda and Masaaki Yamagishi

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

抄 録

先天性心疾患患者の予後向上に伴い成人期に外科的手術介入を要する症例も増加してきている。成人期の心臓手術には成人特有の問題が少なくなく、全身臓器の合併症を伴っていたり経年的変化による続発症、遺残病変などがある。先天性心疾患の成人期手術には初回手術である場合と小児期手術後の再手術の場合があり、それぞれに含まれる様々な疾患の病態によって留意すべき点は異なる。今後は長期予後を見据えた術式や治療戦略がさらに重要と考えられる。

キーワード：先天性心疾患，成人期，手術，再手術。

Abstract

Cases requiring surgical intervention for congenital heart disease in adulthood have increased due to improved prognosis. The adult-specific problems, complications of systemic organs, sequelae due to aging changes or residual lesions are not uncommon in cardiac surgery of adulthood. Surgery for congenital heart disease in adulthood include the cases of first operation and of reoperation after surgery in childhood, and notes are different by the pathology of various diseases in each. The treatment strategy and surgical procedures from the point of view with the long-term prognosis is even more important in the future.

Key Words: Surgical intervention, Adulthood, Congenital heart disease.

はじめに

新生児の約1%に先天性心疾患の合併がみられ、手術治療を要する場合の初回手術の多くは

小児期に行われる。しかし近年は成人期に初回手術を施行される症例も増加してきており、2011年の日本胸部外科学会統計において先天性心疾患手術の約13%を占めている¹⁾。一方、

平成26年9月18日受付

*連絡先 前田吉宣 〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465番地
myosh@koto.kpu-m.ac.jp

小児期に手術が行われた症例は手術成績の向上や周術期管理の進歩に伴って成人期に達する割合が年々増加しており、経年的な人工物の劣化や続発症に対する再手術が必要となる症例も多い。

一般的に成人期の手術成績は術後死亡率3.4%で小児期と大差ないとする Srinathan らの報告²⁾がある一方で、小児例に比べて不良とする報告もある¹⁾。

成人期の心臓手術は大動脈硬化、高血圧、腎機能低下など加齢による全身的合併症、経年的な異常循環動態の代償期破綻による心機能低下や不整脈、初期手術による続発症や遺残症、再手術症例での胸壁への癒着などの危険因子がある。また成人では手術による長期入院や自宅療養が就業、家族などに及ぼす影響も考慮されなければならない。

成人期の初回心臓手術

成人期になって初回手術を受ける症例は小児期に症状に乏しく放置したり適切な診断を受けることができず看過された場合、あるいは姑息手術のみで心内修復術が先送りにされていた場合などがある。

1. 非チアノーゼ性心疾患

非チアノーゼ性心疾患のなかで成人期の初回手術症例の多くは心房中隔欠損症で、次いで動脈管開存症、心室中隔欠損症、房室中隔欠損症、Ebstein 奇形、大動脈二尖弁による大動脈弁狭窄ないし閉鎖不全症などが挙げられる。肺高血圧症の進行有無や冠動脈疾患を含む加齢による大血管、脳血管の変化、呼吸機能変化、全身臓器の合併症などの術前評価が重要である。また術式について小児期症例と大差はないものの不整脈を合併する症例も多いため術前後のカテーテルアブレーションや不整脈手術の追加を考慮しなければならないこともある。

1) 心房中隔欠損症

思春期以降まで持ち越される心房中隔欠損は自覚症状に乏しく妊娠や出産も問題なく経過することが多い。しかし経年的に左室容積減少や拡張末期圧の上昇を来し、二次的に左一右短

絡量が増加してくる。心房粗細動などの不整脈を合併すると自覚症状が急激に増悪することが多く、不整脈合併率は加齢とともに増加する³⁾。成人期心房中隔欠損は中心欠損型でも直接閉鎖が困難な症例が少なくないため、0.1 mm 厚の ePTFE 膜や自己心膜を用いてパッチ閉鎖を行う。また近年は AMPLATZER™ Septal Occluders を用いた経皮的デバイス閉鎖術も普及しつつある。

2) 動脈管開存症

成人の動脈管開存は一般的に短く太いという特徴があり⁴⁾、コイルによる閉塞は困難な場合が多い。また近傍の大動脈に石灰化が認められる症例もあり単純な結紮や離断は大動脈の亀裂を生じる危険性がある。人工心臓を使用して減圧下に動脈管を離断して大動脈の形成を行ったり肺動脈内から閉鎖を行う方法が推奨される。

3) 心室中隔欠損症

自然閉鎖が少なく肺高血圧進行の比較的緩い肺動脈弁下欠損型が多い。大動脈弁逸脱を高頻度に認めるため大動脈弁閉鎖不全を伴っていたり、Valsalva 洞動脈瘤を形成して瘤破裂を起こす症例もある。欠損孔のパッチ閉鎖と同時に大動脈弁形成や人工弁置換を必要とする場合がある。

4) Ebstein 奇形

三尖弁中隔尖と後尖が右室内で心尖部方向に偏位する形態異常に伴う閉鎖不全や右室形成異常、心房中隔欠損、左室心筋異常などを呈し⁵⁾、小児期早期の重症例を除くと比較的無症状で経過して成人期に心不全や不整脈などで発症することが多い。手術適応は経年的に進行するチアノーゼ、NYHA 心機能分類Ⅲ～Ⅳの重症心不全、継続的心胸郭比の増大(65%以上)、内科的治療抵抗性の不整脈、奇異性血栓の既往である⁶⁾。手術は巨大前尖を利用した Carpentier 法⁷⁾や cone 手術⁸⁾などによる三尖弁形成術もしくは弁置換術を行う。また心機能改善を目的として右房化右室の縫縮術や不整脈合併例での maze 手術、冷凍アブレーションを同時に施行することが多い。

5) 大動脈二尖弁

大動脈二尖弁では生下時から通常の三尖弁形態に比べて弁尖や周囲組織に血行力学的な刺激がかかりやすく、また先天的に大動脈壁の脆弱性⁹⁾を有するため大動脈弁膜症や感染性心内膜炎、大動脈解離などの合併が多いとされている。経年性に弁尖の繊維化、石灰化が進行するため加齢変性に伴う大動脈弁膜症に比べて比較的若年の30~40歳代から大動脈弁狭窄を呈したり、弁輪拡大や大動脈弁逸脱による閉鎖不全を認める¹⁰⁾。遺伝性素因、特に常染色体優性遺伝を有することもある¹¹⁾。

大動脈弁狭窄は有症状の場合予後不良であり呼吸困難や狭心痛、失神発作、心室頻拍などの不整脈の出現は手術の絶対適応である。また無症状であっても早期の手術が予後良好とされており¹²⁾、平均圧較差が60 mmHg以上、弁口面積0.6 cm²以下、高度左室肥大や左室機能低下などの場合も手術適応とされる。

大動脈弁閉鎖不全は症候性で高度逆流(Sellers分類Ⅲ~Ⅳ度)を伴う場合、無症候性であっても高度左室拡大(収縮末期径55 mm以上または拡張末期径75 mm以上)や左室駆出率低下を認める場合は手術適応となる¹³⁾。また大動脈解離や感染性心内膜炎に伴う急性の大動脈弁閉鎖不全は急性心不全を呈するため手術を考慮されなければならない。

手術法は弁性状が良好な閉鎖不全に対しては弁形成術が考慮されるが不良な弁性状や狭窄が主体の場合は人工弁(機械弁もしくは生体弁)置換術または自己肺動脈弁を用いた大動脈基部置換術(Ross手術)が選択される。弁種を選択するには年齢や性別、基礎疾患などの患者背景を考慮する必要があるが、Ross手術後遠隔期の大動脈基部拡大が近年問題となっており¹⁴⁾、その適応や術式は検討課題である。

2. チアノーゼ性心疾患

成人期にみられるチアノーゼ型心疾患は心室中隔欠損または単心室で適度な肺動脈狭窄により肺血流がバランス良く調節されている症例である。ファロー四徴症や修正大血管転位、単心室などがあげられる。慢性的なチアノーゼの影

響で赤血球増多や凝固能異常、腎機能障害を伴っていたり右一左短絡による脳梗塞の合併がみられる場合がある。長期にわたって肺血流が減少しているため肺血管の発達度や肺血管抵抗など肺動脈因子の術前評価は重要であり、また右室肥大による右室容積減少や拡張能低下にも注意しなければならない。手術中は側副血行路の発達により胸骨正中切開時や心臓周囲の操作時に相当量の出血をみることがある。また体一肺短絡血管増生のため体外循環中の左房還流血量は非常に多くなるため、十分な左心ベントにより過度の心室容量負荷を防いで心機能温存を図ることが重要である。一般的に術後は小児期手術に比べ不整脈や呼吸機能低下、腎機能障害などの注意を要し、過粘稠症候群による深部静脈血栓症の予防にも留意しなければならない。

成人期の再手術

近年、新生児や乳児の複雑心奇形の手術成績が飛躍的に向上するようになり遠隔期生存率の上昇がみられるようになった。そのため小児期手術時の人工血管などの人工物は成長に伴って相対的狭小化を来し大きなサイズのものに交換を要する。また疾患特有の遠隔期続発症もあり病態に応じた再手術が必要となる。再手術時には前回の術式や補填物の内容を把握しておくことはもちろん、術前CTにて解剖学的位置関係や胸骨と大動脈、右室前面の癒着の有無を確認することが重要である。胸骨下癒着が疑われる場合は胸骨切開時の心大血管裂傷に備えて予め大腿動静脈を露出しておき、即時に体外循環が可能としておくことも大切である。

1. 右室流出路病変

成人期に再手術が必要となる疾患の多くは右室流出路の狭窄や逆流に起因するものが多い。ファロー四徴症術後や肺動脈閉鎖症に対するラステリ手術後の遠隔期に認められる肺動脈弁や心外導管の狭窄、逆流は右室拡大を生じて右心不全、不整脈を惹起する。

肺動脈弁狭窄は平均圧較差50 mmHg以上の場合に手術適応となるがそれ以下であっても右

心不全症状や不整脈を認める場合は早期の手術が望ましい。肺動脈弁閉鎖不全は自覚症状に乏しい症例も多く、明確な手術適応基準はないが、中等度以上の右室拡大や右室機能低下、持続性不整脈の出現、中等度以上の三尖弁閉鎖不全などが適応の判断因子となる。最近では心臓MRIを用いて肺動脈弁逆流分画25%以上ならびに右室拡張末期容積係数(RVEDVI)150 ml/m²以上や右室駆出率45%以下などを指標に手術適応とする報告¹⁵⁾もあり、再手術介入の時期を逸しないことが重要である。

右室流出路再健の術式には複数あり、弁上狭窄に対してはPTFE (polytetrafluoroethylene) パッチによる拡大を、弁下狭窄に対しては流出路心筋切除を行う。弁性狭窄や閉鎖不全の場合は生体弁による弁置換術のほかPTFE弁付き導管が用いられている。特に当院で山岸、宮崎らが開発したbulging sinusを有するfan-shaped expanded PTFE valved conduit (図)の良好な成績¹⁶⁾は広く認められている。

2. 房室弁逆流

房室中隔欠損症で術前から高度な閉鎖不全を呈する症例では房室弁の変形を伴っていることが多く、また房室弁を分割する際にもdimensionの変化を生じやすいため術後遠隔期に房室弁逆流が増悪し再手術を要する場合がある。その再手術率は6~24%¹⁷⁾¹⁸⁾と報告されており、弁形成術や人工弁置換術が行われる。房室中隔欠損症は房室結節の位置が通常と異なるため弁置換

術に伴う房室ブロックを合併することがある。高度房室ブロックを呈する場合はペースメーカーの植え込みを考慮しなければならない。

3. 大動脈(弁)病変

ファロー四徴症や大血管転位症の術後遠隔期に大動脈拡張に伴う大動脈弁閉鎖不全が問題になるとされている¹⁹⁾。また近年ではロス手術後遠隔期の大動脈基部拡大や閉鎖不全症の進行に対する再手術の報告も増えており¹⁴⁾、成人期ロス手術についての適応や基部拡大予防のための術式には一定の見解が得られていない。弁閉鎖不全に対しては人工弁置換術を行うが基部拡大病変や大動脈解離を伴う場合はDavid手術など基部置換術を必要とする。

4. フォンタン手術後病変

単心室症のほか三尖弁閉鎖症、左心低形成症候群など機能的単心室疾患に対するフォンタン手術はかつて心房肺吻合法(Atriopulmonary connection: APC)により始められたが1990年代以降は大静脈肺動脈連結法(Total cavopulmonary connection: TCPC)が普及し、特に心外導管を用いたextracardiac TCPCは遠隔期不整脈やエネルギー効率の点からも有利とされている。そのため近年はAPC術後のTCPC conversion手術が積極的にされるようになってきている。また不整脈に対する冷凍アブレーションや右房Maze手術なども考慮する必要がある。

5. 不整脈

外科治療が適応となる頻脈性不整脈には成人

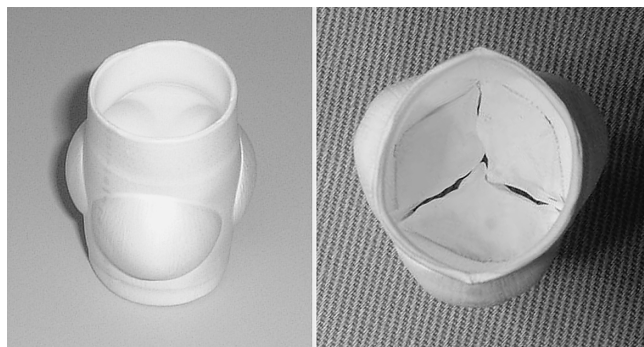


図 右室流出路再建術に用いる bulging sinus 付き fan-shaped expanded PTFE valved conduit

期の初回手術時に合併する不整脈と先天性心疾患術後成人期に出現してくる不整脈がある。前者には心房中隔欠損に伴う心房細動, Ebstein 奇形に伴う WPW 症候群などがあり, 後者にはファロー四徴症術後の心室頻拍, 心房内血流転換術やフォンタン手術後の上室性頻拍などがある。いずれも不整脈も動悸などの自覚症状だけでなく, 循環動態の破綻を引き起こし予後を悪化させるため薬物治療と組み合わせた Maze 手術や冷凍アブレーションなどの外科治療が必要である。

結 語

先天性心疾患に対する小児期初回手術の生存例増加に伴い成人期の再手術は増加する一方, 術式の改善や人工材料の改良, また今後に期待される再生医療の発達などにより減少するとも考えられる。いずれにせよ我々は長期予後や QOL を見据えた質の高い治療を求めて日々努力を続けなければならない。

開示すべき潜在的利益相反状態はない。

文 献

- 1) Amano J, Kuwano H, Yokomise H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2011: annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 61: 578-607.
- 2) Srinathan SK, Bonser RS, Sethia B, Thorne SA, Brawn WJ, Barron DJ. Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. *Heart* 2004; 91: 207-212.
- 3) Rosas M, Attie F, Sandoval J, Castellano C, Buendia A, Zabal C, Granados N. Atrial septal defect in adults > or =40 years old: negative impact of low arterial oxygen saturation. *Int J Cardiol* 2004; 93: 145-155.
- 4) 建部俊介, 立野 滋, 丹羽公一郎, 松尾浩三. 成人期動脈管開存症手術例の臨床的特徴—小児期との比較—. *日小循環誌* 2003; 19: 485-490.
- 5) Frescura C, Angelini A, Daliendo L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 203-208.
- 6) Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 525-531.
- 7) Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 92-101.
- 8) da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, Soares AM, Moreira LF, Barbero-Marcial M. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 215-23.
- 9) Fedak PW, Verma S, David TE, Leask RL, Weisel RD, Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002; 106: 900-904.
- 10) Roberts WC, Ko JM. Frequency of unicuspid, bicuspid and tricuspid aortic valves by decade in adults having aortic valve replacement for isolated aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation* 2005; 111: 920-925.
- 11) Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, Shooner K, Benson DW. Bicuspid aortic valves is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 138-143.
- 12) Kang DH, Park JH, Rim JH, Yun SC, Kim DH, Song JH, Choo SJ, Park SW, Song JK, Lee JW, Park PW. Early surgery versus conventional treatment in asymptomatic very severe aortic stenosis. *Circulation* 2010; 121: 1502-1509.
- 13) 大北 裕. 弁膜疾患の非薬物治療に関するガイドライン (2012年改訂版). http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2012_ookita_d.pdf, (参照2014-08-01)
- 14) Simon-Kupilik N, Bialy J, Moidl R, Kasimir MT, Mittlbock M, Seebacher G, Wolner E, Simon P. Dilatation of the autograft root after the Ross operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 470-473.
- 15) Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9: 11-22.

- 16) Miyazaki T, Yamagishi M, Maeda Y, Yamamoto Y, Taniguchi S, Sasaki Y, Yaku H. Expanded polytetrafluoroethylene conduits and patches with bulging sinuses and fan-shaped valves in right ventricular outflow tract reconstruction: multicenter study in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142: 1122-1129.
- 17) Bakhtiary F, Takacs J, Cho MY, Razek V, Dähnert I, Doenst T, Walther T, Borger MA, Mohr FW, Kostelka M. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defect with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1239-1243.
- 18) Boening A, Scheewe J, Heine K, Hedderich J, Regensburger D, Kramer HH, Cremer J. Long-term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 167-173.
- 19) Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1374-1378.

著者プロフィール



前田 吉宣 Yoshinobu Maeda

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・助教

略歴：2000年3月 京都府立医科大学医学部卒業

2000年5月 京都府立医科大学外科

2002年4月 国立滋賀病院（現 国立病院機構東近江総合医療センター）
心臓血管外科

2003年4月 京都第二赤十字病院心臓血管外科

2006年4月 京都府立医科大学附属病院小児心臓血管外科

2012年10月～現職

専門分野：先天性心疾患の外科治療

主な業績：1. Maeda Y, Yamagishi M, Miyazaki T, Yamamoto Y, Taniguchi S, Kanzaki T, Asada S, Hongu H. The treatment strategy for hypoplastic left heart syndrome. *Kyobu Geka* 2014; 67: 305-309.

2. Miyazaki T, Yamagishi M, Maeda Y, Yamamoto Y, Taniguchi S, Sasaki Y, Yaku H. Expanded polytetrafluoroethylene conduits and patches with bulging sinuses and fan-shaped valves in right ventricular outflow tract reconstruction: multicenter study in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142: 1122-1129.