
 総 説

成人先天性心疾患に対する外科治療成績と問題点

京都第二赤十字病院 心臓血管外科

平松 健司

要旨：近年小児開心術の著しい成績向上に伴い，成人期に達した先天性心疾患の患児に対する手術が急増している．成人先天性心疾患に対する手術の特徴は再手術が多く，癒着が高度で，疾患自体も重症かつ複雑で，全身状態も不良の症例が多い．最近 10 年間における前任地である東京女子医科大学心臓血管外科での成人先天性心疾患に対する手術の成績を検討すると，15 歳以上の先天性心疾患の手術件数は 411 例（総先天性心疾患手術件数の約 30%）であり，76%が再手術例であった．初回手術例で死亡例は認めなかったが，再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や，高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め，病院死亡率は 4.9%であったが，開胸時の体外循環の工夫等成人心疾患の手術手技を導入した最近 5 年間では 1.7%まで低下した．成人先天性心疾患に対する手術は経験の蓄積により最近の成績は改善しつつあるが，重症で難易度の高い手術が多く，後天性心疾患の手術手技も必要である．同時に周術期における小児科医，麻酔科医，人工心肺技師等との綿密な協力体制が重要である．

Key words：成人先天性心疾患，再手術，体外循環，TCPC conversion，不整脈

はじめに

新生児から小児期にかけての心臓血管外科手術の著しい進歩により先天性心疾患の 90%以上が成人期に達するようになり，これに伴い成人期に追加手術が必要な先天性心疾患の頻度も年々増加の一途をたどっている．小児期にいかにも的確な手術を行っていても，加齢とともに遺残病変，続発症の進行，人工材料の劣化等により成人期に再手術，Re-do が必要となる症例が少なくない¹⁻¹⁰⁾．前任地である東京女子医科大学のような心臓大血管の手術の歴史の長い施設では特にこの傾向は顕著であり，最近では年間手術件数の約 30%を成人先天性心疾患が占めている¹¹⁻¹³⁾．成人先天性心疾患に対する手術の多くは再手術症例であり癒着高度な症例が多く，疾患自体も重症で複雑な症例が多い．また残存するチアノーゼや心不全に長年さらされている影響で肝腎肺凝固機能等の全身の予備能力に問題のある症例が多く，手術や周術期管理に際し通常の先天性，後天性心疾患と異なる注意が必要となってくる．最近の成人先天性心疾患に対する外科手術の経験から現況につき分析し，その特殊性と問題点について概説する．

対 象

最近 10 年間で 15 歳以上の先天性心疾患の手術件数は 411 例（総先天性心疾患手術件数の約 30%）であり，76%が再手術例であった．その内訳は 1) 初回手術 (97 例)，2) TCPC conversion を含めた心外導管型フォンタン術 (50 例)，3) 導管交換や右室流出路病変に対する手術 (31 例)，4) 房室弁逆流に対する弁形成や弁置換術 (33 例)，5) Ross-Konno や Bentall を含めた大動脈弁及び大動脈基部病変に対する手術 (31 例)，6) 大動脈弁下狭窄や residual VSD 等の心内遺残病変に対する手術 (13 例)，7) CoA 等大動脈病変に対する手術 (7 例)，8) maze や CRT-D を含めた不整脈に対する手術 (82 例)，9)

表 1 手術内訳

| 手術 | 症例数 |
|--|-----|
| 初回手術 (ASD, VSD, TOF, AVSD) | 97 |
| 右心バイパス術 (TCPC conversion 等) | 50 |
| 房室弁形成または置換術 | 33 |
| 大動脈弁または基部置換術 (Ross, Bentall 等) | 31 |
| 右室流出路再建 (Rastelli-redo 等) | 31 |
| 心内遺残病変 (residual VSD, SAS resection 等) | 13 |
| 大動脈病変 (CoA 等) | 7 |
| 不整脈手術 (PM, CRT, maze 等) | 82 |
| その他 (CABG 等) | 67 |
| 合計 | 411 |

表 2 急性期死亡率

| | |
|----|-----------------------|
| 前期 | 6.6% (16 例) |
| | 術後出血, DIC |
| | 術後 LOS |
| | 肝腎機能低下 |
| 後期 | 1.7% (3 例) |
| | Fontan 後肺梗塞に対する緊急血栓除去 |
| | 術後高度 LOS |
| | 他院で BDG 施行後の Fontan |
| 平均 | 4.9% |

その他 (67 例) であった (表 1)。

結 果

初回手術例で死亡例は認めなかった。再手術例では開胸時の出血を契機に悪循環に陥る症例や、術前より認める高度心機能低下や肝腎凝固機能異常が術後も遷延する症例を認め、急性期死亡率は 4.9% であった。しかしながら前半の 5 年間は 6.6% (術後出血, DIC, LOS, 肝腎機能低下等) と比較的高率であったのに対し、開胸時の体外循環の工夫等様々な改善を導入した後半の 5 年間では 1.7% まで低下していた (表 2)。最近の死亡例はフォンタン術後の肺梗塞に対する緊急血栓除去術例、他院で BDG 施行後経過観察中であったフォンタン術例、高度 LOS 例のみであるが、未だ救命できない症例も少数存在する。

考 察

成人先天性心疾患に対する手術の多くは再手術症例であり癒着高度な症例が多く、疾患自体も重症で複雑な症例が多い。また残存するチアノーゼや心不全に長年さらされている影響で肝腎肺凝固機能等の全身の予備能力に問題のある症例が多く、手術や周術期管理に際し通常の先天性、後天性心疾患と異なる注意が必要となってくる。以下に注意すべき点を項目毎に列挙する。

【開胸時の工夫】成人先天性心疾患の外科手術に際し、最初の注意点は開胸時の出血である。多くの症例は複数回の再手術症例であり、心外導管使用や心拡大を伴っている為胸骨との癒着高度である。また長期間のチアノーゼ残存の為側副血行路が著明に発達している症例も多く、1 日目は剥離のみ行い、2 日目に開心術を行った症例すら存在する。開胸時から出血がみられると、長時間の体外循環となって、出血傾向により大量輸血が必要となり、多臓器不全という悪循環に陥る危険性がある。また右左短絡が残存している症例もあり、開胸時に出血がみられると吸い込みによる全身への空気塞栓の危険性も考えられる。いずれにしても出血させないよう丁寧な癒着剥離がポイントとなる。しかし心外導管が感染を契機に胸骨に impending rupture している症例や胸骨と大動脈が密着している症例もあり、開胸時に出血が予想される場合は開胸前から大腿動静脈から体外循環を確立し減圧してから開胸する。場合によっては 18℃ までの超低体温循環停止法を用いる等の補助手段に工夫を加えている。この際特にフォンタン術後の様な先天性心疾患の症例は low cardiac output に長年さらされていることが多く成人であっても大腿動脈が 5 mm 前後と細いので、送血にあたっては直接カニューラを挿入すると流量が十分確保できない、または術後下腿部に compartment syndrome をおこす危険性があるので、あらかじめ 8 mm 前後の人

工血管を端側吻合してから送血管を connect するようにしている。この為術前検査としては胸部だけではなく大腿部も CT やエコー検査を行い、あらかじめ大腿動静脈の patency や太さを確認しておくことが chest re-entry の必要な手術の際は重要である。この様な様々な工夫を加えることで可及的に安全な手術を心がけ、その際には麻酔科医、人工心肺技師との密接な連携が必要である。

【心機能】 長年の心不全にさらされ術前より高度心機能低下している症例も多い為、PDE-III 阻害剤等による preconditioning を 2 週間程行いで心機能を改善させてから手術に望むことも考慮する。また手術侵襲を軽減する為、カテーテル治療との Hybrid Op. も積極的に考慮される。例えば再大動脈縮策 (re CoA) の進行を合併した再心内手術例では、あらかじめステント治療で re CoA を治療しその後開心術を行う等である。そういった高度心機能低下例では体外循環離脱時にあらかじめ IABP や PCPS を stand by する。術中の心機能の連続的評価や形態修復の目安に経食道エコーは必須である。ただしフォンタン術後等の中心静脈圧が高い症例では肝鬱血による肝繊維化や肝硬変を合併していると食道静脈瘤を併発していることがあるので、不用意に食道エコーを挿入すると静脈瘤破裂の危険がある。その様な懸念のある症例では、あらかじめ消化器内科を受診させ内視鏡等で食道静脈瘤の有無のチェックが必要である。

【術式】 成人先天性心疾患の多くは病態が多彩で手術のバリエーションがあり、先天性心疾患ばかりでなく弁形成や不整脈手術、大動脈瘤手術等後天性心疾患のテクニックも併用することが多い。病態に応じた適切な術式選択、時に後天性心臓血管外科医との collaboration も必要である。また手術時間も長時間に及ぶこともあるので、交代メンバーが豊富でスタッフ数が多いことが望ましい。

【不整脈】 術前より心房頻拍 (AT) を認める症例では残存すると術後 QOL に影響がでる為、積極的に maze 術を同時施行する方針としている。特に TCPC conversion では通常術後経静脈的にカテーテルアブレーションやペースメーカー (PM) 植え込みができなくなる為、maze を行った場合は必ず PM 植え込み術を行っており、PM があれば術後万一不整脈が再発しても安全に抗不整脈薬治療を行い AT を抑え込める利点がある。術前にカテーテルアブレーションが可能であればまず循環器内科医に施行して頂き、カテーテルで十分焼き切れなかった部位に術中 maze を加えることもある。最近心外導管を使用したフォンタン術後でも心外導管を穿刺し心房内にカテーテルを挿入しアブレーションする方法も行われつつあるが、この方法でもカテーテル操作の自由度に制限があるのでやはり手術中に不整脈手術を加えておくべきである。ラジオ波を使用した maze 術は従来の cut & sew と比較しかなり短時間で行えるので、術中併用するのに際し躊躇する理由にはならない。

【術後管理】 心機能以外でも肺、肝、腎、凝固機能等が低下している症例も多い為術後は綿密な全身管理が重要であり、一時的な血液透析、気管切開等が必要となる症例も存在する。肝機能については総ビリルビンやコリンエステラーゼといった通常の一般的な生化学検査項目だけではなく、ヒアルロン酸やコラーゲンといった肝繊維化の特殊マーカーも測定するようにしており、最近それらの指標を統一して表す末期肝疾患に対する指標の MELD score¹⁴⁾ も注目されている。術前肝エコーで肝硬変の Child 分類の A までは手術適応範囲内と考えられ、B だと術後 mortality が 50% 程度まで上昇するといわれている¹⁵⁾。そういった症例でも心臓の手術をしないと生命にかかわる場合、手術するか否かは本人家族との話し合いとなる。凝固機能としても血小板やフィブリノーゲン、ATIII といった項目に注意し、術前から少ない場合はあらかじめ手術当日は十分な輸血、濃厚血小板、新鮮凍結血漿や ATIII 製剤を用意しておく必要がある。

【Informed Consent】 術前より本人、家族への複数回にわたる十分な Informed Consent が必須である。重症度が極めて高いと予想される症例の場合、当院では医療安全委員会にあらかじめかけ、本人、家族も参加のもと病院全体でリスクを共有することとしている。

結語と今後の展望

成人先天性心疾患に対する手術は再手術で癒着高度な症例が多く、疾患自体も重症で複雑な症例が多く、かつ全身状態も不良の症例が多い。経験の蓄積と成人心臓手術の手技の導入、周術期における小児科、麻酔科、人工心肺技師等との綿密な協力体制により最近の成績は改善しつつあるが、未だある一定の確立で救命できない重症例は存在し、手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。近年成人の領域では重症心不全に対する補助人工心臓植（LVAD）植え込み治療が一般化されつつあり、今後は成人先天性心疾患の領域でも LVAD 植え込みや移植医療の推進が課題であろう。

本稿の要旨は第 116 回日本外科学会定期学術集会シンポジウム「成人期に至った先天性疾患治療の現状と課題」（2016 年 4 月 15 日，大阪）において発表した。

開示すべき利益相反はなし。

文 献

- 1) Hiramatsu T, Kurosawa H, Hashimoto, et al. Long-term results of atrioventricular groove patch plasty--original method and its modifications. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010 ; **38** : 445-9.
- 2) Hiramatsu T, Iwata Y, Matsumura G, et al. Impact of Fontan conversion with arrhythmia surgery and pacemaker therapy. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011 ; **40** : 1007-10.
- 3) Hiramatsu T, Matsumura G, Konuma T, et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 ; **42** : 1004-8.
- 4) DiBardino DJ, Jacobs JP. Current readings : long-term management of patients undergoing successful pediatric cardiac surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2014 ; **26** : 132-44.
- 5) Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, et al. Caring for adults with congenital heart disease : successful and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young.* 2007 ; **17** : 87-96.
- 6) Dearani JA, Mavroudis C, Quintessenza J, et al. Surgical advances in the treatment of adults with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2009 ; **21** : 565-72.
- 7) Mavroudis C1, Deal BJ, Backer CL, et al. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery : surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg* 2007 ; **84** : 1457-65.
- 8) Mascio CE, Pasquali SK, Jacobs JP, et al. Outcomes in adult congenital heart surgery : Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011 ; **142** : 1090-7.
- 9) Davies RR, Pasquali SK, Jacobs ML, et al. Current spectrum of surgical procedures performed for Ebstein's malformation : An analysis of the Society of Thoracic Surgeons congenital heart surgery database. *Ann Thorac Surg* 2013 ; **96** : 1703-9.
- 10) Jacobs JP, Mavroudis C, Quintessenza JA, et al. Reoperations for pediatric and congenital heart disease : An analysis of the Society of Thoracic Surgeons congenital heart surgery database. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2014 ; **17** : 2-8.
- 11) 平松健司, 長嶋光樹, 山崎健二, 他. 先天性心疾患に対する外科手術の特殊性と注意点 日成人先天性心疾患会誌 2012 ; **2** : 41-4.
- 12) 平松健司 先天性心疾患 (外科) 今日の治療指針 2016 : 466-7
- 13) 平松健司 成人先天性心疾患に対する外科治療と問題点 Annual Review 2016 (in press)
- 14) Malinchoc M, Kamath PS, Gordon FD, et al. A model to predict poor survival in patients undergoing transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Hepatology* 2000 ; **31** : 865-71.
- 15) Murashita T, Komiya T, Tamura N, et al. Preoperative evaluation of patients with liver cirrhosis undergoing open heart surgery. *GTCS* 2009 ; **57** : 293-7.

Results and problem of surgery for adult congenital heart diseases

Department of Cardiovascular Surgery, Japanese Red Cross Kyoto Daini Hospital
Takeshi Hiramatsu, MD PhD

Abstract

Background: Recently surgery for adult congenital heart diseases is increasing.

Methods: We reviewed the results of surgery for adult congenital heart diseases in Tokyo Women's Medical University (my previously posted hospital) during recent 10 years.

Methods: The number of surgery for adult congenital heart diseases was 411 after 2003, of which 76% was reoperations. The details were as follows. 1) initial cases: 97, 2) Fontan: 50, 3) re-RVOTR: 31, 4) AV valve operation: 5), Aortic root and or valve surgery: 31, 6) residual lesions: 13, 7) Aortic surgery: 7, 8) arrhythmia: 82, 9) others: 67

Results: Although there was no death in initial operative cases, the average hospital mortality rate was 4.9%. However it improved to 1.7% after 2008 by introducing the technique of adult heart operations.

Conclusions: Reoperations, and severe and complex cases were frequent in surgery for adult congenital heart diseases, but the recent results were improving. Although the perioperative collaboration with pediatric cardiologists, anesthesiologists, and perfusionists is important, to determine the operative limits and indication of transplantation is mandatory.

Key words : Adult congenital heart disease, Redo-surgery, cardiopulmonary bypass, TCPC conversion, arrhythmia