

10. ガイドライン up to date : 先天性心疾患術後管理に関するガイドライン —ファロー四徴症を中心に

元木 博彦 信州大学医学部循環器内科学教室

ACHD 患者数増加と その背景について

近年の診断技術や手術成績の向上によって、多くの先天性心疾患 (CHD) 患者が成人となることが可能となり、一般循環器診療の場で成人 CHD (ACHD) 患者と遭遇する機会が増えてきている。さらに、これら CHD 術後の病態に関する知見が増えて理解が深まり、術後遠隔期管理や治療に関する情報が集積され、本邦でも ACHD 診療に関するガイドラインが整備された¹⁾。本邦における CHD 手術の歴史は、1950 年代に動脈管開存結紮術や人工心肺装置を用いたファロー四徴症治療に対する心内修復術が行われたことに始まる。1970 年代に人工心肺装置の改良により長時間の体外循環管理が可能となり、その後、心筋保護液が導入されたことで手術成績が大きく向上した。1990 年代には自己組織を用いた再建手術が導入され²⁾、より低年齢の複雑性 CHD に対する修復手術が可能となり、その後、外科術式の標準化が進んだことで新生児期手術成績が大きく向上した。これら術式発展と管理技術向上により、多くの CHD 術後患者、特に重症度の高い ACHD 患者が急増する結果となっている。また、CHD 手術時期と術式選択の目標は、当初救命であったが、やがて遠隔期成績向上へと移行し、術後遠隔期遺残症、続発症、合併症と QOL 維持のバランスを考慮した最良の医療の提供が求められる時代

となった。さらに、重症度が高く治療介入の困難な患者では、移植医療や緩和ケアなど、生命の尊厳の問題に対峙する機会も増加している³⁾。加えて、病態の理解については昨今の画像診断法の発展が、管理・治療については新薬の登場や手術とカテーテル治療法の進歩がめざましく、ACHD 患者管理方法は日進月歩で進化し続けている。このような背景から、ACHD 診療には小児循環器医だけでなく、循環器内科医が参入することが求められている。

ファロー四徴症について

ファロー四徴症はチアノーゼ型 CHD の中で最も発症率の高い疾患である (図 1)。心内修復術によって術後 QOL と長期予後は大きく改善されたが、術後遠隔期に新たな病態を生じることが報告されており、特に肺動脈弁逆流や右室流出路・肺動脈狭窄を背景とした心不全や不整脈の管理と再介入の判断は重要で、適切な時期に再侵襲的治療を行わないと不可逆的な臓器障害に至ることもある。

心内修復術について

1 歳前後で行われる心内修復術の主な手技は、心室中隔欠損閉鎖術と右室漏斗部から左右肺動脈分岐部にかけての右室流出路狭窄の解除である。右室流出路狭窄に対しては、異常筋束の切除による漏斗部狭窄解除のほか、狭い肺

動脈弁輪や主肺動脈から左右分岐部近傍の狭窄に対するパッチ拡大を行う。心室中隔欠損は、右室切開か経右房アプローチによってパッチ閉鎖することが多い。遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全は狭小な肺動脈弁輪を切開またはパッチ拡大することによって生じており、成人期に肺動脈弁置換術 (pulmonary valve replacement : PVR) が必要となる可能性が高い。逆に、肺動脈弁輪を温存する場合は、心室中隔欠損のパッチ閉鎖を経右房アプローチ (経肺動脈アプローチとの組み合わせ) で修復することで、術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全の程度が軽く、成人期の PVR を回避できる可能性がある。

術後合併症への対応

ファロー四徴症心内修復術後の遠隔期合併症 (続発症) として、肺動脈弁閉鎖不全、三尖弁閉鎖不全、大動脈弁閉鎖不全や上行大動脈拡張、右室流出路狭窄、心室または心房性不整脈、心室機能障害、感染性心内膜炎などが見られる。

1. 肺動脈弁閉鎖不全

幼少期の心内修復術後 5~10 年で、40~85% の症例に中等度以上の肺動脈弁閉鎖不全が認められるとされる⁴⁾。また、肺動脈弁閉鎖不全による右室拡大や右室機能低下については、小児期後期または思春期になってから心内修復術となった症例で多く認められる。広く右