

フォンタン術後患者が COVID-19 感染をきたした場合の診療について

(日本成人先天性心疾患学会の推奨案)

フォンタン手術後患者は、肺循環に心室を有さない特殊な病態(フォンタン循環)であり、COVID-19 に感染した場合には、成人先天性心疾患に経験豊富な地域の中核病院(日本成人先天性心疾患学会総合修練施設・連携修練施設)での入院管理が望ましい。現時点ではフォンタン循環が、COVID-19 感染の重症化因子となるエビデンスはないが、以下の病態の患者においては、不整脈・心不全合併を伴って重症化しやすいことが懸念されるため、慎重な管理を推奨する。

COVID-19 特有の合併症により重症化しやすいと考えられる病態

1. 蛋白漏出性胃腸症(PLE)、鑄型気管支炎(plastic bronchitis)の既往・合併例
2. 感染前から高度の低酸素血症($SpO_2 < 90\%$)を有するもの
3. NYHA class III 以上の心不全症状を有するもの
4. 心不全入院歴を有するもの
5. 糖尿病、肥満症合併例
6. 高度の臓器不全(腎不全、肝不全)合併例

重症度診断について

フォンタン手術後の患者は静脈間側副血行路(体静脈から左心房や肺静脈への側副血行路)や肺動静脈瘻の発達などにより、従来から低酸素血症(SpO_2 が90~95%)を呈している。これは、健常人において酸素飽和度をもとに評価される COVID-19 関連肺炎の診断や重症度評価が、フォンタン術後患者においては適していないことを意味している。したがって、フォンタン術後患者における肺炎の診断や重症度評価は、バイタルの変化、画像診断、血液所見(乳酸値など)など包括的に評価することが重要である。

COVID-19 感染の管理について

低酸素血症と血栓塞栓症への対応が重要とされる。

①低酸素血症の管理

低酸素血症の進行により人工呼吸器や体外循環管理(ECMO)が必要となることがあるが、健常人に対して示されている導入基準や管理方法がフォンタン術後患者においては適さないことが予想される。以下の点を留意して管理を行うことが望ましい。

・肺炎の診断：積極的に胸部 CT で診断する

→フォンタン患者においては、酸素飽和度の低下から肺炎合併の根拠とするのは難しいことが予想される。また、複数の手術や術後の合併症によりもともと胸部レントゲン上で肺野に陰影を認めることも多く、胸部レントゲンのみでは肺炎の早期診断が難しいことも報告されており、本病態の患者においては積極的に胸部 CT で肺炎合併の診断を行うのが望ましい。

・低酸素血症への介入：感染前と比較し酸素飽和度の低下を有する場合には、入院の上積極的に酸素投与を考慮する

→フォンタン循環の成立と肺血管抵抗とは密に関わり合っており、できるだけ低酸素が進行しないような管理が大切である

・人工呼吸器：中心静脈圧を常にモニタリングしながら、できるだけ低い気道内圧となるよう呼吸器設定(特に呼気終末圧(PEEP)設定)を行う

→人工呼吸器管理でPEEPによる胸腔内圧の上昇のため、静脈還流が低下し、心拍出量が低下する可能性にも留意する必要がある。ただし、胸腔内圧の上昇を避けるためにPEEPを用いることは適当でないとするのではなく、中心静脈圧(CVP)を常にモニタリングし、循環動態を維持するように必要なPEEPレベルを含めた適切な人工呼吸器設定を行う必要がある。

・一酸化窒素(NO)・肺血管拡張薬：人工呼吸管理・ECMO管理となった場合には、NOや肺血管拡張薬の使用を積極的に考慮する

→前述のように、フォンタン循環においては肺血管抵抗を低く保つのが望ましい。したがって、酸素投与下でも低酸素血症の所見が続く場合には、肺血管拡張治療を積極的に併用するのが望ましい。

・ECMO：上記治療でも低酸素血症が遷延する場合にはECMOを考慮する

→フォンタン循環におけるECMOの経験は極めて少ない。フォンタン循環では、VV-ECMOでは血行動態の維持が難しい症例が存在すると考えられ、VA-ECMOを使用することも考慮する。また、幼少期の複数回の心臓カテーテル検査により、大腿動静脈が閉塞していることによりアクセス困難例があり注意を要する。

②血栓塞栓症の予防

COVID-19肺炎においては血栓塞栓症を合併することが多々報告されている。したがって、血栓塞栓症の予防を積極的に推奨するガイドラインも存在する。血栓塞栓症を発症しやすいフォンタン循環患者においては特に注意が必要と考えられるが、一方で喀血などの出血性合併症のリスクもあり、血栓塞栓症予防を行ううえで留意すべき点である。

A. 抗凝固療法をされていない患者への対応

・酸素投与を必要としない入院患者においては、深部静脈血栓症(VTE)予防量の抗凝固療法を考慮する。

・酸素投与が必要な入院患者においてはVTE治療量の抗凝固療法を考慮する。

・病態が安定するまで半減期の短いヘパリン製剤を推奨する。

B. 抗凝固療法をされている患者への対応

・抗凝固療法を継続する。

・病態が安定するまで半減期の短いヘパリン製剤へのブリッジが望ましい。

③その他

フォンタン術後症例では、フォンタン関連肝疾患(Fontan-associated liver disease: FALD)による肝機能障害の出現に注意が必要である。

参考文献

1) Gerhard-Paul Diller, Micheal A Gatzoulis, Craig S Broberg, et al. Coronavirus disease 2019 in adults with congenital heart disease: a position paper from the ESC working group of adult congenital heart disease, and the International Society for Adult Congenital Heart Disease. Eur Heart J. 2020;00:1-8. (図の日本語訳を日本成人先天性心疾患学会ホームページに掲載)

- 2) Jack Rychik, Andrew M Atz, David S Celermajer, et al: Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140:e234-e284.
- 3) Neha Ahluwalia, Barry Love, Alice Chan, et al: COVID-19 in an Adult With Tricuspid Atresia S/P Fontan Palliation. *J Am Coll Cardiol Case Rep*. 2020;2:1261-1266.
- 4) 佐藤誠, 我孫子雅之, 小田切徹州, 他: 緑膿菌市中肺炎に敗血症性ショックを合併し VA ECMO で救命した Fontan 術後の 1 例. *日小児循環器会誌*. 2017;33:50-57.
- 5) Matthew K Bacon, Seth B Gray, Steven M Schwartz, et al: Extracorporeal Membrane Oxygenation (ECMO) Support in Special Patient Populations-The Bidirectional Glenn and Fontan Circulations. *Front Pediatr*. 2018;6:299.