

【特集】成人先天性心疾患の診療体制を問う

成人先天性心疾患に対する外科手術の特殊性と注意点

平松 健司¹⁾, 長嶋 光樹¹⁾, 山崎 健二¹⁾, 島田 衣里子²⁾, 稲井 慶²⁾, 中西 敏雄²⁾東京女子医科大学 ¹⁾心臓血管外科, ²⁾循環器小児科

要 旨

【背景】近年, 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。

【目的】最近10年間の当施設での成人先天性心疾患に対する手術の成績を検討した。

【方法】2003年から現在までの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。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) その他(67例)であった。

【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, 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2008年以降では1.7%まで低下した。

【結語】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が, 経験の蓄積により最近の成績は改善しつつある。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が, 手術適応の限界設定や移植の適応が今後の課題である。

キーワード: Adult congenital heart disease, surgery, cardiopulmonary bypass, TCPC conversion, arrhythmia

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^{1,3)}。当院の様な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。最近10年間の成人先天性心疾患に対する外科手術の経験からその特殊性と注意点について検討した。

対象と結果

2003年から現在までの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(図1)。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) その他(67例)であった(図2, 3)。

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2007年までの前期が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2008年以降の後期では1.7%まで低下している(図4)。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のは事実である。

考察

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

る為胸骨との癒着が高度である。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り、出血傾向→大量輸血→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である。しかし心外導管が感染を契機に胸骨に impending ruptureしている症例もあり、開胸時から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、場合により超低温温法を用いる等の補助手段に工夫を加えることで可及的に安全な手術を行うようにしており、麻酔科医、人工心肺技師との密接な連携が必要である。

心機能に関しては術前より高度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。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。

術式に関しては病態も多彩で手術のバリエーションが多く、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く、病態に応じた適切な術式選択、時に成人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。

不整脈については、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では術後経静脈的にペースメーカー(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。

術後管理としては心以外でも肺、肝、腎、凝固機能等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。

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

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。

15歳以上症例での再手術の割合

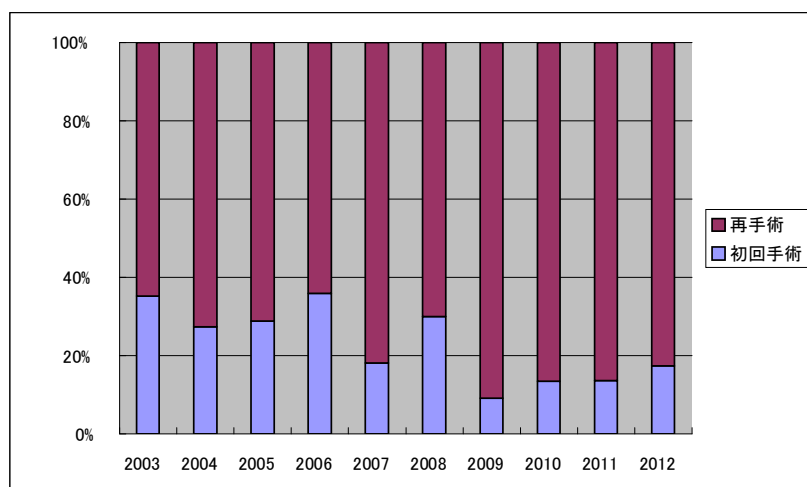


図1

手術内訳-1

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
合計	411

図2

手術内訳-2

手術	症例数
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

図3

急性期死亡率

前期 (2003-2007)	6.6% (16例)
	術後出血、DIC
	術後LOS
	肝腎機能低下
後期 (2008-2012)	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
合計	4.9%

図4

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 Oct;38(4):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 Oct;40(4):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 Dec;42(6):1004-8.

Results and problem of surgery for adult congenital heart diseases

Takeshi Hiramatsu¹, Mitsugi Nagashima¹, Kenji Yamazaki¹,
Eriko Shimada², Kei Inai², Toshio Nakanishi²

Tokyo Women's Medical University, ¹Department of Cardiovascular Surgery, ²Pediatric Cardiology

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

Methods: We reviewed the results of surgery for adult congenital heart diseases in our 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) reRVOTR: 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.