

症例報告

成人期に一次的 Fontan 型手術を行った 心尖下大静脈同側の 1 例

若松 大樹¹⁾, 佐戸川 弘之¹⁾, 黒澤 博之¹⁾, 横山 斉¹⁾,
桃井 伸緒²⁾, 青柳 良倫²⁾, 遠藤 起生²⁾, 林 真理子²⁾

¹⁾ 福島県立医科大学医学部心臓血管外科

²⁾ 福島県立医科大学医学部小児科

Primary Fontan Procedure in an Adult Patient with Apicocaval Juxtaposition

Hiroki Wakamatsu¹⁾, Hirono Satokawa¹⁾, Hiroyuki Kurosawa¹⁾, Hitoshi Yokoyama¹⁾,
Nobuo Momoi²⁾, Yoshimichi Aoyagi²⁾, Kisei Endo²⁾, and Mariko Hayashi²⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan

²⁾ Department of Pediatrics, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan

The Fontan procedure is predominantly performed in children with a functionally univentricular heart. It remains unclear as to whether the Fontan procedure can be applied for adult patients. Furthermore, the optimal conduit route remains unknown for adults with apicocaval juxtaposition. Adult Fontan candidates are likely to have dilated ventricles with poor cardiac function caused by long-term hypoxia and ventricular volume overload. Consequently, an ideal course from the inferior vena cava to the pulmonary artery should be created with caution to avoid the formation of kink or collapse of the conduit. A 48-year-old man with a double outlet right ventricle, single right ventricle, along with valvular and supra-valvular pulmonary stenosis, presented with exertional dyspnea and palpitation. The patient showed situs inversus with the cardiac apex and inferior vena cava on the left side. Preoperative catheterization data showed low pulmonary vascular resistance and pulmonary artery pressure because of valvular, supra-valvular, and bilateral pulmonary artery stenosis. Primary fenestrated total cavopulmonary connection (TCPC), concomitant with pulmonary artery plasty, was performed. The conduit was constructed via an intra-atrial route to avoid being compressed posteriorly by the dilated ventricle. The postoperative course was uneventful, and the patient was discharged 32 days after surgery. His exercise tolerance improved gradually thereafter. He returned to his previous job 3 months after surgery. Our case demonstrates that adult Fontan candidates whose preoperative conditions satisfy appropriate criteria are capable of undergoing primary TCPC. However, surgical indications for adult TCPC should be carefully determined. In our present case, the intra-atrial conduit route was useful for an adult patient with apicocaval juxtaposition.

Keywords: Fontan procedure, adult congenital heart disease, total cavopulmonary connection, apicocaval juxtaposition, intraatrial conduit

Fontan 型手術の適応は拡大し、条件も低年齢化した。成人期に拡大可能か不明である。手術未施行の成人例は長期低酸素と容量負荷から低心機能と心拡大を伴うため、心尖下大静脈同側例への Total cavo-pulmonary connection (TCPC) 手術では、導管ルートに配慮が必要となる。心尖下大静脈同側の成人例に一次的 Fontan 型手術を施行した。症例は、48 歳男性で、小児期に右室性単心室と診断されたが Fontan 型手術に至らなかった。息切れと動悸から就労困難となった。診断は両大血管右室起始、

2017 年 2 月 6 日受付, 2017 年 4 月 24 日受理

著者連絡先: 〒960-1295 福島県福島市光が丘 1 福島県立医科大学心臓血管外科 若松大樹

doi: 10.9794/jspccs.33.249

右室性単心室，肺動脈弁と弁上部狭窄を認めた．精査し手術適応と判断した．手術は，肺動脈形成および TCPC 手術を行った．圧迫回避目的に導管は心尖同側心房内を通した．術後経過は良好で，術後 32 日目に退院し，退院後 3 ヶ月で職場に復帰した．成人期単心室症例に再評価を行い，一次的 TCPC を施行した．成人期 TCPC は有用な術式であるが，適応には慎重な判断を要する．心尖下大静脈同側で心拡大を伴う成人例に心房内ルートは有用であった．

はじめに

Fontan 型手術¹⁾は術式の変遷と段階的治療により，手術成績は向上し，当初 Fontan の適応基準として知られた 4 歳以上の制限²⁾は徐々に拡大され，現在は 2 歳前後に行われるようになった．一方で，成人期の Fontan 型手術の適応については，年齢の上限は不明瞭であり，明確な基準や確立した治療戦略も存在しない．また，心尖下大静脈同側症例に対する心外導管型 Fontan 手術 (Extra-cardiac total cavopulmonary connection: TCPC) においては小児例を中心に心外導管の至適ルートについて議論があるが^{3,4)}，長年の容量負荷と低酸素により心拡大と心機能低下を有する成人例においてはルート選択に注意が必要となる⁵⁾．今回，心尖下大静脈同側の成人例に一次的 Fontan 型手術を施行したので報告する．

症 例

症例：47 歳の男性 身長 168 cm 体重 58 kg

現病歴：両大血管右室起始症，右室性単心室，肺動脈狭窄症と診断され，15 歳時に左体肺動脈短絡手術を受けた．当時は Fontan 手術の手術適応はないと判断

された．成人後は，近医を通院し内服加療を受けていた．1 年前から労作時の息切れと，発作性上室性頻脈の出現を認めるようになった．階段昇降が困難となり，就労も不可能となり当院へ紹介となった．

入院時現症：胸骨左縁第 III～IV 肋間に Levine 3/6 の収縮期駆出性雑音を聴取した．両手指および足趾に，ばち状変化を認め，指尖部の経皮的動脈血酸素飽和度 (SpO₂) は 82% であった．両下肢の浮腫を認めた．階段昇降が困難で歩行時の息切れも強く，NYHA 分類は 3 度であった．

血液検査所見：Hct は 63.2% と多血症を認め，AST 値は 47 IU/L，ALT 値は 45 IU/L と軽度の肝機能障害を認めた．BUN 16 mg/dL，Crea 0.90 mg/dL，eGFR 72 mL/min/1.73 m² と腎機能は正常であった．総ビリルビン値は 4.0 mg/dL と高く，BNP 値は 547.7 pg/mL (基準値 18.4 pg/mL 未満) と高値を示した．

胸部 X 線写真：心胸郭比 (Cadiothoracic ratio: CTR) 71% の心拡大と，肺うっ血所見を認めた (Fig. 1A)．

心電図検査：心拍数は 95/分の洞調律で，右室肥大所見を認めた．QRS 幅は 210 msec と広く，右軸変異を認めた (Fig. 1B)．前医での 24 時間心電図上は 20～30 秒程度持続し自然復帰する心拍数 140～160 bpm の発作性上室性頻脈を認めた．

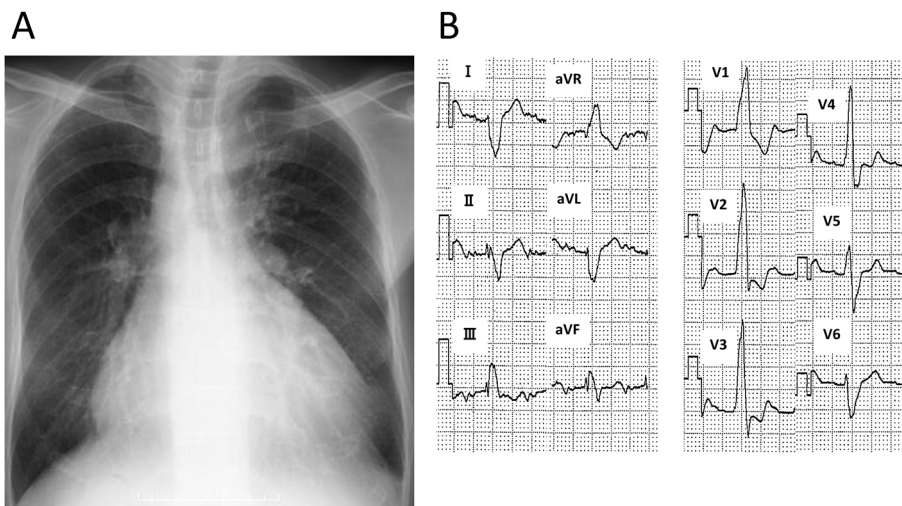


Fig. 1 Preoperative chest X-ray and electrocardiogram

(A) Preoperative chest X-ray. (B) Preoperative electrocardiogram.

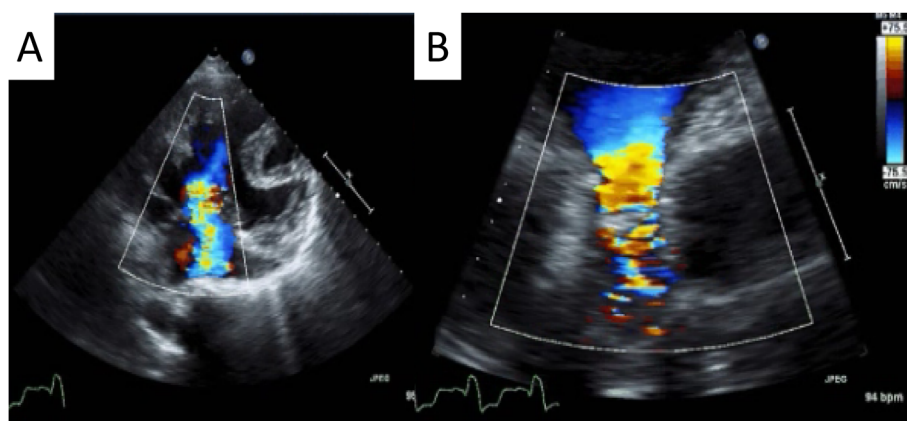


Fig. 2 Preoperative transthoracic echocardiogram

(A) Color Doppler showing moderate common atrioventricular valve regurgitation. (B) Evidence of valvular and supra-valvular pulmonary stenosis.

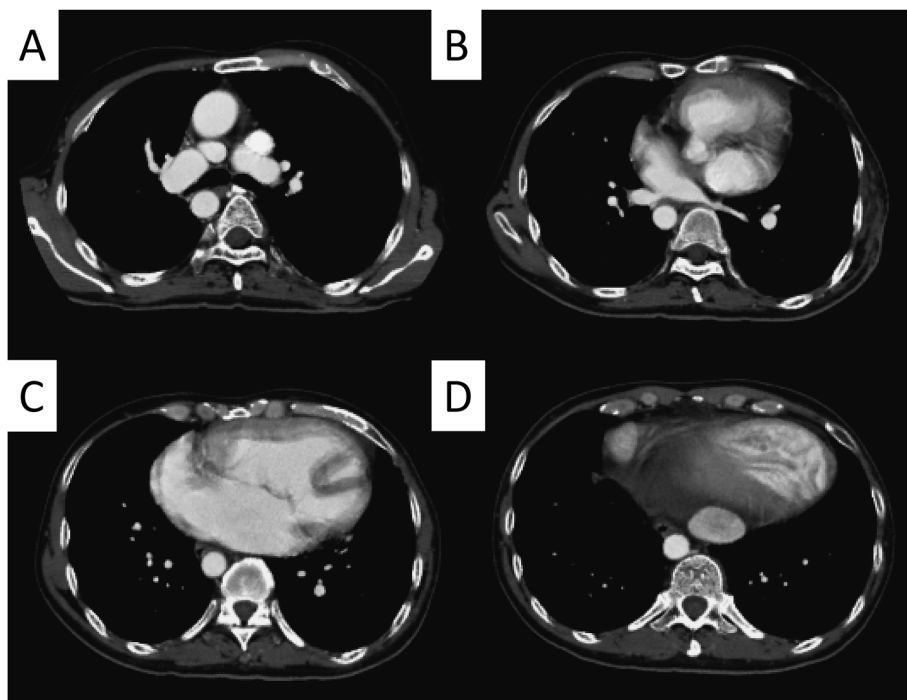


Fig. 3 Preoperative computed tomography (CT)

(A) Preoperative CT angiogram showing the superior vena cava located on the left side. (B) All pulmonary veins returned to the right side of the atrium. (C) Large atrium and dilated right ventricle. (D) Cardiac apex and inferior vena cava were located on the left side.

心臓超音波検査：心房逆位で，上下大静脈は左側心房に還流し，心尖下大静脈同側であった．心室正位，左心室は低形成で右心室は高度拡大を認めた．大動脈左前方，肺動脈右後方の転位あり，両大血管右室起始の形態で，心室中隔欠損孔の大きさは径 39 mm であった．肺動脈弁と弁上部，および左右肺動脈分岐部に狭窄を認めた．房室弁は共通房室弁であり，弁輪径は 54 mm と拡大し，中等度逆流を認めた (Fig. 2)．心

房中隔は一次孔欠損を認め，径は 21 mm で圧較差なく，両心房の拡大を認めた．

造影 CT 検査：心房心室ともに拡大所見を認めた．上下大静脈は心尖同側の左側心房に還流，肝静脈はすべて下大静脈に還流し，両側肺静脈は右側心房に還流していた．下大静脈の拡大所見を認めた (Fig. 3)．以前施行された左体肺動脈短絡手術に用いられた人工血管は閉塞していた．3D-CT では，肺動脈は蛇行屈曲を

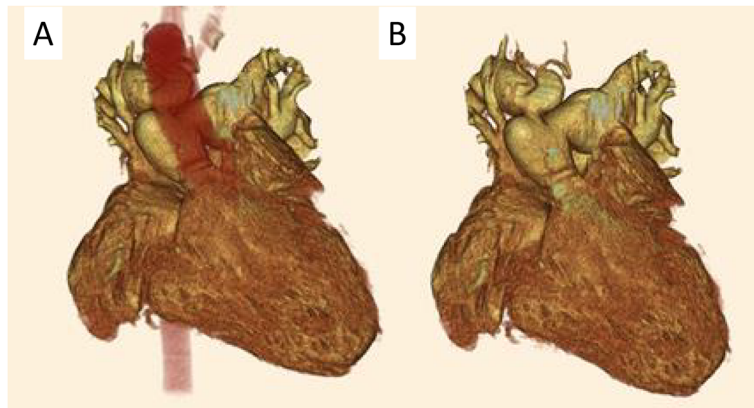


Fig. 4 Preoperative 3-dimensional computed tomography

(A) Preoperative cardiac overview. (B) Pulmonary artery stenosis was revealed after the removal of the ascending aorta.

認め、左右肺動脈分岐部にも狭窄を認めた (Fig. 4).

心臓カテーテル検査：右室圧は 100/EDP 5 mmHg, 肺動脈弁, 弁上部および左右肺動脈分岐部狭窄により主肺動脈圧は 25/5 (14) mmHg, 左肺動脈圧は 20/9 (14) mmHg と肺高血圧は認めず, 肺血管抵抗は $1.9 \text{ unit} \cdot \text{m}^2$ であった. Qp/Qs は 1.7 であった. PA index $720 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ と左右肺動脈は著明な拡大を認めた. 末梢肺動脈圧は保たれ, 左室拡張末期容積は 23.4% of normal, 右室拡張末期容積は 211.4% of normal と左室低形成と右心室の著明な拡大を認めた. 造影上の右室駆出率は 44.8% と低下を認めた. 3 度の共通房室弁逆流を認めたが, 平均心房圧は 5 mmHg と低く保たれていた. 気管支動脈から肺動脈への側副血行路を認めたが軽度でありコイル塞栓術は施行しなかった.

以上の結果から Fontan 手術の適応と判断したが, 手術リスクを考慮し, 入院下に心不全管理を行い, 外来で β 遮断薬, アンギオテンシン変換酵素阻害薬の投薬による治療を行った. 一時的に BNP 値は 55.2 pg/mL まで低下し, 症状も寛解したが, 半年後に再び症状が悪化し BNP 値も 437.6 pg/mL に再上昇した. 内科的治療の限界と判断し, 再度心不全管理を行ったのちに手術を予定した.

手術所見：手術は胸骨正中切開で行った. 上行大動脈送血, 上下大静脈脱血, 右側心房からベントを挿入し人工心肺を確立した. 主肺動脈は離断し, 心臓側は縫合閉鎖した. 左右肺動脈分岐部の狭窄部を切除し, 左右肺動脈を大動脈後方で径 18mm のリング付き PTFE グラフトを用いて再建した. 左側上大静脈を離断し, 人工血管左側吻合部の末梢側に Glenn 吻合を作成した. 完全体外循環とし, 大動脈遮断, 順行性に心筋保護液を注入し心停止とした. 共通房室弁は, 水試験では中央部から僅かな逆流を認めるのみで弁形態

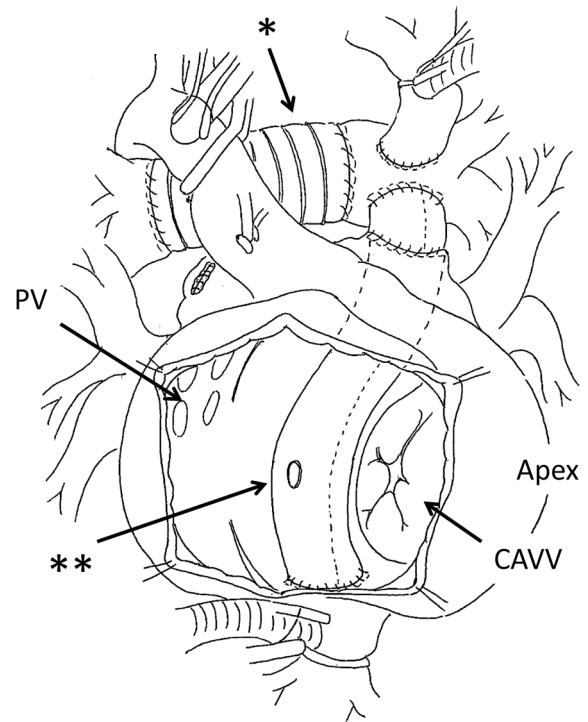


Fig. 5 Schematic representation showing operative findings

Asterisk indicates an 18 mm graft used to reconstruct the pulmonary artery whereas the double asterisk indicates an 18 mm intraatrial conduit with fenestration. CAVV: common atrioventricular valve, PV: pulmonary vein.

や性状に異常はなく, 術後の容量負荷軽減による効果を期待し, 手術操作は加えなかった. 左右肺静脈は右側心房に開口しており, 心房内導管による肺静脈狭窄や閉塞の危険がないことを確認した. 径 18mm PTFE グラフトを心房内から左側下大静脈開口部に連続縫合し, 頭側は左上大静脈離断部から心外に誘導し, 左肺

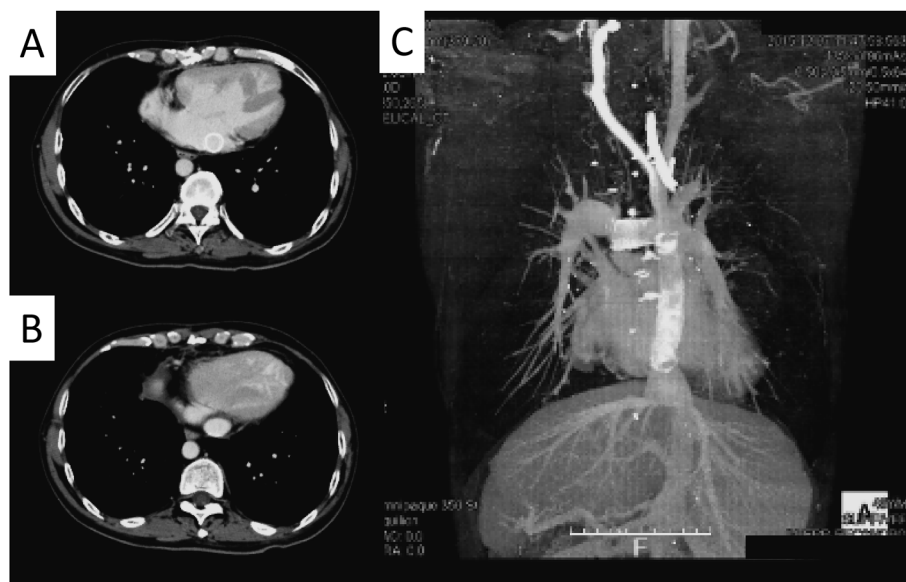


Fig. 6 Postoperative computed tomography (CT)

(A) Postoperative CT images. (B) The diameter of the inferior vena cava had decreased. (C) Coronal image showing a central pulmonary artery graft and the intraatrial conduit.

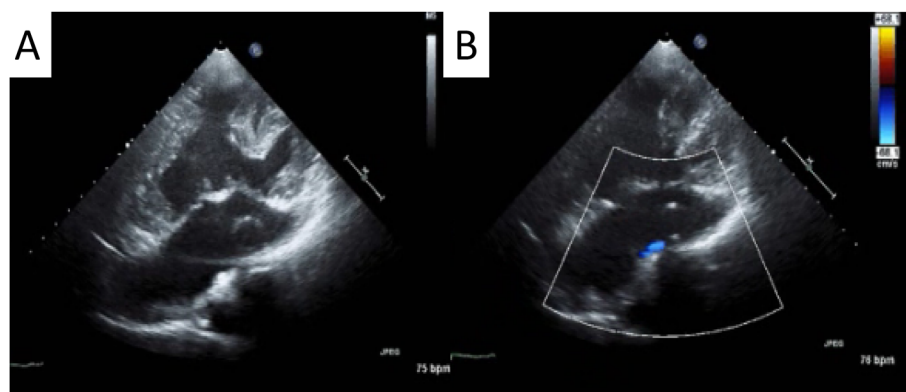


Fig. 7 Postoperative transthoracic echocardiography

(A) The intraatrial conduit was observed. (B) Fenestration flow and the disappearance of common atrioventricular valve regurgitation were evident.

動脈下面に端側吻合を行った。心房内の人工血管に5mmの開窓術を行った (Fig. 5)。一酸化窒素吸入下に人工心肺から離脱を行い、動脈圧は88/58mmHg、平均肺動脈圧は15mmHg、心房圧は7mmHg、SpO₂は93%であった。手術時間は429分、人工心肺時間は246分、大動脈遮断時間は146分であった。

術後経過：術翌日に一酸化窒素吸入終了の上、人工呼吸器から離脱した。抜管後の動脈圧は110/56mmHg、平均肺動脈圧は10mmHg、酸素投与下にSpO₂は96%であった。経口摂取開始し、抗凝固療法を開始した。術後3日目にICU退室した。術後15日目に胸腔ドレーン抜去。術後32日目に退院した。胸部X線上、CTRは術前71%から術後は61%

に改善した。退院前の造影CTではグラフト圧迫などの所見は認めなかった (Fig. 6)。

退院時のSpO₂は93%であった。採血上、AST値は26IU/L、AST値は22IU/L、TBは1.1mg/dLと正常化した。術後3ヶ月で職場に復帰し、術後3ヶ月でBNP値は正常化した。術後1年が経過したが、心臓超音波検査上は、房室弁逆流はほとんど認めていない (Fig. 7)。術後2年の経過で発作性上室性頻脈の再発は認めていない。

考 察

Fontan 型手術の適応条件とされた Choussat-Fon-

tan 基準²⁾の逸脱例にも、積極的に Fontan 型手術が施行されるに従い、適応は拡大し機能的単心室を有する複雑心奇形の予後は改善した。当初 4 歳以上とされた Fontan 型手術の適応条件は、低年齢化にともなう負の要因も少ないことから 2 歳前後まで低下したが、一方で成人例に拡大可能であるかは不明である。小児期の機能的単心室に対する治療戦略と異なり、成人 Fontan 型手術の治療指針はない。過去の報告では、Burkhart ら⁶⁾は、小児手術基準と同様に適応判断し、132 例の成人例に Fontan 型手術を行った。この中で、平均肺動脈圧が 15 mmHg より高いこと、年齢 30 歳以上などを手術リスクに上げている。Fujii ら⁷⁾はリスクの積み重ねが遠隔予後に影響すると考え、過去の報告をもとに 13 個のリスク因子を上げ、そのうち 6 個以上を有する場合で遠隔予後が不良であると報告し、合併症が起こる前の手術を推奨している。Podzolkov ら⁸⁾は小児の手術基準をもとに 2 つ以上の逸脱が術後の成績に影響すると報告している。いずれも小児期治療の経験を軸に、成人症例にも小児適応基準をもとに適応を判断している。成人期の機能的単心室は、長期の低酸素状態による心筋障害に加えて、心室容量負荷や中心静脈圧上昇から、不整脈や房室弁逆流、心機能低下などの問題が現れる。経年的に基準逸脱が増えることから、複数の報告で年齢は共通したリスクとされ^{6,7,9)}、成人期の手術判断は慎重に行われるべきと考える。過去の報告では手術施行時の年齢は多くが 20 歳代であり、40 歳以上の症例が占める割合は少数である⁶⁻¹²⁾。本症例は Fontan 型手術未施行例のまま 40 代後半まで到達した稀な症例であった。

現在のわが国においては、Fontan 型手術適応患者が見逃されることはないと思われるが、手術適応の拡大以前の症例では、成人期に到達した Fontan 型手術未施行例が少数ながら存在している。本症例も当時は Fontan 型手術の適応はないと判断された。成人後に外来通院先が変更となったこともあり、その後の Fontan candidate からドロップアウトした。15 歳時に行われた体肺動脈短絡は閉塞していたが、肺動脈弁と弁上部および左右肺動脈分岐部に適度な肺動脈狭窄が存在したため高度チアノーゼは来さず、就業や結婚など通常の社会生活を送ることができ、かつ肺血管床は温存されていた。心不全症状による当院への紹介を機に、各種再検査を行うこととなった。本症例は Fujii ら⁷⁾が示した 13 個のリスク因子のうち、30 歳以上の年齢、体心室駆出率 50%未満、中等度以上の房室弁逆流、不整脈、NYHA クラス分類 3 度以上の 5 つを有しておりハイリスク例といえるが、内科的治

療に限界があり、Fontan 型手術の適応と判断した。

Fontan 型手術の適応患者に対する治療方法としては両方向性グレン手術 (Bidirectional Glenn: BDG) を先行して行う Staged Fontan 手術が一般的である。BDG 手術による心室容量負荷軽減効果により、房室弁逆流や心室機能の改善が期待され、複合病変ではリスク分散効果など段階的戦略の意義は大きい¹³⁾。本症例でも BDG 術後に心不全が改善することも期待されるが、一方で成人期 BDG 術後の経過については不明な点が多い。総静脈血に占める上大静脈血流の割合は生後から 2 歳ころまで増加し、体型の変化に伴い、その後は漸減し 6 歳頃に成人と同等になると報告されている^{14,15)}。このため成人期 BDG 術後に、期待した術後 SpO₂ が得られない可能性も考慮しなければならない¹⁶⁾。本症例は術前 SpO₂ が 80% 前後と高めの値を確保しており、BDG 術後の低酸素による日常生活動作 (activities of daily living: ADL) の低下や心機能低下の不安があり、一期的 Fontan 型手術を行うことにした。Fontan 型手術適応基準のボーダーライン症例では Fenestration (開窓術) は循環維持における安全弁として重要な役割を担う。成人期 Fontan 型手術においては開窓術が術後早期の成績改善に有用であると報告もあり^{17,18)}、本症例でも径 5 mm の開窓術を行った。長年の低酸素にともなう心機能への影響は成人期に特有の問題であり、小児期に比べてさらに開窓術の果たす役割は重要と考えられる。

また、本症例のような心尖下大静脈同側例に TCPC 手術を行う場合、導管のルート選択には議論がある^{3,4)}。小児例を中心に検討が行われた結果、心臓や椎体による導管の圧迫や屈曲によるエネルギー損失が問題とされた。心尖同側症例には心尖部と同側でより短い導管をおくことで良い層流が得られ、エネルギー損失が少ないとされている³⁾。一方で、成人例では、低心機能と長年の容量負荷に伴う心拡大が強い症例が多く、導管が拡大した心臓により圧迫閉塞される危険性が指摘されている⁵⁾。本症例では、大動脈遮断と心停止に伴う心機能への影響は懸念されるが、術前検査と術中評価により、心房内構造と肺静脈還流部位と房室弁との位置関係から心房内ルートが可能であると判断した。心房内導管による遠隔期の問題には血栓塞栓症や心房拡大が指摘されており¹⁹⁾、今後の経過には注意が必要と考えている。

成人期の Fontan 型手術後は NYHA 分類が改善するとされる報告が多い^{6,7,9,11,12)}。本症例も術後チアノーゼは改善し、容量負荷低減から房室弁逆流は改善した。不整脈は消失し NYHA 分類も改善し、仕事に

復帰できた。Fontan 型手術の適応拡大がなされる以前の症例の中には種々の事情により Fontan candidate からドロップアウトしているケースがあり、これらの症例においては再評価を行い Fontan 型手術が可能な症例がある。小児の適応基準をもとに判断し、大きな逸脱がなければ、成人期であっても Fontan 型手術は有用な治療手段であると考えられる。しかし、これらの患者群は少数に限定されているため、手術施行においては症例ごとに慎重に判断し、十分な説明の上に行われるべきであると思われる。今後症例の蓄積により新たな指針が構築されることが期待される。また、成人期 Fontan 型手術後の遠隔期については不明な点が多く、今後も注意深い観察が必要と考えている。

利益相反

本論文において、開示すべき利益相反 (COI) はない。

付 記

本論文の要旨は、第 52 回日本小児循環器学会総会・学術集会 (2016 年 7 月、東京) において発表した。

引用文献

- Fontan F, Baudet E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; **26**: 240–248
- Choussat A, Fontan F, Besse P, et al: Selection criteria for Fontan procedure, in Anderson RH, Shinebourne EA, (eds): *Pediatric Cardiology*. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1977, pp 559–566
- Yoshida M, Menon PG, Chrysostomou C, et al: Total cavopulmonary connection in patients with apicocaval juxtaposition: Optimal conduit route using preoperative angiogram and flow simulation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; **44**: e46–e52
- Sakurai T, Kado H, Nakano T, et al: The impact of extracardiac conduit-total cavopulmonary connection on apicocaval juxtaposition. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; **38**: 439–444
- Morizumi S, Kato H, Kanemoto S, et al: Appropriate route selection for extracardiac total cavopulmonary connection in apicocaval juxtaposition. *Ann Thorac Surg* 2012; **94**: 179–184
- Burkhardt HM, Dearani JA, Mair DD, et al: The modified Fontan procedure: Early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; **125**: 1252–1259
- Fujii Y, Sano S, Kotani Y, et al: Midterm to long-term outcome of total cavopulmonary connection in high-risk adult candidates. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 562–570, discussion, 570
- Podzolkov VP, Zelenikin MM, Yurlov IA, et al: Immediate results of bidirectional cavopulmonary anastomosis and Fontan operations in adults. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011; **12**: 141–146
- Ly M, Roubertie F, Kasdi R, et al: The modified Fontan procedure with use of extracardiac conduit in adults: Analysis of 32 consecutive patients. *Ann Thorac Surg* 2014; **98**: 2181–2186
- Roubertie F, Peltan J, Henaine R, et al: Early to mid-term results of total cavopulmonary connection in adult patients. *Ann Thorac Surg* 2013; **95**: 941–947
- Valente AM, Lewis M, Vaziri SM, et al: Outcomes of adolescents and adults undergoing primary Fontan procedure. *Am J Cardiol* 2013; **112**: 1938–1942
- Veldtman GR, Nishimoto A, Freeman M, et al: The Fontan procedure in adults. *Heart* 2001; **86**: 330–335
- 森田紀代造, 黒澤博身: 単心室(2)Fontan 手術: Staged Approach の有用性. *Cardiovascular Med-Surg* 2001; **3**: 68–75
- Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, et al: Contribution of superior vena caval flow to total cardiac output in children: A Doppler echocardiographic study. *Circulation* 1995; **92**: 1860–1865
- Eyskens B, Mertens L, Kuzo R, et al: The ratio of flow in the superior and inferior caval veins after construction of a bidirectional cavopulmonary anastomosis in children. *Cardiol Young* 2003; **13**: 123–130
- Elizari A, Somerville J: Experience with the Glenn anastomosis in the adult with cyanotic congenital heart disease. *Cardiol Young* 1999; **9**: 257–265
- Fiore AC, Tan C, Armbricht E, et al: Comparison of fenestrated and nonfenestrated patients undergoing extracardiac Fontan. *Ann Thorac Surg* 2014; **97**: 924–931
- Atz AM, Traviision TG, McCrindle BW, et al: Late status of Fontan Patients with persistent surgical fenestration. *J Am Coll Cardiol* 2011; **57**: 2437–2443
- Iacona GM, Giamberti A, Abella RF, et al: Fontan operation for patients with complex anatomy: The intra-atrial conduit technique. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012; **3**: 251–254