

# Fontan 型手術後

## 1. 疾患名ならびに病態

### Fontan 型手術後

「Fontan 型手術」は、ポンプとして機能する心室を 1 つしか使えない先天性心疾患に対して行う手術である。1 つしかない心室は全身に血液を送る体心室として使うため、全身から心臓に還流する体静脈は心室を介さずに直接肺動脈へ吻合される。この手術は、チアノーゼを改善するための姑息手術（ある程度残ることも多い）で、手術後も正常の血行動態になるわけではなく、全身臓器のうっ血、高い体静脈圧、慢性的な低拍出などを特徴とする。

Fontan 手術の対象となる先天性心疾患の種類は多い。同じ「Fontan 型手術後」という状態であっても、そこに至るまでの手術歴はさまざまであり、病状や予後は個人差が大きい。合併する心血管の異常（肺動脈閉鎖、大動脈系の低形成、肺静脈還流異常など）によっては、重症度がより高いものもある。また、最初の Fontan 手術の報告は 1971 年であるが、その後も術式は時代とともに修正されており、手術を受けた時期によって Fontan 手術の内容や適応が異なり、予後にも大きく影響している。このような歴史的背景からも、長期予後のデータはまだ不十分である。

しかし、直列につながった体循環と肺循環を 1 つのポンプでになうという基本的な血行動態であることは変わりなく、生涯にわたって経過観察・治療介入などが必要な重症の心疾患群であることは間違いがない。比較的穏やかに生活していると、健常者とあまり変わりがなく元気だと誤解されることがあるが、長期的には全身の臓器に負担をかける血行動態であることを忘れてはならない。

## 2. 小児期における一般的な診療

### ◇ 主な症状

・ Fontan 型手術前の主な症状：体循環をになう心室と肺循環をになう心室が同一であるため、静脈血と動脈血が混合しており、全身においては酸素飽和度が低下する（チアノーゼ）。心室は 2 つの循環を維持しているため、心室にかかる容量負荷は大きくなることが多い。Fontan 型手術を行わずに長期経過すると、心室は大きく、房室弁逆流が増加したり心機能が低下したりすることも多い。Fontan 型手術に至るまでの肺血流は、多い場合も少ない場合もあり、多い場合は多呼吸・哺乳不良など、少ない場合は著明なチアノーゼを呈する。

### ◇ 診断の時期と検査法

近年では、胎児心エコーにより出生前に「単心室」など Fontan 手術の適応となる疾患の診断がつくことが増えた。出生前診断がついていない場合でも、出生後に上記の症状（チアノーゼ、多呼吸など）があって心疾患が疑われ、心臓超音波検査によりほぼ診断される。

### ◇ 経過観察のための検査法

【術後の経過観察のための検査法】Fontan 循環の特徴から、体格が大きくなること自体が

循環に悪影響を及ぼす可能性は否定できず、また術後経過年数によって心臓だけではなく全身臓器の合併症の頻度も増えると言われている。したがって、小児期の経過観察では、体格・活動量の変化に Fontan 循環が適応できているかどうかをみていく必要がある。

定期的な検診では、胸部単純 X 線、心電図、心臓超音波検査の他、負荷心電図・心肺運動負荷検査、必要に応じて定期的な心臓カテーテル検査、心臓 MRI 検査や造影 CT 検査などを行うこともある。

#### ◇ 治療法

現在、多くの症例で Fontan 型手術は段階的に行われており、一般的には 4~12 ヶ月ごろに上大静脈を肺動脈に吻合する両方向性 Glenn 手術を行い、1~5 歳ごろまでに Fontan 循環を完成させることが多い(下大静脈から肺動脈までの経路は、現在では人工血管を用いることが多い)。

これらの手術に到達するまでの間に、肺血流量をコントロールし、肺血管抵抗が高くならないように調整する必要がある。肺血流が少ない場合には増やす手術(ブラロックトーツィヒシャント手術などの体動脈肺動脈バイパス手術)を、多い場合には減らす手術(肺動脈絞扼術)などを行うことがある。左心低形成症候群などの特殊な血行動態では、肺循環と体循環が並列につながっており、肺血流と体血流のバランスのコントロールが難しい場合が多い。

・適正な肺血流を得て循環をスムーズに保つために、術前後のいずれの時期に於いても、カテーテル治療(側副血管のコイル塞栓、狭窄部位のバルーン拡大術など)をすることがある。

・不整脈は頻度の高い合併症であるため、治療を要することも少なくない。徐脈性不整脈では、手術と同時にペースメーカーの植込みが行われることも多い。フォンタン型手術終了後のカテーテルアブレーションは、カテーテル経路が難しく、途中過程の手術(両方向性グレン手術など)の際に十分に検討される必要がある。

・術後の内服薬は、病状によっても異なるが、①抗凝固剤・抗血小板剤(ワーファリンのみ、アスピリンのみ、併用など。施設によって使い方に多少の違いがあるが、血栓形成・塞栓のリスクが高い場合には併用されていることが多い)、②抗心不全薬(ACE 阻害剤など)、③肺血管拡張剤(肺血管抵抗が高い場合)、④抗不整脈薬などが必要に応じてと投与される。

・肺血管抵抗が高い場合、チアノーゼが強く自覚症状がある場合には、在宅酸素療法をおこなうこともある。特に Fontan 型手術後半年~1 年前後は血行動態が安定しにくいいため、24 時間の在宅酸素療法を勧めている施設も多い。

・夜間睡眠中は、呼吸が浅くなることによって循環に影響することがある。朝のむくみが強い場合、特に夜間無呼吸症候群が疑われる場合には、耳鼻咽喉科での検査・治療を考慮する。

#### ◇ 合併症および障がいとその対応

もともとの心疾患が複雑心異常であるため、術後急性期から遠隔期に至るまで、種々の合併症・日常生活上の注意点がある。

・心臓に関する合併症：不整脈、心不全など。もともと慢性心不全の状態でありながら微妙なバランスを保っていることが多いが、脱水・不整脈・弁逆流の悪化などをきっかけにバランスが大きく崩れて急性増悪することがある。

・その他の重篤な合併症：蛋白漏出性胃腸症(腸管から蛋白質が吸収されず、低蛋白血症となりむくみなどを生じる)、鑄型気管支炎(気管支が閉塞するほどの粘調な喀痰が特徴)、フ

オンタン関連肝機能障害（肝うっ血・線維化、肝硬変・肝癌の報告もある）など

・術後のチアノーゼ：手術内容（特に開窓型 Fontan 手術をしている人など）や結果に左右されるが、ある程度は残存し、運動には限界があることも多い。側副血管の発達などにより、遠隔期にチアノーゼが悪化していくこともある。

・血栓・塞栓症：特に、右左シャントが残っている場合には、脳梗塞の危険性もある。無症状のまま人工血管に血栓ができていたり、肺動脈の一部が閉塞するようなこともある。一方で、抗凝固剤・抗血小板剤を内服していることが多く、出血合併症（咯血、他科での手術時の止血困難、女性の場合は月経過多など）が認められることがある。

・感染性心内膜炎：抜歯や他科での手術の際には、担当医に心疾患のことを伝えておくようにする。感染源が明らかではないことも多く、原因不明の発熱が続くときには、心疾患との関連を疑い、受診するように説明しておく。

・発達・心理問題：思春期には体格の変化が大きいため、低血圧（起立性調節障害様の症状）を始めとする多様な症状が起こりやすい。さらに、心疾患との関連は明確ではないが、発達障害を伴うこともあり、就学する頃に学校生活や社会生活上の問題となることもある。治療内容や経過観察のノウハウが改善されたことにより、一見健常児と同様の生活を送ることができるように思われるが、特に運動や労働において、成長と共に較差が大きくなり、心理的な負担になることも多く、不安障害や鬱症状を認めるようになる患者もいる。

・運動について：病状により推奨される運動の程度は異なるため、主治医とよく相談しなければならない。一般的に強いチアノーゼや心不全がなければ、幼少期には健常者に近い活動ができていることも多いが、成長に伴い、強度の運動には自ずと制限がかかってくる。運動負荷時に十分に血圧や脈拍が上がらないこともあり、運動負荷検査などを参考にする。長時間呼吸を停止するような運動（潜水など）は避ける。また、抗凝固剤を内服している場合には、格闘技などのコンタクトスポーツは行わないようにする。逆に有酸素運動は推奨される。ふくらはぎなど、下肢の適切な筋力は循環にも好影響があると考えられる。運動時には、特に脱水に注意が必要である。

・移行期に必要な診療からドロップアウトする危険性：小児期には一見元気に過ごしている患者も多いため、本人だけでなく家族も受診の必要性を認識できていないこともある。特に、成長期には、学校の友人に心疾患であることを知られたくない等の意識が働き、無理な運動を行ったり、薬を飲むのを怠ったり、受診をやめてしまう（ドロップアウト）こともあり、注意が必要である。

・いずれの合併症も、疾患の性質上やむを得ないものもあるが、定期検診を怠ると取り返しのつかないレベルに至ることが多く、体調が良い場合でも、必ず決められた受診期間を守る。各合併症への対応・治療については、もとの心疾患・合併症の状態・その他の要因によっても幅があり、主治医から個々に詳しい説明を聞くようにする。

### 3. 成人期以降も継続すべき診療

#### ◇ 移行・転科の時期のポイント

Fontan 循環は特殊な血行動態であり、長期予後についても不明な点が多いため、現在、小児循環器医が引き続き診療を行っている施設も多い。循環器内科医師による先天性心疾患

外来への引き継ぎが進んでいる地域・施設もあり、移行や転科については、あらかじめ主治医に確認しておくといよい。

#### ◇ 成人期の診療の概要

合併症・続発症については、小児期と同様であり、成人期のみ特徴的な合併症があるわけではないが、心不全・不整脈・肝機能障害など多くの続発症・合併症は術後経過年数と共に悪化すると考えられており、定期的な検診は欠かせない。40歳に達したフォンタン型手術後患者も徐々に増えてきているが、まだ長期予後は不明な点も多く、患者と医療者の間で常に情報交換をしていく必要がある。また、成人期には、仕事や通院の都合などで小児期に比べて受診のタイミングが遅れることも多いので、注意が必要。

### 4. 成人期の課題

#### ◇ 生殖の問題

一般的に明らかな遺伝性は指摘されていない。妊娠・出産例は近年増えてきているが、推奨しないという医療者も多い。良好なフォンタン循環を維持している場合には可能性はあるが、必ず主治医とよく相談する。しかし、流産率は高く、数十～50%とも言われている。出産に至った場合でも、早産になる確率は高い(治療的早産も含む)。胎盤の異常も多く、子宮内発育不全となる可能性もあり、血行動態からは、特に妊娠後期には胎児に十分な血液を供給できないと考えられる。出産後に不整脈や心不全の悪化を認めたという報告も多く、出産した患者の長期予後については、現時点では不明である。ワーファリン・ACE阻害剤を内服している場合は、胎児への影響があるため、あらかじめ投薬の変更なども検討する。また、月経不順の患者も多く、ホルモン異常の可能性も指摘されている。

#### ◇ 社会的問題

一般的には普通学校への就学が可能であるが、運動・学校行事への参加可否・内容、また緊急時の対応は学校へ指示・連絡しておく必要がある。発達障害を持つ患者の場合は、さらに関係各部署との連携が必要である。

病状に幅があるため、就労の可否・内容は一概には言えないが、就労率は一般よりも低い。障害者枠で就職しても勤務内容は健常者と同じであることが多く、就職後に体調不良・心不全症状などの顕在化を認めることも少なくない。

### 5. 社会支援

#### ◇ 医療費助成

小児期には小児慢性特定疾患、成人期には指定難病。身体障害者手帳の申請が可能な場合も多い。

#### ◇ 生活支援

小児期には特別児童扶養手当、成人期には障害者年金などを申請できることがあるが、病状により異なるため、主治医と相談する。

#### ◇ 社会支援

就労については、地域で状況が異なるため、各自治体の窓口で相談。

[文責]

日本小児循環器学会移行医療委員会