先天性心疾患分野の 2019 年の進歩

Advance in Congenital Heart Disease

東京大学医学部附属病院心臓外科 平 田 康 隆

Yasutaka Hirata

概 要

近年、本邦における心臓血管外科手術の治療成績は大きく向上している¹⁾。成人領域においては小切開による僧帽弁・大動脈弁手術や大動脈疾患に対するステント治療などに加えて、Transcatheter Aortic Valve Implantation (TAVI) の症例数も増加するなど、小切開やデバイスなどによる治療の低侵襲化の方向性が顕著に認められる。一方、先天性心疾患領域においては、比較的限られた疾患（心房中隔欠損症など）においては小切開手術が行われているものの、全般的には手術法などにおいて、近年大きな変化が認められているとはいえない。これは、小児におけるデバイス開発の困難さ、成人に比較しての需要の少なさなどにも起因していると考えられる。しかしながら、小児における手術の困難さを克服するようなさまざまな試みなどには多くの関心がよせられている。本稿では 2019～2020 年にかけて発表された論文を中心に先天性心臓外科領域の進歩について紹介する。

1. 位相差 X 線 CT による先天性心疾患の刺激伝導系の描出

先天性心疾患手術において、刺激伝導系の解剖は非常に

重要であるが、疾患に伴う variation が非常に多く、特に単心室や isomerism などではいまだ不明な点も多い。

Shinohara ら²⁾は新生児の正常心標本を医療現場で用いられる CT の約 1,000 倍の密度分解能を持つ位相差 X 線 CT (SPRing-8) を用いて撮影し、心臓の刺激伝導系の 3 次元の走行の分析を行った。位相差 X 線 CT において、房室伝導系は低密度構造として描出され、連続的に房室結節から中心線維体内の穿通束、左脚、右脚へとたどることができ、これを組織学的に検証した。Yoshitake ら³⁾は同手法を用いて、完全房室中隔欠損症の刺激伝導系の解析を行い、心室中隔欠損の後下縁に沿って連続する低濃度構造物の描出を確認した。穿通束、左脚、右脚などの詳細な位置の解析を行った。この手法は非破壊的にさまざまな先天性心疾患の刺激伝導系を 3 次元的に詳細に分析することができるという点で非常に優れており、今後、刺激伝導系を含めた 3D モデルの作成などにも応用されることが期待される (Fig. 1)。

2. 小児・先天性心疾患に対する Ozaki 法

小児における弁膜症に対する治療は、利用できる人工弁が限られていることなどから、大動脈弁狭窄症に対しては、弁切開術、あるいは Ross 手術や Konno 手術が行われ

Fig. 1 位相差 X 線 CT による刺激伝導系の描出（房室中隔欠損症）

てきたが、近年では弁形成術も積極的に行われるようになってきている。自己心膜で作成した3弁を大動脈内に縫着する Ozaki 法は先天性心疾患領域においても注目を集めており、小児における良好な成績も発表されるようになってきた。Wiggins⁴⁾らは58名の小児または若年者(中央値14.8歳)に対する大動脈弁形成術を行い、そのうち40名に対して Ozaki 法が使用された。自己心膜が利用できないなどの場合は tissue engineered bovine pericardium (CardioCel; Admedus, Queensland, Australia) が用いられている。4例において再手術(感染性心内膜炎3例、組織劣化1例)が行われたが、手術死亡はなく、大動脈弁での加速血流速度は 3.1 ± 1.1 m/s から 1.9 ± 0.4 m/s へ有意に低下した。また、Baird⁵⁾らは総動脈幹症を含む57名の患者に対して Ozaki 法を施行した。自己心膜、Photofix (Sulzer Carbomedics Cardiofix Pericardium with Photofix Technology; Carbomedics Inc, Austin, Tex) および CardioCel がそれぞれ20人、35人、2人の患者で使用された。手術早期の死亡、弁置換はなし。退院時、98%の患者でARは mild 以下、圧較差は 16.9 ± 9.5 mmHg、術後1.5年での大動脈弁置換術回避率は91%であった。本邦における先天性心疾患に対する Ozaki 法の報告はまだ少ないが、今後、小児領域において期待される術式の1つであると考えられる。

3. Norwood 手術の現状

Mascio らは単独施設(Children's Hospital of Philadelphia)において1984年から2014年に行われた1,663例の連続した Norwood 手術症例の成績を報告した⁶⁾。これは単一施設からの報告としては最大のものである。Norwood 手術時の平均日齢は5.3日、平均体重は3.2kgであった。多変量解析では、肺静脈還流異常、低在胎週数、遺伝的異常の存在または疑い、早産(37週未満)、白人またはアフリカ系アメリカ人以外の人種、手術死亡リスクの増加と関連していた。注目すべき点として、上行大動脈径、手術時日齢、HLHSのサブタイプは死亡リスクとは関連していなかった。全体での在院死亡率は25.9%(431/1,663)であった。1984年から2000年にかけて死亡率は低下したが、2000年以降は死亡率はほぼ一定であることが示されている(Table 1)。筆者らは Norwood 手術の成績は近年ほぼプラトーに達しており、死亡率に関連するのはもはや患者固有の要素であると結論付けている。

一方、Ismail らは単一施設における2003年から2018年までの15年間の Norwood 手術症例145例の分析を行い、RV-PA shuntの使用によって、近年明らかに成績が向上しており、特に体重が小さい患者においてはRV-PA shuntの使用が有用であったとしている⁷⁾。これらの施設間の差異はけっして矛盾するものではなく、それぞれの施設におけ

Table 1 Children's Hospital of Philadelphia における Norwood 手術 (1,663 例) 術後死亡率の推移

Years	Mortality (%)
1984-1988	40.4
1989-1993	33.6
1994-1998	28.7
1999-2003	14.9
2004-2008	11.2
2009-2013	15.7

る経験数や Norwood 手術の開始時期などが大きく寄与しているものと考えられる。

本邦における Norwood 手術の死亡率(90日または在院)は近年は13~16%となって安定はしているものの、明らかな改善傾向はない^{8,9)}。Norwood 手術を含め、新生児手術の成績は合併症の予防なども含め、いまだ改善の余地があると筆者は考えている。

文 献

- 1) Shimizu H, Okada M, Tangoku A et al. Thoracic and cardiovascular surgeries in Japan during 2017: annual report. Jpn Assoc Thorac Surg 2020; 68. doi:10.1007/s11748-020-01298-2
- 2) Shinohara G, Morita K, Hoshino M et al. Three dimensional visualization of human cardiac conduction tissue in whole heart specimens by high-resolution phase-contrast CT imaging using synchrotron radiation. World J Pediatr Congenit Heart Surg 2016; 7:700-5. doi:10.1177/2150135116675844
- 3) Yoshitake S, Kaneko Y, Morita K et al. Visualization and quantification of the atrioventricular conduction axis in hearts with ventricular septal defect using phase contrast computed tomography. J Thorac Cardiovasc Surg 2020; 160: 490-6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.02.036
- 4) Wiggins LM, Mimic B, Issitt R et al. The utility of aortic valve leaflet reconstruction techniques in children and young adults. J Thorac Cardiovasc Surg 2020; 159: 2369-78. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.09.176
- 5) Baird CW, Sefton B, Chávez M et al. Congenital aortic and truncal valve reconstruction utilizing the Ozaki technique: short-term clinical results. J Thorac Cardiovasc Surg 2020. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.01.087
- 6) Mascio CE, Irons ML, Ittenbach RF et al. Thirty years and 1663 consecutive Norwood procedures: has survival plateaued?. J Thorac Cardiovasc Surg 2019; 158: 220-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2018.12.117
- 7) Ismail MF, Elmahrouk AF, Arafat AA et al. Evolution of the Norwood operation outcomes in patients with late presentation. J Thorac Cardiovasc Surg 2020; 159: 1040-8. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.07.154
- 8) Hirata Y, Hirahara N, Murakami A et al. Current status of cardiovascular surgery in Japan 2013 and 2014: a report based on the Japan Cardiovascular Surgery Database. 2: congenital heart surgery. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2017; 66: 4-7. doi: 10.1007/s11748-017-0841-6
- 9) Hirata Y, Hirahara N, Murakami A et al. Current status of cardiovascular surgery in Japan, 2015 and 2016: a report based on the Japan Cardiovascular Surgery Database. 1: congenital heart surgery. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2019; 67: 731-5. doi: 10.1007/s11748-019-01160-0