

小児循環器疾患の克服戦略

—外科—

八木原俊克

IRYO Vol. 62 No. 3 (157-160) 2008

要 旨

外科治療が必要な小児循環器疾患の多くは先天性心疾患で、術後患者を含めた患者数は全国で50万人程度と考えられ、修復手術成績の進歩にともないさらに増加することが予測できる。

今後の研究開発課題として、人工物や自己組織などの補填材料を用いた再建手技が複雑疾患の修復手術で広く応用されているので、新たな異種組織の開発・導入、同種組織確保のための組織バンクの拡大、さらには成長する可能性がある優れた補填材料や組織を組織工学的手法で作る技術の開発・導入などの新たな生体材料の開発研究が必要である。

さらに、早期手術が良好な遠隔予後の確保に必要であることから手術時期の低年齢化が進んでおり、小児用、新生児用、未熟児用の低充填量回路の人工心肺装置や限外濾過法の改良をさらに進めて手術侵襲の軽減を図る機器開発と、重症循環不全に対する小児用補助循環装置の開発・導入が今後の大きな課題となっている。

また、先天性心疾患診療には独特の専門性を有する医療従事者と施設が必要で、患者を早期に発見し、しかるべき施設で正確な診断と手術を含めた適切な治療を行い、かつ生涯にわたって経過観察を行い、必要に応じて適切な治療を追加できる診療体系の構築が必要である。重症先天性心疾患に対するフォンタン型手術の治療成績も著明に改善したが、循環形態が特殊であるため、今後も長期的フォローアップが不可欠で、患者登録制度などの全国的な系統的長期経過観察システムの構築が必要と考えられる。また、全体に術後患者のQOLは向上し、多くの患者で通常児と比べても遜色のない身体条件が期待できる見通しがあり、これらの術後患者が社会に貢献できる自立性を獲得できる社会基盤の構築も必要である。

キーワード 先天性心疾患, 修復手術, フォンタン手術, 人工心肺, 開心術

はじめに

小児の循環器疾患のうち、外科治療が必要になる疾患の多くは先天性心疾患であるが、先天性心疾患は出生児の0.8%程度の発生頻度があると考えられ

ており、先天性疾患の中では最も多い疾患である。出生数が年々減少しているとはいえ、最近における年間出生数110万人のうち、1万人近くが先天性心疾患であり、現在までの術後患者を含めた先天性心疾患患者数は50万人程度と考えられており、手術成

国立循環器病センター 副院長

別刷請求先：八木原俊克 国立循環器病センター 副院長 〒565-8656 大阪府吹田市藤白台5-7-1

(平成20年2月12日受付, 平成20年3月3日受理)

Strategy for Overcoming Pediatric Cardiovascular Diseases: Surgery

Toshikatsu Yagihara

Key Words: congenital heart disease, corrective surgery, Fontan operation, artificial heart-lung machine, open heart surgery

績が進歩した近年では、今後数十年はさらに増加し続けることが予測できる。比較的単純な疾患についてはすでに良好な治療成績が確認されているが、全体の半数弱を占める複雑疾患、重症疾患では1人当たり複数回の手術を含めた治療が必要である可能性があり、何らかの継続医療や長期の経過観察を要する見込みである。一方、外科治療と共にカテーテル治療の進歩もともなって術後患者のQOLは向上し、ほとんどの患者で通常児と比べて遜色のない身体条件が期待できる見通しがある。

これまでの先天性心疾患に対する外科治療の進歩により、複雑疾患や重症疾患においても良好な生命予後と遠隔期におけるQOLの向上がもたらされ、今後はこれらの術後患者が社会に貢献できる自立性を獲得できる医療体制と社会基盤を構築することが今後の課題であり、そのための研究開発が必要とされている。

単純な先天性心疾患に対する外科治療

動脈管開存、心房中隔欠損、心室中隔欠損など、比較的単純な先天性心疾患に対する治療はすでに安定した成績が得られている。

動脈管開存に対してはカテーテル治療が主流になっており、動脈管口径の大きなもの、未熟児・新生児については外科的治療が行われており、すでにその治療成績は安定している。

先天性心疾患の中で最も患者数が多い心房中隔欠損についても最近カテーテル治療が開始されたが、心腔内に異物を残さない根治性の高い外科的治療も確実に応用性が高い特徴から、今後もさらなる改良が加えられてゆくものと考えられる。早期の治療がより根治性が高いという観点から、幼児期早期の手術が勧められ、比較的小さな皮膚切開による無輸血手術が広く普及しつつある。年長時や成人例でもこの疾患に合併することが多い心房性不整脈に対する手術を付加できる利点から手術の有用性は高い。経静脈的に体外循環を確立して小皮膚切開で行う手術や手術支援ロボットを用いた低侵襲手術が開発され、美容的に優位性が高い治療として定着する可能性があるが、独特の機器と技術が必要であることから現状における汎用性は高くはない。今後はそれぞれの患者の病態とこれらの治療法の特徴を十分考慮して患者が選ぶ、幾つかの選択肢の一つとして、これらの低侵襲手術機器が改良されてゆくものと考えられ

る。

心室中隔欠損は乳児期の心不全や肺高血圧を合併することが多く、また大動脈弁を变形させて大動脈弁逆流をもたらす可能性があることから、比較的早期の手術が選択されることが多く、近年の人工心肺装置の改良により、比較的低体重の乳幼児においても比較的小さな皮膚切開による無輸血手術が行える可能性がある。今後は人工心肺などの開心補助手段のさらなる改良により、乳児期における安全で確実な治療法として確立させるための機器開発が進むものと考えられる。

複雑な先天性心疾患に対する外科治療

比較的難易度が高い修復手術を必要とするファロ一四徴、房室中隔欠損、両大血管右室起始、修正大血管転位などの複雑な先天性心疾患、および新生児・乳児期早期にやはり比較的難易度の高い修復手術が必要となる完全大血管転位、総肺静脈還流異常、総動脈幹、大動脈縮窄・離断複合などの複雑な先天性心疾患に対する治療成績は近年著明に向上し、良好な遠隔予後が期待できるようになっている。

これらの修復手術の再建手技で用いられる補填材料は若年者には硬化変性をきたしやすく、血流路の狭窄や弁の機能不全などの続発症が遠隔期の心機能障害や不整脈、血栓症などの原因になり、再手術が必要になることが少なくない。成長する可能性がある自己組織を用いた再建手技がこれらの修復手術で広く応用されているが、自己組織は量的な限りがあり、新たな生体材料の導入が必要である。新たな異種組織の開発と導入、同種組織を使用するための組織バンクの拡大、さらには成長する可能性があり、抗血栓性に優れた補填材料や組織を組織工学的手法で作る新たな技術の開発と導入が不可欠な状況がある。

重症先天性心疾患に対する外科治療

三尖弁閉鎖、純型肺動脈閉鎖、単心室、左心低形成症候群、臓器錯位症候群などの重症先天性心疾患のほとんどは、形態学的・機能的に2つの心室を有さない形態学的特徴を持っており、正常循環を確保する二心室修復が不可能な疾患である。心室全体を機能的に1つの体心室として使用し、肺心室を有さない独特の循環形態に改変するフォンタン型手術は、

この20年の間に術式改良と新生児期からの段階的準備手術の標準化が進み、治療成績は著明に改善し、適応の拡大が行われてきた。成人期に達した術後患者数は徐々に増加しつつあり、長期遠隔期における血行動態的特徴や問題点が少しずつ明らかになってきている。同時にこの特殊なフォンタン循環を有する患者の就学・就業状況も明らかになりつつあり、これらの重症先天性心疾患を有する患者の予後改善と社会活動への参加が大いに期待される。一方で、この循環形態が特殊であるため、今後も中年期から老年期にかけての専門施設による長期的フォローアップが不可欠である。日本胸部外科学会の学術調査の全国集計結果によれば、近年、約350件のフォンタン手術が行われており、今後は患者登録制度などの全国的な系統的長期経過観察システムの構築が必要と考えられる。

一方、現在の大きな課題は、新生児期早期に体外循環を用いる侵襲が大きな姑息的準備手術が必要な左心低形成症候群、臓器錯位症候群などの疾患に対する初期治療の安全性が確保されていないことであり、新生児開心術の低侵襲化を可能にする開心補助手段の開発が必要と考えられる。

心移植・心肺移植

小児期拡張型心筋症や重症心不全や高度の肺血管閉塞性病変に陥った先天性心疾患などに小児期の心移植・心肺移植の医学的適応があるが、脳死移植しか手段がないこれらの移植を小児に拡大するためには移植法の改訂と共に、広く社会に啓発する必要がある。また、たとえ法的には可能になっても、小児の移植はドナー不足に対する対策が不可欠で、自己心筋移植や心筋シートなどの再生医療研究、小児用の人工心臓、異種移植、などの新たな治療手段の開発と導入が不可欠である。

小児用の人工心肺・補助循環装置の開発と トランスレーション

小児用人工心肺装置とその回路は、成人のものとは比べると患者の体格との相対的容量が大きいいため、人工肺や回路などの異物との接触によってもたらされる溶血や炎症反応が比較的高度に生じ、体外循環時間や心筋虚血時間については成人よりも制限され、輸血量も相対的に多く必要になる。さらに、小児の

持つ心筋・肺・腎などの未熟性に関連して術後の管理には繊細な管理が必要で、回復までの時間が長いことも特徴的である。

これらの小児心臓手術特有の侵襲性を考慮して、小児用の低充填量回路の人工心肺装置や体外循環中、あるいは直後に人工心肺回路を経由した限外濾過法などが開発され、専門施設における先天性心疾患の手術成績は、死亡率でみる限り成人心臓手術の成績と変わらない程度まで向上しているが、複雑疾患に対する高度の技術を要する修復手術の安全を確保し、関連する遺残症や続発症を軽減し、心不全、呼吸不全、感染など多くの予想される合併症を回避するためには、小児用の人工心肺装置とその関連機器の改良をさらに進めて手術侵襲の軽減を図ることが強く求められる。早期手術が良好な遠隔予後の確保に必要であることから、手術時期は低年齢化が進んでおり、新生児用、未熟児用などのさらに進んだこれらの開心補助手段開発が今後の課題である。

術後の重症循環不全に対する対処として、成人ではIABP (intra-aortic balloon pumping) やPCPS (percutaneous cardio-pulmonary support) などの機械的補助循環装置がすでに広く導入されており、危険因子の多い心臓手術や緊急手術の成績向上に大きな効果がもたらされているが、小児領域ではまだ確実な補助循環機器はなく、わずかに専門施設で手作りの補助循環装置が開発応用されているのみである。侵襲が大きい心疾患の外科的治療にはこれらの補助循環装置は不可欠であり、今後は新生児・乳児から幼児・小児に至る幾つかのサイズバリエーションのある補助循環機器の開発と早期導入が今後の大きな課題となっている。

カテーテル治療と連携するハイブリッド治療

左心低形成症候群など、いまだに外科治療成績が不良な新生児期の重症疾患に対して、外科的手術とカテーテル治療を同じ日に同じ場所で行うハイブリッド治療が特定の施設で試行されている。侵襲の少ないカテーテル治療を組み合わせることによって生存率の向上を意図したものと考えられるが、透視装置を完備した広い手術室が必要で、外科医と小児科医の密な連携により行われるものである。従来どおりのカテーテル検査室で小児科医によって行われるカテーテル治療も適応拡大されることが予測されているが、外科的治療も種々の改良により成績は大き

く向上しており、先天性心疾患に対する治療体系は再編成される可能性がある。先天性心疾患の治療は乳児から老人に至る長期的なスパンのQOLを考慮する必要があるので、一つ一つの治療法について、リスクや長期予後を検証しながら体系化する必要がある。

このうち先天性心疾患に対する手術件数は約1万件である。これらの患者を早期に発見し、しかるべき施設で正確な診断と手術を含めた適切な治療を行い、かつ生涯にわたって経過観察を行い、必要に応じて適切な治療を行える診療体系を有する社会基盤の早期構築を推進することが今後の課題である。

先天性心疾患治療の専門施設の集約化

先天性心疾患は後天性心疾患に比べて患者数としては少数であるが、疾患の数とそれぞれの疾患に必要な手術の種類が多く、年齢的にも新生児期早期から乳児期、幼児期、小児期、学童期、さらには成人期と幅が広い特徴がある。先天性心疾患の診療には独特の専門性を有する医師をはじめとする医療従事者と施設が必要である。日本胸部外科学会の学術調査によれば、全国での年間心臓手術件数は約5万件、

成人に達した先天性心疾患患者の管理と治療

先述のごとく、現在、術後患者を含めた先天性心疾患患者数は50万人程度であるが、今後数十年はさらに増加し続けることが予測できる。これらの先天性心疾患患者は数の上ではすでに成人例の方が多くなっており、これまでの小児科診療から、欧米では確立されつつある先天性心疾患を専門に診療できる専門医の育成と成人先天性心疾患患者専門の診療体制が必要になっている。

今月の

用語

隣に伝えたい 新たな言葉と概念

【健康日本21 (21世紀における国民健康づくり運動)】 英 Health Japan 21

〈解説〉 2000年に策定された21世紀における国民健康づくり運動。2010年をめどに具体的な数値目標を提示し、健康に関係するすべての団体・機関、国民が一体となって健康づくりを推進する。普及啓発、推進体制整備・地方計画支援、保健事業の効率的・一体的推進、科学的根拠に基づく事業の推進が行われている。急速な高齢化や生活習慣のために疾病全体に占める生活習慣病（がん、虚血性心疾患、脳血管障害、糖尿病等）の割合が増加し、生活習慣病に係る医療費が約3割を占めているが、健やかで心豊かに生活できる活力ある社会とするために生活習慣の改善等に関する課題について目標を選定し、国民が主体的に取り組める健康づくり運動として策定された。認知症や寝たきりにならない期間である健康寿命の延伸や生活の質の一層の向上を実現するため健康づくりや疾病予防を積極的に推進するために、栄養・食生活、身体活動・運動、休養・こころの健康づくり、たばこ、アルコール、歯の健康、糖尿病、循環器病、がんの9分野において数値目標が設定された。具体的には成人（20-60歳代）男性のBMI 25以上の肥満者が平成9年の国民栄養調査で24.3%であるところを15%以下にする、日常生活における歩数を8202歩から9200歩に増加させるといった70目標値が設定されている。

〈関連団体〉 厚生労働省、健康・体力づくり事業財団：厚生労働省

(伊藤澄信)