

## 循環器系疾患

# 単心室循環症候群

## Post-Fontan syndrome

### 1. 概念・定義

右心室と左心室の2つの心室を使った手術が不可能である先天性心疾患を単心室循環症候群といいます。単心室症、三尖弁閉鎖症、純型肺動脈閉鎖症、左心低形成症候群などの疾患を含みます。チアノーゼをなくすためには、単心室循環症候群に対しては、フォンタン手術をするしかありません。フォンタン手術が施行できるためには、いくつかの条件を満たす必要があります。フォンタン手術には、心房と肺動脈を吻合する方法や、上大静脈と肺動脈、下大静脈と肺動脈を吻合する方法などがあります。フォンタン術後、主に遠隔期に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、心不全、肺高血圧、肝硬変、肝がん、腎不全など全身の臓器不全をきたすことがあります。根本治療が無い予後不良の疾患です。

### 2. 病因

単心室循環症候群に属する様々な先天性心疾患の原因はいまだ不明です。フォンタン術後の特有の血行動態に起因する、様々な合併症の詳しい原因、発症機序はいまだ不明です。

### 3. 疫学

我が国にフォンタン術後患者は数千人存在します。術後 20 年で約 50%にフォンタン術後合併症を認めます。

### 4. 臨床症状

症状は、心不全、動悸、労作時呼吸困難、易疲労、チアノーゼなどです。

### 5. フォンタン術後合併症の診断

#### [理学的所見]

浮腫、チアノーゼ、腹水、心雑音を認めます。房室弁閉鎖不全による収縮期駆出性雑音を聴取することがあります。浮腫、肝腫大など心不全所見を認めることがあります。

#### [心電図所見]

心電図で、頻拍症を認めることがあります。心房細動や心房粗動を認めることもあります。

#### [心エコー所見]

心エコーにて、フォンタン術後血行動態、すなわち、心房から肺動脈へ直接流れる血流ないし、上大静脈から肺動脈、下大静脈から肺動脈への血流を認めます。フォンタンルート内に血栓を認めることがあります。心室の収縮障害や拡張障害を認めることがあります。

#### [MRI, CT]

心室の収縮低下、拡張障害を認めることがあります。心筋シンチグラフィで心筋灌流低下を認めることがあります。

#### [心臓カテーテル]

心臓カテーテル検査では、心室の収縮障害や拡張障害を認めることがあります。心房圧は10-15mmHg のことが多いですが、時に15-20mmHg と上昇していることがあります。

#### [蛋白漏出性胃腸症]

蛋白漏出性胃腸症では、低蛋白血症を認め、糞便中  $\alpha$ -アンチトリプシン増加、 $^{99m}\text{Tc}$  標識ヒト血清アルブミンを用いた消化管シンチが陽性となります。

#### [肝障害]

肝臓エコー、CT, MRI で、肝線維症、肝硬変、肝がんを認めることがあります。

#### [腎障害]

血清クレアチンの上昇を認めることがあります。

#### [単心室循環症候群の診断基準]

フォンタン術後に、不整脈、チアノーゼ、血栓塞栓症、蛋白漏出性胃腸症、心不全、肺高血圧、肝硬変、肝がん、腎不全など全身の臓器不全のいずれかを認めるものが該当します。

## 6. 治療

心不全例には慢性心不全に対する治療をおこないます。利尿薬、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、アンジオテンシンII受容体拮抗薬の投与を考慮します。

$\beta$ 遮断薬(カルベジロールなど)の投与も考慮します。

蛋白漏出性胃腸症に対しては、ヘパリン注射、ステロイド内服、アルブミン補充などが試みられます。

頻拍性不整脈に対しては、抗不整脈薬を投与、ないしカテーテルアブレーションを行います。

心室性頻拍症に対しては、アミオダロン内服や植え込み型除細動器(ICD)が適応となります。

心停止蘇生例に対しては、ICD 植え込みが適応となります。右室と左室が同期して収縮していない例や、心電図上QRS幅が広い例では、心室再同期療法のペースメーカー植え込みが適応となる場合があります。

内科的治療に反応しない場合には、心臓移植の適応となることがあります。その前に状態悪化が予想される時は、人工心臓の植え込みが適応となる場合があります。ただし、心臓移植手術

そのものの死亡率は高く、術後の死亡率も高いので、心臓移植の適応は慎重に決められるべきといえます。

肝硬変例では、肝がん発見のための定期的スクリーニングが必要です。肝がんに対しては、コイル塞栓術や抗がん剤動注などがなされることがあります。

## 7. 予後

予後は不良ですが、専門医に定期的に受診することで、合併症を早期に発見し、対処することが大切です。

## 8. 研究班

(研究代表者) 中西 敏雄

(分担研究者) 稲井 慶、小野 博、朴 仁三、新居 正基、白石 公、大月 審一、犬塚 亮、丹羽 公一郎、小垣 滋豊、武田 充人、八尾 厚史、市田 路子、安河内 聡、嘉川 忠博、松山 裕