

先天性心疾患を有する成人の外科治療

三重大学医学部 胸部外科
新保秀人

Management of Adults with Congenital Heart Disease Hideto Shimpo, MD, PhD.

Professor, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University School of Medicine

先天性心疾患を有する成人 (adults with congenital heart disease) は循環器領域の重要な分野になりつつある。先天性心疾患を有する成人といっても以下に大別されよう。すなわち根治手術をうけずに、成人に達し、成人になってから根治手術をうけるグループ(これには全く手術をうけていない例、姑息手術のみうけている例が含まれる。)と、すでに根治手術をうけて成長して成人に達したグループである。成人期に行う外科治療としては根治手術を行う例、根治術後の再手術 (conduitの交換など) を行う場合や、不整脈に対する治療などが対象となる。ここでは先天性心疾患を有する成人の管理上の問題点、外科治療上の特徴、問題点を我々の経験も加えてまとめてみたい。

頻度：

先天性心疾患発生頻度は出生 1000 人に対して 7-10 人といわれている。日本では年間の出生数は約 120 万件であり、0.8%の発生とすると、一年間に 9600 人の先天性心疾患症例が発生していることになる。日本胸部外科学会の全国集計によれば年間の先天性心疾患手術件数は九千数百例でありこの推測を裏付けている。このうち 85%以上が成人に達するといわれており、本邦には現在、少なくとも 20-30 万人の先天性心疾患を有する成人がいると考えられている。

成人期における外科治療の有用性：

根治手術をうけずに成人期に達した症例に手術適応はあるのか、手術した場合の予後はどうなのかといったことは興味深い問題である。

心房中隔欠損については 40 歳以上の手術をうけていない 521 例を対象としたこの疾患としては大規模な、かつランダム化された研究があり、内科的治療よりも外科治療が優るという結果が示されている。ファロー四徴症においても、外科治療が内科的治療よりも予後がよいとされている。我々の施設でも 1980 年以降、20 歳以上の先天性心疾患症例 196 例に対し外科治療を行ったが、手術死亡は 2 例 (1%) と良好であり、外科治療を第一選択と考えている。ただ周術期合併症の発生は乳児期、小児期の症例と比較して高率である。

residua と sequelae：

先天性心疾患の症例ではたとえ根治手術をうけていても、外科治療の結果を抱えて長い生涯を生きていくことになる。この外科治療の結果を residua と sequelae と分けて考えることもできる。residua とは外科治療の際に、手術のプログラムに入らない病変である。residua には心臓関連では、例えば、大動脈縮窄症術後の高血圧や、肺血流増加疾患における閉塞性肺血管病変などがあり、非心臓関連では長期間の運動制限が及ぼす精神上的の問題などがあげられる。sequelae とは手術手技そのものに関連して起こる問題のことであり、心房、心室の切開部に起因する不整脈や、conduit の狭窄や、劣化などがあげられる。30 年、40 年という長い期間を経て問題が顕在化することもあり、長期間の観察は大切でそのための体制作りは急務である。

本邦においては先天性心疾患を有する成人に関する問題は外科治療も含めて最近注目されだした領域であり、検討すべきことも多い。これらについて概説したい。

参考文献

1. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factor for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentre study. *Lancet* 2000; 356:975-81
2. Attie F, Rosas M, Granados N, et al. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients > 40 years old . A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2035-42
3. Findlow D, Doyle E. Congenital heart disease in adults. *Br J Anaesth* 1997; 78: 416-30
4. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970; 32: 820-26
5. Jordan SC, Scott O. *Heart Disease in Paediatrics*, 3rd Edn. Oxford: Butterworth Heinemann, 1989
6. Somerville J. Congenital heart disease-changes in form and function. *Br Heart J* 1979; 41: 1-22
7. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103: 2637-43