

< Editorial Comment >

一側肺動脈欠損を伴ったファロー四徴症根治手術後の予後は？

社会保険中京病院心臓血管外科 前田 正信

一側肺動脈欠損を伴うファロー四徴症または肺動脈弁欠損を伴うファロー四徴症の報告は少なからず存在してきたが、この両者を同時に合併したファロー四徴症の根治手術の報告は少なく、その報告価値は大きいと思われる。

一側肺動脈欠損を伴うファロー四徴症に対する根治手術の予後は術後の肺高血圧とそれに伴う右心不全の存在如何にかかっており、これは健側肺の肺血管床の発育度に大きく関係していると考えられる。本報告例は左肺動脈欠損の合併が存在したが、右肺動脈の発育は十分大きいと判断されて根治手術を行い、その術後経過も良好であったと報告されている。この症例の肺血管床の評価は通常に行われている PAIndex では、上葉枝が分枝する前の肺動脈径で計測されるので、肺動脈弁欠損症が存在すると中心部肺動脈だけが太くなり、過大評価される危険性があると考えられる。このような症例に対する PAIndex の数値はあくまで参考値ということになるわけであって、それより先の肺血管床をいかに評価するかが重要となるが、現在のところ良い方法があまりない。肺静脈径を測定することより肺血管床を推定する方法をとっている報告もあるがまだ一般的ではない。本症例の血管造影の印象からすると、十分な末梢血管床を有していると思われ、良好な術後経過を示したが、その末梢肺動脈血管床の定量的評価方法が欲しいところである。

私も右肺動脈欠損を伴うファロー四徴症に対する根治手術の経験を持っているが、その症例の術後急性期に大きな問題はなかった。その慢性期に肺高血圧の進行を認め、肺動脈弁逆流による右心不全が進行したため、やむを得ず肺動脈弁位に生体弁移植手術を行って多少の右心不全の軽快を得たが、その一年後に心不全の増悪を来し、死亡したという経過をたどった。このように根治術後に肺高血圧の進行により、右心不全を起こし得る要素を秘めていることから、本報告例も術後の肺動脈弁逆流の程度や心機能の評価の詳細な報告がほしいところである。また今後の肺高血圧の進行の有無及び心機能の慎重な追跡が必要であると考えられ、その後の遠隔期の報告もして頂きたいと考えている。

次に欠損肺動脈の再建の問題であるが、この論文の著者は「根治手術後の将来において必要があれば行う。」と言う主旨を述べているが、肺動脈再建は根治手術後では困難かつ有効な血流が得られないと考えられる。仮に左肺動脈が存在していてもそのまま吻合しただけでは健側肺にほとんど血流分布してしまい、再建しても肺動脈は育たないと考えられる。欠損肺動脈の再建を本気で取り組むとすれば、根治手術前、出来れば乳児期に、肺内肺動脈を見つけだし、MAPCA の Unifocalization と同様な方法で心膜ロールで再建してそこに体肺動脈短絡手術を行う。その後、肺動脈が発育することが出来れば、根治手術時にその心膜ロールを一側の肺動脈として再建するという手順になると考えられ、かなり長期的な展望が必要と思われる。今後のこのような症例の段階的手術の報告に期待したいところである。