

## ファロー四徴症：形態学および外科的観点から

上村 秀樹

Department of Cardio-Thoracic Surgery, Royal Brompton Hospital

Key words :

ファロー四徴, 心臓形態学, 外科的修復,  
術前診断, 形態的スペクトラム**Morphologic Features and Surgical Implications of Tetralogy of Fallot:  
Considerations for Junior Pediatric Cardiologists**

Hideki Uemura

Department of Cardio-Thoracic Surgery, Royal Brompton Hospital, London, UK

It is of practical importance for clinicians to know precisely the morphology and physiology of tetralogy of Fallot when this malformation is to be surgically repaired. As is generally stated, "to recognize" differs from "to see" in a passive fashion; in order to identify structural features, some background knowledge is needed, as is the active participation of the mind. For optimizing surgical repair and perioperative management, the surgeon should at least pay attention to malalignment of the ventricular septum, circumstance of the pulmonary circulation, and status of ventricular volume load. Not only qualitative evaluation, but also quantitative assessment, is of surgical use. The surgeon ought to note the exact degree of deviation of the outlet septum, since it affects the method used for reconstruction of the right ventricular outflow tract. The surgeon should be aware of branching of the pulmonary arteries, because any localized stenosis or general hypoplasia could influence operative procedures and surgical outcome. The surgeon should be informed about the amount of pulmonary perfusion and the ventricular geometry; change in these circumstances may have some impact on the intra- and postoperative management of hemodynamics. With detailed and accumulated information, the surgeon is able to arrange an optimal reparative strategy for each patient. Nothing is uniform in malformed hearts. We must realize spectrums multi-dimensionally even within the entity having the heading of tetralogy. In conclusion, my recommendation is to become equipped with an intellectual and systematic approach for exploring the enormous world of variants. Such an approach could lead to the discovery of an uncharted area.

**要 旨**

本稿には、教育講演の内容記録として、「認識」することの重要性と、そのための概念的道具の1例を示し、小児循環器若手医師の発展に寄与することを試みた。先天性心疾患の外科治療戦略を考えるうえで、詳細な形態認識と血行動態の把握は最重要である。その中にスペクトラムが内在するからである。こうした要因の正確な理解は、能動的かつ科学的な精神活動によってなされるものであり、受動的な知覚や表面的な診断名によって可能なものではない。ファロー四徴症では、流出路中隔の偏位の程度、肺動脈形態、肺血流様式と心室容量負荷の状況などを、定性的のみならず定量的にも評価して、適切な手術術式選択の一助とする。修復術後には、循環の改変に関係したさまざまな経時の変化を把握すれば、より系統的な管理が可能になる。「認識」と「体系的思考」という知力で微細な相違に気付くことは、看過を防ぐばかりでなく、未知の事項をも探し出す推進力となる。

**はじめに**

医師として、診断あるいは治療の際の技術は重要であるが、当然のことながら、それだけでは十分ではない。これを正しく利用するための知識や学術的背景、そして観察眼・思考体系が必要である(Fig. 1)。さらにその土台として、「心」があることが望ましい。この「心」は、患者の命を救いたいという素朴な気持ちでもよいし、学究的な知識欲でもよいし、その他ありとあらゆる継続的動機となるような心理活動を含む。

こうした要素のうち、これからを囑望される皆さん、明るい将来を描こうとしている方々に、短い誌面でお伝えできるのは、詳細な「技術」の紹介よりも、考え方のうえで参考となり重宝な、一つの「道具」だと考える。したがって、本稿の内容は、Fig. 1の三段ピラミッドの真ん中の部分と理解していただきたい。

**認識すること**

筆者は、以前から、認識論について興味を持っている。「見る」と「認識」することは別物だ、とよく言

われるが、その通りと考える。視覚刺激に入ってくるものを漠然と処理することは、脳の消極的かつ受動的活動である。物事を識別し、目の前に存在するものを自分の頭の中に具現化する、あるいはそれを他人に伝えるためには、能動的な「認識」という過程が必要で、多くの場合、言葉や数値といった描写手段を要する。表現法がないものを、なかなか人間は認識できない。目の前にあって、物体の形は網膜には映っているのに、頭の中まで、構造的特徴が伝わらないということになる。

かといって、言葉によって理解した「つもり」になることがあるのも事実で、困りものである。こういう場合に言葉は、さらに微細な実態の認識の妨げになってしまう。小林秀雄の文章<sup>1)</sup>にあるように、きれいな花が道端にあって、はっと目を奪われる。その時は花の美しさに目を引かれるわけだが、それが紫色の小さな花ですみれだと理解すると、「ああ、すみれか」となって、はっとした瞬間の美に対する感性は、もはや最初ほど鋭敏ではなくなってしまふ。同様に、「ファロー四徴症」と聞いた時に、「ああ、ファローか...」ではなくて、「どんなファローかな?」と、能動的に探っていく知的努力が、正しい科学的認識にとってとても重要である。そうした頭の使い方の助けになるよう、一つの方便として、筆者の概念的道具をご紹介します。

#### ファロー四徴の形態的特徴とスペクトラム

正常では、総動脈幹の中に螺旋状に隔壁が形成されて、大動脈と肺動脈に分かれる。大動脈弁と肺動脈弁の間でその下方にできる筋性の隔壁構造が、流出路中隔(発生学的用語を用いるのならば漏斗部中隔)である。流出路中隔は、正常では、左室と右室を隔てる心室中隔と整列し(Fig. 2A)、融合するので、単独構造として識別することはできない。

ファロー四徴の本態は、この総動脈幹内の隔壁形成が、前方の肺動脈側へ偏位してしまうことにある(Fig. 2B)。したがって、流出路中隔は右室側へずれているので、心室中隔と整列せず(整列異常: malalignment)、心室中隔欠損(VSD)として左右心室間に交通孔があり、大動脈弁口は正常よりも大きく心室中隔へ騎乗した位置となり、右室流出路から肺動脈幹へかけて狭窄が形成される。

こうした定性的な構造上の特徴に加えて、流出路中隔の形状がどうであるか、流出路中隔の偏位の程度はどのくらいであるのか、の2点についてだけでも、さらに細かくみてみると、「ファロー四徴」としてまとめられる疾患群の中に、ヴァリエーションあるいはスペクトラムがあることが分かってくる。その表現として、

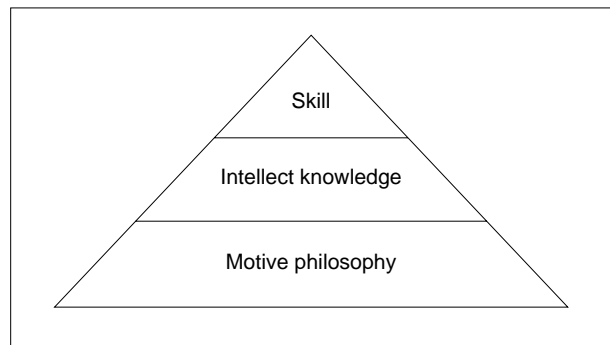


Fig. 1 The active power of the intellect is an important interface between medical skills that are aimed for and a fundamental philosophy for generating motivation.

流出路中隔が大きいのか小さいのか、真っすぐなのか曲がっているのか、流出路中隔の偏位が高度あるいは軽度、などの文学的表現でも悪くはない。できるならば、肺動脈弁下何mmの筋性成分があるとか、流出路中隔の最下部が肺動脈弁下側へ突出してその部の右室流出路内径が何mmである、肺動脈弁輪径と大動脈弁輪径はそれぞれ何mmである、というふうに定量的に描写すれば、もっと具体的にイメージできる。もっとも、数値は一人歩きをしがちなので、どの断面による計測か、拡張・収縮の周期の中のどのタイミングでの計測かなど、汎用的な了解も含めて、正確さを保証する必要が出てくる。

この流出路中隔の前方偏位は、ファロー四徴において本質的に重要なので、違う角度からもみてみることにする。心臓を上から見下ろした模式図(Fig. 3A)に、心室中隔と左室・右室の流入路・流出路を示すと、流出路中隔は心室中隔の一部と整列しているのが分かる。ファロー四徴では、肺動脈側へ偏位しているのは先に述べた通りである。この偏位の様式は、おもに流出路中隔の右方がずれている場合が一般的<sup>2)</sup>(Fig. 3B)だが、全体が前方へ平行移動したようになっている場合(Fig. 3C)もある。後者の場合には、流出路中隔の低形成・欠損をよく合併し、半月弁直下型VSD(いわゆるtotal conus defect型)の特徴を呈することが多いようである。

同様の流出路中隔の偏位が、後方、大動脈側へ起こると(Fig. 3D, E)、大動脈縮窄あるいは大動脈弓離断を伴ったVSDとなる。ある意味では、ファロー四徴と遠縁の関係にあるといえる。流出路中隔の偏位は、大動脈弁・弁下狭窄の程度、大動脈縮窄の型や大動脈弓の低形成と関連している。翻って、ファロー四徴においても、右室流出路近傍だけでなく、肺動脈の末梢の狭窄にも配慮する必要がある。狭窄は、肺動脈弁下、肺動脈弁性、弁上肺動脈主幹部、左右肺動脈分岐部、動

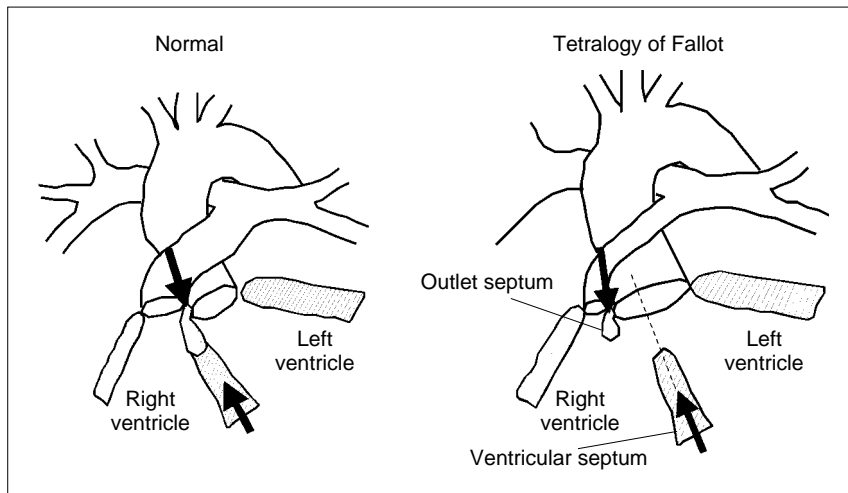


Fig. 2 Orientation between the outlet septum and the remaining muscular ventricular septum. The outlet septum, which is aligned and fused with the ventricular septum in the normal heart, is deviated towards the pulmonary tract in tetralogy of Fallot. Because of this feature, the pulmonary tract is narrow, and ventricular septal defect is present with the aortic valvar orifice overriding.

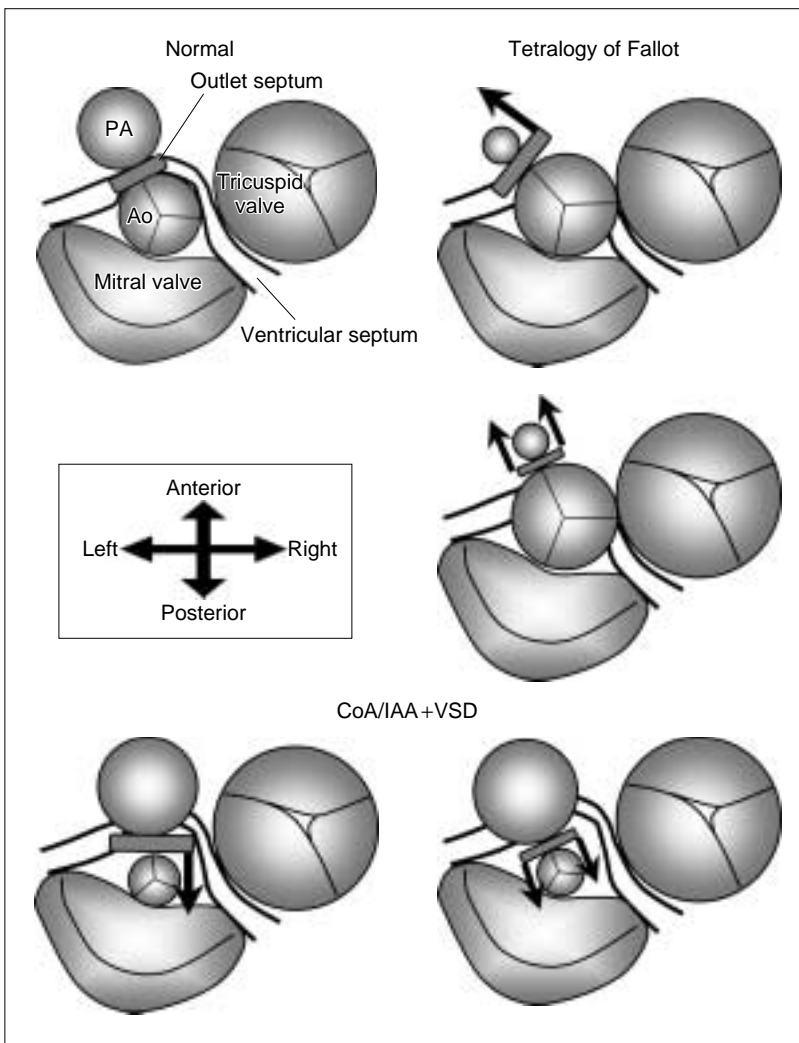


Fig. 3 Anterior and posterior deviation of the outlet septum. The diagrams illustrate the relationship between the outlet septum and the muscular ventricular septum. The inlet and the outlet portions of the ventricles were skeletonized, as seen from above. The outlet septum could be either rotated or shifted in an almost parallel fashion towards the pulmonary tract in tetralogy. A posterior deviation of the outlet septum, towards the aortic tract, can cause ventricular septal defect of the so-called malaligned type with aortic arch obstruction and subaortic stenosis.  
 PA: pulmonary valve, Ao: aortic valve, CoA: coarctation of the aorta, IAA: interruption of the aortic arch, VSD: ventricular septal defect

脈管結合部，肺門部・肺内肺動脈の6つのレベルにおいて起こり得，その複合もまれではない．肺門部以降の末梢性肺動脈狭窄については，一般的に，外科的成形は困難である．左右肺動脈分岐後の狭窄は，肺内肺動脈の低形成を合併したり，肺血流アンバランスから部分的に肺血管抵抗が異なる区域を惹起したりするので，軽視すべきではない．これらは，修復後にも遺残あるいはむしろ再進行することが少なくなく，機能的予後の観点からも，慎重に対処すべきである．

狭窄側の肺へは，側副血行路が増生することが多くある．著明な増生の場合には，側副血行路を介した左房還流血流量が多く，修復手術中の視野維持に苦労したり，術後に左室容量負荷の原因となることがある．こうした意味では，側副血行路が発達しない範囲で早期の修復を心がけるのは，一つの合理的な戦略と言える．また，左右肺血流アンバランスの時期を極力短くすることも，考慮すべき項目である．

よく，側副血行路と混同されるのが，主要体肺側副動脈(major aortopulmonary collateral arteries: MAPCA)である．これは，発生段階での肺動脈分枝(pulmonary arterial arborization)の異常であり，二次的な側副血行路の増生とは，はっきりと区別されるべきである．肺への原始的動脈が，肺動脈幹系に統合されなかったもの，あるいは，統合が不完全で，消退すべき原始的動脈と肺動脈幹系の両方から血流の供給を受けている(dual supply)ものが，MAPCAと呼ばれる範疇に入るものである．したがって，気管支動脈や，胸壁と肺の間の癒着から進入する小動脈は，たとえ血流量が多くても太くても，MAPCAではない．MAPCAは，高頻度にファロー四徴兼肺動脈閉鎖の症例に合併するので，ファロー四徴症の中の一つのヴァリエーションのようにとらえられがちだが，実際には，房室錯位や大血管転位，臓器錯位症候群にもみられ，ファロー四徴症の一亜型とみなすべきではない．

#### 形態的スペクトラムと血行動態，そして外科的含蓄

流出路中隔の偏位が高度か軽度かで，ファロー四徴の修復を概観してみることにする(Fig. 4)．

軽度の場合には，右室流出路径は比較的大きく，右室切開なしで修復が可能かもしれず，必要であっても小さな切開で済むことが予想される．軽度の右室流出路狭窄なので，術前の肺体血流比は1より大きく，したがって左室容量負荷の状況にある．修復術後は，こ

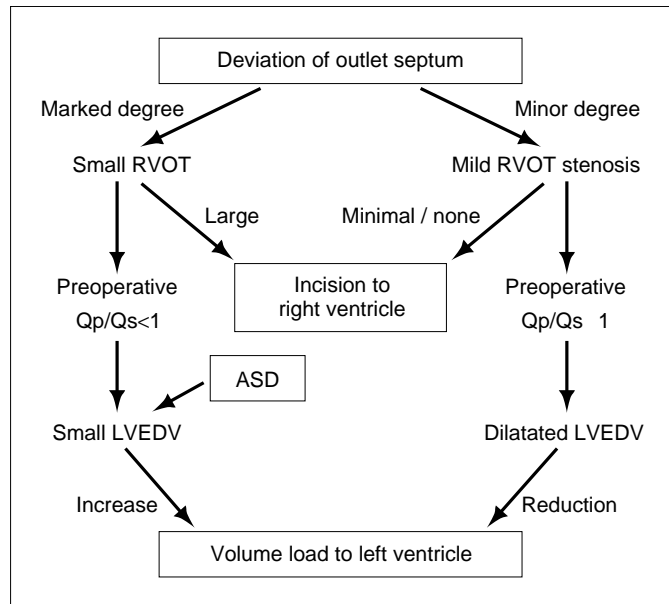


Fig. 4 Interaction between morphology and physiology, and their surgical implications. Structural features obviously impact hemodynamics. Both morphology and physiology affect the operative procedures to be employed as well as perioperative management.

RVOT: right ventricular outflow tract, Qp/Qs: pulmonary-to-systemic blood-flow ratio, ASD: atrial septal defect, LVEDV: left ventricular end diastolic volume

れが軽減する方向に向かうので，術後管理上，左室機能に憂慮する必要はない．

これに対し，流出路中隔の偏位が高度の症例では，右室流出路径は小さく，比較的大きな右室切開が要求されるかもしれない．これは，肺動脈弁や右室の機能の面から，配慮すべき点が増えることを意味する．術前の肺体血流比は1より小さく，左室拡張末期容積は狭小な傾向にある．修復術後は，容量負荷が増大するので，術後管理上，左室機能不全を慎重に監視する必要がある．また，術前に合併する心房中隔欠損も，術前の左室容積狭小を助長する因子なので，注意すべきである．

術前の左室容積が過度に狭小で，術後の体循環を維持するのに不十分と判断する場合には，体肺シャント手術の適応となる．修復術前には，体循環は右室と左室により維持されているが，修復後には左室のみがその責を負うので，左室容積が小さすぎる症例では，修復は危険である<sup>3,4)</sup>．どのくらいの容積なら安全かは，施設により計測基準や方針が異なるので，一概にはいえないが，左室拡張末期容積が正常予測値の70%未満の時には，体肺シャント手術を選択するほうが賢明であろう．チアノーゼ発作が重積する場合にも，往々にして緊急の体肺シャント手術が適応される．もっと

も、左室と肺動脈の構造的および機能的条件が良好であれば、外科医によっては、一次的修復を選択する場合もある。しかしながら、条件が良好かどうかの判断が重要であり、また、熟練したチームによる速やかな手配が必要なので、不安要因がある場合には、体肺シャント手術を選択するほうが無難であろう。

もう一つの体肺シャント手術の適応として、狭小な肺動脈が挙げられる。これも考慮すべき重要な点であり、側方開胸によるBlalock-Taussigシャント手術を選択できる一つの状況である。実際には、MAPCAを合併しないファロー四徴で、左室容積が大きいにもかかわらず肺動脈が狭小で修復の基準に見合わない判断されることは少ない。もっとも、これは修復の適応とする肺動脈サイズの基準<sup>5)</sup>によるかもしれない。いずれにしても、狭小な肺動脈の症例にBlalock-Taussigシャント手術を適応する場合には、新たな外科的肺動脈狭窄を作成しないよう、細心の技術的配慮が必要である。肺動脈サイズが修復手術の適応外の主因と判断されるような症例では、後で述べる姑息的右室流出路拡大術も考慮できる。

修復手術のタイミングを先送りするための体肺シャント手術の適応については、議論のあるところである。必ずしも新生児期や生後3カ月以内の乳児早期に修復を積極的に推進することが適切とはいえないが、例えば、生後11カ月、9kgで、修復に十分な条件を有している児に対して、2歳以降での修復を方針とするという理由だけで、体肺シャント手術を選択することに対しては、異論が出るかもしれない。

普通は、体肺シャント手術として、側方開胸によるBlalock-Taussigシャント手術が選択されるが、時には、正中アプローチによる姑息手術<sup>2,5)</sup>も考慮されることがある。個人的には、2kg未満の低体重児では、短絡手術による流量調節が困難なので、体外循環を用いた姑息的右室流出路拡大術を好む。また、高度に低形成な肺動脈の症例では、シャント手術により、肺動脈の新たな狭窄や閉塞を惹起したり、十分な肺動脈血管床の発達を期待できない場合が多く、やはり、体外循環下に姑息的右室流出路の拡大を施行するほうが、後々、好成績に結び付くような経験を持っている。

末梢性肺動脈狭窄や側副血行路増生が修復に与える影響は、小さくない。末梢性肺動脈狭窄がなく側副血行路も発達していなければ、定型的術式により修復し、定型的な周術期管理が可能である。体重が7kg以上であれば、無輸血による手術も考慮することになっている。逆に、末梢性肺動脈狭窄があっても側副血行路も高度に発達している症例では、手術手技や体外循環によ

る手術侵襲は大きくなり、心室に対する負荷も術後に遺残しやすくなる。側副血行路増生による左室容量負荷遺残は、特に術前の左室容積が狭小な症例では、大きな負担となる。中心肺動脈圧や肺血管抵抗が高値にとどまる症例では、右室の圧負荷が遺残することになるわけだが、これは大きな右室切開や有意な肺動脈弁逆流があると、右心不全・低心拍出量の原因となる。こうした明らかな心室に対する負担の遺残がある症例では、体重が10kg以上あったとしても、無輸血手術が必ず安全に行えるとはいえない。

#### ファロー四徴症修復の要点と注意点

一般的な外科的修復は、VSD閉鎖と右室流出路再建の2点に集約される。VSDの閉鎖に用いるパッチ材質については、近年、あまり目立った議論はないようで、合成繊維による市販の材料がよく用いられる。確実な閉鎖を心がけるのは言うまでもない。東京女子医科大学の黒澤博身教授がよくおっしゃるように、特に、術前の左室容積が狭小な症例では、遺残短絡は左室に負担を残すので、避けなければならない。パッチの縫着は、連続縫合でも結節縫合でも構わない。刺激伝導系の損傷を避けるべく配慮することも、よく知られている<sup>5,6)</sup>。

右室流出路の再建に、右室切開を要するかどうかは、形態学的特徴と、VSD閉鎖のためのアプローチ経路あるいは外科医のポリシーによる。右室筋の適切な切離・切除は必須である。あまり削りすぎると、将来的に菲薄化・瘤化して、右室機能不全の原因となる<sup>7)</sup>。狭窄を遺残させることも望ましくないの、適量感覚が重要である。肺動脈弁構造が必要かどうかは、議論の残るところである。肺動脈弁逆流のみで遠隔期の循環不全の原因となるかどうか、まだ疑問である。右室流出路の拡大に使用する材料として、自己心膜を用いることが多いようだが、市販の一併付きパッチも用いるため、あるいはそれ以外の理由により、人工材料パッチが用いられることもある。動物由来の材質は、近年の感染に関連した問題・制限のため、使用頻度が著減した。

特殊要因として注意すべきは、冠動脈走行の異常、末梢性肺動脈狭窄、心房中隔欠損、などである。左前下行枝が右冠動脈から起始して肺動脈前下方を横切る場合には、右室流出路に工夫を要することがある。末梢性肺動脈狭窄と心房中隔欠損については、前述の通りである。

修復術後に、心拍出量増加を目指して過多のカテコラミンを投与すると、左室よりも肥大の残る右室心筋

におもに作用してしまい、右室拡張能の悪化から、かえって循環全体の効率を損なうことがある。一方、容積が狭小な左室には、ペースングにより心拍数を増やすことが、心拍出量の増加につながることもある。術後の肺循環が不良であることが予想される症例では、修復時に良好な肺動脈弁機能を備えるよう工夫が必要である。また、カテーテルによるコイル塞栓により、側副血行路からの血流を減らすことも、一つの工夫である。

修復後の再手術の原因として、VSD遺残と右室流出路狭窄がある。修復時には、こうしたことが将来的に起こらないように、的確な術中判断が必要である。特に欧米で議論されることの多い長期遠隔期の右室機能不全・肺動脈弁逆流に対する肺動脈弁置換のための再手術は、少なくとも現時点では日本ではあまり高頻度ではない。これら肺動脈弁逆流と右室拡大が問題視される症例では、往々にして、右室流出路の瘤状拡大が著明であり、収縮しない菲薄化した右室壁部（修復時の大きなパッチ部かもしれない）が存在する。日本で比較的早い時期から配慮された右室切開を最小限にとどめる努力は、この観点から意義深い。

修復後の機能的予後を左右する要因として、右室の拡張能・収縮能、三尖弁・肺動脈弁逆流、心電図上のQRS幅・心室性あるいは心房性不整脈などが挙げられる。これらは、修復時の年齢や元来の形態的要因、そして手術手技により、さまざまな場合があるので、一括して討議することはできない。右心機能低下は、右心系拡大や冠還流障害（慢性的な右房圧すなわち冠静脈洞・心臓静脈圧の上昇）により、左心機能にも影響を与える。左室拡張末期圧の継続的上昇は、肺動脈圧上昇につながり、右心機能低下に拍車をかける。右室機能が良好に保たれている症例では、一般的に、修復後遠隔期に、ほぼ正常範囲の中心静脈圧、心胸郭比、臨床的特徴すべき不整脈なし、正常に準じた運動耐容能、そして投薬不要である。

右室機能をより良好に保つための配慮として、右室筋の器質的変化（線維化など）が将来の機能不全・不整脈の誘因となる以前の早めの修復（これが生後3カ月なのか、6カ月なのか、1歳なのか、それ以上なのかは、いまだ統一見解がない）を考える。三尖弁逆流を防ぐ技術的配慮（VSDパッチに関連して、弁尖の一部が術中のみならず将来的に変形・荒廃することをも防止することや、右室流出路筋切開時に弁支持組織を機能的に温存することなど）も必要である。本来の肺動脈弁の温存・利用が可能な症例では、これを遂行する。右室切開を最小限にとどめることは、右室機能の上からも、肺動脈弁逆流の面からも、そしてQRS幅・不整脈の観点から

も、重要と考える。不整脈については、心室切開のみならず心房切開に際しても、術後にその線維化組織が、一部に伝導遅延を呈するような回帰性電気回路を形成しないよう配慮するとよい。VSD閉鎖手技に際しては、外科的な右脚ブロックの発生を極力避けるように心がけることの有用性も、否定できない。

いずれにしても、こうした外科的留意点と現時点で最高の周術期管理（体外循環・心筋保護法や術後管理）をもって修復したファロー四徴の乳幼児たちが、50歳あるいは70歳に達した時に、どのくらいの頻度で病的要因を有しているかは、直ちに知るすべもない。比率としては、病的要因を有する成人は、今後減っていくと期待する。しかしながら、一定の比率で、存在し続けることは確かである。それが、この古典的複雑心疾患の奥深さであり、人間がいまだ完璧に克服できてはいない状況にあると銘記すべきである。

#### 「ファロー四徴症の修復」に関する相互理解

以上に述べたように、ファロー四徴症の修復を考える際には、この疾患群の持つスペクトラムと、治療手技・治療戦略の持つ意味を、明確に意識することが要求される。今、自分が論議しようとしていることは、どういう状況についてなのか、明瞭にしないと議論が噛み合わない場面が出てくる。各症例における特徴を認識し、各手術手技の持つ意義と問題点を把握し、各施設における治療背景を理解することが、要求されるわけである。

「ファロー四徴」の診断名のもと、漠然と理解した「つもり」になってはならない。これが、筆者が示すことのできる心得である。形態学のおよび外科的観点から、術前の構造異常・血行動態の特徴を正確に「認識」することが第一歩となる。それに基づいて、適切な治療戦略・的確な手術手技を選択・遂行していく。

認識には、積極的あるいは能動的な脳の活動が必要である。いくつかの認識のための「道具」を身につけることで、「目に映っていても見えていなかったもの」を識別できるようになる。「体系的な思考」は、そうした「道具」の一つと考える。「道具」を上手に利用することができるようになれば、看過されていたものや、未知のものまで、見付け出せるかもしれない。

本稿は、2004年7月2日に、第40回日本小児循環器学会総会の「小児循環器若手医師のための教育講演」において筆者が講演した「ファロー四徴症のすべて：心臓外科医に必要な解剖と手術法の知識」の内容を、一部を改変してまとめたものである。

**【参考文献】**

- 1) 小林秀雄：美を求める心．小林秀雄全作品 21，東京，新潮社，2004，pp243-253
- 2) Shinebourne EA, Anderson RH: Fallot's tetralogy, in Anderson RH, Baker EJ, McCartney FJ, et al (eds): Paediatric Cardiology, 2nd ed. Churchill Livingstone, London, 2002, pp1213-1250
- 3) Graham TP Jr, Faulkner S, Bender H Jr, et al: Hypoplasia of the left ventricle; Rare cause of postoperative mortality in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1977; 40: 454-457
- 4) Naito Y, Fujita T, Yagihara T, et al: Usefulness of left ventricular volume in assessing tetralogy of Fallot for total correction. Am J Cardiol 1985; 56: 356-359
- 5) 内藤泰顯：Fallot四徴症．川島康生編：心臓血管外科．東京，朝倉書店，2000，pp240-257
- 6) Kurosawa H, Imai Y, Becker AE: Surgical anatomy of the atrio-ventricular conduction bundle in tetralogy of Fallot: New findings relevant to the position of the sutures. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 586-591
- 7) Gatzoulis MA: Tetralogy of Fallot, in Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF (eds): Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Churchill Livingstone, London, 2003, pp315-326