

## ファロー四徴症 小児循環器科医がすべき術前・術後管理

安河内 聡

長野県立こども病院循環器科

Key words :

ファロー四徴症，術前管理，無酸素発作，カテーテル治療

### Tetralogy of Fallot: Pre- and Postoperative Management for Young Pediatric Cardiologists

Satoshi Yasukochi

Department of Cardiology, Nagano Children's Hospital, Nagano, Japan

This article describes and reviews the basic approach to the clinical management of patients with tetralogy of Fallot, which young pediatric cardiologists must understand for their daily practice. Although surgery is the only definitive treatment for tetralogy of Fallot, it is important that young pediatric cardiologists cooperate not only with the cardiac surgeon but also with other specialists, to improve the patient's quality of life. Furthermore, it is important for them to make a lifelong treatment plan in cooperation with patients and their families that is based on an understanding of the natural history of the disease.

#### 要 旨

ファロー四徴症に対する，小児循環器科医として必要と思われる基本的な術前・術後管理における診断と治療の概要について解説した．ファロー四徴症に対する基本的な治療は外科手術であるが，術前後を通じて小児循環器科医と外科医との共同作業および循環器領域以外の専門家との共同作業が最終的な治療成績の向上に重要であると考えられる．最も大切なことは，自然歴を十分理解したうえでその年齢時期に応じた適切な診断と治療を，なぜそれが必要なのか十分に説明し患者本人と家族の同意を得ながら計画していくことである．

#### はじめに

ファロー四徴症は，心室中隔欠損(VSD)，肺動脈狭窄(漏斗部狭窄，PS)，大動脈騎乗，右室肥大の四徴候を持つ代表的なチアノーゼ性先天性心疾患である．全先天性心疾患の約10%またはわが国剖検例の14%を占め，その約15%に22q11.2欠失症候群の合併がみられる<sup>1)</sup>．ここでは，典型的なファロー四徴症について小児循環器科医として知っておくべき解剖学的特徴と血行動態的特徴について述べ，その後手術のために

必要な診断のポイントおよび術前・術後治療管理の要点について概説する．すべての疾患についていえることであるが，小児循環器科医としてファロー四徴症の患児を診る時に重要なことは，その自然歴を理解して，早期診断に基づいた長期的な治療計画を立て，心臓外科医と協力して必要な診断および治療を提供していくことであることはいうまでもない．

#### 形態の特徴

発生上，右室流出路漏斗部中隔(infundibular septum)

が他の心室中隔の部分より前方(右室側)に偏位して形成されるのが解剖学的異常の特徴である。これに septoparietal trabeculationの肥厚が加わった結果として、右室流出路漏斗部に狭窄を生じ、また流出路漏斗部中隔と心室洞部筋性部中隔(trabecular septum)との間に配列のずれ(malalignment)を生じた結果生まれた間隙が心室中隔欠損(VSD)となったと考えられる。また、肺動脈弁下円錐(subpulmonary conal septum)の発達が不十分となった結果、大動脈の前壁が右前方(右室側)に偏位して大動脈が心室洞部筋性部中隔の上に騎乗する形態をとる<sup>2,3)</sup>。さらにファロー四徴症の右室流出路狭窄は、漏斗部狭窄(肺動脈弁下狭窄)、肺動脈弁輪部狭窄、肺動脈弁性狭窄、肺動脈弁上部狭窄の組み合わせからなることが多く、それぞれの狭窄の部位と重症を正確に診断することが外科的治療方針を決定するうえで大切になる。

#### 血行動態

ファロー四徴症の血行動態は、大きな心室中隔欠損と右室流出路狭窄の程度により規定される。右室流出路狭窄が軽度であれば、心室中隔欠損を介する左-右短絡のため肺血流が増加して乳児期早期に心不全を生じることもある。

右室流出路狭窄が強い典型的なファロー四徴症の場合には、肺動脈狭窄による血流抵抗が体血管抵抗より強くなるため、心室中隔欠損を介して右-左短絡を生じ静脈血が体循環へ駆出され酸素飽和度の低下を生じる。この場合酸素飽和度低下の程度は、VSDを介した右-左短絡血流量の程度と肺血流量の減少による酸化ヘモグロブリンの減少量により決定される。

#### 臨床所見

大多数の症例では心雑音で発見されるが、右室流出路狭窄の程度によりさまざまな程度のチアノーゼで発見されることも多い。チアノーゼ出現の時期としては、約1/3が新生児期に、約1/3が1~6カ月の乳児期に残りの約1/3が1歳過ぎでといわれている。最初は啼泣時や運動時に出現しやすく、次第に常時認められるようになる。ただし、貧血があるとチアノーゼは目立たず気付かれないこともある<sup>4)</sup>。

歩行開始後は、走るなどの運動をした時に「しゃがみ込む」いわゆる蹲踞(squatting)を生じる。これは、蹲踞の姿勢をとることで体血管抵抗を増加させ心内の右-左短絡を減少させる防御反応と考えられている。

約30%の例で乳児期以後に(まれに新生児期から)、突然多呼吸や重度の全身性チアノーゼを生じる低酸素発

作(チアノーゼ発作: anoxic spell, hypoxic spell)がみられる。この発作は、通常午前中または熟睡後、啼泣、哺乳、排便などをきっかけにして生じることが多く、相対的貧血や脱水が背景にあると起こしやすい。重度の低酸素血症(経皮的酸素飽和度で70%以下)に加え、代謝性アシドーシスを伴い全身痙攣、失神、脳血管障害などを生じて、処置が遅れば死亡することもある。

いろいろな理由で心内修復術が遅れて低酸素血症が長期にわたり持続している例では、全身チアノーゼやばち状指に加えて運動耐応能の低下がみられる。また多血症のために過粘稠症候群を合併し、頭痛や関節痛、痛風、脳血管障害、脳膿瘍などの症状を生じることがある。

#### 治療方針

ファロー四徴症の自然歴を理解したうえで、一生を通じた治療方針の下に個々の診断・治療を進めるべきである(Fig. 1)。この疾患に対する基本的な治療は、外科手術である。可能であれば一次的心内修復術(心室中隔欠損閉鎖+右室流出路狭窄解除術)が理想であるが、患者側の条件または各医療機関側の条件によりBlalock-Taussig短絡手術などの姑息手術後に心内修復術を行う二次的手術を選択する場合もある。姑息術が必要な場合は、肺動脈閉鎖の新生児例、肺動脈低形成例、心外合併異常のために人工心肺を回避しなければならないような例で、人工血管を用いた鎖骨下動脈-肺動脈短絡術(Blalock-Taussig短絡術)などの体肺動脈吻合術が行われる。

心内修復術の時期としては、2~4歳の幼児期までに手術をするのが一般的であるが、各医療施設間に差があり最近では乳児期後半から1歳前後と早期に手術が行われる傾向がある。早期手術のメリットとしては、右室圧減圧による右室心筋肥大と線維化の軽減、低酸素発作や右-左短絡による合併症の回避、肺動脈の正常な発育、術後遠隔期における不整脈発生頻度の減少などがあり、逆にデメリットとしては、trans-annular patch後の肺動脈閉鎖不全や相対的右室切開創の増大などがある<sup>5-7)</sup>。心外導管を用いる例では、遠隔期における右室流出路の再狭窄と再手術の必要性などを考慮して、通常は3歳前後(体重12kg前後)に行うことが多い。

#### 1. 診断のポイント

ファロー四徴症の術前・術後に小児循環器科医として考えておくべき診断のポイントについて概説する。Fig. 1のように心内修復術前には、外科手術の際に必要な解剖学的診断と心外合併症の診断が必要である。

Fig. 1 Life map for the diagnosis and treatment of tetralogy of Fallot.

Event	Diagnostic test	Check point	Medical treatment	Surgical treatment
Birth	Fetal echo Chest XP 12-lead ECG UCG	PDA dependent? Pulmonary atresia? Dx for extracardiac anomaly • 22q11.2 del syndrome • Chromosomal anomaly Anatomical diagnosis • VSD position & size • Pulmonary valvular size (z-value) • RVOT stenosis • Arch anomaly • Coronary anomaly Hemodynamic diagnosis • PDA dependent • Pulmonary morphology & size • Ventricular volume & function	Prostaglandin E1 (duct-dependent pulmonary circulation)	
2 m.o.				Blalock-Taussig shunt
6 m.o.			$\beta$ -blocker (Carvedilol, etc.) Iron medicine	Intracardiac repair (VSD closure+RVOTR)
1 y.o.		Anatomical & hemodynamic study • Residual PS	Diuretics Iron medicine	
3 y.o.	* Bacterial endocarditis * Cerebral infarction * Brain abscess	• AP collaterals • Pulmonary regurgitation • Ventricular volume & function Post-operative TR	Catheter intervention PTA for pulmonary stenosis Stent implantation Coil embolization (MAPCA)	
6 y.o.	School Pulmonary insufficiency Arrhythmia	• PVC or VT Exercise tolerance Management for school life	Anti-congestive heart failure Anti-arrhythmic drugs Catheter ablation	Re-do Residual shunt Pulmonary regurgitation Residual pulmonary stenosis Aortic valve insufficiency
12 y.o.	Heart failure			
20 y.o.	Job	Anatomical & hemodynamic study • Residual PS • AP collaterals • PR	Anti-congestive heart failure Anti-arrhythmic drugs Catheter ablation	
30 y.o.	Marriage Pregnancy		Counseling • School & job • Genetic consultation • Obstetrical	
40 y.o.	Adult cardiac disease Ischemic heart disease Dissecting aneurysm of aorta	Evaluation for daily life		

\* Case of R-L shunt

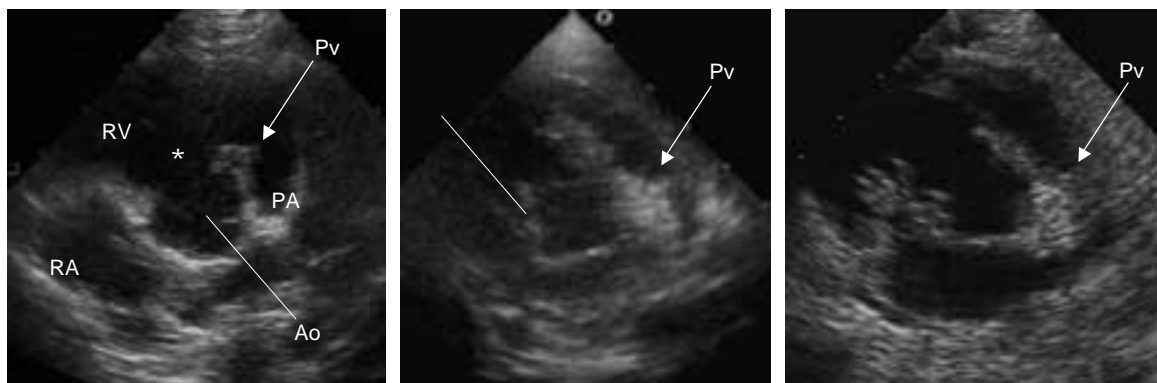


Fig. 2 Echocardiographic evaluation for ventricular septal defect and right ventricular outflow tract stenosis.

The position of the ventricular septal defect (VSD) in tetralogy of Fallot (TOF) is shown as a conus defect in A, infundibulo-muscular defect in B, and peri-membranous defect in C.

\*: VSD, : muscular septum, RA: right atrium, RV: right ventricle, Ao: ascending aorta, Pv: pulmonary valve, PA: pulmonary artery

### 1 解剖学的診断

ファロー四徴症の解剖学的特徴は、前述の通り右室流出路漏斗部中隔 (infundibular septum) の前方 (右室側) 偏位に伴う一連の解剖学的異常で、基本的な異常は心室中隔欠損と右室流出路狭窄である。この異常に対する外科的修復の基本は、心室中隔欠損の閉鎖と右室流出路狭窄の解除である。したがって術前の小児循環器科としてのtaskは、この外科的修復に必要な情報の整理と提供である。

具体的には、心室中隔欠損の部位診断とサイズ、個数、右室流出路狭窄の部位と形態および程度、肺動脈弁の形態と弁輪径、肺動脈の形態とサイズ、大動脈弓の形態と頸動脈分岐、主要大動脈 - 肺動脈側副血行 (MAPCA) や他の異常血管の有無、冠動脈の起始と走行異常の有無などである。さらに左右心室が心室中隔欠損閉鎖後肺循環・体循環を維持できるか判断するために、左右心室容積と機能評価も重要である。

これらの解剖学的診断は、経胸壁心エコーや心カテテル検査を基本に、MRIやmulti-detector CTなどを用いた心構造の三次元画像構築も組み合わせて総合的に診断していくことが重要である。

#### 心室中隔欠損の診断

ファロー四徴症の場合、その74%が流出路進展を伴った膜様周囲部欠損perimembranous outlet extension defectである。そのほかの部位の欠損としては、膜様周囲部大動脈弁下欠損 (18%)、房室中隔欠損 (2%)、流入部進展と三尖弁のstraddlingやoverridingを伴った膜様周囲部欠損 (1.3%)、肺動脈弁下欠損 (5%) が報告されている<sup>8,9)</sup>。肺動脈弁下欠損はdoubly committed defectまたは

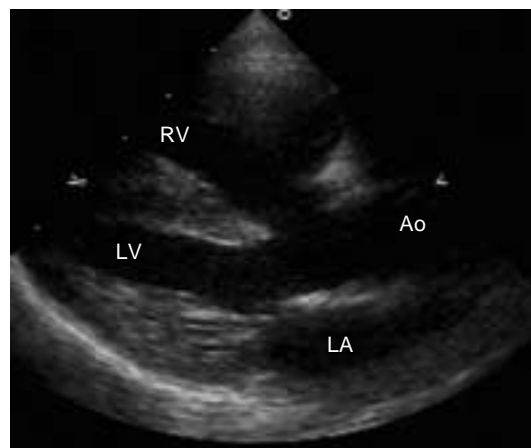


Fig. 3 Long-axis view of the left ventricular outflow tract demonstrates typical overriding of the aorta and ventricular septal defect.

LA: left atrium, LV: left ventricle, RV: right ventricle, Ao: ascending aorta

conus defectとも呼ばれ東洋人に多いとされている。VSDの部位診断には、大動脈短軸断面が適しており肺動脈弁と三尖弁との位置関係から診断できる (Fig. 2, 3)。肺動脈弁下大動脈右冠尖下に欠損がある場合は、いわゆるconus defectのVSDであり、三尖弁に接してVSDがみられる場合は膜様周囲部欠損である。右室流出路進展 (outlet extension) か流入部進展 (inlet extension) かは三尖弁の前尖の下に広がるVSDが前者で、中隔尖の下に広がるものは後者である。時に筋性心室中隔欠損を合併することがあるので、VSDを診断する場合は必ず心尖部まできちんとscanすべきである。

Conus defectのVSDの場合は、大動脈前壁が前方まで偏位していることが多いため肺動脈弁輪径が正常に近

くても、右室流出路肺動脈弁下パッチを当ててVSDのパッチ閉鎖を行っても術後かなり強い右室流出路狭窄を残すことが多いためtrans-annular patchを併用する。

右室流出路狭窄の診断

右室流出路狭窄は、剣状突起下冠状断面でよく評価できる(Fig. 4)。漏斗部中隔の発達程度、筋性肥厚の程度、肺動脈弁輪部狭窄、肺動脈弁上狭窄の程度などの観察が可能である。カラードプラを用いると、右室流出路狭窄がどの部位から生じているかがaliasing(カラードプラ表示が反転する現象)の部位として認められる。

肺動脈弁形態と肺動脈弁輪径

ファロー四徴症の肺動脈弁形態は、51～66%が二尖弁bicuspidで15～43%が三尖弁tricuspidである。三尖弁のうち約1/3が弁尖肥厚やドーム形成を伴った狭窄弁を示し、二尖弁ではその狭窄率はさらに高い。狭窄の程度がさらに強くなると弁性閉鎖となる(3～10%)。

右室流出路形成の術式を決定するために肺動脈弁口のサイズの計測も重要である。通常肺動脈弁口サイズは、肺動脈弁輪径(右室-肺動脈接合部径)として計測され、体の成長に伴う変化を考慮して計測の絶対値ではなく「z値」という年齢正常値との比較値として用いられることが多い。ここで「z値」とは、

$$z\text{値} = \frac{(\text{計測値}) - (\text{正常平均値})}{(\text{標準偏差})}$$

として計算される値である。この値はいろいろな計測方法(エコー計測や血管造影計測など)で計算されるため、用いる場合には計測方法と正常値として何を用いているか常に注意が必要である。また計算式から分かるように標準偏差が大きいと誤差が多くなる点も留意すべきである。現在肺動脈弁輪部の値としては、Daubenyらの値を用いることが多い<sup>10)</sup>。

肺動脈弁輪径(右室-肺動脈接合部径)で、z値が-3以下の場合にはtrans-annular patchによる右室流出路形成術を考慮し、-3以上では弁輪温存が可能と判断できるが、各施設の状況によりこの境界値は多少異なる(Fig. 5)<sup>11)</sup>。

肺動脈形態とサイズ

ファロー四徴症では、主肺動脈から左右肺動脈分岐部の狭窄を合併することが多く、外科的修復をどこまで行うかについて術前に十分検討する必要がある(Fig. 6)。末梢肺動脈病変の診断には、血管造影検査よりも造影CTやMRIのほうが三次元的な構築異常が分かりやすく有用なことが多い。ただし、外科手術適応を決定する場合には、まだ血管造影の計測値を用いているこ

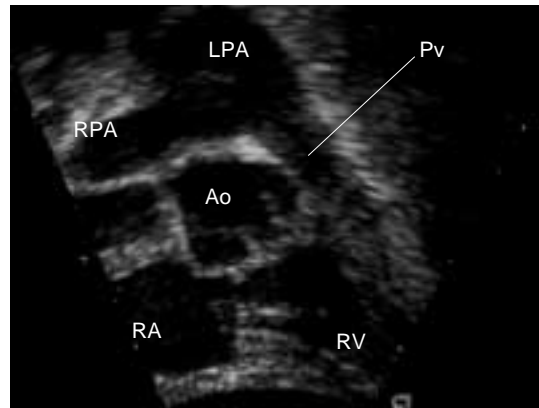


Fig. 4 Subcostal view of the right ventricular outflow tract (RVOT) shows anterior deviation of the infundibular septum, causing RVOT stenosis.

: hypertrophied septal band, RA: right atrium, RV: right ventricle, Ao: ascending aorta, Pv: pulmonary valve, LPA: left pulmonary artery, RPA: right pulmonary artery

とが多い。

手術適応を決定する場合、肺動脈血管床の評価目的で左右肺動脈径を測定後index化して評価するのが一般的である。肺動脈のサイズの評価法としては、PA index (cross-sectional area index: Nakata index)やMcGoon ratioなどさまざまな指標が報告されている<sup>12-14)</sup>。体系的な指標の一つとしてPA indexとMcGoon ratioを例にとると、計算式は次の通りである。

PA index =

$$\frac{\{( \text{右肺動脈径}(\text{mm})^2 \} + \{ \text{右肺動脈径}(\text{mm})^2 \}}{(\text{体表面積}(\text{m}^2))}$$

$$\text{McGoon ratio} = \frac{(\text{右肺動脈径}) + (\text{左肺動脈径})}{(\text{下行大動脈径})}$$

このPA indexの正常値は290mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>でMcGoon ratioは0である。経験則としてPA indexが100mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>以上あれば心内修復術が可能であるが、PA indexならびにMcGoon ratioが小さいほど、手術による死亡率、術後の右室/左室圧比は増加し術後のmorbidityも増加する。術後の右室/左室圧比を0.8以下とするためには、PA index > 150mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>が望ましい。

肺動脈狭窄の形も術式を決定するうえで重要で、狭窄の形により肺動脈のパッチ拡大の範囲が決まる。左肺動脈分岐部狭窄の頻度がやや多いが、これは動脈管組織が関与している。最近では、カテーテル治療と外科治療の共同作業として末梢肺動脈狭窄に対してはス

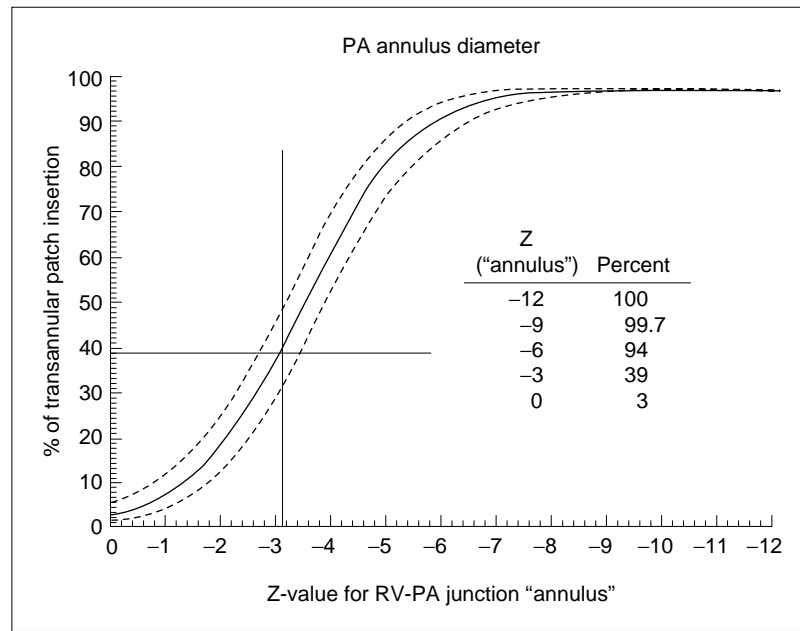


Fig. 5 Incidence of trans-annular patch reconstruction of the right ventricular outflow tract is higher when the z-value is less than -3. (modified figure from Kirkline JW, Blackstone EH, et al: J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 706)

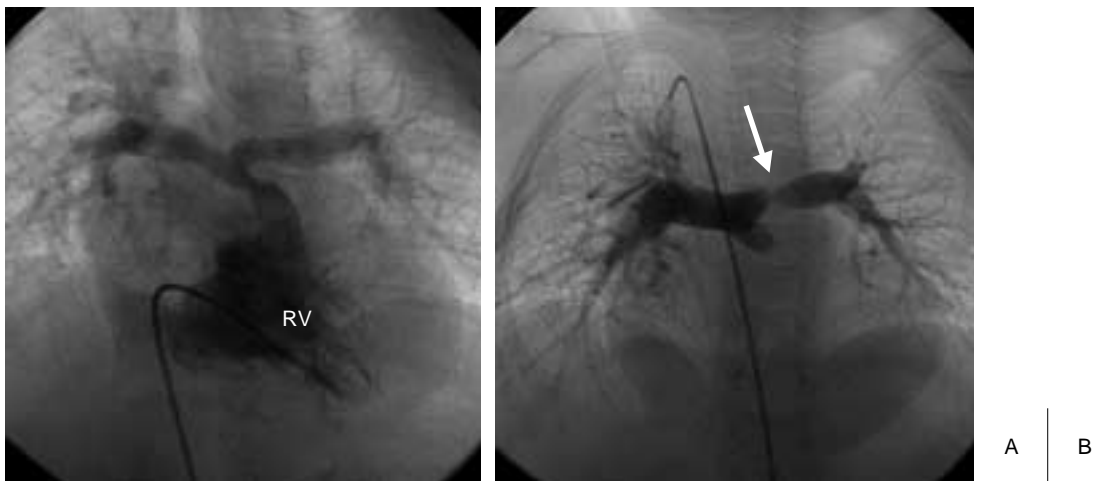


Fig. 6 Right ventriculogram shows supra-valvular pulmonary stenosis (A), and right Blalock-Taussig shunt-ography shows tight branch stenosis of the left pulmonary artery (white arrow) (B).

テント留置術を術中に行い外科的修復を行うようないわゆる「hybrid treatment」などの試みもされるようになってきた。

#### 大動脈弓と側副血行

まず、大動脈弓の左右を決定するのは、第1分岐(腕頭動脈分岐)である。第1分岐が右側に向かうのが左側大動脈弓で、第1分岐が左に向かうのが右側大動脈弓である。

ファロー四徴症では75%が左側大動脈弓で25%が右

側大動脈弓である。左側大動脈弓では、大動脈弓の小弯側から動脈管が分岐して左肺動脈に接続している。右側大動脈弓では基本的には左側大動脈弓の鏡面像を示すが、動脈管は多くの場合(75~80%)腕頭動脈が左鎖骨下動脈から分岐している。約10%の例で、左大動脈弓における右鎖骨下動脈起始異常と鏡面関係の左鎖骨下動脈の起始異常が認められる<sup>15)</sup>。

まれに左鎖骨下動脈から左肺動脈に直接接続し、主肺動脈と左肺動脈の連続が絶たれている場合がありleft

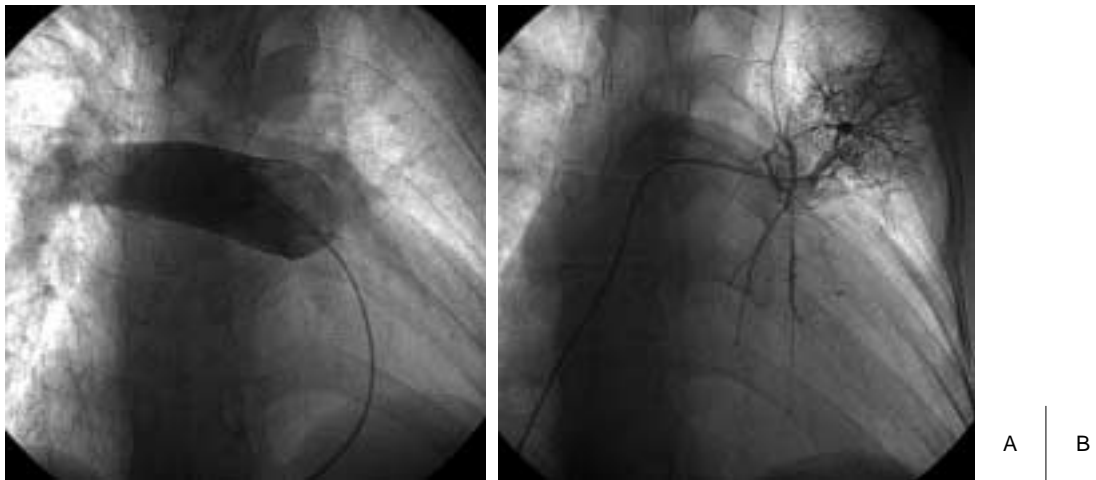


Fig. 7 Isolation of the left pulmonary artery. The main pulmonary angiogram failed to demonstrate the left pulmonary branch (A). Left pulmonary vein wedge angiogram shows retrograde staining of the diminutive left pulmonary artery (B).

pulmonary artery isolationと呼ばれる。この場合、動脈管閉鎖とともに左肺動脈への血流は遮断され完全に隔離されてしまう結果となる(Fig. 7)<sup>6)</sup>。

また、下行大動脈や鎖骨下動脈から異常血管が直接肺へ分岐して肺内で本来の肺動脈と吻合していることがあり、心内修復術後に遺残左-右短絡となって問題となる場合がある。これらの大きな側副血行を「主要大動脈-肺動脈側副血行(MAPCA)」と呼び、心内修復術前後にカテーテル治療(コイル塞栓術)による治療を必要とすることが多い。

#### 冠動脈起始および走行異常

ファロー四徴症の約3~5%に冠動脈異常を合併する<sup>17)</sup>。多くは、単一冠動脈で右室流出路を冠動脈が横切る場合、通常のtrans-annular patchによる右室流出路形成術が不可能となるため問題となる。心カテーテル検査の時に大動脈造影で冠動脈走行が確認できない場合には、選択的な冠動脈造影を行ったほうがよい。もし、冠動脈が右室流出路を横切るようであれば、double barrel法などによる狭窄解除法を行う必要がある。

#### 心室容積と機能

ファロー四徴症の場合、左右心室容積は正常範囲内のことが多いが、重度のチアノーゼがあり肺血流が減少している例では左室容積が小さくなる傾向があり左室拡張末期容積が30ml/m<sup>2</sup>以下ではVSDを閉鎖する一期的手術は禁忌とされている<sup>18)</sup>。一般に左室容積が80%対正常(Nakazawaら<sup>19)</sup>)以上あれば、心内修復術は可能とされている。

#### 2)心外合併症の診断

ファロー四徴症を合併する遺伝性症候群が存在す

る。これらの症候群においては心合併症は全体の疾病複合の中の一つの異常であり、心以外の問題も含め統合的にアプローチする必要がある。ファロー四徴症を合併する代表的な症候群に、22q11.2欠失症候群やVACTER連合(vertebral and vascular defects, anal atresia, cardiac anomaly, tracheo-esophageal fistula with esophageal atresia, radial and renal dysplasia)などが知られている<sup>1, 20, 21)</sup>。22q11.2欠失症候群は、円錐動脈幹異常顔貌(conotruncal anomaly face: CTAF)、口唇口蓋裂、鼻咽頭閉鎖不全、DiGeorge症候群などの免疫不全、精神発育遅滞、学習障害など多彩な症状を呈し、心異常としてはファロー四徴症以外に大動脈弓離断B型、両大血管右室起始などの合併が報告されている。これらの症候群や染色体異常を合併した例では、術前後の管理で呼吸不全を生じやすかったり肺高血圧などを合併したりすることがあり、注意が必要である。

#### 2. 治療のポイント

ファロー四徴症に対する治療のポイントとして、術前の低酸素発作、周術期の管理、術後遠隔期でのカテーテル治療について概説する。

##### 1)低酸素発作の予防と治療

低酸素発作の原因は過敏となった漏斗部中隔心筋の過剰収縮である。この結果同部を通過する血流が極端に減少または消失し、心室中隔欠損を介して大量の右-左短絡を生じて重度のチアノーゼ、低酸素血症を生じる(経皮酸素飽和度SpO<sub>2</sub><70%)。適切な治療が行われないと代謝性アシドーシスや徐脈、低血圧、ショックを生じ、時に死亡に至る重篤な発作である。低酸素

Fig. 8 Schema of medical treatment of anoxic spell.

(1) 100% oxygen		
(2) Secure i.v. line	(Intubation PRN)	
(3) Titrate acidosis	Bicarbonate	1 ml/kg/dose
(4) Sedation	Morphine HCl	0.1–0.2 mg/kg/dose s.q. or i.v.
	Fentanyl	20 mcg/kg/dose i.v.
(5) Systemic vascular resistance	Metoxamine	0.1 mg/kg/dose i.v.
	Phenylephrine	0.02 mg/kg/dose i.v.
		0.02–0.5 mcg/kg/min d.i.v.
(6) $\beta$ -blocker	Propranolol	0.05–0.2 mg/kg/dose i.v.
(7) Resume sedation	Mitazolam	0.1–0.3 mg/kg/h
(8) Blood transfusion		
(9) Emergent surgery	Emergent Blalock-Taussig shunt or ICR	

発作は、生後2～3カ月の乳児期から生じやすくなり、聴診上駆出性心雑音がhigh pitchで収縮期早期の短時間しか聴取できないような例、または1日のなかで駆出性雑音の長さが変化する例で起こしやすい。また、低酸素発作の診断は、聴診上心雑音の消失または短縮で診断できる。

この低酸素発作の予防と治療の根本は漏斗部中隔の過剰収縮、spasmの回避、肺血管抵抗を低く保つこと、体血管抵抗を高く保つことの3点である。

予防としては、貧血、脱水の改善と漏斗部中隔の過剰収縮を抑制するための $\beta$ ブロッカーの投与である。使用する $\beta$ ブロッカーは、carateolo(ミケラン<sup>TM</sup>)0.1～0.2mg/kg/dayを用いることが多い。気管支喘息合併例では、atenolo(テノミン<sup>TM</sup>)0.5～2mg/kg/dayを用いる。

発生した低酸素発作に対する治療としては、酸素投与、アシドーシスの補正後漏斗部中隔のspasmをとるために十分な鎮静(塩酸morphine, fentanyl)を行い、体血管抵抗を増加させる目的で、methoxamine(0.1mg/kg/dose)・phenylephrine(0.02mg/kg/dose)を投与する。同時に循環血液量を確保するために輸血・膠質液による容量負荷を行い、発作が持続するようであればpropranolol 0.05～0.2mg/kg/doseを血圧を注意しながら投与する。それでも発作が改善しない場合は、緊急短絡手術または心内修復術を行う(Fig. 8)。

心内修復術前のカテーテル検査などの麻酔時にこのような発作を起こしやすいため、麻酔前の輸液とケタラール麻酔などの使用、浅麻酔での痛みを伴う処置の回避など麻酔科とよく連携を保つことが重要である。

## 2) 心内修復術周術期の管理

術前左右両心室で体循環を行っていた状態から、術後左室のみで体循環を維持する状態となるため、術後

左心不全に陥りやすい。したがって、ファロー四徴症術後の左-右短絡の遺残は重篤な循環不全の原因となる<sup>22)</sup>。必要であれば、遺残短絡路に対してコイル塞栓術などを用いて治療を行う場合もある。

## 3) 術後遠隔期の管理

術後遠隔期に問題となるのは遺残肺動脈狭窄(特に末梢性肺動脈狭窄)、肺動脈弁閉鎖不全による右室容量負荷、右室切開後の右室機能不全と不整脈(特に右室流出路起源の心室頻拍)、遺残短絡(VSD)による左心系の容量負荷、拡大した大動脈弁輪による大動脈弁逆流などである<sup>23, 24)</sup>。

このうち、遺残肺動脈狭窄についてはカテーテル治療が有効な場合があり右室/左室圧比>0.8、左右肺血流比>3が認められる時には積極的に治療を考慮したほうがよいとされている。治療適応や治療手段の選択において造影CTやMRIなどの画像診断は非常に有用で三次元の画像解析により、より精密な効果判定も可能である。

## まとめ

ファロー四徴症に対して小児循環器医の果たす役割としては、自然歴を理解したうえで個々の症例に対し早期診断に基づいた生涯にわたる長期的治療計画を立て、心臓外科医およびその他の専門医師との共同作業によりmulti-disciplinaryなチーム医療を展開することである。

## 【参考文献】

- 1) Momma K, Kondo C, Ando M, et al: Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11 deletion. *Am J Cardiol* 1995; 76: 618–621
- 2) Anderson RH, Allwork SP, Ho SY, et al: Surgical anatomy of



- tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 887–896
- 3 Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, et al: Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. *Am J Cardiol* 1970; 26: 25–33
- 4 門間和夫：Fallot四徴症。高尾篤良，門間和夫，中澤 誠，ほか編：臨床発達心臓病学，改訂第3版。東京，中外医学社，2001，pp490–497
- 5 丹羽公一郎，立野 滋：Fallot四徴症の手術後遠隔成績。杉下靖郎，門間和夫編：Annual Review循環器。東京，中外医学社，2002，pp213–219
- 6 Davlouros PA, Karatza AA, Gatzoulis MA, et al: Timing and type of surgery for severe pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2004; 97 (Suppl 1): 91–101
- 7 Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, et al: Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of Fallot. Implications for long-term outcome. *Circulation* 1996; 94: 3276–3280
- 8 Suzuki A, Ho SY, Anderson RH, et al: Further morphologic studies on tetralogy of Fallot, with particular emphasis on the prevalence and structure of the membranous flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 528–535
- 9 Lev M, Eckner FA: The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. *Dis Chest* 1964; 45: 251–261
- 10 Daubeney PE, Blackstone EH, Weintraub RG, et al: Relationship of the dimension of cardiac structures to body size: An echocardiographic study in normal infants and children. *Cardiol Young* 1999; 9: 402–410
- 11 Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RA, et al: Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. A two-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 706–723
- 12 Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 610–619
- 13 Shimazaki Y, Maehara T, Blackstone EH, et al: The structure of the pulmonary circulation in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. A quantitative cineangiographic study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 1048–1058
- 14 Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW, et al: The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 692–705
- 15 Shuford WH, Sybers RG: The aortic arch and its malformations with emphasis on the angiographic features, Springfield, Ill: Charles C Thomas, 1974
- 16 門間和夫：左肺動脈欠損と肺動脈弁欠損を合併したファロー四徴症。日小循誌 1999；15：52–56
- 17 Fellows KE, Freed MD, Keane JF, et al: Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1975; 51: 561–566
- 18 Naito Y, Fujita T, Yagihara T, et al: Usefulness of the left ventricular volume in assessing tetralogy of Fallot for total correction. *Am J Cardiol* 1985; 56: 356–359
- 19 Nakazawa M, Marks RA, Isabel-Jones J, et al: Right and left ventricular volume characteristics in children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Circulation* 1976; 53: 884–890
- 20 Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al: Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 492–498
- 21 Weaver DD, Mapstone CL, Yu PL, et al: The VATER association. Analysis of 46 patients. *Am J Dis Child* 1986; 140: 225–229
- 22 Kurosawa H, Morita K, Yamagishi M, et al: Conotruncal repair for tetralogy of Fallot: Midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115: 351–360
- 23 Frigiola A, Redington AN, Cullen S, et al: Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2004 ; 110 (11 Suppl 1): II153–157
- 24 Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, et al: Tetralogy of Fallot: Influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome. *Int J Cardiol* 2004; 97 (Suppl 1): 87–90