

ファロー四徴兼肺動脈弁欠損(TF/APV)の生命予後と管理

こども支援総合クリニックもりかわよしゆき小児科
森川 良行

河津らの論文はファロー四徴兼肺動脈弁欠損(TF/APV)の生命予後不良因子として、肺動脈の形態に注目し、予後不良群には肺動脈拡張が著しい Balloon 型が多く、予後良好群には肺動脈拡張が軽度の Clover 型が多いとした論文である。胎児期の動脈管開存、羊水過多および胎児水腫は予後不良を示唆していた。予後不良群の胎児 cardiovascular profile は RV Tei index 高値を示した。これらは右心負荷の強い病態では予後不良となることを示唆しており、従来の研究に一致する所見である。

Balloon 型の成因には、胎児期に動脈管がないため肺動脈の圧負荷が肺動脈壁障害を来すためと河津らは考えている。Clover 型では胎児期遅くまで動脈管があつて、肺動脈の圧負荷が軽減されていることが肺動脈の障害を軽くし、形態が維持されているものと河津らは推測している。

本疾患では肺動脈弁輪部は狭く、弁は痕跡的に存在するか欠損しており、肺動脈基幹部は著明に拡大し中枢気道を圧迫し、末梢肺動脈は房状に気管支に巻きつき末梢気道を圧迫することにより呼吸障害を併発し、人工呼吸を必要とする場合がある¹⁾。胎児期に動脈管の形成不全を伴うと肺動脈拡張はさらに著明となり気道圧迫が顕著となる。心室中隔欠損は malaligned type で右室肥大を伴う。

本疾患は胎児エコー診断で見つかることが多く、肺動脈閉鎖不全による循環不全により胎児水腫が 20%にみられるという報告^{2,3)}もあり、予後不良である。胎児心 4 腔断層像で右室拡大が著明で、心収縮能は正常か障害されている。右室流出路と肺動脈は拡大し、肺動脈弁輪は狭小化している。肺動脈弁は痕跡的で、肺動脈閉鎖不全を認める。通常動脈管を認めない。胎児診断症例は予後不良の場合が多く、両親への説明も、単なる手術の説明にとどまらず、有病率、死亡率についての詳しい説明が必要である。

出生後は、肺動脈狭窄と閉鎖不全に特徴的な荒々しい to-and-fro murmur を聴取し、チアノーゼで診断される。右心系の容量負荷と血圧上昇に伴う肝腫大をしばしば認める。拡張した肺動脈に起因する気道圧迫によって、気道狭窄や気管気管支軟化症を併発する場合は、呼吸聴診所見上、air trap を示唆する呼吸雑音を認める。最重症例では新生児期に呼吸困難を呈し、人工呼吸管理が必要で、予後不良の症例も含まれる。予後不良因子は気道圧迫による呼吸障害と肺動脈弁閉鎖不全に伴う心不全症状が主体である。河津らの主張する Balloon 型肺動脈拡張は、胎児期の著明な右心系容量負荷と圧負荷により、気道圧迫と心不全状態が顕著となり、予後不良群を構成したものであると思われる。

最軽症例では、無症状で、軽度のチアノーゼがあり、心不全は認めず予後良好である。これらの症例は、心室中隔欠損の左右短絡が主で、新生児期は治療を必要とせず、年長児で手術適応となる。

左右短絡症例の内科的管理には、心不全の薬物療法(利尿剤、強心剤)が有効である。気道狭窄による肺気腫、air trapping、無気肺のある症例では軽度の呼吸器感染でも死亡原因となる。呼吸不全を呈する症例には、合併気道感染治療(抗生剤)、気道攣縮に対する管理(気管拡張剤)が重要である。気道狭窄のある症例では、心臓手術後も気道症状が持続することも稀ではない。腹臥位にすると、肺動脈が釣り上げられ気道圧迫が解消し、呼吸困難と酸素化が軽快することがある。中等度の呼吸障害は 1 歳を過ぎると軽快することがある。これは加齢により気管気管支の脆弱性が解消し、圧迫に対して抵抗性ができるためと、内腔が拡大し狭窄が起きにくくなるためと考えられている。さらに肺動脈血管抵抗が減少し、肺動脈狭窄が進行すると、肺動脈圧の低下をきたし、肺動脈拡張がある程度軽快するためと考えられる。重度の呼吸障害では挿管、気管切開による人工呼吸が必要となる。緊急例では胸骨正中切開や ECMO の適応となる。

呼吸障害の重症度が生命予後を決定する重要な要素である。肺動脈造影による末梢肺動脈の分岐パターンを術前に知るとは、術後の呼吸障害を予測するうえで重要である。末梢肺動脈が房状に気管支に巻きつき末梢気道を圧迫しているような症例では、心臓の手術が成功しても、呼吸症状は遷延し予後は不良である。

呼吸困難、低酸素血症を呈する乳児に対する術式には、姑息手術に有効なものはなく、心室中隔欠損閉鎖と弁

付きパッチによる右室流出路拡大を行う。歴史的には肺動脈縫縮術、肺動脈縫縮術および肺動脈釣上げ術、肺動脈切断、などにより気道の圧迫をとることが重要である。気道圧迫改善の程度の判断には術中の気管支鏡による観察が有用である⁴⁾。近年心室中隔欠損閉鎖および肺動脈弁置換を用いた術式により生命予後が41%から73%に改善した⁵⁾。Haraskaらは完全大血管転位に用いる、Lecomte法を応用し、縫縮術を行う手術法を報告し、その後の成績も良好で注目されている^{6, 7)}。

新生児期に高度の呼吸困難、心不全がある場合は、早期の手術はやむを得ない。その場合死亡率は約16～56%を覚悟しなければならず⁴⁾、気道狭窄に伴う術後呼吸管理の遷延化は否めない。内科的管理で新生児期を乗り切ることができれば、その後の手術後死亡率は10%未満である。

長期管理の問題点は肺動脈閉鎖不全と末梢肺動脈抵抗による右室拡張の進行があげられる。ファロー四徴術後と同様に、不整脈と突然死が問題となると思われる。

【参考文献】

- 1) Rabinovitch M, Grady S, David I, et al: Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982; **50**: 804-813
- 2) Moon-Grady AJ, Tacy TA, Brook MM, et al: Value of clinical and echocardiographic features in predicted outcome in the fetus, infant, and child with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve complex. *Am J Cardiol* 2002; **89**: 1280-1285
- 3) Razavi RS, Sharland GK, Simpson JM: Prenatal diagnosis by echocardiogram and outcome of absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 2003; **91**: 429-432
- 4) Alsoufi B, Williams WG, Hua Z, et al: Surgical outcomes in the treatment of patients with tetralogy of fallot and absent pulmonary valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; **31**: 354-359
- 5) Hew CC, Daebritz SH, Zurakowski D, et al: Valved homograft replacement of aneurismal pulmonary arteries for severely symptomatic absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 2002; **73**: 1778-1785
- 6) Haraska V, Kántorová A, Kunovský P, et al: Intermediate results with correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve using a new approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; **21**: 711-715
- 7) Nolke L, Azakie A, Anagnostopoulos PV, et al: The Lecompte maneuver for relief of airway compression in absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 1802-1807