

こどものことを もっと知ろう

活用

Fallot 四徴症(TOF)

名和 智裕

N.A.W.A. Tomohiro

北海道立子ども総合医療・療育センター 小児循環器内科・小児集中治療科

第77回

スミベタ・スミベタ
13a 見出し MB 31

449 31

色ベタ + スミベタ 40% (Y60 31)

56a ロタンB (Y)

スミベタ 10% 14% 84%
x63 31 Y83 31

9a 新ゴキ

<手術開始前>

麻酔科医 T: 明日の Fallot 四徴症の手術を担当させていただきます。

← 6w → 術前状態はどのような状態ですか?

小児循環器医 N: SpO₂ は室内気で 90% 前半です。心エコーでは右室流出路狭窄は強く、啼泣に伴う低酸素発作もしばしば認めていました。

麻酔科医 I: 麻酔導入時に低酸素発作に注意が必要です。各種薬物の準備をしておきます。

心臓血管外科医 A: 明日の手術は自己肺動脈弁温存の予定です。よろしくをお願いします!

基本病態

生後早期からの心雑音とチアノーゼが発見の契機になることが多い。

心雑音 RVOTO による収縮期の心雑音は、胸骨左縁上・中部が最強点である。前方に偏位した大動脈弁成分のため II 音は亢進する。通常は VSD の心雑音は生じない。

チアノーゼ 一般に、新生児期には RVOTO が軽度でチアノーゼは目立たないが、成長とともに RVOTO が進行し、右左短絡によるチアノーゼが出現し、生後 3 か月頃から低酸素発作も出現する。

基本病因、発症機序

Fallot 四徴症 (TOF) (図 1) は、大動脈騎乗、心室中隔欠損 (VSD)、右室流出路狭窄 (RVOTO)、右室肥大を特徴とする先天性心疾患 (CHD) で

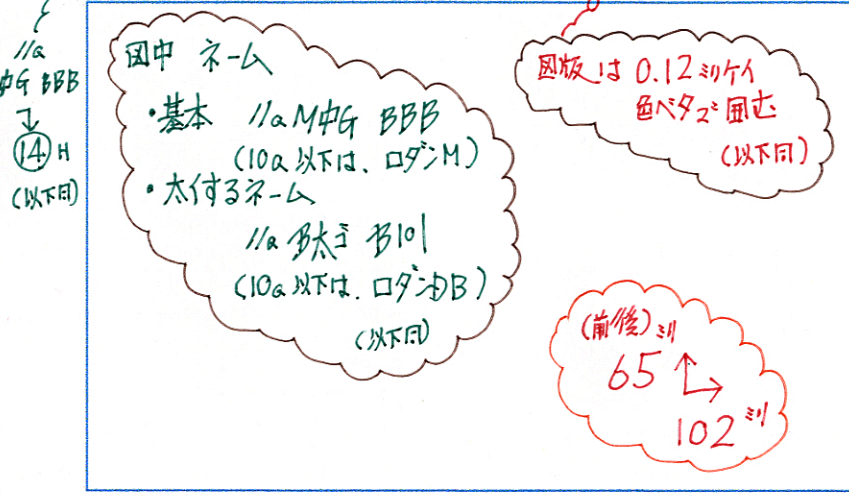
あり、CHD の 5 ~ 10% を占める。チアノーゼ型 CHD の 60 ~ 70% と、最も頻度が高い。

TOF の本態は漏斗部中隔の前方偏位であり、それに伴い大動脈騎乗、整列異常型の VSD (メモ)、RVOTO を生じる。RVOTO による二次的な右室肥大に加え、肺動脈弁狭窄や肺動脈低形成も伴うことが多い。

大きな VSD と RVOTO のため肺血流量が減少し、静脈血が VSD を通して大動脈へ駆出され、心室位で右左短絡を認めるためチアノーゼをきたす (図 2 左)。

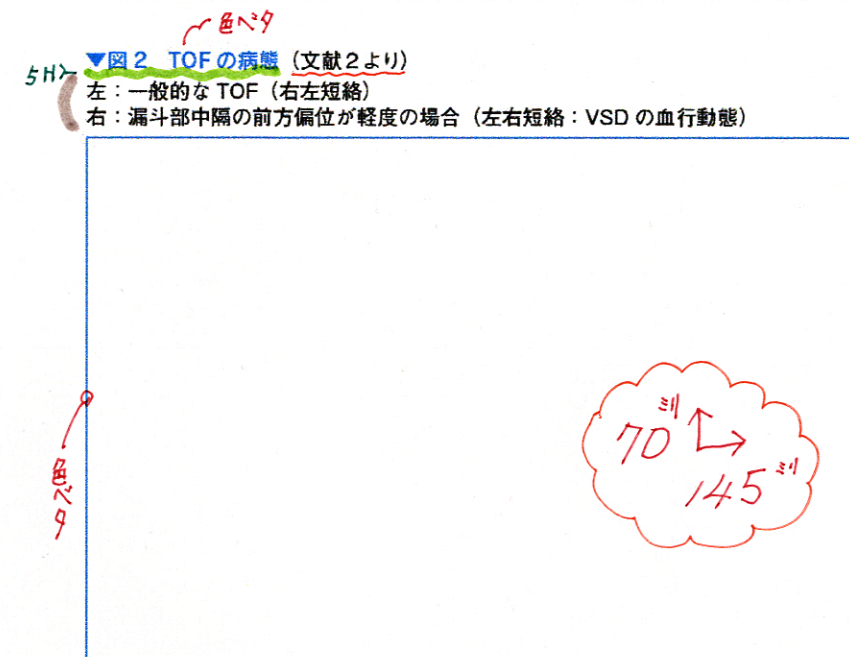
RVOTO の程度によらず約 30% に出現する。

図 1 Fallot 四徴症 (文献 1 より) 大動脈騎乗、心室中隔欠損、右室流出路狭窄 (RVOTO)、右室肥大の四徴からなる。



発生機序による VSD の分類

- ①単純欠損型 VSD: 心室中隔の単純な組織欠損であり、膜様部や肉柱部中隔に多く発生する。
- ②整列異常型 (malalignment type) VSD: 隣接する中隔相互の立体的なズレで生じる。漏斗部中隔と肉柱部中隔の整列異常による。漏斗部中隔が後方に偏位する場合: 大動脈弓離断、大動脈狭窄、大動脈二尖弁の合併が多い。漏斗部中隔が前方に偏位する場合: TOF でみられ RVOTO を伴う。



チアノーゼが軽度であると家族が見逃していることがあるので、不機嫌や多呼吸の有無についても聴取することが重要である。心臓カテーテル検査では肺動脈へのカテーテル挿入は避け、特に全身麻酔の導入時、覚醒時には低酸素発作の出現に注意する。午前中に多く、経口摂取による消化管血流の増加、排便、入浴などをきっかけに発症することがある。

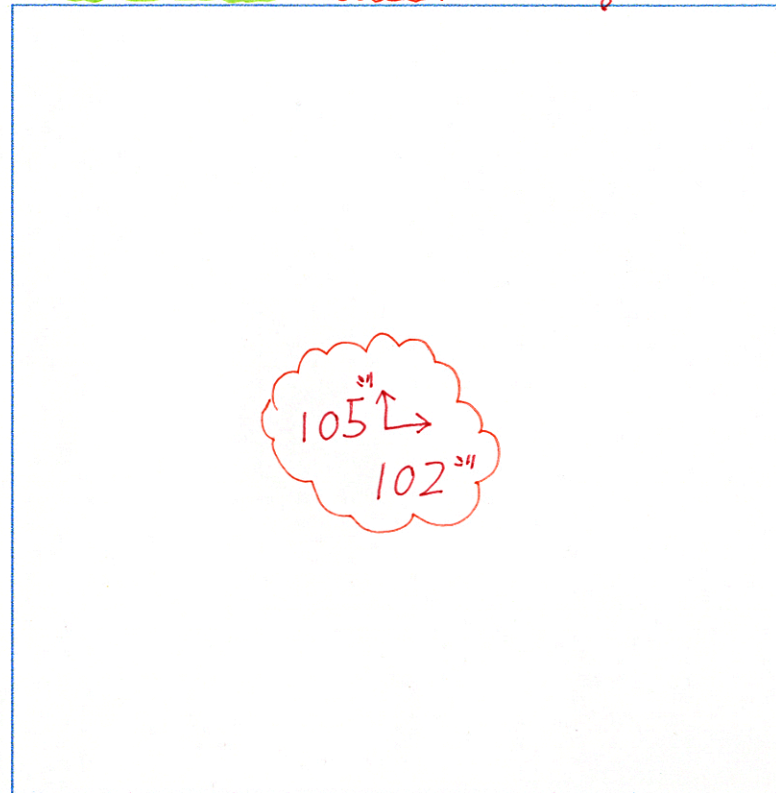
重症度評価 (図 4) 短絡方向を決定する RVOTO の程度で規定される。幅広い臨床像を示すが、ほとんどの症例でチアノーゼを認め、狭窄が高度になるほど右左短絡が優位となる。

狭窄の程度が軽い場合: チアノーゼを認めず、左右短絡から心不全に陥ることもある (pink TOF) (図 2 右)。狭窄が中等度の場合: 酸素飽和度は 80 ~ 90% 程度で、低酸素発作がなければ比較的順調に発育することが多い。狭窄が強く生直後にチアノーゼを呈し、肺血流が動脈管依存性になる場合: プロスタグランジン E1 (PGE1) 製剤を点滴静注し、肺動脈に対する短絡手術が必要となる。

こどものことを
もっと知ろう

流用 (以下同)

▼図3 低酸素発作の病態と機序 (文献1より)



臨床検査

胸部X線写真

木靴心 (肺動脈低形成による左2弓陥没, 右室肥大による心尖部挙上)

心電図検査

右室肥大所見 (V1誘導でのR波2.0mV以上の増高と陽性T波) も参考になる。

心臓超音波検査

診断の決め手となる検査は、以下である。

左室長軸像：大動脈騎乗と整列異常型の大きいVSD (約80%が膜性周囲部)、大動脈弁と僧帽弁の線維性連続を確認できる。

大動脈短軸像：狭窄は肺動脈弁下、弁性、弁上、分岐部にかけてみられる。

冠動脈異常 (約5%) を認めるため、冠動脈の起始と走行に注意する。右側大動脈弓 (約25%)、房室中隔欠損 (4%、Down症候群に特有)、などの合併症も確認する。

コラム

色バタ+スミ10% 胎児診断 2) / 1/2a 新3M 2) スミ10%

近年では胎児期に診断される例も増えている。

胎児心エコー検査 色バタ+スミ30%
three vessel view: 正常では血管径が肺動脈>大動脈>上大静脈で一直線上に並ぶ。TOFでは血管径が肺動脈<大動脈で、肺動脈、大動脈、上大静脈が直線上に並ばず、大動脈が肺動脈-上大静脈を結んだ線よりもやや前方へ位置する。肺血流が動脈管依存性ならば出生後にPGE1製剤を使用するため、RVOTOの程度の評価が重要である。

胎児期の評価ポイント 色バタ+スミ30%
①出生後のPGE1製剤の必要性の予測
動脈管血流が逆行 (大動脈から肺動脈方向)、肺動脈径が大動脈径のおよそ半分以下。

②胸腺や心外疾患の有無

心臓カテーテル検査

確定診断と血行動態評価が心臓超音波検査で可能で、近年では手術前に必須の検査ではない。肺血流量が低下するため、肺からの血液還流量は減少し、左室拡張末期容積は正常よりも小さめとなる。肺動脈圧は正常範囲であることが多いが、肺高血圧があり手術適応の判断が必要な場合や合併する心血管病変の診断の際に実施される。

3DCT検査・MRI検査

補完する検査として有用で、特に末梢肺動静脈や大動脈弓の異常、主要体肺側副動脈 (MAPCA) などを合併する場合により適応がある。

治療目標とその手順、および
症状・検査所見からみた効果判定指標

原則として、TOFの全例が心臓外科手術の対象である。低酸素発作を管理し、必要により短絡術を経て、生後3~6か月以降に心内修復術を行う。心内修復術の方法と時期は施設により相違があるが、早くても生後3か月以降で、6か月以降に行われることが多い。

内科的治療 色バタ

低酸素発作の治療と予防と、手術時期までの全身状態の安定と待機のために行う。

◆こどものことをもっと知ろう

図4 RVOTOの程度とTOFの血行動態 色バタ
RVOTOの程度によりチアノーゼの重症度が決まる。 <5H

▼表1 外科的治療 (文献2より)

手術	姑息術	心内修復術		
	modified Blalock-Taussig □□□	trans-annular patch □□□□□□□□□□□□□□	Rastelli (□□□□) □□	
詳細	□□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□	□□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□	□□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□	□□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□
適応	□□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□ □□□□□□□□□□□□□□	□□□□□□□□□□□□□□ (□□□□□□□□)	□□□□□□□□□□□□□□ (□□□□□□□□)	□□□□□□□□□□□□□□
図解				

低酸素発作の治療は、発作が改善しなければ、胸膝位、酸素投与、細胞外液型輸液、鎮静→アシドーシス是正、β遮断薬、α刺激薬と段階的に進める³⁾。これらの治療を繰り返し改善しなければ、緊急手術の適応となる。

予防は、β遮断薬を中心に、誘引を除去する鉄剤、鎮静薬、緩下薬を補助的に用いる。薬物でコントロール困難な際には早期に手術を行う。また、相対的貧血の是正も兼ねて赤血球投与も考慮する。

高度RVOTOまたは肺動脈閉鎖 (PA) 症例。
動脈管を開存させ、肺血流を維持するためにPGE1製剤の持続点滴を開始する。この治療で全身状態を安定させ、目標時期まで待機して手術となる。

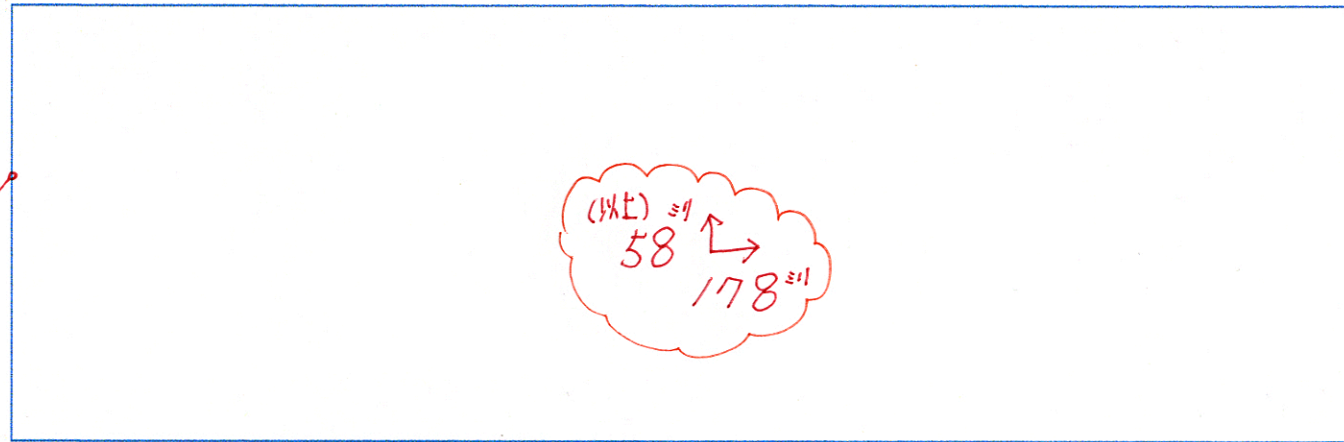
外科的治療 (表1) 色バタ

姑息術と心内修復術の選択は、患者の年齢や体格、全身状態、合併症、心臓超音波検査、心臓カテー

こどものことを
もっと知ろう

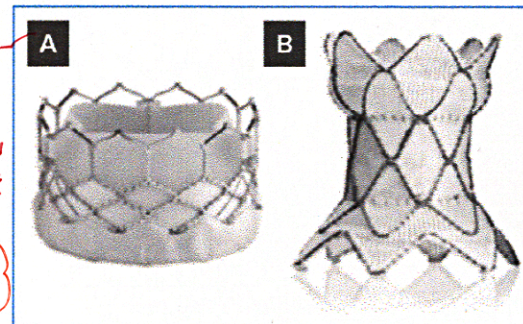
▼図5 TOFの手術 (文献1より)

5H- A: 右室流出路筋肉切除と VSD パッチ閉鎖
B: valve-sparing procedure: 肺動脈弁輪に切開は加えず、多くの場合は valvotomy (交連切開と、ヘガールやバルーンで拡大すること) による弁輪拡大を行う。
C: trans-annular patch procedure: 切開は主肺動脈から肺動脈弁輪を超えて漏斗部に及ぶ。重度の肺動脈弁狭窄を解除する結果、重度の肺動脈弁逆流を生じる。



▼図6 経カテーテル肺動脈弁システム (文献5より)

A: SAPIEN 3
(日本エドワーズライフサイエンス社より提供)
B: Harmony TPV (日本メドトロニック社より提供)



拡張末期容積対正常比 80% 以上が心内修復術の目安となる。RVOTO 解除は異常筋束の切開、切除による漏斗部狭窄の解除のほか、狭い肺動脈弁輪や主肺動脈から左右分岐部近傍の狭窄に対するパッチ拡大を行う。

肺動脈弁輪径は、手術方法の決定に重要である。著しい肺動脈弁低形成例（弁輪径のZスコアが-2SD未満）では、狭小な肺動脈弁輪を切開またはパッチ拡大する trans-annular patch（図5C）の適応とする施設が多い。しかし、重度の肺動脈弁閉鎖不全が必発であり、術後遠隔期に右室機能不全や心室性不整脈を来す原因となり、成人期に肺動脈弁置換術（PVR）が必要となる可能性が高いため慎重に適応を決定する必要がある。

現在は、自己肺動脈弁温存 valve-sparing procedure (図5B) の適応が拡大され、術後遠隔期の肺動脈弁閉鎖不全の程度が軽く、成人期の PVR を回避できる可能性があり成績改善が見込まれる。

肺動脈自己弁を温存できない高度RVOTO/PAの症例、または右冠動脈から前下行枝が分岐し右室流出路を横行するため右室流出路切開ができない症例は、右室と主肺動脈との間に心外導管を用いる心外導管法(Rastelli手術)を行う。この場合、心内修復術の目標時期はサイズの大きな導管が留置できるように体格が大きくなことが望ましく、術後遠隔期には年齢に応じてサイズの導管へ拡大す

テル検査, 3DCT 検査, MRI 検査などを総合的に判断して決定する。

● 姑息術 \sim 12.5a 以下 (以下目)























































姑息術は、通常は鎖骨下動脈と左右肺動脈を人工血管で吻合する変法 (modified) Blalock-Taussig 短絡術が行われる。低体重での低酸素発作や肺動脈低形成の際は、始めに姑息術で肺動脈血流を増やし、成長を待つて段階的に心内修復術が可能な状態まで肺動脈を育てることが可能。

●心内修復術 *あ 色ベタ*

心内修復術は心室中隔欠損のパッチ閉鎖術とRVOTO解除からなる(図5A)。肺動脈インデックス〔Nakata index〕 $> 150 \text{ m}^2/\text{m}^2$ と左室

る必要があり、成人期までに複数回の開胸手術を要することがある。

よくある合併症の
診断・治療・予防

PA                                                      

肺動脈弁欠損

合併はまれだが、重度の肺動脈弁閉鎖不全により肺動脈が瘤状に拡大し、気道を圧迫する。胎児死亡例も多く、出生後も重度の呼吸不全と心不全を呈する。

染色体異常

30～40%に見られ、重症度が高くなる。AVSD、片側肺動脈の大動脈起始。多臓器の合併症は、22q11.2欠失症候群、Down症候群などに多い。22q11.2欠失症候群合併（15%）では胸腺の確認も重要である。

予後

術後遠隔期成績は良好で 90% 以上が成人期に達するが、心内修復術後長期間が経過すると、遠隔期合併症としてさまざまな続発症や遺残症が問題

になることがわかっている。遠隔期の合併症として、三尖弁逆流、肺動脈弁逆流 / 右室流出路狭窄、右室機能低下、左室機能低下、残存シャント、大動脈拡大、大動脈弁逆流、末梢肺動脈狭窄、上室 / 心室頻拍、突然死、などが挙げられる⁴⁾。

術後遠隔期の再 RVOTO や肺動脈弁閉鎖不全などの右室流出路機能不全に対して、経カテーテル肺動脈弁留置術 (図 6) が可能になった。従来の開胸手術と比較すると身体的負担が少なく、より低侵襲な治療として期待されている。

＜手術終了後＞ *スイング*
麻酔科医1：経食道心エコーで評価をお願いします。
口す。

小児循環器医 N: VSDの遺残短絡はなく、RVOTOは十分に解除できていますね。自己肺動脈弁を温存していますが、肺動脈弁閉鎖不全はなく流速3m/s台なので血行動態は成立しそうですね。

心臓血管外科医 A: 評価ありがとうございます。口では、人工心臓を離脱します。

12.5a 見出し MB 31
文献 色ペン

文献の紹介

1. 佐野美奈子．小児心臓麻酔事始め 第9回 されどフ
→ アロー. LiSA 2023 ; 30 : 692-7.
2. 中江広治．ファロー四徴症 (TOF). with NEO 2025
38 : 73-9.
3. 三浦大．Fallot 四徴症．小児診療 2023 ; 86 (Suppl
1) : 338-9.
4. 小暮智仁．Fallot 四徴症と経カテーテル肺動脈弁留
置術．カレントセラピー 2024 ; 42 : 19-24.
5. 檜垣高史，千阪俊行，赤澤祐介．Fallot 四徴．小児
内科 2022 ; 54 : 1521-8.



今後の連載予定

- **小児の白血病**：名古屋市立大学 小児科 血液・腫瘍グループ 亀井 美智
- **てんかん**：国立成育医療研究センター 小児内科専門診療部 神経内科 阿部 裕一
- **学校健診で何をみているか**：亀田ファミリークリニック船山 岡田 唯男
- ○○○○○○○○○○○○：☒ ○○○○○○○○○○○○☐ ○○○○○○○○○○○○☐

(以降も計画中)