

告示	番号	88
	疾病名	ファロー四徴症

ファロー (Fallot) 四徴症

ふぁるーしちょうしょう

概念・定義

ファロー四徴症 (tetralogy of Fallot) の四徴とは、①心室中隔欠損 (VSD)、②肺動脈狭窄 (PS)、③大動脈騎乗、④右室肥大を指す。発生学的には心室中隔の漏斗部という肺動脈に近い部分の中隔が前方 (右室側) に偏位することにより VSD と PS (正確に言うと右室の流出路狭窄) が引き起こされる。両大血管右室起始との違いは、本症では僧帽弁と大動脈弁は線維性に連続している点である。肺動脈狭窄の程度により幅広い臨床像を示すが、不安定かつ進行性低酸素血症を特徴とする。最重症型として肺動脈閉鎖 (極型ファロー四徴症) がある。外科治療なしでは生命予後は 1 年生存率は 75%、3 年生存率は 60%、10 年生存率は 30% と言われる。死亡原因としては低酸素発作、脳梗塞、脳膿瘍で、年長児では心不全、腎不全などである。一般に手術例の長期予後は良好で術後 30 年の生存率は 98% と報告されている。しかし、それ以降には、肺動脈弁閉鎖不全や右心機能不全で、再手術が必要になったり、心不全になったりする可能性がある。

症状

チアノーゼ：

ファロー四徴症の基本病態である右室流出路狭窄には種々の程度があり、これによりチアノーゼの症度も異なる。チアノーゼの発症時期は、1/3 は生後 1 か月以内に、1/3 は 1 ヶ月から 1 年で、1/3 はそれ以降もチアノーゼを来さないために通常の VSD (+PS) としてフォローされる (ピンクファロー)。重症なファロー四徴症は肺動脈が低形成なため肺血流は動脈管に依存することが多い。チアノーゼが 6 ヶ月以上続くとバチ状指を呈する。

心雑音：

通常胸骨左縁第 2-3 肋間に最強点を有する駆出性収縮期雑音で、II 音は単一で亢進している。この心雑音は右室流出路狭窄 (肺動脈狭窄：PS) に由来するものである。

低酸素発作：

ファロー四徴症の低酸素発作 (spell) では強いチアノーゼ、興奮、易刺激性、過呼吸、失神などがみられる。重症だと SpO₂ は 50% 以下になる。多くは、生後 2-3 ヶ月の乳児に発症し、睡眠覚醒後などに、啼泣・排便・脱水・貧血を契機に不機嫌となり、チアノーゼの増強と多呼吸、心雑音減弱、アシドーシスなどをきたす。持続すると生命の危機がある。低酸素発作時に聴診すると、右室流出路を介しての血流が減少するため、しばしば心雑音が消失ないし非常に短く聞かれる。

治療

【内科的治療】

肺血流が動脈管依存性ならプロスタグランジン E1 : PGE-1 を使用する（肺動脈閉鎖合併例が多い）これは短絡術（Blalock-Taussig shunt）までのつなぎの意味を持つ。鎖骨下動脈と左右肺動脈を人工血管で吻合することが多く、modified BT shunt と呼ぶ。

低酸素発作に留意し、発生時には酸素投与、アシドーシス補正、鎮静、 β 遮断薬などを使用する。

【外科的治療】

1. 姑息術

新生児期、乳児期にチアノーゼが強い状態や、プロスタグランジン使用例では姑息術が必要となることがある。人工心肺は使用せずに、心臓拍動下での手術が可能である。Blalock-Taussig shunt は鎖骨下動脈と左または右の肺動脈へのバイパス術である。肺動脈径が細かい場合にも、肺動脈血流を増やして心内修復術が可能な状態まで肺動脈を育てる。

2. 心内修復術

チアノーゼをなくすための手術で、これによりチアノーゼや心不全が解消される。右室流出路形成術と心室中隔閉鎖術からなる。右室流出路形成術はパッチによる拡大と漏斗部筋肉切除術を行うが、肺動脈弁輪径が小さい場合には右室流出路から肺動脈までを切開して拡張する手術になる。手術時期は施設による（3 カ月～1 歳）が概ね、体重 6-8 kg ぐらいで実施されることが多い。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_32_40.html