

# ファロー四徴症

ふぁろーしちょうしょう

TOF (Tetralogy of Fallot)

## 目次

1. 心臓のきほん
2. どうしていろいろな形の心臓があるの？
3. ファロー四徴症について
4. 無酸素発作とは？
5. 治療や手術のタイミングは？
6. ファロー四徴症の手術方法は？
7. 手術が終わったあとは？

## 1. 心臓のきほん

ファロー四徴症について知る前に、心臓の心臓の4つの部屋とその役割、どのような順序で血液が流れているのかなど、「[心臓のきほん](#)」についておさえましょう（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

「心臓のきほん」の中で重要なことは、心房と心室が左右にわかれている理由は静脈血と動脈血が混ざらないようにするため、ということです。混ざらないことで、効率よく全身に酸素を届けることができます。

## 2. どうしていろいろな形の心臓があるの？

先天性心疾患の中には、たくさんの病気の種類があります。そして、それぞれの病気によって心臓の形はちがいます。どうしていろいろな形の心臓があるのか、また、どうしてファロー四徴症はこのような形になっているのか、「[どうしていろいろな形の心臓があるの？](#)」をごらんください（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

### 3. ファロー四徴症について

それでは、ファロー四徴症について説明してきます。

1888年にフランス人のファロー先生が、**4つの共通した特徴**を持つ病気を報告し、「ファロー四徴症 (Tetralogy of Fallot : TOF)」と名づけられました。

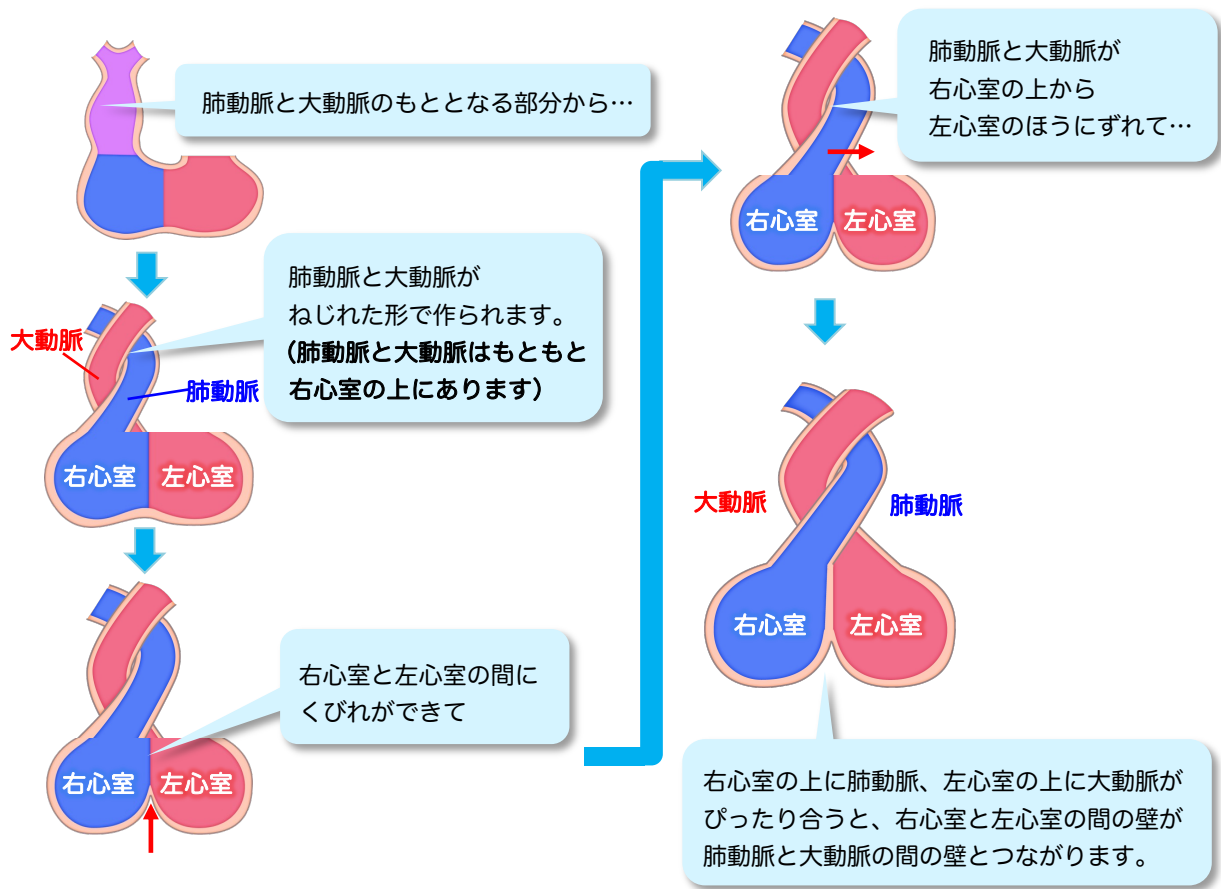


ファロー先生  
Dr. Arthur Fallot

**4つの共通した特徴**は、

1. 大動脈騎乗 (だいでうみやくきじょう)
2. 心室中隔欠損 (しんしつちゅうかくけっそん)
3. 肺動脈狭窄 (はいどうみやくきょうさく)
4. 右室肥大 (うしつひだい)

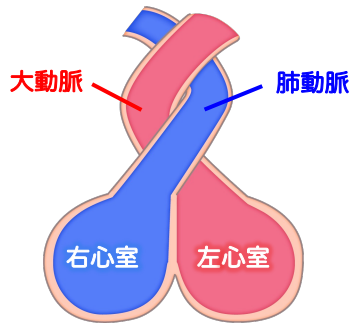
です。動画の「[どうしていろんな形の心臓があるの?](#)」で説明していますが、まず正常の心臓が完成するまでの過程を説明すると、下のような流れになります。



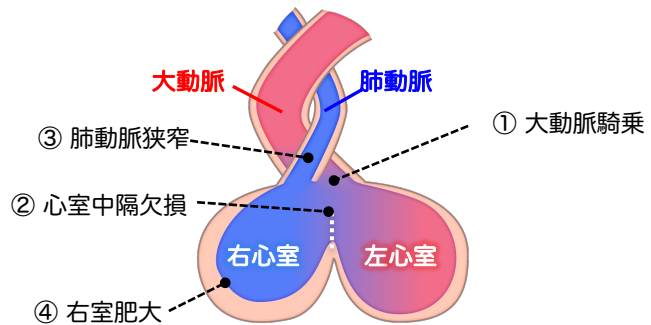
ファロー四徴症は、

- ① 肺動脈と大動脈が右心室の上から左心室のほうにずれる時に、大動脈が左心室の真上まで移動せず、右心室の上の途中で止まり（大動脈騎乗）
- ② 右心室と左心室の間の壁が、肺動脈と大動脈の間の壁が繋がらず（心室中隔欠損）
- ③ 大動脈が右心室のほうにずれている分、右心室の出口が狭く、肺動脈がつぶされて細くなり（肺動脈狭窄）
- ④ 右心室の出口が狭いこと、大きな心室中隔欠損があることから右心室と左心室の圧が同じになり、右心室が頑張り過ぎてしまいます（右室肥大）。

### 正常



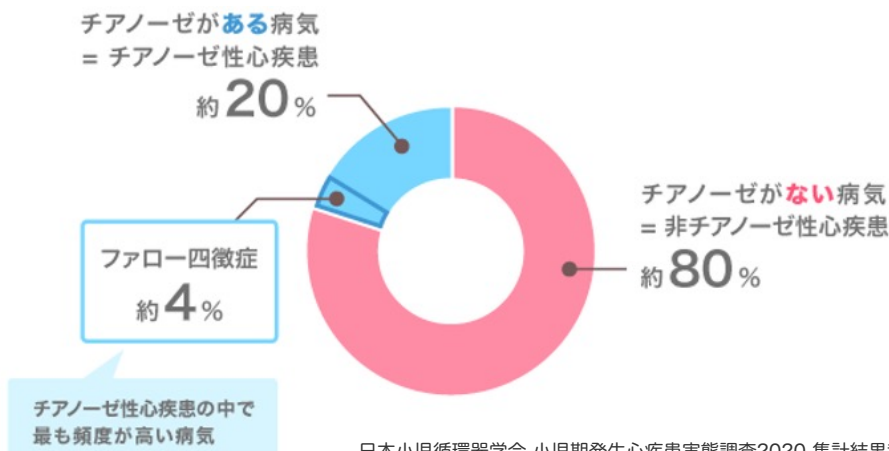
### ファロー四徴症



このようにして、ファロー四徴症は「共通した4つの特徴」をもつ、心臓の形になります。

ファロー四徴症のおもな症状は**チアノーゼ**です。「チアノーゼ」はどのような状態なのか、どうしてチアノーゼの症状が出るのかについては、「[チアノーゼって何？](#)」をごらんください（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

先天性心疾患を大きく2つに分けると、チアノーゼのある病気と、ない病気とに分けられますが、**チアノーゼのある病気を「チアノーゼ性心疾患」、チアノーゼのない病気を「非チアノーゼ性心疾患」と呼びます。ファロー四徴症は、チアノーゼ性心疾患の中で一番頻度の高い病気です。**



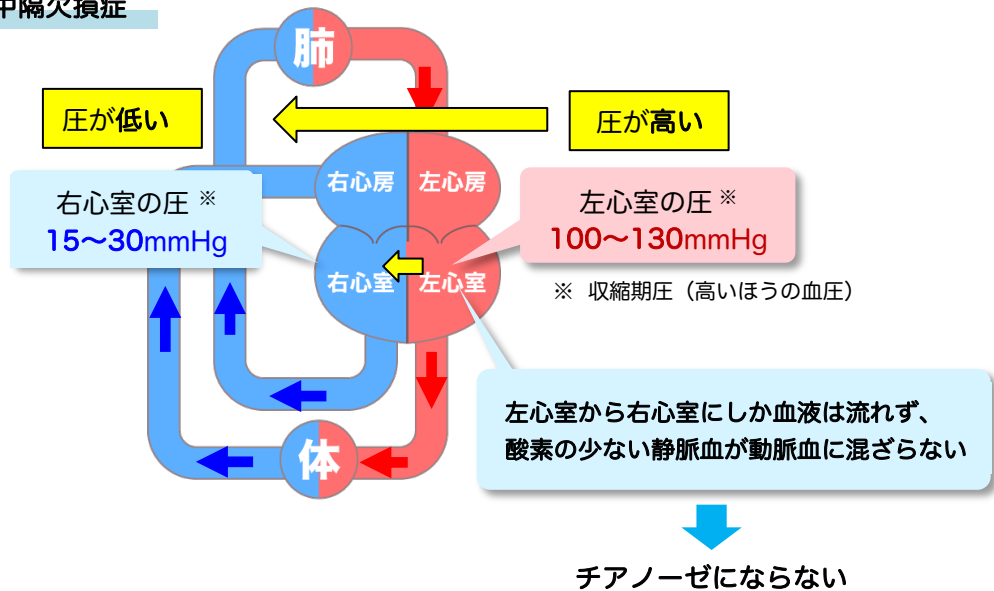
日本小児循環器学会 小児期発生心疾患実態調査2020 集計結果報告書より



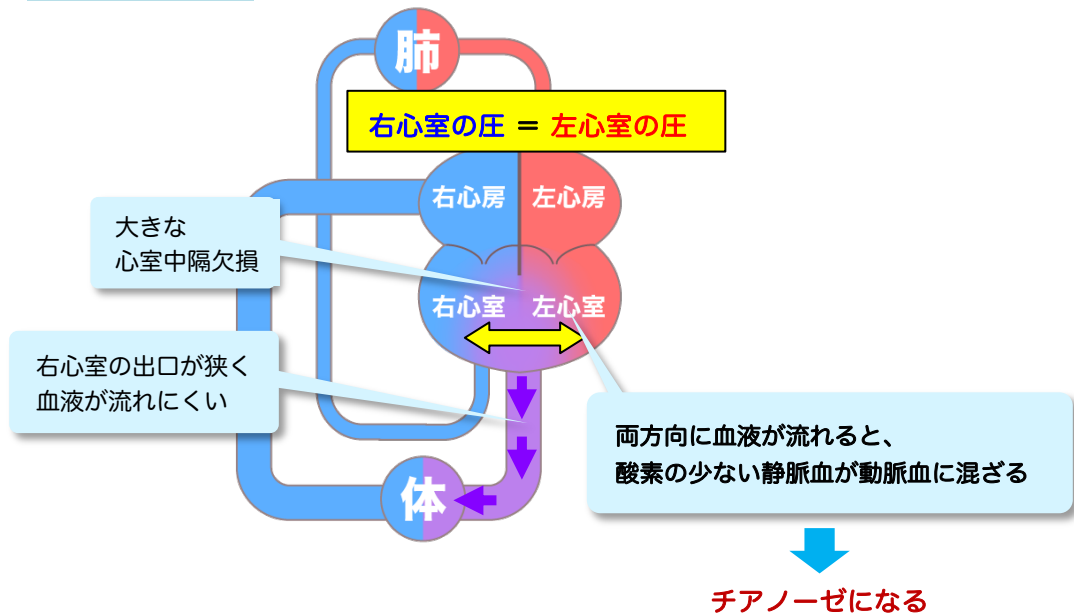
ファロー四徴症は  
 どうしてチアノーゼになるの？

心室中隔欠損症だけでは、酸素の少ない静脈血が動脈血に混ざらないためチアノーゼにはなりません。ファロー四徴症は、右心室の出口が狭く、大きな心室中隔欠損があるために右心室と左心室の圧が同じになり、右心室と左心室が両方向に血液が流れるようになり、酸素の少ない静脈血が動脈血に混ざるため、チアノーゼになります。

### 心室中隔欠損症



### ファロー四徴症



「[チアノーゼって何?](#)」の説明にもあるように、チアノーゼをそのままにしておくと、いろいろな症状が出るため、症状が出ないように、なるべく治したほうがよいです。「チアノーゼ性心疾患」の手術の目標の1つは、チアノーゼをなくすこと、です。

「チアノーゼ性心疾患」の手術の目標の1つ



チアノーゼをなくすこと

## 4. 無酸素発作とは？

ファロー四徴症の特徴的な症状のひとつで、泣き続けたり、いきんだりすると、急に顔色が悪くなったり、ひどいときは意識を失ったりします。

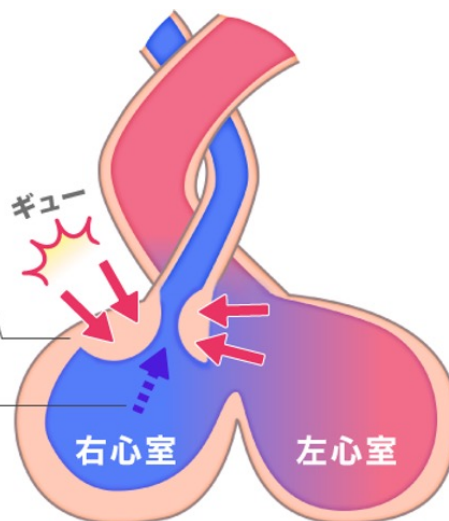


どうしてそんな症状が出るの？

泣き続けたり、いきんだりすると  
右心室の出口(右室流出路)の  
筋肉が縮まって狭くなる

肺に血液がほとんど流れなくなり  
肺で酸素が取り込めず  
低酸素(チアノーゼ)がひどくなる

無酸素発作



### 無酸素発作が起きやすいタイミング

- 寝起き（熟睡後）
- 脱水の時（お風呂上がり、下痢の時など）
- 熱が出ている時（脱水になりやすい）
- 長く泣き続けている時、いきんだ時
- 興奮している時、びっくりした時 など



### 無酸素発作が起きた時は？

顔色が悪くなっても、10分ほどで戻ることが多いですが、  
 もし意識がなければ、すぐに救急車を呼んでかかりつけの病  
 院に行ってください。



また、何回もくりかえす時や、無酸素発作かも？と思う症状があれば早めに主治医に必ず相談しま  
 しょう。発作をおきにくくする薬を始めたり、早めに手術をしたりなどする必要があるかもしれま  
 せん。

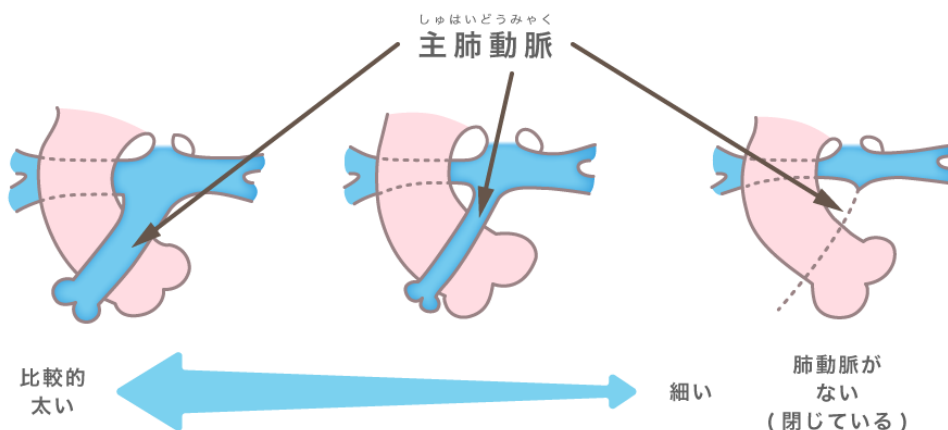
### 無酸素発作を予防するために

- お風呂上がりや熟眠後は、水分・ミルクを取る。
- 熱が出ている時、下痢の時など脱水になりやすい時は、  
水分・ミルクを多め飲ませる。
- 便秘に注意する（こまめに肛門刺激で出すなど）。  
→ 便秘があれば主治医に相談して下剤を出してもらおう。
- 長時間泣かせ過ぎない など

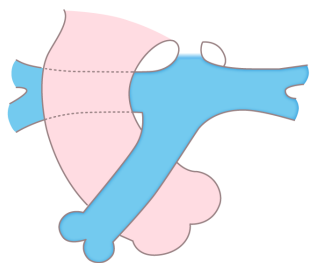


## 4. 治療や手術のタイミングは？

同じファロー四徴症の中でも、治療や手術のタイミング、手術方法は病状によって大きく違います。その一番の違いは「**主肺動脈の太さ**」によります。主肺動脈は、肺動脈が左右に分かれる前のところのことです。



### 主肺動脈が比較的に太い場合



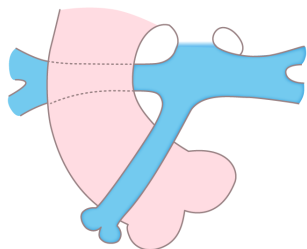
主肺動脈はふつうよりは細いですが、ファロー四徴症の中では比較的に太い場合は、チアノーゼの症状は目立たず、体重も増えていきます。

チアノーゼが進んだり、体重が増えにくくなったりした時や、**修復術**を行える体重まで育った時に、手術を行います。

手術：ファロー四徴症修復術

※ 手術方法は後で説明しています

## 主肺動脈が細い場合



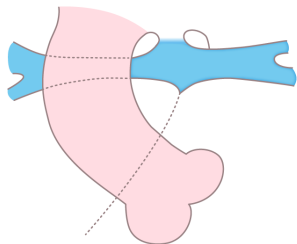
主肺動脈が細い場合、生まれたばかりの時から**チアノーゼ**の症状が出ます。チアノーゼが強い、肺動脈全体が細い、無酸素発作を繰り返す、などがあれば、修復術を行う前の**準備手術（姑息手術）の「BTシャント術（体肺動脈短絡術）」**を行います（姑息手術、修復術については、動画「[どうして何回も手術が必要な？](#)」をごらんください）。

修復術の術式は、もともとの肺動脈や肺動脈弁の大きさにもよります。

- 手術：
1. BTシャント術（体肺動脈短絡術）  
※ 複数回行うこともあります
  2. ファロー四徴症修復術または、ラステリ手術

※ 手術方法は後で説明しています

## 主肺動脈がない場合



肺動脈の入り口が完全に閉じていて、主肺動脈がない場合があり、これを「**ファロー四徴症極型（極型ファロー）**」または「**肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損**」と呼びます。

生まれたばかりの時からチアノーゼの症状が強く、肺への血流を維持するために、赤ちゃんの時から点滴をする必要があります。点滴をしないと肺に血流が流れなくなるため、早めに**準備手術（姑息手術）の「BTシャント術（体肺動脈短絡術）」**を行います。

「**ファロー四徴症極型（肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症）**」の中には、左右の肺動脈の枝が大動脈などいるんな場所からバラバラに出ていることがあります（**主要体肺動脈側副血行 MAPCA: Major aortopulmonary collateral artery** と言います）。これがある場合は、**バラバラの肺動脈を集める手術（肺動脈統合手術 unifocalization）**を行います。

- 手術：
1. BTシャント術（体肺動脈短絡術）  
(必要があれば) 肺動脈統合手術 unifocalization  
※ 複数回行うこともあります
  2. ファロー四徴症修復術または、ラステリ手術

※ 手術方法は後で説明しています



## 5. ファロー四徴症の手術方法は？

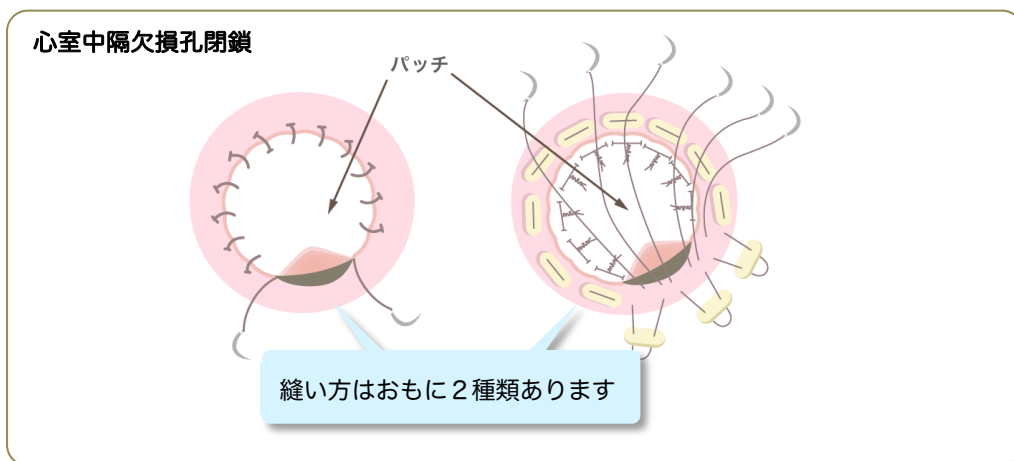
### ファロー四徴症修復術

ファロー四徴症の修復術では、

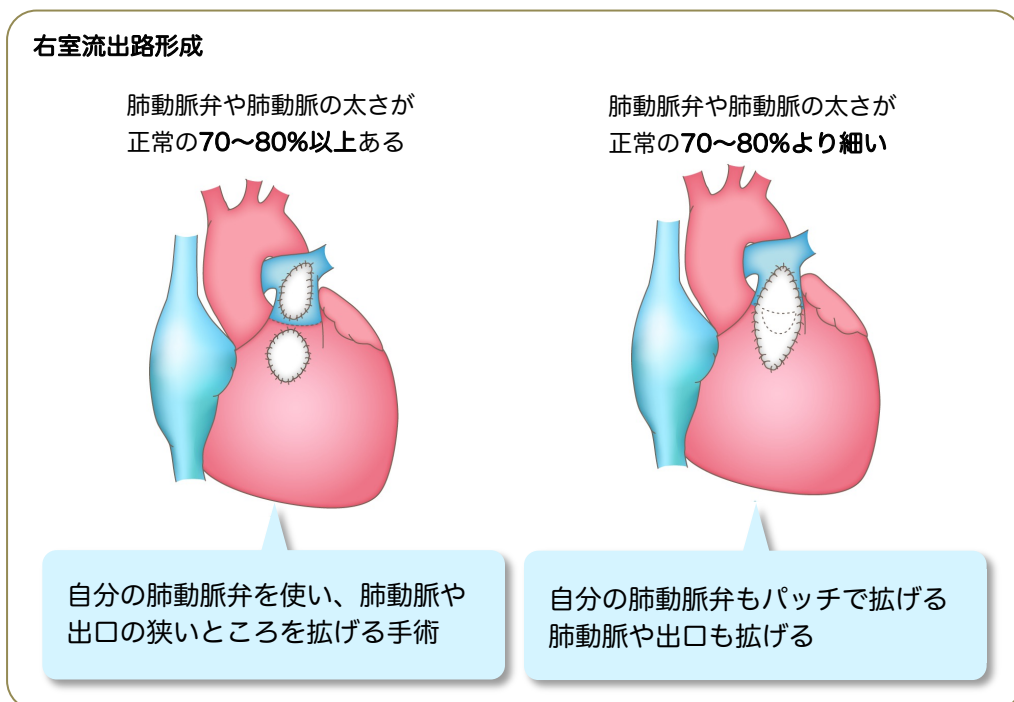
1. 心室中隔欠損を閉じる（**心室中隔欠損孔閉鎖**）
2. 右室の出口から肺動脈にかけてを拡げる（**右室流出路形成**）

を行います。

1. 心室中隔欠損孔閉鎖は、あて布（パッチ）を使って縫い閉じます。



2. 右室流出路形成は、もともとの肺動脈や肺動脈弁の大きさによって細い手術方法が違ってきます。





一般的な手術に関する説明は、それぞれのページをご覧ください。

### 心臓手術を受ける前に

手術を受ける前に気をつけること、予防接種についてや、入院前にやっておいたほうがよいことについて説明しています。



### 心臓手術の流れ

心臓の手術の基本的な流れ、手術室に入ったらどんなことをするのか、人工心肺についてなどについて説明しています。



### 心臓手術を受けた後

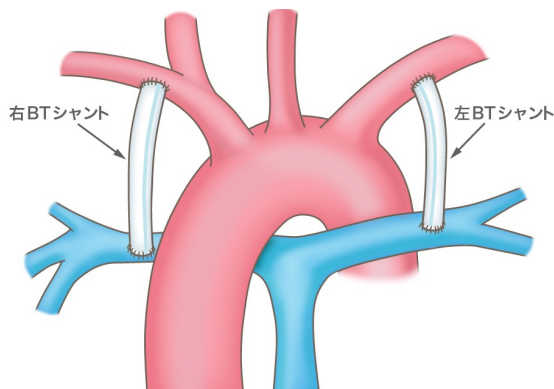
手術から退院まで、そして退院後に気をつけること、手術後の予防接種などについて説明しています。



## BTシャント術（体肺動脈短絡術）

「4.治療や手術のタイミングは？」で説明したとおり、同じファロー四徴症の中でも、治療や手術のタイミングは大きく違います。

主肺動脈が比較的太い場合は、1回でファロー四徴症修復術を行います。しかし、主肺動脈が細い場合や、主肺動脈がない場合は、肺の血流が少なく肺の血管が育たないため、修復術を行う前に準備手術（姑息手術）の「BTシャント術（体肺動脈短絡術）」を行います（くわしくは、動画「[どうして何回も手術が必要なの？](#)」をごらんください）。

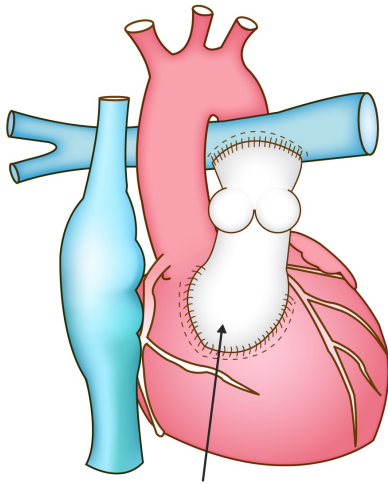


BTシャント術は、肺の血流量が少ない病気で、肺の血流量を増やすために、腕への動脈の血流の一部が肺に流れるように、腕への血管と肺動脈を人工血管でつなぐ手術で、ファロー四徴症だけでなく、肺の血流量が足りない時に、他の病気でも行う手術です。

手術の後、さらに肺の血流が足りない場合（体が大きくなると、そのぶんたくさんの肺の血流が必要になるため足りなくなることがあります）、BTシャント術を追加したり、人工血管を太くしたりすることもあります。

手術は、**胸骨正中切開**で行う時と、**側開胸**で行う時があります（**胸骨正中切開**、**側開胸**については「[心臓手術の流れ](#)」のページをごらんください）。

## ラステリ手術



人工血管（弁つき）右心室にあけた穴と肺動脈をつなぐ。

ファロー四徴症の中でも、主肺動脈が非常に細かったり、ファロー四徴症極型（肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損症）のように、主肺動脈がなかったりする場合があります。

このような場合に、右心室と肺動脈の間を、肺動脈弁が中についた人工血管でつなぐ手術を「ラステリ（Rastelli）手術」と言います。

## 6. 手術が終わったあとは？

これまで説明してきたように、同じ「ファロー四徴症」でも、手術方法はいろいろあります。手術が終わったあとの経過も、それぞれの病状で違います。

しかし、手術をしてしばらくしてから（多くは10年後以降）何か問題があって、もう一度、手術や治療をしたほうがいい場合や、不整脈の治療が必要になる場合があります（表1）。必ず専門医に定期的にかかるようにしましょう。



表1：ファロー四徴症の手術後に問題となること

- 肺動脈弁の逆流がひどく、右心室の動きが悪くなる
  - 肺動脈や右心室の出口が狭くなる
  - 不整脈
  - 心室中隔欠損症が残っている
  - 大動脈弁がもれる
  - 感染性心内膜炎
- など

※ 手術の改良などによって問題が生じる割合は、年々減っていますが今後も注意が必要です。

**重要!**

特にファロー四徴症の手術後の人で、  
しばらく病院にいないという人は、  
一度病院に行くことを強くおすすめします。



「特に症状がないから」と定期的に病院にかからず、急に具合が悪くなって受診した場合、かなり病状が悪くなっていて、薬や手術などの治療が必要で、その後の生活に影響することが多いです（治療ができないほど悪くなっていることもあります）。

### なぜ定期受診が必要？

心臓の手術が終わったあと、特に症状もなく、薬を飲んでいなくても、定期受診が必要です。なぜ必要か？について説明しています。



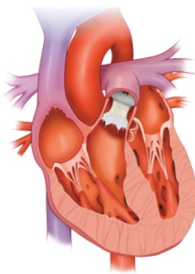
### 「移行医療」って何？

大人になってからもきちんと診てもらうために、子どもの頃からどんなことをやっておいたほうがよいか、などについて説明しています。



肺動脈弁の逆流がひどくなって、もう一度治療が必要な場合、以前は手術（肺動脈弁置換術）以外には方法はありませんでしたが、2023年からカテーテルによる治療（経カテーテル肺動脈弁置換術：TPVI）が可能になりました。肺動脈弁置換術が必要な全ての人がカテーテルで治療できるわけではありませんが、手術による負担が少なくなる治療です。治療可能な施設は限られているため、下記のページを参照してください。

### 経カテーテル肺動脈弁留置術（TPVI）



肺動脈弁閉鎖不全に対して、カテーテルで肺動脈弁を取り替える治療です。



画像提供：日本メドトロニック株式会社

ファロー四徴症の手術では、人工血管などの人工物を使うため「**感染性心内膜炎**」になることがあります。感染性心内膜炎は、時に長期間の入院や、命にかかわるような大手術が必要になることもある、恐ろしい病気です。注意することなどについては下記のページで説明しています。

### 感染性心内膜炎

感染性心内膜炎はどんな病気か？どんな人がなりやすいのか、ならないようにするためにはどんなことに気をつけるのか、説明しています。



また、ファロー四徴症の人が成長して、妊娠・出産を考える年齢になった時に、気をつけてほしいことについては、下記のページをごらんください。

### 心臓病の人の妊娠・出産

心臓病の人が結婚や妊娠をする前に、知っておいて欲しいこと、気をつけて欲しいことを説明しています。



ずっと元気でいられるように、通院や内服の継続が必要な場合は、必ずきちんと病院にかかるようにしましょう。

あなたにとって最もよい治療法を、  
主治医の先生とよく相談して決めましょう。



本ホームページは以下の研究費により運営されています。

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたる  
QOL改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」