

告示	番号	24	慢性心疾患
	疾病名	三尖弁閉鎖症	

## 三尖弁閉鎖症

さんせんべんへいさしょう

### 概念・定義

三尖弁口が筋性閉鎖して心房と右心室の交通が遮断された先天性心疾患。右心房へ還ってきた静脈血は全て心房間交通を通り左心房へ流れ、機能的な単心室血行動態となる。肺動脈狭窄・閉鎖の有無と心室大血管の関係で分類される。肺動脈狭窄がないと肺高血圧となる。すなわち、Keith-Edwards の分類では I 型は正常大血管関係、II 型は d 型大血管転換のものとなり、それぞれ、肺動脈閉鎖を伴うものが a 型、肺動脈狭窄が b 型、肺高血圧になる c 型と分類され、組み合わせで I b などと表現する。いずれの型もチアノーゼをなくすには、Fontan 手術しかない。Fontan 手術が成立すれば、その後の生存率は比較的よいが、Fontan 手術 20 年以上経過すると、様々な Fontan 術後症候群が発症して、長期予後は不良である。

### 症状

肺血流減少型（a 型、b 型）ではチアノーゼが主体で、肺血流増加（c 型）ではチアノーゼは軽く呼吸障害や心不全となる。Ib 型では心室中隔欠損の狭小化、漏斗部狭窄の進行により、低酸素発作を生じる場合がある。聴診上は c 型では II 音の亢進を認め、d 型では収縮期駆出性雑音を聴取する

### 治療

#### 【内科的治療】

心不全には利尿薬、血管拡張薬を用いる。心房間交通が不良な場合は心房中隔裂開術（BAS）を行うことがあるが、まれである。また、肺血流減少が著しいときにはプロスタグランジン E1 を使用して動脈管開存を図ったり、短絡術を施行する。

#### 【外科的治療】

チアノーゼをなくすためには Fontan 手術しかない。Glenn 手術をまずおこない、次いで Fontan 手術を行うことがある。肺動脈が細い場合には短絡術にて肺動脈をの成長を図る。Glenn 手術や Fontan 手術まで到達できない例もある

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_30\\_37.html](http://www.shouman.jp/details/4_30_37.html)