

告示	番号	84	慢性心疾患
	疾病名	心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症	

## 心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症

しんしつちゅうかくけっそんをともなわないはいどうみやくへいさし  
よう

### 概念・定義

肺動脈弁、肺動脈弁下、または肺動脈弁上で閉鎖している疾患。心室中隔欠損がない状態を、純型肺動脈閉鎖と呼ぶ。重症肺動脈狭窄と同様に右室低形成を伴うことが多い（右室低形成症候群）。生存には心房間交通が必須で右房血は左房へ迂回する。また、肺血流は動脈管に依存している。右室と冠動脈が交通している類洞交通を認めることがある。類洞交通に伴って、冠動脈が狭窄したり途中で途絶していることがあり、その場合、冠動脈血流は高い右室圧に依存していることがある。

### 症状

生後まもなくからチアノーゼが出現する。動脈管の自然閉鎖に伴いチアノーゼは増強する。心雑音はないか、三尖弁逆流があると収縮期雑音を認め、動脈管開存による連続性雑音も聴取することがある

### 治療

#### 【内科的治療】

生直後はプロスタグランジン E1 にて動脈管開存を維持する。まれに心房間交通が不良で心不全が高度な場合に心房中隔裂開術 BAS が実施されることがある。本症は右室の解剖で治療方針が異なる。一般的に右室は小さいことがほとんどである。右室は小さいものの流入部、洞部、流出路がそろっていて、肺動脈弁が弁性閉鎖で、将来右室の大きさが正常化する可能性がある場合には、カテーテルにより、弁穿通術を施行し、その後肺動脈弁をバルーン拡大術する。類洞交通と右室依存性冠循環が存在すれば、肺動脈弁拡大はできない。

#### 【外科的治療】

プロスタグランジン E1 による動脈管開存維持が長期にわたる場合、新生児期に体肺短絡術を施行することがある。右室が比較的大きい場合は右室流出路拡大術が行われることがある。最終的には2心室修復か Fontan 型手術か one and half 手術が行われる。Fontan 型手術や one and half 手術は、1 歳以降に行われる。

右室が小さくて、将来の右室成長が見込めない場合や、右室流出路が筋性閉鎖の場合には、Fontan 手術をめざす

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_31\\_39.html](http://www.shouman.jp/details/4_31_39.html)