

告示	番号	54	慢性心疾患
	疾病名	総動脈幹遺残症	

総動脈幹遺残症

そうどうみやくかんいざんしょう

概念・定義

総動脈幹遺残は、左右両心室からの血液を単一の大血管が受け、これより冠動脈、肺および系統循環に直接血液を供給するまれな心奇形である。新生児期または乳児期早期に心不全で発症することが多い。新生児期および乳児期早期に心不全治療、外科治療を行う。外科治療としては、新生児期および乳児期早期に Rastelli 手術が行われるが、術後遠隔期に導管狭窄が発生し再手術が必要となる。予後不良の疾患。

症状

新生児期または乳児期早期に発症することが多い。肺血流量と総動脈幹弁の逆流の程度により、発症様式や症状が左右される。

肺血流増加を伴う先天性心疾患に特有な心不全症状(多呼吸、哺乳力減弱、体重増加不良、頻脈、呼吸器の易感染性、発汗過多など)を認め、総動脈幹弁の逆流を伴うと、さらに高度となる

治療

新生児期および乳児期早期に心不全治療、外科治療を行う。肺血管抵抗の低下とともに、内科的治療ではその管理が困難となる。

外科治療としては、新生児期および乳児期早期に Rastelli 手術が行われている。肺動脈絞扼術は姑息術として行われていたが、予後の不良な例が多い。

中長期では、Rastelli 手術後の肺動脈狭窄と閉鎖不全があり、近年静脈弁を用いた流出路形成が報告されている。

総動脈幹弁の形態異常の強い症例では、ホモグラフトを用いた一次的手術例が報告されている

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_38_47.html