

告示	番号	51	慢性心疾患
	疾病名	不完全型房室中隔欠損症（不完全型心内膜床欠損症）	

## 不完全型房室中隔欠損症（不完全型心内膜床欠損症）

ふかんぜんがたぼうしつちゅうかくけっそんしょう（ふかんぜんがたしんないまくしょうけっそんしょう）

### 概念・定義

房室中隔欠損症は完全型と不完全型に分かれる。不完全型房室中隔欠損症では心室中隔欠損がなく、三尖弁と僧帽弁はおのおの独立して形成されている。心房中隔の1次中隔の欠損がある。僧帽弁に裂隙 cleft を認める。血行動態は基本的には心房中隔欠損症と同様で、心房での左右短絡による右室容量負荷と肺血流増加を示す。加齢により心房間の左右短絡に加え、房室弁逆流、特に僧帽弁逆流の増悪により心不全症状を発症する。不完全型は心不全の進行がなければ、小児期までにパッチによる一次口閉鎖と cleft の修復を行う。

### 症状

血行動態は基本的には心房中隔欠損症と同様で、心房での左右短絡による右室容量負荷と肺血流増加を示す。左側房室弁の cleft から閉鎖不全

が進行しやすく、心房圧の上昇による肺うっ血をきたす。一般的に小児期は無症状に経過する。そのため健診にて、心雑音または心電図異常で発見されることが多い。加齢により心房間の左右短絡に加え、房室弁逆流、特に僧帽弁逆流の増悪により心不全症状を発症する

### 治療

不完全型は心不全の進行がなければ、小児期までにパッチによる一次口閉鎖と cleft の修復を行う。時に弁形成術や人工弁置換術が必要なこともある。術後合併症として重要なのは、房室弁機能不全、肺高血圧の残存、不整脈、左室流出路狭窄の進行である

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_42\\_54.html](http://www.shouman.jp/details/4_42_54.html)