

告示	番号	1	慢性心疾患
	疾病名	一側肺動脈欠損	

一側肺動脈欠損

いっそくはいどうみゃくけっそん

概念・定義

右室から主肺動脈を経て、片側の肺動脈にのみつながり、反対側の肺動脈が臨床的に認められない先天性心疾患。肺動脈分枝部が欠損するが、肺門部から末梢は存在することが多い。できれば、患側肺動脈に短絡術を施行し、肺動脈が成長すれば、主肺動脈と欠損側の肺動脈をつなぐ手術を検討する。

症状

心不全、肺高血圧を認めることがある。咯血、気管支拡張症を認めることがある。他の心疾患を合併しない場合には、無症状のこともある

治療

肺高血圧と心不全に対する治療を行う。肺血流増加により肺高血圧、肺血管閉塞病変が進行するおそれがある症例では、（心内短絡がある例

では）、第一期手術として肺動脈絞扼術を考慮する。肺静脈楔入造影で肺門部から抹消の肺動脈の存在が明らかになれば、その肺動脈に短絡術を施行すると、肺動脈が成長することがある。もし肺動脈が成長すれば、主肺動脈と欠損側の肺動脈をつなぐ手術を検討する。Fallot 四徴症、無脾症候群などに合併している場合、心疾患の心内修復術に際して、主肺動脈と欠損側の肺動脈をつなぐ手術を検討する。術後も心不全、吻合部狭窄、肺血流低下、肺高血圧について内科的治療・管理を行い、要すればカテーテル治療ないし再手術を行う

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_54_68.html