

告示	番号	57	慢性心疾患
	疾病名	大動脈弓離断複合	

大動脈弓離断複合

だいどうみゃくきゅうりだんふくごう

概念・定義

大動脈弓の一部が欠損・離断し、心室中隔欠損、心房中隔欠損、完全大血管転位、両大血管右室起始などの心内奇形を合併している心疾患。離断している部位により A 型(左鎖骨下動脈の末梢で離断)、B 型(左総頸動脈と左鎖骨下動脈の間で離断)、C 型(右腕頭動脈と左総頸動脈との間で離断)に病型分類されている(Celoria-Patton 分類)。新生児早期から多呼吸、陥没呼吸、哺乳困難、尿量低下などの心不全症状が出現する。新生児期にはプロスタグランジン E1 点滴が必要、また新生児期、乳児期早期に手術が必要である。

症状

基本的には上肢には酸素化された血液が、また下肢には脱酸素化された静脈血が流れるために、下肢ではチアノーゼが出現する(differential cyanosis)。離断している部位の違いにより左上肢にもチアノーゼが出現する

場合がある。なお、大血管転位を合併している場合には、上半身でチアノーゼが出現し、reversed differential cyanosis と呼ばれる。

PDDT が狭いと新生児早期から多呼吸、陥没呼吸、哺乳困難、尿量低下などの心不全症状が出現する。また、離断している部位により四肢の脈の触知に差が出現する。一方、PDDT が比較的太い場合には心不全の症状も遅れ、乳児早期になり出現する場合もある。このような症例では四肢の脈の触知に有意差がない場合もある。

PDDT が閉鎖すればショック状態となる

治療

PDDT の開存療法が生命維持に必須であり、プロスタグランジン E₁ の持続静注を行う。心内奇形が心室中隔欠損、心房中隔欠損の場合には一期的に根治術として大動脈形成術と中隔欠損閉鎖術を行う。一方、複雑心奇形を合併している場合にはまず大動脈形成術と肺動脈絞扼術を行い、次に心内修復術を段階的に行う方法がある。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_56_74.html