

告示	番号	19	慢性心疾患
	疾病名	17 及び 18 に掲げるもののほか、血管輪	

76 及び 77 に掲げるもののほか、血管輪

そのた、けっかんりん

概念・定義

両側の第 4 鰓弓動脈の遺残により重複大動脈弓が形成され、発生の過程で一部の血管が退縮・消失し、血管輪が生じる。病型としては右鎖骨下動脈起始異常、右側大動脈弓+左側動脈管、右側大動脈弓+左鎖骨下動脈起始異常、左総頸動脈起始異常、無名動脈による圧迫などがある。輪状となった血管により気管、食道の圧迫症状が出現する。病型によっては Fallot 四徴症などに合併して出現。呼吸器・消化器症状が認められる場合には早期に血管輪を解除する外科的治療が必要である。

症状

気管・食道への圧迫の程度により症状は出現する。多くの場合は生後数ヶ月頃より症状が出現する。気管圧迫症状としては慢性咳嗽と喘鳴で、重症化すると呼吸困難やチアノーゼが出現する。首の屈曲により呼吸器症状は悪化し、伸展により軽快することがある。一方、食道圧迫症状としては嚥下障害、頻回の嘔吐、体重増加不良などである。

治療

新生児・乳児早期から呼吸器・消化器症状が認められる場合には早期に血管輪を解除する外科的治療が必要である。気管・食道の圧迫症状が軽度の場合には経過観察し、乳児期後期ないしは幼児期に血管輪解除術を施行する場合もある。一方、血管輪の解除術施行後も呼吸器・消化器症状が改善しない場合には気管支、食道の再建術やステントを留置して狭窄部位の拡大術を行う場合もある。ただし、効果については意見の分かれるところである。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_57_78.html