

告示	番号	22	慢性心疾患
	疾病名	左心低形成症候群	

## 左心低形成症候群

さしんていけいせいしょうこうぐん

### 概念・定義

左心房、左心室、上行大動脈、大動脈弓にいたる左心系の低形成と、僧帽弁、大動脈弁の低形成、狭窄、ないし閉鎖をともなう疾患。生後は、血行動態上、動脈管開存と心房間交通が生命維持に不可欠である。生後、チアノーゼ、高度心不全をともなう。手術によっても右室を体心室とした Fontan 手術でしか修復できないため予後不良の疾患である。頻度は先天性心疾患の 1.4～3.8%で、積極的治療をしない場合、大半は 1 か月以内に死亡する。冠血流を含め、体血流が動脈管に依存していることから動脈管の閉鎖はしばしば致命的となる。プロスタグランジン E1 により ductal shock を予防することが必要であり、これにより姑息手術まで患児を良好な状態に保てる可能性がある。手術は新生児期に Norwood 手術（+Blalock-Taussig 短絡術または右室—肺動脈短絡術）を施行することもあるし、両側肺動脈絞扼術+動脈管開存をプロスタグランジン E1 で維持、または両側肺動脈絞扼術+動脈管にステント留置を施行する。乳児期

に両方向性 Glenn 手術、幼児期にフォンタン型手術を施行する。長期予後は不良である。

### 症状

生後まもなく、チアノーゼ、心不全、ショックなどで発症する。脈拍触知減弱、網状チアノーゼなどの末梢症循環不全、頻脈、肝腫大、呼吸障害などを呈する。聴診上はギャロップ音、非特異的心雑音を呈する。チアノーゼは心房間交通があると目立たず、SpO2 は 85～95%程度である

### 治療

#### 【内科的治療】

内科的治療として動脈管開存を確保するため、プロスタグランディンを持続静注する。また、心房間交通が不良の場合はカテーテル治療により心房間交通の拡大を図ることもある。動脈管にステントを留置することもある。

#### 【外科的治療】

手術は新生児期に開心姑息術である Norwood 手術を行う。Norwood 手術は大動脈弓の再建と心房間交通の拡大に加え、肺血流確保のため、Blalock-Taussig 短絡術または右室—肺動脈短絡術を行う。新生児期に両側肺動脈絞扼術を施行し、新生児期を過ぎてから Norwood 手術をする場

合もある。乳児期（生後6カ月頃）に両方向性 Glenn 手術、幼児期（1～2歳）に Fontan 型手術を施行する

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_28\\_35.html](http://www.shouman.jp/details/4_28_35.html)