

告示	番号	83	慢性心疾患
	疾病名	心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症	

心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症

しんしつちゅうかくけっそんをともなうはいどうみやくへいさしょう

概念・定義

肺動脈弁、肺動脈弁下、または肺動脈弁上で閉鎖している疾患。心室中隔欠損を伴う。いわゆる極型ファロー四徴症の形態となる。肺血流は動脈管開存ないしは主要体肺側副血管（MAPCA）で賄われる。新生児期よりチアノーゼを認める。肺血流は動脈管または、体肺側副血管に依存しているため、それらの血管の開存状況によりチアノーゼの程度に差がある。動脈管開存や側副血管による連続性心雑音を聴取する。姑息術として、細い肺動脈に対し短絡術が施行される。MAPCAが多数存在し区域肺動脈を中心肺動脈に吻合する場合には uniforcalization:UF を実施する。肺動脈の成長を待って、将来的には心内修復術と右室流出路再建術（Rastelli 法）が施行される。Rastelli 手術後も、遠隔期に再手術が必要であったり、不整脈や心機能不全になったりして、予後不良のことがある。

症状

新生児期より新生児期よりチアノーゼを認める。肺血流は動脈管または体肺側副血管に依存しているため、それらの血管の開存状況によりチアノーゼの程度に差がある。心雑音は動脈管開存や体肺側副血管による

治療

【内科的治療】

肺血流維持のために動脈管開存を図る場合にはプロスタグランジン E1 を使用する。

【外科的治療】

姑息術として、細い肺動脈に対し短絡術が施行される。MAPCAが多数存在し区域肺動脈を中心肺動脈に吻合する場合には uniforcalization:UF を実施する。肺動脈の成長を待って、将来的には心内修復術と右室流出路再建術（Rastelli 法）が施行される

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_31_38.html