

告示	番号	63	慢性心疾患
	疾病名	大動脈肺動脈窓	

## 大動脈肺動脈窓

だいどうみゃくはいどうみゃくそう

### 概念・定義

上行大動脈の左側と肺動脈の右側との間に索状あるいは窓状の交通がある疾患である。この交通孔を介して、大動脈から肺動脈へ短絡がみられる。

本症は、1830年に初めて Elliotson により記載され、1952年には Gross が手術を施行した。

大動脈肺動脈窓は、大動脈と肺動脈の半月弁が解剖学的にも機能的にも完全に分離している。Conus septum が存在し、総動脈管残遺症とは異なっている。交通孔の位置から typeI：近位欠損型、typeII：遠位欠損型、typeIII：全欠損型に分類される。約半数の例が、動脈管開存症、心室中隔欠損症、大動脈弓離断症、大動脈縮窄症、Fallot 四徴症、冠動脈起始異常などを合併する。心不全に対して利尿薬と血管拡張薬を中心とした内科治療を行い、手術までの間全身状態の改善に努める。しかし、ほとんどの例は心不全が強く、乳児期早期の手術治療を必要とする。

### 症状

合併奇形のない大動脈肺動脈窓では臨床症状は、中等度以上の動脈管開存症や心室中隔欠損症に類似する。左-右短絡量の増加および、肺高血圧を伴うと、新生児期および乳児期早期に発症と罹病をきたし、重篤な症状を呈する。すなわち乳児期早期から、多呼吸、哺乳困難、体重増加不良、肝腫大、乏尿など心不全症状がみられる。呼吸器感染の易罹患性がある。幼児や年長児で、肺高血圧が高度となり肺血管床に不可逆的な変化がおこってしまうとチアノーゼが常在する。労作時の呼吸困難、息切れなどがみられる。本症に他の心奇形を合併すると、症状は合併した心奇形の病態による修飾が加わりさらに重篤な状態となる

### 治療

心不全に対して利尿薬と血管拡張薬を中心とした内科治療を行い、手術までの間全身状態の改善に努める。しかし、ほとんどの例は心不全が強く、早期の手術治療を必要とする。手術にはパッチで交通孔を閉鎖する方法と、大動脈肺動脈窓を切離し、自己組織のみで大動脈、肺動脈の再建を行う術式とがある。小さな大動脈肺動脈窓に対するカテーテル治療の報告がみられる

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/4\\_39\\_48.html](http://www.shouman.jp/details/4_39_48.html)