

告示	番号	86	慢性心疾患
	疾病名	肺動脈弁欠損	

肺動脈弁欠損

はいどうみやくべんけっそん

概念・定義

先天的に肺動脈弁が欠損し、肺動脈弁輪狭窄、肺動脈拡大、心室中隔欠損を伴う先天性心疾患。気管圧迫、気管低形成をとまなうことが多い。弁欠損のタイプとして、1)complete type（弁組織の完全欠損）、2)ridge type（弁が結節状に弁輪直上でridgeを形成）、3)partial absence（弁が一弁尖ないし二弁尖形成され、残りが欠損）を含む。大部分はFallot四徴症に合併し、その他の心疾患に合併することもある。

症状

心不全に加えて呼吸不全（肺動脈の巨大な拡張による気管・気管支の圧迫）が特徴的。聴診上のto and fro雑音は本疾患の特徴である

治療

呼吸器症状が軽度な乳児期以降の症例では、Fallot四徴症の心内修復術（心室中隔欠損閉鎖、弁付きパッチによる右室流出路形成）。新生児・乳児期から心不全症状に加えて、特に呼吸器症状が強い症例では、人工呼吸管理が必要となることも多く、乳児期早期に拡張した肺動脈の縫縮術、形成術と心内修復術、肺動脈弁挿入術が必要。拡張した肺動脈の圧迫による気道閉塞を解除するために、血管吊り上げ術を加える場合もある。術後も肺動脈狭窄および閉鎖不全による心不全、肺動脈の再拡張に伴う呼吸不全に対する、生涯的な内科的管理を行い、必要に応じて再手術

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_52_66.html