

告示	番号	81	慢性心疾患
	疾病名	肺動脈上行大動脈起始症	

肺動脈上行大動脈起始症

はいどうみやくじょうこうだいどうみやくししょう

概念・定義

(通常の左側大動脈弓において)肺動脈幹(主肺動脈)が左の肺動脈にのみ移行し、右肺動脈が上行大動脈から起始する(右肺動脈上行大動脈起始)病態。また、右側大動脈弓の場合、肺動脈幹(主肺動脈)が右の肺動脈にのみ移行し、左肺動脈が上行大動脈から起始する(左肺動脈上行大動脈起始)病態。動脈管開存を合併していることもある。正常側も肺高血圧が存在する。乳児期早期から心不全、呼吸不全を呈する。内科的治療を行い、できる限り早期に上行大動脈から起始する肺動脈を切り離して主肺動脈に吻合する手術を行う。

症状

呼吸不全、心不全、肺高血圧(大動脈から肺動脈への左右短絡)

聴診上の連続性雑音、脈圧増大(拡張期血圧の低下)

生後1-2か月で呼吸促迫、哺乳困難、体重増加不良等の心不全症状を生じる。肺炎など重症の呼吸器感染に罹患しやすい

治療

心不全、呼吸不全に対する内科的治療を行い、できる限り早期に上行大動脈から起始する肺動脈を切り離して主肺動脈に吻合する手術を行う。術後に肺動脈吻合部の狭窄が起こりやすく、生涯的に内科的管理、要すれば遠隔期にカテーテル治療ないし再手術が必要

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_53_67.html