

告示	番号	60	慢性心疾患
	疾病名	大動脈縮窄複合	

大動脈縮窄複合

だいどうみやくしゅくさくふくごう

概念・定義

大動脈縮窄は大動脈峡部と下行大動脈の移行部、すなわち大動脈への動脈管接続部に生じた狭窄。大動脈峡部の低形成も合併していることが多い。大動脈縮窄と心室中隔欠損を合併する先天性心疾患。生後まもなくは動脈管が開存しているが、閉鎖すると、ショック状態になる。肺血流が増加して、新生児期から高度の心不全となる。新生児期からの治療が必要な重症心疾患。

症状

動脈管が閉鎖すればショック (ductal shock) となる。新生児期から心不全症状が出現する

治療

出生後、動脈管が閉鎖すると下半身への血流が途絶え、ショックとなり、無尿、代謝性アシドーシスが進行し、死亡する。生後すぐに内科的治療（抗心不全療法およびプロスタグランジン製剤持続点滴による動脈管開存療法）を行い、早期に外科手術を実施する。早期の外科手術では、大動脈縮窄部を切除して端々吻合し、肺血流の増加を防ぐために肺動脈絞扼術を行う。縮窄部位が広範囲で切除・端々吻合が困難な場合には、鎖骨下動脈を切離したフラップなどを利用して縮窄部を解除する。上記、人工心肺を用いない第一期手術で新生児期の救命を図り、乳児期早期に第二期手術として人工心肺を用いた心内修復術（心室中隔欠損閉鎖および肺動脈絞扼解除）を行う。一期、二期手術を、いっぺんに行う施設もある。術後内科的管理・治療を行い、遠隔期の再狭窄に対して必要に応じてカテーテル治療ないし再手術を実施する。カテーテル治療は術後再狭窄に対する治療として有効である。術後遠隔期の高血圧に対しては、生涯的に降圧療法を行い血管イベントの発症を予防する

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_55_70.html