

告示	番号	75	慢性心疾患
	疾病名	無脾症候群	

無脾症候群

むひしょうこうぐん

概念・定義

内臓が左右対称性に形成される臓器錯位症候群のうち右側相同を呈する症候群。通常脾臓は欠損している。50-90%に先天性心疾患を合併する。合併心奇形は、単心房、共通房室弁、単心室、総肺静脈還流異常、肺動脈閉鎖（狭窄）などが多い。

症状

合併する心奇形によるが、当初は肺血流の状況に大きく影響される。肺血流減少型が多く、その場合チアノーゼが高度。共通房室弁逆流で、高度心不全をきたすことがある。肺血流増加型は、肺高血圧となる。肺炎球菌、インフルエンザ桿菌による髄膜炎、敗血症に罹患しやすく、ときに致命的で、突然死となる。

感染性心内膜炎のリスクも高い。腸回転異常、総腸間膜症などによる腸閉塞、胆道閉鎖などを合併することもある

治療

合併心奇形に対する治療を行う。最終的には2心室修復は困難で、Fontan手術となることが多い。細菌に対するワクチン接種をおこなう

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_64_95.html