

告示	番号	74	慢性心疾患
	疾病名	多脾症候群	

多脾症候群

たひしょうこうぐん

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左側相同を呈する症候群。通常脾臓は分葉して複数認め、50-90%に先天性心疾患を合併する。合併心奇形は、奇静脈結合、下大静脈欠損、心房中隔欠損、両大血管右室起始症などが多い。

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。すなわち肺血流増加型では多呼吸・ほ乳不良などを認め、早期に肺高血圧をきたす。肺血流減少型ではチアノーゼを呈する。心内奇形なしの場合や心房中隔欠損のみの場合があるが、その場合には無症状である。

洞徐脈、房室解離、発作性上室性頻脈などの不整脈を呈することも多い。

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。洞機能不全などの不整脈に対する治療も必要

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_64_96.html