

# 左心低形成症候群

## 1. 疾患名ならびに病態

### 左心低形成症候群

左心低形成症候群は、僧帽弁、大動脈弁が強く狭窄または閉鎖している疾患である。病態：生下時には、卵円孔（または心房中隔欠損）を介して左房から右房へ血液が流れ、左房から左室へ血液が流入しないために左室容積は非常に小さく、時には、スリット状となる。さらに、左室から大動脈への血液の流れがほとんどなくなるため、上行大動脈（左室から流れ出る血液が通る大動脈）は非常に細くなり、その中を通る血液は、肺動脈と大動脈をつなぐ動脈管を介して肺動脈から大動脈へ流れて逆行する。すなわち、左心低形成症候群は、僧帽弁の閉鎖または強い狭窄、小さい左心室、大動脈弁の閉鎖または強い狭窄、細い上行大動脈があり、肺動脈から逆行性に流れてきた血液が冠動脈内を還流することになる。

## 2. 小児期における一般的な診療

### ◇ 主な症状

チアノーゼ、哺乳力不良、ショック状態など。心房間交通や動脈管の有無により、心不全・呼吸不全の状態は異なる。

### ◇ 診断の時期と検査法

一般的には新生児期から高度のチアノーゼを呈し、心エコーによって診断される。近年では、胎児期に診断されることも多い。

### ◇ 経過観察のための検査法

心エコーおよび、心臓カテーテル検査など

### ◇ 治療法

生直後から高度のチアノーゼがあり、新生児期に手術介入が行われる。通常はノーウッド手術が行われる。この手術は、右室からでる肺動脈と細い上行大動脈を束ねて新たな上行大動脈を作成する手術である。あるいは、新生児の時期にノーウッド手術を行うことを避けるために、両側肺動脈絞扼術を先行させることもある。ノーウッド手術後、数ヶ月から1年ほど経過してから両方向性グレン手術を行い、2-3歳でフォンタン型手術を行うことが多い。

日本ではノーウッド手術の成功率は70~75%であるが、肺動脈抵抗や心室機能などフォンタン型手術に適した血行動態に至らないこともある。フォンタン型手術まで到達した場合の動脈血液の酸素飽和度は、原則として正常かごく軽度の低下まで改善する。

### ◇ 合併症および障がいとその対応

症例によるが、IQ/DQは正常下限の域であったり、認知・言語・運動機能など様々な発達低下が見られることが少なくないとの報告がある。その比率は、他の多くの先天性心疾患よりも高いとされ、総合的な発達支援が求められることもある。

### 3. 成人期以降も継続すべき診療

#### ◇ 移行・転科の時期のポイント

患者の生活状況・病状理解・合併症（知的障害・全身疾患など）、また施設事情により柔軟に対応。いずれにしても診療中断(dropout)には注意を払う必要がある。

#### ◇ 成人期の診療の概要

後述するようなフォンタン術後の合併症に対する加療が成人期診療のポイントになる（「Fontan 型手術後」の項目参照）。フォンタン手術までいきついていない患者については、チアノーゼによる長期遠隔期合併症への対応が重要となる（「三尖弁閉鎖」の項目参照）。

### 4. 成人期の課題

#### ◇ 医学的問題

手術を行わない場合、多くの患者は乳幼児期に死亡する。フォンタン型手術では、長期生命予後は良好で、多くの患者が成人期に達することが可能である。しかし、大静脈が肺動脈に直接つながるため、循環が成り立つためには先述した肺血管抵抗などいくつかの条件をクリアする必要があり、ノーウッドやグレン手術から先にすすめない患者も一定数存在する。

フォンタン手術後の予後については、以下のような多数の遠隔期合併症がある。①不整脈、②心室機能低下、③房室弁逆流、④タンパク漏出性胃腸症（PLE）、⑤肝障害（フォンタン関連肝症）、⑥血栓塞栓症。これらをフォンタン術後症候群と呼んでいる。その多くは高い静脈圧と低い心拍出量に関係している。

（詳細は「Fontan 型手術後」の項目参照）

ノーウッド手術やグレン手術で止まっている患者の場合は、慢性的な低酸素血症が継続しているため、多血症、心不全、腎機能障害、高尿酸血症、全身の血栓塞栓症、脳膿瘍などを合併しやすく、適切な治療が必要である

#### ◇ 生殖の問題

フォンタン手術では流産率も高く、一般的には妊娠・出産は推奨できない。血行動態の良好な患者では、可能な場合もあるが、妊娠中の合併症も多く、早期産になる可能性が高いので、専門医による管理が必須である。

#### ◇ 社会的問題

フォンタン術後の合併症の状態による。一般には就業は可能であるが、肉体を酷使する業務は難しい。

### 5. 社会支援

#### ◇ 医療費助成

小児期には小児慢性特定疾患、成人期には指定難病(NYHAII 度以上)が使える。身体障害者手帳の交付は、治療内容・病状によるため、主治医に確認する。

#### ◇ 生活支援

特別児童扶養手当(小児期)、障害者年金(成人期)ともに術後の状態による。

◇ 社会支援

病状によるが、発達障害・知的障害の合併がある場合は、学校生活や就労において、支援が必要である。

【参考文献】

2025 年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン

2022 年度改訂版 先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン

『小児・成育循環器学』改訂第 2 版 日本小児循環器学会編集、診断と治療社

『新・発達心臓病学』中外医学社

【文責】

日本小児循環器学会移行医療委員会