

# 三尖弁閉鎖症

## 1. 疾患名ならびに病態

### 三尖弁閉鎖症

三尖弁口が閉鎖して右心房と右心室の交通がない。このため必ず卵円孔開存か心房中隔欠損を伴い静脈血は右室に流入せず左心房に流入する。多くの場合、心室中隔欠損症を伴い右室に結あう気が流入する。右室は低形成のことが多い。流出路は正常大血管関係の場合と、大血管転位の場合がありこれに心室間交通や肺動脈の狭窄の有無を合わせた Keith-Edwards の病型分類が広く用いられている（表参照）。IIc 型では体循環への血流が減じやすくしばしば大動脈縮窄症を合併する。稀な病型として肺動脈弁欠如を伴うことがある。この病型では多くは心室中隔欠損を伴わない。また心室中隔の一部はスポンジ様で肥厚し冠類洞交通を認める。

	正常大血管関係	大血管転位
閉鎖	Ia	IIa
狭窄あり	Ib	IIb
狭窄なし	Ic	IIc

## 2. 小児期における一般的な診療

### ◇ 主な症状

修復前の主な症状・所見として、いずれの病型もチアノーゼを呈する。Ia, IIa では動脈管の閉鎖に伴い重症な低酸素となる。Ib, IIb では出生時に軽度から中等度のチアノーゼがみられ、その後増悪することが多い。Ic, IIc では通常、徐々に多呼吸、哺乳不良、体重増加不良などの心不全症状が出現する。大動脈縮窄を伴う場合には動脈管の閉鎖に伴い動脈管性ショックとなる。

### ◇ 診断の時期と検査法

・診断の時期：出生後まもなくチアノーゼにより診断されることが多い。近年では胎児期に診断されることも少なくない。

・心エコー検査：主なる診断法である。所見は上記。

・手術前の評価として、造影 CT や心臓カテーテル・造影検査が行われる。姑息手術の前には造影 CT で大動脈は肺動脈の形態、大血管の位置関係を把握する。多くはフォンタン型手術を目指すため、肺動脈圧、肺血管抵抗、肺動脈形態・サイズ、心機能、弁逆流、大血管の形態と位置関係、大動脈弁下狭窄の有無などを評価し、適応を決定するために心臓カテーテル検査を行う。

### ◇ 経過観察のための検査法

上記の検査法に同じ、術後に関しては「Fontan 型手術後」の項を参照。

### ◇ 治療法

フォンタン手術に向けての肺血流のコントロールを行う。

詳細は「Fontan 型手術後」の項を参照。

◇ 合併症および障がいとその対応

小児期に特有の合併症はない。手術による合併症は個々の経過により起こりうる。

詳細は「Fontan 型手術後」の項を参照。

### 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、成人先天性心疾患(ACHD)専門施設での診療が適切である。

◇ 成人期の診療の概要

「Fontan 型手術後」の項目を参照いただきたい。

フォンタン手術に至らない場合には、重度のチアノーゼを呈する。チアノーゼが残った場合には、下記のような合併症のリスクを減じることを目標に診療を行う。

1. 多血に伴う血液学的異常（鉄欠乏性貧血，過粘稠症候群）
2. 一過性脳虚血発作、脳梗塞、脳出血、及び右左短絡に伴う脳膿瘍などの中枢神経系合併症
3. 血小板機能異常や線溶系亢進、血管内皮機能低下に伴う出血性合併症。特に喀血は、致死的な合併症になりうる。
4. 過粘稠症候群に伴う血栓性合併症
5. チアノーゼ性腎症、腎機能異常
6. 冠動脈を含む末梢血管の血管拡張・増生
7. 感染（IE，脳膿瘍）
8. 高尿酸血症，痛風性関節炎
9. 四肢，長管骨の異常
10. 多血によるビリルビン産生の亢進による胆管炎、胆管結石
11. 褐色細胞腫，パラガングリオーマ

●修復術後成人期の合併症

「Fontan 型手術後」の項目を参照いただきたい。

●外来フォローアップの注意点

「Fontan 型手術後」の項目を参照いただきたい。

フォンタン術に至っていない場合には上記に挙げたような合併症を念頭において診療を行う。

●フォローアップのポイント

「Fontan 型手術後」の項目を参照いただきたい。チアノーゼに伴う合併症は多臓器にわたるため、専門診療科を備えた総合病院での管理が必要である

### 4. 成人期の課題

「Fontan 型手術後」の項目を参照のこと。以下はチアノーゼを残した場合に関し記載

◇ 医学的問題

チアノーゼによる多臓器障害は経年的に悪化する。

◇ 生殖の問題

酸素飽和度 85%に満たない場合は妊娠を回避することを強く勧めるとされている。

◇ 社会的問題

低酸素血症の程度により就労、就学が困難なことがある。

## 5. 社会支援

「Fontan 型手術後」の項目を参照のこと。以下はチアノーゼを残した場合に関し記載

◇ 医療費助成

小児期には小児慢性特定疾患医療助成および外科治療には育成医療の適応である。成人期には三尖弁閉鎖症は指定難病の医療費助成の適応である。

◇ 生活支援

また低酸素の程度により障害者の認定を受けられることが多い。

◇ 社会支援

低酸素の程度により支援級での学校教育を受けることもあるが、知的障害はなく運動機能の低下が主な症状であるため、知的障害児童と同じクラスでの学校教育への参加が適切でないことも多い。就業は困難なことも多く、適切な就労支援が必要なことが多い。

### 【参考文献】

- ・『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
- ・2025年改訂版 成人先天性心疾患診療ガイドライン

### 【文責】

日本小児循環器学会移行医療委員会