

心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症

1. 疾患名ならびに病態

心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症

心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖症(PA-VSD)は、ファロー四徴症(tetralogy of Fallot、以下 TOF) の極型とされ、症状としてのチアノーゼは TOF と共通であるが、肺血流源によりその治療方針は異なっている。肺血流源は動脈管開存(PDA)か主要体肺側副血行路(MAPCA)に依存する。PDA にのみ依存する場合は、中心肺動脈、左右肺動脈が存在し、PDA の肺動脈接合部で PDA 組織が肺動脈に迷入することで、肺動脈縮窄を呈する。MAPCA が肺血流源の場合、MAPCA は胸部下行大動脈、腕頭、鎖骨下動脈から起出し、肺門部に到達するまで走行し、食道や気管支などとの関係により狭窄し、肺内肺動脈との接合部で狭窄する場合もある。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

多くの症例で軽度から中等度のチアノーゼを呈し、血行動態は比較的安定するが、肺血管抵抗が下がる生後 1 か月程度で高肺血流による心不全を呈する場合もある。この場合、MAPCA の圧迫により呼吸不全を呈する事もある。また狭小な MAPCA は消退していくこともある。

◇ 診断の時期と検査法

新生児期、乳児期早期に診断は可能である。エコーで拡大した大動脈が騎乗し、VSD を認める。右室流出路は描出できない。PDA のみに依存する場合は、蛇行した PDA とそれに接続する肺動脈がわかる。MAPCA 自体も確認可能であり、下行大動脈に拡張期逆行性血流が確認でき後縦郭に異常血流を認める。確定診断は造影 CT にて行える。MAPCA は気管支、食道との関係も外科手術に際して重要であるので、CT 画像は気管支、食道を含んだ三次元構築が必須である。手術前には、心臓カテーテル・造影検査を行い、肺動脈のサイズや左室容量、冠動脈異常の有無、頸部血管の分岐などについて調べる。MAPCA の選択的造影を行い、中心肺動脈の有無と肺内肺動脈の接合部の形態、気管支との位置関係も確認すべきである。

◇ 経過観察のための検査法

上記の検査法に同じ、術後に関しては下記。

◇ 治療法

【内科的治療】

生直後に PAVSD と診断された場合、プロスタグランジン(PGE1 製剤)の投与は PDA では必須であるが、MAPCA では不要である。

【外科的治療】

基本的には全症例が外科治療の適応である。PDA に肺血流が依存する場合は PGE1 製剤

の投与を行い、体肺動脈シャントを行い PDA は結紮するが、PDA 接合部で肺動脈縮窄を呈している場合は肺動脈形成を同時に行う。肺動脈の成長が得られた後に弁付き導管により、右室-肺動脈をつなぎ、心内修復術を行う。MAPCA に依存する場合は、中心肺動脈の形成も含めたユニフォーカリゼーション(Uniforcation; UF)を行った上で体肺動脈シャントまたは、右室-肺動脈導管作成を小口径の導管で行う。UF+体肺動脈シャント or UF+右室-肺動脈小口径導管作成 の後、肺血管床が十分に確保できた場合は VSD を閉鎖し、右室-肺動脈の導管作成；いわゆるラステリ手術を行う。

◇ 合併症および障がいとその対応

遺残短絡、感染性心内膜炎などは注意が必要である。また末梢性の肺動脈狭窄にも注意が必要である。ラステリ手術後であり、身体の成長に伴う、右室-肺動脈の導管の狭小化、石灰化、右室圧の上昇に伴う不整脈が合併に注意する。

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

生活習慣病の発症（肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化）、悪性疾患、脳血管・脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、肝疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経済的問題、女性においては妊娠出産の問題などが出てくるタイミングで小児循環器科併診の元に移行を考える。

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

ラステリ手術後であり、生涯にわたり右室流出路の病変（狭窄、閉鎖不全）を考慮せねばならない。右室-肺動脈の導管の狭小化、石灰化、右室圧の上昇に伴う不整脈、右心不全が合併する。また導管の中の弁が導管壁に張り付き、逆流を起こす場合もある。導管の狭小化に関しては、カテーテル検査での経皮的右室流出路形成でバルーン拡張が有効に効いて、右室圧が低下する場合もあるが効果は限定的である。導管交換（サイズアップ）をしていかないといけない。導管はサイズアップした ePTFE 導管の場合もあるが、抗石灰化処理をした生体弁を内装した人工血管を用いる事もある。その他、三尖弁逆流、大動脈基部拡張、大動脈弁閉鎖不全症も遠隔期合併症として挙げられる。感染の高度リスク群と考え、感染性心内膜炎の予防に十分に配慮する必要がある。歯科処置にあたっては予防的抗菌薬使用が推奨される。生涯にわたり、客観的な評価と適切な時期の治療介入が重要であるため、継続的な経過観察が必要であることを、繰り返し説明することが肝要である。

4. 成人期の課題

PA-VSD に特有のものはない。それぞれの合併心疾患の項目を参照のこと。

◇ 医学的問題

術後長期生存例が増えるに従い、再介入の割合も高くなっており、それぞれの患者の生涯において、再介入の時期・方法・回数などについて検討される必要がある。長期予後

については未知の部分も多いため、経過観察は重要である。

◇ 生殖の問題

修復術後の重症合併症、後遺症がないものは、妊娠・出産は可能である。重度の肺動脈弁狭窄・逆流を認める場合、心機能低下や不整脈を認める症例については、妊娠前に評価し、必要があれば治療を優先する。妊娠経過中には心機能の低下・不整脈などに注意を要する。また感染性心内膜炎予防が必要である。

遺伝については、心疾患児が出生する可能性は他の心疾患同様に、健常母胎からの出生（1%）よりも高いと考えられる。

◇ 社会的問題

修復術後の多くの場合、運動は許容されるが、個別性が高いため、病状に応じて判断する。不整脈合併症例では、安静時および運動負荷時心電図、ホルター心電図などによる不整脈の検討を行う。

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が使えるが、身体障害者手帳の交付はペースメーカー植込み後など合併症がない限り困難である。

◇ 生活支援

特別児童扶養手当(小児期)、障害者年金(成人期)はほぼ取得困難。

◇ 社会支援

就労については、おおむね健常者同様に可能と考えられる。

【参考文献】

- ・小児・成育循環器学 改訂第2版 診断と治療者
- ・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