

心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(純型肺動脈閉鎖)

1. 疾患名ならびに病態

心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(純型肺動脈閉鎖)

心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖 (PA/IVS)は、二つの心室を有し、心室中隔欠損を伴わない右室流出路閉鎖である。

右室流出路閉鎖には、肺動脈弁の膜様閉鎖と筋性閉鎖がある。膜様閉鎖では、肺動脈弁は多くの場合三尖様の形態を呈しているが、筋性閉鎖の症例では肺動脈弁組織は痕跡的である。

また、右室は多くの症例で正常より小さく、右室の形態により治療方針が分かれる。右室を流入部、肉柱部、流出路に分け、全てを備える型、肉柱部を欠く型、流入部のみ存在する型がある。三尖弁は多くの場合、弁輪が小さく、弁尖・弁下組織の異型性を伴う。10%程度の症例で Ebstein 病を合併する。

右室冠動脈類同交通は約半数の症例に合併し、高度右室低形成、右室流出路筋性閉鎖の症例に多く見られる。冠動脈は蛇行し、内膜肥厚により狭窄・閉塞することがあり、冠動脈の血流が右室の収縮期血流に依存する場合には、右室圧の低下により容易に心筋虚血に陥る。

発生頻度は、出生 10 万人に 4.1~8.3 人で、体内死亡や流産症例も少なくないとされる。

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、心房間の右左短絡によりチアノーゼを呈し、出生後の動脈管閉鎖に伴い悪化する。また、心房間交通の狭小化や三尖弁の高度逆流を伴う場合には、低拍出による症状を呈する。

◇ 診断の時期と検査法

- ・ 診断の時期：出生後まもなく、または胎児期に診断されることも多い。
- ・ 心音・心雑音：II 音は単音で、動脈管による連続性雑音を聴取することがある。
- ・ 胸部 X 線：多くの症例で右房拡大からの心拡大と肺血管影の減少が認められる。
- ・ 心電図：右房負荷所見を呈する。その他、血行動態により様々。
- ・ 心エコー検査：右室低形成、右室肥大など右室の評価、さらに三尖弁輪径、弁下組織の形態的評価を行う。肺動脈弁閉鎖が膜様閉鎖か筋性閉鎖かの評価を行う。さらに、心房間交通、右室冠動脈類同交通についても確認する。
- ・ 心臓カテーテル・造影検査：右室収縮期圧はほとんどの症例で左室圧を凌駕している。右室造影では右室の形態・容積、右室冠動脈類同交通の有無と程度を評価する。

◇ 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】

・プロスタグランディン E1 投与を行い、動脈管開存を維持する。心房間交通が不十分な場合、心房中隔裂開術を行うこともある。

【外科的治療】

・先に述べた右室の形態および三尖弁のサイズなどにより、目標とする最終修復術の選択が異なる。右室流出路筋性閉鎖や著明な右室冠動脈類同交通を伴う症例では、単心室修復(Fontan 型手術)を目指すことが望ましい。

・初回手術：単心室修復を目指す症例では体肺動脈短絡術を行う。その他の症例では、チアノーゼの改善と右室巡行性血流の増加を目的に、乳児期早期に右室減圧を行う。方法としては、高周波カテーテルを用いた穿孔・経皮的肺動脈弁形成術、もしくは外科的な肺動脈弁切開術・右室流出路拡大術があるが、症例ごとに内科と外科で話し合い治療方法を検討する。治療後の過度の肺動脈弁逆流を回避することが肝要であり、必要に応じて体肺動脈短絡術の追加をする。

・最終修復術まで：経時的に右室発育について評価し、その程度によって、二心腔修復、両方向性グレン手術を追加した 1.5 心室修復術、もしくはフォンタン型手術を選択する。二心腔修復例の中には心房間シャントを残す例もある。

◇ 合併症および障がいとその対応

心疾患の合併症については上記。術後合併症については下記。

その他、この疾患に特殊なものはない。

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

右室や三尖弁のサイズなどにより、治療内容が大きく異なる疾患群であり、その予後は治療内容・経過により大きく異なる。死亡例の大多数は右室依存型冠灌流合併例で、中でも冠動脈入口部完全閉鎖例では救命困難とされる。右室予備能が低いことから、長期生存例であっても、二心腔修復・フォンタン型手術どちらの場合でも、運動耐容能は正常よりも低い。このため、継続的な経過観察と場合によっては治療の追加を検討する必要がある

●修復術後成人期の合併症

・単心室治療(Fontan 型手術後)症例：Fontan 型手術後の項目を参照。

・二心室修復症例：肺動脈弁狭窄解除後の再狭窄・弁逆流に対する治療を要することがある。また、経時的な右室機能の低下により、特に下半身の静脈うっ血を認めることもあり、長期経過してからグレン手術を追加する症例もあるが、その予後は良好とは言い

がたいこともある。不整脈の合併もある。

●術後外来フォローアップの注意点

多くの先天性心疾患術後と同様に、自覚症状が出現しにくい・気がつかないことが少なくないため、経過観察の継続について患者によく説明しておく必要がある。再介入の可能性についても念頭に置いて経過観察する。

多くの場合、感染性心内膜炎についても、患者に十分な説明が必要である。

●フォローアップのポイント

1. 成人先天性心疾患の専門知識をもつ循環器専門医による定期的な外来診療が必要
2. 診療内容：定期的な胸部単純レントゲン、心電図、心エコー（病状により頻度は異なる）。必要時に心臓 MRI やカテーテル検査を行い評価する。
3. 不整脈合併例では運動負荷心電図・ホルター心電図も適宜検討する。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

・同じ病名であっても、重症度に幅があり、治療内容が多岐にわたるなど、非常に個別性の高い疾患群であり、遠隔期にはそれぞれの患者で異なる問題が起こる可能性がある。

・フォンタン型手術後症例については、「Fontan 型手術後」の項を参照。

・二心腔修復、1.5 心室修復後：右室機能は正常よりも低く、加齢により拡張能が低下し、長期経過後に体調の変化を認める可能性がある。小児期～若年成人期に全身状態が良好であっても、長期に経過観察が必要であることをよく説明しておく必要がある。

・この疾患群は、特に患者個別性が高く、施設によって初期治療、その後の治療の選択に幅があるため、長期予後についての評価にも幅がある。60 年以上の長期予後によっては初期の治療計画が修飾される可能性があり、今後のデータの集積が待たれる。

◇ 生殖の問題

・フォンタン型手術後症例については、「Fontan 型手術後」の項を参照。

・修復術後の重症合併症、後遺症がないものは、妊娠・出産は可能と考えられる。しかし、多くの症例で右室拡張能の低下があり、妊娠中の容量負荷によってむくみなどの症状が出ることもある。右心機能、右房拡大の程度、不整脈などについて慎重に評価し、経過中は定期的な経過観察を行う。弁逆流・狭窄、流出路狭窄のある症例では、感染性心内膜炎予防を考慮する。

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

・個別性が非常に高い疾患群である。

・修復術後の多くの場合、運動は許容されるが、重症度に大きく幅がある疾患群であるため、各症例で個別に評価する必要がある。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。

（Fontan 型手術症例は、Fontan 型手術の項を参照）

・就労についても、強度の肉体労働以外は許容される可能性が高いが、治療経過によるため、主治医に確認する必要がある。

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(NYHAI 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

就労については、健常者同様に可能な場合も多いが、病状・治療法が多様であり、個別性が高い。病状に応じて主治医と相談する必要がある。

【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