

# 単心室症

## 1. 疾患名ならびに病態

### 単心室症

単心室症は、形態学的・機能的に有効な心室が1つしか存在しない先天性心疾患である。痕跡的な第二心室が存在する場合でも、房室弁付属器を欠き、実質的に二心室循環を構築できない点が特徴である。また、単心室症以外でも、左心低形成症候群、三尖弁閉鎖症、心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖症など、主心室が一つしかない疾患の総称を単心室循環症候群と呼ぶ。一般には、両側房室弁（または共通房室弁）の150%以上が一側の心室に所属しているのが、単心室と判断する時の原則である。主心室の形態によって、右室型単心室と左室型単心室に分類される。

**病態：**心房レベルまたは心室レベルで静脈血と動脈血が混合するため、動脈血酸素飽和度の低下（チアノーゼ）が生じる。肺血流量は、肺動脈狭窄の有無・程度、動脈管依存性血流の存在などにより大きく変動する。多くの患者は生直後からチアノーゼが認められるが、その程度やその他の症状は肺血流や心機能に依存する。一般には、肺血流が増加・減少・適正の3パターンに分類することができる。

房室弁の逆流、主心室機能、肺血管抵抗、肺動脈の太さなどが、外科的治療にむけての重要なポイントとなる。

## 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

### ◇ 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

### ◇ 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

### ◇ 治療法

新生児期から乳児期にかけて、肺動脈絞扼術や体肺シャント手術などで肺への血液量をコントロールしながら、両方向性グレン手術を経て最終的に1-2歳でフォンタン手術を行うのが標準的である。房室弁の均等な分割が可能な場合には、2心室修復が可能な場合もあり、このようなケースでは心室中隔増設術（septation）が行われる。

### ◇ 合併症および障がいとその対応

一般に精神運動発達は正常である

## 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

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、体肺シャントなどの姑息的治療までしか行えない患者も存在する。成人期での専門的診療は必須である。

(詳細は「Fontan 型手術後」の項目を参照。未修復例に関しては「三尖弁閉鎖」の項目も参照)

### 4. 成人期の課題

#### ◇ 医学的問題

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。心房性不整脈、心室機能低下、房室弁逆流、タンパク漏出性胃腸症 (PLE)、肝障害 (フォンタン関連肝症)、血栓塞栓症、運動耐容能低下。これらをフォンタン術後症候群と呼んでいる。これらの遠隔期の問題に対しては、不整脈専門医や消化器内科専門医など多くのメディカルスタッフの集学的な治療を生涯にわたって継続する必要がある。

未手術や、シャント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

(詳細は「Fontan 型手術後」の項目を参照。未修復例に関しては「三尖弁閉鎖」の項目も参照)

#### ◇ 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。

(詳細は「Fontan 型手術後」の項目を参照)

#### ◇ 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。

(詳細は「Fontan 型手術後」の項目を参照)

### 5. 社会支援

#### ◇ 医療費助成

指定難病制度、身体障害者手帳などがある。(詳細は「Fontan 型手術後」の項目を参照)

#### ◇ 生活支援

(「Fontan 型手術後」の項目を参照)

#### ◇ 社会支援

(「Fontan 型手術後」の項目を参照)

#### 【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

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

#### 【文責】

日本小児循環器学会移行医療委員会