

未治療の先天性心疾患（非チアノーゼ性）

E. 動脈管開存症

1. 疾患名ならびに病態

未治療の先天性心疾患（非チアノーゼ性）

E. 動脈管開存症

胎児期に存在する肺動脈と大動脈を結ぶ血管（＝動脈管）が生後も閉鎖せずに開存した状態である。大動脈から肺動脈へ流入する短絡量が多ければ、肺血流増加、左心系（左心房・左心室）の容量負荷から、肺高血圧、左心不全に至る。短絡量が少なければ左心不全に至ることはないが、感染性心内膜炎のリスクとなる。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

大きく開存し短絡量が多ければ、肺血流増加および体血流減少を来す。多呼吸、陥没呼吸、哺乳不良、体重増加不良、発汗過多、末梢冷感などを呈する。

短絡量が少なければ左心不全に至ることはないが、感染性心内膜炎のリスクとなる。

◇ 診断の時期と検査法

新生児期、乳児期早期に心雑音を契機に診断に至ることが多い。胸部 X 線、心電図、心エコー、造影 CT を行う。

◇ 経過観察のための検査法

胸部 X 線、心電図、心エコー、造影 CT を行う。

◇ 治療法

新生児期（特に早産児）にはプロスタグランジン合成阻害薬を投与するが、乳児期以降は通常、外科的動脈管結紮術またはカテーテル治療による塞栓術（コイル、閉鎖栓）を行う。

◇ 合併症および障がいとその対応

大きく開存した肺高血圧合併例では適切な治療を受けないと、肺血管が器質的に閉塞し肺高血圧は不可逆的となる。このような例では動脈管を通る血流が逆向きとなり下半身のチアノーゼを呈し、低酸素血症に伴う全身的な臓器障害を生じる（Eisenmenger 症候群）。小さな動脈管でも感染性心内膜炎のリスクがある。

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

成人診療科（循環器内科）へ移行しやすい疾患である。患者側の理解が得られれば、移行は可能である。

◇ 成人期の診療の概要

中等度の短絡量が残存する例では、長期にわたる左心系（左心房・左心室）の容量負荷に起

因して、左心室機能低下、左心不全、不整脈を発症しうる。小さな開存例でも感染性心内膜炎発症のリスクがある。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

中等度の短絡量が残存する例では、長期にわたる左心系（左心房・左心室）の容量負荷に起因して、左心室機能低下、左心不全、不整脈を発症しうる。小さな開存例でも感染性心内膜炎発症のリスクがある。

◇ 生殖の問題

中等度の左心系（左心房・左心室）の容量負荷を有する例では、妊娠に伴う心負荷増大の影響に留意する。高度の肺高血圧合併例では妊娠は禁忌である。

◇ 社会的問題

疾患特有の問題はない。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

病状によるが、特別な支援を要する疾患は少ないため、適応となるかどうかは個別に相談する必要がある。

〔文責〕

日本小児循環器学会移行医療委員会