

未治療の先天性心疾患（非チアノーゼ性）

F. 肺動脈弁狭窄

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）

F. 肺動脈弁狭窄

肺動脈弁の癒合や肥厚により開放が制限された状態である。右心室に圧負荷を生じ、狭窄後拡張のため主肺動脈は拡張する。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

最重症例では新生児期にチアノーゼ、低酸素血症、心不全を呈する。それ以外の例では通常、小児期は無症状である。

◇ 診断の時期と検査法

新生児期、乳児期に心雑音を契機に診断されることが多い。胸部X線、心電図、心エコー、必要に応じて心臓カテーテル検査を行う。

◇ 経過観察のための検査法

胸部X線、心電図、心エコーを行う。

◇ 治療法

中等度以上の右室圧負荷を呈する例は治療適応がある。カテーテルによるバルーン弁形成術が一般的である。

◇ 小児期の合併症および障がいとその対応

狭窄後拡張のため主肺動脈が拡張することが多い。主肺動脈拡張が顕著な例では外科的治療が検討されることがある。経時的に弁狭窄が進行し、右室圧が上昇する例がある。右室圧が上昇するにつれ、心室間相互作用のため左心室の機能に悪影響を及ぼすこともある。

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

狭窄後拡張のため主肺動脈が拡張することが多い。主肺動脈拡張が顕著な例では外科的治療が検討されることがある。経時的に弁狭窄が進行し、右室圧が上昇する例がある。右室圧が上昇するにつれ、心室間相互作用のため左心室の機能に悪影響を及ぼすこともある。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

主肺動脈拡張が顕著な例では外科的治療が検討されることがある。経時的に弁狭窄が進行し、右室圧が上昇する例がある。右室圧が上昇するにつれ、心室間相互作用のため左心室の機能に悪影響を及ぼすこともある。

◇ 生殖の問題

中等症以下の例では妊娠・出産に伴うリスクは低い。

◇ 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