

## 純型肺動脈閉鎖

### 純型肺動脈閉鎖とは？

右室肺動脈間が閉鎖し心室中隔欠損のない病気です。体静脈血は卵円孔開存を介して左房へ還流し、肺静脈血と混和して左室、大動脈へと駆出されるため、卵円孔開存は必須です。また肺循環は動脈管に依存するため動脈管開存も必須です。多くの場合、右室は低形成・高圧で、右室冠動脈交通を認めます。

### どのような症状が起きますか

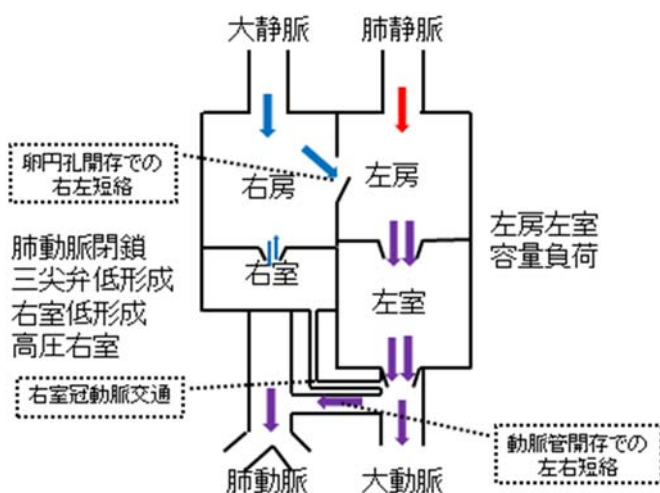
生後数日で、動脈管閉鎖に伴ってチアノーゼ、多呼吸、ショックを認めます。

### どのように診断しますか

胸部レントゲン写真では、主肺動脈部が凹み、肺血管陰影は減少します。心電図では右軸偏位か正常軸で左室肥大を認めます。心エコーで確定診断します。心臓カテーテル検査で右室形態、容積、右室依存性冠動脈循環を評価します。

### どのように治療しますか

動脈管維持のためプロスタグランジンを投与します。卵円孔開存が不十分であれば経皮的心房中隔裂開術を行います。右室低形成が重度の場合は、修正ブロッック・タウシヒ (Blalock-Taussigh) 短絡術 → 両方向性グレン (Glenn) 手術 → フォンタン (Fontan) 手術を段階的に行います。右室低形成が軽度の場合は、経皮的肺動脈弁形成術か右室流出路再建術による二心室修正術をめざし、困難であれば両方向性グレン手術を追加して1.5心室修復術を行います。



大木 寛生：純型肺動脈閉鎖，  
三浦 大 編：はじめて学ぶ小児循環器，  
P 81，診断と治療社，2015. より転載。