

## 内臓錯位（無脾症，多脾症）

### 内臓錯位とは？

生まれる前に内臓が形成されていく際に、体の左右の分化に障害が起こり、対称肝、胃の位置異常、脾臓の異常（無脾、多脾）などが発生することがあります。これらは無脾症候群、多脾症候群と呼ばれ、多くは単心室、肺動脈狭窄・閉鎖、総肺静脈還流異常などが複数に合併する複雑な心奇形を伴います。

### どのような症状が起きますか

症状は合併する心疾患により変わりますが、多くは生直後からチアノーゼがあり、症例によって多呼吸や哺乳不良などの心不全症状が起きることもあります。消化器の異常を伴う場合には嘔吐などの症状が起こったり、黄疸がみられたりすることもあります。脾臓が感染に対する免疫に重要な働きをしていることから、特に無脾症候群では敗血症など重症感染症を起こしやすい例があります。また、頻脈、徐脈などの不整脈が問題になることもあります。

### どのように診断しますか

胸部・腹部のレントゲン検査で、心陰影の異常、対称肝、胃の位置の異常などを認めます。心エコー、CT、MRIなどで心臓および腹部内臓の異常を詳しく調べます。不整脈の検査には心電図が重要です。心エコーで心奇形の確定診断は可能ですが、手術の時期や方針を決めるためには心臓カテーテル検査が必要です。

### どのように治療しますか

複雑な心疾患を合併することが多く、段階的な手術が必要となります。多くの例では、生後まもなく体肺動脈短絡（シャント）術や肺動脈絞扼術などを行い、両方向性グレン（Glenn）手術を経て、最終的にはフォンタン（Fontan）手術をめざします。総肺静脈還流異常を合併する症例では、出生直後に緊急手術を要する場合があります。その他、消化器など他臓器の合併疾患に対する手術も必要となります。