

左心低形成症候群

左心低形成症候群とは？

左房，僧帽弁，左室，大動脈など左心系構成要素の形成が不十分な疾患です。体循環は左室単独で維持できず，右室から動脈管を介して供給されるため動脈管開存が必須です。また肺静脈血は左房から右房に還流する必要があり卵円孔開存も必須です。体循環も肺循環も主肺動脈から供給されるため，生後肺血管抵抗の低下とともに肺血流量は増加，体血流量は低下，冠血流量も低下し，右心機能を低下させます。

どのような症状が起きますか

生後1週間以内に頻脈，多呼吸，心不全，ショックに至ります。十分に卵円孔開存があるとチアノーゼは目立ちませんが，卵円孔狭窄・閉鎖の場合，著しい低酸素血症を呈します。

どのように診断しますか

胸部レントゲン写真では心拡大，肺血管陰影増強，心電図では右房拡大，右室肥大を認めます。心エコーで確定診断します。手術の段階に応じて，心臓カテーテルなど詳しい検査が必要になります。

どのように治療しますか

動脈管開存維持のためプロスタグランジンを投与し，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。低酸素換気療法（窒素吸入），高炭酸ガス血症，両側肺動脈絞扼術により肺血管抵抗低下によるショックを治療・予防します。その後，ノーウッド（Norwood）手術→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。ノーウッド手術では，肺動脈と細い大動脈をつなげて新たな大動脈を作り，右室肺動脈導管または修正ブレロック・タウシヒ（Blalock-Taussigh）短絡術を行います。

