

肺動脈弁狭窄

肺動脈弁狭窄とは？

肺動脈弁そのもののほか、弁下部（右室流出路）や弁上部が狭くなることがあります。狭窄が強いと右室の心筋が肥大化し、機能低下をきたします。重症の肺動脈弁狭窄では、新生児期に発症し、静脈血が心房中隔の孔を介して左房・左室に流入しチアノーゼを認めます。Noonan 症候群などでは、肺動脈弁が肥厚した異形成弁により狭窄が生じます。

どのような症状が起きますか

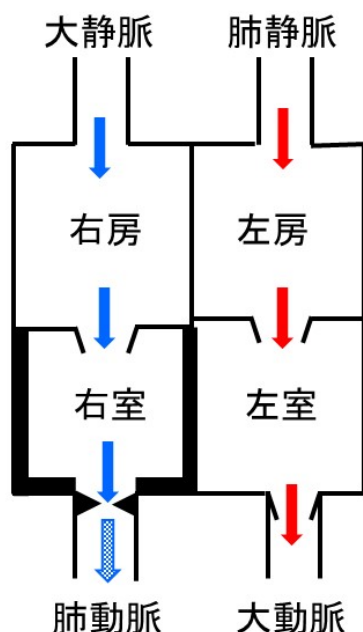
軽度では心雑音のみで無症状です。中等度では、通常、小児期は無症状ですが、年長児では運動時の疲労感を訴えることがあります。重度では、チアノーゼ、胸痛、失神などがみられます。

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が拡張し、心電図では右室肥大がみられます。心エコー検査で確定診断でき、軽度（圧較差<40 mmHg）、中等度（40～60 mmHg）、重度（> 60 mmHg）の分類が可能です。正確な評価は心臓カテーテル検査によります。

どのように治療しますか

軽度では治療不要で、成長により改善することもあります。中等度と重度では、治療が必要で、カテーテルによるバルーン拡張術（経皮的肺動脈弁形成術）が第一選択です。症例によっては手術を要します。重度肺動脈弁狭窄の新生児では、動脈管を開くプロスタグランジンという薬剤を使用した後、カテーテル治療か手術を行います。



福島 直哉：弁膜疾患，

三浦 大 編：はじめて学ぶ小児循環器，

P 103，診断と治療社，2015. より改変して引用.