

## 心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖

### 心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖とは？

心室中隔欠損を伴い、肺動脈が閉鎖している疾患です。肺動脈閉鎖兼心室中隔欠損、極型ファロー（Fallot）四徴とも言われます。染色体 22q11.2 欠失症候群の合併が約 30%あり、その場合はより重症のことがあります。

### どのような症状が起きますか

新生児期よりチアノーゼを認めます。肺動脈が閉鎖しているため、肺への血流は動脈管または体肺側副血管（MAPCA）から供給されます。側副血管が太い例では肺血流が多くなり、チアノーゼは弱いですが、心不全と呼吸困難が目立ちます。一方、細くて肺血流が少ない例では、チアノーゼが強く認められます。

### どのように診断しますか

胸部レントゲン写真、心電図のほかに心エコー検査を行い確定診断します。心エコーでは、ファロー四徴症と同様に心室中隔欠損、大動脈騎乗があり、肺動脈が閉鎖していることから診断されます。体肺側副血管の描出には造影 CT が有用です。手術の方針を決めるためには、心臓カテーテル検査も必要になります。

### どのように治療しますか

動脈管は、出生後自然に閉鎖するため、プロスタグランジン E1 を持続点滴静注し、開存させておく必要があります。初めの手術として、肺動脈に対し大動脈からの短絡手術（通常は鎖骨下動脈を用いる Blalock-Taussigh シヤント）を行います。体肺側副血管が多数存在している場合は、束ねて統合する手術（unifocalization）を行います。最終的には、心室中隔欠損閉鎖と右室流出路再建を行うラステリ（Rastelli）手術を行います。

