

313 先天性肺静脈狭窄症

○ 概要

1. 概要

肺静脈が先天性に狭窄している疾患である。狭窄が重症化して閉鎖となっていることもある。共通肺静脈腔の左房への吸収過程における異常とされ、肺外の肺静脈が主な病変である。その発生異常の原因は不明である。多くは片側のみの肺静脈狭窄・閉鎖であり、約9割は左側である。難治性で、予後不良の疾患。4本の肺静脈の内、3本以上狭窄があれば、肺高血圧、右心不全を合併し、非常に予後不良である。治療は、カテーテル治療か、手術であるが、再狭窄の頻度は高い。

2. 原因

病因は不明である。

3. 症状

多呼吸、チアノーゼ、呼吸困難、体重増加不良を認める。重症化すると右心不全となる。時に肺高血圧、喀血をみる。症状が生後早期から出現する場合は、肺うっ血に伴う重度のチアノーゼと多呼吸を認め、生後早期に死亡することが多い。肺静脈狭窄が1～2本に限定すれば、多呼吸、体重増加不良などの症状は軽いことがある。

4. 治療法

治療は、カテーテル治療(バルーン拡大術又はステント拡大術)か外科手術。ただし再狭窄の頻度は高く、末梢の肺静脈の低形成を伴うものは治療が困難となる。

5. 予後

非常に予後不良である。2本以上の肺静脈が狭窄または閉鎖している場合は、成人期では肺高血圧、右心不全、呼吸不全を合併している。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(令和元年度医療受給者証保持者数)
100人未満
2. 発病の機構
不明
3. 効果的な治療方法
未確立(手術も含め対症療法のみである。)
4. 長期の療養
必要(継続的治療が必要。)
5. 診断基準
あり(学会が作成、承認した診断基準)
6. 重症度分類
New York Heart Association 分類を用いⅡ度以上を対象とする。

○ 情報提供元

日本小児科学会、日本小児循環器学会

当該疾病担当者: 国立成育医療研究センター 院長 賀藤均

長野県立こども病院 循環器科 部長 安河内聡

東京女子医科大学循環器小児科 中西敏雄

日本循環器学会

当該疾病担当者: 富山大学医学部小児科学教室 准教授 市田蒞子

<診断基準>

Definite を対象とする。

A. 身体所見

多呼吸、鼻翼呼吸、易疲労感、喀血のいずれかを有する。

B. 検査所見

大項目

1. 心エコー、CT、又は MRI で、肺静脈の形態的狭窄(狭窄率 50%以上)又は閉塞を認める。
2. 肺静脈血流速度の増大(>2m/s)と連続性血流波形を認める。

小項目

1. 肺高血圧
2. 右室肥大

C. 鑑別診断(除外しなければならない疾患)

1. 呼吸窮迫症候群(RDS)
2. 新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)
3. 間質性肺炎などの肺疾患
4. 総肺静脈還流異常症などの心臓疾患の術後

<診断のカテゴリー>

Definite:

- (1)Aを満たし+Bの大項目2項目を満たし+Cを除外したもの
- (2)Aを満たし+Bの大項目1項目かつ小項目2項目を満たし+Cを除外したもの

[診断のための参考所見]

1. 身体所見

肺静脈狭窄が重度で4本のうち2本以上に存在する場合は、易疲労感、多呼吸となる。時に鼻翼呼吸をみる。また、肺高血圧を合併することが多い。時に、喀血をみる。

2. 胸部 X 線

肺静脈閉塞の強い場合には、心拡大を伴わずに肺うっ血が著明となり、肺野はびまん性のスリガラス状陰影となる。症状の悪化に伴い心陰影は次第に不鮮明となる。

3. 心電図

右房・右室負荷所見を示す。

4. 心エコー図

肺静脈血流速度の増大(>2.0m/s)と連続性血流波形を認める。肺静脈狭窄による肺うっ血の程度に伴い肺高血圧の所見を認める。

5. 心臓カテーテル・造影所見

肺静脈が閉塞していれば、肺動脈造影で、造影剤は末梢に流れていかない。肺静脈狭窄の場合、造影検査で、肺動脈造影により肺静脈への造影剤の還流遅延を認める。本症に対する心臓カテーテル検査、特に肺動脈造影は侵襲が大きく、4本の肺静脈のうち、4本とも狭窄ないし閉鎖があれば、患児の状態を急速に悪化させることがあるため注意を要する。平均肺動脈圧が 25mmHg 以上であれば肺高血圧とする。

6. CT

CT で肺静脈の狭窄ないし閉鎖を認める。

7. 鑑別

先天性の心臓病によるものでは肺うっ血を来す先天性心疾患、例えば共通肺静脈閉鎖、三心房心、僧帽弁狭窄などが鑑別となる。心臓病以外の疾患としては、呼吸窮迫症候群(RDS)、新生児遷延性肺高血圧症(PPHN)、胎便吸引症候群(MAS)、間質性肺炎などの肺疾患との鑑別が必要となる。

<重症度分類>

New York Heart Association(NYHA)分類を用いてII度以上を対象とする。

NYHA 分類

I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。 日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生じない。
II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時又は軽労作時には無症状。 日常労作のうち、比較的強い労作(例えば、階段上昇、坂道歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。 日常労作のうち、軽労作(例えば、平地歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。 心不全症状や狭心痛(胸痛)が安静時にも存在する。 わずかな身体活動でこれらが増悪する。

NYHA: New York Heart Association

NYHA 分類については、以下の指標を参考に判断することとする。

NYHA 分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale; SAS)	最大酸素摂取量 (peakVO ₂)
I	6METs 以上	基準値の 80%以上
II	3.5~5.9 METs	基準値の 60~80%
III	2~3.4 METs	基準値の 40~60%
IV	1~1.9 METs 以下	施行不能あるいは 基準値の 40%未満

※NYHA 分類に厳密に対応する SAS はないが、「室内歩行2METs、通常歩行 3.5METs、ラジオ体操・ストレッチ体操4METs、速歩5~6METs、階段6~7METs」をおおよその目安として分類した。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。)
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。