

# 房室中隔欠損症

ぼうしつちゅうかくけっそんしょう  
AVSD (Atrioventricular Septal Defect)

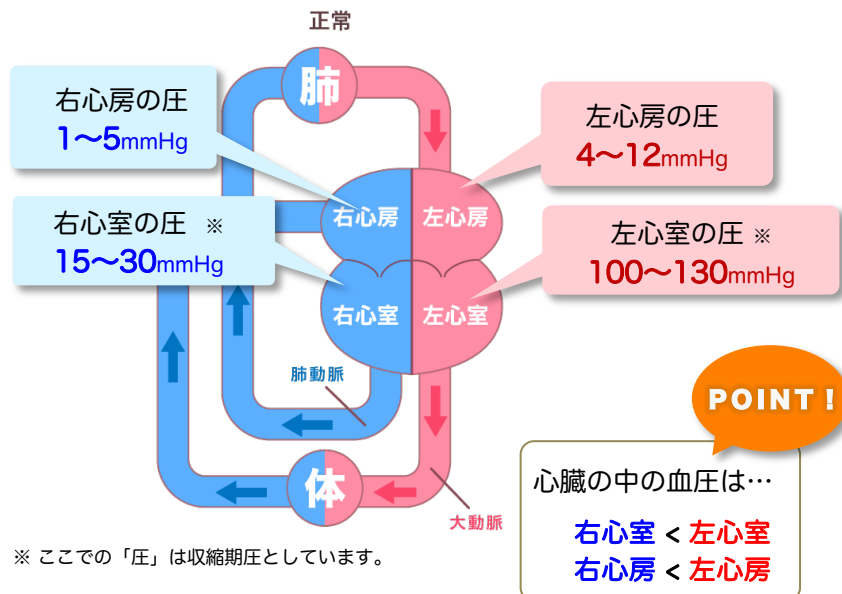
## 目次

1. 心臓のきほん
2. 房室中隔欠損症について
3. どうしていろんなかたちの心臓があるの？
4. 完全型と不完全型
5. どんな症状が出るの？
6. 手術の方法は？
7. 手術の後には？

## 1. 心臓のきほん

まず、病気について知る前に、心臓の心臓の4つの部屋とその役割、どのような順序で血液が流れているのかなど、「**心臓のきほん**」についておさえましょう（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

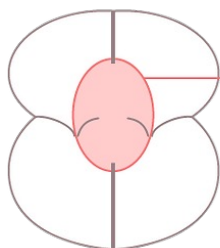
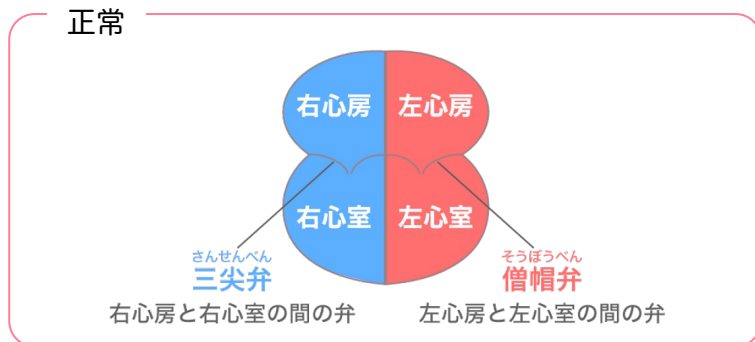
特に房室中隔欠損症を理解するために、おさえてほしいポイントは、**心臓の中の血圧**についてです。右心室よりも左心室のほうがポンプのパワーが強く、右心室と左心室をくらべると左心室のほうが圧が高く、**右心房と左心房をくらべても、左心房のほうが圧が高いです**。



## 2. 房室中隔欠損症について

房室中隔欠損症（AVSD）は心房と心室の両方の間の壁が完全にできあがらず、両方の壁に孔があり（後で詳しく説明しますが、不完全型房室中隔欠損症では心室の壁には孔はあいていません）、心室と心房にある弁（三尖弁と僧帽弁）にも異常がある病気です。

心房の間に孔があいている心房中隔欠損症（ASD）と、心室の間に孔があいている心室中隔欠損症（VSD）が両方あることがありますが、弁の異常はなく、房室中隔欠損症とは異なります。



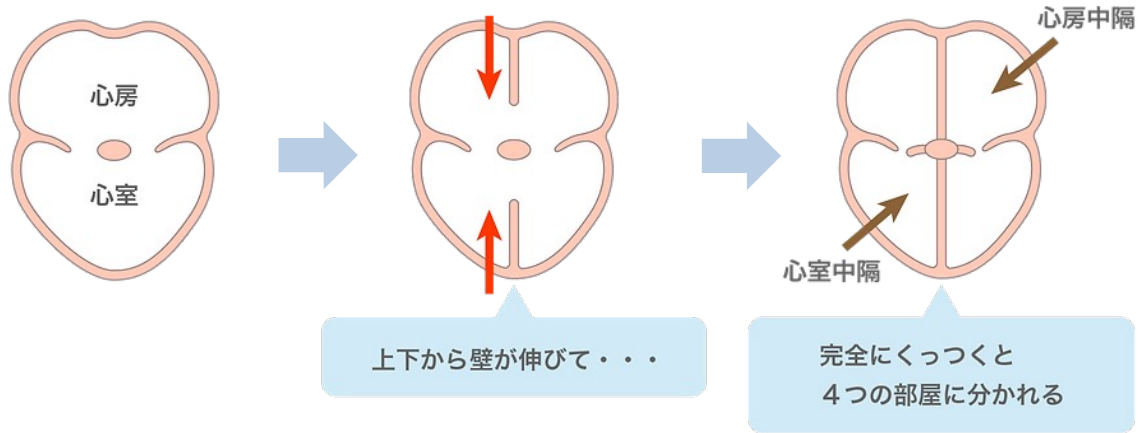
**(完全型)房室中隔欠損症(AVSD)**  
= 心房と心室の両方の間の壁に孔があいている  
+ 心房と心室の間の弁にも異常がある

## 3. どうしてこんな形になるの？

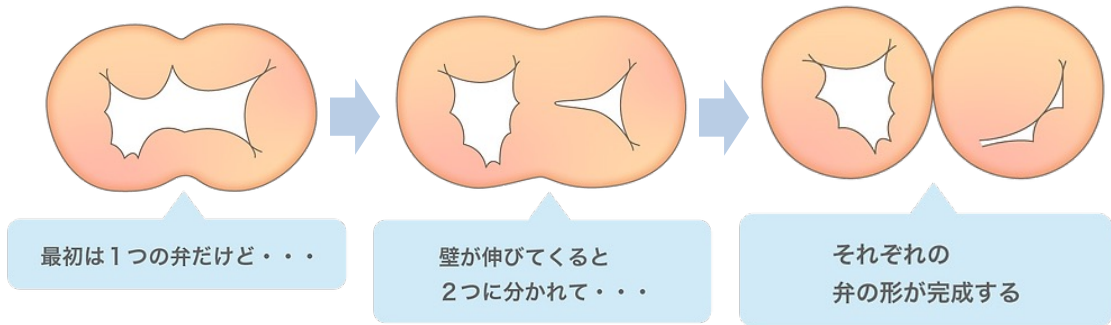
先天性心疾患の中には、たくさんの病気の種類があります。そして、それぞれの病気によって心臓の形はちがいます。どうしていろんな形の心臓があるのか、「[どうしていろんな形の心臓があるの？](#)」をごらんください（ホームページの上のタブ「動画で学ぶ」のページにPDFの説明文書もあるので参考にしてください）。

病気の種類がたくさんあるのは、心臓が完成するまでの複雑な過程のどこかの異常で少しずつ違う形にできあがるからです。房室中隔欠損症がこのような形になるのも、心臓が完成する途中に原因があります。

心臓は、最初は心房と心室の間に壁がないのですが、上下から壁が伸びて完全にくっつくと、心房・心室が左右に分かれます。この上下から伸びる壁が完全にくっついていない状態が、房室中隔欠損症です。



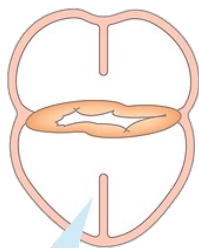
心房と心室の間の三尖弁と僧帽弁は、最初は1つの弁ですが、上下の壁がくっつくときに、2つの弁に分かれます。房室中隔欠損症は、上下の壁が完全にくっついていない状態のため、僧帽弁と三尖弁にも異常があります。



## 4. 完全型と不完全型

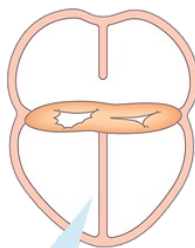
房室中隔欠損症は大きく2つのタイプに分かれ「完全型」と「不完全型」があります。完全型は下から伸びてくる壁が弁の高さまで届かず、心室中隔にも心房中隔にも孔が残り、弁も1つのままの状態です。不完全型は下から伸びてくる壁は弁の高さまで届いたけれど（このため心室中隔欠損は認めません）、心房中隔はくっつかず、弁は2つに分かれてはいるけど完成途中の状態です（さらに中間型と呼ばれるものもあります）。

完全型



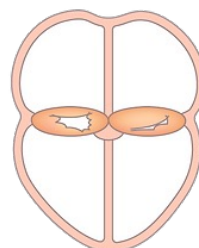
下から伸びる壁が  
弁の高さまで届かず  
心室中隔欠損がある  
弁も2つに分かれず  
1つで形にも異常がある

不完全型



下から伸びた壁は  
弁の高さまで届いてたけれど  
弁は完成途中の状態  
2つには分かれているが  
形の異常がある

正常



完全型房室中隔欠損症は、21トリソミー（ダウン症候群）に合併しやすいことが知られています。またそれ以外の染色体異常や、無脾症候群、多脾症候群にも合併しやすいです。

## 5. どんな症状が出るの？

症状の出る時期は「孔の大きさ」と「弁の逆流」の程度によって違います。完全型のほうが、孔が大きく、弁の逆流が強いことが多いため重症です。不完全型は心室中隔欠損がなく、弁の逆流も少ないことが多いため、完全型に比べると症状は軽く、大人になるまでほとんど症状がないこともありますが、弁の逆流が強くなると症状が出てきます。

症状は、おもに心不全と肺高血圧の症状で、赤ちゃんの頃から症状がある場合は、ミルクをたくさん飲めない、体重が増えない、呼吸が速い、などの症状が出ます。大人になってから症状が出る場合は、息切れや動悸、疲れやすい、足がむくむ、動悸がする、などの症状が出ます。

### 赤ちゃんの心不全の症状

- 元気がない、ぐったりしている、機嫌が悪い
- 体がむくむ（顔やまぶたなど）
- おしっこの回数や量（赤ちゃんであればオムツ替えの回数）が少ない
- 体重が急に増える
- 手足が冷たい、じっとり汗をかいている
- 顔色が悪い
- 呼吸が苦しそう、呼吸が早い、痰がゴロゴロしている
- 食欲がない、ミルクを飲む量が少ない
- おなかが張っている
- 吐き気がある、または吐いている



赤ちゃんは自分で「苦しい」と言えないので  
このような症状があれば病院に相談してください



### 大人の心不全の症状

疲れやすい



息切れ・動悸



むくみ



体重が増える



食欲がない

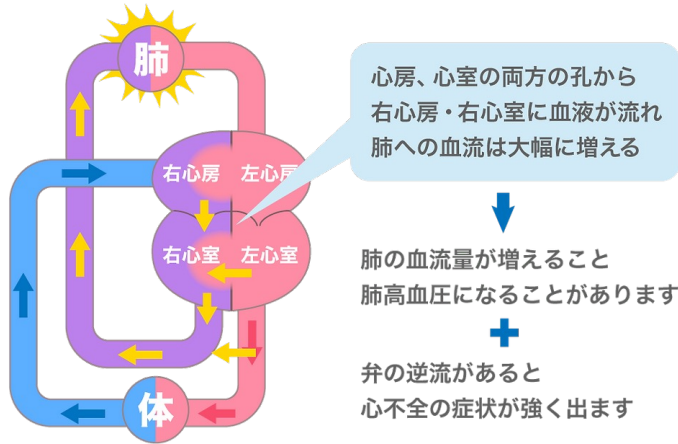


など

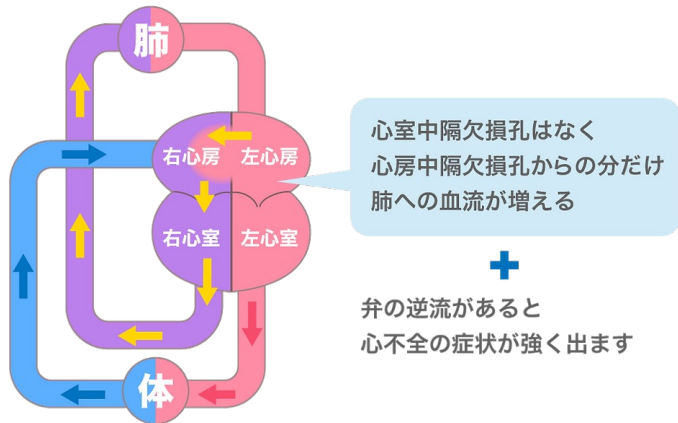
どうしてそんな症状が出るの？



### 完全型



### 不完全型



## 6. 手術の方法は？

根本的な治療は基本的に手術です。手術のタイミングは、赤ちゃんの頃から心不全や肺高血圧の症状があれば、早めに手術を検討します。

ただし、赤ちゃんの弁は非常にもろく弱いため、薬などで心不全の治療をして体重が増えるようだったら、体重が増えるのを待って手術することもあります。体重が小さすぎる場合や、他の心臓の病気がある場合などは肺高血圧にならないよう、肺への血流を少なくするために、まず「[肺動脈絞扼術](#)」を行って、その後に修復術を行うこともあります（肺動脈絞扼術に関しては、「[どうして何回も手術が必要な？](#)」をご覧ください）。

また、完全型房室中隔欠損症のうち、片方の心室が小さい場合などでは、修復術が「[フォンタン手術](#)」になることもまれにあります（フォンタン手術に関しては「[フォンタン手術について](#)」をご覧ください）。

大人になってから手術をする場合、僧帽弁の逆流がひどいことがあり、僧帽弁形成術や僧帽弁置換術が必要になることがあります。また、不整脈があれば、不整脈に対する手術も一緒に行って症状をよくすることもあります。



一般的な手術に関する説明は、それぞれのページをご覧ください。

### 心臓手術を受ける前に

手術を受ける前に気をつけること、予防接種についてや、入院前にやっておいたほうがよいことについて説明しています。



### 心臓手術の流れ

心臓の手術の基本的な流れ、手術室に入ったらどんなことをするのか、人工心臓についてなどについて説明しています。



### 心臓手術を受けた後

手術から退院まで、そして退院後に気をつけること、手術後の予防接種などについて説明しています。

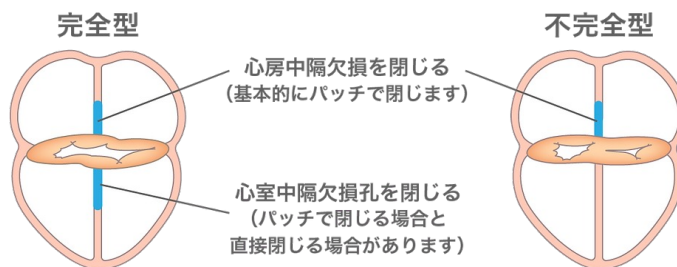


## 房室中隔欠損症の修復術

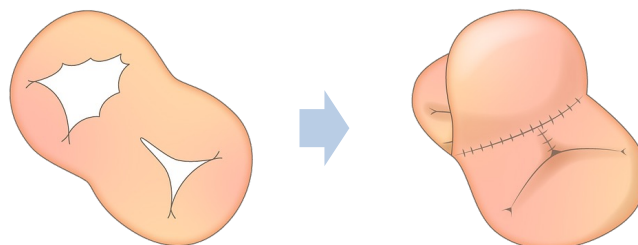
修復術で行うのは、おもに以下の2つです。

- ① 心房中隔、心室中隔の孔を閉じる（壁を作る）
- ② 弁を正常に近づける

### ① 心房中隔、心室中隔の孔を閉じる（壁を作る）



### ② 弁を正常に近づける



## 房室中隔欠損症の修復術でおきやすい合併症

### ・肺高血圧発作

術前に肺高血圧があると、手術をした直後（手術の当日から数日後）に肺高血圧が急激に悪化して、肺に血液が流れなくなり、さらには体にも血液が流れないショック状態になることがあります。

### ・房室ブロック

心臓が効率よく血液を送り出すために、心臓の中の電気の通り道である「[刺激伝導系](#)」が電気を伝えてリズムをとっています（刺激伝導系については「[不整脈の種類と治療](#)」をご参照ください）。この刺激伝導系の通る場所が、房室中隔欠損症では正常とは大きく異なり、手術で縫う場所の近くを通っているため、これを傷つけると電気が伝わらなくなり（= 房室ブロック）、場合によっては手術の後に[ペースメーカー](#)の植え込みが必要になる可能性があります。

### ・弁の逆流が残る

手術で弁を修復するのが難しい場合があり、手術のあとにも弁の逆流が残ることがあります。逆流がだんだん悪くなり、数年～数十年たってから、もう一度手術で弁を修復（弁形成）したり、人工の弁に取り替えたり（弁置換）することもあります。

### ・左心室の出口が狭くなる

房室中隔欠損症の心臓の形の特徴から、左心室の出口が狭くなる（左室流出路狭窄）場合があり、これによって心臓への負担が強くなる場合は、もう一度手術することがあります。

## 7. 手術の後は？

完全型房室中隔欠損症は、弁の状態、他の心臓の病気がある場合、手術の前の肺高血圧の程度などによって、それぞれで症状は大きく異なりますが、手術後は弁の逆流が少なければ、元気に過ごすことができます。運動制限や薬の内服は、病状によって違うため、主治医に確認してください。



不完全型房室中隔欠損症は、弁の逆流が悪化する前に手術をすれば、ほとんどの人が普通の人と同じように特に制限なく過ごせます。

ただし、前述のとおり、手術のあとにも弁の逆流が残り、逆流がだんだん悪くなると再手術が必要になることもあります。また、大人になってから、弁の逆流や小さい時の手術の影響で不整脈が出ることもあり、動悸などの症状が出ることもあります。適切なタイミングで治療ができるように、そして、ずっと元気でいられるように、定期的いきちんと病院にかかるようにしましょう。

### なぜ定期受診が必要？

心臓の手術が終わったあと、特に症状もなく、薬を飲んでいなくても、定期受診が必要です。なぜ必要か？について説明しています。



### 「移行医療」って何？

大人になってからもきちんと診てもらうために、子どもの頃からどんなことをやっておいたほうがよいか、などについて説明しています。



房室中隔欠損症の手術の後では（特に完全型）、弁の逆流や、心臓の中の修復の時に使った人工物（パッチなど）などが原因で「**感染性心内膜炎**」になることがあります。感染性心内膜炎は、時に長期間の入院や、命にかかわるような大手術が必要になることもある、恐ろしい病気です。注意することなどについては下記のページで説明しています。

### 感染性心内膜炎

感染性心内膜炎はどんな病気か？どんな人がなりやすいのか、ならないようにするためにはどんなことに気をつけるのか、説明しています。



また、房室中隔欠損症の人が成長して、妊娠・出産を考える年齢になった時に、気をつけてほしいことについては、下記のページをごらんください。

### 心臓病の人の妊娠・出産

心臓病の人が結婚や妊娠をする前に、知っておいて欲しいこと、気をつけて欲しいことを説明しています。



あなたにとって最もよい治療法を、  
主治医の先生とよく相談して決めましょう。



本ホームページは以下の研究費により運営されてます。

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）

「先天性心疾患を主体とする小児期発症の心血管難治性疾患の生涯にわたるQOL改善のための診療体制の構築と医療水準の向上に向けた総合的研究」