

209 完全大血管転位症

○ 概要

1. 概要

完全大血管転位症とは、右房と右室、左房と左室は正常に連続するが、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始する先天性心疾患である(心室-大血管不一致)。心室中隔欠損のないI型、心室中隔欠損を合併するII型、心室中隔欠損+肺動脈狭窄を合併するIII型に分類する(図1)。体血流は酸素飽和度が低く、心室中隔欠損がないI型では特にチアノーゼが目立つ。生直後には、卵円孔を介した心房間交通や動脈管開存が生存に必要である。冠状動脈の走行にも多くの型があり、手術時には重要な所見となる。本邦の先天性心疾患の約2%を占める。分類別の割合はI型:約50%、II型:約30%、III型:約20%である。男女比は2:1である。正常大血管の前後関係が入れ替わったパターン(d-TGA)が最も多い。

完全大血管転位

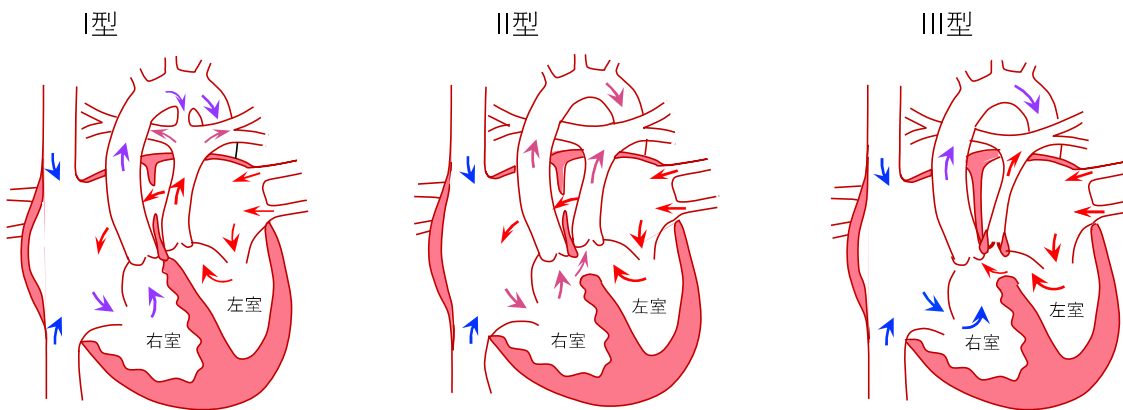


図1:完全大血管転位(心室中隔欠損を伴わないI型(左)、心室中隔欠損を伴うII型(中央)、心室中隔欠損と肺動脈狭窄を伴うIII型(右))

2. 原因

正常ではらせん状に発達する円錐動脈幹中隔が直線的に発達することで発症すると考えられている。原因として、両大血管円錐の発達吸収の異常、円錐動脈幹隆起の発生位置の異常、円錐部隆起の低形成による回転異常などが考えられているが、遺伝子異常を含めて病因の詳細は不明である。

3. 症状

I型では生直後から強いチアノーゼが見られる。ただし動脈管と卵円孔が十分に開存している場合、チアノーゼは目立たない。II型では肺血流が増加するためにチアノーゼは軽く、多呼吸、哺乳困難、乏尿などの心不全症状が認められる。III型は肺動脈狭窄の程度によるが、一般的にチアノーゼが強い。

4. 治療法

[内科的治療] I型、及びII型で心室中隔欠損孔の小さい症例、III型で高度な肺動脈狭窄を伴う症例では、出生後よりプロスタグランジンE1を持続静注して動脈管を開存させる。卵円孔が小さく低酸素血症が著しい場合には、

心房間での血液混合を改善する目的で、心房中隔裂開術(BAS, balloon atrioseptostomy)を実施する。II型の心不全症状に対しては、利尿薬やPDEIII阻害薬などを使用する。

[外科的治療] I型では肺血管抵抗の低下により左心室圧が低下する以前の生後1週間頃に、II型では心不全が進行する以前の生後2週間頃に動脈スイッチ手術(Jatene手術)を実施する。III型では新生児期後期にBTシャント術を行い十分な肺血流を維持したのち、1歳前後にRastelli手術を実施する。動脈スイッチ手術が確立する以前に行われた心房内血流転換術(Mustard手術、Senning手術)は、現在では左心室が体循環を維持できないなどの特殊な場合を除いて単独では行われない。

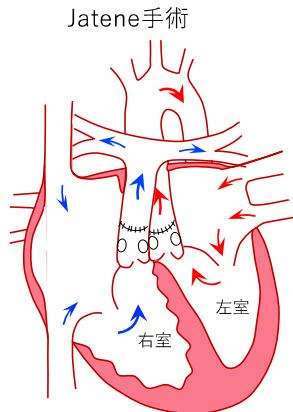


図3: 動脈スイッチ手術(Jatene手術)

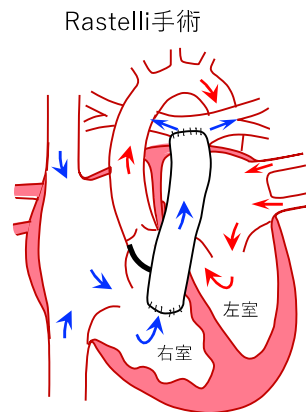


図4: 心房内血流転換及び心外導管を用いたRastelli手術

5. 予後

元来重篤なチアノーゼ性先天性心疾患であり、自然歴での予後は不良であるが、I型、II型での大動脈スイッチ手術の遠隔期の予後は良好となった(生存率は90%以上)。症例によっては術後に肺動脈狭窄、大動脈弁閉鎖不全、冠動脈狭窄が続発することがある。術後の肺動脈狭窄にはカテーテル治療が実施される。有意な大動脈弁逆流は約3%に起こるが、進行すれば人工弁置換手術が必要となる。

Rastelli手術後では、遠隔期に右室-肺動脈間の導管の狭窄及び弁閉鎖不全、右心機能低下、不整脈などが問題となる。カテーテル治療や再手術による導管置換が必要となることが多い。

心房内血流転換術が実施された成人例では、体心室が解剖学的右室であることから、術後遠隔期に三尖弁閉鎖不全、体心室である右室機能不全、心房及び心室不整脈などが続発する。最終的には難治性心不全をきたす。

○ 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)

176人

2. 発病の機構

不明

3. 効果的な治療方法

未確立(手術療法も含め根治療法は確立されていない)

4. 長期の療養

必要

5. 診断基準

あり(学会作成による診断基準あり)

6. 重症度分類

NYHA を用いて II 度以上を対象とする。

情報提供元

日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会、日本循環器学会

厚生労働科学研究費補助金(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救命率の向上と生涯にわたる QOL 改善のための総合的研究」研究班

<診断基準>

Definite を対象とする。

A: 心エコー検査で下記の①かつ②の所見を認める。

- ① 心房-心室間接続は一致するが、解剖学的左室から肺動脈が起始し、解剖学的右室から大動脈が起始する(心室-大血管接続不一致)。
- ② 大動脈は右前、肺動脈は左後の位置関係で(d-TGA)、前方の大血管は大動脈弓を形成し、後方の大血管は左右に分枝し肺動脈となる。

※I型では心室中隔欠損がなく、II型では心室中隔欠損を認め、肺動脈狭窄は伴わない。円錐中隔の前方偏位があれば大動脈縮窄・離断の合併を疑う。III型では、弁性狭窄又は円錐中隔が後方偏位して肺動脈弁下狭窄がある。冠動脈の起始及び走行は大血管スイッチ術の際に重要な情報となる。

B: 心臓カテーテル・造影所見、multi-slice CT (MSCT)、又は MRI 検査のいずれかの検査で下記の①かつ②の所見を認める。

- ① カテーテルの走行から右房と右室、左房と左室が正常に接続する。
- ② 右室造影で大動脈が、左室造影で肺動脈が造影されることで、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始することが明らかとなる。

※I型では心室中隔欠損がなく、II型では心室中隔欠損を認め、肺動脈狭窄は伴わない。III型では、弁性狭窄又は円錐中隔が後方偏位して肺動脈弁下狭窄がある。冠動脈の走行は動脈スイッチ手術の際には重要な情報となる。

<診断のカテゴリー>

Definite: A 又は、B のいずれかで診断されたもの。

<重症度分類>

NYHA 分類 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6~7 METs」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。