

完全大血管転位症

1. 疾患名ならびに病態

完全大血管転位症

完全大血管転位症 (TGA) は、右室から大動脈、左室から肺動脈が起始している先天性心疾患 (CHD) ですべての CHD の 5% を占める。合併病変により、3 病型に分類され、I 型は VSD が無いもの、II 型は VSD を合併するもの、III 型は VSD と肺動脈狭窄を合併するものとされている。体静脈血が右房-右室-大動脈に流れ、肺静脈血は左房-左室-肺動脈に流れる平行循環であり、生存のためには心房心室内あるいは大血管レベルでの体静脈血および肺静脈血混合は必須となる。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

生直後からチアノーゼがあり、特に I 型では高度のチアノーゼが持続し、酸素投与でも改善しないことが多い。II 型では VSD を介する肺血流増加によりチアノーゼは軽度のことが多いが、他呼吸、哺乳困難、尿量低下などの心不全症状が強くなる。大動脈縮窄 (CoA) または大動脈離断の合併例では下肢動脈触診で脈が微弱である。III 型ではチアノーゼの程度は肺動脈狭窄の程度、動脈管開存 (PDA) の有無により異なる。

◇ 診断の時期と検査法

胎児心エコーでも TGA の診断率は向上している。出生後の心エコーは、出生直後の治療方針を決定するために最も重要な診断法で、I、II、III 型の診断が可能である。また動脈スイッチ手術に備えた冠動脈の起始部、走行の診断も重要である。また、心臓カテーテル検査も重要で、生後早期に診断された TGA I 型で卵円孔が小さい場合、緊急的に心房中隔欠損孔裂開術 (BAS) を行う。また心エコーで冠動脈走行形式が非定型的なものでは、laid back による大動脈基部造影が有用である。また CT での形態診断は大動脈弓の異常や VSD の位置、非定型的な冠動脈走行例では非常に有用である。

◇ 経過観察のための検査法

術後に関しては上記、術後に関しては下記。

◇ 治療法

生直後のチアノーゼに対し、プロスタグランジン (PGE1) 製剤を投与して PDA を開存させ、低酸素血症の軽減を図る。卵円孔が小さく低酸素血症が改善しない場合は緊急的に BAS を行う。I 型では PGE1 を持続投与し、生後 1-2 週間以内に動脈スイッチ手術を行う。II 型で VSD 以外の合併症がない場合は生後 1 か月前後のスイッチ手術を目指す。III 型では肺動脈狭窄が高度で肺循環が PDA 依存性であれば、PGE1 を持続投与しながら、体肺動脈シャント手術を行い、心内修復術は 2-3 歳前後で行う。

◇ 合併症および障がいとその対応

早期合併症としては、移植冠動脈の狭窄による心筋虚血が多い。遠隔死亡の多くは術後

早期 1 年以内にみられ、死亡原因としては冠動脈狭窄に伴う心筋梗塞、左心機能不全、術後肺高血圧である。

3. 成人期以降も継続すべき診療

◇ 移行・転科の時期のポイント

生活習慣病の発症（肥満、高血圧、糖尿病、動脈硬化）、悪性疾患、脳血管・脳神経疾患、呼吸器疾患、消化器疾患、肝疾患、腎泌尿器疾患、内分泌疾患、精神心理的問題、社会経済的問題、女性においては妊娠出産の問題などが出てくるタイミングで小児循環器科併診の元に移行を考える。

◇ 成人期の診療の概要

遠隔期生存率は術後 10-20 年で 90-95% である。術後遠隔期の合併症として、右室流出路狭窄、大動脈弁逆流 (AR)、大動脈基部拡大、冠動脈狭窄などが報告されている。また TGA III 型でラステリ手術後では、身体成長に伴う心外導管の狭窄は不可避であり、再手術を常に考慮していかなばならない。また左室流出路狭窄にも気を付ける必要がある。生涯にわたり、客観的な評価と適切な時期の治療介入が重要であるため、継続的な経過観察のため心エコー検査、CT 検査が必要であることを、繰り返し説明することが肝要である。

術後は、少なくとも 1 年に 1 回、何らかの理由で内服が必要な場合は 3 ヶ月に 1 回程度の通院が必要である。心電図 (運動負荷心電図を含む)、心エコー検査、必要に応じて造影 CT (主に冠動脈評価など) や心臓 MRI 検査、場合によっては心臓カテーテル検査を行うこともある。

4. 成人期の課題

TGA に特有のものはない。それぞれの合併心疾患の項目を参照のこと。

◇ 医学的問題

多くの先天性心疾患同様、長期予後については未知の部分も多いため、経過観察は重要である。

◇ 生殖の問題

修復術後の重症合併症、後遺症がないものは、妊娠・出産は可能である。不整脈、心機能低下、冠動脈に問題がある症例、ラステリ型手術後では有意な肺動脈の狭窄や逆流、など合併症のあるものについては、個別に評価が必要である。内容によっては妊娠前に再介入を考える。また、手術時期が古い、もしくは心内合併症により Senning 手術や Mustard 手術を行っている症例は、個別に評価が必要。

遺伝については、心疾患児が出生する可能性は他の心疾患同様に、健常母胎からの出生 (1%) よりも高いと考えられる。

◇ 社会的問題

不整脈合併症例、冠動脈に問題がある場合には、安静時および運動負荷時心電図、ホルター心電図、負荷心筋シンチなどによる不整脈・虚血の有無について検討を行う。一般的には心不全、有意な狭窄や逆流、不整脈などが無い限り、自己ペースを守れば運動は

可能であるが、手術内容や術後の状態によって幅があるため、個別に評価が必要。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

小児期には小児慢性特定疾患、成人期には指定難病（NYHA 分類 II 度以上に限る）で対象疾患となっているが、身体障害者手帳の交付はペースメーカー植込み後など合併症がない限り困難である。

◇ 生活支援

特別児童扶養手当(小児期)、障害者年金(成人期)はほぼ取得困難。

◇ 社会支援

就労については、おおむね健常者同様に可能と考えられる。ただし、病状によっては個別に評価・相談するひつようがある。

【参考文献】

小児・成育循環器学 改訂第2版 診断と治療者
2025年改訂版成人先天性心疾患診療ガイドライン

【文責】

日本小児循環器学会移行医療委員会