

両大血管右室起始

1. 疾患名ならびに病態

両大血管右室起始

両大血管右室起始（以下 DORV）は、①片方の大血管ともう一方の大血管の 50%以上が右室から起始し、②半月弁と房室弁の間に筋性組織（心室漏斗部壁：VIF）が存在し線維性連続がない、という 2 つの条件を満たす先天性心疾患である。心室中隔欠損（VSD）を合併する。大血管関係は定義には無関係であるものの、血行動態の理解・治療方針の決定のために重要なのはむしろ大血管関係である。

大血管関係から①正常大血管型（肺動脈＋大動脈の 50%が右室から起始）、②大血管転移型（大動脈＋肺動脈の 50%が右室から起始）に分けることができ、それぞれ 3 つの病型に分類されるが、バリエーションは様々で一連のスペクトラムとして考えられている。血行動態はそれに加えて、肺動脈狭窄合併の有無によって決定される。

(1) 正常大血管型

- ①{SDN}DORV：大動脈は右方偏位し、VSD は大動脈弁下に存在する。
- ②original Taussig-Bing：大動脈はさらに右方偏位、肺動脈はやや左方偏位し、大血管関係は side by side となる。VSD は両大血管下に存在する。
- ③posterior TGA：大動脈はさらに右方偏位、肺動脈はさらに左方偏位し、VSD は肺動脈弁下に存在する。

(2) 大血管転移型

- ①false Taussig-Bing：肺動脈（後方血管）が右方偏位し、VSD は大動脈弁下に存在する。漏斗部中隔が前方偏位すると肺動脈狭窄、後方偏位すると大動脈弁下狭窄（症例によっては大動脈縮窄（CoA）を合併する。
- ②{SDL}DORV：肺動脈は右方偏位、大動脈は左方偏位し、VSD は両大血管下に存在する。
- ③解剖学的修正大血管転位：肺動脈はさらに右方偏位し、大動脈もさらに左方偏位する。VSD は大動脈弁下に存在する。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

修復前の主な症状・所見は病型により症状も異なる。

- ①正常大血管・肺血流増加：VSD（左右短絡）による高肺血流（肺高血圧）となる。高肺血流の程度により、多呼吸・哺乳不良・体重増加不良などの症状を認める。
- ②正常大血管・肺血流減少：漏斗部中隔の前方偏位により肺動脈狭窄を合併する場合、肺血流低下によるチアノーゼを認める。
- ③大血管転位・肺血流増加：チアノーゼと高肺血流（肺高血圧）による症状を認める。
- ④大血管転位・肺血流減少：チアノーゼを呈する。

・多くの場合、VSDもしくは肺動脈狭窄による心雑音やチアノーゼが診断のきっかけになる。肺動脈狭窄を伴わず高肺血流による肺高血圧が主なる血行動態の場合は、有意な心雑音がなく、II音の亢進のみ認めることもある。

◇ 診断の時期と検査法

新生児期～乳児期の心雑音やチアノーゼで心疾患を疑われ、心エコー検査により診断に至ることが多い。心エコー検査では、心室中隔欠損と大血管騎乗（片方の大血管ともう一方の大血管の50%以上が右室から起始）、半月弁と房室弁の間に線維性連続がない、という所見を認める。

手術前には心臓カテーテル・造影検査や心臓CT検査を行い、大血管形態、肺動脈のサイズや両心室容量などについて調べる。

◇ 経過観察のための検査法

上記の検査法に同じ、術後に関しては下記。

◇ 治療法

【内科的治療】

・基本的な治療方針は外科手術である。手術前に、利尿剤投与などによる心不全管理、チアノーゼに対する酸素療法を行うこともある。

【外科的治療】

・病型により治療内容は異なる。

(1)正常大血管型

①{SDN}DORV：VSDから大動脈弁へ心室内トンネルを作成する（心室内血流転換術）。心室中隔欠損が小さい場合には心室中隔欠損を前方に拡大する。漏斗部中隔の切除が必要なこともある。肺動脈狭窄合併例では右室流出路拡大形成術も併せて行う。

②original Taussig-Bing：Kawashima手術（心室中隔欠損から大動脈への心内トンネルを作成する方法。肺動脈弁と三尖弁の間にトンネルを作成するので、術後の左室流出路狭窄をきたさないためには、両弁の間の距離が正常大動脈弁輪径以上あることが望ましい。パッチはe-PTFE人工血管をかまぼこ型に裁断したものを使用し、漏斗部中隔は可及的に切除する手術）±右室流出路拡大術、または、漏斗部中隔と三尖弁側VIFの距離が狭い場合は動脈スイッチ手術の適応となる。

③posterior TGA：VSDを閉鎖し、動脈スイッチ手術を行う。

(2)大血管転移型

①false Taussig-Bing：VSDを閉鎖し、動脈スイッチ手術を行う。肺動脈狭窄合併例ではRastelli手術、Nikaidoh手術、half-turned truncal switch手術の適応となる。遠位型VSDや右室狭小例では右心バイパス手術の適応となることも多い。

②{SDL}DORV：VSDから大動脈弁へ心室内血流転換を行う。症例によってはVSD閉鎖+大動脈スイッチ手術の適応となることもある。

③解剖学的修正大血管転位：VSDを閉鎖する。

◇ 合併症および障がいとその対応

小児期に特有の合併症があるわけではないが、一般的な手術による合併症や遺残短絡、感染性心内膜炎などは注意が必要である。遠隔期に生じる合併症（後述）が小児期から

問題となることもある。

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

患者の生活状況・病状理解・合併症（知的障害・全身疾患など）、また施設事情により柔軟に対応。いずれにしても診療中断(dropout)には注意を払う必要がある。

◇ 成人期の診療の概要

DORV の心内修復術は、他の複雑心疾患と同様に根治手術ではない。スペクトラムが広い疾患であり、中には VSD 術後と同程度のおおむね根治に近いような経過を辿る場合もあるが、病型・術式によっては修復術後にも運動能低下や上室・心室不整脈の合併、再手術が必要となることもある。

●修復術後成人期の合併症

病型・手術内容により頻度の高い合併症は異なるが、おおむね以下のような点に注意が必要である。

①肺動脈狭窄を合併し右室流出路拡大術を行った症例については、TOF と同様に、術後の肺動脈狭窄残存・肺動脈弁閉鎖不全に対する留意が必要である（TOF の項を参照）。

②不整脈：持続型単形性心室頻拍，房室ブロック，心房粗動・細動など

③感染性心内膜炎：肺動脈弁狭窄、遺残短絡、弁逆流などがある場合、感染性心内膜炎のリスクが高くなる。抜歯などの観血的処置や出産の場合、予防が必要となるため、処置を行う医療者に心疾患があることを知らせるようにすること、感冒症状を伴わない原因不明の発熱が1週間以上続く場合には、医療機関に相談するように、患者に説明しておく。

④動脈スイッチ手術を施行した場合、冠動脈の移植も行っているため、心電図変化については留意が必要である（大血管転位（TGA）の項を参照）。

●術後外来フォローアップの注意点

多くの先天性心疾患術後と同様に、よほど重篤な状態にならない限り、自覚症状は出現しにくいことが多い。不整脈や重い心不全症状のある症例は分かりやすいが、緩徐に進行する心不全などは自覚症状を認識していないことが多い。

しかし、前述のように遠隔期合併症も少なくなく、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・定期検診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。

●フォローアップのポイント

1. 成人先天性心疾患の専門知識をもつ循環器専門医による定期的な外来診療
2. 一般的に心エコーは毎年，MRI は2～3年ごと，CT は随時（MRI 禁忌例）
ただし、病型・手術内容によっては、アレンジ可能
3. 心電図は毎年，ホルター心電図は必要な場合には1～2年ごと
4. 運動機能検査（心肺運動負荷）；運動耐容能の評価や運動誘発性の不整脈の検出

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

・感染性心内膜炎の予防：先天性心疾患に関連した感染性心内膜炎では術後に生じた例が全体の55%を占め、基礎心疾患はVSDがもっとも多く、TOFがそれに続く。DORVは術式・術後合併症によるが、TOFと同様の高リスク群に相当する場合もあり、前述のように注意が必要である。

・再介入の必要：同じ病名であっても病型により手術方法がさまざまであるため、個々の病態を把握し、問題点・長期予後についての情報を患者と共有しておくことが必要である。

◇ 生殖の問題

未治療の患者では、修復術後の妊娠をすすめる。

修復術後は、多くの症例で妊娠出産が可能であるが、妊娠リスクは病型や遺残続発病変の重症度に依存する。妊娠前に心エコー、ホルター心電図検査、心臓MRIなどで現状の評価をしっかりとっておくことが重要である。右心バイパス例を除くと、一般には、軽度から中等度の肺動脈狭窄・閉鎖不全以外に循環動態に大きな異常がない場合、心機能が維持されている場合などは、妊娠・出産は可能であり、安全に出産にまで至ることが多い。

高度右室流出路狭窄遺残、高度PR（TRを伴うことが多い）、右室機能不全などを伴う場合は、妊娠による容量負荷が加わるため、右心不全の増強、上室頻拍・心室頻拍などの不整脈を合併することがある。出産後の心不全も1/3程度に出現する。これらは、妊娠前に手術治療を行うことがすすめられる。右心バイパス症例はmodified WHO分類III、合併症がある場合はIVに相当するため、個別に評価する。

◇ 社会的問題

不整脈の検討を行う。症状の有無、運動時の失神の既往、手術前の心機能や心肥大の程度、不整脈の有無、手術時期と回数、修復方法、術後の心不全や不整脈の既往、術後経過年数などの病歴を調べる。心機能の障害因子の評価と運動耐容能検査の結果から多角的に判断して、スポーツの許可と指導を行う。ただし、一般的には心不全、有意な弁狭窄や逆流、不整脈などが無い限り、自己ペースを守れば運動制限はほとんど不要である。就学・就業施行時の体調、環境、ストレスも考慮した評価が必要である。

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が使えるが、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。ただし、右心バイパス術後の場合は、病状により取得可能なこともある。

◇ 社会支援

就労については、健常者同様に可能な場合が多いが、中にはある程度の制限を必要とする場合もある。主治医に病状について確認する必要がある。

【参考文献】

- ・『小児・成育循環器学』改訂第2版 日本小児循環器学会編集、診断と治療社
- ・『新・発達心臓病学』中外医学社
- ・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