

修正大血管転位

1. 疾患名ならびに病態

修正大血管転位 (congenitally corrected transposition of the great arteries(ccTGA))

修正大血管転位は、右心房に左心室が、左心房に右心室が接続（心房-心室不一致）すると同時に、右室から大動脈、左室から肺動脈が起始（心室-大血管不一致）する疾患。発生学的には、まず原始心臓管が正常と反対に左側に屈曲ループ（l-ループ）し房室不一致となり、続いて遺伝子異常もしくは血流異常により円錐動脈幹中隔のらせん形成に異常（大血管転位）をきたす結果、発症すると考えられている。全先天性心疾患の約0.5%をしめる。現時点で修正大血管転位をきたす遺伝子異常は明らかではない。合併異常として、心室中隔欠損（60-70%）、肺動脈狭窄（30-50%）、三尖弁のエプスタイン様変化（10%）を伴う。刺激伝導系の異常は特徴的で、経年的な変化で完全房室ブロックに移行する。約95%で内臓心房位は正位であるが、約5%で内臓心房逆位となる。合併異常がない場合には血行動態は修正され、成人まで無症状に経過する。

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

小児期には、合併異常の有無により、無症状から心不全、チアノーゼと様々な症状が見られる。合併異常が無い場合、学校心電図検診で見つかることがある。

心雑音：心室中隔欠損、肺動脈狭窄、エプシュタイン病合併例では、収縮期心雑音が聴取される。

チアノーゼ：高度な肺動脈狭窄もしくは肺動脈閉鎖例ではチアノーゼが見られる。

心不全：乳児期には、心室中隔欠損を伴い肺動脈狭窄がないか軽度な場合、エプシュタイン病合併により高度な三尖弁閉鎖不全を合併する場合、心不全をきたす。

◇ 診断の時期と検査法

新生児乳児期より、合併病変に起因する心雑音、チアノーゼで気づかれ、断層心エコーにより確定診断がなされる。合併病変がない場合は、心雑音や症状がなく成人になるまで気づかれないこともある。

胸部レントゲン：胃泡や肝臓陰影から内臓心房位を診断する。心陰影は正中心もしくは右胸心であることが多い。

心電図：His束の走行異常による左軸偏位、V1のQS、V5、V6のRSパターンが特徴的である。

房室不一致のため、年齢とともに完全房室ブロックに移行する場合がある。

断層心エコー検査：まず腹部大血管の位置関係より内臓心房位を確認する。次いで心尖部四腔像で、房室弁の高さから左右心室を判別する（三尖弁中隔尖は僧帽弁前尖よりも心尖部よ

りに付着する)。また心房中隔と心室中隔が並列異常していれば、房室不一致の可能性が高い。乳頭筋と肉柱形成の形態や房室弁の形態からも心室位を判断できる。大血管レベルの短軸像では、後方大血管から左右肺動脈が分枝すること、前方大血管が大動脈弓に連続することから、心室-大血管不一致が診断される。

マルチスライス CT 検査：両大血管の位置関係を 3 次元的に正確に診断し、動脈スイッチ手術や Rastelli 手術の可否を決定するのに有用である。

心カテーテル検査：合併奇形の診断とともに、左心室圧より治療方針の決定につなげる。必要に応じて電気生理学的検査やカテーテルアブレーション治療も行う。

核医学検査：感染性心内膜炎が疑われる場合、ガリウムシンチグラフィが実施される。

◇ 治療法

内科的治療：

心不全に対しては、病態に応じて、利尿薬、アンギオテンシン変換酵素阻害薬、強心薬の投与を行う。新生児および乳児期の肺動脈閉鎖または高度狭窄例では、プロスタグランディン E1 の持続静注を行い、適切な肺血流を維持する。

外科的治療：

姑息的手術（新生児乳児期）：

1. 肺動脈閉鎖もしくは高度狭窄例では、Blalock-Taussig 短絡術を行い、肺血流を維持する。
2. 心室中隔欠損を伴う肺血流増加例では、肺動脈絞扼術を行う。

心内修復術（幼児期以降）：

1. 機能的心内修復術：比較的小さな心室中隔欠損合併例では、単純な心室中隔欠損閉鎖術を行う。心室中隔欠損合併例では単純な心室中隔欠損閉鎖術、肺動脈閉鎖合併例ではラステリー手術（心室中隔欠損閉鎖+左室-肺動脈心外導管形成）がなされる体心室が解剖学的右心室であるために、遠隔期に三尖弁閉鎖不全や右心機能不全が進行する。
2. ダブルスイッチ手術（乳児期）：本来の左心室を体心室として機能させる手術。大きな心室中隔欠損を伴う症例では左心室圧が十分に保たれるので適応となる。心室中隔欠損が小さい症例では肺動脈絞扼術を行い、左室を十分にトレーニングする必要がある。大きな心室中隔欠損を伴う場合、心房間血流転換術（セニング手術）+大血管転換術（ジャテネ手術）もしくは心外導管造設術（ラステリー手術）+心室中隔欠損閉鎖術を幼児期早期に行う。左室が体心室となるため、体心室心機能が保たれるが、成人期以降の長期的な予後は結論が出ていない。

3. 成人期以降も継続すべき診療

◇ 成人期の診療の概要

修正大血管転位の血行動態は症例により様々であり、中高年に至るまで比較的良好な生活を営むことのできる症例もあれば、若年期より重度な心不全や致死的不整脈により生命の危険にさらされる症例まで、バリエーションが大きい。一般的に、40 歳くらいから、心不全、高度房室ブロック、難治性不整脈などが出現し、症状が悪化する。ダブルスイッチ手術後では、術後長期にわたり良好な心機能が得られる症例と、術後比較的早期から心機能障害

が生じる症例の両者が混在する。

【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. 心エコーは毎年、MRI（もしくはMSCT）は2-3年毎、
3. ホルター心電図は毎年
4. 心肺運動負荷は、運動耐容能の評価や運動誘発性の不整脈の検出に適時行う
5. 心カテテル検査は、心エコーで病態に変化が見られた際を中心に、5-10年に一度実施する。

1. 未手術症例、機能的心内修復術症例：

解剖学的右室が体心室として長期間にわたり体血圧を維持するため、小児期および青年期には比較的無症状に経過するが、構造的に脆弱な右心室が経年的に機能不全に陥ることが問題となる。症例によるが、40歳くらいから弁輪拡大による三尖弁（体心室房室弁）閉鎖不全も加わり、心不全を助長するとともに、種々の不整脈を誘発する。上室性頻拍や心室頻拍の出現や房室ブロックが進行すると、不整脈を契機に血行動態はさらに悪化する。

2. 解剖学的心内修復術症例：

ダブルスイッチ手術は、解剖学的左心室を体心室とする点において理想的な手術である反面、房室不一致に対して心房間血流転換術であるセニング手術が実施されるため、心房収縮（心房キック）が大幅に減少し、長期的に心拍出量の低下につながることもある。また、ラステリ手術に用いる心外導管は、長期的に弁尖が硬化および石灰化して解放位で固定して、重度な肺動脈弁閉鎖不全の原因となる。また導管自体が石灰化により内腔が狭小化し、肺動脈狭窄をきたす。またラステリ手術後の症例では、導管を中心に感染性心内膜炎が起こることがあり、治療に抵抗する。

内科的治療：

心不全に対して、アンギオテンシン変換酵素阻害薬、利尿薬、ベータ遮断薬などの投与を行い、心不全治療を実施する。不整脈合併例には、その発症メカニズムに応じた抗不整脈薬の投与を実施する。発作性頻脈の症例では、電気生理学的検査を行って、必要に応じてカテテルアブレーション治療を実施する。徐脈を伴う房室伝導障害を伴う症例では、完全房室ブロックへ移行する前にペースメーカー挿入を実施する。感染性心内膜炎を合併した症例では、起炎菌に感受性のある抗生物質の長期投与を行う。

外科的治療：

未手術症例および機能的心内修復術症例では、年齢とともに体心室房室弁である三尖弁閉鎖不全をきたす。心拡大の程度やBNP値に基づき、心機能低下が不可逆的になる前に三尖弁形成術もしくは人工弁（多くは機械弁）置換術を行う。

ラステリ手術後では、成人期以降に導管狭窄もしくは弁閉鎖不全が高率に起こる。血行動態に有意な障害をきたす症例では、導管の付け替え術を実施する。難治性の感染性心内膜炎を合併したラステリ術では、抗生物質の投与によりある程度炎症が治まった時期に、導管の付け替え術を実施する。

移植医療：

心不全が進行して内科的治療および再手術では改善できない場合、補助循環や心臓移植が

考慮される。解剖学的に心臓の位置や動静脈の走行が複雑であること、多くは再手術症例であること、肝臓など他臓器の障害を併発していることが多いことから、補助循環装置の装着や心臓移植は可能であるが、移植手術実施においては剥離など困難な場合もある。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

年齢とともに、心不全の進行、房室ブロックの進行、頻脈性不整脈の悪化、感染性心内膜炎の合併など、続発症が多く存在するので、成人先天性心疾患の専門家による密な経過観察が必要である。

【修正大血管転位術後外来フォローアップの注意点】

房室不一致および大血管転位により、さらに小児期の外科手術により基本的に血行動態は修正されているので、心不全の状態にあっても自覚症状に乏しいことが多い。しかしながら、不整脈や弁閉鎖不全の進行を契機に症状が急速に悪化することがあり、場合によっては突然死をきたすことがあるので、通院と投薬管理を定期的に確実に行うことが必須である。頻脈性不整脈に対してはカテーテルアブレーションを積極的に行う。房室ブロックの進行がみられる場合は、完全房室ブロックに移行する前にペースメーカー治療を考慮する。定期的に、心電図/ホルター心電図、心エコー、心臓 MRI（もしくは CT）、心臓カテーテル検査を実施して、慎重に経過観察を行う。

◇ 生殖の問題

合併異常のない未手術症例や機能的心内修復術症例では、体心室機能が保たれていれば、専門病院での管理下で妊娠出産を行うことは可能である。

解剖学的心内修復を行った症例では、術後の合併症の程度を診断する必要があるため、妊娠前に心エコー、ホルター、MRI（CT）、心肺機能検査を行い、必要に応じて、心臓カテーテル検査を実施する。機械弁置換術後の妊娠は、ワルファリンの胎児への影響から、本人および家族へのカウンセリングを十分に行ったのち、低分子ヘパリンなどの他の抗凝固薬に置き換えて、人工弁置換術後の妊娠出産の実績のある専門病院においてチーム医療のもとに慎重に管理する必要がある。

◇ 社会的問題

合併症のない未手術例では、運動制限なしで管理することが可能であるが、多くの症例では術後の遺残病変や続発病変が存在するため、比較的無症状で経過している児に対しても軽い運動制限は必要である。多くは管理区分表における D 管理で経過観察されている。成人期も比較的軽労作で何らかの症状が見られる（NYHAII 以上）患者では、無理をしない生活を送ることが望ましい。

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および機械弁置換術後の患者に限られる。

◇ 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

成人期の就労に関しても、無症状の症例では、健常人と同様の労働が可能であるが、多くの症例で年齢とともに心不全や不整脈が悪化するので、すでに何らかの症状が見られる場合は、障害者枠での雇用を受けて無理をしない生活を起こることが望ましい。

〔文責〕

日本小児循環器学会移行医療委員会