

告示	番号	96	慢性心疾患
	疾病名	両大血管右室起始症（タウジッヒ・ピング奇形を除く。）	

両大血管右室起始症（タウジッヒ・ピング（Taussig-Bing）奇形を除く。）

りょうだいけっかんうしつきししょう（たうじっし・びんぐきけいをのぞく。）

概念・定義

肺動脈と大動脈の両大血管のうち、ひとつは右室から完全に起始しており、他のひとつが50%以上右室から起始している先天性心疾患。先天性心疾患の約1.5%を占める。大動脈弁、肺動脈弁は僧帽弁と線維性連続がないのが普通である。心室中隔欠損VSDが存在する。本症は心室中隔欠損の部位と大血管相互の位置関係により分類される。心室中隔欠損の部位は①大動脈弁下 subaortic ②肺動脈弁下 subpulmonic ③両半月弁下 doubly committed(①+②) ④遠位型 remote(non-committed)に分けられる。大血管関係はd型、l型に分けられる。Taussig-Bing奇形は両大血管右室起始の中で、両大血管がside by sideにならび、肺動脈弁下のVSDのために肺動脈が中隔に騎乗しており、肺動脈狭窄を伴わない型で、しばしば、大動脈離断や大動脈縮窄を合併することが多い。大動脈弁下・両半月弁下のVSDを有する型で肺動脈狭窄のない型ではPHの進行が通常のVSDより速いので乳児期の一期的心内修復術が望ましい。大

動脈弁下・両半月弁下のVSDを有する型で肺動脈狭窄がある型ではファロー四徴症と同様に肺動脈低形成があれば短絡術などの姑息術の後にRastelli手術が実施される。肺動脈弁下のVSDを有するDORVでは大血管転換症と同様に大血管スイッチ術が施行されることが多い。遠位型VSDではFontan型手術の適応となる。一般に、本症は重症で、術後の問題が発生する率も高く、予後不良の疾患である。

症状

病型にかかわらず、肺動脈狭窄を合併すると肺血流が減少しチアノーゼが強くなる（ファロー四徴症型）。肺動脈狭窄のない大動脈弁下心室中隔欠損症例では、肺血流は増加して肺高血圧を生じ、大きな心室中隔欠損に似る（心室中隔欠損型）。肺動脈弁下心室中隔欠損例では、左室の駆出血は、直接肺動脈へ駆出され、心室中隔欠損を伴う大血管転換と類似の血行動態となり（完全大血管転換型）、新生児期からチアノーゼ、呼吸困難や心不全を呈しやすい。

治療

【内科的治療】

病型により対応が異なる。肺動脈狭窄PSを伴わない、大動脈弁下ないし両半月弁下の心室中隔欠損VSDを有する型では肺高血圧PHを伴う大きなVSDと同様に手術までは心不全治療が主体となる。PSを伴う、大

動脈弁下肺動脈弁下の VSD を有する型はチアノーゼに対する対応が中心となる。

【外科的治療】

大動脈弁下・両半月弁下の VSD を有する型で肺動脈狭窄のない型では PH の進行が通常の VSD より速いので乳児期の一次的心内修復術が望ましい。大動脈弁下・両半月弁下の VSD を有する型で肺動脈狭窄がある型ではファロー四徴症と同様に肺動脈低形成があれば短絡術などの姑息術の後に Rastelli 手術が実施される。肺動脈弁下の VSD を有する DORV では大血管転換症と同様に大血管スイッチ術が施行されることが多い。遠位型 VSD では VSD は inlet muscular や trabecular septum に存在し Fontan 型手術の適応となる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_33_42.html