

告示	番号	95	慢性心疾患
	疾病名	タウジッヒ・ピング奇形	

タウジッヒ・ピング (Taussig-Bing) 奇形

たうじっひ・びんぐきけい

概念・定義

肺動脈と大動脈の両大血管のうち、大動脈は右室から完全に起始しており、肺動脈が50%以上右室から起始している先天性心疾患。大動脈は大動脈の右横 (side by side) か右後 (true Taussig Bing heart) のことや、右前 (false Taussig Bing heart) にあることがある。両大血管右室起始症 DORV の一種である。肺動脈は心室中隔に騎乗し、肺動脈弁下に心室中隔欠損が存在する。血行動態は完全大血管転位の II 型に類似する。大動脈弁は僧帽弁と線維性結合がないのが普通である。大動脈弁下と肺動脈弁下に conus が存在する (double conus) ことがある。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。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、新生児期から呼吸困難や心不全を呈しやすい。手術は基本的には大血管スイッチ術 (Jatene 術) が行われるが、手術の難易度は高い。大動脈縮窄・離断が合併すると予後不良である。

症状

新生児期よりチアノーゼ、心不全を認める。大動脈離断や大動脈縮窄を合併する場合は下肢より上肢にチアノーゼが目立つことがある

治療

内科的治療は大血管転位 II 型と同じで、卵円孔が狭小で低酸素血症が高度の場合は心房中買う裂開術 BAS が必要なこともある。手術は基本的には大血管スイッチ術 (Jatene 術) が行われる。大動脈縮窄・離断がある場合には大動脈形成術と肺動脈抗絞扼術を事前に行い、心内修復術が行われることがある。心室内パッチで左室大動脈のルートをつくる手術が行われることもある

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_33_41.html