

告示	番号	8	慢性心疾患
	疾病名	完全大血管転位症	

## 完全大血管転位症

かんぜんだいけっかんでんいしょう

### 概念・定義

右心房と右室、左心房と左室が正常につながり、右室から大動脈が、左室から肺動脈が起始している先天性心疾患。心室中隔欠損のないI型、心室中隔欠損を合併するII型、心室中隔欠損+肺動脈狭窄合併のIII型、心室中隔欠損のない肺動脈弁ないし弁下狭窄合併のIV型に分類する。体血流は酸素飽和度が低く心室中隔欠損がない型では特にチアノーゼが目立つ。心房間交通や動脈管開存が生存に必要な。冠状動脈の走行にも多くの型があり、手術時には重要な所見となる。治療介入なしでは1ヶ月で50%が、6ヶ月で85%が死亡する。自然歴ではI型が最も予後不良で1ヶ月で低酸素のため80%が死亡する。II型では1ヶ月で10%死亡し、III型の自然歴が最もよい。I型、II型で大血管スイッチ術の遠隔期の予後は比較的よいが、肺動脈狭窄、大動脈弁閉鎖不全、冠状動脈狭窄などを合併することがある。

### 症状

#### ● 症状と兆候

この疾患は約2：1で男性に多い。I型、IV型は生直後からチアノーゼが強い。II型はチアノーゼは軽い、多呼吸、晴乳困難、乏尿などの心不全症状が強い。III型は肺動脈狭窄が適度であれば一番安定である。

聴診上、II音の単一元進、心不全例ではgallop調となる。I型は原則として無雑音、II型はgallopで比較的弱い収縮期雑音、III型、IV型でははっきりした駆出性収縮期雑音がある。

#### ● 胸部エックス線所見

心陰影は、両大血管が前後であることと胸線が縮小していることから、心基部は細く、右房右室および左室が拡大して、いわゆる卵型を呈する。肺血管陰影は肺静脈うっ血を伴って増加する。II型では心拡大と肺血管陰影増強がいつそう強い。新生児期遷延性肺高血圧合併例では肺野は明るい。III型は非特異的で肺血管陰影は減少する。

#### ● 心電図所見

右軸偏位、右室肥大となる。出生直後は正常所見のことが多い。II型では左室肥大が加わる。左軸傾位があれば流入部に伸展した大きな心室中隔欠損の存在が疑わしい。

#### ● 心エコー所見

心エコーにより診断する。大血管短軸断面で、大血管は右前左後関係で、後方の血管が左右に分枝し肺動脈であることを示す。長軸断面で、並行する大血管のうち前方が大動脈弓へつながる。

I 型では心室中隔欠損がなく、生後数日で心室中隔が左室側に凸になる。II 型では心室中隔欠損を認め、肺動脈は太い。円錐部中隔前方偏位があれば大動脈縮窄 - VI 断との合併を疑う。III 型では円錐中隔が後方偏位して弁下狭窄をつくる例も多く、肺動脈は細い。

#### 心臓カテーテル検査

右室圧が体血圧と等しく、大動脈酸素飽和度は低く、その程度は心房間交通量に依存する。

I 型では左室圧は生後数日間は大動脈と同じで以後低下する、dynamic stenosis のため、左室流出路で圧較差を認めることがある。II 型では、肺血流は増加し、左室圧・肺動脈圧が右室圧・体血圧と等しい。III 型では、右室圧・左室圧が体血圧と等しく肺動脈弁ないし弁下で圧較差がある。酸素飽和度は大動脈で低いが、その程度は肺血流量、言い換えれば肺動脈狭窄の程度による。

心血管造影は各病型に応じた形態を示す

## 治療

### 【内科的治療】

I 型、II 型では手術までの間の状態を安定化させるため、プロスタグランジン E1 により動脈管を開存させる。プロスタグランジン E1 により肺血流を増やし、心房間交通を増すとともに、左室圧が下がらないようにする。心不全には利尿薬や PDEIII 阻害薬などを使用する。また、心房

中隔裂開術 BAS (baloon atrioseptostomy) は卵円孔が狭く、低酸素血症が著しい場合に実施する。

### 【外科治療】

術式は I 型、II 型では冠動脈の移植を含む大血管スイッチ術 (Jatene 手術) を実施する。III 型では幼児期に Rastelli 手術が選択される

抜粋元： [http://www.shouman.jp/details/4\\_35\\_44.html](http://www.shouman.jp/details/4_35_44.html)