

告示	番号	52	慢性心疾患
	疾病名	先天性修正大血管転位症	

先天性修正大血管転位症

せんてんせいしゅうせいだいいっかんてんいしょう

概念・定義

右房が解剖学的左室につながりその左室から肺動脈が起始し、左房が解剖学的右室につながりその右室から大動脈が起始する。心内に他の奇形がない場合、静脈血は肺動脈へ、肺静脈血は大動脈へ流れる。しかし、心室中隔欠損や心室中隔欠損＋肺動脈狭窄の合併が多く、それぞれの血行動態と臨床症状を呈する。心房心室の特異なつながりのため、房室ブロックや頻拍発作などの不整脈が多い。

症状

■症状

心室中隔欠損と肺動脈狭窄・閉鎖合併例ではチアノーゼを示す。大きい心室中隔欠損では乳児期から心不全をみる。房室ブロック、頻拍発作も多い。心内合併奇形を伴わない例は当初無症状であるが、成人期になって房室ブロック、三尖弁閉鎖不全、右室不全（前述）が出てくる。

■聴診所見

大動脈が胸壁に近いため、II音が充進する。心雑音は、肺動脈狭窄例では駆出性収縮期雑音、心室中隔欠損例・三尖弁閉鎖不全例では汎収縮期雑音がある

治療

動脈管依存性の例ではプロスタグランジンE₁の点滴静注、大動脈肺有動脈短絡術が必要である。

心室中隔欠損はパッチで閉鎖するが、その際刺激伝導系の走行に特に注意が必要である。心室中隔欠損＋肺動脈狭窄・閉鎖合併例では、欠損孔閉鎖と心外導管を用いて解剖学的左室と肺動脈を結ぶRastelli手術（conventional Rastelli法と呼ぶこともある）が行われる。三尖弁閉鎖不全には弁形成ないし置換術がある。1990年代から、解剖学的右室機能の長期予後を考慮して、Mustard手術あるいはSenning手術とRastelli手術やJatene手術を組み合わせ、左室を動脈側心室とする解剖学的修復術（double switch operation）が試みられている。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/4_36_45.html