

208 修正大血管転位症

209 完全大血管転位症

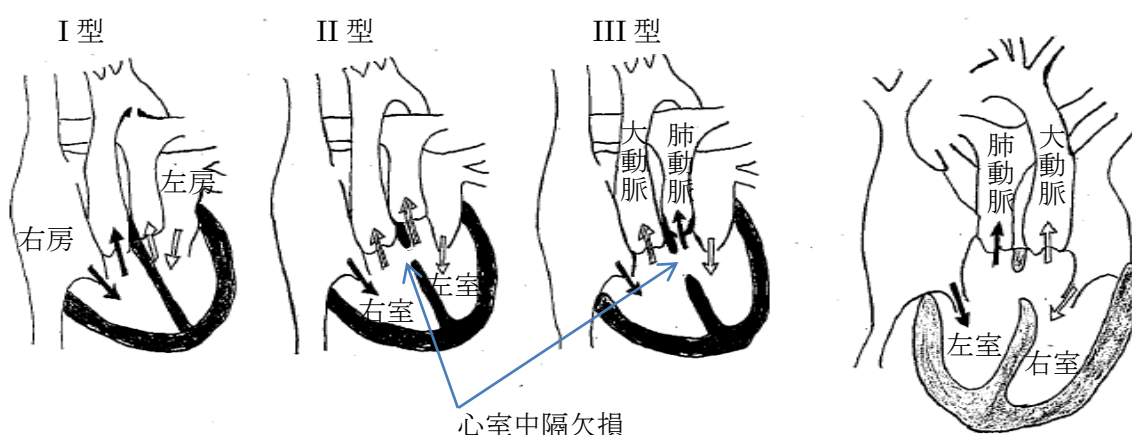
○ 概要

1. 概要

大血管転位症には、完全大血管転位症と修正大血管転位症が含まれる。完全大血管転位症とは、右房と右室、左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である。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(および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。

完全大血管転位

修正大血管転位



修正大血管転位症とは、左右の心室が入れ替わり、右房→解剖学的左室(右側)→肺動脈へ繋がりが、左房→解剖学的右室(左側)→大動脈が起始する。血液の流れは、正常と同様に、静脈血は肺動脈へ、動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。または、解剖学的右室は解剖学的左室と異なり、一生涯 120mmHg 以上の血圧を維持することは不可能であり、成人期に解剖学的右室の心不全が発症する。

2. 原因

完全大血管転位症では、正常では螺旋状に発生する円錐動脈幹中隔が直線的に発生したと考えられる。修正大血管転換症では、発生初期に原始心筒が正常の右への屈曲ではなく、左に屈曲するために発生すると考えられるが、その原因は不明である。

3. 症状

完全大血管転位症のI型は生直後からチアノーゼが強い。II型ではチアノーゼは軽いものの多呼吸、哺乳困難、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チアノーゼも心不全症状も軽い。心房位転換術後は成人期になって、三尖弁閉鎖不全、右室不全、不整脈による動悸が出てくる。

修正大血管転位症では、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(解剖学的)不全が出てくる。

4. 治療法

外科治療としては、完全大血管転位症のI型、II型では大血管スイッチ術を実施する。III型では幼児期にRastelli手術が選択される。これらができない場合には、心房位転換術を施行する。修正大血管転位症では、心室中隔欠損パッチ閉鎖や心外導管を用いて解剖学的左室と肺動脈を結ぶRastelli手術が行われる。解剖学的右室機能の長期予後を考慮して、心房位転換術とRastelli手術や大血管スイッチ術を組み合わせ、左室を動脈側心室とする解剖学的修復術が試みられている。難治性心不全の状態では、外科的修復が不可能で、内科的対症療法に限られ、心臓移植以外に救命の方法がない。

5. 予後

完全大血管転位症では、治療介入なしでは1か月で50%が、6か月で85%が死亡する予後不良の疾患である。近年、I型、II型での大血管スイッチ手術遠隔期の予後は比較的良好になってきているが、心房位転換術後は右室が体心室であるため、成人期になって、右心機能の破綻、難治性不整脈や三尖弁閉鎖不全による難治性心不全を来す。

修正大血管転換症では、合併奇形の重症度や右室機能不全などによる死亡があり、10年生存率が64%との報告もある。また、房室ブロックは加齢とともに増え、かつ重症化する。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数

約900人(修正大血管転位症及び完全大血管転位症の合計。)

2. 発病の機構

不明(解剖学的右室を体心室としているため、長期の圧負荷のため心機能が破綻する。)

3. 効果的な治療方法

未確立

4. 長期の療養

必要

5. 診断基準

あり

6. 重症度分類

NYHAを用いてII度以上を対象とする。

○ 情報提供元

日本循環器学会、日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会

<診断基準>

修正大血管転位症、完全大血管転位症は、心臓超音波検査や心臓カテーテル検査でいずれかに診断されたものを対象とする。

1. 修正大血管転位症

【心エコー図】

左右の心房位が正常で、解剖学的左室と解剖学的右室が左右逆転している。それにより大動脈は解剖学的右室から、肺動脈の左前方から起始する。大血管の短軸断面では、大動脈－肺動脈の位置関係は左前－右後になる。また大動脈と肺動脈は並行している。心室中隔欠損、肺動脈狭窄や肺動脈閉鎖合併の症例がある。

【心臓カテーテル・造影所見】

右房から挿入した心室造影では、解剖学的左室構造を認め、この心室から肺動脈が後上方へ起始する。一方、前方に位置する大動脈から挿入した心室造影では、解剖学的右室構造を認める。

2. 完全大血管転位症

【心エコー図】

大動脈は右前、肺動脈は左後の関係で、後方の血管が左右に分枝し肺動脈であることを示す。I型では心室中隔欠損がなく、生後数日で左室圧は低下し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。円錐部中隔の前方偏位があれば大動脈縮窄・離断の合併を疑う。III型では、弁性狭窄又は円錐中隔が後方偏位して肺動脈弁下狭窄がある。

【心臓カテーテル・造影所見】

右房と右室、左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所見。冠動脈の走行は重要で、大血管スイッチ術の際には必要な情報となる。

<重症度分類>

NYHA 分類 II 度以上を対象とする。

NYHA 分類

I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。 日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生じない。
II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時又は軽労作時には無症状。 日常労作のうち、比較的強い労作(例えば、階段上昇、坂道歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。 日常労作のうち、軽労作(例えば、平地歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。 心不全症状や狭心痛(胸痛)が安静時にも存在する。 わずかな身体活動でこれらが増悪する。

NYHA: New York Heart Association

NYHA 分類については、以下の指標を参考に判断することとする。

NYHA 分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale; SAS)	最大酸素摂取量 (peakVO ₂)
I	6METs 以上	基準値の 80%以上
II	3.5~5.9 METs	基準値の 60~80%
III	2~3.4 METs	基準値の 40~60%
IV	1~1.9 METs 以下	施行不能あるいは 基準値の 40%未満

※NYHA 分類に厳密に対応する SAS はないが、

「室内歩行2METs、通常歩行 3.5METs、ラジオ体操・ストレッチ体操4METs、速歩5~6METs、階段6~7METs」
をおおよその目安として分類した。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。)
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。