

II. 大血管転位 診察の最新テクニック

完全大血管転位 診断と内科管理

総崎 直樹

福岡市立こども病院感染症センター新生児循環器科

Key words :

完全大血管転位, 冠動脈診断, 胎児診断,
術前管理, 長期予後**Diagnosis and Management of Complete Transposition of the Great Arteries:
For Beginning Pediatric Cardiologists**

Naoki Fusazaki

Department of Neonatal Cardiology, Fukuoka Children's Hospital and Medical Center for Infectious Diseases, Fukuoka, Japan

Complete transposition of the great arteries is a relatively common congenital heart disease characterized by lethal hypoxemia and severe heart failure early in life. Without treatment, more than 90% of these patients die within the first year. However, in recent years, surgical interventions in the neonate can provide 90% or better survival. Therefore, a neonate with transposition of the great arteries must be treated promptly in a cardiac center that has appropriate facilities for urgent diagnostic, medical, and surgical intervention.

要 旨

完全大血管転位は、先天性心臓病のなかでは比較的良好に出会う疾患である。生後早期から重度の低酸素血症と心不全症状を呈し、無治療では90%が1歳までに死亡する。しかし今日では新生児期の手術により90%以上の生存率となっている。それだけに早期の診断、適切な術前管理と外科的治療が可能な施設への安全な搬送が必要である。

はじめに

完全大血管転位(complete transposition of the great arteries: TGA)は、先天性心臓病の約2~7%¹⁻³⁾を占め、小児循環器領域では比較的良好に出会う疾患である。新生児期から重篤なチアノーゼや心不全症状を呈し、その自然歴⁴⁾は生後1週間で30%、1カ月で50%、1年で90%の死亡率である。40年前は助けることが困難であった疾患の一つであり、その後Mustard手術やSenning手術など心房での血流転換手術は、遠隔期の不整脈や心室機能不全、三尖弁逆流などの問題が残った。しかし1980年以降、Jatene手術に代表される大血管スイッチ手術(arterial switch operation: ASO)が主流となり、前世紀末頃からはその成績は目覚ましく向上した。現在、冠動脈の異常を伴わない単純なTGAの手術死亡率に至っては、5%を切っている⁵⁾。「手術しなければ9割は1歳までに死亡する、手術すれば9割は助かる」のであるから、TGAの内科管理は常に外科的治療を前提に行われなければならない。つまり、(医学的、社会的に)できる限り良い時に、良い状態で手術へ持っていくことが重要である。さらに、手術成績が向上したといってもたかだか25年の間のことであり、超長期遠隔成績については、冠動脈を含めいまだ不明な点も多いことを考えると、術後患者の長期follow-upは今後も必

須である。

TGAの定義と解剖学的特徴

正常の心室大血管関係では、解剖学的右室から肺動脈が、解剖学的左室から大動脈が起始する。この関係が逆になったもの、すなわち解剖学的右室から大動脈が、解剖学的左室から肺動脈が起始するものが大血管転位であり、さらに心房心室関係は正常で動静脈血流が修正されないものがTGA(Fig. 1)である。

TGAの基本的な解剖学的特徴としては、僧帽弁前尖と肺動脈弁の間に線維性連続(fibrous continuity)を認める、大動脈弁下に筋性の漏斗部(muscular infundibulum)が存在する、大動脈弁は通常肺動脈弁の右前方に位置する、右前方の大動脈と左後方の肺動脈は交差せず平行に後上方に向かう、左室からの血流は左肺動脈よりも右肺動脈へ向かいやすい、などが挙げられる。

TGAの分類と合併症

TGAには心室中隔欠損(ventricular septal defect: VSD)、左室流出路(肺動脈弁あるいは弁下部)狭窄(left ventricular outflow tract obstruction: LVOTO)、冠動脈異常、大動脈縮窄/離断、副三尖弁/僧帽弁、心耳並列などの合併症があるが、比較的多いVSDとLVOTOの有無により、4型

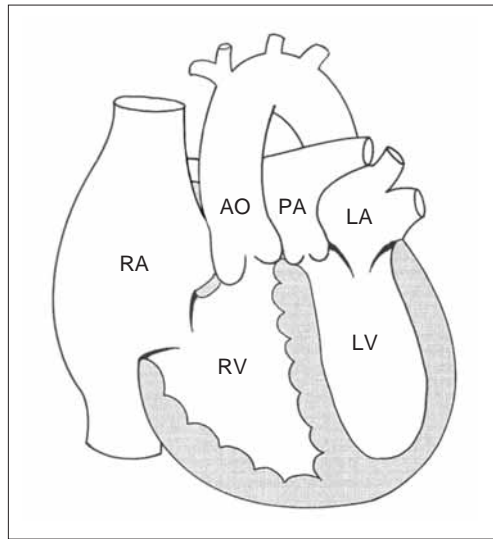


Fig. 1 Complete transposition of the great arteries.
Aorta from morphologic right ventricle and pulmonary artery from left ventricle.
AO: aorta, PA: pulmonary artery, RA: right atrium, LA: left atrium, RV: right ventricle, LV: left ventricle

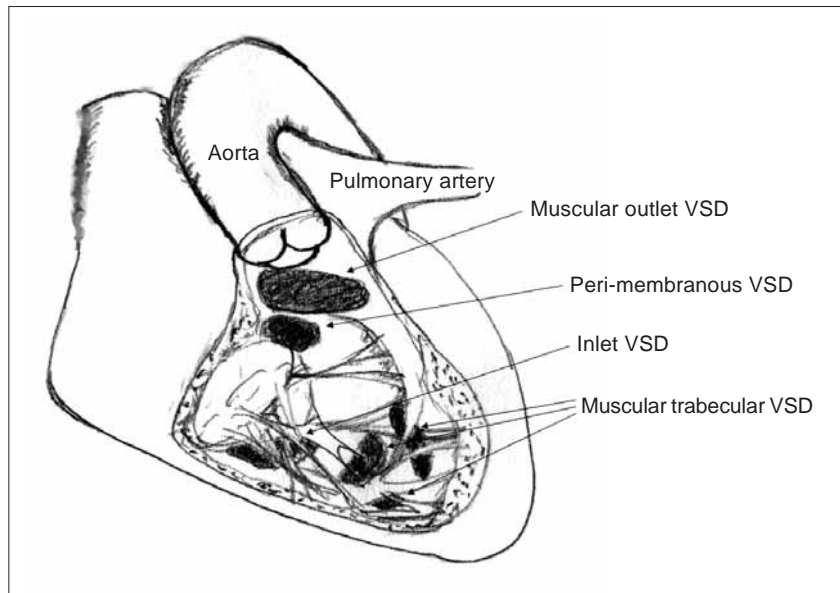


Fig. 2 Ventricular septal defects in transposition of the great arteries.

に分類する．すなわち，VSDもLVOTOも合併しないI型（60%），VSDを合併するII型（20%），VSDとLVOTOを合併するIII型（15%），LVOTOを合併しVSDのないIV型（5%）である．一般的に血行動態に影響しない程度のrestrictive VSDのみの合併の場合はI型とする．

VSD (Fig. 2)は流出路中隔 (muscular outlet) に存在するものが多いが，膜様部 (perimembranous) や流入部 (inlet)，筋性部中隔 (muscular) のいずれにも，また複数個存在することもあり (TGA II型の診断の際には要注意)，サイズもさまざまである．またII型のTGAでは流出路中隔が右前方の右室流出路側に偏位することがあり，その結

果，大動脈と肺動脈がside-by-sideの位置関係となって肺動脈が右室に騎乗する肺動脈弁下部VSD型の两大血管右室起始 (double-outlet right ventricle : DORV) となることがある．このDORVでは，右室流出路すなわち大動脈弁下部が狭くなりやすく，大動脈弁下部狭窄，さらには大動脈縮窄/離断を合併しやすい．

TGA I型では新生児期以降になって肺血管抵抗が低下すると，右室と左室の収縮期圧較差から心室中隔の左室流出路への張り出しによるdynamic LVOTOを来すことがある (Fig. 3) が，その圧較差は通常10~20mmHg以下である．一方，IV型のTGAでは左室流出路に器質的

なdiscrete fibro-muscular shelfが突出して圧較差30mmHg以上のLVOTOとなる．TGA III型は流出路中隔が後左方に偏位することで大動脈の左室騎乗とともに肺動脈弁下部または弁性狭窄を呈する．まれにTGA II型でも副三尖弁/僧帽弁(accessory atrio-ventricular valve)やVSD膜様部中隔瘤(membranous septal aneurysm)が左室流出路に突出することでLVOTOが出現することもある．

TGAにおいてVSD, LVOTOとともに多彩な異常を示すのが冠動脈の走行である．冠動脈の走行異常は外科的修復術あるいはその後の長期遠隔成績に直結するので, 小児循環器科医としては, その診断には特に注意を払う必要がある．現在TGAの冠動脈の走行を表現するのに最も一般的に用いられているのはShaher分類 Fig. 4⁷⁾であるが, 非常に複雑で覚えにくい．図をベッドサイドのエコー機器に貼り付けたり, 心カテ室に貼り出して常に参照できるようにしておくことが現実的と思われる．TGAの冠動脈の走行で最も一般的なのは, Shaher 1型(80%), 2型(7%), 4型(3%)で, 全部で90%を占める．大動脈と肺動脈が前後の位置関係ではShaher 1型が多く, side-by-sideに近くなると2型と4型が増える．これらはASOの冠移植に際しては大きな支障にはならないが, 単一冠動脈のShaher 3型と7型, さらに大動脈の壁内走行をすることの多いShaher 5型は, 通常の方法での冠移植は難しい．

TGAの血行動態

TGAでは, 体循環と肺循環が並列関係となる(Fig. 5⁷⁾)ため, 生存するには心房, 心室, 大血管の間で動脈血と静脈血のミキシングが必要である．Fig. 6⁸⁾に示すように, このミキシングされた血液はanatomical shuntでありながら, その実effective flowである．すなわち, ミキシングされずにそのまま体循環と肺循環を回る血液がphysiological shuntとなることを理解しなければならない．左右の心房, 心室, 大血管の間の動静脈血のミキシングをいかによくするかがTGAの術前管理の際に最も重要なポイントである．

心室, 大血管でのミキシング, すなわちVSD, 動脈管開存(patent ductus arteriosus: PDA)ではシャントの方向は体循環側から肺循環側へのみ向かう．一方, 心房中隔欠損(atrial septal defect: ASD)または卵円孔開存(patent foramen ovale: PFO)では肺循環側から体循環側へ向かい, さらに大きな欠損であれば両方向性となる．両方向のシャントの総量は同じになるはずであり, したがって, 心房中隔に欠損がなくPDAやVSDだけの場合, 有効なミキシングは得られ難いと考えべきである．

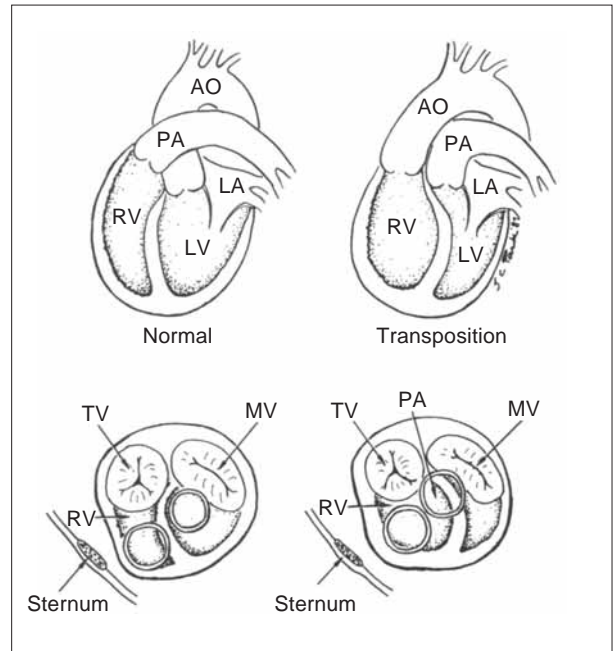


Fig. 3 Dynamic left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries with intact ventricular septum.⁶⁾

AO: aorta, PA: pulmonary artery, RV: right ventricle, LV: left ventricle, LA: left atrium, MV: mitral valve, TV: tricuspid valve

(Reprinted from The Science and Practice of Pediatric Cardiology, second ed., Williams & Wilkins, Baltimore, 1998, pp. 1463-1503)

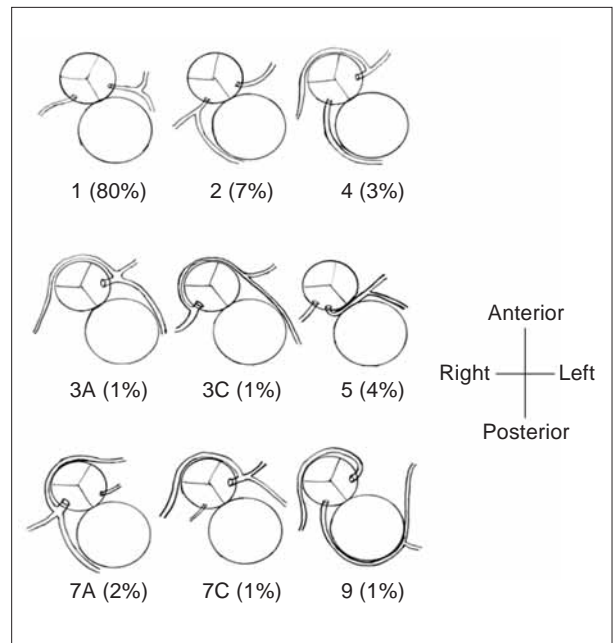


Fig. 4 Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries.⁷⁾

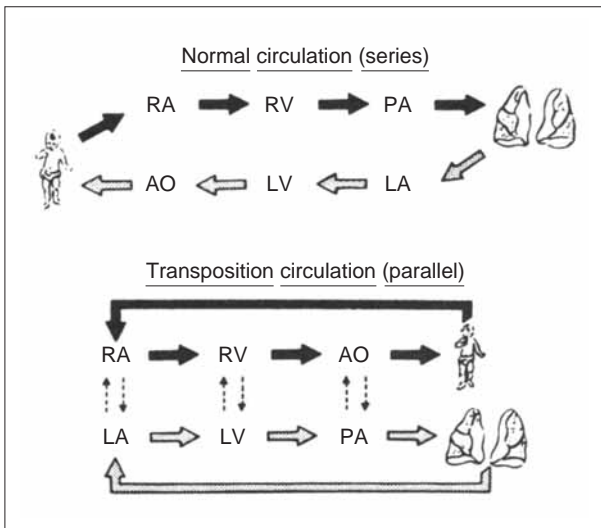


Fig. 5 Systemic and pulmonary circulation pathways: in series, with normally related great arteries; in parallel, with transposition of the great arteries.⁸⁾ Solid arrows: relatively unoxygenated blood, stippled arrows: oxygenated blood, dashed arrows: inter-circulatory shunts, AO: aorta, PA: pulmonary artery, RA: right atrium, LA: left atrium, RV: right ventricle, LV: left ventricle (Reprinted from Moss and Adams, Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Vol.2 fifth ed., Williams & Wilkins, Baltimore, 1995, pp. 1154–1224)

TGAの診断

TGAの典型的な症状は、出生直後からの全身チアノーゼと呼吸障害、哺乳障害などいわゆる心不全症状)である。聴診上II音は肺高血圧のため単一に聴こえる。心雑音は合併心奇形による。すなわちTGA II型ではVSDによる逆流性収縮期雑音を胸骨左縁を中心に聴取し、TGA III型ではLVOTOによる駆出性収縮期雑音を肺野に放散するように聴取する。血液ガス所見では、PaO₂の低下(20~40mmHg)を示し、重症例では強度の低酸素血症のため組織の嫌気性代謝が進み、代謝性アシドーシスを呈する。胸部X線写真(Fig. 7)は、大動脈と肺動脈が前後に並ぶので上部縦隔陰影の幅が狭くなり、心陰影は横にした卵型“egg on a string”となる。肺野の血管陰影は特に右肺で増強する。心電図は通常右軸偏位、右室肥大となる。左軸偏位はinlet VSD、左室肥大はLVOTOの合併を疑う。

現在TGAの診断において最も情報の多いのは心エコー検査(Fig. 8)である。通常のlong axis viewで前後の心室から2本の大血管が平行に走るのが観察されたら、まずTGAを考える。TGAそのものの診断は、前方の右室から大動脈が起始、後方の左室から左右に分かれる肺動脈が起始するのを確認すればよく、通常難しくはない。Table 1にTGAのエコー診断を行う際に重要な点

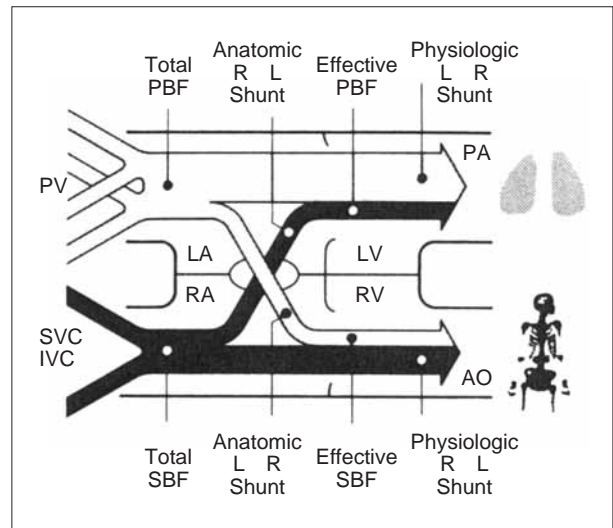


Fig. 6 Circulation schema demonstrating flows and shunts in transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Note that the anatomic left-to-right shunt constitutes effective systemic blood flow, and the anatomic right-to-left shunt constitutes effective pulmonary blood flow.⁸⁾

AO: aorta, IVC: inferior vena cava, SVC: superior vena cava, PV: pulmonary veins, PA: pulmonary artery, RA: right atrium, LA: left atrium, RV: right ventricle, LV: left ventricle, R L: right-to-left, L R: left-to-right, SBF: systemic blood flow, PBF: pulmonary blood flow (Reprinted from Moss and Adams, Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Vol.2 fifth ed., Williams & Wilkins, Baltimore, 1995, pp. 1154–1224)



Fig. 7 Frontal chest X-ray in transposition of the great arteries.

を掲げておく。

前述したように、冠動脈の走行に関してはより正確な診断を行う必要がある。エコーでの冠動脈診断のポイントは、冠動脈のorificeの数、左右の冠動脈のサイズ、facing commissureの位置、大動脈の前を走る冠動脈

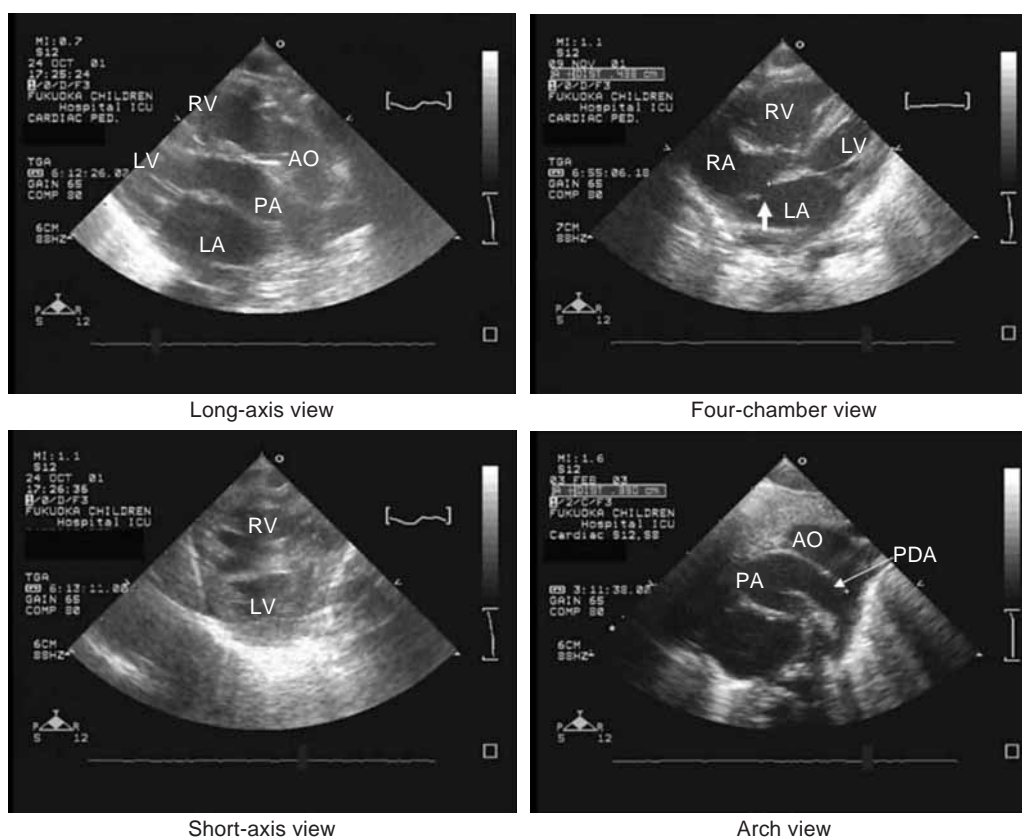


Fig. 8 Echocardiography: Long-axis view demonstrates typical transposition of the great arteries (the anterior aorta arising from the right ventricle, and the posterior pulmonary artery arising from the left ventricle). Four-chamber and short-axis views show the enlarged right ventricle (arrow indicates ASD). Arch view shows the large PDA.
AO: aorta, PA: pulmonary artery, RV: right ventricle, LV: left ventricle, RA: right atrium, LA: left atrium, PDA: patent ductus arteriosus

Table 1 Echocardiographic diagnosis of transposition of the great arteries

Shunt	VSD, ASD, PDA	Number Size Site Shunt direction
Ventricles	LV & RV	Balance LV pressure LVPW thickness
Aortic arch		Right arch IAA & CoA
Outflow tract of left ventricle		LVOTO (discrete, acc. AV, MSA) Valvular stenosis Supra-valvular stenosis
Atrium	LA & RA	Juxtaposition of appendages
Atrio-ventricular valves	MV & TV	Regurgitation Acc. AV
Coronary arteries	Shaher type	Single Intramural

VSD: ventricular septal defect, ASD: atrial septal defect, PDA: patent ductus arteriosus, LV: left ventricle, RV: right ventricle, LA: left atrium, RA: right atrium, MV: mitral valve, TV: tricuspid valve, LVPW: left ventricular posterior wall, IAA: interruption of aortic arch, CoA: coarctation of aorta, LVOTO: left ventricular outflow tract obstruction, acc. AV: accessory atrio-ventricular valve, MSA: membranous septal aneurysm

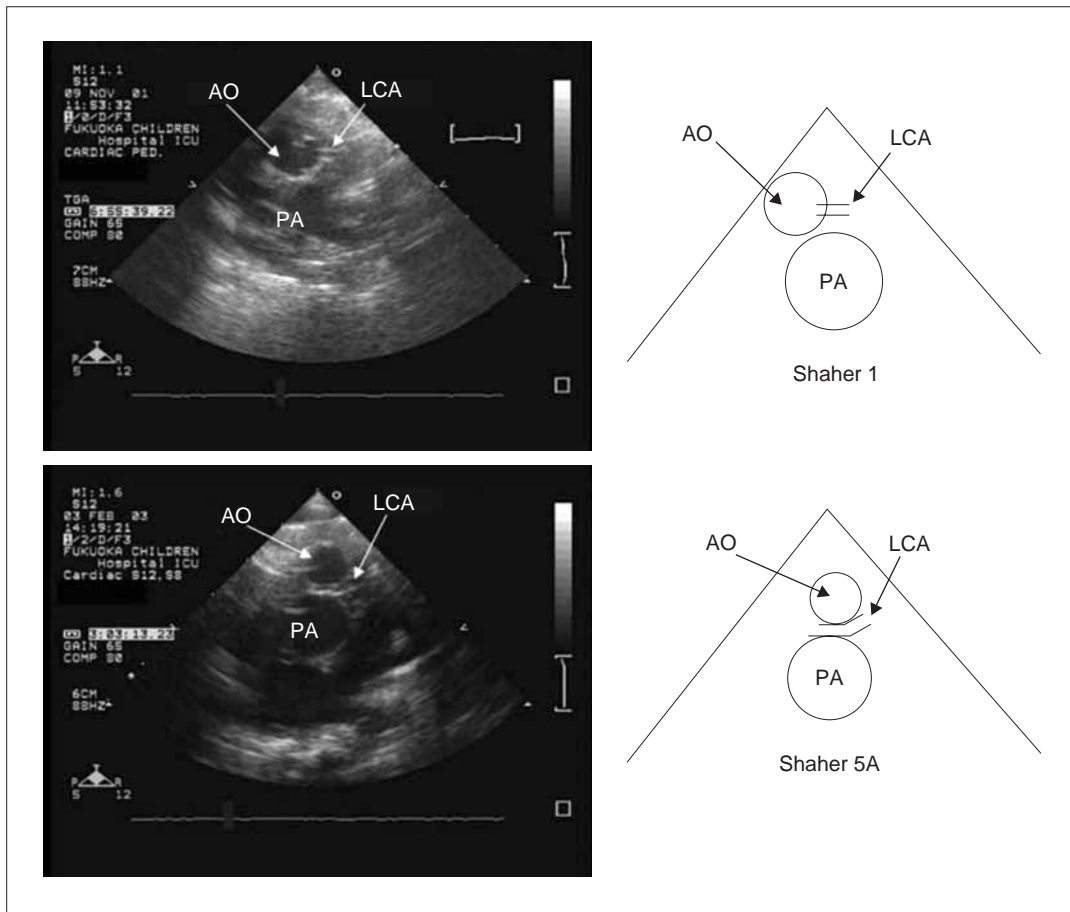


Fig. 9 Echocardiographic diagnosis of coronary arteries. Upper panel shows normal coronary pattern (Shaher type 1), lower panel shows intramural coronary artery (Shaher type 5A). Note the intramural left coronary artery running tangential to the aorta.
AO: aorta, PA: pulmonary artery, LCA: left coronary artery

の有無，肺動脈の後ろを走る冠動脈の有無などの確認である．Shaher 5 型の冠動脈診断は特に難しいが，Fig. 9 に示すように，1 型や 2 型に比べて大動脈の接線方向に走ることが多い．いずれにしろエコーだけでの正確な冠動脈診断は困難であり，通常 Shaher 1 型以外の type が疑われる際には，心臓カテーテル検査を行ったほうがよい．

心エコー検査の普及に伴って，侵襲的な心臓カテーテル検査の診断における重要性は減ってきている．しかし ASO 術後に体心室となる左室のパワーが十分であるか，冠動脈の走行，LVOTO を伴う例でシャント手術を予定している際の末梢肺動脈と鎖骨下動脈の関係などの診断については，心エコーよりも心カテーテル検査のほうが優る．大動脈造影による冠動脈診断では，“laid back angiography” と呼ばれる腹部から見上げた撮影法 (Fig. 10⁹⁾，11) が有用である．

近年，内科領域ではマルチスライス CT 装置による冠

動脈 CT が冠動脈疾患の診断に用いられるようになった．小児科，特に心拍数や呼吸数の多い新生児領域ではまだ実用的ではないが，CT 装置の超高速化によっては，今後新生児の冠動脈走行異常の非侵襲的診断にも力を発揮するようになるかもしれない．

TGA の胎児診断

TGA I 型でまれに出生時に卵円孔の閉鎖を来している例がある．このような場合，PDA のみでは動静脈血のミキシングは不良で，児は出生と同時に著明な全身チアノーゼと代謝性アシドーシスを呈し，急激に状態不良となる．緊急 balloon atrial septostomy (BAS) の適応であるが，出生後の診断では間に合わないことが多い．胎児心エコー法の普及により，TGA の胎児診断が可能となってきたことは，今まで救命できなかったこれらの critical TGA の治療戦略に希望を与える．緊急 BAS でなく，母体搬送によりあらかじめ set-up して対処可能と

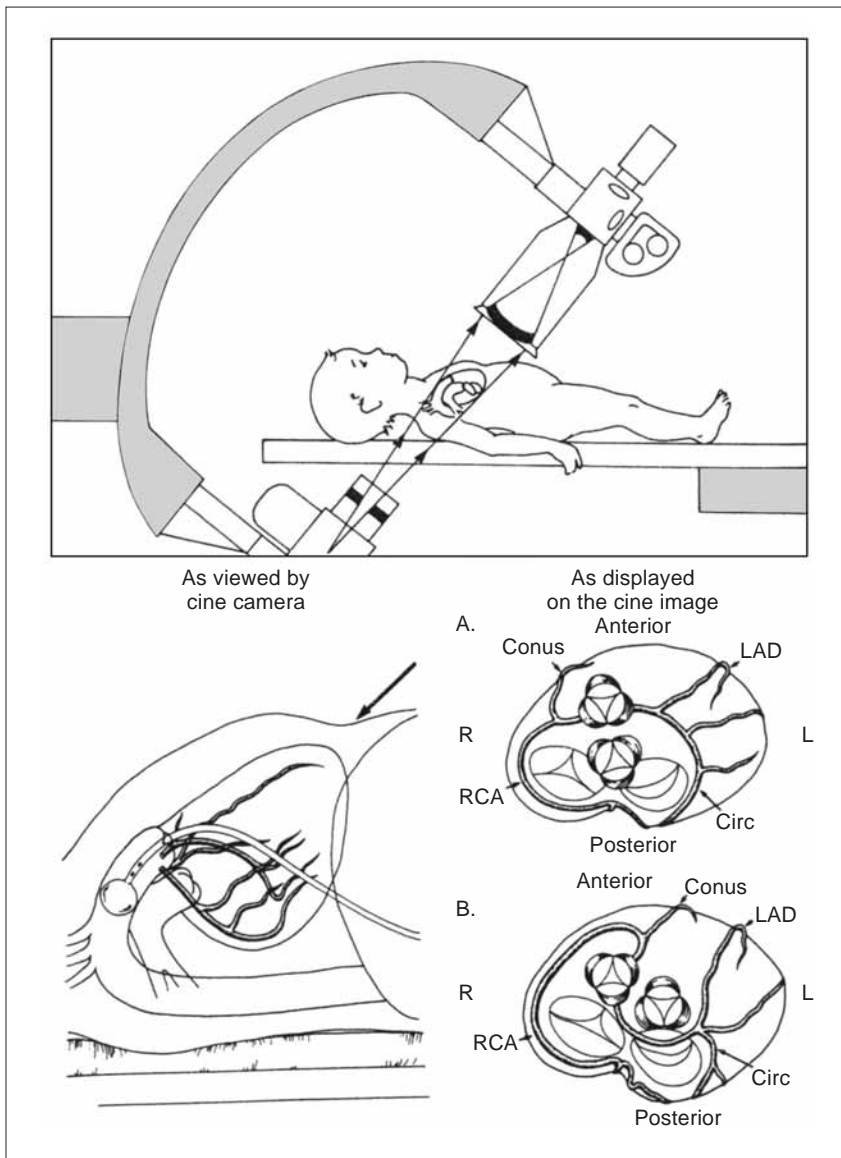


Fig. 10 Laid-back aortogram. Upper panel: Position of frontal C-arm with extreme caudal angulation of the tube. Lower left panel: Heart and balloon position as viewed by lateral image intensifier. Solid arrow in right upper corner shows viewpoint of frontal camera when it assumes its caudal angulation. Lower panel: Caudal view of heart and coronary arteries as displayed by frontal cine camera. An example of coronary course in anterior-posterior (A) and side-by-side (B) great arteries is shown.⁹⁾ Circ: circumflex coronary artery, LAD: left anterior descending artery, RCA: right coronary artery (Reprinted from Am J Cardiol 1990; 65: 1379-1383)

なる。また、チアノーゼに対しての不要な酸素投与を回避できる、早期にプロスタグランジンE製剤を開始できるなどの利点もある。

胎児心エコーでのTGAの診断は、4 chamber-viewから児の頭側へ傾けて得られる3 vessel-viewで行う(Fig. 12, 13: 胎児心エコー写真は久留米大学小児科前野先生より提供していただいた)。正常胎児では、児の左前方から右後方へ向かって、肺動脈、大動脈、上大静脈が一直線に並ぶのに対して、TGA胎児では、一番前方に大動脈、左後方に肺動脈、右後方に上大静脈が位置し直線的に並ばない。この3 vessel viewが得られた時は、TGAを念頭において、心室と大血管の位置関係を追いかけると、右前方の心室から大動脈が、左後方の心室

からY字に分岐する肺動脈が起始し、両者は交差せず平行に走る(Fig. 14)。

TGAの内科管理

前述したようにTGAの内科管理は外科的治療を前提に行われる。すなわちその後の手術がより安全に行われるよう全身状態を保つことに主眼が置かれる。BAS(Fig. 15)は小児循環器科医が習得しておかねばならない基本手技の一つであり、TGAの重度低酸素血症に対抗しうる唯一の手段である(例外的にBASが効果ない場合として、後述するPPHNの合併がある)。TGAに対するBASの適応は、卵円孔がないか、またはあってもrestrictiveで、SpO₂が70%以下の場合である。X線透視下または心

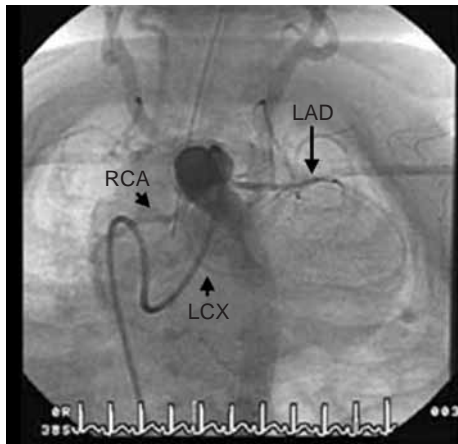


Fig. 11 Laid-back aortogram. Caudal view in a patient with transposition of great arteries shows Shafer coronary type 2A. LAD: left anterior descending coronary artery, LCX: left circumflex coronary artery, RCA: right coronary artery

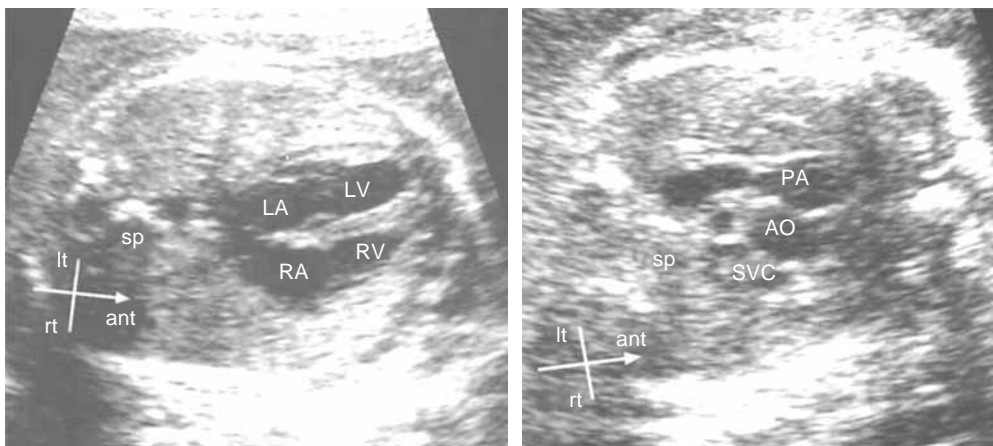


Fig. 12 Fetal echocardiogram: normal heart (see text).

- A Four-chamber view.
- B Three-vessel view.

LA: left atrium, RA: right atrium, LV: left ventricle, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, AO: aorta, SVC: superior vena cava, SP: spine

A | B

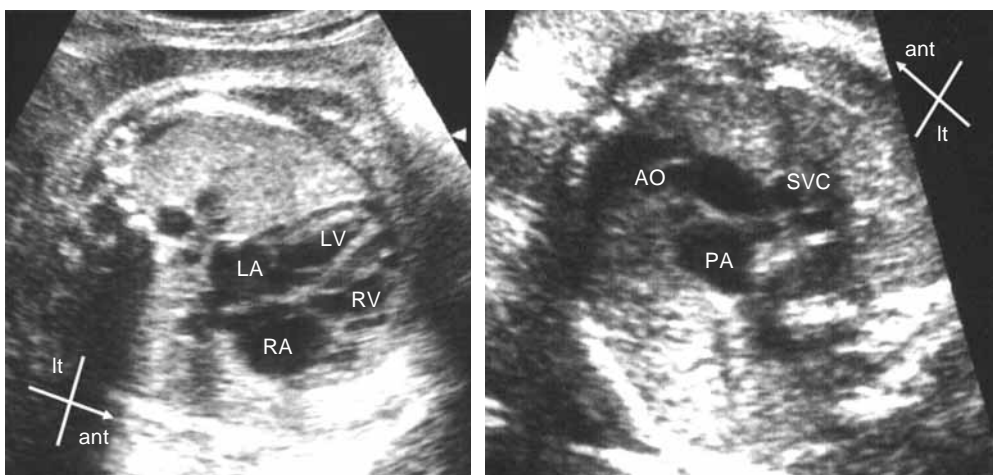


Fig. 13 Fetal echocardiogram: transposition of the great arteries (see text).

- A Four-chamber view.
- B Three-vessel view.

LA: left atrium, RA: right atrium, LV: left ventricle, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, AO: aorta, SVC: superior vena cava

A | B

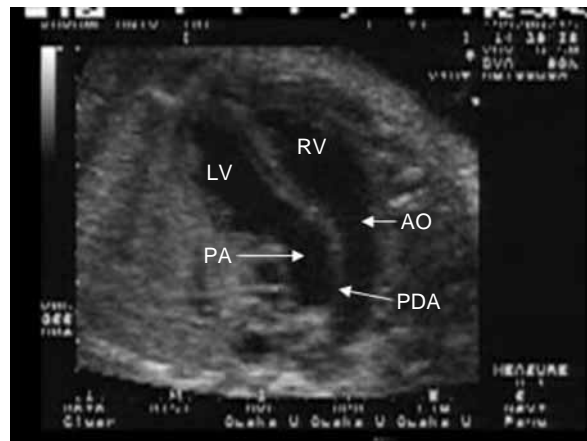


Fig. 14 Fetal echocardiogram (long axis): transposition of the great arteries. LV: left ventricle, RV: right ventricle, PA: pulmonary artery, AO: aorta, PDA: patent ductus arteriosus

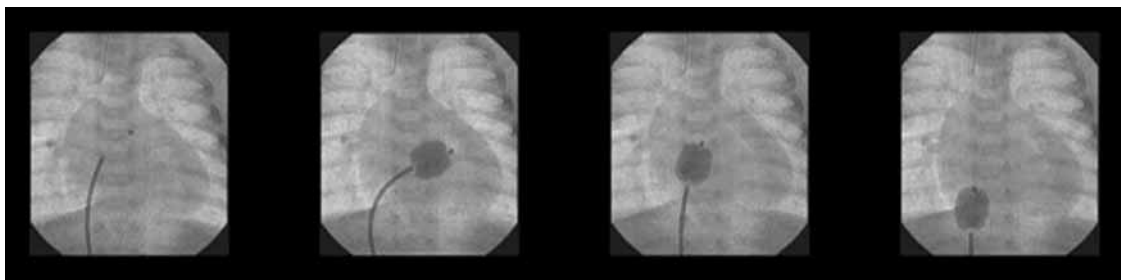


Fig. 15 Consecutive cineangiogram frames demonstrating balloon atrial septostomy.

エコー下に行う。アプローチする血管としては大腿静脈が一般的であるが、1~2 生日の場合は臍帯静脈を用いることも可能である。臍帯静脈からのアプローチでは静脈管との吻合部で鋭角となるためガイドワイヤーやカテーテルの操作が難しい。BASを安全に行うために最も重要なことは、挿入したカテーテルの先端からバルーンの部分が確実に左房内にあるのを確認することである。左房内と勘違いされやすい部位は右室、左室、左上大静脈、肺静脈、左心耳、心耳並列の際の右心耳などである。これらの部位でバルーンをinflateしたり右房内に引き戻すと房室弁や血管、心房壁を引き裂いてしまう。カテ先の位置の確認は、透視下であれば正面像だけでなく側面像も利用すること、術前の心エコー診断で左上大静脈や心耳並列の有無を確認しておくとともに術中にも心エコーを併用すること、カテ先の動きが制限されないのを確認すること、カテ先を左下肺静脈に入れいったん心陰影の左縁から外側に出して確認した後に左房内に引き戻すことなどで行う。カテ先が左房内にあるのを確認後、透視下にバルーンをゆっくりinflateする。この時に抵抗があったり、膨らんだバルーンの形がいびつだったり横に長くなった時は、すぐdeflateして位置を再確認する。透視下に見なが

らバルーンを必要量(Rashkind BAS カテーテルの場合、1.2~2cc)inflateした後、カテーテルを左房から右房へすばやく短い動きで引き抜く。下大静脈まで引き裂かないように注意する。バルーンが右房まで抜けたらすぐにdeflateする。BASで卵円孔のフラップ状の弁が上手に裂けると、すぐにSpO₂が上昇する。

BASとともにTGAの術前管理で重要なことは、PDAの管理である。I型のTGAでは原則として全例、II型およびIII型ではSpO₂が80%以下であればプロスタグランジンE製剤を投与して動脈管を開く。プロスタグランジンE製剤の投与時には、無呼吸や出血傾向、痙攣、発熱などの副作用の発現にも注意する必要がある。また、心不全をコントロールするために、必要に応じて人工換気、利尿薬、強心薬、鎮静薬、血管拡張薬などを用いるが、チアノーゼと心不全のコントロールがつけば早い時期に外科的治療を検討する。

まれにBAS施行後にも強度のチアノーゼが持続する例がある。新生児遷延性肺高血圧(prolonged pulmonary hypertension in neonate: PPHN)の合併の場合であり、PDAの血流も、BAS後のASDの血流もともに右左シャントとなって、肺静脈血流は著明に減少する。この場合、左室のパワーは十分にあるはずなので、術前の管理とし

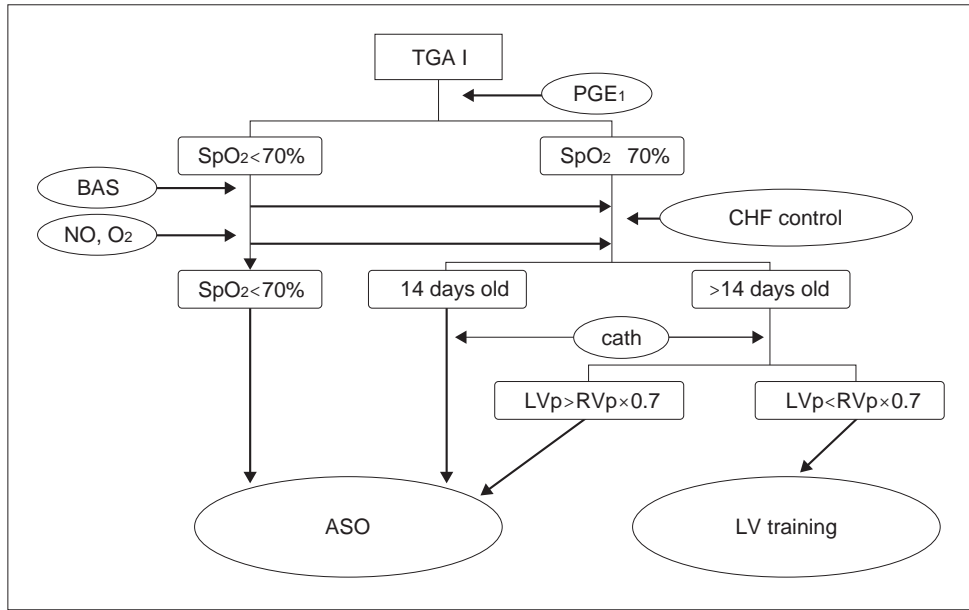


Fig. 16 Practical guideline for medical treatment of TGA (I).
 PGE₁: prostagrandin E1, SpO₂: oxygen saturation by pulse oximetry, BAS: balloon atrial septostomy, CHF: congestive heart failure, cath: cardiac catheterization, LVp: systolic pressure of left ventricle, RVp: systolic pressure of right ventricle, ASO: arterial switch operation, LV: left ventricle, NO: nitric oxide, O₂: oxygen

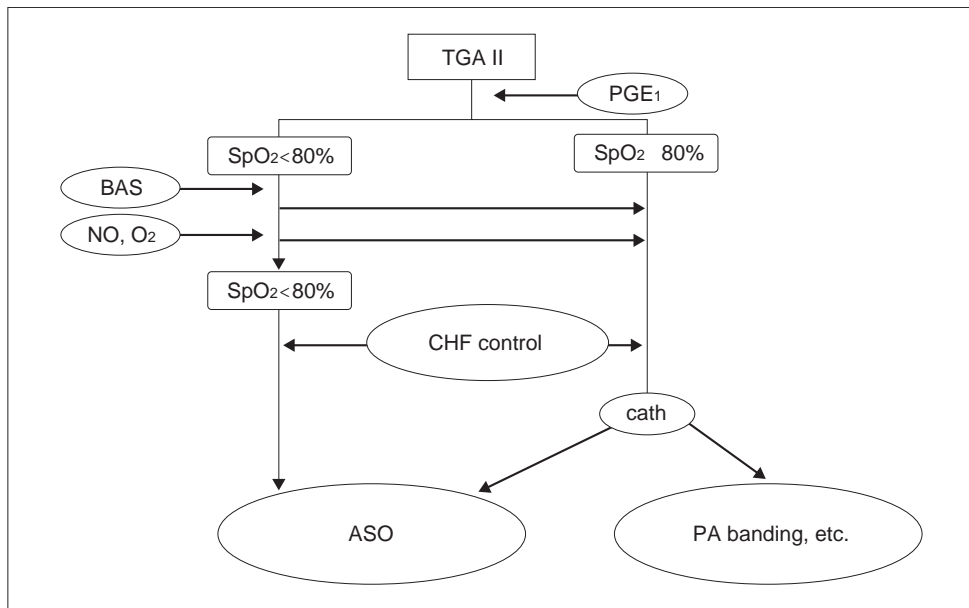


Fig. 17 Practical guideline for medical treatment of TGA (II).
 PGE₁: prostagrandin E1, SpO₂: oxygen saturation by pulse oximetry, BAS: balloon atrial septostomy, NO: nitric oxide, O₂: oxygen, CHF: congestive heart failure, cath: cardiac catheterization, ASO: arterial switch operation, PA: pulmonary artery

ては安全なSpO₂値の確保を目指すことになる。一酸化窒素や酸素吸入(動脈管が閉じないようにプロスタグランジンE製剤を投与する)を行い、SpO₂ > 70%を保つ。治療に反応してPDA血流が左右シャントになったら早

急に手術を行う。治療に反応せずチアノーゼが進行する場合は緊急手術が必要であるが、術後PH crisisを来す可能性があり、リスクが大きくなる。

最後に、TGAの手術時期について、I型TGAで問題に

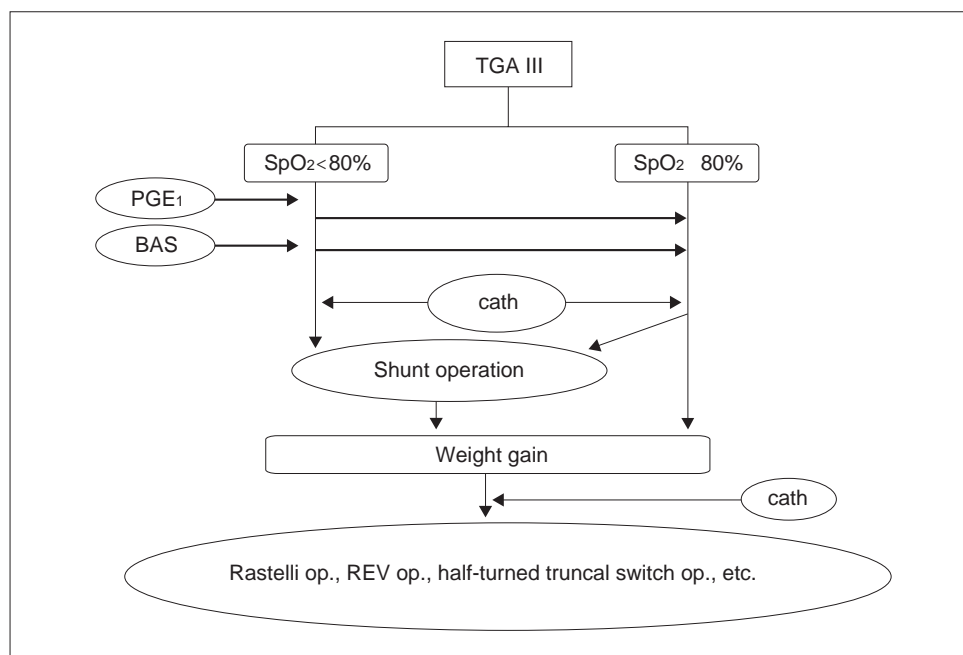


Fig. 18 Practical guideline for medical treatment of TGA (III).
 SpO₂: oxygen saturation by pulse oximetry, PGE₁: prostaglandin E₁, BAS: balloon atrial septostomy,
 cath: cardiac catheterization, REV: réparation à l'étage ventriculaire

なるのは左室のパワーである。新生児期早期は高い胎児期肺動脈血圧を反映して左室のパワーは術後の体循環を賄うのに十分である。出生後いつ頃から左室のパワーが落ちてくるかはケースバイケースであるが、大きなPDAと小さなASDのケースや、dynamic LVOTOの強いケースでは比較的長期に左室のパワーが温存されると思われる。一般的には生後2週以内であれば、ASO手術に耐えられる左室と考えられるが、2週を過ぎている場合は心カテで左室/右室収縮期圧比が0.7以上であることを確認する必要がある。II型TGAでは左室圧の問題はないが、生後時間の経過とともに高肺血流心不全のコントロールが難しくなる。やはり生後2~3週以内での手術が安全と考えられる。III型TGAはI, II型と異なり、修復手術の方法が多岐にわたり、しかも半月弁の修復が必須となるため、新生児期に一次的に根治手術を行うことは不可能である。チアノーゼの程度が強い時は、シャント手術で成長を待つ必要がある。TGA I, II, III型の管理の実際についてFig. 16~18にまとめた。

TGAの長期予後

TGAに対してASOが一般的に行われるようになって、20年あまりになる。ASOの長期予後として種々の報告がされているが、20年生存率は80~90%であり¹⁰⁾、I型のほうがII型より上回る。I型とII型の生存率の差は

おもに短期手術死亡率の差であり、長期的な差はない¹⁰⁾。一方、術後合併症に対する再手術も報告されているが、ASO術後15年までの再手術回避率はほぼ75%である^{5, 10, 11)}。

ASO術後患者のfollowの際には、右室流出路から末梢肺動脈にかけての狭窄および肺動脈逆流、大動脈弁逆流、冠動脈不全、気管狭窄などの有無と程度に注意を要する。

おわりに

冒頭に記したように、TGAの治療については、その自然歴を考えると外科的治療を主体に行っていくことに異論はないと思われる。そしてその外科的治療についても新生児期手術の成績がほぼ満足できるものになった現在、小児循環器科医としては、患児をいつ、いかに良い状態で、信頼できる心臓外科医にバトンタッチできるかを考えて管理していくことが重要である。

【参考文献】

- 1) Samanek M, Voriskova M: Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411-417
- 2) 中澤 誠, 瀬口正史, 高尾篤良: わが国における新生児

- 心疾患の発生状況 . 日小児学会誌 1986 ; 90 : 2578–2587
- 3 Hoffman JIE, Christianson R: Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641–647
 - 4 Liebman J, Cullum L, Belloc NB: Natural history of transposition of the great arteries. Anatomy and birth and death characteristics. *Circulation* 1969; 40: 237–262
 - 5 Pretre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, et al: Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001; 357: 1826–1830
 - 6 Neches WH, Park SC, Ettetdgui JA: Transposition of the great arteries, in Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, et al (eds): *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1998, pp1463–1503
 - 7 Shaher RM, Puddu GC: Coronary arterial anatomy in complete transposition of the great vessels. *Am J Cardiol* 1966; 17: 355–361
 - 8 Paul MH, Wernovsky G: Transposition of the great arteries, in Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC (eds): *Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult*, Vol. 2, 5th ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1995, pp1154–1224
 - 9 Mandell VS, Lock JE, Mayer JE Jr, et al: The “laid-back” aortogram: An improved angiographic view for demonstration of coronary arteries in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1990; 65: 1379–1383
 - 10 Freedom RM, Yoo SJ, Williams WG: Transposition of the great arteries: Arterial repair, in Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H, et al (eds): *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease*. Blackwell Publishing, New York, 2004, pp323–347
 - 11 Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, et al: Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 1–10