

Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study.

Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, Connolly HM, Davidson WR, Dellborg M, Foster E, Gersony WM, Gessner IH, Hurwitz RA, Kaemmerer H, Kugler JD, Murphy DJ, Noonan JA, Morris C, Perloff JK, Sanders SP, Sutherland JL.

J Am Coll Cardiol. 2000Jul;36(1):255-61.

修正大血管転位症(cTGA)は、心房・心室間と心室・大血管間の2つの不一致で血行動態的には修正されているが、種々の合併症のため臨床像は多彩である。従来からの報告によれば、成人期に達したcTGAでは右心室が体心室を担うために右心機能低下、三尖弁(体房室弁)閉鎖不全症の増悪、房室ブロック・頻拍などの不整脈の出現により心不全に陥る確率が高く、normal life spanに達することは相対的に少ないと考えられている。

本研究は1997年から登録を開始した国際的な多施設研究であり、18歳以上のcTGA患者182人を対象とした。主な合併奇形としてはVSD:53%、PS/PA:43%、TR:83%(Ebstein様異常が多い)であり、開胸手術やペースメーカー移植術後などの症例も含まれている。合併疾患の重症度によりGroup I(重症)132人、Group II(軽症/なし)50人に分類し、心不全の発症率などについて比較検討した。45歳までに心不全を呈する割合は、Group Iで67%、Group IIで25%であり、加齢や心内奇形合併、不整脈の既往、ペースメーカー移植、外科手術の既往、TRもしくはTVR後などがある症例ほど右心機能の低下を来すという結果になった。結論としては、cTGA患者では40~50歳代になり心不全を来してくる可能性が高く、特にT弁の異常が右室不全に強く関与している。早期からの内服加療についてははっきりとしたエビデンスはないが、右室機能が低下する前の外科的介入(TVR、PA banding、double-switch術)は長期予後を改善させる効果があるかもしれない。

【Key Point】

- ・cTGAは中年期になってから心不全に陥る可能性が高い、成人期のCHDとも言える。
- ・無症状で成人期に至ることが多いが、右室機能が低下してしまうと治療介入が困難になるため、その前に内科的介入あるいは根治的な外科的介入を行った方がよいのかもしれないが、いずれもエビデンスが少ない。
- ・CHDのなかでも比較的稀な疾患であるため、さらに多数の症例での検討が必要である。