

## 新生児Ebstein奇形 3 例の治療経験

小泉 淳一<sup>1)</sup>, 石原 和明<sup>1)</sup>, 川瀬 鉄典<sup>1)</sup>, 泉本 浩史<sup>1)</sup>,  
高橋 信<sup>2)</sup>, 小山耕太郎<sup>2)</sup>, 川副 浩平<sup>1)</sup>

Key words :  
Ebstein奇形, 新生児, Starnes手術

岩手医科大学附属循環器医療センター心臓血管外科<sup>1)</sup>, 小児循環器科<sup>2)</sup>

### Surgical Management of Neonatal Ebstein's Anomaly: Report of Three Cases

Junichi Koizumi,<sup>1)</sup> Kazuaki Ishihara,<sup>1)</sup> Tetsunori Kawase,<sup>1)</sup> Hiroshi Izomoto,<sup>1)</sup>

Shin Takahashi,<sup>2)</sup> Kotaro Oyama,<sup>2)</sup> and Kohei Kawazoe<sup>1)</sup>

Departments of <sup>1)</sup>Cardiovascular Surgery and <sup>2)</sup>Pediatric Cardiology,  
Iwate Medical University Memorial Heart Center, Iwate, Japan

**Background:** Because neonates with Ebstein's anomaly are likely to develop severe heart failure and deep cyanosis, their prognosis remains poor, with mortality rates of 50% to 75% despite medical management. The optimal management of neonatal Ebstein's anomaly has yet to be established. We examined the results of our management of neonatal Ebstein's anomaly.

**Methods:** Between December 1997 and September 2002, three neonates with Ebstein's anomaly underwent Starnes operation, which consisted of tricuspid valve orifice closure, right atrial wall reduction, and systemic-pulmonary (S-P) shunt with or without pulmonary valvotomy.

**Results:** In case 1, Starnes operation with a 4 mm central shunt was performed. This resulted in pulmonary high flow, which complicated postoperative management. The patient underwent TCPC at the age of 2 years, and is doing well at the age of 6 years. In case 2, Starnes operation with a 3.5 mm right modified Blalock-Taussig (BT) shunt and pulmonary valvotomy were performed. However, preoperative deep shock was so severe that the patient died of LOS on POD 1. In case 3, Starnes operation with a 3.5 mm right modified BT shunt and pulmonary valvotomy were performed. The patient had a stable postoperative course and underwent a bidirectional Glenn shunt at the age of 8 months. The patient is awaiting TCPC at the outpatient clinic.

**Conclusion:** Starnes operation with a 3.5 mm modified BT shunt was optimal for first-stage palliation of neonatal Ebstein's anomaly. We consider that not only the surgical strategy but also fetal echo diagnosis, preoperative stabilization, and timing of surgery are essential for successful management of neonates with Ebstein's anomaly.

### 要 旨

**背 景:** 新生児Ebstein奇形は重篤な心不全, チアノーゼを呈し死亡率50~75%と予後不良であるが, いまだに新生児Ebstein奇形に対する明確な治療指針は確立されていない。われわれは当施設における新生児Ebstein奇形に対する治療成績を検討した。

**方 法:** 1996年12月~2002年9月に当施設で経験した新生児Ebstein奇形3例7手術を後方視的に検討した。

**結 果:** 症例1. 日齢19に4mmセントラルシャントを用いたStarnes手術を施行した。術後, 高肺血流のコントロールに難渋したが段階的手術を経て2歳でextracardiac TCPQ (total cavopulmonary connection: 上下大静脈肺動脈吻合術)に到達, 現在6歳で外来通院中である。症例2. 術前低拍出量症候群 (low output syndrome: LOS)により著明なアシドーシス, ショック肝を認めた。日齢17に3.5mm modified Blalock-Taussig (BT)シャントを用いたStarnes手術, 肺動脈弁交連切開術を施行するも術後1病日, LOSで死亡した。症例3. 日齢31に3.5mm modified BTシャントを用いたStarnes手術, 肺動脈弁交連切開術を施行した。術後経過は良好で月齢8カ月で両方向性Glenn手術を施行され, 現在1歳でFontan型手術待機中である。

**結 論:** 3.5mm modified BTシャントを用いたStarnes手術は新生児Ebstein奇形に対する第一期姑息的手術として有効であった。その治療成績の向上のためには手術術式はもちろん, 胎児エコーなどの早期診断, 手術前の安定化, 適切な手術時期の決定など総合的な治療戦略が重要であると考えられた。

平成15年11月19日受付

別刷請求先: 〒020-8505 岩手県盛岡市中央通 1-2-1

平成16年5月17日受理

岩手医科大学附属循環器医療センター心臓血管外科 小泉 淳一

## はじめに

新生児期に発症するEbstein奇形は重篤な心不全，チアノーゼを呈し死亡率50～75%と予後不良な疾患である．当施設における新生児Ebstein奇形3例の治療経験を報告する．

## 対象と方法

1996年12月～2002年9月に当科で経験した新生児Ebstein奇形3例7手術を後方視的に検討した．

## 結 果

## 1. 症例 1

女児．在胎39週，体重2,695g，経膈頭位分娩で出生．生直後よりチアノーゼ，心雑音を認めたため，日齢2日に当院紹介．動脈血酸素飽和度(SaO<sub>2</sub>) 60%，心胸郭比(CTR) 90%(Fig. 1A)，心臓超音波検査で右房，右室の拡大，重度三尖弁閉鎖不全(TR)，機能的肺動脈弁閉鎖を伴う新生児Ebstein奇形と診断された．Celermajerら<sup>1)</sup>の

心エコー重症度分類ではIII度であった．挿管人工呼吸管理，プロスタグランジンE(PGE<sub>1</sub>)，カテコラミン投与などの内科的治療を開始したが，心不全は治療抵抗性で肺動脈順行性血流も認められなかった．PGE<sub>1</sub>からの離脱を試みるも不成功だった．日齢19日にStarnes手術を施行した(Fig. 2A)．上行大動脈送血，上下大静脈2本脱血で人工心肺を確立し，動脈管を結紮した．上行大動脈を遮断し心筋保護液で心停止を得た．三尖弁口は冠静脈洞を右室側に落とすようにして自己心膜で閉鎖した．肺動脈弁はintactであり，そのままとした．拡大した右房壁を切除し，右房を縫縮した．4mm径のePTFEグラフトを用いて上行大動脈-主肺動脈間にセントラルシャントを作成した．術後は高肺血流と上室性不整脈のコントロールに難渋したが軽快退院した(Fig. 3A)．月齢10カ月時，チアノーゼの進行あり．心臓カテーテル検査でQp/Qs 0.54，rt PA 5.4mm，lt PA 4.6mm，PA index 116と肺動脈の発達が不十分と判断し，5mm径ePTFEグラフトを用いた左modified Blalock-Taussigシャント術を施行した．月齢22カ月時の心臓カテーテル検

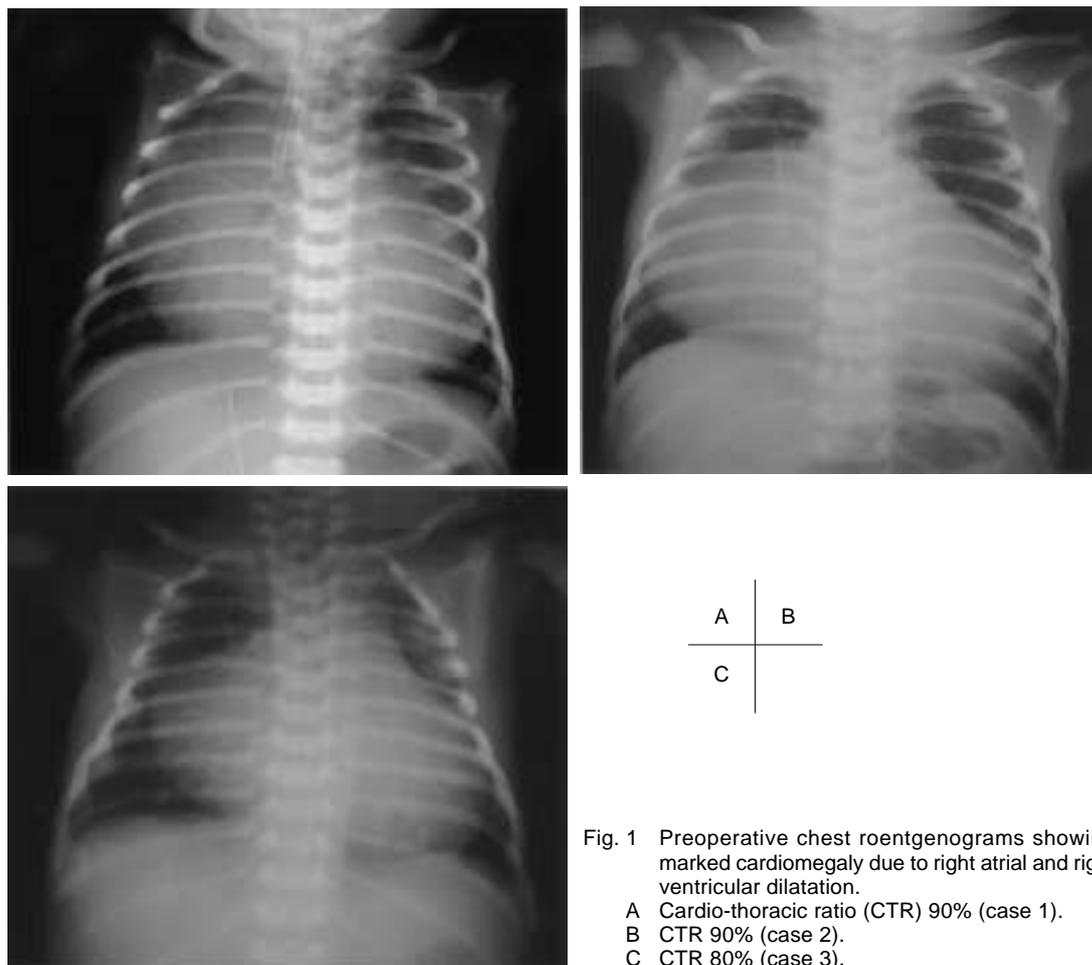


Fig. 1 Preoperative chest roentgenograms showing marked cardiomegaly due to right atrial and right ventricular dilatation.

- A Cardio-thoracic ratio (CTR) 90% (case 1).
- B CTR 90% (case 2).
- C CTR 80% (case 3).

査でrt PA 8.6mm, lt PA 6.3mm, PA index 190, 肺血管抵抗(Rp) 2.2単位と肺動脈の発達を認め, 両方向性Glenn手術を施行した。月齢30カ月時の心臓カテーテル検査ではPA index 198, Rp 2.6単位, SVC 13mmHg, LA 6mmHgでextracardiac TCPCを施行した。現在6歳で外来通院中である。

## 2. 症例 2

男児。在胎33週, 胎児エコーでEbstein奇形と診断され当院へ母体搬送となる。在胎41週, 体重3,146g, 骨盤位経膈分娩で出生。SaO<sub>2</sub> 85%, CTR 90%(Fig. 1B)。心臓超音波検査で新生児Ebstein奇形, 肺動脈弁閉鎖と診断された。心エコー重症度分類ではIV度であった。挿管人工呼吸管理, PGE<sub>1</sub>, カテコラミン投与などの内科的治療を開始した。PGE<sub>1</sub>からの離脱を試みるも不成功だった。日齢17日に血行動態が急速に悪化し著明なアシドーシス, ショック肝を認め緊急的にStarnes手術を施行した。体-肺動脈シャントは3.5mm, ePTFEグラフトで右modified Blalock-Taussig(BT)シャントを用いた(Fig. 2B)。肺動脈弁は解剖学的閉鎖であり交連切開術を施行した。術後1病日に心原性ショックで死亡した。

## 3. 症例 3

女児。胎児エコーで右房拡大指摘。近医で在胎37週, 体重3,380g, 経膈分娩で出生。日齢2日に当院紹介。SaO<sub>2</sub> 90%, CTR 80%(Fig. 1C)。心エコー検査で新

生児Ebstein奇形, 肺動脈弁閉鎖と診断された。心エコー重症度分類ではIII度であった(Fig. 4A)。PGE<sub>1</sub>, カテコラミン投与などの内科的治療を開始した。PGE<sub>1</sub>からの離脱を試みるも不成功だった。日齢31日にStarnes手術を施行した。体-肺動脈シャントは3.5mm, ePTFEグラフトで右modified BTシャントを用いた(Fig. 2B)。肺動脈弁交連切開術を併施した。術後経過は良好で不整脈などの合併症はなかった(Fig. 3C, 4B)。月齢8カ月時PA index 230, Rp 2.2単位で両方向性Glenn手術施行。現在月齢13カ月でFontan型手術待機中である。

## 考 察

Ebstein奇形は三尖弁形態異常の程度, 右室異形成の程度, 発症年齢, 合併病変の有無などにより臨床症状, 治療方針, 重症度などに幅広いスペクトラムを有した疾患群である。そのなかで新生児Ebstein奇形は重篤な心不全, チアノーゼを呈し死亡率50~75%と予後不良であり最重症型といえる<sup>1-3)</sup>。その救命のため, 目指すべき治療到達目標は肺血流を確保すること, 心拡大(右房, 右室の拡大)を減少させ周囲臓器(肺, 左室)の圧迫を解除すること, TRを制御することである。これらを達成するべく単心室型修復から両心室型修復まで, 数々の手術方法が報告されたが, いまだに新生児Ebstein奇形に対する明確な手術適応や至適な手術時期, 手術方法は確立されていない。

手術適応については新生児Ebstein奇形の早期死亡予

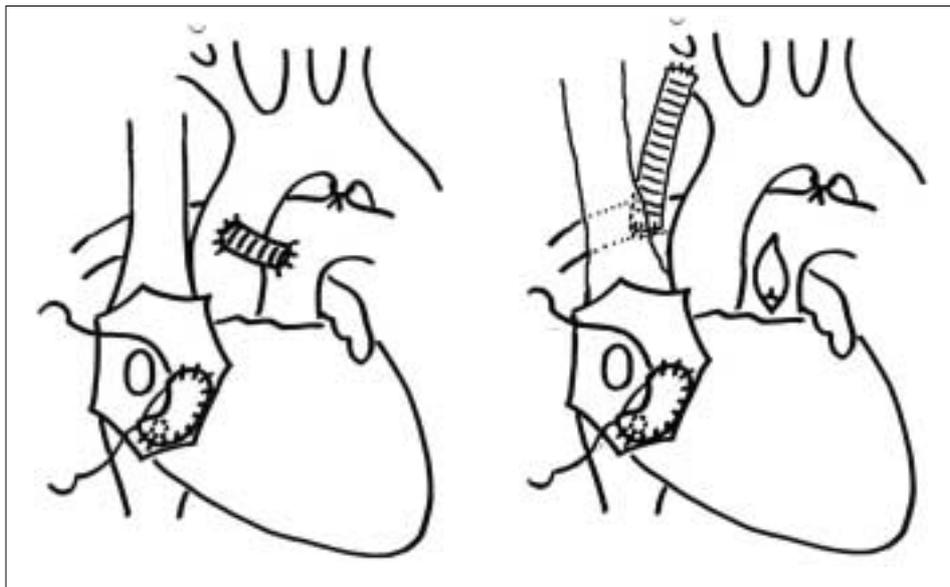


Fig. 2 Starnes operation, which consisted of tricuspid valve orifice closure, right atrial wall reduction, and central shunt (A)/rt. modified Blalock-Taussig shunt (B),

A

B

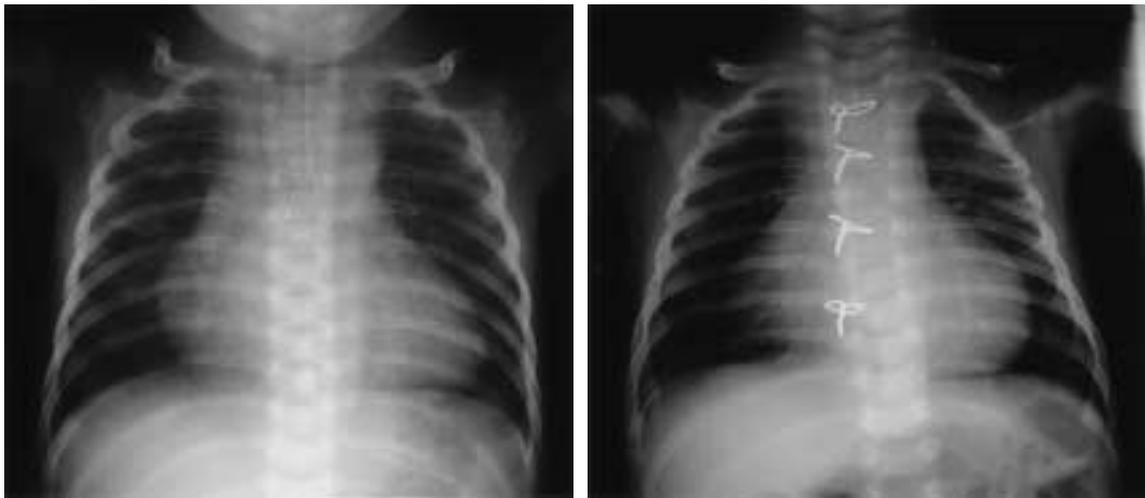


Fig. 3 Postoperative chest roentgenograms showing reduction of cardio-thoracic ratio (CTR).

- A CTR 68% (case 1).
- C CTR 61% (case 3).

A | C

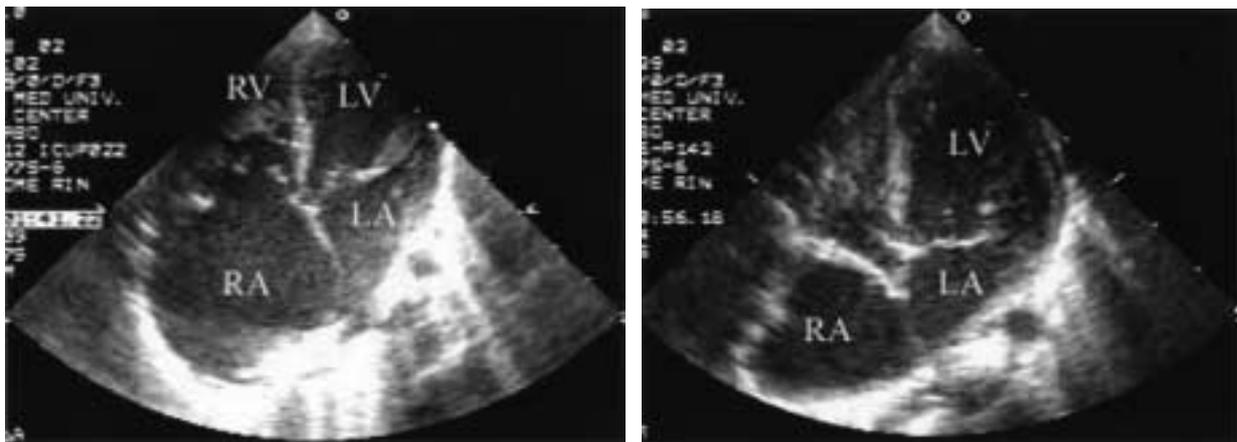


Fig. 4 Pre- and postoperative echocardiography.

- A Preoperative findings showing Ebstein's malformation of tricuspid valve, and marked dilatation of right atrium and ventricle.
- B Postoperative findings showing marked reduction of the size of the right atrium and ventricle.

A | B

Table 1 Characteristics of three patients with neonatal Ebstein's anomaly

Case	1	2	3
Age/Gender	19d/F	17d/M	31d/F
Weight (kg)	2.7	3.1	3.4
CTR (%)	90	90	80
Echo grade/TR	3/severe	4/severe	3/severe
Pulmonary atresia	Functional atresia	Anatomical atresia	Anatomical atresia
S-P shunt	Central shunt (4 mm)	Modified B-T shunt (3.5 mm)	Modified B-T shunt (3.5 mm)
Outcome	Alive/TCPC	Early death	Alive/BDG

CTR: cardio-thoracic ratio, TR: tricuspid valve regurgitation, S-P shunt: systemic-pulmonary shunt, B-T shunt: Blalock-Taussig shunt, TCPC: total cavo-pulmonary connection, BDG: bidirectional Glenn shunt

測因子が参考となる。Pavlovaら<sup>4)</sup>、Jaiswalら<sup>5)</sup>、Robersonら<sup>6)</sup>の報告を総合すると高度心拡大、高度心不全、肺動脈弁閉鎖、人工換気が、またCelermajerら<sup>1)</sup>の心エコーによる重症度分類ではIII度、IV度が早期死亡予測因子であり、これにあてはまる症例は手術を考慮すべきと考えられた。自験3例は全例CTR 80%以上の心拡大、薬剤抵抗性心不全、肺動脈弁閉鎖を有しており、手術適応については異論のないものと考えられた。

至適手術時期については手術適応が早期(30日以内)死亡予測因子を根拠としていることから当然、新生児期に手術すべきである。ただ、生後、数週間経過し肺血管抵抗が低下するにつれて病態が軽快し手術適応から除外されてくる症例があるのも事実である。しかしエコー重症度分類がIV度を呈した症例2では生後17日に急激な血行動態の悪化を来し、救命できなかった。この経験から重症度がIV度の症例については特に遅滞のない(2週間以内)手術施行が重要であると考えられた。

至適手術方法についてはこれまでいくつかの報告があるが、いずれも母集団は少なく、それらの優位性を比較することは困難である。単心室型修復では1991年、Starnesら<sup>7)</sup>が三尖弁閉鎖、右房縫縮、セントラルシャントからなるいわゆるStarnes手術を報告した。その成績は5症例中手術死亡0例、遠隔期死亡0例でFontan型手術終了2例(40%)、Glenn手術終了1例(20%)、次期手術待機中2例(40%)であった。本術式は比較的簡便であり再現性のある術式と考えられる。一つ注意すべき点はWatanabeら<sup>8)</sup>の報告のように還流血による右室の過伸展を予防するため右室-右房間、あるいは右室-肺動脈間の適度な交通を確保することである。本邦では1998年にEndoら<sup>9)</sup>が初めて新生児Starnes手術の救命例を報告している。また2002年、Sanoら<sup>10)</sup>は著明に拡大した右室を切除し左室機能の改善を期待するRV exclusion法の5例を報告し、手術遠隔期死亡0例とその有用性を述べた。ただし本報告には新生児期症例は含まれていない。一方、両心室型修復では2002年、Knott-Craigら<sup>11)</sup>が三尖弁形成、右房・右室縫縮、右室流出路再建、心房中隔欠損口部分閉鎖を施行した8例を報告し、手術死亡1例(12.5%)、遠隔期死亡0例と報告した。理想的ではあるが本術式は各症例の三尖弁形態や術者の三尖弁形成能力により成績が左右され、その再現性が課題となると考えられる。

自験3例はそれらの三尖弁形態、臨床的重症度などを考慮し3例ともStarnes手術を選択した。症例2は手術死亡となったが、それは術式ではなく術前ショック状態に起因したものと考えている。体-肺動脈シャントについて症例1では原法どおり4mmセントラルシャ

ントを用いたが、術後、高肺血流のコントロールに難渋した。そのため症例2,3では3.5mm、ePTFEグラフトによるmodified BTシャントを施行した。高肺血流の予防のためにはBTシャントが好ましいと考えられた。当施設では、今後も新生児Ebstein奇形に対してはStarnes手術を第一選択とする方針である。さらなる治療成績の向上のためには手術術式はもちろん、胎児エコーなどの早期診断、手術前の安定化、適切な手術時期の決定など、総合的な治療戦略が重要であると考えられた。

## 結 語

新生児Ebstein奇形3例にStarnes手術を施行し2例を救命した。うち1例はTCPC、1例はGlenn手術まで到達した。

## 【参考文献】

- 1) Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, et al: Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1041-1046
- 2) Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, et al: Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Am J Cardiol* 1971; 28: 84-95
- 3) Watson H: Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international cooperative study of 505 cases. *Br Heart J* 1974; 36: 417-427
- 4) Pavlova M, Fouron JC, Drblik SP, et al: Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. *Am Heart J* 1998; 135: 1081-1085
- 5) Jaiswal PK, Balakrishnan KG, Saha A, et al: Clinical profile and natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Int J Cardiol* 1994; 46: 113-119
- 6) Roberson DA, Silverman NH: Ebstein's anomaly: Echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 1300-1307
- 7) Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, et al: Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1082-1087
- 8) Watanabe M, Harada Y, Takeuchi T, et al: Modified Starnes operation for neonatal Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 916-917
- 9) Endo M, Ohmi M, Sato K, et al: Tricuspid valve closure for neonatal Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 540-542
- 10) Sano S, Ishino K, Kawada M, et al: Total right ventricular exclusion procedure: An operation for isolated congestive right ventricular failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 640-647
- 11) Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, et al: Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: An evolution of technique with 7-year follow-up. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 1786-1793