

新生児重症 Ebstein 奇形に対し段階的 modified-Starnes 手術を施行した 1 例

(平成 12 年 3 月 30 日受付)

(平成 12 年 12 月 25 日受理)

大阪市立総合医療センター小児心臓血管外科, 同 小児循環器科*

西 宏之 西垣 恭一 久米 庸一 宮本 勝彦
中西 秀彦* 江原 英治* 杉本 久和* 村上 洋介*

key words : Ebstein 奇形, 肺動脈閉鎖, 三尖弁逆流, Starnes 手術

要 旨

新生児期発症の肺動脈閉鎖, 高度心拡大, 肺動脈低形成, 高度三尖弁逆流を伴った Ebstein 奇形に対して, 段階的 modified-Starnes 手術を施行し, 救命し得たので報告する. 在胎 36 週時胎児仮死により緊急帝王切開出生. 生直後より高度チアノーゼ, 頻脈, 頻呼吸, 心不全を認めた. 生後 4 日目にショック状態となり人工換気を開始. 生後 12 日目に体外循環下に三尖弁弁口閉鎖, 右房縫縮を施行(動脈管を温存). 術後は PGE 1 により動脈管血流を維持し心胸郭比の減少を待って, 生後 31 日目に Blalock-Taussig 変法を行い, 術後 7 日目に抜管し得た. その後も動脈管血流が必要なため PGE 1 を投与しつつ体重増加を図り, 生後 73 日目に正中切開下に central shunt (腕頭動脈と主肺動脈), 動脈管結紮術を施行. 生後 83 日目に退院となった.

はじめに

新生児期発症の Ebstein 奇形は, 重症で治療困難な疾患である. 1991 年に Starnes ら¹⁾が提唱した三尖弁を閉鎖し, 右室機能を廃絶させる術式により救命例の報告も見られるが, いまだその成績は不良である. 今回, われわれは, 肺動脈閉鎖 (PA), 高度心拡大, 肺動脈低形成, 高度三尖弁逆流 (TR) を伴った Ebstein 奇形に対し, 生後 12 日目に体外循環下に三尖弁弁口閉鎖, 右房縫縮を施行し(動脈管を温存) 心胸郭比の減少を待って生後 31 日目に Blalock-Taussig 変法 (BT) を行い, その後成長を待って生後 73 日目に central shunt (腕頭動脈 主肺動脈), 動脈管結紮を行う段階的 modified Starnes 手術を施行し, 救命し得たので報告する.

症 例

症例: 生後 12 日, 男児

診断: Ebstein 奇形, 肺動脈閉鎖 (PA), 高度三尖弁逆流 (TR), 心房中隔欠損症 (ASD), 動脈管開存症 (PDA).

家族歴: 心疾患なし. 血族結婚なし.

現病歴: 在胎 28 週の胎児エコーにて Ebstein 奇形と診断されていた. 在胎 36 週時胎児仮死により緊急帝王切開出生. 出生時体重 2,836 g. 生直後より高度チアノーゼ, 頻脈, 頻呼吸, 心不全を認め, 当院 NICU に緊急入院となった.

入院時所見: 身長 49 cm, 体重 2,530 g, 心拍数 183/分, 呼吸数 74/分. 血圧は 46/30 mmHg で著明なチアノーゼを認め, 胸骨左縁第 4 肋間に駆出性収縮期雑音 (Levine 2/6 度) を聴取した. 動脈血ガスは, PH 7.250, PCO₂ 47.5 mmHg, PO₂ 37.8 mmHg, B. E-7.6 mEq/l, SaO₂ 61.7% であった. 血液生化学検査では異常を認めなかった. 胸部レントゲン写真では心胸郭比 (CTR): 96% と著明な心拡大を認め (図 1), 心電図上は洞調律

別刷請求先: (〒534 0021) 大阪市都島区都島本通 2

13 22

大阪市立総合医療センター小児心臓血管
外科 西 宏之

で不完全右脚ブロックを認めた。

心臓エコー検査所見：入院後直ちに施行した心エコーにて Ebstein 奇形, PA, PDA, TR (4/4), ASD と診断した (図 2)。

生後 4 日目にショック状態となり人工換気を開始。状態が改善しないため、生後 12 日目に準緊急的に手術を施行した。

手術所見(第一回手術(生後 12 日目))：胸骨正中切開。PDA は径 5.5 mm と巨大であったが、左右肺動脈



図 1 入院時胸部 X 線では、CTR=96% と著明な心拡大を認めた。

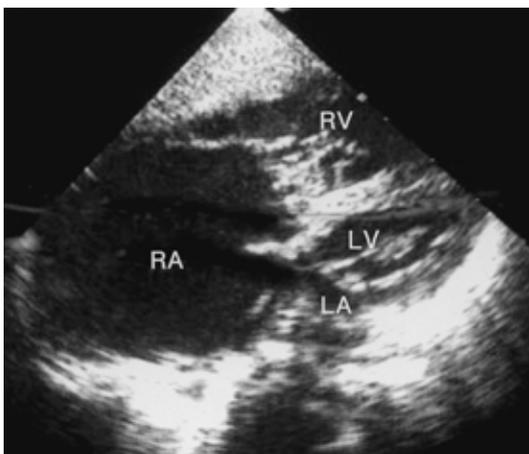


図 2 入院時心臓エコー検査(四腔断面像)では、三尖弁中隔尖の付着異常と大きな前尖を認めた。右房は高度に拡大していた。

はそれぞれ 2.0、2.3 mm と低形成であり、PA index は $40.8 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ であった。体外循環開始し、左右肺動脈を遮断。心停止下に右房切開し径 24 mm に拡大した三尖弁口を馬心膜パッチを用いて閉鎖。この際、冠静脈洞は右房側になるようにし、刺激伝導系の損傷を避けつつ右室右房間の交通を残す意味から本来の弁輪の中隔尖寄りの部分は長さ 4 mm にわたり縫合しなかった (図 3)。右房壁は大きく切除し縫縮した。左右肺動脈の遮断を解除し容易に体外循環を離脱し、閉胸も容易であった。手術時間は 205 分、体外循環時間 85 分、大動脈遮断時間 35 分であった。

術後急性期は、カテコラミン使用量も少なく安定しており、PGE 1 により PDA 血流を維持していた。これにより、CTR は 65% まで減少し (図 4)、心エコー検査上も右房は著明に縮小した (図 5)。生後 30 日目に施行した心臓カテーテル検査では、右肺動脈の中樞側が

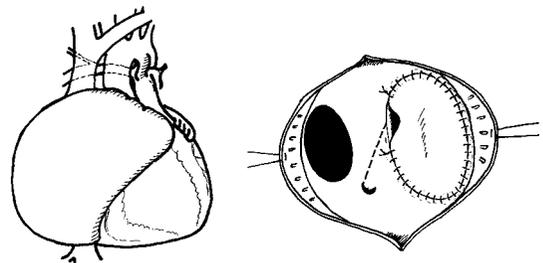


図 3 手術所見のシエマを示す。刺激伝導系の損傷を避けるため本来の弁輪の中隔尖寄りの部分は長さ 4 mm にわたり縫合しなかった。



図 4 術後胸部 X 線では、CTR=65% まで減少した。

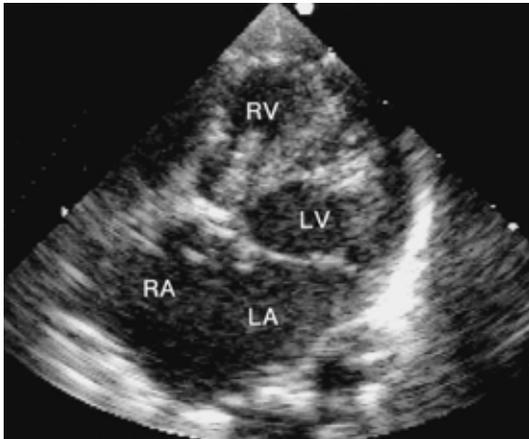


図5 術後心エコー検査(四腔断面像)では、三尖弁はパッチにより閉鎖され右房は著明に縮小した。左室の拡張にも問題は認められなかった。

3.3 mm, 右鎖骨下動脈が 1.5 mm で、圧データは右房平均圧 2 mmHg, 左室収縮期圧 78 mmHg, 左室拡張末期圧 7 mmHg, 肺静脈楔入平均圧 8 mmHg, 大動脈圧 67/33(49)mmHg であり、右 Blalock-Taussig(以下 BT) シャント変法を行う方針とした。

第二回手術(生後 31 日目): 右側開胸により径 3.5 mm の PTFE グラフトを用い BT シャント変法を施行。鎖骨下動脈外径は 3.5 mm, 右肺動脈径は 3.5 mm であった。

術後 7 日目に抜管。抜管後も動脈管血流を必要としたため PGE 1 の投与を続行し、生後 64 日目に心臓カテーテル検査を施行。圧データは右房平均圧 5 mmHg, 左室収縮期圧 70 mmHg, 左室拡張末期圧 8 mmHg, 肺静脈楔入平均圧 13 mmHg, 大動脈圧 63/28(44)mmHg であった。また、径 5 mm の動脈管が開存しており、BT シャントのみの血流では不十分と判断し、central shunt の方針となった。

第三回手術(生後 73 日目): 胸骨正中切開下に径 4 mm の PTFE グラフトを用い、腕頭動脈と主肺動脈間の central shunt および動脈管結紮術を施行した。腕頭動脈は 8 mm, 主肺動脈は 12 mm であった。その際、解剖学的肺動脈閉鎖(以下 PA)を確認した。

術後経過は良好で(図 6)、生後 83 日目に退院となった。生後 5 カ月の現在、外来にて右心バイパス手術待機中である。

考 察

Ebstein 奇形は比較的まれな疾患であり、さらに血

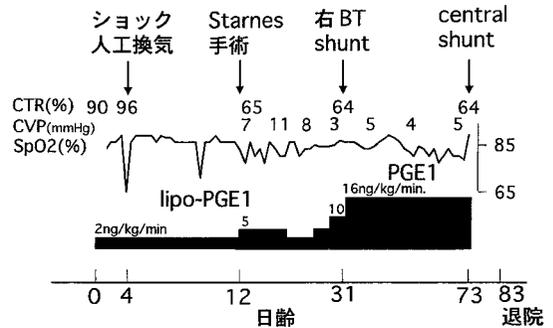


図 6

行動態や臨床像にも非常に幅がある²⁾。新生児期に発症する Ebstein 奇形は重症であり、一般的に救命困難といわれており³⁾、特に PA を伴ったものは予後が非常に悪く、外科的治療方法も確立されていないため極めて治療が困難な疾患であった⁴⁾⁻⁶⁾。

1991 年 Starnes ら¹⁾は右室機能を廃絶する目的で三尖弁閉鎖、心房中隔欠損作成、右房縫縮、体肺動脈短絡術を施行する開心姑息手術により、5 例を救命し得たと報告している。この Starnes 手術により、新生児期に発症する PA をともなった Ebstein 奇形に対する新しい治療体系が示されたと言える。しかし、Starnes 手術もその成績は、未だ安定しているとは言い難く、本邦でも 3 例の報告例を認める⁷⁾⁻⁹⁾が、うち 1 例⁸⁾は死亡している。

本術式の問題点としては、1) 肺容積が小さく術前状態が不良 2) 侵襲が大きい新生児期開心姑息術である、3) 三尖弁口完全閉鎖による右室拡大、4) 冠静脈洞を右室側に置くことによる冠血流減少、及び 5) 肺血流を適正に維持する方法が困難であることが挙げられる。

一般的に PA を伴った Ebstein 奇形は、術前より高度のチアノーゼとアシドーシスが進行しており、術前に人工換気によるサポートを必要とする。肺の圧損傷を極力避けるために高頻度振動換気(HFO)が用いられる場合もある⁷⁾。また、Ebstein 奇形の肺低形成は、羊水過小や横隔膜ヘルニアのような肺胞形成期以前の圧迫による低形成と異なり、肺そのものの成熟はある程度進んでおり、早期の心拡大の緩和により呼吸状態の改善が期待できると言われている⁴⁾。従って、自験例のように wall to wall の高度の心拡大を伴った症例に対しても、内科的治療により安定を図り、早期手

術により心拡大の減少をはかることが非常に重要と考えられる。

新生児期に施行しなければならないことが多い Starnes 手術は、開心姑息術であり、このため手術侵襲を軽減させることが治療成績の向上に不可欠である。前田ら⁹⁾は、内科的管理を行い、第36生日にBTシャントを施行後第63生日にStarnes手術を行うことにより、新生児期を避け、手術侵襲の軽減を図り、短絡手術と三尖弁口閉鎖術を分けて行うことは侵襲の軽減に有用と述べている。自験例では、一般状態が不良で新生児期手術を余儀なくされたので、体肺動脈短絡術を行わずに肺血流の供給源としてPDAを温存することにより、手術時間の短縮を図り、良好な結果が得られた。

本術式に関しては、三尖弁口の閉鎖方法が重要になってくる。完全房室ブロックを避けるためにパッチをどの部位に縫着するか、右室に対する容量負荷にいかに対応するかが問題となる。冠静脈洞を右室側に持ってくると、肺動脈閉鎖が解剖学的なものの場合には右室に容量負荷がかかる。また、冠動脈の血流低下も懸念される。たとえ冠静脈洞を右房側にもってきたとしてもThebesian veinからの還流により右室がoverdistensionにいたるという報告もある¹⁰⁾。これらを回避するためにパッチにfenestrationを加えたり⁹⁾、パッチ周囲をやや粗に縫合したり⁹⁾する工夫が行われている。我々は、冠静脈洞を本来の右房側になるようにパッチをあて、かつ房室ブロックを避けるために刺激伝導系の部分を4mmにわたって縫合せず、右房右室間の交通を残した。これにより房室ブロックや右室のoverdistensionは認めず、体外循環からの離脱は容易で、術後も問題なく経過した。

本術式のもう一つのポイントとして、肺動脈の血流をいかに調節するかが挙げられる。容量負荷がかかり、流量の調節が難しい体肺動脈短絡と体外循環下に三尖弁口閉鎖を同時に行うことは、過大な侵襲となる。このため体肺動脈短絡を先行させている報告もみられる⁹⁾。我々は、拡大右心系の縮小により、肺容積の拡大と左心系の圧迫軽減を図ることを第一とし初回手術で三尖弁口閉鎖および右房縫縮を行い、PDAを肺血流の供給源として温存した。その結果、初回手術を乗り切ることができ、次のBTシャントおよびcentral shuntにつながる事が可能であった。

今回我々は、Starnes原法と異なる三尖弁口閉鎖法の工夫と、低形成肺動脈の成長を待つてBTシャント

およびcentral shuntを施行することにより、予後不良な肺動脈閉鎖をともなったEbstein奇形を救命し得た。我々の術式は、本疾患に対する新しいアプローチと考えられた。

結 語

肺動脈閉鎖を伴った重症Ebstein奇形に対し、初回手術として三尖弁口閉鎖を行い、その後体肺動脈短絡手術を施行して救命し得た1例を経験したので報告した。

文 献

- 1) Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE: Ebstein, s anomaly appearing in the neonate: A new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101: 1082-1087
- 2) 中島祐司, 相羽 純, 中沢 誠, 片山 章, 高尾篤良: 単純型Ebstein奇形57例の自然歴 主として手術適応, 手術時期との関連について. 日小循環誌 1990; 6: 299-305
- 3) Stellin G, Santini F, Thiene G, Bortolotti U, Daliento L, Milanese O, Sorbata C, Mazzucco A, Casarotto D: Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 255-261
- 4) 田中高志, 菅 隆昭, 山田美保, 大内秀雄, 柿澤秀行, 村田祐二, 羽根田潔: 高度心拡大を伴った新生児重症エプスタイン奇形の3例. 日小循環誌 1994; 10: 375-379
- 5) 宮村治男, 江口昭治, 渡辺 弘, 林 純一, 菅原正明, 高橋善樹, 篠永真弓, 建部 祥, 高橋 昌, 平塚雅英: エプスタイン奇形に対する外科治療成績の検討. 日小循環誌 1994; 9: 662-666
- 6) 豊原啓子, 馬渡英夫, 馬場 清, 田中陸男, 神崎義雄, 村田祐二, 羽根田潔: 生直後より高度の心拡大を認めたエプスタイン奇形の3例. 日小循環誌 1994; 10: 380-385
- 7) 柿澤秀行, 大野忠行, 小澤 晃, 田中高志, 近江三喜男: 胎児期から観察しStarnes手術を施行したエプスタイン奇形の3例. 日小循環誌 1997; 13: 85-88
- 8) 坂本貴彦, 原田順和, 竹内敬昌, 太田敬三, 里見元義, 安河内聡, 加納 洋, 田村正徳, 山崎崇志, 太田喜義: Modified Starnes Operationを施行した重症Ebstein奇形, 肺動脈閉鎖症の1新生児例. 胸部外科 1997; 50: 487-491
- 9) 前田正信, 佐井 昇, 宮原 健, 櫻井 一, 中山雅人, 竹村春起: Two-staged Starnes 手術で救命できた肺動脈閉鎖症を伴う重症Ebstein奇形. 日胸外会誌 1998; 46: 1200-1205

10) 岸本英文, 井川誠一郎, 飯尾雅彦, 久米庸一, 川平
洋一, 稲村 昇, 前野敏也, 松下 享, 中田 健:

新生児期発症の Ebstein 奇形に対する右房縫縮,
三尖弁口閉鎖術. 日小循誌 1996; 12: 255

A Case of Staged Modified Starnes Operation for Ebstein
Anomaly with Pulmonary Atresia in the Neonate

Hiroyuki Nishi, Kyoichi Nishigaki, Youichi Kume, Katsuhiko Miyamoto,
Hidehiko Nakanishi*, Eiji Ehara*,
Hisakazu Sugimoto* and Yousuke Murakami*
Departments of Pediatric Cardiovascular Surgery
and Pediatric Cardiology*
Osaka City General Hospital

A successful case of staged modified Starnes operation for severe Ebstein, s anomaly associated with pulmonary atresia in the neonate is reported. The baby had remarkable cardiomegaly soon after birth and severe respiratory distress. He required mechanical ventilation and PGE 1 infusion. On the 12 th day after birth, tricuspid valve orifice closure and right atrium plication were performed under cardiopulmonary bypass. Because of narrow pulmonary artery, PDA was preserved. After growth of pulmonary artery under PGE 1 infusion, he underwent the modified Blalock Taussig operation on the 31 st day after birth and the central shunt on the 73 rd day after birth. He was discharged in a good condition on the 83 rd day after birth.
