

< Editorial Comment >

最重症型 Ebstein 奇形：生直後から重症化する新生児期 Ebstein 奇形の治療方針

静岡県立こども病院 横田 通夫

Ebstein 奇形は、極めて多様な解剖形態を持つ疾患であり、その多様性ゆえに、治療法を標準化することが極めて困難な疾患である。本論文の症例は、新生児期早期・生直後に重症化する最重症型に属し、画一的な手術方法が見いだされていない領域の症例である。極めて予後不良な患児を、適切な治療戦略により救命された西・西垣先生の本論文は、重要な意義を持っている。

Celermajer ら¹⁾は、超音波検索の所見から、新生児の本症を4つのgradeに分けている。最重症型の解剖学的特徴は、右房が高度に拡大していること、三尖弁の付着部が著しく心尖部よりになっていること、三尖弁よりも末梢側の右室(機能的右室)壁が菲薄化していること²⁾、さらに右室及び左室心筋の繊維化が認められる²⁾、ということである。従ってこの型の右室の拍出力は弱く、三尖弁逆流は高度であり、肺動脈への前方駆出する力はない。すなわち肺動脈弁はanatomical atresia(全体の3分の1⁴⁾)でなくてもfunctional atresiaの状態である。高度の三尖弁逆流による進行的右房拡大は肺を圧排し、肺血流量低下と相まって呼吸困難・チアノーゼを生じる。肺血流量を確保するために体肺動脈短絡を作成する手術は、これのみでは三尖弁逆流を残すことから成績は極めて不良であった。本症の肺は高度に拡大した右房・右室のため(100% CTR 症候群, all heart patient, wall to wall heart とも言われている)極端に圧迫され、肺容量が減少しているが、圧迫を除けば機能は回復する可能性がある⁵⁾。1991年 Starnes ら⁷⁾が、三尖弁口を閉鎖し、拡大した右房を切除・縫縮し、さらに同時に体肺動脈短絡を作成する手術方法を、5例中5例生存という成績とともに報告した際は、このStarnes術が最重症型に対する答えであると思われた。この5例はその後、2例が2年後にフォンターン手術、1例が1年後にグレン手術を受け、いずれも生存している⁸⁾。実は、1985年に同様の手術を行った新生児期早期例(死亡例)のことがCastanedaの教科書に記載されている⁴⁾。最重症型はまれな疾患であり、Starnes ら⁷⁾の報告後いくつかの施設で追試されたものの、確立された術式とするには報告例が少ない^{5, 6, 9)-11)}。しかし、他の有効な手術が考えられないというのが現実である。右室機能に初めから期待せず、それを廃絶することについては、反論もあり、新生児期早期に発症する例でも肺血管抵抗が低下すると十分な右室の拍出が得られる例も少なくないとされている。生直後から重症化する場合の危険因子は¹⁵⁾、(1)鬱血性心不全、(2)人工呼吸、(3)プロスタグランジンへの依存、及び(4)高度心拡大とされているが、Starnes ら⁷⁾の5例も人工呼吸管理・PGE1投与で回復しないので平均生後5日目に手術している。同様に、柿澤ら⁶⁾、小澤ら¹³⁾は生後11日目に、Endoら¹⁰⁾は、生後12日目に、van Son ら⁹⁾は、最重症型5例中3例に平均生後5日に手術を行い、いずれも成功している。坂本ら¹¹⁾は生後12日目の症例を術後3日目の閉胸時の不整脈で失っている。豊原ら¹²⁾は生後11日例を失っている。これらの症例は、三尖弁口の閉鎖・右房縫縮と体肺動脈短絡を同時に行ったStarnes手術原法であるが、体外循環の負荷と体肺動脈短絡による容量負荷が同時に加わると、状態の不良な例では危険度が高まるとして、前田ら³⁾は、段階的術法を報告した。生後36日に緊急短絡手術を行い、さらに第63生日に三尖弁閉鎖術・右房縫縮術を行って、成功している。本論文の趣旨も同様に、段階的術法の有用性を述べたもので、生後12日目に三尖弁口閉鎖、生後31日目にブラロック・トウシク変法を行っている。Starnes らの5例⁷⁾では術後平均10日に抜管、また van Son らの3例⁹⁾では術後平均7日目、Endo らの例¹⁰⁾は術後12日目に抜管が可能となっている。本論文の例ではブラロック・トウシク変法手術後7日目に抜管されていて、肺機能の回復が得られたことが示されている。

三尖弁の異常・三尖弁逆流の高度なものほど、生後早期に発症し、急速に重症化する。その場合、術前の状態も不良で、人工呼吸・PGE1の内科的治療に抵抗する。われわれの施設で1991年に経験した最重症例は、生後3度の三尖弁逆流と2度と肺動脈逆流の合併例で、帝切後直ちに生後人工呼吸が開始され、CTR 96%、FiO₂ 1.0で、pH 6.95、PaO₂ 22.5 mmHg、B. E. - 22 mEq/L、PaCO₂は挿管前69 mmHg、血圧30 mmHgと極めて不

良な状態であり、生後22時間目に動脈管 肺動脈弁逆流 三尖弁逆流の血行動態のうち肺動脈弁逆流を断ち切るために、緊急で主肺動脈結紮のみを行った。不整脈が消失、血圧も安定し、代謝性アシドーシスの進行も一時的にとまったが、無尿が続き、生後13日目に心臓マッサージに引き続くかたちで、central shunt、動脈管結紮、右房縫縮を行ったがLOSで失った。このような重症例が果たして生後0日で体外循環に耐えられるか、疑問である。これまでの報告をみると、この例よりは状態が良く、本論文の例も術前 pH 7.250, PCO₂ 47.5 mmHg, PO₂ 37.8 mmHg, B. E. - 7.6 mEq/L, SaO₂ 61.7%, 坂本らの例⁷⁾も pH 7.379, PaO₂ 24.5 mmHg, B. E. - 1.2 mmol/L であり、生後6日に心カテーテル検査を行う余裕もあった。Starnes らの例⁷⁾も pH 7.11~7.34, PaO₂ 25~35 mmHg である。van Son ら⁹⁾は、術前 PaO₂ 25 mmHg, pH 7.10 の重症例は手術をせず、翌日死亡したと報告している。すなわち、この最重症型にも、程度の差があり、すべての例で Starnes 術原法の同時手術のリスクが同じとは言えない。従って、より重症例には段階的な手術が適応となる可能性がある。

三尖弁口のパッチ閉鎖手技にも、ブロック防止、冠静脈洞の還流、術後の右室拡大に関連した問題がある。ブロック防止のために、本論文では一部縫着しない方法が行われている。冠静脈血流の還流については、殆どの例で右室側になるように縫合されている。三尖弁口閉鎖術後に右室が拡大することがしばしば指摘されているが、Starnes ら⁷⁾は、術後24時間以内に右室が拡大して、心室中隔が左側に偏位して左室を圧迫し、左室流出路狭窄を起こすことがあると述べている。術後冠静脈洞あるいは Thebesian vein の血液が右室内に還流し、肺動脈弁閉鎖の状態では、当然右室は拡大するので、パッチに fenestration する方法¹¹⁾、パッチ縫着を粗に行う方法³⁾が有効であったとの報告がある。体肺動脈短絡については、左心低形成症候群のごとく肺血流量の調節が問題となり、central shunt は手術時間は短縮出来るが、肺血流量が過多になる危険性があり、ブラロック・トウシック変法を勧める報告もある³⁾。

以上、新生児期早期の Ebstein 最重症型の治療を考える上での Starnes 手術の位置づけについて考察したが、最重症型の中でも解剖学的な異常の度合いによると思われる重症度の差があり、Starnes 原法を行うには危険度が高い症例もあるようである。その場合の治療戦略として、前田ら、あるいは本論文のようなきめ細かな段階的手術方法は、この予後不良・治療困難な疾患に対する福音となることが考えられる。

文 献

- 1) Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RKH, Deanfield JE: Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1041-1046
- 2) Celermajer DS, Dodd SM, Greenwald SE, Wyse RKH, Deanfield JE: Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Pathophysiologic and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1049-1053
- 3) 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
- 4) Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL: *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, WB Saunders, 1994, pp 276-277
- 5) 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. *日小循誌* 1994; 19: 375-379
- 6) 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. *日小循誌* 1997; 13: 85-88
- 7) Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE: Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thoracic Cardiovascular Surg* 1991; 101: 1082-1087
- 8) Pitlick PT, Griffin ML, Berstein D, Choy M, Starnes VA: Followup on a new surgical procedure for Ebstein's anomaly in the critically ill neonate. *Circulation* 82 (Suppl III): III-716
- 9) van Son JAM, Falk V, Black MD, Haas GS, Mohr FE: Conversion of complex neonatal Ebstein's anomaly into functional tricuspid or pulmonary atresia. *Eur J Cardio-thoracic Surg* 1998; 13: 280-285
- 10) Endo M, Ohmi M, Sato K, Tanaka T, Kakizawa H, Tabayashi K.: Tricuspid valve closure for neonatal Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 540-542
- 11) 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, 肺動脈弁閉鎖症の1新生児例. *胸部外科* 1997; 50: 487-491
- 12) 豊原啓子, 馬渡英夫, 馬場 清, 田中陸男, 神崎義雄: 生直後より高度の心拡大を認めたエプスタイン奇形9例の検

討．日小循誌 1994；10：380 385

- 13) 小澤 晃，大野忠行，田中高志，柿澤秀行，近江三喜男：胎児期より観察し Starnes 法を施行した重症エプスタイン奇形の1例．日小循誌 1996；12：255
 - 14) 岸本英文，井川誠一郎，飯尾雅彦，他：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 1993；9：64
 - 15) Roberson DA, Silverman NH：Ebstein 's anomaly：Echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J Am Coll Cardiol 1989；14：1300 1307
-