

## 右室切除後，Fontan手術に到達し得た重症Ebstein奇形の1例

小谷 恭弘，石野 幸三，河田 政明，吉積 功，  
本浄 修己，大崎 悟，佐野 俊二

Key words :  
Ebstein奇形，右室切除，左室機能，  
Fontan手術

岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科

## Fontan Completion after Total Right Ventricular Exclusion in a Child with Ebstein's Anomaly

Yasuhiro Kotani, Kozo Ishino, Masaaki Kawada, Ko Yoshizumi,  
Osami Honjo, Satoru Osaki, and Shunji Sano

Department of Cardiovascular Surgery, Okayama University Graduate School of Medicine and Dentistry, Okayama, Japan

The mortality rate remains high in patients with Ebstein's anomaly appearing during the neonatal and early infantile period. We report here a patient with Ebstein's anomaly who underwent total right ventricular exclusion as initial palliation and subsequently underwent Fontan completion. A 5-month-old boy presented with cardiomegaly and cyanosis. Echocardiography demonstrated Ebstein's anomaly with severe tricuspid regurgitation and huge right ventricle. The total right ventricular exclusion procedure, consisting of resection of the right ventricular free wall and closure of the tricuspid orifice, was performed concomitant with a bidirectional Glenn anastomosis. Postoperative echocardiography showed increased left ventricular end-diastolic volume (from 33% to 90% of normal value) and improved left ventricular ejection fraction (from 31% to 69%). At follow-up cardiac catheterization before Fontan operation, mean pulmonary artery pressure was 15 mmHg, and pulmonary vascular resistance was 2.5 U·m<sup>2</sup>. At 3 years of age, an extracardiac total cavopulmonary connection was successfully carried out. Total right ventricular exclusion as initial palliation in critically ill patients with Ebstein's anomaly provides an adequate cardiac and pulmonary condition to establish Fontan circulation.

### 要 旨

新生児および乳児期に発症する重症Ebstein奇形の外科治療成績は満足すべきものではない。われわれは、乳児期発症の重症Ebstein奇形に対して、初回手術にtotal RV exclusionを併用し、Fontan手術に到達し得た症例を報告する。症例は5カ月の男児。心拡大とチアノーゼにて発症し、心エコーでEbstein奇形と診断。三尖弁の高度逆流および右室の菲薄化、収縮能の低下を認めたため、total RV exclusionおよび両方向性Glenn手術を施行した。術後、巨大右室による圧迫が除去され、左室形態は正常化、左室拡張末期容積は対正常比33%から90%へ、また駆出率は31%から69%へ改善した。経過中、左室機能は保持され、Fontan術前の心臓カテーテル検査では平均肺動脈圧15mmHg、肺動脈抵抗2.5U·m<sup>2</sup>、PA index 168であった。3歳時に心外型total cavopulmonary connectionを施行した。観察期間1年で、経過良好である。本症例では、初回手術におけるtotal RV exclusionにより改善した左室機能および呼吸機能は、術後中期遠隔期にわたり保持され、好条件でFontan手術を施行し得た。

### はじめに

Ebstein奇形のなかでも新生児および乳児期に発症するものは最重症例とされ、従来救命が困難であった<sup>1)</sup>。その一因として、高度の三尖弁逆流による右室の拡大

および機能低下のみならず、巨大な右室の圧迫による左室機能の低下が挙げられる<sup>2,3)</sup>。重症例に対するtotal RV exclusionは、術後の左室機能および呼吸機能を改善し、早期成績は良好であるが<sup>4)</sup>、中期遠隔期の経過については不明である。今回、乳児期に発症した重症Ebstein

平成15年11月21日受付  
平成16年5月17日受理

別刷請求先：〒700-8558 岡山市鹿田町 2-5-1  
岡山大学大学院医歯学総合研究科心臓血管外科 佐野 俊二

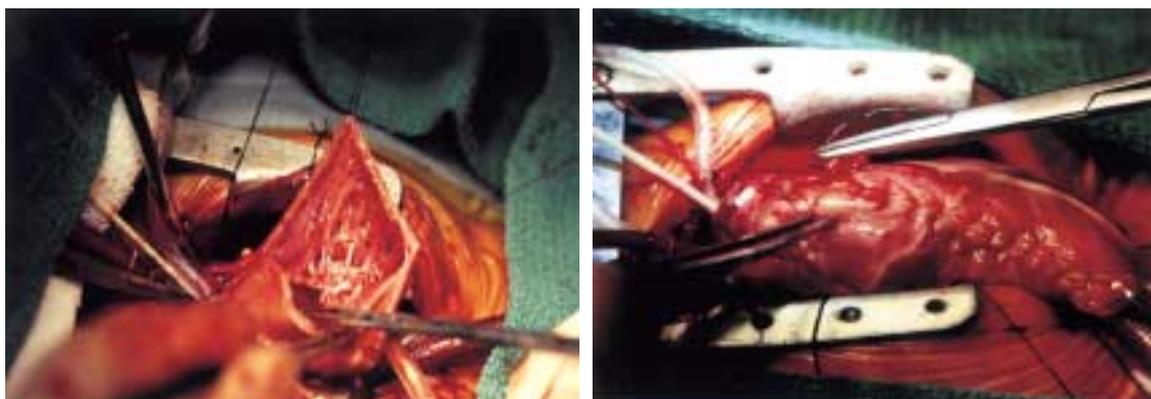


Fig. 1 Operative findings.

A Resection of the right ventricular free wall.

B Direct suture closure of the remnant of the right ventricular free wall.

A | B

奇形に対し、total RV exclusionを併用した初回手術を経て、初めてFontan手術に到達し得た症例を報告する。

### 症 例

#### 1) 症例

5カ月，男児．

#### 2) 主訴

呼吸困難，チアノーゼ．

#### 3) 現病歴

在胎36週，1,780gで出生するも，特に問題なく経過していた．生後5カ月時，突然，多呼吸と高度のチアノーゼを来し，心エコー検査にてEbstein奇形と診断され，手術目的に入院となった．

#### 4) 入院時現症

体重5.5kg，血圧84/51mmHg，脈拍150/分，洞調律，呼吸数80～90回/分，動脈血酸素分圧(PaO<sub>2</sub>)30mmHg．胸骨右縁第2肋間にLevine III/IVの収縮期および拡張期雑音を聴取した．血液ガス分析では著明なアシドーシスを認め，胸部X線では心胸郭比(CTR)75%と著明な心拡大を認めた．心エコー検査では，右室は著明に拡大，菲薄化し，三尖弁逆流は高度，中隔尖，後尖は30mm以上落ち込み，特に後尖のplasteringが顕著であった．拡大した右室のため心室中隔の奇異性運動および左方偏位が認められた．このため左室形態は偏心化しており，左室駆出率(left ventricular ejection fraction: LVEF)はmodified Simpson法<sup>5)</sup>により31%であった．中等度の肺動脈弁逆流が認められた．心臓カテーテル検査では，収縮期右室圧17mmHg，肺静脈楔入圧15mmHgであった．

#### 5) 初回手術

準緊急的に手術を施行した．胸骨正中切開にて心

内に到達．右室は菲薄化が著しく収縮能の低下を認め，三尖弁も変形・落ち込みが著しく，形成は困難と判断し，total RV exclusionの方針とした．人工心肺確立後，右室自由壁を三尖弁口および心室中隔から1cm離して切除し，5-0プロリンにて直接二重縫合した(Fig. 1)．三尖弁は切除し，三尖弁口はPTFEパッチで完全閉鎖した．冠静脈洞からの還流を左房へ導くよう，心房中隔欠損を作成した．肺動脈弁は，逆流の軽減とThebesian静脈から右室へ還流する血液を逃がすため，半閉鎖とした．大動脈遮断を解除し，心拍動下に両方向性Glenn手術を施行した．人工心肺からの離脱は容易であった．術後の動脈血酸素飽和度は酸素投与下にて80～86%を維持し，11時間後に抜管した．合併症なく経過し，第12病日に転院した．胸部X線におけるCTRは術前の75%から51%へと減少した．術後の心エコー検査では，短軸像において心室中隔の左方偏位が消失し，左室形態は正円となり(Fig. 2)，左室拡張末期容積は対正常比33%から90%へと増加し，LVEFは31%から69%へと著明に改善した(Table 1)．

#### 6) Fontan手術

外来での経過中，左室機能低下や右室の再拡大は認めなかった．初回手術より2年7カ月後の心臓カテーテル検査では，左室拡張末期圧3mmHg，LVEF 68%，平均肺動脈圧15mmHg，肺動脈抵抗2.5U・m<sup>2</sup>およびPA index 168であった．3歳1カ月時，18mmのPTFE人工血管を用いて心外型total cavopulmonary connectionを施行した．術中，主肺動脈に対する操作は加えなかった．術後経過は良好で，第19病日に退院した．現在，観察期間1年で，心不全を来すことなく元気に外来に通院している．

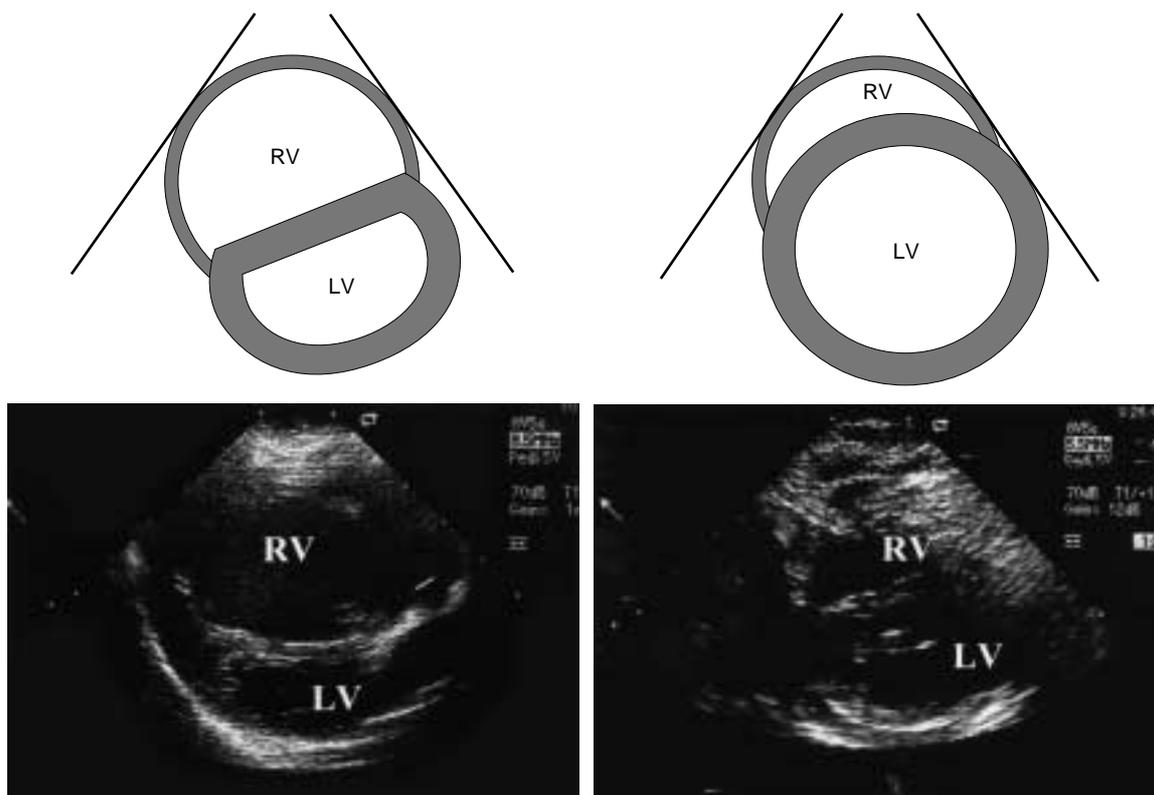


Fig. 2 Echocardiographic images at end-diastolic phase on short-axis view.

A Before total RV exclusion.  
B After total RV exclusion.

A | B

Table 1 Echocardiographic findings

	pre-TRVE	post-TRVE	pre-TCPC	post-TCPC
LVEDV (ml)	4	11	31	26
LVEDV (% of normal)	33	90	121	109
LVESV (ml)	2.8	3.4	9.6	7.1
LVEF (%)	31	69	69	72
IVS paradoxical motion	+	-	-	-

LVEDV: left ventricular end-diastolic volume, LVESV: left ventricular end-systolic volume, LVEF: left ventricular ejection fraction, IVS: interventricular septum, TRVE: total right ventricular exclusion, TCPC: total cavopulmonary connection

## 考 察

新生児および乳児期に発症する重症Ebstein奇形は、高度三尖弁逆流と右室容量負荷の悪循環により著明な心拡大とチアノーゼを呈し、外科治療成績は満足すべきものではない<sup>6)</sup>。しかし近年、重症右室不全合併例に対する両方向性Glenn手術を併用する1+1/2心室修復術や<sup>6)</sup>、新生児重症例に対するStarnes手術により生存率が改善している<sup>7)</sup>。しかし、これらの手術では拡大した右

室が残存しており、左室機能や呼吸機能の改善の点で課題が残った。これに対しわれわれは、高度の右室不全を呈する重症例に対し、右室自由壁を切除し三尖弁口を閉鎖するtotal RV exclusionを行い、良好な早期成績を得た<sup>4)</sup>。

Total RV exclusionの利点として、著しく拡大した右室を切除することにより左室への圧迫が除去され、左室収縮能が改善することが挙げられる<sup>4)</sup>。その一方、左室の収縮運動に関して、右室が重要な役割を担っている

との報告があり<sup>8)</sup>、total RV exclusionにより右室自由壁を切除すると、術後に左室収縮機能が低下することが危惧される。しかし本症例では、中期遠隔期においても左室収縮能は維持され、右室の再拡張を認めなかった。

肺動脈および実質の正常な発育はFontan循環成立の重要な因子である。重症Ebstein奇形において、肺は拡大した心臓の圧迫により二次的に低形成を来している場合が多いが、肺実質の発育は新生児期発症例も含め正常である<sup>9)</sup>。total RV exclusionにより拡大した右室を切除することで縦隔の占有容積は減少し、肺の拡張により肺血管抵抗は低下し、肺血流は増加するものと考えられる。本症例において、呼吸状態は劇的に改善し早期に人工呼吸を離脱し得た。Fontan手術前、PA indexは168とやや低値であったが、平均肺動脈圧、肺血管抵抗とも低値であり、Fontan循環は成立した。

### 結 語

乳児期に発症した重症Ebstein奇形例に対し、total RV exclusion施行2年7カ月後Fontan手術に到達した。本症例では、初回手術におけるtotal RV exclusionにより改善した左室機能および呼吸機能は、術後中期・遠隔期にわたり保持され、好条件でFontan手術を施行し得た。

### 【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) Louie EK, Lin SS, Reynertson SI, et al: Pressure and volume loading of the right ventricle have opposite effects on left ventricular ejection fraction. *Circulation* 1995; 92: 819-824
- 3) Lin SS, Reynertson SI, Louie EK, et al: Right ventricular volume overload results in depression of left ventricular ejection fraction. Implications for the surgical management of tricuspid valve disease. *Circulation* 1994; 90: 11209-213
- 4) 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
- 5) Folland ED, Parisi AF, Moynihan PF, et al: Assessment of left ventricular ejection fraction and volumes by real-time, two-dimensional echocardiography. A comparison of cineangiographic and radionuclide techniques. *Circulation* 1979; 60: 760-766
- 6) Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, et al: Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: Benefits in high risk patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 13: 514-519
- 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) Torrent-Guasp F, Ballester M, Buckberg GD, et al: Spatial orientation of the ventricular muscle band: Physiologic contribution and surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 389-392
- 9) Tanaka T, Yamaki S, Ohno T, et al: The histology of the lung in neonates with tricuspid valve disease and gross cardiomegaly due to severe regurgitation. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 133-138