

Ebstein's Anomaly に対する人工弁移植術の経験

京都大学医学部外科学教室第2講座 (主任: 木村忠司教授)

都志見久令男・日笠頼則

天理病院心臓血管外科 (院長: 山本俊平博士)

竜田憲和

〔原稿受付: 昭和44年7月1日〕

An Experience of Successful Surgical Correction for Ebstein's Anomaly with Prosthetic Tricuspid Valve

by

KUREO TSUSHIMI and YORINORI HIGASA

The 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. DHUJI KIHURA)

NORIKAZU TATSUDA

The Tenri Hospital Department of Cardio vascular Surgery
(Chief: Dr. TOSHIHIRA YAMAMOTO)

Twenty-year-old male was admitted to Kyoto University Hospital complaining of cyanosis and clubbed fingers. On physical examinations, systolic murmur was heard best at left sternal border of fourth intercostal space and it radiated to the apex.

His electrocardiogram showed complete right bundle branch block and cardiac enlargement was found in his chest X-ray. Ebstein's anomaly was confirmed by the findings of cardiac catheterization and selective angiography which revealed enormously dilated right atrium and downward displacement of tricuspidal leaflets. With the aid of extracorporeal circulation, replacement with Starr-Edwards caged ball valve 4M was performed after excision of the normally and abnormally positioned leaflet of tricuspid valve.

The patient had an uneventful postoperative course except several episodes of arrhythmia. Two months after operation, cardiothoracic ratio of the patient reduced considerably and hemodynamic status is excellent.

1. は じ め に

Ebstein's anomaly に対する外科的治療は約15年前より種々試みられていたが、1962年12月 Barnard¹⁾ が三尖弁の切除と右房と右室間の本来の線維輪に人工弁を設置する術式により本症の心機能を著明に改善し得たと報告したことにより本症の外科的治療は従来の palliativeなものから correctiveなものへと発展した段階にたちいたった。

最近われわれも Ebstein's anomaly と術前診断を確定し得た1症例に対して人工心肺を使用し直視下に三尖弁を切除し、Starr-Edwards の caged disc valve 4

Mを移植し臨床症状の著明な改善を得たので報告する。

2. 症 例

20才の男子で易疲労性、チアノーゼを主訴として来院した患者で入院時所見は左前胸部の膨隆、肢末端の軽度のチアノーゼと clubbed fingers & toes. を有し心尖部から左第4肋間にかけて最強点を有する駆出性収縮期雑音を聴取す。心尖部で Levine 2度の前収縮期雑音を聴きまた第3音および第4音を認めた。図1は術前心音図を示す。図2に示す如く胸部X線の前後像で $CTR=0.72$ と著明に心陰影が拡大しておりその

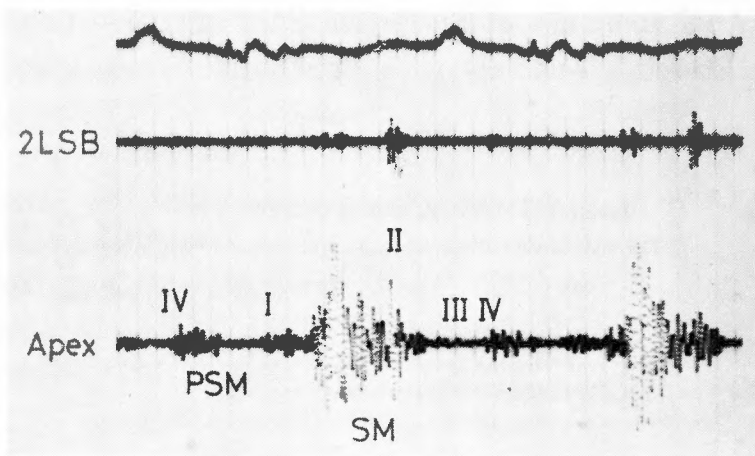


図1 術前心音図

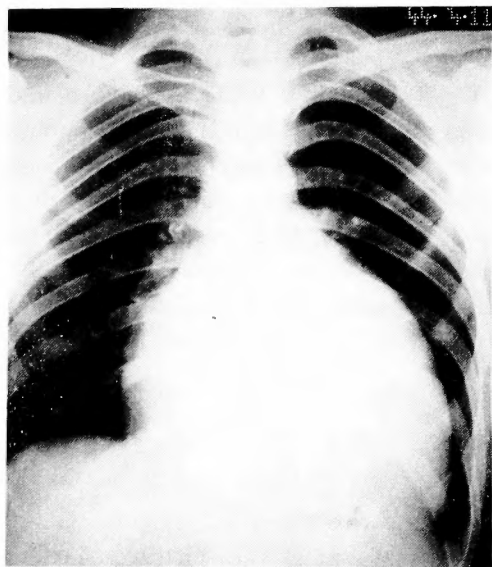


図2 術前胸部X線前後像

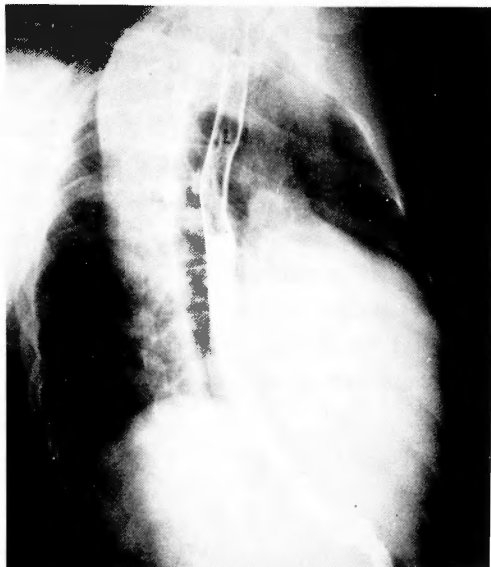


図3 術前胸部X線第1斜位

形状は球形であり、又所謂 vascular pedicle は狭い。肺血管陰影はやや減少している。図3は第1斜位、図4は第2斜位を示す。第1斜位、第2斜位共に後方への心陰影の拡大が認められるが第1斜位に於ける食道への圧迫の程度から見て左房の拡張とは考えられず、第2斜位での後方拡大も左室の拡張によると考えるより著明な右側の拡大による左室の後方転位と考えられ

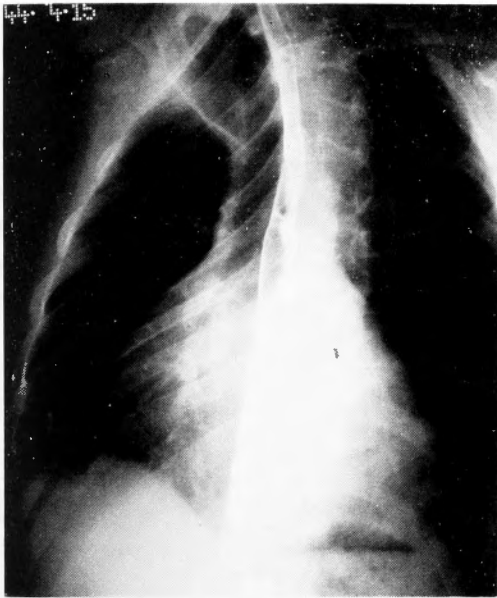


図4 術前胸部X線第2斜位

る。図5の如く心電図は右脚ブロックを示し、P-R延長を認めP波はV₂で特に高く、尖っている。末梢血液所見は赤血球： 534×10^4 、ヘマトクリット52%、血色素105%、白血球6900、血小板 22.3×10^4 で軽度の赤血球増多を認めた。右心カテテル所見は表1に示す如くであり動脈血酸素飽和度の軽度の低下と心房中隔欠損を確かめ得た。又図6の如く右房化右心室の圧曲線を得、更に選択的心血管造影にて、図7、図8の如く巨大

表1 右心カテテル所見

	Pressure	mmHg/ mean	O ₂ Vol. %
rPA	12/6	9	15.34
mPA	12	9	15.21
RV.i	16 (4)		15.43
RA.m		3	15.43
SVC		4	13.26
IVC		4	15.88
SIVC			14.83
FA			20.91 (9.1%)
LA		5	
L.PV		4	22.21
Saturated blood			23.20

O₂ consumption : 189 ml/min.

Q_{pa} = 2.751 l/min. Q_s = 3.109 l/m

L→R (0.190 l/min.) : 6.9% of Q_{pa}.

R→L (0.548 l/min.) : 17.6% of Q_s.

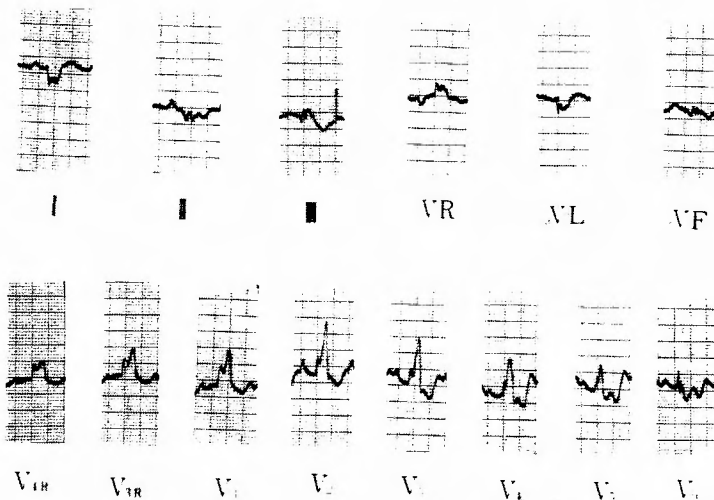


図5 術前心電図

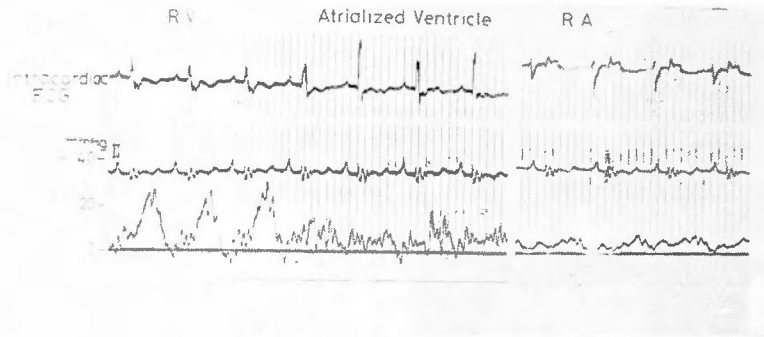


図6 右心カテーテル圧曲線

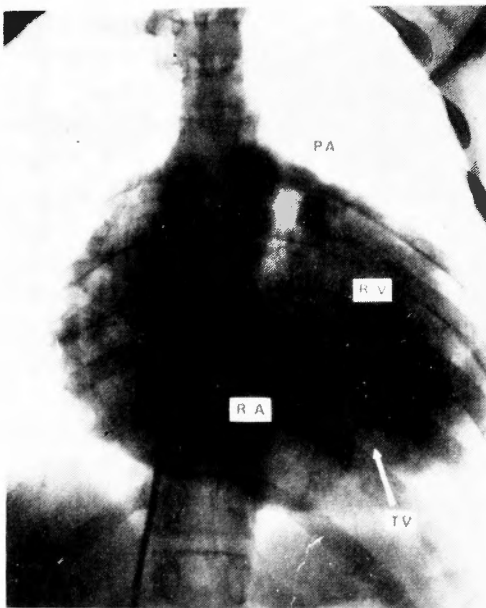


図7 選択的心血管造影(その1)
造影剤の右房内注入により巨大な右房、
三尖弁の転位像を認めた。

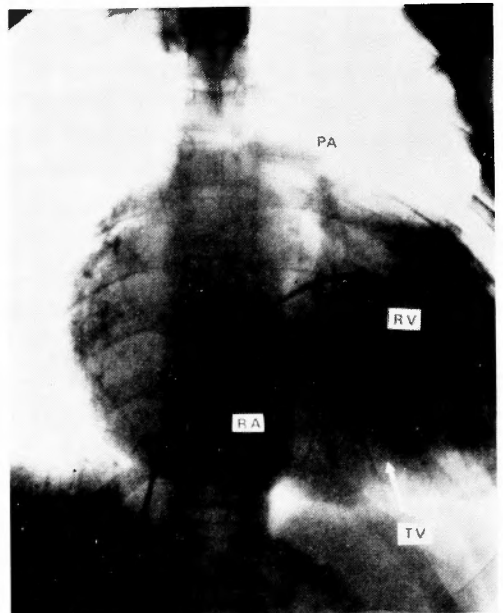


図8 選択的心血管造影(その2)
造影剤の右室内注入により三尖弁閉鎖
不全を証明

な右房、三尖弁の転位像を認めた。又肺動脈幹が極めて細く右房内造影剤が長時間停滞し図8の如く右室内に造影剤注入により三尖弁閉鎖不全があることが証明された。以上 Ebstein's anomaly の診断を確定し手術を施行した。麻酔導入中毎分180~200の発作性頻脈或いは挿管操作中著明な徐脈が発生した。手術操作中も心臓は極めて irritable であった。胸骨正中切開にて心臓を開き心臓を見るに右房、心耳は著明に拡大し肺動脈は細くPA/AO直径比は0.48であった。人工心肺を廻転し直視下に右心房を開くと卵円孔の位置に直径8mmの心房中隔欠損を認めた。三尖弁は変形転位し中隔尖と

後尖にあたる部分は本来の房室間の線維輪と考えられる所より約3~4cm右室側に至る迄弁は癒着或いは転位した形を呈しておりこの先の部分は右室壁より遊離していたが、この部に多数の短かく細い腱索がつき弁を右室壁に固定していた。一方前尖は本来の線維輪より発生しておりほぼ正常であつた。しかしこれ等の弁による狭窄はなかつた。型の如く弁を切除した。前尖は一部乳頭筋を含めて切除した。図9は切除した弁である。

次いで Barnard の提唱せる術式に従い刺戟伝導系の損傷を避けるため冠静脈洞の上縁を大きく迂迴して縫



図9 切除した三尖弁

合を置き Starr-Edwards の caged disc valve 4 M を移植した。次いで心房中隔欠損を完全閉鎖して手術を終了した。術後経過は不整脈の発生を除いては順調であつた。例えば図10のAに示す如く心房粗動が発生し、次いで24時間後Bに示す如く上室性頻脈に移行した。デギタリス、インデラルの投与でCの如くこれを control し得た。

術後1ヵ月半の現在図11の如く胸部X線像も CTR = 0.57と術前の図2に較べ心陰影は著明に縮少した。図12は術後心電図である。チアノーゼも消失し動脈血酸素飽和度も95.8と正常化した。

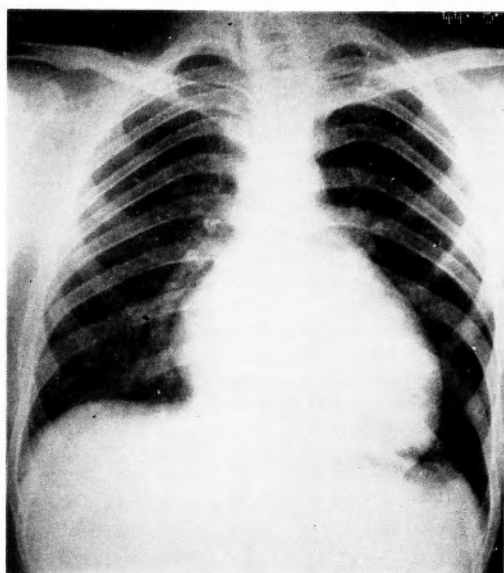


図11 術後胸部X線像

3. 考 案

1886年Wilhelm Ebstein²⁾によつて記載された本症は三尖弁の1つ或いはそれ以上の弁の右室内への下方転位により特徴づけられる先天性奇形とされている。通常前尖は比較的正常で房室線維輪より発生するが、中

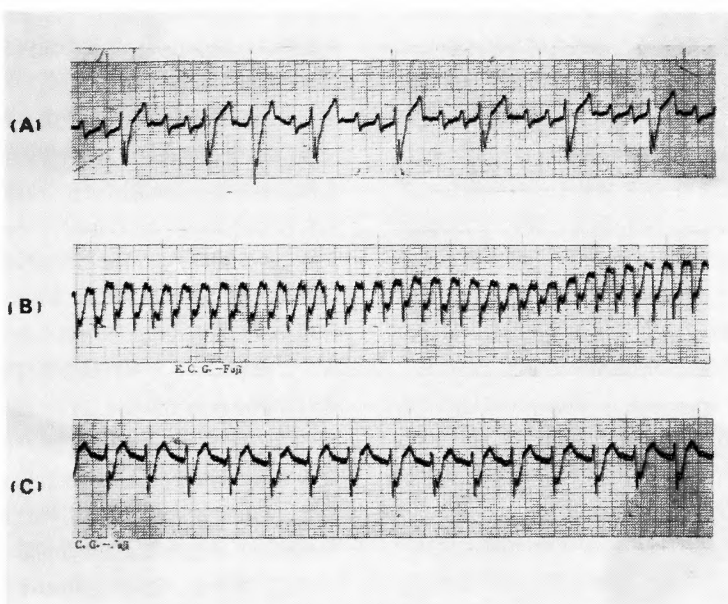


図10 術後不整脈。Aの如く心房粗動が発生、次いでBに示す如く上室性頻脈に移行した。デギタリス、インデラルの投与でCの如く control し得た。

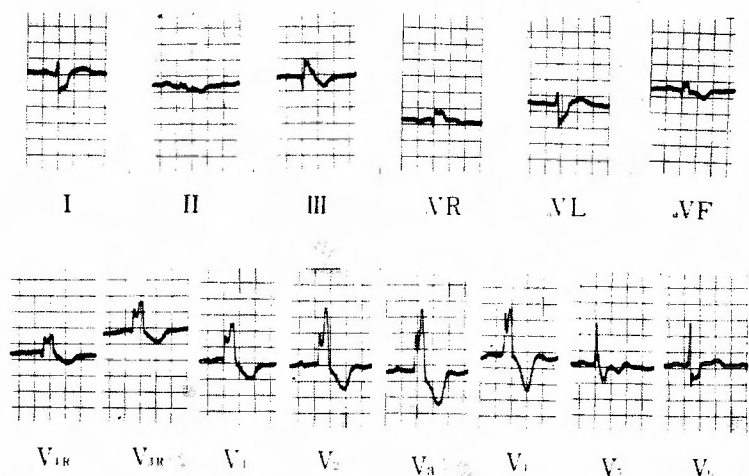


図12 術後心電図

隔尖と後尖の二弁は右室壁に癒合転位して付着しており、右は癒合併により近位部と遠位部とに2分され近位部は所謂「右房化右室」と呼ばれその壁は極めて薄い。三尖弁は高度の閉鎖不全状態であり時に狭窄を示すこともある。又本症は卵円孔開存或いは心房中隔欠損症を合併することが屢々であり、心房中隔に異常のない症例は稀れであるが、その他の合併奇形は少ないとされている。最近10年間に本症の知見が飛躍的に殖えるに従つてこれ等の弁の附着状態や構造の変形の程度は非常に種々であり重症例より軽症例に至る spectrum は極めて広いものであることが判明してきた。今野³⁾は本症が三尖弁の中隔尖と後尖の付着線が下方に転位した心疾患と云う単純な奇形であることはむしろ稀れであり、三尖弁の形態はまったく変わりとは右心室壁の構造はほとんど原形をとどめないほどの奇形であり「右心室壁」の構造を決定した三尖弁を作る胎生期の原基、cardiac jelly の消退不全に起因する右室壁と三尖弁の総合的な原形と定義するのが正しいと主張している。われわれの症例は古典的に記載されている症例に比較的近いと思われる。

本症の予後に関し Lillehei⁴⁾は剖検例120例を検討し20才迄に59%、30才迄に79%、40才迄に87%が死亡していたとしており本症は比較的早期に外科的治療を必要とする対象が多数あるものと考えられる。

本症の外科的治療は約15年前より種々試みられてい

る。最初 Blalock 或いは Potts の短絡術或いは心房中隔欠損の閉鎖が試みられたが、本法は症状が改善することは少なく、むしろ悪化することが多くこれ等はほとんど失敗に帰し極めて少数例の生存例しか得られていない。

次いで Glenn 氏術式による上空静脈—肺動脈吻合術が提唱され減少している肺の血流を増加し且つこの増加が心臓の負荷とならず、むしろ右心負荷を減少することにより本法の有用性が主張されたが脳鬱滞性のアノキシア、乳び胸、或いは吻合部の血栓の発生等問題も幾つかあり、又本術式により心機能の根本的改善はもたらし得ない。又 Hunter⁵⁾、Lillehei 等による三尖弁挙上術が提唱され、Hardy⁶⁾等の成功例が報告されているが、前に述べた如く、本症の解剖学的 spectrum は広く、この術式により閉鎖不全や狭窄を残さず且つ十分に機能しうる右室容積を保持するように修復が可能な症例は極めて少なくないと考えられる。

1962年12月 Barnard¹⁾が三尖弁の切除と右房と右室間の本来の線維輪に人工弁を設置する術式を本症に施行し、心機能を著明に改善し得たと報告したことにより本症の外科的治療は三尖弁切除と人工弁移植を行なう術式に集中し、従来の palliative なものから corrective なものへと発展した段階にたちいたつた。

Barnard は①右室が拡張期中に十分な量の血液をうける状態になること、②収縮期中の三尖弁の閉鎖不全

を防止しうること, ③変形, 転位せる三尖弁による右室流出路の狭窄の除去と云う3つの観点より, 三尖弁の切除と右房と右室間の本来の線維輪に人工弁を設置する術式を提唱したのである。更に, 彼は人工弁設置の際刺戟伝導系の損傷を避けるため冠静脈洞の上縁を大きく迂廻して縫合をおくことを提唱しているが, この配慮は人工弁移植を行なつた他の報告例に房室ブロックの発生が高率にみられることより極めて重要と考えられる。又冠静脈洞の右室側へ移動させることは機能的に不利な点は全く考えられずわれわれもこの方法に準じて手術を施行した。本術式により, 三尖弁の末梢側に所謂「右房化右心室」が位置を正してくるのであるが, この極めて薄くなつた心室壁をもつた右房化右心室に対し Hilary⁷⁾ はこれを縫縮することにより排除することを提唱しているが, Lillehei⁴⁾ は人工弁を設置することにより正常な仕事が負荷されるようになればこの薄い心室壁も正常な厚さと機能を持ちうるに至ることを術後の心血管造影や心筋の組織学的所見より示唆しておりわれわれは右房化右室に対し縫縮術等特殊な処置は加えなかつた。

術直後の右心不全を乗り切るため右→左短絡を残す必要があるとの考えもあるが, この処置は右心室の機能に依り決定すべきものであり, われわれの症例では心房中隔欠損を完全閉鎖した。

4. 結 語

最近われわれは20才男子で易疲労性, チアノーゼを主訴とし胸部X線像, 心電図, 心音図, 右心カテーテル, 選択的心血管造影から Ebstein's anomaly と術前

に診断を確定し, 人工心肺を使つて直視下に三尖弁を切除し, Starr-Edwards caged ball valve 4M を移植し, 心房中隔欠損を完全閉鎖して臨床症状の著明な改善を得たので若干の考案を加えて報告した。

なお本症の術前の貴重な資料を提供し且つ種々御教示いただいた京大第3内科心臓グループの諸先生に心から感謝いたします。

文 献

- 1) Barnard, C. N : Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. *Surgery*, **54** : 302, 1963.
- 2) Ebstein, W : Über einen sehr selten Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arch. Anat. Physiol. Wissensch. Med.* **238**, 1866.
- 3) 今野草二 : Ebstein病のx線解剖. *胸部外科*, **20** : 696, 1967.
- 4) Lillehei, C. W : Evolution of corrective surgery for Ebstein's anomaly. *Circulation*, (Suppl 1) **35** : 111, 1967.
- 5) Hunter, S. W. : Ebstein's malformation of the tricuspid valve : Study of a case together with suggestion of anew form of surgical therapy. *Dis. Chest*, **28** : 297, 1958.
- 6) Hardy, K. L. Ebstein's anomaly A functional concept and successful definitive repair. *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.*, **48** : 927, 1967.
- 7) Hilary, H. T. : Surgical management of Ebstein's anomaly. *J. Thoracic & Cardiovas. Surg.*, **53** : 385, 1967.
- 8) Lillehei, C. W. : Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Method of surgical correction utilizing a ball valve prothesis and delayed closure of atrial septal defect. *Circulation*, (Suppl 1) **31** and **32** : 9, 1965.