

3) エプスタイン症例について

新潟大学 第二外科 齊藤 憲・金沢 宏・宮村 治男
中込 正昭・江口 昭治

今回我々は高度肺動脈弁狭窄を合併した Ebstein 病に対し乳児期早期に Brock 手術, 4才時に根治手術の二期的手術を行ない満足すべき結果を得たので報告する。

症例: Y.T. 4才女児。

主訴: チアノーゼ。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 3,440g 正常分娩にて出生, 生後8日目に心雑音を指摘される。チアノーゼと哺乳力低下が出現してきた為当科入院し心カテ施行, PS+ASD+PDA+TR の診断となる。

PS が高度の為生後3カ月に Brock 手術を施行し, 退院後経過観察していたが, 心不全, チアノーゼが再度進行するため, 4才時に心カテ施行し Ebstein 病+ASD+PS+TR と診断した。

入院時所見: 体重 14.5kg で口唇にチアノーゼを認めた。脈拍は108で整, 3LSB に2/6度の収縮期雑音を聴取した。肝は軽度腫大し, 指趾に clubbing があった。

検血では多血症を認め, 心電図では右房負荷と不完全右脚ブロックの所見を示した。

Brock 前の右室造影の側面像。肺動脈弁の狭窄及び三尖弁逆流が著明で PA は淡く造影されている。

心カテに引き続き Brock 手術を行った。胸骨正中切開で心臓に達し右室流出路にタバコ縫合をかけ心拍動下に尖刀及び鉗子により弁切開術を施行した。その後軽快退院した(表1)。

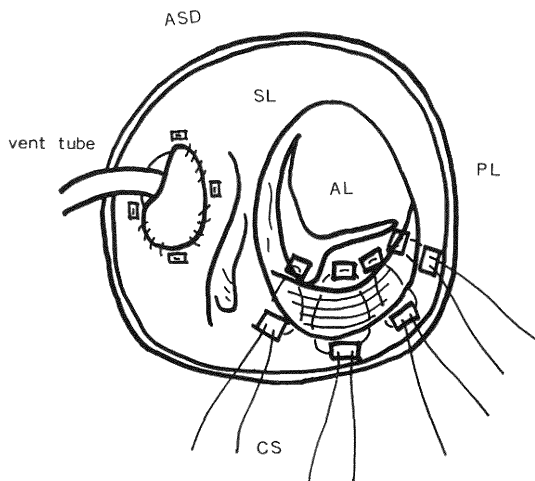


図 1

4才時の心カテデータ。RV-PA の圧較差は 14mm Hg. で R→Lshunt は63%であった。

右室造影の正面像と側面像。肺動脈はよく造影されている。三尖弁の高度の落ち込みと心房化右室の存在を認め Ebstein 奇形を伴った ASD+PS+TR と診断した。

以上より根治手術の適応と考え昭和61年9月30日手術を行なった(図1)。

胸骨正中切開にて心臓に達し体外循環後大動脈を遮断, 心停止液を注入し RA を切開すると ASD は二次孔欠損で径 2cm ありパッチ閉鎖した。三尖弁を見ると中隔尖と後尖の下方偏位が著しく, 後尖は落ち込みの他に更に右室壁への癒合が強く認められた。弁修復術可能と考え後尖の部に felt pledget 付 3~0 Ticon 糸を3針, さらに中隔側は1針 coronary sinus 下方へ糸をかけ計4針で三尖弁挙上と弁輪縫合を併せて行なった。

弁口は1.5指で拍動下でも逆流は前尖と中隔尖の間にごく軽度見られるのみと改善した。人工心肺よりの weaning も良好であった。

術後一過性の右心不全症状を認めたが経過は良好で第3病日に気管内チューブを抜去し, チアノーゼも消失し軽快退院した。

表-1 心臓カテーテル検査(4才時)

	心内圧 (mmHg)	O ₂ 飽和度 (%)
上大静脈	(5)	61.6
右房	(5) a=6, v=9	61.1
右房化右室	10/0	
機能的右室	20/0 EDP 8	61.6
肺動脈	6/4	
大腿動脈		73.5

R → L 63% Qp/Qs 0.37

考察

エプスタイン奇形は重篤な心不全、チアノーゼを呈するものから無症状で過ごすものまで様々である¹⁾が乳児期早期に発症するものは極めて予後不良とされており²⁾手術成功例の報告も多くはない³⁾。乳児期早期の三尖弁修復は非常に困難と考えられる為、我々はまず Brock 手術で心不全、低酸素血症を軽減させ成長を待って二期的に開心根治術を行なった。このような段階的治療が功を奏したと考えられここに報告した。

参考文献

1) Genton, E. and Blount, S.G.: The spectrum

of Ebstein's anomaly. Am. Heart. J., 73: 395, 1967.

2) Kumar, A.E., Fyler, D.C., Miettinen, O.S. and Nadas, A.S.: Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. Am. J. Cardiol., 28: 84, 1971.

3) Mair, D.D., Seward, J.B., Driscoll, D.J. and Danielson, G.K.: Surgical repair of Ebstein's anomaly: selection of patients and early and late operative results. Circulation., 72 (suppl. 2): 2~70, 1985.

IV. 心エコー (III)

1) 肺塞栓症 2例における心エコー所見

新潟市民病院 循環器科 村松公美子・小田 弘隆・樋熊 紀雄
森山 裕之・佐藤 広則・中村 享道

我々は、肺塞栓症 2例を経験し、肺塞栓症の循環動態の異常を把握する上で、non invasive な方法として、心エコーが有用であったことを報告する。

症例 1: 63歳、女性、無職。

主 訴: 呼吸困難、息切れ。

既往歴: 昭和40年子宮癌にて根治的子宫全摘術。

現病歴: 昭和61年3月突然呼吸困難、息切れが出現し

たが、約1週間で消失した。昭和61年11月25日再び突然呼吸困難、息切れが出現し徐々に増悪し、12月4日当科入院。

入院時理学時所見: 脈拍96/分、整、血圧 140/100 mm Hg、呼吸数18/分、心音清、第4肋間胸骨左縁 Levine II/VI 全収縮期雑音、両側下肢腫脹(左>右)。

入院時動脈血ガス分析: pH 7.505, PCO₂ 24.3 mm

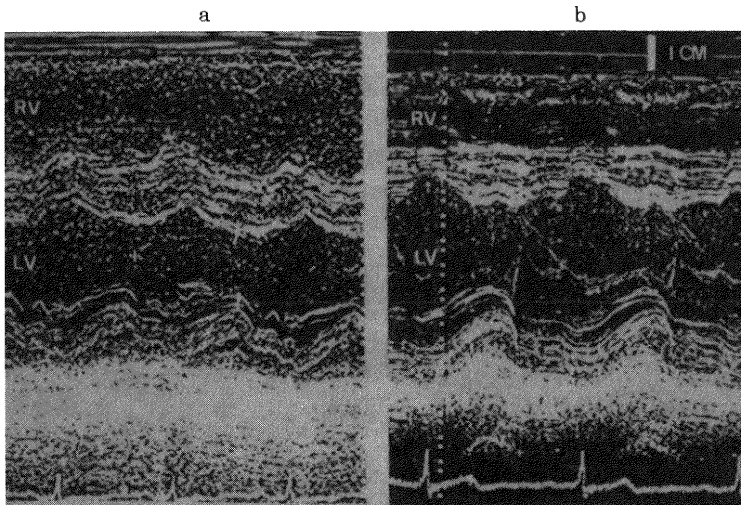


図 1

a. 治療前 RV: 右室, LV: 左室, 右室径の拡張, 心室中隔奇異性運動がみられる。

b. 治療後