●症例報告●

Marfan 症候群による全大動脈人工血管置換術後に発生した 右鎖骨下動脈瘤に対し、hybrid 手術にて治療した1例

光岡 明人¹, 寺崎 宏明¹, 中川 達生², 長谷聡一郎², 井上 芳徳³

要 旨：症例は40歳男性。Marfan 症候群による全大動脈人工血管置換術後の右鎖骨下動脈瘤に対し血管内治療、バイパス手術により良好な治療結果を得た。鎖骨下動脈瘤分枝をコイル塞栓後、右総頸動脈を露出した。腕頭動脈よりステントグラフト脚を留置した。鎖骨上アプローチにて瘤の末梢側鎖骨下動脈を露出後、T字人工血管にて総頸動脈-鎖骨下動脈バイパス術を施行した。術後合併症を認めず、11病日目に退院した。(J Jpn Coll Angiol 2018; 58: 75-78)

Key words: Marfan syndrome, subclavian artery aneurysm, hybrid surgery

受付：2018年1月19日 受理：2018年3月9日 公開：2018年5月10日

序 言

Marfan 症候群による鎖骨下動脈瘤の発生は非常にまれであり¹⁾、さらに症状指摘時に多数の手術が既に行われているため、治療法に苦慮することがある。今回われわれは、Marfan 症候群に合併した鎖骨下動脈瘤に対し、血管内治療および外科治療を組み合わせたhybrid治療により良好な治療結果を得たため報告する。

症 例

症 例：40歳、男性

主 訴：右鎖骨上拍動性腫瘍

現病歴：Marfan 症候群にて全大動脈人工血管置換術後、半年ごとの経過観察目的CTにて右鎖骨下動脈瘤(33 mm)が指摘された。

入院時現症：身長189 cm、体重50 kg、BMI (kg/m²) 14

家族歴：特記事項なし

既往歴：左右水晶体脱臼(5歳)、上行大動脈置換術、僧帽弁置換術、胸骨翻転術(22歳)、下行大動脈置換術(29歳)、胸腹部大動脈置換術(30歳)、遠位上行-弓部大動脈置換術(34歳)、脳梗塞(35歳)(Fig. 1)嚥下障

害、嗄声は認めなかった。

内服歴：ワーファリン 3 mg/day

血液生化学所見：異常所見なし

胸部造影CT：右鎖骨下動脈起始部より最大径33 mm、左鎖骨下動脈に最大径22 mmの紡錘状動脈瘤を認めた(Figs. 2A, B)。

治療方針：既往より再開胸は危険性を伴うと判断した。血管内治療にて右鎖骨下動脈瘤分枝塞栓術を施行後、腕頭動脈-右総頸動脈ステントグラフト挿入術、T字人工血管を用いた右総頸動脈部分置換術、右鎖骨下動脈バイパス術を施行する方針とした。企業性のステントグラフトを用いた治療は適応外の使用法であったため、病院長、麻酔科を含めた手術会議にて使用の承認を受けた。

術式詳細：右上腕動脈を穿刺し、右椎骨動脈、右甲状

Figure 1 The physical examination. A number of surgeries have already been performed.

¹ 石心会川崎幸病院血管外科

² 石心会川崎幸病院大動脈センター血管内治療部門

³ てとあしの血管クリニック東京

doi: 10.7133/jca.18-00004

Figure 2 A: The computed tomography showed the right subclavian artery aneurysm which was dilated 33 mm. B: Preoperative tree-dimensional computed tomography showed an aneurysm of the right and left subclavian artery.

頸動脈，右内胸動脈に対しコイル塞栓術を施行した。

右総頸動脈を露出後，弓部大動脈置換術後の分枝の人工血管より Gore Excluder 脚（W. L. Gore & Associates, Inc., Arizona, USA）16×12×10 mm を留置したが，Type Ia endoleak が出現したため，16×12×12 mm を追加留置した。

右鎖骨上アプローチにて瘤の末梢側の鎖骨下動脈瘤を露出後，右総頸動脈断端圧を測定すると平均圧 70 mmHg であったため総頸動脈を単純遮断し，8 mm ePTFE standard wall サポートリング付き T 字人工血管（W. L. Gore & Associates, Inc., Arizona, USA）にて右総頸動脈を部分置換後，右鎖骨下動脈へのバイパス術を施行した。それぞれ 3 カ所の端々吻合部の補強として厚さ 1 mm の ePTFE フェルトシート（USCI Japan Ltd., Tokyo, Japan）を動脈外膜側全周に巻き，人工血管と吻合した。

術後経過：経過順調にて術後 11 病日目に退院となった。術後半年後の CT 検査ではステントグラフト留置部の動脈拡張を認めず，瘤は血栓閉塞し 18 mm に縮小した（Figs. 3A, B）。

考 察

鎖骨下動脈瘤は比較的まれな疾患とされる。全末梢動脈瘤において 1% 以下であり，原因としては動脈硬化性，外傷性，医原性，先天性と多様であるが，Marfan 症

Figure 3 A: Post operative CT angiography. Arrows: Gore Excluder legs which were inserted from brachiocephalic artery to common carotid artery. Arrow-head: T synthetic graft (right common carotid artery-subclavian artery bypass). B: Arrow: The right subclavian artery aneurysm was occluded due to thrombus. The size of aneurysm was reduced by 45%.

候群のような結合組織異常疾患では全ての鎖骨下動脈瘤において 10% 以下の発生頻度とされる^{1,2)}。本症例は，Marfan 症候群により弓部から胸腹部大動脈瘤手術により，全大動脈人工血管置換術が施行されたのちに発生した両側の鎖骨下動脈瘤症例である。医中誌にて「Marfan 症候群」「鎖骨下動脈瘤」の key word で検索した限り，邦文では Marfan 症候群に合併した鎖骨下動脈瘤の症例報告は 2 例のみであり^{3,4)}，さらに血管内治療と外科治療を組み合わせた症例報告は pubmed にて「marfan syndrome」「subclavian artery aneurysm」「hybrid repair」で検索しても 2 例のみであり^{5,6)}，非常にまれな症例報告と言える。

鎖骨下動脈瘤の手術適応は無症候性であっても動脈瘤破裂や塞栓症の危険性があるため，積極的に治療が行われている^{1,2)}。具体的な大きさでの手術適応のガイドラインは存在しないが，20 mm 以上を手術適応とすべきとする報告がある²⁾。一方，松村らは本邦の症例報告例では，いずれも 30 mm 以上を適応としており，ひとつの目安になるのではないかと記載している⁷⁾。本症例は右鎖骨下動脈瘤 33 mm，左鎖骨下動脈瘤 20 mm であったため，今回は右鎖骨下動脈瘤を治療した。

治療法は瘤切除，人工血管置換術が基本である。鎖骨下動脈瘤の位置によりアプローチ法が異なり，瘤が胸腔内であれば胸骨縦切開に加え右側動脈瘤の際は，右襟状切開，左側動脈瘤の場合は左開胸で視野が確保できる。遠位の鎖骨下動脈瘤は鎖骨上切開や鎖骨下切開を追加することによって露出でき⁸⁾，視野が悪い場合は鎖骨を切離，転位することで良好な視野を確保できる⁹⁾。本症例は右鎖骨下動脈起始部より拡張した鎖骨下動脈瘤であった。われわれはMarfan症候群に対して動脈壁が脆弱であることより，吻合部の壁補強が可能である端々吻合が良いと考えており，右鎖骨下動脈瘤切除，腕頭動脈-右総頸動脈-右腋窩動脈T字人工血管バイパス術が理想であると考えたが，鎖骨上アプローチにおける腕動脈遮断は，その動脈壁の脆弱性や，視野の不良により，また開胸術は胸骨翻転術，上行，弓部，下行置換術と何度も開胸術が行われており躊躇せざるを得ず選択しなかった。文献的には鎖骨下動脈瘤をコイル塞栓後，腋窩-腋窩動脈バイパス術を施行した報告例を認めるが¹⁰⁾，今後の左鎖骨下動脈瘤の治療を考慮すると選択することができなかった。

近年，血管内治療による低侵襲性が広く認められ観血的手術が躊躇される症例に臨床応用されている。しかし，Marfan症候群のような結合組織異常疾患の動脈壁は非常に脆弱であり，ステントグラフトによる外力（radial force）によって，留置された部位の動脈壁の拡張が起き，動脈瘤の再形成，endoleakが生じることがあり，基本的には禁忌であるとされている¹¹⁾。本症例は鎖骨上アプローチ，開胸による腕頭動脈を遮断する術後リスクがステントグラフト挿入によるリスクに勝ると判断し，本術式を選択した。動脈瘤の分枝（内胸動脈，椎骨動脈，肋頸動脈）をコイル塞栓したのち，右総頸動脈よりステントグラフト脚（Gore Excluder®）を挿入し，鎖骨下動脈の血流を遮断。右総頸動脈から右鎖骨下動脈バイパス術はT字人工血管を使用することで，吻合がいつでも端々吻合できるように工夫した。動脈吻合時に厚さ1 mmのテープタイプePTFEフェルトを吻合部動脈外膜側に全周性に巻いたのち，人工血管と端々吻合し補強した。しかしこの治療法は，企業性のステントグラフトは同部位での使用は保健認可されておらず適応外の使用法であるため，今後の行政の保険診療の適応拡大に期待したい。

今後留置したステントグラフトおよび部分置換した人工血管が閉塞する危険性に対しては，脳血管内治療方針指針¹²⁾において，頸動脈病変に対する治療後は抗血小

板薬が必要であるとされている。われわれはガイドラインに準じ，機械弁置換後より処方されていたワーファリンに加え，プラビックス，バイアスピリンを追加処方したが，本人が内服にて嘔気が出たことより拒薬したため，中止せざるを得なかった。今後半年ごとの頸部超音波検査にて狭窄が出現していないことを確認し，狭窄が指摘された際は再度処方を考慮する方針である。

本症例は前脊髄根動脈が右鎖骨下動脈瘤から分枝する右椎骨動脈より分枝していたが，術前の4 vessel studyにて左椎骨動脈から交通する血流を確認していた。今後左鎖骨下動脈瘤の治療の際は，左椎骨動脈への血行再建が必要であるが，再開胸術は手術の危険性が高く，ステントグラフトを左鎖骨下動脈に留置し，椎骨動脈を大伏在静脈にて外科的に再建するhybrid治療を予定している。

結 語

Marfan症候群の40歳男性に対し，血管内治療，バイパス手術を併用したhybrid治療により，比較的良好的な治療結果を得ることができた。Marfan症候群におけるステントグラフトを併用した治療は，現状では保健収載外の治療であり，またステントグラフトの拡張力により動脈拡張を呈することがあり，今後の定期的な経過観察が必要であると考えた。

利益相反

著者および共著者全員に利益相反はない。

付 記

本論文の要旨は第58回脈管学会総会（2017年10月，名古屋）にて発表した。

文 献

- 1) Dougherty MJ, Calligaro KD, Savarese RP, et al: Atherosclerotic aneurysm of the intrathoracic subclavian artery: a case report and review of the literature. J Vasc Surg 1995; 21: 521-529
- 2) Dolapoglu A, de la Cruz KI, Preventza O, et al: Repair of multiple subclavian and axillary artery aneurysms in a 58-year-old man with Marfan syndrome. Tex Heart Inst J 2016; 43: 428-429
- 3) 鈴木脩平，曾川正和，若林貴志，他：鎖骨を離断せず鎖骨下動脈瘤を切除した1例。胸部外科2016; 69: 876-879
- 4) 稲岡正己，藤井 明：大動脈基部置換術後のB型大動脈解離に対する大動脈全置換術および右鎖骨下動脈瘤

- 切除再建を行ったMarfan症候群の1例. 日心血外会誌 2009; **38**: 40–43
- 5) Yoshitake A, Shimizu H, Kawaguchi S, et al: Hybrid repair of subclavian-axillary artery aneurysms and aortic arch aneurysm in a patient with Marfan syndrome. *Ann Thorac Surg* 2013; **95**: 1441–1443
 - 6) Bowman JN, Ellozy SH, Plestis K, et al: Hybrid repair of bilateral subclavian artery aneurysms in a patient with Marfan syndrome. *Ann Vasc Surg* 2010; **24**: 114.e1–114.e5
 - 7) 松村 祐, 八巻文貴, 東 理人: 左内胸動脈を使用した冠動脈バイパス術後の左鎖骨下動脈瘤に対し, ステントグラフト内挿術を施行した一例. 日血外会誌 2017; **26**: 203–207
 - 8) 佐々木章史, 成瀬好洋, 田中慶太: 右鎖骨下動脈瘤の1治療例. 日血外会誌 2011; **20**: 845–848
 - 9) Bito Y, Sakaki M, Uji K, et al: Surgical approach to left subclavian artery aneurysm in Marfan syndrome. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2009; **57**: 376–378
 - 10) 船田敏子, 内田徹郎, 浜崎安純, 他: 心臓手術後の右鎖骨下動脈瘤に対して血管内治療を行った1例. 日血外会誌 2016; **25**: 177–180
 - 11) González JM, Garsía BA, Lebrun JM, et al: Combined surgery for the treatment of bilateral subclavian artery aneurysm in Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2007; **45**: 180–182
 - 12) 坂井信幸, 江面正幸, 佐藤浩一, 他: カテーテルインターベンションの安全確保と担当医師の教育に関する指針 (ガイドライン) 作成に関する研究. *JNET* 2009; **3** Suppl.1: 1–78

A Case of the Subclavian Artery Aneurysm of Marfan Syndrome after Total Aortic Repair Which Was Treated with Hybrid Operation

Akito Mitsuoka¹, Hiroaki Terasaki¹, Tassei Nakagawa², Souichiro Hase², and Yoshinori Inoue³

¹Department of Vascular Surgery, Kawasaki Saiwai Hospital, Kanagawa, Japan

²Department of Interventional Radiology, Kawasaki Saiwai Hospital, Kanagawa, Japan

³Department of Vascular Surgery, Tetoasinokekkanngoka Clinic, Tokyo, Japan

Key words: Marfan syndrome, subclavian artery aneurysm, hybrid surgery

The case was forty years old man with Marfan syndrome. The right subclavian artery aneurysm after total aortic repair was treated with the hybrid operation consisting of endovascular treatment and surgical treatment. After coil embolization of the branch of subclavian artery aneurysm, common carotid artery was exposed. The stentgraft was deployed from brachiocephalic artery to common carotid artery. The subclavian artery was exposed by supraclavian approach, a bypass surgery (right common carotid artery–subclavian artery bypass) was done with T synthetic graft. The postoperative complication had not occurred and the patient was discharged after 11th hospital day.

(J Jpn Coll Angiol 2018; **58**: 75–78)

Online publication May 10, 2018