Ross 手術 10 年後に Bentall 手術を施行した 1 例

田 中 睦 郎 安 藤 誠 片 山 雄 三 澤 田 貴 裕
 盧 大 潤 和 田 直 樹 高 橋 幸 宏

症例は 22 歳女性。10 年前に基部大動脈瘤に対して Ross 手術を施行されていた。外来フォロー中に自家肺動脈の拡張を認め、それによる圧迫のために右室流出路再建に使用された expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) 3 弁付人工血管の圧較差 (25 mmHg) が認められた。手術は機械弁を用いた Bentall 手術および右室流出路再建には ePTFE 3 弁付人工血管の再置換術を施行した。現在、術後経過は良好である。Ross 手術は多くの報告で有用性が認められているが、自家肺動脈の拡張、大動脈弁閉鎖不全などが長期的には問題視される。本症例は 22 歳とまだ若年であり、機械弁および ePTFE 3 弁付人工血管の長期的なフォローを必要とする。日心外会誌 38 巻 5 号：332-335 (2009)

Keywords：Ross 手術，自家肺動脈拡張，右室流出路再建

A Case of Bentall's Operation at Ten Years after a Ross Operation

Mutsuo Tanaka, Makoto Ando, Yuzo Katayama, Takahiro Sawada, Taijun Ro, Naoki Wada and Yukihiro Takahashi (Department of Cardiovascular Surgery, Sakakibara Heart Institute, Tokyo, Japan)

A 22-year-old woman had been treated with a Ross operation for aortic root aneurysm and aortic regurgitation 10 years previously. In the initial Ross operation, a handmade tri-leaflet conduit was used for the right ventricle outflow tract (RVOT) reconstruction. The conduit was prepared preoperatively, by sewing a folded 0.1 mm expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) membrane onto the luminal cavity of the 24 mm woven double velour vascular graft, thereby creating a tri-leaflet valve. During ambulatory follow up after discharge, dilation of the pulmonary autograft had been observed, and its maximal diameter reached 60 mm. Furthermore, preoperative a pressure study revealed a 25 mmHg pressure gradient between the right ventricle and the pulmonary artery. At the time of reoperation, we performed an aortic root replacement combined with RVOT conduit replacement. A 24-mm woven double velour vascular graft integrating a 21-mm On-X mechanical prosthesis was used for aortic root replacement. A handmade ePTFE tri-leaflet conduit, 26 mm in size, was used to replace the previous RVOT conduit. The operation was successful, and the postoperative course was uneventful. The explanted conduit was sent for microscopic examination, which revealed that the graft was covered by a fibrocollagenous membrane. On the contrary, no surface membrane was found on the ePTFE valve. Moreover the microscopic examination showed cystic medionecrosis of the pulmonary autograft. Both dilatation of the pulmonary autograft and RVOT conduit failure were successfully treated at the second operation. However this young patient will require follow-up of the mechanical prosthesis and RVOT conduit for the rest of her life. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 38 : 332-335 (2009)

症 例

症例：22 歳，女性。

主訴：自家肺動脈の拡張。

現病歴；生下時から特に症状なく経過していたが，1997 年の学校検診を機に近医受診したところ，上行大動脈瘤および大動脈弁閉鎖不全を指摘され，精査加療目的に同年 6 月当院紹介となった。精査にて上行大動脈は最大径 70 mm，洋梨状に拡張しており，Sellers III～IV° の大動脈弁

閉鎖不全（弁は 3 尖）も認められた。同年 10 月，Ross 手術が施行され，以降は外来フォローされていた。徐々に自家肺動脈に瘤状変化が出現するようになり，最大径 60 mm となったため手術適応と判断され入院となった。

既往歴：上記 Ross 手術。

家族歴：特記事項なし。

入院時現象：身長 166.4 cm，体重 70.2 kg，血圧 94/64 mmHg，胸骨左縁第 3 肋間に Levine 2/VI の拡張期逆流性心雑音を聴取した。

血液検査：ヘモグロビン値 12.3 g/dl と貧血を認めた。

経胸壁心エコー検査：大動脈弁逆流は軽度，大動脈弁輪径は 2.8 cm，valsalva 洞径は 5.7 cm，左室壁運動は駆出率が 67% と良好であった (図 1)。

2008 年 7 月 11 日受付，2009 年 5 月 12 日採用
 財団法人日本心臓血圧研究振興会付属榊原記念病院心臓血管外科

〒183-0003 東京都府中市朝日町 3-16-1

図 1 経胸壁心エコー
自家肺動脈基部の拡張を認める。弁の逆流は軽度。

図 2 術前胸部 CT 検査
大動脈基部は最大径 6 cm まで拡張している。

肺動脈弁（弁付き人工血管）：中等度狭窄（圧較差 38 mmHg）

CT 所見：Valsalva 洞は 6×6 cm と拡張（図 2）。

心臓カテーテル検査；右室拡張期/収縮期圧＝57/13 mmHg，主肺動脈圧＝25/16 mmHg，右室肺動脈圧較差は 25 mmHg であった。

手術所見：胸骨正中切開にてアプローチし，癒着剥離を行った。なお前回の手術では自家肺動脈遠位側と上行大動脈近位側との間に 21 mm Hemashield 人工血管を介在させており，右室流出路（RVOT）再建には ePTFE3 弁付き 24 mm 人工血管を用いてあった。

人工心肺は上行大動脈送血，上下大静脈脱血，経右上肺静脈左室ペントにて確立した。大動脈遮断後，大動脈を切開し左右冠動脈へ選択的に心筋保護液を注入し，心停止とした。前回の RVOT 導管を切開，切除しつつ冠動脈の遊離を進め，左右冠動脈口はともにボタン状にトリミングした。拡張した上行大動脈瘤の壁は菲薄化しており，導管内の ePTFE 弁にはそれぞれ軽度の硬化所見が認められた。

図 3 自家肺動脈病理所見（上段；Hematoxylin-Eosin (HE) 染色，下段；Elastica van Gieson 染色）
中膜の巣状粘液変性が目立ち，cystic medionecrosis と解釈できる所見を認める。

21 mm On-X 人工弁を 24 mm Hemashield 人工血管内に縫着し、これにより大動脈基部置換を行った。また、RVOT 再建には 26 mm にサイズアップした ePTFE 3 弁付き導管を使用した。大動脈基部再建（冠動脈口は Carrel patch technique にて再建）を先行させ、RVOT 再建は遠位側から行い中枢側吻合終了直前に大動脈遮断を解除した。人工心肺からの離脱に問題はなかった。

手術時間：305 分，出血量：1,000 ml

人工心肺時間：120 分，大動脈遮断時間：103 分

術後経過：ICU 帰室 3 時間後に抜管し，翌日 ICU 退室となった。炎症反応が遷延したが，その他は特に問題は認められず 17 日目に独歩退院となった。

拡張した自家肺動脈の病理検査においては中膜の巣状粘液変性が目立ち，cystic medionecrosis と解釈できる所見を認めた（図 3）。さらに摘出した RVOT 導管の顕微鏡検

査も行ったところ Hemashield 人工血管は膠原線維組織で被覆されていたが，ePTFE 弁には微量の血栓の付着を認めるのみで膠原線維の被覆所見は認めなかった（図 4）。

考 察

Ross 手術は 1967 年に Ross らによって報告¹⁾された手術だが，当初難易度が高く，広く行われることはなかった。抗凝固療法が不要なこと，優れた血行動態，抗感染性，将来的成長の可能性などの利点を有する術式と考えられ，1979 年に 10 年遠隔成績²⁾が，1991 年には 15 年成績³⁾が報告され，その有用性が証明された。また Ross 自身も良好な長期成績^{3,4)}を報告しており，以降急速に普及した。また術式，人工心肺，心筋保護を含めた術中管理の改良に伴いその成績は飛躍的に向上している。さらに 1995 年の約 1,500 例 The Ross Procedure Internal Registry の集計では 1986 年以降で早期死亡率が 2.5%，晩期死亡率が 1%，大動脈弁逆流軽度未満が 85% と極めて良好な成績が示された⁵⁾。そして，その他にも現在まで数多くの良好な中期・長期成績が報告されている⁶⁻¹³⁾。

本邦での最初の報告は検索した範囲では 1994 年に松木ら¹⁴⁾により報告されており，遠隔期成績は森田ら^{15,16)}によって報告されている。

Ross 手術における自家肺動脈移植術式についてはこれまで以下のような変法が報告されている。

- ① Subcoronary implantation 法（Ross 原法）^{1,16)}
- ② Intra-aortic cylinder 法^{2,9,16,17)}
- ③ Total aortic replacement 法^{3,14-16,18,19)}

比較検討および長期成績などからそれぞれの利点欠点が報告²⁻¹⁹⁾されているが，特に total aortic replacement 法は汎用性があり小児例，狭小弁輪，高度の弁輪拡大などの graft-host size mismatch 症例でも可能とされる¹⁸⁾。実際，左室流出路狭窄・高度狭小弁輪に対しては Konno 手術を併用した Ross+Konno 手術^{16,20,21)}が，拡張大動脈弁輪症例に対しては弁輪縫縮と併用した手術^{16,22-24)}が報告されており，いずれも良好な成績が得られている。

しかし total aortic replacement 法では本症例のように自家肺動脈が体血圧に曝されるため遠隔期の拡張が危惧される。David ら²⁴⁾は total aortic replacement 法と比較して cylinder 法の有用性を示唆しているが，total aortic replacement 法もいくつかの報告^{15,16,18,25)}で満足できる成績が得られている。

本症では 1 回目の術前から Marfan 症候群の可能性も考えられていたが合致する身体所見・家族歴などは認められておらず Non-Marfan 症候群と判断されていた。ただ Non-Marfan 症候群でも「cystic medionecrosis」を来す報告²⁶⁾もあることから，大動脈基部置換または形成術とい

図 4 ePTFE 弁付人工血管顕微鏡所見

弱拡大（上段）：Hemashield 人工血管（黒矢印）は膠原線維組織によって覆われている。ePTFE 弁（黄矢印）には血栓（T）が付着しているのみである。強拡大（下段）：Hemashield 人工血管と ePTFE 弁は膠原線維組織（C）によって隔てられており，さらに Hemashield 人工血管を覆う組織の中には組織球の存在も認められる（血栓）。

う選択肢も当時は検討されていた。Marfan であれば Ross 手術の適応から除外されるが、Non-Marfan 症候群でいかなる場合が cystic medionecrosis を来しやすいのかは判明していなかったこと、除外される根拠がなかったことに加えて前述した 1995 年の Ross 手術の 10 年成績⁵⁾が良好であったことから最終的には Ross 手術が選択されている。しかし、術後経過および病理所見から Marfan 症候群の可能性は否定できず、今後の精査および慎重な経過観察を要すると考えられる。

RVOT 再建については諸外国ではその成績からも原法通りの homograft が使用されているが、本邦の現状では入手困難である。そのため様々な工夫がなされ 1985 年から山岸ら²⁷⁾が導入している異種心膜による 3 弁つき心外導管が良好な成績を示している^{15, 16, 28, 29)}。本症例では 1 回目の手術から ePTFE の 3 弁つき人工血管が使用されており、当院ではこの導管を 1997 年から導入し、その中期成績³⁰⁾は良好である。Ross 手術は有効な手術だが、本邦では RVOT 再建に課題が残されている。各々の導管の長期成績は良好であるが、更なる長期成績の報告が待たれるとともに、homograft を含めた本邦の移植医療整備が必要であると考えられる。

結 語

本症例では Ross 手術・total aortic replacement 法における長期的問題点である自家肺動脈の拡張と RVOT 導管不全を認め、同時に再置換を必要とした症例である。患者はまだ若年でありワーファリン内服の問題点、RVOT 導管の耐容性などこれからも長期的なフォローアップが必要と考えられる。

文 献

- Ross, D.N. : Replacement of aortic and mitral valves with pulmonary autograft. *Lancet* **2** : 956-958, 1967.
- Gula, G., Wain, W.H. and Ross, D.N. : Ten years' experience with pulmonary autograft replacements for aortic valve disease. *Ann. Thorac. Surg.* **28** : 392-396, 1979.
- Gerosa, G., McKay, R., Ross, D.N. et al. : Comparison of the aortic homograft and the pulmonary autograft for aortic valve or root replacement in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **102** : 51-60, 1991.
- Ross, D., Jackson, M. and Davies, J. : Pulmonary autograft aortic valve replacement: Long term results. *J. Cardiac. Surg.* **6**, Suppl. 4 : 529-533, 1991.
- Oury, J.H. : Editorial : An appraisal of the Ross procedure. *J. Heart Valve Dis.* **4** : 350-351, 1995.
- Ross, D., Jackson, M. and Davies, J. : The pulmonary autograft a permanent aortic valve. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **6** : 113-117, 1992.
- Elkins, R.C., Knott-Craig, C.J., Ward, K.E. et al. : Pulmonary autograft in children: Realized growth potential. *Ann. Thorac. Surg.* **57** : 1387-1394, 1994.
- Chambers, J.C., Somerville, J. and Ross, D.N. : Pulmonary autograft procedure for aortic valve disease: Long-term results of the pioneer series. *Circulation* **96** : 2206-2214, 1997.
- Elkins, R.C. : The Ross operation: A 12-year experience. *Ann. Thorac. Surg.* **68**, Suppl. 1 : 14-18, 1999.
- Silvers, H.H., Dahmen, G., Graf, B. et al. : Midterm results of the Ross procedure preserving the patient's aortic root. *Circulation* **108**, Suppl. II : 55-60, 2003.
- Kouchoukos, N.T., Masetti, P., Nickerson, N.J. et al. : The Ross procedure: Long-term clinical and echocardiographic follow-up. *Ann. Thorac. Surg.* **78** : 773-781, 2004.
- Silver, H.H., Hanke, T., Stierle, U. et al. : A critical reappraisal of the Ross operation: Renaissance the subcoronary implantation technique?. *Circulation* **114**, Suppl. I : 504-511, 2006.
- Böhm, J.O., Botha, C.A., Horke, A. et al. : Is the Ross operation still an acceptable option in children and adolescents?. *Ann. Thorac. Surg.* **82** : 940-947, 2006.
- 松木 修, 八木原俊克, 山本文雄ほか : 自己肺動脈弁を用いた Aortic Root Replacement の乳児 2 治験例. *日胸外会誌* **42** : 951-955, 1994.
- 森田紀代造, 黒澤博身, 坂本吉正ほか : Pulmonary autograft による aortic root replacement (Ross 手術) の中期遠隔成績. *胸部外科* **53** : 269-274, 2000.
- 森田紀代造, 黒澤博身 : Ross 手術の適応と成績. *日外会誌* **102** : 330-336, 2001.
- Elkins, R.C., Santangelo, K., Stelzer, P. et al. : Pulmonary autograft replacement of the aortic valve: An evolution of technique. *J. Cardiac. Surg.* **7** : 108-116, 1992.
- Schoof, P.H., Cromme-Dijkhuis, A.H., Bogers, A.J.J.C. et al. : Aortic root replacement with pulmonary autograft in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **107** : 367-373, 1994.
- Elkins, R.C., Lane, M.M., McCue, C. et al. : Ross procedure for ascending aortic replacement. *Ann. Thorac. Surg.* **67** : 1843-1845, 1999.
- Joyce, F., Tingleff, J., Pettersson, G. : Expanding indications for the Ross operation. *J. Heart Valve Dis.* **4** : 352-363, 1995.
- Daenen, W.J. : Repair of complex left ventricular outflow tract obstruction with a pulmonary autograft. *J. Heart Valve Dis.* **4** : 364-367, 1995.
- David, T.E., Omran, A., Webb, G. et al. : Geometric mismatch of the aortic and pulmonary roots causes aortic insufficiency after Ross procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **112** : 1231-1239, 1996.
- Niwaya, K., Elkins, R.C., Knott-Craig, C.J. et al. : Normalization of left ventricular dimensions after Ross operation with aortic annular reduction. *Ann. Thorac. Surg.* **68** : 812-819, 1999.
- David, T.E., Omran, A., Ivanov, J. et al. : Dilation of the pulmonary autograft after the Ross procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **119** : 210-220, 2000.
- Simon-Kupilik, N., Bialy, J., Moidl, R. et al. : Dilatation of the autograft root after the Ross operation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **21** : 470-473, 2002.
- Ueda, T., Shimizu, H., Aeiba, R. et al. : Prognosis of Marfan and non-Marfan patients with cystic medial necrosis of the aorta. *Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **47** : 73-78, 1999.
- 山岸正明, 今井康晴, 高 英成ほか : 異種心膜による 3 弁つき心外導管の作製手順. *胸部外科* **45** : 586-589, 1992.
- 藤原 直, 黒澤博身, 福地晋治ほか : Rastelli 手術後の弁付き conduit 交換例の臨床的検討. *日心外会誌* **20** : 799-801, 1991.
- Koh, M., Yagihara, T., Uemura, H. et al. : Long-term outcome of right ventricular outflow tract reconstruction using a handmade tri-leaflet conduit. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **27** : 807-814, 2005.
- 林 弘樹, 高橋幸宏, 安藤 誠ほか : 右室流出路再建術に用いた ePTFE3 弁付き Dacron 人工血管の中期成績. *日心外会誌* **34** : 88-92, 2005.