完全内臓逆位の急性 A 型大動脈解離に対し、 上行弓部大動脈置換術を施行した 1 例

山 田 宗 明* 加 藤 泰 之* 高 橋 亜 弥*
塩 見 大 輔* 木 山 宏*

症例は 51 歳男性，突発する背部痛にて救急搬送された。救急外来にてショックバイタルとなり，造影 CT 検査にて心嚢液貯留を伴う急性 A 型大動脈解離および完全内臓逆位を認めた。同日緊急手術を施行した。遠位弓部にエントリーを認めたため，上行弓部大動脈置換術を施行し，遠位側吻合は stepwise 法を用いて行った。術者は患者の左側に立ち，4 分枝付き人工血管を鏡面像になるように使用した。術後経過は良好で，術後 23 日で独歩退院となった。完全内臓逆位に対する上行弓部大動脈置換術は報告がなく，きわめて稀な症例のため若干の文献的考察を加えて報告する。日心外会誌 45 巻 6 号：299-301 (2016)

キーワード：完全内臓逆位；右胸心；弓部大動脈置換；急性 A 型大動脈解離

Total Arch Replacement in a Patient with Type A Acute Aortic Dissection and Situs Inversus Totalis

Muneaki Yamada*, Yasuyuki Kato*, Aya Takahashi*, Daisuke Shiomi* and Hiroshi Kiyama*
(Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Sekishinkai Hospital*, Sayama, Japan)

We report a case of type A acute aortic dissection in a patient with situs inversus totalis. A 51-year-old man was hospitalized with sudden-onset back pain. Contrast-enhanced computed tomography revealed Stanford type A acute aortic dissection and situs inversus totalis. Total arch replacement using selective cerebral perfusion and mild hypothermic circulatory arrest was successfully performed. He was discharged home 23 days after the operation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 45: 299-301 (2016)

Keywords : situs inversus totalis ; dextrocardia ; total arch replacement ; type A acute aortic dissection

完全内臓逆位 (Situs Inversus Totalis) は約 10,000 人に 1 人と稀な疾患であり¹⁻³⁾，その生命予後は先天性心疾患合併に依存するが，合併がない場合の生命予後は良好であるとされている⁴⁾。

今回われわれは急性 A 型大動脈解離を発症した完全内臓逆位の患者に対して上行弓部大動脈置換術を施行した。

完全内臓逆位の急性 A 型大動脈解離に対する手術の報告は散見されるが⁵⁻⁷⁾，上行弓部大動脈置換を施行した症例の報告は見られないため報告する。

症 例

症例：51 歳，男性。

主訴：突発する背部痛。

既往歴：高血圧，腎機能障害。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2015 年 2 月，突発する背部痛にて当院に救急搬送された。

来院時現症：意識清明，背部痛持続，血圧 187/104 mmHg，脈拍 69/分整。

血液検査所見：WBC 10,680/ μ l，Hb 12.4 g/dl，Plt 17.9×10^4 / μ l，Alb 3.5 g/dl，AST 10 IU/l，ALT 7 IU/l，T-Bil 0.4 mg/dl，LDH 252 IU/l，CPK 220 IU/l，CPK-MB 7.4 IU/l，BUN 36.7 mg/dl，Cre 4.46 mg/dl，トロポニン I 0.01 ng/ml。

胸部レントゲン像：右胸心，心胸比 68%，肺うっ血を認めた (Fig. 1)。

心電図所見：正常洞調律で有意な虚血性変化を認めなかった。

来院後経過：救急外来にて意識障害を伴うショック状態

2016 年 6 月 6 日受付，2016 年 7 月 27 日採用
Corresponding author : Muneaki Yamada
Department of Cardiovascular Surgery, Saitama Sekishinkai Hospital Sayama, Japan
E-mail : muneaki.y1980@gmail.com
*埼玉県心会病院心臓血管外科
〒350-1323 狭山市鶴ノ木 1-33

本研究において一切の利益相反や研究資金の提供はない。
None of the authors of this manuscript has any financial or personal relationship with other people or organizations that could inappropriately influence their work.

Fig. 1
Chest X-ray showing dextrocardia.

Fig. 2
Pre-operative computed tomography revealed aortic dissection and mirror image.

Fig. 3
Intraoperative findings: The three arch vessel positions were mirror image. Total arch replacement was performed.

となった。胸腹部造影 CT にて、完全内臓逆位および上行大動脈から腹動脈起始部までの偽腔開存型の急性 A 型大動脈解離と心嚢液貯留を認め、緊急手術となった (Fig. 2)。

手術所見：術者は患者の左側に立ち胸骨正中切開にて手術を開始した。同時に右大腿動脈を露出した。心嚢内構造および弓部分枝は完全な鏡面像であった。ヘパリン静注後に右大腿動脈送血、右房 1 本脱血にて人工心肺確立、左側の上肺静脈よりベントカニューレを挿入し、また逆行性心筋保護カニューレを挿入した。中枢温 25℃ を目標に冷却開始し、冷却中に上行大動脈を遮断し選択的心筋保護液の注入および中枢側の断端形成を施行した。中枢温 25℃ で循環停止とし、大動脈内腔を観察した。エントリーは遠位弓部に存在し、上行弓部大動脈置換の方針とした。選択性脳灌流用のカニューレ 3 本を弓部分枝内腔より挿入し選択性脳灌流を開始した。遠位弓部のエントリーを切除した後に 4 分枝付き Triplex® 24 mm (Terumo) を用いて弓部大動脈置換を施行し、遠位側吻合は stepwise 法^{8,9)}を用いた。

手術時間は 4 時間 9 分、体外循環時間は 2 時間 57 分、心停止時間は 2 時間 6 分、下半身循環停止時間は 41 分、選択性脳灌流時間は 1 時間 23 分であった。(Fig. 3)。

術後経過：腎不全のため、一時的に持続血液透析を要したが、以後は経過良好で術後 23 日に独歩退院となった。

考 察

完全内臓逆位は約 10,000 人に 1 人と稀な疾患であり¹⁻³⁾、常染色体劣性遺伝とされている^{2,3)}。先天性心疾患の合併はそのなかの 5% 程度と比較的少なく、先天性心疾患を合併しない場合の生命予後は良好であるとされてい

る^{1, 4, 10)}。

今回われわれは完全内臓逆位患者に発症した急性 A 型大動脈解離に対し上行弓部大動脈置換術を施行した。完全内臓逆位における急性 A 型大動脈解離は稀であり、調べ得たところ現在までに 3 例の報告があるのみであった^{5~7)}、いずれも上行大動脈置換術が施行されており、上行弓部大動脈置換術の報告はみられない。

内臓逆位に対する手術の際には術者の立ち位置に一考を要する。本症例では通常と反対側に立ち手術を施行した。実際に吻合に際して支障はなく手術操作を行うことができ、手術時間の延長もみられなかった。上行弓部大動脈置換に際しては 4 分枝付き人工血管を鏡面像になるように使用した。内臓逆位用に作製された 4 分枝付き人工血管ではないため、側枝送血グラフトは弓部背側より分枝することとなり、グラフトデザインを少しローテーションして吻合する工夫を加えた結果、問題なく送血可能であった。

完全内臓逆位は Kartagener 症候群¹¹⁾や繊毛不動症候群 (Primary Ciliary Dyskinesia)¹²⁾と深い因果関係にあり、これらは気管支拡張症や慢性副鼻腔炎といった慢性気道感染症を特徴とする。これらは完全内臓逆位の約 20% に合併するとされているため、術後管理の際に留意する必要がある。

結 語

完全内臓逆位に合併した急性 A 型大動脈解離に対して上行弓部大動脈置換術を施行し良好な経過を得た。きわめて稀な症例であるため報告した。

文 献

- 1) Anderson, R.H., Webb, S. and Brown, N.A.: Defective lateralization in children with congenitally malformed hearts. *Cardiol. Young* **8**: 512-531, 1998.
- 2) Torgersen, J.: Genic factors in visceral asymmetry and in the development and pathologic changes of lungs, heart and abdominal organs. *Arch. Pathol.* **47**: 566-593, 1949.
- 3) Rosenberg, H.N. and Rosenberg, I.N.: Simultaneous association of situs inversus, coronary heart disease and hiatus hernia. *Ann. Intern. Med.* **30**: 851-859, 1949.
- 4) Romano, G., Guida, G., De Garate, E. et al.: Minimally invasive coronary surgery in dextrocardia and situs inversus totalis. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* **11**: 820-821, 2010.
- 5) Niino, T., Shiono, M., Negishi, N. et al.: A case of acute aortic dissection type A in a patient with situs inversus. *Ann. Thorac. Surg.* **75**: 1963-1965, 2003.
- 6) Magishi, K., Izumi, Y., Kimura, F. et al.: Stanford type A acute aortic dissection caused by blunt trauma in a patient with situs inversus. *Ann. Thorac. Surg.* **81**: 2294-2296, 2006.
- 7) Simon, P., Johannes, S., Christian, D. et al.: Type A aortic dissection with situs inversus. *J. Card. Surg.* **28**: 747-748, 2013.
- 8) Ogino, H., Ando, M., Minatoya, K. et al.: Total arch replacement using a stepwise distal anastomosis for arch aneurysm with distal extension. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **29**: 255-257, 2006.
- 9) Matsuyama, S., Tabata, M., Takanashi, S. et al.: Outcomes of total arch replacement with stepwise distal anastomosis technique and modified perfusion strategy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **143**: 1377-1381, 2012.
- 10) Ayres, S.M. and Steinberg, I.: Dextrorotation of the heart. An angiocardigraphic study of forty-one cases. *Circulation* **27**: 268-274, 1963.
- 11) Kartagener, M. and Stucki, P.: Bronchoectasis with situs inversus. *Arch. Pediatr.* **79**: 193-207, 1962.
- 12) Leigh, M.W.: Primary ciliary dyskinesia. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* **24**: 653-662, 2003.