術前血流評価によりリエントリー閉鎖を先行したマルファン症候群合併解離性胸部大動脈瘤の1例

山本 晃 裕* 佐戸川 弘之* 高瀬 信 弥* 若松 大 樹* 佐藤 善 之*
瀬戸 夕 輝* 籠島 彰 人* 高野 智 弘* 藤宮 剛* 横山 齊*

〔背景〕慢性大動脈解離に対する外科的治療はリエントリー閉鎖が先行されることが多いが、偽腔が十分減圧されない症例では術後の破裂リスクを回避できない。今回、カテーテル造影検査による血流評価の結果から血流の多いリエントリー閉鎖を先行したマルファン症候群合併解離性大動脈瘤の1例を経験したので考察を加えて報告する。〔症例〕42歳、女性。数年前に他院で急性A型大動脈解離に対し上行置換術が施行され、マルファン症候群と診断されていた。CTで遠位弓部に腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈にリエントリー、左外腸骨動脈に大きなリエントリーをもつ54mmの解離性大動脈瘤を指摘され入院となった。術前のカテーテル造影検査にて、リエントリーからの血流量がより多いと判断して、リエントリー閉鎖および腹部大動脈人工血管置換術を先行し、その後に再開胸基部弓部大動脈置換術を行った。〔結語〕術前のカテーテル造影検査はリエントリーとリエントリーの血流量の比較が可能であり、治療方針決定に有用であった。日心外会誌 46巻1号：25-28 (2017)

キーワード：解離性胸部大動脈瘤；マルファン症候群；リエントリー閉鎖；大動脈リモデリング；カテーテル検査

Preceding Re-entry Closure for Chronic Thoracic Aortic Dissection in a Patient with Marfan Syndrome

Akihiro Yamamoto*, Hirono Satokawa*, Shinya Takase*, Hiroki Wakamatsu*, Yoshiyuki Sato*, Yuki Seto*, Akihito Kagoshima*, Tomohiro Takano*, Tsuyoshi Fujimiya* and Hitoshi Yokoyama* (Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan)

A 42 year-old woman with Marfan syndrome, who had replacement of the ascending aorta for acute aortic dissection several years ago, was found to have distal aortic arch aneurysm. The aneurysm had small entries at cervical arterial branches and large re-entry at the left external iliac artery. It was necessary to perform two-staged operation Bentall procedure with total arch replacement and abdominal aortic replacement with re-entry closure. It was usually performed with a primary entry closure for chronic aortic dissection, but massive invasion was expected. We performed catheter angiography for entry and re-entry, and decided to perform preceding re-entry closure. First, we underwent replacement of the abdominal aorta, and then successfully performed the Bentall procedure with total aortic arch replacement. The catheter angiography was useful for decision-making for medical treatment. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 46: 25-28 (2017)

Keywords : chronic aortic dissection ; Marfan syndrome ; re-entry closure ; aortic remodeling ; catheter angiography

慢性解離性胸部大動脈瘤に対する外科的治療として、これまでリエントリー閉鎖の有用性が報告されており、実臨床ではリエントリーの場所や大きさにかかわらず、リエントリー閉鎖のみが施行される場合も多い。しかし、術後に偽腔の減圧が得られず瘤径の縮小がみられないために術後の破裂リスクを回避することが困難な症例も認められる。

今回、われわれは急性A型大動脈解離に対する上行大動脈置換術後に、遠位弓部に大きなリエントリーを伴う解離性大動脈瘤を生じた症例に対して、術前にカテーテルによる血流評価を行いリエントリー閉鎖を先行した1例を経験したため考察を加え報告する。

今回、われわれは急性A型大動脈解離に対する上行大動脈置換術後に、遠位弓部に大きなリエントリーを伴う解離性大動脈瘤を生じた症例に対して、術前にカテーテルによる血流評価を行いリエントリー閉鎖を先行した1例を経験したため考察を加え報告する。

症 例

症例：42歳、女性。
主訴：なし。

2016年6月15日受付、2016年8月8日採用
Corresponding author : Akihiro Yamamoto
Department of Cardiovascular Surgery, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan
E-mail : akihiroy@fmu.ac.jp
*福島県立医科大学心臓血管外科

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.

既往歴：数年前に他院で急性 A 型大動脈解離に対し上行大動脈置換術が施行された。高身長，痩せ型で大動脈疾患の家族歴もあり，切除組織所見と合わせてマルファン症候群と診断されていた。

現病歴：転居後に前医より紹介となり，当院外来に通院中であった。定期的に CT 検査が施行されていたが，徐々に遠位弓部大動脈の拡大を認めたため手術的に入院となる。

入院時現症：身長 175.5 cm，体重 47.2 kg，体表面積 1.57 cm²。

血液生化学所見：WBC 9,800/ μ l，Hb 9.9 g/dl，Hct 31.1%，Plt 19.9 万/ μ l，TP 7.7 g/dl，Alb 3.9 g/dl，AST 15 U/l，ALT 10 U/l，LDH 268 U/l，ALP 347 U/l，T-bil 0.4 mg/dl，BUN 14 mg/dl，Cr 0.87 mg/dl，eGFR 56 ml/min/l，Na 141 mmol/l，K 4.2 mmol/l，Cl 104 mmol/l，TG 107 mg/dl，TC 213 mg/dl，HDL-C 43 mg/dl，CK 69 U/l，CRP 0.83 mg/dl，HbA1c 5.6%。

心電図所見：洞調律，50 回/分。完全右脚ブロック。

胸部単純レントゲン：心胸郭比 52.8%，胸水貯留なし。

心臓超音波検査：左室拡張末期径 42.8 mm，左室収縮末期径 28.8 mm，左房径 26.9 mm，左室駆出率 59.0%。AR mild-moderate，MR (－)，TR mild (TRPG 20.6 mmHg)

CT: Valsalva 洞拡大 50 mm，遠位弓部大動脈瘤 54.4 mm，胸腹部大動脈瘤 50.4 mm。腕頭動脈根部，左総頸動脈末梢，左鎖骨下動脈根部にエントリーを認める。上腸間膜動脈，腹腔動脈近傍，左腎動脈分岐部に小さなリエントリー，左外腸骨動脈に大きなリエントリーが認められた (Fig. 1)。

腎動脈下大動脈瘤は最大短形 41 mm で，右総腸骨動脈は 10 mm，左総腸骨動脈は 25 mm であった。

術式検討

大動脈基部拡大および中等度大動脈弁逆流，エントリー閉鎖，リエントリー閉鎖のために少なくとも再開胸大動脈基部置換術および弓部大動脈置換術，腹部大動脈置換術および断端形成術の 2 度の手術が必要であった。通常はエントリー閉鎖が先行されることが多いが，再開胸大動脈基部置換手術の侵襲度を考慮するとリエントリー閉鎖術までの全身状態改善に時間を要し，偽腔が減圧できなかった場合に遠位弓部大動脈の拡大/破裂を起こす可能性が危惧された。

術前の造影 CT 上はエントリーからの血流のほうが多いようにみえたが，造影剤の不均衡によるリエントリー血流の過小評価の可能性を考慮し，カテーテル検査を行いエントリーとリエントリーからの血流のどちらが多いかを評価する方針とした。右大腿動脈より pigtail カテーテルを挿

(A)

(B)

Fig. 1

Preoperative enhanced CT shows the distal aortic arch and descending aortic aneurysm, 54.4 mm in diameter. Arrows point to locations of the entry (A), and the re-entry (B).

入し，上行大動脈，腹部分枝分岐部，腹部大動脈にてインジェクターを用いて 20 ml のイオパミドールを 10 ml/s で造影を施行した。各解離口まで造影剤が到達してから，解離口から偽腔内 3 cm の範囲が造影されるまでの時間をフレーム数から計測するとそれぞれ 2.1 s，1.0 s，0.5 s であった。またエントリー付近での造影では造影末期でも肺動脈レベルまでしか偽腔が造影されず，リエントリーからの造影で横隔膜上まで造影剤の吹き上げが認められた。このことから腸骨動脈，腹部分枝のリエントリーからの血流が多く，それに比して頸部分枝のエントリーからの血流は少ないと診断した (Fig. 2)。

(A)

(B)

(C)

Fig. 2

Catheter angiogram demonstrates a small entry in brachiocephalic trunk and left subclavian artery (A), a large re-entry nearby celiac artery (B), and the largest re-entry in left common iliac artery (C). (A) The angiogram of aortic arch region. (B) The angiogram of thoracoabdominal aortic region. (C) The angiogram of iliac artery region.

大きさに腹部大動脈瘤自体の破裂リスクは低かったが、この結果を受けリエントリーの閉鎖を目的とした腹部大動脈瘤切除術を先行する方針となった。

手 術

初回手術：リエントリー閉鎖，腹部大動脈人工血管置換術を全身麻酔下に仰臥位で腹部正中切開を行い，腎動脈下で腹部大動脈をテーピングした。ヘパリン化の後，大動脈切開を行い中枢側は外膜を折りたたんで断端形成を行いY型人工血管を用いて置換を施行した。手術時間3時間43分。術後経過は問題なし。造影CTでは腹部分枝付近のリエントリーであるL2レベルから吻合部までの偽腔の血栓化が認められ，偽腔の拡大は認められなかった。リハビリを行い，初回手術から25日後に2回目の手術を施行した。

2回目手術：再開胸基部置換術 (Gelweave Valsalva® 26 mm, TERUMO+CEP Magna® 23 mm, EDWARDS)，弓部大動脈置換術 (J graft® 22 mm, JUN-KEI MEDICAL)。

全身麻酔下に胸骨正中切開を行い，両側鎖骨下動脈，右大腿動脈送血，上・下大静脈脱血で人工心肺を確立した。大動脈は弁輪拡大による大動脈弁逆流を来しており，周囲組織を剥離してあらかじめ作製しておいたValsalva graft 26 mm+CEP Magna® 23 mmを用いてCarrel patch法にて基部置換術を行った。その間，膀胱温24℃までクーリングを行い，超低体温循環停止，順行性脳分離送血でelephant trunk法を用いた大動脈末梢側の断端形成を行った。末梢側にJ graft 22 mmを吻合し，左鎖骨下動脈は分岐直後で結紮して人工血管分枝を縦隔外まで誘導し，左鎖骨下動脈末梢に端側吻合を行った。左総頸動脈，腕頭動脈は偽腔を閉鎖する形で断端形成を行い，縦隔内でグラフト分枝と端々吻合を行った。手術時間12時間48分，完全体外循環時間220分，循環停止時間42分。

術 後 経 過

手術翌日には抜管しリハビリを開始した。術後第2病日には集中治療室を退室となった。リハビリを行っていたが，術後第9病日に左自然気胸を発症し胸腔ドレーンが挿入された。持続陰圧管理を継続するもエアの貯留が改善せず，第36病日に呼吸器外科で胸腔鏡下両側ブラ切除術が施行された。その後は問題なく経過し，術後造影CTでは異常所見を認めず (Fig. 3)，2回目手術から第52病日に独歩退院となった。

考 察

慢性解離性大動脈瘤に対するステントグラフトによるリエントリー閉鎖術の短期・長期成績に関してはこれまでも有用性が多く報告されている^{1,2)}。しかし，瘤径が縮小しな

Fig. 3

Postoperative enhanced CT reveals residual re-entry flow nearby celiac artery (arrow). But there is no enlargement of false lumen.

い、あるいは拡大してくる症例も報告されており、リエントリーからの吹き上げによる圧負荷が問題となる症例は存在する³⁾。特に遠隔期にエントリーを閉鎖した症例や偽腔が開存したままの症例は aortic remodeling が起きにくく破裂のリスクが高いという報告もある^{4,5)}。しかし、実際はエントリー、リエントリーの場所や大きさはきわめて多様化しており、術前に偽腔圧や血流量を測定し比較することは困難である。文献検索上も CT, MRI, 超音波検査などで術前に偽腔の血流量を測定し、解離腔の拡大を予想するような報告は認められなかった。

本症例は他院で上行置換が施行されたことによって大きなエントリーが閉鎖されており、臨床的に小さなエントリー、大きなリエントリーをもつ Stanford B 型慢性大動脈解離の形状を呈していた。加えてマルファン症候群による基部拡大、大動脈弁逆流を呈しており、これらの修復にはきわめて大きな手術侵襲を要することが予想された。リエントリーからの圧負荷が大きいことは術前の CT 画像からも予想されたが、3DCT では造影剤の濃度不均衡が発生し、エントリーとリエントリーの血流量の比較は困難であるため、どちらの閉鎖を先行するかは議論を要した。最終的にカテーテル造影による造影剤濃度比較の結果から治療方針を決定したが、文献検索上、術前にこのような評価を

行った報告は認められなかった。現時点では CT, MRI, 超音波検査による評価が困難である以上、本症例のようにカテーテル検査により血流量を比較する方法は有用である。従来どおり再開胸基部弓部置換術を先行した場合、リエントリー閉鎖術までに胸部大動脈瘤の破裂が起こるリスクもあったため、より侵襲が小さく、解離腔への除圧効果が高い術式を先行する今回の治療方針は妥当であったと考えられる。本症例では術後 CT でも腹腔動脈近傍にリエントリーが残存しているため、瘤径の拡大がないか今後慎重にフォローアップする必要がある。

今後、4D-CT 等で広範囲に偽腔の血流を定量的に評価することが可能になれば、大きなリエントリーをもつ慢性解離性大動脈瘤症例の治療方針決定や遠隔期拡大の予想などに有用となる可能性がある。

結 語

今回、われわれは急性 A 型大動脈解離に対する上行大動脈置換術後に、遠位弓部に大きなリエントリーを伴う解離性大動脈瘤を生じた症例に対して、術前にカテーテル造影を行うことでエントリー、リエントリーの血流量を比較し、リエントリー閉鎖を先行した 1 例を経験した。術前のカテーテル評価は治療方針決定に有用であった。

文 献

- 1) Neuhauser, B., Greiner, A., Jaschke, W. et al.: Serious complications following endovascular thoracic aortic stent-graft repair for type B dissection. *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.* **33**: 58-63, 2008.
- 2) Melissano, G., Bertoglio, L., Kahlberg, A. et al.: Evaluation of a new disease-specific endovascular device for type B aortic dissection. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **136**: 1012-1018, 2008.
- 3) Kim, K.M., Donayre, C.E., Reynolds, T.S. et al.: Aortic remodeling, volumetric analysis, and clinical outcomes of endoluminal exclusion of acute complicated type B thoracic aortic dissections. *J. Vasc. Surg.* **54**: 316-325, 2011.
- 4) Melissano, G., Bertoglio, L., Rinaldi, E. et al.: Volume changes in aortic true and false lumen after the "PETTI-COAT" procedure for type B aortic dissection. *J. Vasc. Surg.* **55**: 641-651, 2012.
- 5) Stanley, G.A., Murphy, E.H., Knowles, M. et al.: Volumetric analysis of type B aortic dissections treated with thoracic endovascular aortic repair. *J. Vasc. Surg.* **54**: 985-992, 2011.