大動脈基部および弓部全置換術を一期的に施行した Marfan 症候群の 1 例

斎藤 文美恵 坂本 吉正 黒澤 博身*

急速に拡張した Stanford A 型, DeBakey II 型慢性解離性大動脈瘤, 大動脈閉鎖不全症, 腹部大動脈瘤を伴う不全型 Marfan 症候群の 41 歳の女性に対して, 大動脈基部 (Bentall 変法) および弓部全置換術を一期的に施行した。本症例ではすでに腹部大動脈瘤を合併しており, 現在健常な血管が瘤化する可能性を考慮して, 解離の及んでいない遠位弓部まで人工血管に置換した。Marfan 症候群等の結合組織異常を伴う疾患を合併した解離性大動脈瘤の場合, 遺残解離腔からの再発や新たな病変の出現により遠隔期に再手術を要することは多い。このような症例ではつねに再手術を念頭におくことが重要であり, 再手術で同じ到達経路をとらないですむように, 必要最小限の切開で, できるだけ遠位まで人工血管に置換することは肝要である。日心外会誌 25 巻 4 号: 255-257 (1996)

Keywords: Marfan 症候群, A 型解離性大動脈瘤, 大動脈基部置換術, 大動脈弓部全置換術

A Case of Combined Composite Valve Graft Replacement of the Total Aortic Root and the Aortic Arch for Marfan's Syndrome with Type A Chronic Aortic Dissection

Fumie Saito, Yosihmasa Sakamoto and Hiromi Kurosawa* (Department of Surgery, Saku Central Hospital, Nagano, Japan and Department of Cardiovascular Surgery, Jikei University School of Medicine*, Tokyo, Japan)

When we surgically treat cases for dissecting aortic aneurysm with an inheritable connective tissue disorder like Marfan's syndrome, we should choose the surgical procedure carefully, paying particular attention to whether to extend the operation, because there is every possibility that the lesion might be progressive. A 41-year-old woman with Marfan's syndrome, type A chronic aortic dissection, rapidly dilating to 80 mm in diameter, and with aortic valve regurgitation was operated on with a total aortic arch replacement and the modified Bentall procedure. In the procedure, the aortic root and valve were replaced with a composite graft with a prosthetic mechanical valve, and the coronary arteries were reconstructed by direct anastomosis. In this case, the infrarenal abdominal aorta had already dilated to 40 mm in diameter. In many cases with Marfan's syndrome, it was reported that the lesion was progressive and the residual dissection or new aneurysm would usually dilate and eventually rupture postoperatively. Reoperation involve a high risk. With those factors in mind, we chose total aortic replacement, including the distal aortic arch, to where the dissection would not extend. The most important thing for patients with Marfan's syndrome is the development of new or recurrent problems. We consider that the operation designed to dissect aortic aneurysm for those patients should be performed as extensively in the surgical field as possible. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 25: 255-257 (1996)

Marfan 症候群等を合併した解離性大動脈瘤は, 遠隔期に再発や新たな病変の出現が多く, 現在もなお術式選択に問題が残されている。今回急速に拡張した Stanford A 型慢性解離性大動脈瘤

を伴う不全型 Marfan 症候群に対し, 大動脈基部および弓部全置換術を施行し良好な結果を得たので, 若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例: 41 歳, 女性。

主訴: 心雑音。

現病歴: 33 歳時に自然気胸を繰り返し, その時心雑音を指摘された。1993 年 9 月に近医にて心雑

1995 年 4 月 12 日受付, 1995 年 9 月 18 日採用
佐久総合病院外科 〒384-03 長野県南佐久郡白田町大字白田 197

* 東京慈恵会医科大学心臓外科
本論文の要旨は, 第 92 回日本胸部外科学会関東甲信越地方会 (1994 年 12 月, 東京) において発表した。

音を指摘され、解離性大動脈瘤 (Stanford A 型, DeBakey II 型), 大動脈弁閉鎖不全症 (AR), 腹部大動脈瘤と診断された。1994 年 8 月の血管造影および胸部 CT で上行大動脈の急速な拡張傾向を認め、当科を受診した。

入院時現症: 身長 169.5 cm, 体重 61.5 kg, 第 3 肋間胸骨右縁に Levine 3/6 度の to & fro murmur を聴取した。くも状指趾を認め、arm span 167 cm, metacarpal index 8.8, wrist sign 陽性, Marfan 症候群様の体型であったが、水晶体脱臼等の眼症状は認めず、不全型 Marfan 症候群と診断された。

入院時検査所見: 胸部 X 線写真で右第 1 弓の突出と, CTR 55% の軽度心拡大を認めた。心電図上, ST-T 変化等の異常所見は認めなかった。胸腹部 CT では大動脈基部から腕頭動脈まで解離を認め、大動脈基部最大径は 1993 年 11 月の 40 mm から今回 80 mm に拡張していた。血管造影では大動脈基部の洋梨状の拡張と, Sellers 分類 3 度の AR を認めた。大動脈起始部に entry を認め、腕頭動脈まで解離していた (図 1)。また腎動脈直下から総腸骨動脈分岐直前までの囊状動脈瘤を認めた。以上より上行大動脈の拡張が速く、破裂する危険性が高いと判断し、手術を施行した。

手術所見: 胸骨正中切開に左鎖骨上切開を加え心嚢に到達すると、大動脈起始部は最大径 80 mm に拡大し洋梨状を呈していた。大腿動脈送血、上、下大静脈脱血で体外循環を開始した。上行大動脈を遮断し大動脈瘤壁を切開すると、前面に intimal tear があり両冠動脈口から腕頭動脈末梢まで解離は進展していた。解離腔に血腫は認めなかった。選択的に blood cardioplegia を注入し、以降は逆行性冠灌流で心筋保護を行った。直腸温を 20°C まで下げ下行大動脈を遮断、逆行性脳灌流を開始した、あらかじめ順行性送血用を含む 4 分枝を縫着した 26 mm Hemashield 人工血管で遠位側から順次再建した。次に、順行性送血に変更し、大動脈弁論においたマットレス縫合糸を SJM 25 mm 人工弁と人工血管に通して縫着した。冠動脈は Carrel patch 法で再建した。体外循環時間 238 分、大動脈遮断時間 200 分、逆行性脳灌流 70 分、体外循環からの離脱は容易であった。

図 1 Preoperative DSA

図 2 Postoperativa DSA

組織学的所見: 大動脈壁は酸性ムコ多糖体の貯留を伴う囊状中膜壊死を認め、中膜の外側 1/3 を中心に弾性線維の配列の乱れや断裂、消失を認めた。大動脈弁も酸性ムコ多糖体の貯留を伴う粘液腫様変性を認めた。

術後経過: 第 4 病日に抜管、神経学的合併症等もなく良好であった。胸腹部 CT および血管造影検査 (図 2) 後退院した。腹部大動脈瘤に関しては定期的な CT により経過観察中である。

考 察

Marfan 症候群は、クロモゾーム 15 fibrillin 遺伝子の欠損による結合組織代謝異常に基づく系統的疾患で¹⁾、眼、骨格系および心血管系の特徴的な症状を呈する。基本的な心血管病変は中膜囊状壊

死であり、組織学的には酸性ムコ多糖体の異常貯留といわれている。本症候群では、術後遠隔死亡の原因は初回手術時の不適切不十分な手術手技に基づく近接部位残存大動脈瘤の拡大、および遠隔部位残存大動脈瘤の拡大破裂である^{2~4)}といわれており、Svensson ら⁵⁾は原疾患にかかわらず、術後遠隔死亡の大部分は遺残解離腔の瘤拡大破裂であると報告している。また、病変が進行性のため新たに解離が発生する可能性も高いという報告がある^{2,6)}。近年の補助循環の改善や人工血管の改良で、より安全に弓部置換術ができるようになり解離性大動脈瘤に対して積極的な弓部置換術が行われるようになった。Svensson, Crawford ら⁵⁾が Marfan 症候群に対してより積極的、かつ広範な置換術の必要性を指摘し Crawford ら⁷⁾が大動脈全置換術を報告して以来、とくに積極的な拡大手術を行う傾向にある^{4,8)}。しかし一方で本症候群の大血管病変は成人期に発症することが多いが、手術後新たに病変が出現する頻度は非常に少ないという報告もあり⁹⁾、必要以上に広範な拡大手術は脳循環の安全性や手術侵襲の大きさ、遠隔期の閉塞等人工血管に由来する問題点で疑問は残る。

本症例では大動脈弁輪の拡大を伴い遠位弓部大動脈に解離は進展していなかったが腹部大動脈の拡張を認め、将来下行大動脈も瘤化する可能性があり、Marfan 症候群では遺残解離腔の拡大、解離の進展が多いことを考慮し、健常部も人工血管に置換する拡大手術を選択した。胸骨正中切開でできる限り遠位で置換してあるため、次回手術は左側開胸で到達でき手術を容易にすることが可能である。本症候群では常に再手術を念頭において綿密な手術計画をたてる必要があると思われた。

Marfan 症候群の基本的病態を考えれば、Crawford らの大動脈全置換術⁷⁾は完全な代用血管を用いれば理想的な手術である。しかしその手術侵襲は大きく、また現在使用されている人工血管にまだ多くの問題が残されている限り、必要以上に広

範な拡大手術を行うより、大動脈瘤を確実に切除縫合できる必要最小限の術野で、できる限り広範囲に人工血管置換術を施行することが望ましいと考えられた。

結 語

Marfan 症候群等の結合組織異常を伴う疾患の大動脈手術は、解離腔を残さないことが重要である。また再手術を念頭において、必要最小限の術野でできる限り広範囲に人工血管置換術を行うことが望ましいと考えられた。

文 献

- 1) McKusick, V. A.: The defect in Marfan syndrome. *Nature* **352**: 279-281, 1991.
- 2) 能美伸子, 橋本明政, 山口いづみほか: マルファン症候群の重症度と予後—主に手術施行例 65 例の検討—. *脈管学* **25**: 1315-1321, 1985.
- 3) 橋本明政: 解離性大動脈瘤 (I-III 型慢性期解離性 AAE を含む) 手術後 10 年以上の遠隔成績. *臨床胸部外科* **11**: 310-314, 1991.
- 4) 三浦 誠, 毛利 平, 田林港一ほか: Marfan 症候群に対する大動脈全置換術の 1 治験例. *日胸外会誌* **39**: 2223-2228, 1991.
- 5) Svensson, L. G., Crawford, E. S., Coselli, J. S. et al.: Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patient. *Circulation* **80** (Suppl. I): 233-242, 1989.
- 6) Crawford, E. S.: Marfan's syndrome. Broad spectral surgical treatment cardiovascular manifestations. *Ann. Surg.* **198**: 487-505, 1983.
- 7) Crawford, E. S., Crawford, J. L., Stowe, C. L. et al.: Total aortic replacement for chronic aortic dissection occurring in patients with and without Marfan's syndrome. *Ann. Surg.* **199**: 358-362, 1984.
- 8) 宮城和史, 古謝景春, 国吉幸男ほか: Marfan 症候群に合併した解離性大動脈瘤に対する二期的拡大再建手術症例の検討. *日胸外会誌* **42**: 1027-1031, 1994.
- 9) 能美伸子: 心血管系病変を伴うマルファン症候群の自然歴と手術予後—臨床・病理学的検討—. *脈管学* **27**: 263-292, 1987.