純型肺動脈狭窄症術後遠隔期に 巨大上行大動脈瘤兼大動脈弁輪拡張症をきたした1例

—上行大動脈瘤への到達法と体外循環の工夫—

津久井 宏 行 青 見 茂 之 栗 原 寿 夫 大 塚 吾 郎
北 村 昌 也 小 柳 仁 橋 本 明 政*

症例は、29歳男性、生後6か月時に純型肺動脈狭窄症にて、肺動脈弁切開術を施行された。29歳時、径14 cmの巨大上行大動脈瘤と大動脈弁拡張症が認められた。瘤は巨大で胸骨裏面に癒着し、胸骨正中切開は危険であると考えられた。また、大動脈弁閉鎖不全症のため大腿動脈バイパスによる冷却は、左室の過伸展をきたすと考えられたため、左側開胸を行い、上行大動脈から近位弓部まで剥離し大動脈を遮断可能とし、左心系の減圧として肺動脈脱血を加えた上で胸骨正中切開を行った。循環停止後、逆行性脳灌流を併用しながら composite graft による大動脈基部置換術を施行し良好な結果を得た。日心外会誌 27 巻 1 号：67-70 (1998)

Keywords：巨大上行大動脈瘤，大動脈弁輪拡張症，再手術法，左側開胸

Sternotomy Approach in a Case of Giant Ascending Aortic Aneurysm and Annuloaortic Ectasia Previously Operated for Pure Pulmonary Stenosis

Hirofumi Tsukui, Shigeyuki Aomi, Toshio Kurihara, Goro Ohtsuka, Masaya Kitamura, Hitoshi Koyanagi and Akimasa Hashimoto* (Department of Cardiovascular Surgery, The Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical College, Tokyo, Japan and Sakakibara Memorial Clinic*, Tokyo, Japan)

A 29-year-old man, who had undergone valvotomy for pure pulmonary stenosis at 6 months of age, was admitted to our institution for surgical treatment of a giant ascending aortic aneurysm and annuloaortic ectasia. Chest MRI revealed a 14-cm ascending aneurysm in contact with the sternum. After establishing femoro-femoral bypass for hypothermia, a left lateral thoracotomy was performed at the 4th intercostal space. Pulmonary artery cannulation was performed for left heart venting, and the proximal aortic arch was dissected for aortic cross-clamping. Median sternotomy was performed under circulatory arrest at 18°C and the aortic arch was opened. Under retrograde cerebral perfusion, the proximal arch was replaced by an artificial graft, and then aortic root replacement was completed using a composite graft under CPB. The postoperative course was uneventful, and the patient was discharged on the 37th postoperative day. He has been well without any complications. This case suggests that our method of approach to the giant aortic aneurysm with sternal adhesion and aortic regurgitation, and the use of extracorporeal circulation in view of the annuloaortic ectasia is effective and safe in case of reoperation. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 27: 67-70 (1998)

症 例

症例：29歳，男性。

主訴：労作時息切れ。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：生後6か月時，純型肺動脈狭窄症を指

摘され弁切開術施行し，その後，経過順調。11歳時，心カテを施行し問題なかった。

現病歴：27歳時，動悸を自覚し近医受診したところ，心房細動と診断され当院に入院し，電氣的除細動を施行し洞調律となった。このとき，心エコーにて上行大動脈の拡大（径6 cm）を指摘された。以後も，2回心房細動となり，電氣的除細動が施行された。29歳時，労作時息切れ，チアノーゼの増悪が認められたため当科入院となっ

1997年4月28日受付，1997年7月30日採用
東京女子医科大学附属日本心臓血管研究所循環器外科
〒162 東京都新宿区河田町8-1

*現 榊原記念クリニック

た。

入院時現症：身長 163 cm, 体重 59 kg. 血圧 124/90 mmHg, 左右差なし, 心拍数 68/分, 整. 胸骨左縁第 2 肋間にて II/VI 度の収縮期雑音, 胸骨左縁第 4 肋間にて往復雑音が認められた. 呼吸は努力性で, チアノーゼ, ばち指が認められた. 肝脾腫はなし. マルファン症候群を示唆する身体所見は認められなかった.

入院時検査：血液はとくに問題なし. 生化学は, T. Bil 2.2 mg/dl, D. Bil 1.1 mg/dl, UA 8.7 mg/dl, CRP 1.0 mg/dl とわずかな上昇が認められた. 血液ガスは, pH 7.446, PO₂ 54.2 mmHg, PCO₂ 33.4 mmHg, SaO₂ 87.1%, HCO₃⁻ 23.1 mmHg, BE -0.3 mEq/l と低酸素血症が認められた.

胸部 X 線：心胸郭比は 55%. 左第 1 弓, 第 4 弓の突出と葉間胸水が認められた.

心電図：洞調律. V1 にて 2 峰性の P 波, I, V₃₋₆ にて R 波の減高が認められた.

心臓超音波検査：上行大動脈は最大径 12 cm まで拡大し, 壁在血栓が認められた. 軽度の大動脈弁閉鎖不全症と僧帽弁閉鎖不全症が認められた. 大動脈弁狭窄症は認められなかった. 左室拡張末期径は 50 mm, 左室収縮末期径は 34 mm であった.

胸部 CT：上行大動脈は最大径 12 cm に拡大し, 壁在血栓が認められた. 巨大な動脈瘤によって上大静脈, 右房, 右室, 右肺動脈が圧迫されていた (図 1 左).

胸部 MRI：上行大動脈瘤は最大径 14 cm に拡大し, 胸骨に瘤が密着していた (図 1 右).

以上より, 大動脈弁輪拡張症, 上行大動脈瘤の診断にて, 2 月 22 日に手術を施行した.

手術所見：手術は, 右側臥位, 全身麻酔下にて左大腿動静脈バイパスを試みたが, 十分な送血量が得られず, 左第 4 肋間側開胸により肺動脈脱血と右大腿動脈送血を追加し完全体外循環が可能となった. 左胸腔より上行大動脈から近位弓部まで剥離し大動脈遮断を可能としたのち, 直腸温で 18°C まで冷却した. 循環停止後, 胸骨正中切開を行うと巨大な動脈瘤が認められた (図 2 左). 瘤切開後, 脳保護法として逆行性脳灌流を開始し

図 1 術前画像診断

胸部 CT (水平断) (左), 上行大動脈の最大径は 12 cm. 大動脈壁に壁在血栓が認められた. 巨大な動脈瘤によって上大静脈, 右房, 右室, 右肺動脈が圧迫されていた. 胸部 MRI (矢状断) (右), 上行大動脈瘤の最大径は 14 cm. 胸骨に動脈瘤が密着していた.

図 2 手術所見

巨大な上行大動脈瘤が認められた (左). Composite graft により, 大動脈基部再建を行った (右).

た. 心筋保護は, 冠状動脈口からの選択的な 30 分ごとの GIK 液注入と冠動脈洞からの人工心肺血の逆行性冠灌流にて行った. 瘤内には血栓が認められ, 術前心エコーでは認められなかったが大動脈弁は 2 弁で右冠状動脈は低形成で, 両冠状動脈口は上口へ偏位していた. 大動脈弁輪径は 28 mm であった. Open distal anastomosis 法により, 近位弓部を枝付き (10 mm, gelatine impregnated knitted Dacron, Gelseal®) 人工血管 (26 mm, Gelseal®) にて吻合した. その後に人工血管を遮断し, 人工血管の分枝送血にて人工心肺を再開した. 大動脈基部再建は, Carbomedicus® 弁 (27 mm) と人工血管 (26 mm, Gelseal®) の composite graft を用い行った.

冠状動脈は左を 10 mm, 右を 8 mm の人工血管を用いた Piehler 変法にて吻合した。Composite graft と先に吻合した遠位側の人工血管を吻合し、再建術を完成させた (図 2 右)。循環停止時間 26 分, 大動脈遮断時間 139 分, 人工心肺時間 341 分であった。

病理学的所見：内膜は軽度肥厚が認められるが、粥状硬化は全くなく、平滑筋細胞と線維成分とわずかなりリンパ球からなっていた。中膜は中途で弾性線維が完全に消失しており、平滑筋細胞の形質変換が考えられた。外膜には、細胞浸潤は認められなかった。全体としては、高度に形質変換した平滑筋細胞が増生して中膜を形成し、弾性線維を消失させ血管が脆弱化したと考えられた。

術後胸部 CT：Piehler 変法により吻合された interposition graft が造影された。人工血管周囲に leak などの合併症は、認められなかった。Gelseal®の拡大率は、60%であった。

術後経過：血行動態的には問題なく、SaO₂ は術前 87.1%より術後 95.9%まで改善し、術後 37 日目に軽快退院となった。

考 察

大動脈弁輪拡張症は、Valsalva 洞を含む大動脈根部の拡大と大動脈弁輪拡張をきたし、大動脈弁閉鎖不全を呈する疾患である¹⁾。大動脈弁輪拡張症の約 70%は、マルファン症候群あるいはその不全型に起因するが、本症例ではマルファン症候群を示唆する所見は得られなかった。また、本症例では純型肺動脈狭窄症術後遠隔期に大動脈弁輪拡張症の発生を認めたが、両者の関連は大動脈 2 尖弁を含めて検索したがわれわれの調べる範囲においては報告はなかった。しかし、発生学的考察を加えると、発生第 5 週において動脈幹が大動脈と肺動脈幹に分割する際、両者の開口部における心内膜下組織の弁隆起によって大動脈弁と肺動脈弁が形成されるため、この過程における発生異常が大動脈弁輪拡張、2 尖弁と肺動脈狭窄症を合併する可能性が考えられた。

本症例における手術法に関連した問題点は、再手術症例で上行大動脈瘤が胸骨に癒着していることであった。Loop は、再手術の際、危険性の高

い手術に上行大動脈瘤をあげている²⁾。また、胸骨裏面への癒着のため開胸や剥離が困難となり、大量出血をきたし死亡した症例も報告されている³⁾。本症例のように瘤が非常に大きくなり、胸骨裏面を大きく占拠するようになってから発見され、胸骨正中切開が困難となる症例も報告されており⁴⁾、このような症例においては、以下の点に留意すべきであると思われる。

1) 術前の画像検査が重要であり、術前に胸部 CT, MRI を施行し、瘤の大きさ、範囲、形状、他臓器との関係を十分に把握する^{4,6)}。

2) 瘤への到達法と人工心肺の工夫としては、通常、再手術時には大腿動静脈バイパス下に超低体温循環停止後、胸骨正中切開を行う方法が一般的であるが、本症例では大動脈弁閉鎖不全症を伴っており低体温による心室細動により左室の過伸展が危惧されたため、左側開胸を加え、肺動脈脱血による左心系の減圧と大動脈遮断を可能とし手術の安全性を高めることとした⁵⁻⁷⁾。実際に手術中、大腿動静脈バイパスによる体外循環開始後、大動脈遮断が可能となる前に心室細動となり、左室の過伸展が危惧されたが大動脈弁閉鎖不全症が軽度であったため、肺動脈脱血のみで十分な左心系の脱血を行うことができた。

結 語

1) 純型肺動脈狭窄症術後遠隔期に上行大動脈瘤と大動脈弁輪拡張症をきたした症例を経験した。

2) 術前の画像検査にて動脈瘤を十分に把握した上で、瘤への到達法、体外循環に工夫を行い、composite graft を用いた上行大動脈基部置換術を行い良好な結果を得た。

3) 左側開胸にて近位弓部大動脈を遮断可能にしておく到達法は、本症例のように再手術で大動脈弁閉鎖不全症を合併した上行大動脈瘤では有効であると思われた。

本症例に対し、当院循環器内科迫村泰成先生に多大な御協力をいただいた。誌上にて深謝いたします。

文 献

- 1) 橋本明政: Betall 手術. 手術 **XXXX**: 727-733, 1986.
- 2) Loop, F. D.: Catastrophic hemorrhage during sternal reentry. *Ann. Thorac. Surg.* **37**: 271-272, 1984.
- 3) Dobell, A. R. C. and Jain, A. K.: Catastrophic hemorrhage during redo sternotomy. *Ann. Thorac. Surg.* **37**: 273-278, 1984.
- 4) Stark, J.: Approach to the heart and great vessels at reoperation, *Reoperation in Cardiac Surgery*, eds. by Stark, J. and Pacifico, A. D., pp. 43-53, Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, 1989.
- 5) Borst, H. G.: Replacement of ascending aorta and aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* **32**: 613-614, 1981.
- 6) 清野隆吉, 橋本明政, 土田弘毅ほか: Betall 手術後の遠隔期合併症と再手術法の検討. *日胸外会誌* **34**: 1065-1076, 1986.
- 7) Williams, T. E. and Kilman, J. W.: Combined median sternotomy and posterior lateral thoracotomy: A method for proximal and distal thoracic aortic exposure. *Ann. Thorac. Surg.* **30**: 90-94, 1980.