結合組織代謝異常症を伴う慢性 A 型解離性大動脈瘤 3 治験例

黄 義 浩* 大久保 正 星 野 良 平 神 垣 佳 幸

結合組織代謝異常症を伴う慢性 A 型解離性大動脈瘤 3 症例に対して、一期的に Bentall 変法+上行弓部大動脈置換術を施行した。症例は男性 2 人、女性 1 人で、年齢は 37~48 歳、Marfan 症候群が 2 例、cystic medial necrosis が 1 例であった。全例大動脈弁輪拡張症 (AAE) と高度な大動脈弁閉鎖不全症 (AR) を有し、大動脈基部および弓部の著明な拡大と広範な解離病変を認めた。とくに結合組織代謝異常を伴う解離性大動脈瘤では、血管病変が広範で進行性であることが多く、術後に新たな血管病変や弁疾患をきたす可能性も高いため、早期拡大手術の考慮、再手術の可能性をふまえた術式選択とともに術後の慎重な経過観察が重要であると思われる。日心外会誌 30 巻 1 号: 51-54 (2001)

Keywords: 結合組織代謝異常症, 慢性 A 型大動脈解離, Bentall 変法, Marfan 症候群

Three Cases of Chronic Type A Aortic Dissection with Connective Tissue Disease

Yoshihiro Ko*, Tadashi Okubo, Ryouhei Hoshino and Yoshiyuki Kamigaki (Department of Cardiovascular Surgery, Nakadori General Hospital, Akita, Japan and Department of Cardiovascular Surgery, Jikei University School of Medicine*, Tokyo, Japan)

We performed a modified Bentall operation and aortic arch replacement simultaneously in three cases of chronic type A aortic dissection with connective tissue disease. Two of the subjects were men. Ages ranged from 37 to 48 years. There were two cases of Marfan's syndrome, and one case of cystic medial necrosis. All patients had annuloaortic ectasia (AAE), severe aortic regurgitation (AR) and marked dilatation at the base and arch of the aorta with extensive dissecting lesions. Widespread, progressive vascular lesions are often seen, especially among cases of dissecting aneurysm of the aorta with connective tissue disease, and there is a high probability that new vascular lesions and valvular diseases will result after surgery. Therefore, cases must be followed, keeping in mind the possibility of early extended aortic operation and secondary surgery. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 30: 51-54 (2001)

Marfan 症候群を代表とする結合組織代謝異常症を伴う解離性大動脈瘤では、解離病変の進行や再発、将来的な弁疾患をきたす可能性が高く、再手術を含め術後中期遠隔期における問題は多い。術後の治療計画も念頭においた術式選択につき、若干の考察を加え報告する。

症 例

対象は 1993 年 4 月から 1997 年 1 月までに Bentall 変法+上行弓部大動脈置換を一期的に施行した 3 症例 (男性 2 例, 女性 1 例) で、年齢は 48, 37, 39 歳であった (表 1)。術前、Marfan 症候群を 2 例に認め、全例 AAE および Sellers 3 度の AR を呈していた。症例 1 は再手術症例であり、6 年前 A 型急性解離に対し、緊急で大動脈弁吊り上げ術+上行大動脈置換術を施行している。全例大動脈基部および弓部が著明に拡大しており、それぞれの最大径は平均 58 mm, 43 mm で、大動脈弁輪径はそれぞれ 40

mm, 45 mm, 35 mm であった。症例 1 では遠位弓部大動脈に大きな内膜亀裂を有し、腎動脈分岐部までの解離を認めた。また、すべての弓部分枝にも解離を認め、特に腕頭動脈は 30 mm と拡大していた (図 1)。症例 2 では上行大動脈に内膜亀裂を有し、解離病変は大動脈弁輪部から総腸骨動脈分岐部まで及び、弓部分枝は正常であった。また、症例 3 も上行大動脈に内膜亀裂を有し、冠動脈孔直上から左鎖骨下動脈手前までと腕頭動脈への解離を認めた (図 2, 3)。術前、症例 1 は一過性脳虚血発作、弁輪拡大による AR の進行をきたし、他院より紹介の症例 2, 3 はそれぞれ AR の進行による NYHA 3 度の心不全、一過性の胸背部痛と左下方視野欠損を認めた。症例 3 においては術前に結合組織代謝異常症の診断を得ず術式の選択に難渋したが、若年齢で AAE を有し、高血圧や外傷の既往がないことより、血管の脆弱化に関与するなんらかの素因があると思われた。

手術は胸骨正中切開にて大動脈弓部末梢まで剝離露出後、左大腿動脈送血、右房脱血による体外循環を行い、右肺静脈から左心ベントを挿入した。このさい、両側橈骨動脈、左浅頭動脈、右足背動脈に置いた圧モニターより真

1999 年 9 月 29 日受付, 2000 年 3 月 21 日採用

明和会中通総合病院心臓血管外科

*現 東京慈恵会医科大学心臓外科 〒105-0003 東京都港区西新橋 3-25-8

表 1 慢性 A 型解離症例内訳

症例	歳・性	基礎疾患	解離範囲(entry)	弓部分枝(解離)	手術手技
1*	48・男	Marfan syndrome AAE AR III	大動脈弓部～腎動脈分岐部 (遠位弓部)	すべて	Bentall (Piehler) + 弓部下行置換
2	37・女	Marfan syndrome AAE AR III	大動脈弓部～総腸骨動脈分 岐部 (上行)	正常	Bentall (Carrel patch) + 弓部全置換
3	39・男	AAE AR III cystic medial necrosis	冠動脈孔～左鎖骨下動脈分 岐部 (上行)	腕頭動脈	Bentall (Carrel patch) + 弓部部分置換

* 症例 1 は 6 年前に急性 A 型動脈解離に対する大動脈弁吊り上げ術および上行大動脈置換術を施行。

図 1 術前大動脈造影および胸部 MRI (症例 1)
遠位弓部に entry を有し、弓部から下行大動脈にかけ広範な解離病変を認める。大動脈基部は AAE を伴い著明に拡大している。

図 2 術前胸部 MRI (症例 2)
大動脈基部から弓部の拡大と広範な解離病変を認める。

図 3 術前胸部 MRI および UCG (症例 3)
拡大した大動脈基部と高度な AR を認める。

腔灌流であることを確認した。上行大動脈遮断後、心筋保護液を順行性および逆行性に注入し、心停止後は逆行性の持続灌流を用いた。まず予め作製した composite graft を大動脈弁輪に縫着した。冠動脈再建にさいし、再手術で高度な癒着のみられた症例 1 では人工血管を介在させた Piehler 法を用い、他症例では脆弱な動脈壁のため、補強材を用いた Carrel patch 法で行った。ついで直腸温 20°C 前後で一時的循環停止とし、大動脈内腔より腕頭、左内頸動脈への選択的脳灌流 (SCP) を開始、4 もしくは 3 分枝付き人工血管を open distal 法にて下行大動脈 (症例 2)、弓部大動脈の左鎖骨下動脈分岐直前 (症例 3) で端々吻合後、体外循環再開、加温開始とした。左鎖骨下動脈と人工血管分枝 (症例 1, 2)、composite graft と分枝付き人工血管をそれぞれ端々吻合後、大動脈遮断解除とし、心拍動下に左内頸、腕頭動脈の吻合を順次行い、血行再建を終了した。なお、症例 1 では体外循環開始後、弓部分枝の閉塞が疑われたため早期より SCP を用いた。また、大動脈遠位部の吻合は再手術による高度な癒着と、左水腎症に対する腎血流保持のため左第 4 肋間前側方開胸を加え、下行大動脈遮断、体外循環下に行った。症例 1, 2 はそれぞれ腎動脈分岐部、総腸骨動脈分岐部まで解離が及んでいたが、症例 1 は術前評価で、真偽腔両方から腹部主要血管の分枝を認め、また、症例 2 は真腔の狭小化により、確実な内膜固定が得られなかったため、大動脈遠位吻合端は double barrel とした。症例 3 の解離は左鎖骨下動脈分岐手前で終わっており、左内頸動脈までの弓部部分置換とした。

結 果

中期遠隔期の死亡はなく、術後平均在院日数は 35 日 (27～49 日) であった。症例 1 では術中出血が多く、また、術後呼吸管理に難渋したため長期入院となった。全症例とも術後三次元 CT 検査 (図 4) において吻合部、弓部分枝の異常を認めず、良好な再建を得た。症例 1 で術後 5 年 2 カ月目に拡大をきたした腎動脈下腹部大動脈瘤に対し、Y 型人工血管置換術を要したが、その他再手術例はなかった。症例 3 の術後病理組織診 (図 5) において、術中正常血管と思われた遠位大動脈断端壁に広範な cystic

(症例 1)

(症例 2)

(症例 3)

図 4 術後胸部三次元 CT

medial necrosis が認められた。術後追跡期間は平均 4 年 6 カ月 (3 年 2 カ月～6 年 11 カ月) で、腎不全や脳神経系における合併症を残すことなく全例社会復帰している。

考 察

解離性大動脈瘤疾患は、外科治療において大きな侵襲を要し、その基礎疾患によっては、手術適応、術式選択に大きく意見が分かるところである。慢性解離例における血行再建術では、緊急性と手術侵襲との兼ね合いから施設により異なる治療戦略がとられているが、自験例のように結合組織代謝異常症が血管病変のおもな原因と考えられる症例では解離病変の進行や再発などの可能性が高く¹⁻³⁾、再

図 5 病理組織所見 (症例 3)

大動脈中膜領域に巣状の平滑筋の脱落および弾性線維の消失と、多くの嚢胞状中膜壊死巣 (矢印) を認める。Elastica Masson 染色 (対物 10 倍)。

手術を含め術後中期遠隔期における問題が多いため、より慎重な対応が必要である。

Marfan 症候群の不連続で広範な大動脈病変、進行性の解離病変はともに血行再建術後の動脈瘤、動脈解離再発率を高くしている要因とされており、中期遠隔期の生存率に大きな影響を与えている³⁾。一般的な解離性大動脈瘤の好発年齢は 60～70 歳で、多くの場合動脈硬化性疾患を有し、長期の高血圧の既往をもつものに対し、結合組織代謝異常症を伴う場合、比較的若年期に発症し、高血圧の既往をもつことが少ない⁴⁾。また、後者ではおもに上行大動脈に内膜亀裂を有するが、大動脈の広範囲に predissection syndromes を呈するとの報告^{4,5)}もある。自験例においても、症例 1 で 2 度にわたる動脈瘤の再発をきたし、症例 3 では正常血管と思われた遠位大動脈断端壁において、術後の組織診断で cystic medial necrosis が認められたことより、術後も慎重な経過観察を要すると思われる。

血管の脆弱性を素因にもつ心大血管の疾患群は、再手術での同一アプローチは困難であり危険を有する。また、弓部大動脈瘤手術での側方開胸アプローチは術後肺合併症が多く⁶⁾、それが高齢者や再側方開胸術であればさらに重篤なものになりうる。一方、初回手術での胸骨正中切開からの弓部大動脈全置換は十分に可能であり、左胸膜切開、open distal anastomosis, occlusion balloonなどを併用すれば、さらに下行大動脈までの置換も可能と思われる。この場合、晩期に末梢側病変が生じたとき、B 型解離手術に準じた左側開胸による再建術やステントグラフト内挿術などを二次的に考慮できる。Elephant trunk 法は解離性胸部大動脈瘤において二期的手術に提唱される術式であるが、自験例は慢性解離であり、壁在血栓による内腔の狭小、湾曲が高度であったため、人工血管の内挿が困難であ

った。

最近, AR を伴う大動脈基部病変に対する native tissue surgery の報告⁷⁾ もみられるが, 結合組織代謝異常症を伴う場合, 自己弁自体の変性が中期遠隔期に生じる可能性があり, 新たな弁機能不全の再発が危惧されるため, Marfan 症候群を自己弁温存手術の適応外とする施設もある⁸⁾。また, AAE と遺伝性結合組織疾患との関連を示唆する報告⁹⁾ もあり, 将来的な AAE 合併も考慮にいった治療計画が望まれる。自験例では, 冠動脈起始部をこえた解離病変や, 著明に拡大をきたした大動脈弁輪のため, 大動脈基部は高度に破壊されており, 大動脈基部置換には機械弁を用いた composite graft の使用が不可欠であった。また, 冠動脈再建にさいしては, 吻合部動脈瘤や冠動脈の過伸展, 屈曲を回避するために Carrel patch 法, Piehler 法が有用であった。現在, 大動脈基部病変に対する Bentall 手術は広く臨床応用され, open technique や冠動脈再建法の改善により晩期合併症の減少を得た。しかしながら, いまだ抗凝固療法による問題は残っており, 残存解離病変の血栓閉塞を遅らせる影響を示唆する意見¹⁰⁾ もあることから, 今後, 自己弁温存手術も含め homograft や auto-graft などによる新たな術式の検討, 開発が待たれる。

結 語

結合組織代謝異常症を有する 3 例の慢性 A 型解離性大動脈瘤を経験した。血管の脆弱性を素因にもつ動脈瘤症例では潜在的な血管および弁病変や広範で進行性の動脈瘤, 解離病変をきたす可能性が高いため, 早期拡大手術の考

慮, また, 再手術の可能性をふまえた術式選択や術後の慎重な経過観察が重要であると思われる。

文 献

- 1) Murdoch, J. L., Walker, B. A., Halpern, B. L. et al.: Life expectancy and cause of death in the Marfan syndrome. *N. Engl. J. Med.* **286**: 804-808, 1972.
- 2) 小出桂三: 大動脈炎症候群. *日本臨床* **43**: 2102-2107, 1985.
- 3) Mingke, D., Dresler, Ch., Pethig, K. et al.: Surgical treatment of Marfan patients with aneurysms and dissection of the proximal aorta. *J. Cardiovasc. Surg.* **39**: 65-74, 1998.
- 4) Kirklin, J. W. and Barratt-Boyes, B. G.: *Cardiac Surgery*, 2nd ed., 1993, pp. 1724.
- 5) Miller, D. C., Stinson, E. B., Oyer, P. E. et al.: Operative treatment of aortic dissections. Experience with 125 patients over a sixteen-year period. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **78**: 365, 1979.
- 6) 安藤太三, 安達盛次, 武内重康ほか: 弓部大動脈瘤の外科治療成績よりみた手術手技上の問題点とその対策. *日胸外会誌* **39**: 706-708, 1991.
- 7) David, T. E., Feindel, C. M. and Bos, J.: Repair of the aortic valve in patients with aortic insufficiency and aortic root aneurysm. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **109**: 345-352, 1995.
- 8) Gott, V. L., Laschinger, J. C., Cameron, D. E. et al.: The Marfan syndrome and the cardiovascular surgeon. *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.* **10**: 149-158, 1996.
- 9) Savunen, T.: Cardiovascular abnormalities in the relatives of patients operated upon for annulo-aortic ectasia. *Eur. J. Cardiothorac. Surg. Thorac. Surg.* **1**: 3, 1987.
- 10) Lytle, B. W., Mahfood, S. S., Cosgrove, D. M. et al.: Replacement of the ascending aorta. Early and late results. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **99**: 651-658, 1990.