2 度の医原性大動脈解離を発症した若年性 Marfan 症候群の 1 例

坂本 俊一郎 落 雅 美 大久保 直子
石井 庸介 別所 竜蔵 田中 茂夫

症例は 26 歳，男性。大動脈弁輪拡張症，大動脈弁閉鎖不全症の精査のために大動脈造影施行後，Stanford A 型急性大動脈解離を発症した。3 週間後に大動脈基部～弓部全置換術を施行し，末梢側は elephant trunk とした。8 カ月後に残存する胸部下行大動脈の解離に対して胸部下行大動脈置換術を施行した。術中下半身の血行を維持するため左鎖骨下動脈に吻合した人工血管と胸部下行大動脈遠位部に挿入した送血管を連結して一時的バイパスを置いた。手術終了直後に両下肢の阻血が出現し，新たな解離の発症と診断した。ただちに開腹後，腹部大動脈の解離内膜の切除を施行した。経過は良好で術後 3 週間で退院した。治療および検査中にくり返し急性大動脈解離を発症することは希と思われるが，Marfan 症候群の血管の脆弱性を再認識し，また治療上常に大動脈解離の発症を念頭におく必要性を認識させる示唆に富む症例であり報告する。日心外会誌 31 巻 4 号：282-284 (2002)

Keywords：Marfan 症候群，急性大動脈解離

A Case of Marfan's Syndrome with Repeated Occurrence of Acute Aortic Dissection during Treatment

Shun-ichiro Sakamoto, Masami Ochi, Naoko Okubo, Yosuke Ishii, Ryuzo Bessho and Shigeo Tanaka (Department of Surgery II, Cardiovascular Surgery, Nippon Medical School, Tokyo, Japan)

A 26-year-old man with Marfan's syndrome suffered aortic dissection repeatedly during hospitalization. He was admitted with a diagnosis of annuloaortic ectasia with severe aortic regurgitation. A type A aortic dissection occurred after diagnostic angiography. Three weeks after the onset of the dissection, an aortic root replacement in combination with a total arch replacement was performed. Eight months later, residual dissection in the descending thoracic aorta was replaced with distal perfusion by a temporary bypass from the left subclavian artery to the descending thoracic aorta. At the termination of the operation, abdominal aortic dissection occurred with acute bilateral limb ischemia, which was treated with abdominal aortic intimal fenestration. He recovered uneventfully and was discharged 3 weeks after operation. In light of our experience, because of vascular fragility, great care should be taken in treating patients with Marfan's syndrome to avoid iatrogenic aortic dissection. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 31: 282-284 (2002)

急性大動脈解離は Marfan 症候群における合併症として最も懸念されるものである。今回われわれは検査および治療中にくり返し急性大動脈解離を発症した Marfan 症候群の 1 症例を経験した。このような症例は臨床的に重要と思われる報告する。

症 例

症例：26 歳，男性。

現病歴：12 歳時より Marfan 症候群の診断で小児科医によりフォローアップされていた。26 歳時に当院循環器内科にて大動脈弁輪拡張症による大動脈弁閉鎖不全と診断

され，1999 年 7 月に外科治療目的にて当科へ紹介となった。心不全症状はなく，NYHA I 度であった。心エコーでは大動脈基部径は 59 mm で，高度の大動脈弁逆流を合併し，左室拡張末期径は 80 mm，左室駆出率は 55% であった。胸部 CT では大動脈解離の所見は認めなかった。

初回大動脈解離：術前検査として血管造影検査を施行した（図 1）。検査中に胸部圧迫感を訴えたが，それ以上の症状憎悪はなかった。検査翌日，両手のしびれを訴えたため胸部 CT を撮影したところ，上行大動脈から始まり胸部下行大動脈の気管支分岐部位レベルにいたるまでの急性大動脈解離の発症が確認された（図 2）。緊急手術の適応であったが当日朝より，39 度以上の高熱を生じ，白血球数（ $18,000/\text{mm}^3$ ）と CRP（20 mg/dl）の値から感染症を疑った。幸い心嚢液貯留なく，血行動態も安定していたことから ICU にて管理し抗生剤投与により炎症所見が治

まった3週間後に大動脈基部置換術および弓部全置換術を施行した。人工弁には25 mm St. Jude Medical 弁を、人工血管には3分枝付34 mm ダクロングラフト (Hemashield, Boston Scientific Co.) を使用し、冠動脈再建は Carrel patch 法で行った。遠位弓部大動脈の真腔内径は示指が挿入可能程度の細さであり、20 mm グラフトを7 cm elephant trunk として末梢に挿入し、断端を形成後、3分枝付グラフトと吻合した。術後経過は順調で合併症もなく退院した。

2回目大動脈解離：1回目手術後、狭小な真腔中に挿入したグラフトの拡張が不完全なために上下肢間に60 mmHg の血圧較差が認められ、胸部下行大動脈に残存す

る解離があることから、初回手術から8カ月後に胸部下行大動脈グラフト置換術を施行した。下半身血行は左鎖骨下

図3 術式シエーマと2回目大動脈解離
下腸間膜動脈より末梢（斜線部）に fenestration を施行した。

図1 術前血管造影検査
紡錘状の大動脈基部拡大を認めた。大動脈弁閉鎖不全症は Sellers 分類にて III 度。

図2 胸部 CT：初回大動脈解離
上行大動脈および大動脈弓部にかけての大動脈解離を認めた。

図4 術後腹部 CT
解離が残存する腎動脈レベル(上)および fenestration 施行部位での腹部大動脈径の拡大所見はなかった(下)。

動脈に 10 mm 径のダクロングラフトを吻合し、横隔膜直上の胸部下行大動脈健常部に挿入した送血管にこれを接続する一時バイパスで維持した。前回挿入した 20 mm グラフトに 22 mm 径のダクロングラフトを吻合しこれを末梢健常大動脈に吻合。さらに一時バイパスに使用した 10 mm グラフトを 22 mm グラフトに端側吻合し下半身の血流増大を図った。手術終了直後、両下肢の色調変化と両側大腿動脈拍動の消失に気づいた。両側大腿動脈を露出、切開したが血流はなく、血栓も存在しなかったため吻合部以下の大動脈における急性大動脈解離の発症と偽腔による真腔圧迫を強く疑いだちに開腹した。腹部大動脈壁は解離による外膜の色調変化が腸骨動脈分岐部まで及んでいた。大動脈外径の拡大はなかった。下腸間膜動脈分岐部から腸骨動脈分岐部までの大動脈を切開し、解離内膜を切除した(図 3)。下肢血行障害は速やかに解消し、術後 3 週間で退院した。術後 9 カ月後の CT にて腹部大動脈の拡大はない(図 4)。

考 察

Marfan 症候群における急性大動脈解離は嚢胞状中膜壊死を特徴とする。最近の報告では fibrillin 遺伝子異常に伴う組織学的背景¹⁾が指摘されている。Marfan 症候群における大動脈壁の脆弱性には一定の傾向はなく、その発症を予測することは困難であるが、大動脈基部径が 55 mm 以上の場合に大動脈基部置換術の適応となると報告がある²⁾。

本症例は治療経過中に 2 度にわたり急性大動脈解離を発症した。初回解離は大動脈造影後である。カテーテル操作を伴う検査または治療中に解離を発症した報告は多い³⁾。その多くは屈曲蛇行した動脈内のカテーテル操作に伴う逆行性解離など明らかな機械的外力が加わった場合である。今回は、放射線科医による検査中、なんら問題なく検査は終了した。術中所見では大動脈基部に内膜亀裂が認められたが、ガイドワイヤーあるいはカテーテル操作中になんら

かの外力が加わった結果、検査後に解離が発症したのかもしれない。Marfan 症候群という病態、さらには大動脈弁輪径の拡大所見などを考慮すると、単に造影検査といえども慎重に適応を選ぶべきともいえる。

2 度目の解離は術中に発症したが、心臓手術中の解離発症は上行大動脈への送血カニューレ挿入部位、さらには大動脈全遮断部位の順に多い⁴⁾。最近では off-pump CABG での大動脈部分遮断鉗子装着による解離が報告されている⁵⁾。本症例では横隔膜近傍の胸部下行大動脈は解離しておらず、同一術野で操作を行える利点から同部位にカニューレを挿入した。カニューレ固定用縫合糸の刺入、血流遮断鉗子の装着なども解離発症の原因となりうる。いずれにしても、Marfan 症候群での組織学的大動脈内膜の脆弱性を念頭において術式を選択すべきであろう。

結 語

医療技術の向上がめざましい現在においても Marfan 症候群における急性大動脈解離の発症を未然に防ぐことは困難である。とくに本症例は医原性的大動脈解離に対する注意を喚起する 1 例として意義があると考えられた。

文 献

- 1) Hollister, D. W., Godfrey, M., Sakai, L. Y. et al.: Immunohistological abnormalities of the microfibrillar-fibre system in the Marfan syndrome. *N. Engl. J. Med.* **323**: 152-160, 1990.
- 2) Legget, M. E., Urger, T. A., O'Sullivan, C. K. et al.: Aortic root complication in Marfan's syndrome: indication of a lower risk group. *Heart* **75**: 389-395, 1996.
- 3) Sakamoto, I., Hayashi, K., Matsunaga, N. et al.: Aortic dissection caused by angiographic procedure. *Cardiovasc. Radiol.* **191**: 467-471, 1994.
- 4) Still, R. J., Higenberg, A. D., Akins, C. W. et al.: Intraoperative aortic dissection. *Ann. Thorac. Surg.* **53**: 374-380, 1992.
- 5) Chavanon, O., Carrier, M., Cartier, R. et al.: Increased incident of acute aortic dissection with off-pump aortocoronary bypass surgery? *Ann. Thorac. Surg.* **71**: 117-121, 2001.