特発性血小板減少性紫斑病，右鎖骨下動脈起始異常， 大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症を合併した 弓部大動脈瘤切迫破裂の1手術例

須 藤 幸 雄 牧 野 裕 村 上 達 哉

特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)，右鎖骨下動脈起始異常，大動脈四尖弁を合併した弓部大動脈瘤切迫破裂のきわめて希な1例を経験したので報告する。症例は64歳，女性，ITP，高血圧の治療で他院入院中に突然背部痛出現，その後血痰あり，CTで弓部大動脈瘤を認め当院へ搬送された。CTで右鎖骨下動脈起始異常を認め，弓部大動脈瘤の切迫破裂と診断し緊急的に弓部全置換術を施行した。大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症を合併していたため大動脈弁置換術も同時に施行した。ITPは術前ステロイド療法でコントロールされていたため，術中術後のステロイドカバーと濃厚血小板輸血で対処した。術後早期は良好に経過したが，術後3週目にITPの再燃をきたし，ステロイド増量による免疫力低下のためグラフト感染をきたし，吻合部出血による喀血で術後60日目に死亡した。われわれが検索したかぎり ITP 患者の超低体温人工心肺を用いた大動脈瘤の手術は本邦2例目であり，大動脈四尖弁と右鎖骨下動脈起始異常を合併した症例の報告は本邦1例目である。日心外会誌 33 巻 2 号：102-105 (2004)

Keywords：特発性血小板減少性紫斑病，開心術，大動脈四尖弁，右鎖骨下動脈起始異常，弓部大動脈瘤

A Rare Combination of Impending Rupture of an Aortic Arch Aneurysm Associated with an Aberrant Right Subclavian Artery, Quadricuspid Aortic Valve and Idiopathic Thrombocytopenic Purpura

Yukio Suto, Yutaka Makino and Tatsuya Murakami (Department of Cardiovascular Surgery, Oji General Hospital, Tomakomai, Japan)

We report a case of a 64-year-old woman who was referred to our hospital complaining of hemoptysis and severe back pain. A chest computed tomography revealed impending rupture of the aortic arch aneurysm associated with an aberrant right subclavian artery. She had been treated with oral steroids for idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) with good control. She underwent emergency total aortic arch replacement under deep hypothermic circulatory arrest. Intraoperative transesophageal echocardiogram showed moderate aortic regurgitation and we found a quadricuspid aortic valve. Aortic valve replacement was also performed. Steroids were given intravenously during and after the operation as a steroid cover and platelets were transfused as well. Although her early postoperative course was uneventful, recurrence of ITP occurred 3 weeks after surgery. Increased dose of steroids caused the patient to be susceptible to infection. She suffered from high fever and suddenly died of massive hemoptysis due to dehiscence of the distal anastomosis caused by graft infection 60 days postoperatively. To the best of our knowledge, this is the second case report from Japan describing an aortic arch aneurysm repair in a patient with ITP and is also the first report of combined congenital anomalies with aberrant right subclavian artery and quadricuspid aortic valve. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 33: 102-105 (2004)

大動脈四尖弁は，その頻度が剖検例で0.03%ときわめて希な疾患であり¹⁾，右鎖骨下動脈起始異常 (aberrant right subclavian artery: ARSCA) との合併の報告は見あたらない。これらを合併し，さらに特発性血小板減少性紫斑病 (idiopathic thrombocytopenic purpura: ITP) を併発した弓部大動脈瘤切迫破裂の手術症例を経験したので

で報告する。

症 例

症例：64歳，女性。

主訴：背部痛，血痰。

現病歴：平成14年7月からITP，高血圧の治療のため近医に入院していた。10月中旬に突然背部痛が出現し，その後血痰を認めていた。11月のCTで弓部大動脈瘤を認め11月15日当科入院となった。

内服薬：プレドニン 10 mg, その他降圧剤を服用。

入院時現症：胸骨左縁第 3 肋間で収縮期と拡張期に Levine II/VI の心雑音を聴取した。

入院時検査所見：白血球数 7,700/ μ l, 赤血球数 365 万/ μ l, ヘマトクリット値 33.5%, 血小板数 24.2 万/ μ l で, CRP は 3.1 mg/dl と上昇していた。

胸部 X 線写真：背部痛出現前の胸部 X 線写真で左第 I 弓の淡い突出陰影が認められ, 当院入院時には, この部分の明らかな突出像が認められるようになった (図 1)。

胸部 CT 検査：弓部瘤がだるま様に拡大し, 一部が胸骨に接していた。また右鎖骨下動脈が遠位弓部より起始し, 気管食道後方を通る右鎖骨下動脈起始異常が認められた (図 2)。

心臓超音波検査：大動脈弁の弁尖, 弁輪に石灰化を認めたが弁の可動性は保たれていた。大動脈弁の逆流は III° であった。IVSTd 12.3 mm, PWTd 12.7 mm と心筋の肥厚を認めたが, 内腔の拡大は認めなかった。EF 70.8% と左心室の壁運動は良好であった。

図 1 胸部 X 線写真

背部痛発症前 (A) および当院入院時 (B)。左第 I 弓の急激な拡大を認める。

図 2 胸部造影 CT

弓部大動脈のだるま状の瘤化, 遠位弓部より起始し気管食道後方を通る右鎖骨下動脈 (矢印) を認める。

冠動脈造影：有意な狭窄, 位置異常などを認めなかった。

手術：血痰が持続して出ていたことより, 弓部大動脈瘤切迫破裂と診断し翌口緊急手術を施行した。ITP に関してはプレドニン 10 mg でコントロールされていたことより, 術中術後のステロイドカバーと, 濃厚血小板輸血をすることで対処することとした。また, 大動脈弁の逆流が III° あったため大動脈弁置換術を同時に施行することとした。手術の手順としては, 動脈瘤が胸骨に接していたため, 胸骨切開時に瘤を損傷する危険があると判断し, 開胸に先立ち人工心肺を確立し, 十分に減圧したうえで胸骨切開をすることとした。まず右腋窩動脈に 8 mm Gelseal 人工血管を端側で吻合し経右大腿静脈右房脱血, グラフト送血で人工心肺を開始し開胸した。大動脈に損傷を与えることなく開胸しえたため一時人工心肺を止め右房脱血, 上行大動脈送血の順行性送血とし再度人工心肺を開始した。上行大動脈をクランプ, 順行性の心筋保護液を大動脈根部より注入し心停止を得たのち, 大動脈を切開した。大動脈弁は無冠尖と左冠尖の間に小さい accessory cusp を有する四尖弁で, 弁の石灰化, 肥厚は軽度であった (図 3)。19 mm の Carpentier-Edwards ウシ心膜弁で大動脈弁置換術を施行した。続いて直腸温 20°C で超低体温下循環停止とし, 瘤を切開し内腔から左右総頸動脈, 左鎖骨下動脈にバルーンを挿入留置し選択的脳灌流を開始した。右鎖骨下動脈は遠位弓部の小弯側から分岐しており, 内腔より開口部を閉鎖し右腋窩動脈に吻合したグラフトからの送血を追加し, 合計 4 本から脳灌流を行った。Open distal 法を用い 4 分枝付き 22 mm Gelseal 人工血管で弓部全置換術を施行した。末梢側吻合は右鎖骨下動脈起始部の遠位で行った。弓部分枝の再建は図 4 A のように行った。術後の MRA で, 右鎖骨下動脈の中核側は途絶していたが, グラフトに屈曲, 狭窄などの問題は認めなかった (図 4)。

術後の血小板の経過に関しては, 術中術後のステロイド

図 3 大動脈四尖弁

術中写真 (A) および摘出標本 (B)。RCC：右冠尖, LCC：左冠尖, NCC：無冠尖, A：accessory cusp。

図4 弓部分枝再建図(A)および術後MRA(B)

カバーと血小板輸血35単位により術後2週目には10万/ μ lをこえるにいたりプレドニンも術前の10mgまで減量した。しかし、3週目になり再び血小板が減少し4.2万/ μ lまで減少した時点で γ -グロブリン多量静注療法を施行するとともにプレドニンを30mgに増量した。これにより血小板数は23万まで回復したが、時々熱発を認めるようになった。術後50日目に突然咯血し、60日目に再咯血により死亡した。病理解剖では末梢側吻合部に一部破綻を認め、感染による末梢側吻合部出血と考えられた。

考 察

右鎖骨下動脈起始異常は、右鎖骨下動脈が大動脈弓の4番目の分枝として分岐し食道の後方を横切って椎骨の右側を上行する大動脈弓の発生異常で、約1%に発生する²⁾。弓部大動脈瘤症例にも同程度の頻度で発生するものと考えられるが、その手術のさいには脳保護、再建方法などに若干の工夫を要する。今回の症例では、切迫破裂症例で瘤が一部胸骨に接していたため、開胸時の破裂を予防する観点から、人工心肺を確立してから開胸することとした。そのさいの送血部位として右腋窩動脈を選択した。本症例においては右腋窩動脈からの送血は弓部分枝に対しては順行性送血とならず、粥腫塞栓の危険にさらされざるを得なかった。そのため、鎖骨下動脈送血の人工心肺は胸骨切開時のみ(4分間)とし、開胸後は人工心肺を一時中止し、上行大動脈送血で再開した。右鎖骨下動脈再建に関しては、大動脈末梢側吻合を起始部より中枢側で吻合する方法、起始部をそのままの位置で吻合する方法、気管食道の右側で吻合する方法などがあげられる³⁾。本例では瘤内にあった起始部を閉鎖し、右腋窩動脈送血に使用したグラフトを右総頸動脈に吻合したグラフトに端側に吻合して再建し、術後のMRAでは気管食道後方の動脈は閉塞していた。右鎖骨下動脈起始異常では動脈の瘤化による気管、食道の圧迫

が問題になることがあるが、起始部を閉鎖することでこの部位の動脈は血栓閉鎖され、瘤化のリスクが回避できるものと考えられる。われわれの施設では弓部大動脈瘤手術時の補助手段として、原則的に腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈の3本に灌流する順行性脳分離体外循環を用いているが、今回は右腋窩動脈送血も加えた4本送血を行い左右の椎骨動脈への灌流を確実なものにした。

大動脈四尖弁は希な先天性の心臓弁膜奇形で、Hurwitzら⁴⁾の剖検集計によれば0.03%の頻度で発生する。大動脈の弁機能としては、若年期には比較的正常で無症状に経過することが多く、中年期以降に機能異常が生じ症状が出てくることが多い。機能異常としては閉鎖不全を呈することが圧倒的に多く、その機序としてはSieversら⁴⁾によると弁尖の配列異常が弁運動に障害を与え弁尖の線維性変化を早める結果、加齢により徐々に接合不良が生ずるためとしている。大沢らの本邦43例の集計報告⁵⁾によると、合併疾患として冠狀動脈低形成、冠狀動脈狭窄、冠狀動脈口位置異常などの冠狀動脈病変が14例(30%)、僧帽弁閉鎖不全症4例、感染性心内膜炎3例、大動脈弓症候群1例、動脈管開存症1例が認められたが、右鎖骨下動脈起始異常との合併の報告はなかった。手術はほとんどの症例で弁置換術を施行しているが、大動脈弁形成術の報告もみられる^{6,7)}。本症例では弓部置換との合併手術のため、確実な弁置換術を選択したが、症例によっては弁形成術の可能性も念頭に置く必要があると思われる。

ITPは血小板に対する自己抗体が血小板と結合し、網内系に取り込まれ、血小板の減少がみられ出血傾向が認められる疾患で、手術のさい、術中術後の出血が問題となる。人工心肺、低体温を用いる心臓、大血管の手術では、これによる血小板減少、出血傾向が認められるため、術前術後のITPに対する治療が重要になってくる。ITPを合併した開心術の報告は少なく、本邦報告例は20例を数えるにすぎない⁸⁾。症例のほとんどは心臓手術で、超低体温循環停止、長時間人工心肺を必要とする本症例のような大血管手術症例は1例報告されているのみである⁹⁾。ITP合併人工心肺手術症例の周術期管理としては、ステロイド治療のほかに脾摘、 γ -グロブリン多量静注療法、濃厚血小板輸血療法があるが、広瀬ら⁹⁾の本邦集計報告によれば、術前治療として脾摘を施行している症例が5例(25%)、残りの15例のうち7例(46.7%)で同時脾摘が行われている。同時脾摘を施行している症例の術前血小板数は10万/ μ l以下であった。本症例ではプレドニン10mg内服で血小板が24万/ μ lと良好にコントロールされていたことより術中術後のステロイドカバーと濃厚血小板輸血で対応できるものと考えた。術後早期の回復は順調であったが3週目にITPの再燃をきたし、ステロイド増量を余儀なく

され、それによる免疫力低下から感染を惹起し吻合部の破綻をきたしたものと考えられる。超低体温を用いる大動脈瘤手術では血小板減少が必至であること、ステロイド増量による感染の危険性が増加することを念頭に、同時脾摘、術直後からの γ -グロブリン多量静注療法を考慮する必要があったと考えられる。

結 語

特発性血小板減少性紫斑病、右鎖骨下動脈起始異常、大動脈四尖弁による大動脈弁閉鎖不全症を合併した弓部大動脈瘤切迫破裂のきわめて希な1手術症例を報告した。特発性血小板減少性紫斑病を伴う患者に、超低体温下人工心肺を用いる大動脈瘤の手術を行うさいには血小板減少が必至であること、ステロイド増量による感染の危険性が増加することを念頭に、同時脾摘、術直後からの γ -グロブリン多量静注療法を考慮する必要があると考えられる。

文 献

- 1) Hurwitz, L. E. and Roberts, W. C.: Quadricuspid semilunar valve. *Am. J. Cardiol.* **31**: 623-626, 1973.
- 2) Warkany, J.: *Congenital Malformations—Notes and Comments*, Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1971, p. 533.
- 3) 須藤義夫, 高原義治: 右鎖骨下動脈起始異常を合併した弓部大動脈瘤の1手術治験例. *日心外会誌* **29**: 57-59, 2000.
- 4) Sievers, H. H., Regensburger, D. and Bernhard, A.: Quadricuspid aortic valve with significant insufficiency. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* **30**: 44-45, 1982.
- 5) 大沢 肇, 小坂真一, 並木隆雄: 冠状動脈2枝病変を合併した大動脈四尖弁の1治験例. *胸部外科* **55**: 165-170, 2002.
- 6) Igrasias, A., Oliver, J., Munoz, J. E. et al.: Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and regurgitation treated by conservative surgery. *Chest* **80**: 327-328, 1981.
- 7) Chandrasekaran, K., Tajik, A. J., Edwards, W. D. et al.: Two-dimensional echocardiographic diagnosis of quadricuspid aortic valve. *Am. J. Cardiol.* **53**: 1732-1733, 1984.
- 8) 広瀬浩之, 塩野元美, 折目由紀彦ほか: 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP) を合併した大動脈弁狭窄症の手術例. *日心外会誌* **29**: 400-403, 2000.
- 9) 柳谷晶仁, 数井暉久, 田中久史: 特発性血小板減少性紫斑病合併例に対する大動脈基部及び上行弓部大動脈全置換術の1例. *日胸外会誌* **44**: 1168-1171, 1996.