Editorial Comment

Modified Simple Sliding Aortoplasty による大動脈弁上狭窄症手術

小沼 武司

三重大学大学院医学系研究科胸部心臓血管外科

Modified Simple Sliding Aortoplasty Operation for Supra Valvular Aortic Stenosis

Takeshi Konuma

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mie University, Mie, Japan

大動脈弁上狭窄は Williams 症候群に多く生じることが広く知られているが、非 Williams 症候群でも生じる稀な疾患である。手術術式は単一パッチ修復から、複数パッチ修復へと発展してきたが、術式の選択は、その長所短所に議論があり各施設で一致していないのが現状と考えられる。

本橋らが述べているように、1956 年にダイヤモンド型単一パッチ修復で始まった術式は、Doty 法(2-サイナス, 1977 年)、Brom 法(3-サイナス, 1978 年)とより解剖学的な修復、さらに人工パッチを使用しない自己組織のみによる Myer 法(3-サイナス, 1993 年)へと遷延してきた。単一パッチ修復では左冠動脈洞の狭窄を解除できず、冠動脈血流減少のリスク、さらに ST 接合部位の不十分な狭窄解除や再狭窄の可能性といった点が指摘されている。Doty 法、Brom 法では、より血行動態に理想的な大動脈や大動脈弁のシンメトリーを保った狭窄解除が可能だが、人工パッチのオーバーサイズによる大動脈弁閉鎖不全症のリスク、Myer 法は自己組織のみによる修復であることから、成長の可能性、感染、出血のリスク軽減、再手術時の癒着程度に利点があるが、可動性確保のための大動脈の広範囲剥離、技術的な難度、さらには左気管支・左肺動脈圧迫の潜在的リスクが指摘されている¹⁾。

本橋論文での術式の Sliding Aortoplasty は Seo らにより 2007 年に報告されたが、単一パッチ修復と同様に無冠動脈洞に切開を進めて、かつ自己組織のみによって修復する術式である。同術式では無冠尖 Valsalva 洞のみの垂直切開という簡便性と、成長や出血で利点が期待できる術式といえるが、問題点は左冠動脈洞狭窄残存、長期的成績が不明という点であろう²⁾。実際に多数施設からの報告はさまざまで、前述の術式による遠隔成績や結論は一致していない¹⁻⁵⁾。遠隔成績からも必ずしも複数パッチ修復が支持されているわけではなく、単一パッチ修復よりも複数パッチ修復で術後の圧較差の改善に有利であるという報告がある一方、死亡率や再手術にまで違いがあったという報告は多くない^{1,3)}。

Fig. 1 Aortoplasty procedure for supra aortic stenosis.

本橋論文での術式選択は、症例の左右冠動脈口が左右冠尖交連部および高度に肥厚した ST 接合部壁に著しく近接しており、交連と冠動脈口の間から Valsalva 洞内へ垂直切開を加えることが困難であったことから、複数パッチ修復手術を選択することは困難であったことが推測される (Fig. 1)。大動脈弁上狭窄の術式選択では、このようにさまざまな病変の形態や重症度、年齢に応じた最適な選択が望まれる。なお、自己組織のみで行う Myer 法は Diffuse な病変 (上行大動脈に及ぶ広範囲病変) には適しておらず、Sliding Aortoplasty も同様であると考えられる。また、再手術のリスクファクターは二尖弁、大動脈弁病変、Diffuse な病変であるとの報告が多い¹⁻⁴⁾。

また、大動脈弁上狭窄は Williams 症候群に多く生じることが広く知られているが、手術適応となった症例のうち Williams 症候群が占める割合は 14 ~ 84% とされており³⁾、*elastin* 遺伝子の第 7 染色体異常 (7q11.23 欠失) が原因とされる Williams 症候群以外の非 Williams 症候群の患者にも大動脈弁上狭窄は生じる。そのほとんどの症例 (96%)^{1, 6)} では *elastin* 遺伝子の欠失が認められるエラスチン動脈疾患 (elastin arteriopathy) とされる。当該症例は、遺伝子解析と病態から中膜 elastin ではなく内膜 collagen の過剰増殖が主因と考えられるという点において貴重と考えられる。

【参考文献】

- 1) Scott DJ, Campbell DN, Clarke DR, et al: Twenty-year surgical experience with congenital supravulvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2009; **87**: 1501-1508
- 2) Shin HJ, Jhang WK, Park JJ, et al: Modified simple sliding aortoplasty for preserving the sinotubular junction without using foreign material for congenital supravulvar aortic stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; **40**: 598-602
- 3) Deo SV, Burkhardt HM, Schaff HV, et al: Late outcomes for surgical repair of supravulvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2012; **94**: 854-859
- 4) Kaushal S, Backer CL, Patel S, et al: Midterm outcomes in supravulvar aortic stenosis demonstrate the superiority of multisinus aortoplasty. *Ann Thorac Surg* 2010; **89**: 1371-1377
- 5) Imashku S, Hayashi S, Kuriyama K, et al: Sudden death of a 21-year-old female with Williams syndrome showing rare complications. *Pediatr Int* 2000; **42**: 322-324
- 6) Metton O, Ben Ali W, Calvaruso D, et al: Surgical management of supravulvar aortic stenosis: does from three-patch technique provide superior results ? *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 588-593