症 例

定型的大動脈縮窄症41例の外科経験

札幌医科大学胸部外科（主任：小松作蔵教授）

浅井 康文* 伊藤 敏行 乳井 誠悦
 山田 修 上田 睦* 安倍 十三夫**
 安喰 弘** 小松 作蔵***

SURGICAL EXPERIENCES FOR 41 CASES OF COARCTATION OF THE AORTA

Yasufumi ASAI, M.D., Toshiyuki ITO, M.D., Seietsu NYUI, M.D.,

Osamu YAMADA, M.D., Mutsumi UEDA, M.D., Tomio ABE, M.D.,

Hiroshi AJIKI, M.D. and Sakuzo KOMATSU, M.D.

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sapporo Medical College.

(Director : Professor Sakuzo Komatsu)

昭和56年12月末までの過去25年間に外科手術を行った大動脈縮窄症は41例で、その内訳は、管前型17例、管部型5例、管後型19例となっている。管前型17例のうち、早期に失った6例は、いずれも Coarctation Complex であった。管前型極型で左 subclavian steal 症候群を伴った例に、ダクロングラフトによるバイパス術を行い、術後右上、下肢の不全麻痺が出現したが、術後10年の現在健在である。

管前型の晩期死は3例でいずれも Coarctation Complex であった。1例は PDA 離断術のみを行ったが、術後6カ月に心不全で、1例は PDA 結紮術と肺動脈絞扼術後、1年2カ月後に Blalock-Park 法、ついで4カ月後に、VSD パッチ閉鎖を行ったが腎不全、呼吸不全で、他の1例は縮窄部切除・端々吻合を行ったが、状態の改善が得られず、1カ月後に高位 VSD のパッチ閉鎖を行ったが LOS で失った。

管部型および管後型の早期死はない。管部型の1例に subclavian flap 法を用い、良好な術後経過を得、今後とも試みる方針である。

管後型2例に再手術を行った。1例は初期の例で、テフロン人工血管置換3カ月後に、吻合部仮性動脈瘤にて、再人工血管置換を行ったが、2カ月後に咯血にて失っている。

他の1例は、テフロンパッチによる縮窄部拡大術を行い経過良好であったが、術後7年目より胸部X線写真上に異常陰影をみ、術後10年目に、テフロンパッチ部分の仮性動脈瘤を確認し、再手術により瘤切除・ダクロン人工血管置換を行い、術後2年の現在経過良好である。このように本症は術後綿密な長期経過観察の必要性がある。

はじめに

教室では過去25年間に41例の定型的大動脈縮窄症に対する外科治療を経験している。現在、心内奇形のない大動脈縮窄症に対しての外科治療に関しては、ほとんど問題はないが、いわゆる Coarctation Complex

（以下 CoA）については、その手術時期、1期的か2期的か、あるいはその手術方法など未解決の問題が山積しているのが現状である。縮窄部解除の方法として近年 subclavian flap 法が報告されているが、本法はことに新生児・幼若乳児の縮窄部解除に有用な方法として評価されている。

教室で最近管部型の本症に subclavian flap 法を用

*助手 **助教授 ***教授

表 1 41例の大動脈縮窄症の分類と手術法

分類 \ 手術法	端々吻合	人工血管置換	パッチ	バイパス	PDA 閉鎖	大動脈形成	
管前型	2 (1)	1	2 (2)	3 (2)	8*	1** (1)	17 (6)
管部型	0	0	3	0		2***	5 (0)
管後型	6	2	7	1		3	19 (0)
計	8 (1)	3	12 (2)	4 (2)	8	6 (1)	41 (6)

* : 1例はPDA結紮と肺動脈絞扼術後, Blalock-Park法, ついでVSD閉鎖.

** : Blalock-Park法.

*** : 1例はsubclavian flap法

( ) は早期死亡.

い, 良好な術後経過を得た症例を経験したので, 教室における管前, 管部および管後型の本症に対する手術方法, 成績, 予後などを総括的に検討し, 2~3の文献的考察とともに報告する.

手術方法, 成績および予後

昭和56年12月末までの過去25年間に外科手術を行った大動脈縮窄症は41例で, その内訳は, 管前型17例, 管部型5例, 管後型19例となっている(表1).

管前型17例のうち, 早期に失った6例はいずれも肺高血圧症(PH)を伴った心室中隔欠損症(VSD)合併などのCoAであった. このうち一期的に, 大動脈弓と下行大動脈のダクロングラフトによるバイパス術とVSDパッチ閉鎖を行ったのは生後2カ月の1症例のみであり, 他は動脈管切離あるいは結紮と縮窄部解除のみを行ったが, Blalock-Park法を行った生後17日目の症例を腎不全で失い, 他の5例も低心拍出量症候群(LOS)で失っている.

ダクロングラフトによるバイパス術による生存例は, 10歳の左subclavian steal症候群を伴った管前型極型で, 術後右上, 下肢の不全麻痺が出現したが, 術後10年の現在健在である.

動脈管開存症(PDA)を伴った管前型のもので縮窄の程度が軽い6例には, PDA切離のみを行っている.

管前型の晩期死は3例でいずれもCoAであった. 1例は生後4カ月の症例にPDA離断術のみを行ったが, 術後6カ月目に心不全で失い, 1例は生後6カ月目にPDA結紮術と肺動脈絞扼術, 1歳8カ月時にBlalock-Park法, 2歳時に肺動脈絞扼解除とVSDパッチ閉鎖を行ったが, 術後2日目に腎不全, 呼吸不全で失った. 他の1例は, 生後1カ月目に縮窄部切除, 端々吻合を行ったが, 状態の改善が得られず, 1カ月後に高位VSDのパッチ閉鎖を行ったが, LOSで失っている.

管部型および管後型の早期死はない. これらの症例でPDAを伴う場合は, 同時に切離または結紮を行っている(12例). 管部型の1例にはsubclavian flap法を用い, 良好な術後経過を得ている(後述). また33歳女子でSellers II度の大動脈弁閉鎖不全(AR)を伴った管後型の症例には, Expanded polytetra-fluoret-hylene(Gore-Tex)パッチによる大動脈拡大術を行い, 後負荷を除いてARの程度を観察中である.

管後型に2例の再手術例がある. 1例は14歳男性の初期の例で, テフロン人工血管置換, 3カ月後に吻合部仮性動脈瘤にて, 再人工血管置換を行ったが, 2カ月後に咯血にて失っている.

他の1例は38歳時, 右上肢血圧170/80mmHg, 右下肢血圧120/90mmHgの管後型の大動脈縮窄症に対して, テフロンパッチによる縮窄部拡大術を行い, 術後右上肢血圧156/74mmHg, 右下肢血圧138/112mmHgとなり経過良好であったが, 術後7年目より胸部X線写真上に異常陰影が観察され, 術後10年目にテフロンパッチ部分の仮性動脈瘤を確認し, 再手術により, 瘤切除ダクロン人工血管置換を行い, 術後2年の現在経過良好である(図1).

管後型の大動脈形成例中, 27歳の大動脈弁閉鎖不全(Sellers IV度)を伴った症例は, 1期手術として大動脈形成術を, 16日後にStarr-Edwards弁による大動脈弁置換を行い, 術後16年4カ月の現在健在である. また14歳のVSDを伴った症例には, まず大動脈形成術を行い, 1カ月後にVSD直接閉鎖術を施行し, 術後16年3カ月の現在, 左上肢血圧140/80mmHg, 左下肢血圧125/80mmHgで, 正常生活を送っている.

以下に管部型に対して行ったsubclavian flap法について詳述する.

症例: A.S. 1歳7カ月女児

主訴: 発育不良

PO Repair of Coarctation IOY
(Teflon patch)

PO Re-surgery IM
(Dacron graft)

T.M. 49 Y/O M.

図1 管後型に対するダクロンパッチによる大動脈拡大術後10年目に、仮性動脈瘤を確認し、切除・ダクロン人工血管置換を行った。

Pre Op 1y 7m F.

PO Im

PDA Ligation and Lt subclavian flap

図2 管部型に対する subclavian flap 法。

既往歴、家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：満期正常産で、生下時体重は3,700g 生後1カ月目に、心雑音と胸部X線写真で心肥大を指摘されている。1日数回、上肢血圧が200mmHg以上となるこ

とおよび心電図で右心室肥大増強のため、当院小児科へ入院した。右心カテーテル検査では心内短絡はなく、肺動脈圧60/20mmHg、平均肺動脈楔入圧15mmHgであり、血管造影で管部型の大動脈縮窄症と診断された(図2, 上)。この時の上肢血圧は170/70mmHg、下肢血圧は110/80mmHgであり、手術の目的で当科へ転科した。

理学的所見：体重10kg, Levine II/VIの柔かい収縮期雑音が胸骨左縁第II肋間に聴取された。血圧は上肢140/56mmHg、下肢は触診で90mmHgであった。その他検査所見を含めて、特記すべきことはなかった。

手術：気管内挿管のもと、左標準開胸を行い、弓部大動脈、左鎖骨下動脈および下行大動脈をそれぞれ遮断後、左鎖骨下動脈の遠位部を結紮、切離した。ついで左鎖骨下動脈起始部に5-0ポリプロピレン糸による2コの支持糸をおき、縮窄部の末梢約1cmより下行大動脈を縦に切り上げ、縮窄部から2コの支持糸の間を通して、切離した左鎖骨下動脈末梢部へと切開をすすめた。ついで切開した左鎖骨下動脈を下行大動脈へかぶせ、前述の5-0ポリプロピレン糸にて左右それぞれ連続縫合にて subclavian flap 法を施行した。術前の上肢血圧170/110mmHg、下肢血圧110/60mmHgが、術直後それぞれ140/90mmHg、120/80mmHgとなった。

術後1カ月目の右心カテーテル検査で右心室圧43/0mmHg、主肺動脈圧43/14mmHgであり、左心カテーテルでは中極側140/60mmHg、末梢側128/60mmHgで、造影でもよく修復されている所見をえた(図2,

下)。術後1年9カ月の現在経過良好である。

考 案

管前型の CoA は、以上のごとく、その成績はきわめて不良で、今後 cardioplegia を含めた開心術の進歩とともに、一次的根治手術の適応も増加してくるものと思われるが、現時点での教室の方針は、一次的に PDA 閉鎖と縮窄部解除を行い、二期的に心内奇形を修復する2段階手術である。

最近 Utley ら¹¹⁾は、10例の心内奇形を伴う大動脈縮窄症の患者に、上行大動脈送血のもと心内修復のみを行い、Taussig-Bing の1例を失ったのみの、良い成績を報告している。従来、VSD や僧帽弁閉鎖不全症を伴う大動脈縮窄症で、縮窄部を解除せずに心内奇形のみを修復すれば左室の後負荷を増し、左心不全をきたすとされていたが、これら10例の経験より縮窄部の解除なしに心内修復を行っても、左心不全の影響はあまりなかったと報告している。

手術方法のうち端々吻合について、田林ら¹²⁾は、術後死亡例の吻合部の病理組織学的所見からみて、遠隔期に大動脈と歩調を合わせた吻合部の成長が得られなかった原因の1つとして、大動脈縮窄病変の遺残を考えている。教室では小児の成長に伴う再狭窄の防止策として、端々吻合においては後壁を連続縫合で、前壁を結節縫合で行うなどの配慮のほか、周囲組織を充分剝離して縮窄部をできるだけ充分切除する方法をとっている。また、縫合糸も組織反応のより少ない合成線維を用い、現在はポリプロピレン糸を使用している。

また、教室では、ダクロン布や Gore-Tex 布によるパッチ拡大術を12例に行い、管前型の CoA の2例は失ったが、管後型では前述の仮性動脈瘤に対する再手術例を除き、他の9例は術後経過良好である。Reul ら¹³⁾は生後2日目より65歳までの70症例に対して、ダクロンパッチによる大動脈形成を行っており、この方法は①後壁を成長のために温存できる。②縫合部の緊張がない。③前面だけで血管を処理できるため、出血のコントロールがし易い。④長い縮窄部にも対応できる。⑤大動脈の周囲の剝離が少なくすむなどの利点があるとしている。しかし Bergdahl ら¹⁴⁾は、パッチグラフトを行い17年以上を経過した6例の患者で、大動脈 homograft パッチを使用した1例は21年後でも特に問題はなかったが、ダクロンパッチの1例は初回手術5週後に仮性動脈瘤で再手術を要し、さらに他の4例のうち3例はダクロンパッチ、1例はオルロンパッチ(ポリアクリロニトリル合成線維)を使用しているが、全

例動脈瘤を形成し、ダクロンパッチの1例を術後17年目に失ったが、オルロンパッチ例は術後4年目、ダクロンパッチの2例はともに9年目にダクロン人工血管置換を行い救命したと述べている。この経験より合成布によるパッチグラフトの周囲は、大動脈壁と異なる張力をもつ物質と置き換わるため、合成布によるパッチグラフトは推奨できないと報告している。

教室では管前型や管部型に対し、その縮窄部の状態によって手術方法を選択しているが、最近 subclavian flap 法をとり入れ、良好な結果を得た。Hamilton ら¹⁵⁾は Waldhausen らが提唱した subclavian flap 法を生後6カ月以下の45例に連続して施行し、7年以上の経過観察で生存者中に再狭窄の所見はないと報告している。この方法は自己組織を使用する点でよい方法と思われる。教室でも今後適応があれば第一選択の術式として行う方針である。

最近 Hvass ら¹⁶⁾は、1歳以前に端々吻合した2例に再狭窄を認め、これに対して subclavian flap 法と、切離した左鎖骨下動脈遠位部と左頸動脈を端側吻合し、この方法の利点として①再狭窄に対して効果があった。②人工合成布の使用を避けることができる。③血管周囲の剝離が少なくすむ。④術後の subclavian steal 症候群や、左上肢の長時間にわたる虚血を防ぐことができるなどをあげている。

補助手段は教室では原則としてもちいていないが、必要時には低体温、人工心肺操作ができるように stand by しており、患者および家族には、術後麻痺¹⁷⁾の可能性をも充分説明するようにしている。教室では管前型極型の1例に術後麻痺を経験しているが、Moreno ら¹⁸⁾は、大動脈鉗子をかけた場合、近位部の高血圧に対して節遮断剤である pentolinium を、遠位部の低血圧に対して Isoproterenol を使用し、遠位部の低血圧に対する適切な処置が、術後の合併症を予防する重要な因子であると述べている。

大動脈縮窄症の長期予後に関して、Campbell ら¹⁹⁾は生後6週以内の50症例に手術を行い、38例が生存し、術後3カ月から11年の経過観察では、2例が上肢高血圧遺残のため再手術を要したのみで、良好な成績を報告している。このことから新生児期における積極的な縮窄部の解除が、成績の向上につながるとしている。Williams ら¹⁰⁾は過去14年間に191例の1歳以下の本症に対し、92%の症例に縮窄部切除、端々吻合を行った成績を検討している。術後7年以内に54%の症例に再狭窄が起こるが、これは晩期死亡率には影響がなく、

12例に再手術を行っており、5年以上の経過観察例27%に高血圧の残存がみられ、これらの患者は術後圧較差を残していた症例であった。また Maron ら¹¹⁾は、11年から25年を経過した大動脈縮窄症術後の248例について分析し、78%は心血管病変を有し、40%は術前に比し上肢血圧が不変か、むしろ増加しており、術前の高血圧の期間が予後にも影響し、早期診断、早期治療、術後の綿密な経過観察の必要性を述べている。

術後の外来での経過観察には、上肢、下肢血圧の測定が不可欠であるが、Waldman ら¹²⁾はドップラー血圧計を乳幼児に用い、この方法は非侵襲的であること、また術後安静時には上肢高血圧や圧較差がないものが、運動負荷ででることがあり、ドップラー血圧計での運動負荷後の上・下肢血圧の測定が、再狭窄判定によい方法であることを述べている。

最後に、教室では経験はないが、大動脈縮窄症に Turner 症候群が合併する頻度が高いといわれている。Ravelo ら¹³⁾は本症353例中8例に Turner 症候群を経験し、本合併例は脈管壁が脆弱なため、吻合部の緊張をなくすこと、術中、術後の高血圧の注意深いコントロールが必要であると述べている。8例中3例は術中術後の大動脈破裂による出血があり、1例を失い、1例は出血による低血圧のために対不全麻痺となっており、残りの5例中2例は動脈壁が脆弱なため、大動脈壁形成術を施行しているという。

結 語

最近、1歳7カ月女児の管部型大動脈縮窄症に対し subclavian flap 法を施行し、経過良好であり、今後とも試みるべき術式であることを述べた。管前型の CoA の成績は不良で、現在は二段階的に手術を行う方針をとっている。管後型の人工血管置換後およびパッチグラフト後の仮性動脈瘤を、それぞれ1例ずつ経験し、術後綿密な長期経過観察の必要性があることを述べた。

本論文の要旨は第36回日本胸部外科学会総会（昭和56年9月25日・東京）にて発表した。

文 献

- 1) Utley, J.R. and Noonan, J.: Cardiopulmonary bypass in the presence of uncorrected coarctation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 81: 588, 1981.
- 2) 田林晁一, 石沢栄次, 佐藤成和: 新生児・乳幼児大動脈縮窄症の外科治療, 胸部外科, 32: 412,

1979.

- 3) Reul, G.J., Kabbani, S.S., Sandiford, F.M., et al.: Repair of coarctation of the thoracic aorta by patch graft aortoplasty. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 68: 696, 1974.
- 4) Bergdahl, L. and Ljungqvist, A.: Long-term results after repair of coarctation of the aorta by patch grafting. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 177, 1980.
- 5) Hamiton, D.I., Eusano, G.D., Sandrasagra, F. A., et al.: Early and late results of aortoplasty with a left subclavian flap for coarctation of the aorta in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 75: 699, 1978.
- 6) Havass, U. and Binet, J.P.: Recurrent coarctation of the thoracic aorta, subclavian flap arterioplasty with carotid reimplantation of the distal subclavian artery. *Ann. Thorac. Surg.*, 32: 495, 1981.
- 7) Brewer, L.A., Fosburg, R.G., Mulder, G.A., et al.: Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64: 368, 1972.
- 8) Moreno, N.N., Campo, T., Kaiser, G.A., et al.: Technical and pharmacologic management of distal hypotension during repair of coarctation of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 182, 1980.
- 9) Campbell, J.C., Delorenzi, R., Brown, J., et al.: Improved results in newborns undergoing coarctation repair. *Ann. Thorac. Surg.*, 30: 273, 1980.
- 10) Williams, W.G., Shindo, G., Trusler, G.A., et al.: Results of repair of coarctation of the aorta during infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 79: 603, 1980.
- 11) Maron, B.J., Humphries, J.O., Rowe, R.D., et al.: Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. *Circulation*, 47: 119, 1973.
- 12) Waldman, J.D., Goodman, A.H., Tumeo, A.R., et al.: Coarctation of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 187, 1980.
- 13) Ravelo, H.R., Stephenson, L.W., Friedman, S., et al.: Coarctation resection in children with Turner's syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 427, 1980.