

3 期的に大動脈全置換を施行した Marfan 症候群の一例

藤本 耕一 安達 秀雄 川人 宏次 山口 敦司 井野 隆史

要 旨: 症例は30歳, Marfan症候群の男性. 25歳時に急性大動脈解離(DeBakey IIIb型)を
発症, 保存的治療中に上行大動脈に解離が進展したため, 大動脈基部置換術(Bentall 変法)
を施行した. 29歳時に残存解離に対し, 大動脈弓部置換術(末梢側はElephant trunk法)を施
行した. 30歳時, 下行大動脈から腹部大動脈の解離腔が拡大したため, 胸腹部大動脈置換
術を施行し, 術後経過良好で軽快退院した.(日血外会誌 11: 645-648, 2002)

索引用語: 分割手術, Marfan症候群, 急性大動脈解離, 大動脈全置換

Marfan症候群では高率に大動脈解離を合併し, かつ再発例や広範囲解離症例が多い. Marfan症候群に合併した大動脈解離では置換範囲が広範囲なうえ, 重要分枝再建や臓器保護を必要とする複雑な手術となることが多く, 最終的には大動脈全置換を要する症例もある. 今回我々は, Marfan症候群に合併した解離性大動脈瘤症例に対し, 3 期的に大動脈基部から腹部大動脈分岐部までの大動脈全置換術を行い, 良好な結果を得たので報告する.

症 例

症 例: 30歳, 男性.

主 訴: 胸部痛.

既往歴: 4 歳時, 横隔膜ヘルニア手術. 20歳時, 自然気胸で手術.

家族歴: 弟, 姉ともにMarfan体型.

現病歴: 1995年3月8日, 洋服を着替えているときに突然, 左胸背部痛が出現し近医を受診した. 急性DeBakey IIIb型解離性大動脈瘤と診断され, 翌3月9日, 当センター循環器内科へ転送された. 降圧剤投与にて保存的治療を施行していたが3月20日, 突然の胸痛が出現, 心エコーにて上行大動脈に解離が認められた. 心嚢水の貯留とIII度の大動脈弁逆流を認めためたため, 当科紹介となった.

自治医科大学大宮医療センター心臓血管外科 (Tel: 048-647-2111)
〒330-8503 埼玉県さいたま市沼町1-847

受付: 2001年6月15日

受理: 2002年5月15日

当科紹介時現症: 身長187cm, 体重77kg, arm span 195cm. 血圧128/20mmHg, 脈拍80/分・整. 胸部聴診にて胸骨右縁第3 肋間にLevineIII/VIの全収縮期雑音を聴取した. 腹部所見は認めなかった.

検査所見: 血液生化学検査上異常所見は認めなかった. 胸部レントゲン所見では, CTR57%で左第一弓の突出と両側胸水が認められた. 心電図は正常洞調律で, II・III・aVFおよびV1-V6で陰性T波が認められた. 経胸壁心エコーでは, 上行大動脈は46mmと拡大しintimal flapが認められた. またIII/IV度の大動脈弁閉鎖不全と多量の心嚢水貯留が認められた. LVDd/Dsは54/34mm, LVEFは65%であった.

以上の所見より, DeBakey IIIb型急性大動脈解離が, 上行大動脈に進展し, Stanford A型大動脈解離となったものと診断し, 同日緊急大動脈基部置換術を施行した.

手術および臨床経過

第1期手術

1995年3月20日, 胸骨正中切開で, 左鎖骨下動脈送血, 右房脱血, 左房-左室ペントにて人工心肺を確立し, Bentall 変法による大動脈基部置換術を行った. 術中の所見では上行大動脈に内膜の亀裂が認められた. 新たに発症したI型解離と考えられたため, 救命手術としての上行基部置換のみを施行した. Gelseal 26mmとSJM弁23mmの composit graft とし, 冠動脈は両側ともCarrel patch法により再建した. 末梢側吻合時には, 選択的脳冷却灌流法を施行した. 大動脈遮断時間206分, 選択的

脳灌流時間32分，下半身循環停止時間43分であった。

第2期手術

弓部および下行大動脈の残存解離腔が徐々に拡大してきたため，1999年10月19日，弓部近位下行大動脈人工血管置換術を行った．アプローチは胸骨正中切開に左第4肋間開胸を加えた．右大腿動脈送血，右房脱血にて人工心肺を確立，左房-左室ペントを挿入した．グラフトは4分枝付人工血管Hemashield gold 28×12×10×8×8 mmを使用し，順行性選択的脳冷却灌流法で弓部下行大動脈置換術を施行した．追加手術に備え，末梢側吻合の際，約7cmの人工血管を末梢側吻合部から下行大動脈の真腔内に挿入しElephant trunkとした．大動脈遮断時間98分，選択的脳灌流時間114分，下半身循環停止時間42分であった．術後合併症なく，術後第33病日に軽快退院した．

退院4ヶ月後に再び胸背部痛が出現．CT上，グラフト吻合部以下の下行大動脈に新たな解離が生じており，Crawford II型解離性胸腹部大動脈瘤の状態であった (Fig. 1)．下行大動脈径も最大径50mmから70mmへと拡大が認められた．下行大動脈以下は拡大した偽腔と狭小化した真腔を有する複雑な3腔解離を呈していたが，腹腔動脈，上腸間膜動脈，左右の腎動脈はいずれも真腔から灌流されていた．

第3期手術

2000年5月15日，胸腹部大動脈人工血管置換術，肋間動脈および腹部4分枝再建術，Yグラフト人工血管置換術を施行した．最低直腸温32度の中等度低体温，心拍動下に，右大腿静脈脱血，右大腿動脈送血にて部分体外循環を確立した．右下側臥位，Spiral incisionで，第5肋間開胸および後腹膜アプローチにて胸腹部大動脈を露出した．前回手術でElephant trunkをおいた近位下行大動脈に遮断鉗子をかけ下行大動脈を切開し，腹部主要分枝と比較的太いL1腰動脈への選択的灌流を開始し，4分枝付きHemashield gold 26×12×10×8×8 mmをElephant trunkとした人工血管と端端吻合した．続いて，真腔より分岐していたTh7-10の肋間動脈は島状にメインのグラフトの側壁に吻合し，L1の肋間動脈は比較的に太く離れていたため，独立したグラフトを用いて再建した．さらに腹部の主要分枝を，それぞれ人工血管の4分枝に端端吻合した．左右の総腸骨動脈とHemashield gold 20×10mm Yグラフトを末梢側を端端吻合した後，Yグラフト中枢と胸部のグラフト末梢をグラ



Fig. 1 Multiplanar reformat image using the data of a multislice helical CT of the thoracoabdominal aorta before the third operation. This study shows three lumens from the descending thoracic aorta to the abdominal aorta.

フト-グラフト吻合し，すべての吻合を終了した．手術中の循環動態は終始，安定していた．ポンプ補助時間は226分，全手術時間は14時間であった．術後，起立性の頻脈および低血圧が認められたが，他には重篤な合併症もなく，術後23日目に軽快退院した．術後3-DCTをFig. 2に示す．初発時から5年の間に，3期の手術を行い大動脈全置換となった (Fig. 3)．退院後は仕事に復帰しており，現在，外来で経過観察中である．

考 察

Marfan症候群は常染色体優性遺伝による結合組織疾患であり，生命予後は不良である．死因の多くは心血管病変で，特に動脈瘤破裂や大動脈解離が多く約80%を占めている¹⁻⁴⁾．1972年のMurdochらの報告によれば，Marfan症候群の保存的治療の予後は極めて不良で50%生存期間が48年，平均死亡年齢は32歳であった²⁾．しかしながら，近年では，Finkbohnerら，Silvermanらは，50%生存期間がそれぞれ61年，72年と報告しており，明らかな生命予後の改善が認められている．こうした生命予後改善の背景には，bブロッカーの使用による嚴重な血圧コントロールや，CT，超音波による心血管病変の診断技術

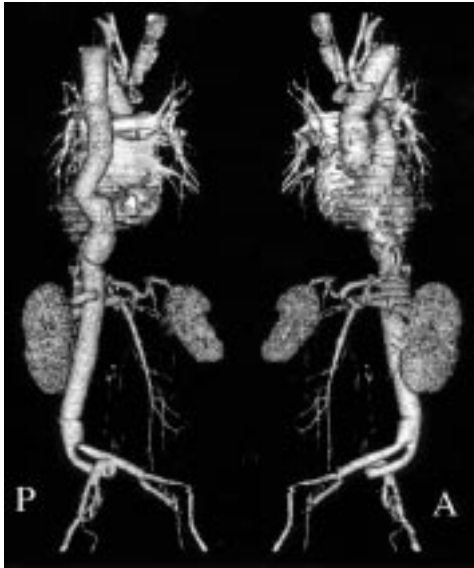


Fig. 2 A three-dimensional CT image after the third operation. He successfully underwent replacement of the entire aorta. P: posterior view. A: anterior view.

の向上もあげられるが、大血管病変による死亡を回避するための積極的な手術、特に広範にわたる人工血管置換術の施行が大きく寄与していると考えられる。

全大動脈置換を行ううえで、一次的に行うか、分割して行うかに関しては議論がある。再手術を回避するため、広範の大動脈解離病変に対し全大動脈置換を一次的に行うという施設もあるが、一次的手術では、脳脊髄および腹部臓器の保護に関して困難があること、切開線が一つに決めにくいこと、出血や呼吸器合併症を起こしやすいこと等の問題点がある。

一方、分割手術は、1983年CrawfordらがDeBakey Type Iの大動脈瘤慢性解離症例2例に対し2期的手術を報告して以来⁸⁾、多くの報告がある^{1,3,9,10)}。分割手術では上記の合併症を避けられるという利点があるが、第2期手術までに死亡した例では、残存解離腔の破裂が多数を占めるとされており⁹⁾、手術待機中はCT撮影による残存病変に対する嚴重な経過観察が必要である。

本症例では、上行大動脈解離および大動脈弁閉鎖不全および急激な心嚢水貯溜で発症したため、初回手術では侵襲の大きさを考慮し、救命としての上行基部置換のみを施行した。術後の嚴重な経過観察に引き続き、4年後に弓部大動脈拡大に対する追加の弓部置換術を施行することとなったが、いずれの手術も大きな手

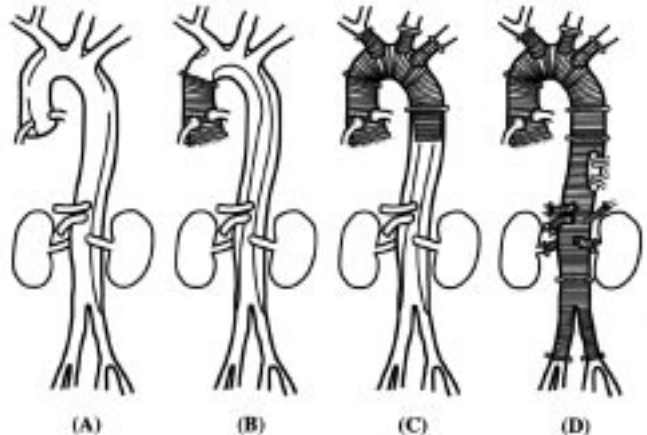


Fig. 3 Schema of the process of the total aortic replacement. (A) Before the 1st operation (B) After the 1st operation (C) After the 2nd operation (D) After the 3rd operation.

術関連の合併症を認めず無輸血手術が可能であった。

また、分割手術では、前回手術操作の及んだ部位の剥離操作が問題となることが多い。Elephant trunk法¹¹⁾は、Marfan症候群の非病変部への次回手術を想定した予防的処置として多く行われるようになってきており、これにより前回手術操作の及んだ部分の剥離操作を回避でき、出血量の軽減、手術時間の短縮がはかれる。本症例では、次回手術を想定し、第2期手術では7cmの人工血管によるElephant trunkをおいた。これによって、第3期手術の際、Elephant trunkの人工血管を遮断することで、中等度低体温部分体外循環、心拍動下に中枢側吻合が可能であった。

胸腹部大動脈人工血管置換術の手術成績は、最近の報告では病院死亡率1.3～14.9%程度と、比較的良好である^{1,3,4,12,13)}。術後合併症として対麻痺が問題であり、その発生頻度は2～16%とされている^{1,4,12-14)}。対麻痺を回避するために、我々は特にAdamkiewicz動脈が含まれる可能性の高いTh11-L1の肋間動脈、腰動脈の再建を積極的に行なっている。再建法としては脊髄虚血時間の短縮のために、肋間動脈を含む大動脈壁を島状にくりぬき、置換した人工血管側壁に端側吻合を行っている。本症例では、Th7-10の肋間動脈を島状に再建し、太いL1の腰動脈は腹部主要臓器と同様に選択的灌流を行いながら、人工血管を用い独立して再建した。脊髄麻痺予防に関しては、低体温循環停止法¹⁵⁾、脳脊髄液ドレナージ¹⁶⁾、Somatosensory evoked potential (SEP)

モニタリング¹⁷⁾などの報告があるが、未だ完全な手段が確立されておらず、今後更なる検討を要する。

結 語

Marfan症候群の30歳男性の大動脈解離症例に対し、3期的に大動脈全置換術を行い、良好な結果を得た。若年のMarfan症例に対して、状態が許せば、積極的に全大動脈人工血管置換術を行うことで予後の改善が期待できると思われた。

本論文の主旨は、第115回日本胸部外科学会関東甲信越地方会(2000年9月2日、山梨)で発表した。

文 献

- 1) Coselli, J. S., LeMaire, S. A. and Buket, S.: Marfan syndrome: the variability and outcome of operative management. *J. Vasc. Surg.*, **21**: 432-443, 1995.
- 2) Murdoch, J. L., Walker, B. A., Halpern, B. L., et al.: Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N. Engl. J. Med.*, **286**: 804-808, 1972.
- 3) Niinami, H., Aomi, S., Tagusari, O., et al.: Extensive aortic reconstruction for aortic aneurysms in Marfan syndrome. *Ann. Thorac. Surg.*, **67**: 1864-1867, 1999.
- 4) Coselli, J. S. and LeMaire, S. A.: Current status of thoracoabdominal aortic aneurysm repair in Marfan syndrome. *J. Card. Surg.* **12**(2 Suppl) 167-172, 1997.
- 5) Finkbohner, R., Johnston, D., Crawford, E. S., et al.: Marfan syndrome. Long-term survival and complications after aortic aneurysm repair. *Circulation*, **91**: 728-733, 1995.
- 6) Silverman, D. I., Burton, K. J., Gray, J., et al.: Life expectancy in the Marfan syndrome. *Am. J. Cardiol.*, **75**: 157-160, 1995.
- 7) Massimo, C. G., Presenti, L. F., Favi, P. P., et al.: Simultaneous total aortic replacement from valve to bifurcation: experience with 21 cases. *Ann. Thorac. Surg.*, **56**: 1110-1116, 1993.
- 8) Crawford, E. S., Crawford, J. L., Stowe, C. L., et al.: Total aortic replacement for chronic aortic dissection occurring in patients with and without Marfan's syndrome. *Ann. Surg.*, **199**: 358-362, 1984.
- 9) Crawford, E. S., Coselli, J. S., Svensson, L. G., et al.: Diffuse aneurysmal disease(chronic aortic dissection, Marfan, and mega aorta syndromes)and multiple aneurysm. Treatment by subtotal and total aortic replacement emphasizing the elephant trunk operation. *Ann. Surg.*, **211**: 521-537, 1990.
- 10) Svensson, L. G., Crawford, E. S., Coselli, J. S., et al.: Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patient. *Circulation*, **80**(3 Pt 1) 1233-242, 1989.
- 11) Borst, H. G., Frank, G. and Schaps, D.: Treatment of extensive aortic aneurysms by a new multiple-stage approach. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **95**: 11-13, 1988.
- 12) Coselli, J. S., LeMaire, S. A., de Figueiredo, L. P., et al.: Paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: is dissection a risk factor? *Ann. Thorac. Surg.*, **63**: 28-35, 1997.
- 13) Svensson, L. G., Crawford, E. S., Hess, K. R., et al.: Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J. Vasc. Surg.*, **17**: 357-368, 1993.
- 14) Yasuda, K., Ayabe, H., Ide, H., et al.: Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 1998. Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. Committee of Science. *Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **48**: 401-415, 2000.
- 15) Grabenwoger, M., Ehrlich, M., Simon, P., et al.: Thoracoabdominal aneurysm repair: spinal cord protection using profound hypothermia and circulatory arrest. *J. Card. Surg.*, **9**: 679-684, 1994.
- 16) Safi, H. J., Bartoli, S., Hess, K. R., et al.: Neurologic deficit in patients at high risk with thoracoabdominal aortic aneurysms: the role of cerebral spinal fluid drainage and distal aortic perfusion. *J. Vasc. Surg.*, **20**: 434-444, 1994.
- 17) Shenaq, S. A. and Svensson, L. G.: Paraplegia following aortic surgery. *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.*, **7**: 81-94, 1993.

Successful Replacement of the Entire Aorta by a 3-Stage Operation in a Patient with Marfan's Syndrome.

Koichi Fujimoto, Hideo Adachi, Koji Kawahito, Atsushi Yamaguchi and Takashi Ino
Department of Cardiovascular Surgery, Omiya Medical Center, Jichi Medical School

Key words: Staged operation, Marfan's syndrome, Acute aortic dissection, Total aortic replacement

A 30-year-old man with Marfan's syndrome underwent 3-stage replacement of the entire aorta. At the age of 25, he suffered DeBakey type III aortic dissection and was treated conservatively. However, during conservative therapy, the type III dissection progressed to the ascending aorta, and root replacement with a Carrel patch was performed. At the age of 29, total aortic arch replacement with the elephant trunk method was performed due to enlargement of the aortic arch. At the age of 30, replacement of the thoraco-abdominal aorta was performed due to enlargement of the residual false lumen. He recovered uneventfully and was discharged in good health. (*Jpn. J. Vasc. Surg.*, **11**: 645-648, 2002)