

3 期的に手術を施行し全大動脈人工血管置換となった Marfan 症候群の 1 例

吉田 誉 元木 達夫 大谷 享史 福村 好晃

徳島赤十字病院 心臓血管外科

要 旨

症例は36才男性。1992年（24歳時）、大動脈弁輪拡張症（以下 AAE）にともなう大動脈弁閉鎖不全（AR）に対し Bentall 手術施行。2003年11月、残存する大動脈に急性大動脈解離発症。前回置換されなかった遠位上行大動脈より末梢の大動脈は全て解離した。2004年 2 月、弓部大動脈全置換術施行（elephant trunk 法）。以降外来で経過観察されていたが、遠位弓部の拡大が速く直径 7 cm に達し、胸部下行～腹部大動脈径の拡大もあることから胸腹部大動脈瘤（Crawford II 型）として胸腹部大動脈置換術を施行し、結果として全大動脈人工血管置換となった。Marfan 症候群にともなう心血管病変は若年で発症し独特な病態を呈する。そのため病変の増悪進行を見越した再手術を考慮するなど、より積極的な治療戦略が必要とされる。1 症例に対して 3 回の人工血管置換術を施行したがそれらの手術手技および治療戦略について検証した。

キーワード：Marfan 症候群，大動脈解離，全大動脈置換

はじめに

Marfan 症候群は骨格筋の異常，心血管病変および眼病変を合併する全身性の結合組織形成不全疾患である。多くは常染色体優性遺伝の遺伝性疾患でその頻度は15,000～20,000人に1人である。心血管病変は大動脈弁輪拡張症，胸腹部大動脈瘤，大動脈解離，僧帽弁閉鎖不全など心臓血管外科領域の手術対象となることが多い。興味ある経過を示し staged operation を施行した 1 例を経験したので文献的考察を行った。

症 例

症例：36歳，男。身長178cm，体重68kg。やせ型で四肢長く，くも状指を呈する。

家族歴：血縁者に Marfan 症候群はいない。その他特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴・手術歴：1992年 6 月20日（24歳時）胸痛が出現。近医より当科を紹介。胸部 CT 上直径 8 cm の上行大動脈瘤，UCG 上大動脈弁輪拡大にともなう大動脈弁閉鎖不全を認め 9 月 2 日大動脈基部置換術（classical

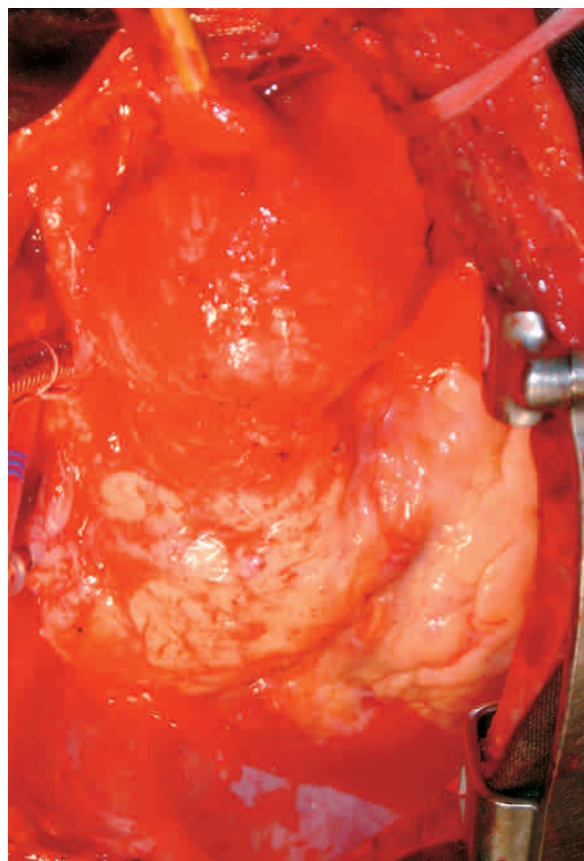


図 1 初回手術から12年経過し大動脈解離を発症した弓部大動脈が球形に瘤化している

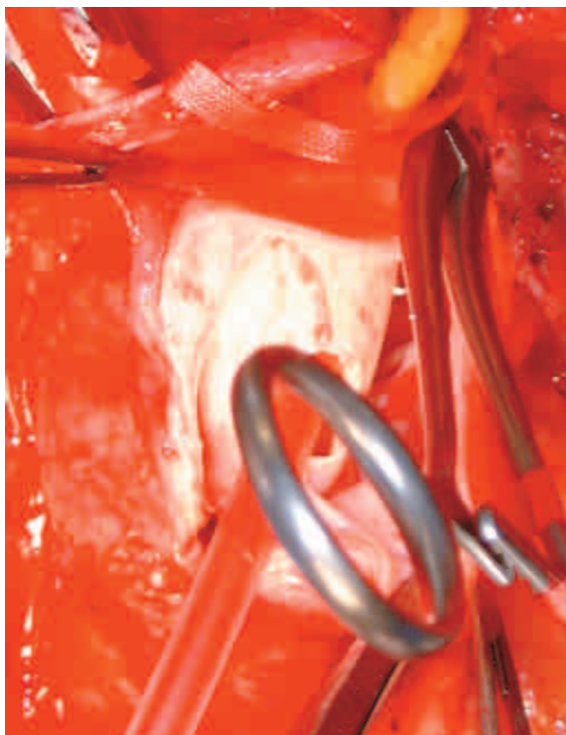


図2 超低温循環停止下に弓部大動脈切開前壁
内膜に entry を認める

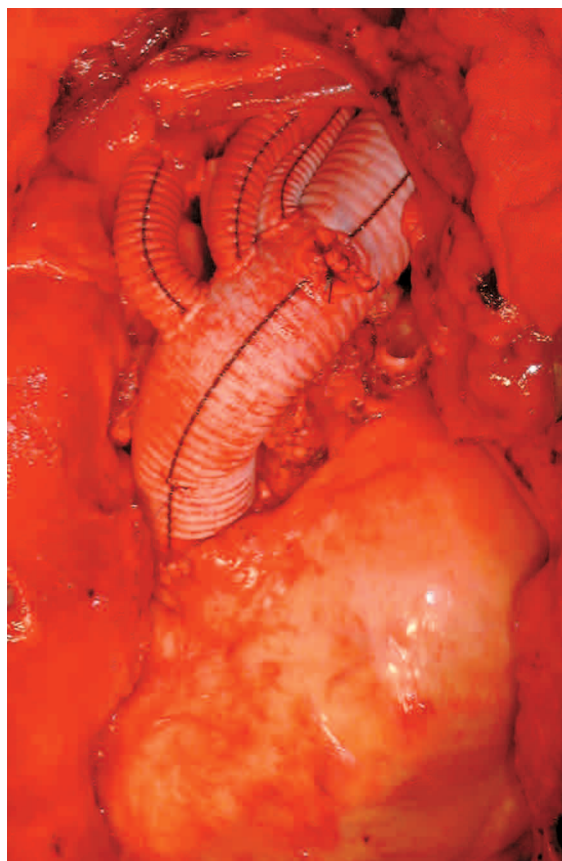


図3 弓部全置換術完成



図4 慢性B型解離で拡大した胸腹部大動脈

Bentall 法) が施行された。術中所見で上行大動脈にスリット様の全周性大動脈解離を認め慢性期解離性大動脈瘤 (Stanford A 型, DeBakey II 型) と診断された。大動脈基部は25mm Duromedics 弁, 24mm 人工血管の composite graft とした。その後症状なく良好に経過していたが, 2003年11月17日 (36歳時), 運転中に突然の背部痛が出現。近医より当科を紹介されCT 検査を施行したところ, 遠位上行大動脈より末梢の残存胸腹部大動脈に解離を認めた。同時に右下肢動脈拍動の低下 (ABI 0.55), とコントロール困難な高血圧を合併しており血中レニン活性の上昇と血流シンチ及びレノグラムから右下肢及び右腎虚血を合併していると考えた。安静降圧管理ののち虚血の改善を目的とし腎動脈下腹部大動脈で fenestration を施行した。残存大動脈の拡大に対する分割手術として平成16年2月18日 elephant trunk を用いた弓部置換術を施行した。弓部前壁に Entry を認め解離は全周性であった (図1, 2)。elephant trunk は18mm 人工血管で次回の下置換を考慮に入れ約7cm とやや長めに末梢

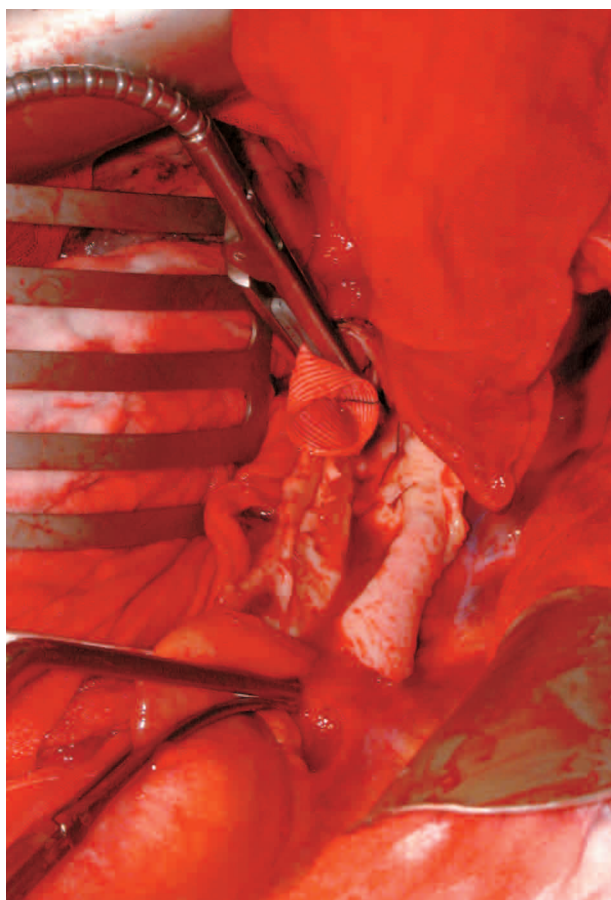


図5 遠位弓部を遮断切開し elephant trunk を牽引したところ

へ挿入。弓部は22mm, 3分枝つき人工血管を用い頚部3分枝をそれぞれ離断して個別に端々吻合で再建した(図3)。術後は特に合併症も無く経過し約3週間で退院した。その後外来で経過観察していたが遠位弓部大動脈が最大径7cmと急速に拡大し, 胸部下行~腹部大動脈にかけても慢性解離で径の拡大があることから平成16年7月28日, 胸腹部大動脈瘤(Crawford II型)に準じた胸部下行腹部大動脈全置換術を施行した(図4)。中枢側はelephant trunk人工血管と吻合(図5)。20mm, 1分枝付き人工血管で胸部下行置換とTh9~11の肋間動脈再建をen blocに行い, 20mm, 4分枝付き人工血管で腹部大動脈置換と腹部主要分枝の再建を個別に行い全大動脈人工血管となった(図6)。補助手段として分節遮断, 大腿動脈送血, 経大腿静脈右房脱血の部分体外循環及び脳脊髄液ドレナージを施行し脊髄虚血を予防した。さらに腹部内臓虚血の予防に選択的腹部分枝灌流も施行した。術後経過は問題なく約3週間で退院。現在外来で経過観察中である。

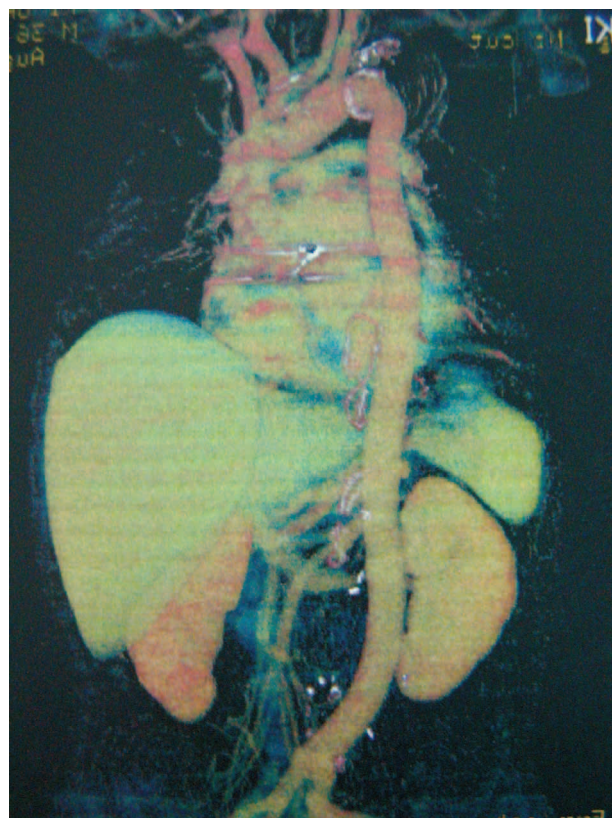


図6 3回目の血行再建終了後の3D-CT全体像

考 察

Marfan症候群は弾性繊維の構成要素であるmicrofibrilの遺伝子異常で, fibrin-1の突然変異であることが知られている¹⁾。その結果, 眼症状, 骨格異常, 心血管系障害をきたす。特に死因の9割は心血管系合併症であり, 生命予後決定の重要な因子である²⁾。

初回の血行再建ではAAEにともなうAR(術中大動脈解離が判明)に対して基部置換を施行した。Marfan症候群に対する大動脈基部置換術後の吻合部仮性動脈瘤・残存大動脈の解離・瘤化の頻度は高く, Marfan症候群患者の再手術頻度は複数の施設より21~52.6%と報告されており非Marfan患者の約3%と明らかに差が認められる⁴⁾⁵⁾。本症例は初回手術が12年前であり, 弓部置換術の成績がまだ不良であったこともあり, 大動脈遮断下に機械弁と人工血管のcomposite graftを用いたBentall手術が施行された。しかし弓部置換術の成績が非常に良好となった現時点では, Marfan症候群のAAE手術症例にはできるだけ急性解離を合併する前の状態の安定している時に大動脈基部置換, 弓

部大動脈置換 (elephant trunk 法) を行い, 必要に応じて胸腹部大動脈置換を行う計画的分割手術が必要であると考える⁶⁾.

第2回目の血行再建では, 広範囲の大動脈解離に対して弓部大動脈置換を施行し次回手術の胸腹部大動脈全置換術を考慮して elephant trunk 法とした. elephant trunk 法の利点としては, 急性大動脈解離例では大動脈末梢側吻合部リークの予防に加えて, 将来の胸腹部大動脈全置換の際の中枢側吻合を容易に行えることがあげられる.

第3回目の血行再建として広範囲B型解離に対して胸腹部大動脈瘤 (Crawford II 型) に準じた胸腹部大動脈全置換術を一次的に施行した. 中枢側吻合は前回設置した elephant trunk に対して行い容易に施行することができた. 本症例においては, 患者は若年で全身状態も良好であり, 強い希望もあって一次的に胸腹部大動脈全置換術を施行したが, 症例によっては過大侵襲となりうるため慎重な適応検討を要す. 現在においてもまず横隔膜上の胸部下行置換と肋間動脈再建を施行し, 続いて開胸開腹下に腹部大動脈置換を施行することが安全と考えられる.

ま と め

今回12年の経過で3回の血行再建を施行した Marfan 症候群の1例を経験した. 本症例では11年間を経過して再手術を施行したが, 内外の施設から20年以上の追跡調査に基づく遠隔期の高い再手術率が報告

されており, 定期的な CT などの画像診断による経過観察が必要で, 計画的分割手術の促進に十分取り組むことによって, より一層の遠隔成績の改善が期待されるものと思われる.

文 献

- 1) Kainulainen K, Pulkkinen L, Savolainen A et al: Location on chromosome 15 of the gene defect causing Marfan syndrome. *N Engl J Med* 323: 935-939, 1990
- 2) Murdoch JL, Warker BA, Halpern BL et al: Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N Engl J Med* 286: 804-808, 1972
- 3) Kouchoykos NT, Marshall WG Jr: Treatment of ascending dissection in the Marfan syndrome. *J Card Surg* 1: 333-346, 1986
- 4) Svensson LG, Crawford ES, Coselli JS et al: Impact on survival in the Marfan patient. *Circulation* 80: 1233-242, 1989
- 5) Finkbohner R, Johnston D, Crawford ES et al: Marfan syndrome; long-term survival and complications after aortic aneurysm repair. *Circulation* 91: 728-733, 1995
- 6) Borst HG, Frank G, Schaps D: Treatment of extensive aortic aneurysm by a new multiple-stage approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 95: 11-13, 1988

Total Aorta Replacement by Three-Stage Operation for a Case of Marfan Syndrome

Homare YOSHIDA, Tatsuo MOTOKI, Takashi OTANI, Yosiaki FUKUMURA

Division of Cardiovascular Surgery, Tokushima Red Cross Hospital

The patient was a 36-year-old man. In 1992 (at age 24), he underwent Bentall operation to treat annulo-aortic ectasia (AAE) and resultant aortic valve regurgitation (AR). In November 2003, acute aortic dissection developed in the residual aorta, causing the aortic segment distal to the previously replaced site to dissected completely. In February 2004, total replacement of the aortic arch (elephant trunk procedure) was performed. Since then, the patient had been followed at an outpatient clinic. During the follow-up period, the distal aortic arch dilated rapidly to a diameter of 7cm, and the region between the descending aorta and the abdominal aorta also dilated. For these reasons, the patient was rated as Crawford type II thoracoabdominal aortic aneurysm and was treated by thoracoabdominal aorta replacement. As a result, the entire aorta was replaced with prostheses. Cardiovascu-

lar lesions associated with Marfan syndrome develop at relatively low ages and present unique features. When dealing with this syndrome, it is essential to schedule a re-operation and devise a positive therapeutic strategy, bearing in mind the risk for exacerbation of the lesions. In the present case, replacement with prosthesis was performed three times. The operative procedures and therapeutic strategy used for this case are discussed.

Key words: Marfan syndrome, aortic dissection, total aortic replacement

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 10:97–101, 2005
