

症例報告

大動脈縮窄術後再狭窄および大動脈弁閉鎖不全症に対して
側開胸を併施した正中アプローチによる再手術の1例

松尾 諭志¹⁾, 板垣 皓大¹⁾, 大谷 将之¹⁾, 鈴木 佑輔¹⁾, 片平 晋太郎¹⁾,
大軒 健彦²⁾, 大田 千晴²⁾, 岩澤 伸哉²⁾, 齋木 佳克¹⁾

¹⁾ 東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科学分野

²⁾ 東北大学大学院医学系研究科発生・発達医学講座小児病態学分野

Combined Full Median Sternotomy with Left Thoracotomy Approach for Recoarctation of the Aorta Associated with Aortic Regurgitation

Satoshi Matsuo¹⁾, Kota Itagaki¹⁾, Masayuki Otani¹⁾, Yusuke Suzuki¹⁾, Shintaro Katahira¹⁾,
Takehiko Onoki²⁾, Chiharu Ota²⁾, Shinya Iwasawa²⁾, and Yoshikatsu Saiki¹⁾

¹⁾ Division of Cardiovascular Surgery, Tohoku University Graduate School of Medicine, Miyagi, Japan

²⁾ Department of Pediatrics, Tohoku University Graduate School of Medicine, Miyagi, Japan

A 12 years-old boy was identified with coarctation of the aorta and ventricular septal defect at birth. He received extended aortic arch anastomosis for the coarctation of the aorta at the age of 1 month. He required a treatment with balloon angioplasty postoperatively for recurrent coarctation twice. On the other hand, recurrent coarctation subsequently occurred and severe aortic valve regurgitation also emerged. The recurrent coarctation developed to a minimum diameter of 5 mm and a pressure gradient of 50 mmHg across a total length of 4 cm of stenotic lesion by close examination at the age of 11 years. Moreover, severe aortic valve regurgitation was found. He had descending thoracic aortic replacement, aortic valve replacement, and ventricular septal defect closure through combined median sternotomy and left antero-lateral thoracotomy, taking considering factors such as anticipated severe adhesion around the aorta, secured establishment of selective cerebral perfusion and facilitated intracardiac repair. The postoperatively, the pressure gradient between the upper and lower limbs was diminished. Although catheter intervention and extraanatomical bypass have been variably reported for patients with recurrent coarctation, these procedures leave specific concerns in the late term. On the other hand, combined median sternotomy and left antero-lateral thoracotomy could facilitate the intracardiac repair and allow us to complete a highly curative procedure conforming anatomical repair of coarctation at the expense of seemingly excessive invasiveness.

Keywords: recurrent coarctation, extended aortic arch anastomosis, graft replacement, anatomical reconstruction

症例は12歳の男児で、出生後、大動脈縮窄症、心室中隔欠損症と診断され、生後1か月時に左側開胸にて拡大大動脈弓吻合法による手術が施行された。術後再狭窄を認め、バルーン血管形成術を5か月、3歳時に施行された。11歳時の精査で全長4cmにわたる最小径5mm、圧較差50mmHgに狭窄が進行した。また、大動脈弁逆流の進行も認めた。再手術に伴う大動脈周囲の高度な癒着、選択的脳分離体外循環の確立、大動脈弁閉鎖不全症と心室中隔欠損に対する外科的治療、これらの要素から胸骨正中切開と左前側方開胸を用いた下行大動脈人工血管置換、大動脈弁置換、心室中隔欠損閉鎖術を施行し

2022年10月12日受付, 2023年2月1日受理

著者連絡先: 〒980-8574 宮城県仙台市青葉区星陵町1-1 東北大学大学院医学系研究科心臓血管外科学分野 齋木佳克

doi: 10.9794/jspccs.39.31

た。術後の上下肢圧較差は消失した。胸骨正中切開および左開胸アプローチは手術侵襲が大きいものの、安全に選択的脳分離体外循環を確立でき、解剖学的修復という観点から大動脈縮窄の根治性が高く、また心内修復も併施可能な手法である。

はじめに

大動脈縮窄 (coarctation, CoA) 修復術後の遠隔期合併症として大動脈弓遠位部や近位下行大動脈の再狭窄や大動脈瘤形成、大動脈気管支瘻があり、時に治療介入が必要な症例が散見される¹⁾。今回、CoA 修復術後の下行大動脈狭窄および大動脈弁閉鎖不全症 (aortic regurgitation, AR), 心室中隔欠損 (ventricular septal defect, VSD) に対して胸骨正中切開と左前側方開胸にて一期的手術を施行した症例を経験したので、報告する。

症 例

症例: 12 歳, 男児

主訴: 労作時倦怠感

既往歴: 低身長 (-2.0 SD), 右停留精巣手術

内服薬: エナラプリルマレイン酸 5mg/day

現病歴: 在胎 38 週, 2,600g, 自然分娩で出生。出生後, 肺鬱血, 呼吸障害を認め, CoA, VSD と診断された。VSD のサイズは小さいため経過観察とされ, 生後 1 か月で左第 3 肋間アプローチによる側開胸にて拡大動脈弓吻合法による CoA 修復術が施行された。その後, 当院小児科でフォローされ, 生後 5 か月時に吻合部末梢の下行大動脈狭窄 (圧差 64 mmHg) を認めた。治療介入として balloon angioplasty (BAP) が施行された。3 歳時にも同部位の再狭窄に対して, BAP が施行された。5 歳時のカテーテル検査では 10 mmHg と狭窄なく経過した。また, 5 歳時のエコー検査では少量の AR を認めるようになった。その後, 徐々に下行大動脈狭窄と AR の進行を認め, 12 歳時に精査で, 下行大動脈狭窄進行および AR を認め, 手術目的に心臓血管外科に紹介となった。

入院時現症: 身長 133 cm, 体重 30 kg, 脈拍 105 回/分, 血圧 右上肢: 157/76 mmHg, 左上肢 157/75 mmHg, 右下肢: 87/59 mmHg, 経皮的酸素飽和度 98% (room air), 左側胸部に手術痕を認め, 聴診上, 左第 2 肋間胸骨左縁を最強点とする往復雑音を聴取した。呼吸音は清であった。四肢に浮腫はなく, 皮膚色に問題はなかった。

胸部レントゲン: 心胸郭比 55%, 胸水なし

心電図: 洞調律, 軸偏位はなく, 左室肥大所見あり

血圧脈波検査 (ABI): 右下肢 0.55, 左下肢 0.62

血液検査所見: 白血球数 7,600/ μ L, ヘモグロビン値 14.5 g/dL, 血小板数 27.5 万/ μ L, クレアチニン値 0.54 mg/dL, BNP 19.2 pg/mL

心臓超音波検査: 左室駆出率 67%, 左室拡大を認め, 重度の AR を認めた (Fig. 1)。大動脈弁は無冠尖と右冠尖が癒合した二尖弁だった。僧帽弁逆流はなし。膜様部に膜性中隔瘤を伴う 2 mm 大の VSD を認めた (Fig. 2)。

CT 検査: 鎖骨下動脈分岐直後の下行大動脈から狭窄を認め, 最小径 5 mm, そこから左肺動脈レベルにかけて全長 4 cm の狭窄を認め, それより尾側の大動脈短径は 12 mm であった (Fig. 3)。上行大動脈の拡大はなく, 有意な側副血行路は認めなかった。

心臓カテーテル検査: 大動脈造影で Sellers III° の AR

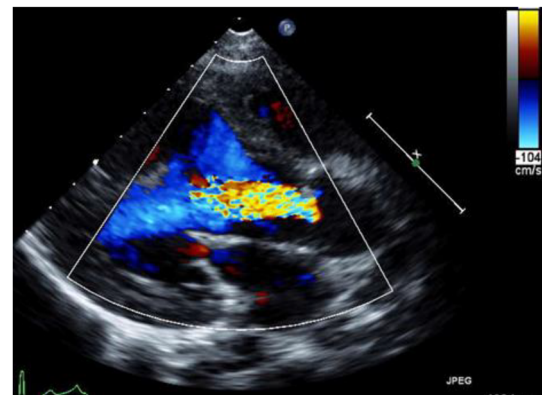


Fig. 1 Echocardiography showed severe aortic regurgitation

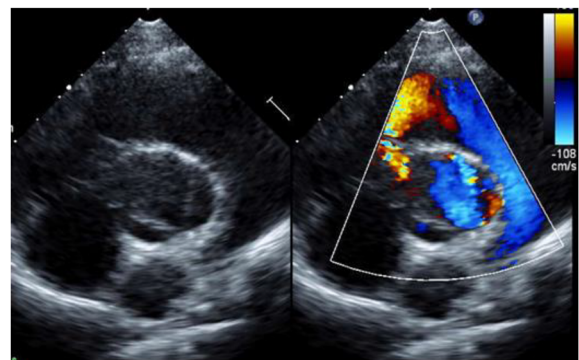


Fig. 2 Echocardiography showed perimembranous ventricular septal defect

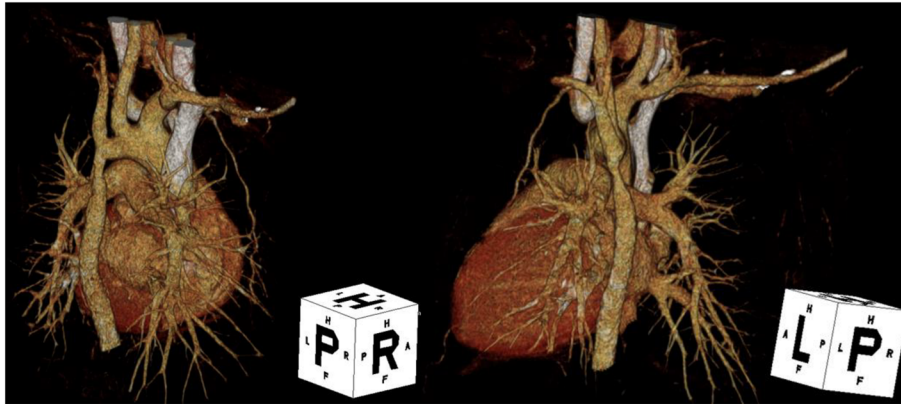


Fig. 3 3D-CT revealed recoarctation at the proximal descending thoracic aorta

を認めた。左室-上行大動脈圧差は 8 mmHg だった。下行大動脈造影で吻合部末梢側に最小径 5 mm の全長 5 cm にわたる下行大動脈狭窄を認め、狭窄部前後での引き抜き圧は 50 mmHg だった。

以上から側開胸による CoA 修復手術後の再狭窄 (recoarctation, reCoA) および AR, VSD に対して、胸骨正中切開アプローチに左前側方開胸を併施し、下行大動脈置換、大動脈弁置換、心室中隔欠損パッチ閉鎖術を同時施行した。

手術：全身麻酔、分離肺換気下に上半身のみ軽度左側胸部を挙上した右半側臥位のいわゆる corkscrew position とした。左上肢は下行大動脈置換操作中に挙上できるように消毒、圧布被覆を行った。しかし、術中は左上肢を挙上することなく、側開胸下での操作は可能であった。胸骨正中切開および正中切開に繋げる形で左第 4 肋間前側方開胸を行った。左肺は前回手術の影響で前方から側方にかけて胸壁との軽度の癒着を認め、可及的に剥離した。上行大動脈送血、上大静脈・下大静脈脱血にて人工心肺を開始し、右大腿動脈送血を追加した。右上肺静脈より左室ベントを挿入した。術前の想定にて肺の癒着が非常に高度で、下行大動脈遮断が困難と考えられ、脳分離体外循環、下半身循環停止が長時間になることを考慮し、膀胱温 22 度まで体温を冷却した。左側心膜を右側に釣り上げ、心臓を右側に授動し、肺の癒着剥離を行った。左肺と下行大動脈周囲の癒着は非常に強固で、前回手術の拡大大動脈弓吻合の影響で下行大動脈は通常の位置より内側に偏移していた。左鎖骨下動脈から狭窄が解除される左肺動脈レベルまで下行大動脈を剥離した。上行大動脈遮断、上行大動脈切開にて選択的心筋保護液注入を行い、心停止後に右房切開し、VSD を ePTFE パッチにて閉鎖した。大動脈弁は二尖弁で、石灰化は認めず、弁尖を切除し、単結節縫合にて 19 mm サイズ

の On-X[®] (CryoLife, Inc, GA, U.S.A.) を大動脈弁輪に縫着した。大動脈切開部を閉鎖したのちに、腕頭動脈、左総頸動脈を露出したうえでカニューレを挿入し、左鎖骨下動脈はクランプし、選択的脳分離灌流とした。体循環停止とし、狭窄部の下行大動脈を切開、開放した。石灰化や大動脈壁肥厚は外見上認めなかった。末梢側の吻合は左肺動脈レベルで後壁の大動脈壁は切離せずに inclusion 法にて 16 mm 人工血管 (Gelweave[™] (Vascutek Ltd., Renfrewshire, UK)) を後壁は連続縫合し、前面側は自己心膜ストリップで大動脈壁を補強しながら、ポリプロピレン糸で連続縫合した。人工血管を遮断し、体循環停止を終了した。中枢側は大動脈弓小弯を切開し、自己心膜ストリップで外膜側を補強するようにし、連続縫合した。大動脈遮断を解除し、選択的脳分離灌流を終了した。人工心肺からの離脱は容易だった。止血に難渋したものの、閉胸して集中治療室に入室した。術中の輸血量は赤血球濃厚液 2 単位、新鮮凍結血漿 6 単位、血小板濃厚液 30 単位であった。手術時間 12 時間 59 分、人工心肺時間 7 時間 52 分、大動脈遮断時間 5 時間 12 分、選択的脳分離灌流時間 2 時間 46 分、下半身循環停止時間 46 分であった。

大動脈壁の病理所見：わずかな内膜肥厚を認めるが、弾性線維の変性や炎症細胞浸潤、線維化は明らかではなかった。

術翌日に左血胸にて開胸血腫除去を行ったが、その後の経過は良好で、反回神経麻痺などの合併症なく、術後 3 日目に抜管、術後 6 日目に集中治療室を退室、術後 21 日目に独歩退院した。術後 CT にて狭窄部は人工血管に置換され、狭窄は解除された (Fig. 4)。術後の ABI は右上肢 127/74 mmHg, 左上肢 123/71 mmHg, 右下肢 116/65 mmHg, 左上肢 120/66 mmHg で術前に比べ有意に改善が得られ、下行

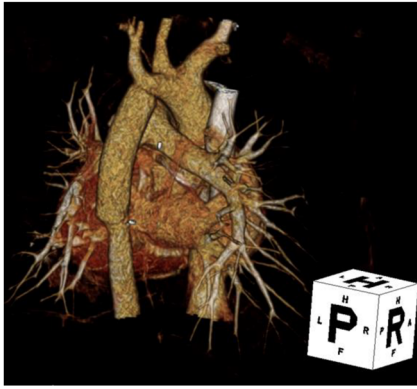


Fig. 4 3D-CT revealed resolved recoarctation by graft replacement

大動脈の狭窄は解除された。

考 察

CoA 修復術後再狭窄に対する治療としては BAP, 血管内ステント留置, 外科的修復が挙げられる。BAP は CoA 再発に対する治療の第一選択となる。特に 1 歳以下の reCoA に対して有効であると報告されている^{2,3)}。一方で, reCoA や正常大動脈部位のバルーン拡張による大動脈瘤形成の懸念がある^{4,5)}。ステント治療は一部の論文で有用性が報告されており, 特に 3 歳以上の症例に対する治療成績は良好であることを報告されている⁶⁾。しかし, 平均 2 年の観察期間の間に大動脈瘤や仮性瘤形成, 再狭窄をきたした症例もあり, さらに遠隔期成績が待たれる。また, reCoA に対する BAP/ステント治療と外科的修復の 2 群での再介入回避率は術後 15 年でそれぞれ 82%, 96% であったという報告がある⁷⁾。BAP やステント治療は低侵襲で有用な治療法であるが, 遠隔期の合併症リスクを勘案すると, 本症例においては外科的修復を行ったことは妥当であると考えられる。

下行大動脈置換に加え心内操作も行う本症例において, どのようなアプローチを行うことが適切であるかが今回の手術における重要な点である。本症例では側開胸による CoA 修復術後のため, reCoA に対してアプローチする際に, 側開胸アプローチで手術を行う場合に, 肺と胸壁との癒着による肺損傷のリスクを懸念しなければいけない。また, 大動脈弓周囲の癒着が高度で剥離にも難渋することが考えられた。大動脈弓中極までの剥離が困難な場合に選択的脳分離灌流を確立したうえで open proximal 法を行ったうえで, 大動脈内腔から選択的脳分離灌流を行う必要があるが, 本症

例では AR を併発しており open proximal にすると心筋保護が困難となる。実際に大動脈弓から下行大動脈にかけて癒着は非常に高度であった。そのため, 大動脈弓の十分な癒着剥離は困難で側方からは遮断はできなかったため, 側開胸によるアプローチでは中枢吻合は行えなかった可能性がある。一方で, 胸骨正中切開アプローチで行う場合には本症例における下行大動脈狭窄病変が左肺動脈レベルまで及んでおり, 正中アプローチではそこまで到達することは不可能と考えられた。左鎖骨下動脈直下から左肺動脈レベルの下行大動脈にアプローチするためには胸骨正中切開に加え, 左開胸を追加することは小児に対してはあまり実施されないアプローチであるが, 本症例のような心内修復併施症例のみならず, 肺周囲の高度な癒着のために側開胸のみによるアプローチが困難な再発性 CoA 症例においても有用な手法の一つとなりえた。

本症例では, 再手術に伴う下行大動脈の強固な癒着により剥離に難渋した。前回手術時の EAAA により, 下行大動脈が通常的位置より内側, 前方に位置しており, 肺を前方に脱転しても, 十分な視野確保が困難であった。Shinkawa らの報告で胸骨正中切開での上大静脈離断による右肺動脈背側のスペースからのアプローチ (right side median approach) により大動脈弓と下行大動脈を露出し, 狭窄部を切除し直接吻合する報告もされている⁸⁾。本症例の場合は下行大動脈の狭窄が long segment に末梢まで続いているため, 本症例での適応は難しいと判断した。

本症例では VSD と AR を認めており, 心内修復を合わせて行った。CoA 修復術後の reCoA 修復と心内修復を要する症例に対する一次的根治術の是非については, 手術侵襲を考慮すると議論の余地があると思われる。ただし, 二次的手術を計画し reCoA 修復術を先行した場合, 先に述べたように大動脈弓部の癒着が高度で open proximal にせざるをえない状況において AR があるために心筋保護液を効果的に注入できないという欠点がある。また, 開心術先行の場合は, 2 期目の手術治療までの期間, 高度な下行大動脈狭窄を残すことになるため術後の上半身高血圧遷延による後負荷の残存が術後心不全を助長させ, 術後管理を難渋させる可能性があった。そのうえ, 二次的手術を行うにあたって, 長期間の入院拘束を要するため, 就学児にとっては学業の面においても不利である。これらの点を総合的に考えると, 一次的根治術は手術オプションの一つと考える。

下行大動脈置換の合併症として, 脊髄虚血が考えられる。本症例では脊髄虚血のリスクは成人期手術ほど

高くないと判断し、術前の Adamkiewicz 動脈の同定や術中スパイナルドレナージは行わなかった。本症例では体循環停止下での open distal 法を用いる局面もあることを想定し、体温を 22 度まで低下させ脊髄保護に配慮した。さらには、脳分離体外循環法として、椎骨動脈系からの上位脊髄の灌流を維持するために、左鎖骨下動脈からの steal 現象を予防するために左鎖骨下動脈起始部をスネアした。また、小児で髄腔も狭い可能性があり神経損傷のリスクを考慮し、術中スパイナルドレナージは本症例では行わなかった。

AR に対しての手術介入にあたって、19mm 人工弁を用いた弁置換を選択した。本症例においては計算上、19mm 人工弁は患者人工弁不均衡 (patient prosthetic mismatch) は起こさないものの、これからの成長を考慮した場合に不均衡が生じる懸念もある。本症例は術前の検討として、一期根治による長時間の遮断時間が懸念されたため、弁形成や弁輪拡大は行わずに弁置換を行うこととした。また、12 歳時で身長 133cm と小柄であり、今後二次性徴を迎えるものの、日本人の平均身長/体重には今後満たないと判断し、19mm の人工弁での弁置換を行う判断をした。

一期根治術を行うにあたり、上行大動脈-下行大動脈バイパス (extra-anatomical bypass) による reCoA 修復術の有用性が成人のみならず、小児例においても報告されている⁹⁻¹³⁾。この方法のメリットとしては正中アプローチで手技が行うことができ、同時に開心術も可能で、また人工心肺を用いずに大動脈バイパスを行うこともできる¹⁴⁾。一方で、吻合部仮性瘤形成、グラフトが胸腔内に留置されることによる長期の胸水遷延の合併症が報告されている^{15,16)}。また、二次性徴に伴うバイパス用人工血管の変形、および、心臓の圧迫などを考慮しなければいけない。そのため、reCoA に対する extra-anatomical bypass は BAP を第一選択とし、解剖学的再建が困難な症例において適応すべきである¹⁴⁾。また、成人になってからも再開胸手術を行わなければならない可能性も考えると、心臓内にバイパス用人工血管があることは再手術時のリスクとなりうる。これらの点を考慮すると、extra-anatomical bypass を小児期に行うことは適切ではなく、本症例のような解剖学的再建は根治性という意味で重要であると考えられる。

結 語

reCoA に対して、解剖学的再建を可能とする胸骨正中切開および左側方開胸アプローチによる下行大

動脈人工血管置換術を施行した症例を経験した。AR, VSD への治療介入も行う一期根治術であるため手術侵襲の高い術式とはなるが、胸骨正中切開および左側方開胸アプローチは心内修復が可能で、また解剖学的修復という観点からの reCoA に対する根治性も高い手法である。また、このアプローチは側開胸が困難な症例に対しても有効である。

利益相反

本論文において、開示すべき利益相反 (COI) はない。

著者の役割

松尾諭志：データ集計，データ解釈，論文原稿作成，知的内容の考察

板垣皓大：論文編集

大谷将之：データ収集

鈴木佑輔：重要な知的内容に関わる批判的校閲

片平晋太郎：データ解釈，重要な知的内容に関わる批判的校閲

大軒健彦：データ収集および解釈，重要な知的内容に関わる批判的校閲

大田千晴：データ解釈，重要な知的内容に関わる批判的校閲

岩澤伸哉：重要な知的内容に関わる批判的校閲

齋木佳克：論文の構想・修正，重要な知的内容に関わる批判的校閲，最終承認

引用文献

- 1) Manganas C, Iliopoulos J, Chard RB, et al: Reoperation and coarctation of the aorta: The need for lifelong surveillance. *Ann Thorac Surg* 2001; **72**: 1222-1224
- 2) Lefort B, Lachaud M, El Arid JM, et al: Immediate and midterm results of balloon angioplasty for recurrent aortic coarctation in children aged <1 year. *Arch Cardiovasc Dis* 2018; **111**: 172-179
- 3) Maheshwari S, Bruckheimer E, Fahey JT, et al: Balloon angioplasty of postsurgical recoarctation in infants: The risk of restenosis and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2000; **35**: 209-213
- 4) Agnoletti G, Bonhoeffer P, Borghi A, et al: Age-related aspects of balloon angioplasty for postsurgical aortic recoarctation. *Cardiol Young* 2002; **12**: 470-473
- 5) Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al: American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association: Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; **123**: 2607-2652
- 6) Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M, et al: Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1999; **83**: 400-406

- 7) Brown JW, Ruzmetov M, Hoyer MH, et al: Recurrent coarctation: Is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? *Ann Thorac Surg* 2009; **88**: 1923–1930, discussion, 1930–1921
- 8) Shinkawa T, Yamagishi M, Shuntoh K, et al: New “right side median” approach for postoperative re-coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 2003; **76**: 1728–1730
- 9) Izhar U, Schaff HV, Mullany CJ, et al: Posterior pericardial approach for ascending aorta-to-descending aorta bypass through a median sternotomy. *Ann Thorac Surg* 2000; **70**: 31–37
- 10) DiBardino DJ, Heinle JS, Kung GC, et al: Anatomic reconstruction for recurrent aortic obstruction in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2004; **78**: 926–932, discussion, 926–932
- 11) Kadner A, Dave H, Bettex D, et al: Anatomic reconstruction of recurrent aortic arch obstruction in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; **26**: 60–65
- 12) Kanter KR, Erez E, Williams WH, et al: Extra-anatomic aortic bypass via sternotomy for complex aortic arch stenosis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; **120**: 885–890
- 13) McKellar SH, Schaff HV, Dearani JA, et al: Intermediate-term results of ascending-descending posterior pericardial bypass of complex aortic coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; **133**: 1504–1509
- 14) Kirk R, Eldad E, Willis H, et al: Extra-anatomic aortic bypass via sternotomy for complex aortic arch stenosis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; **120**: 885–890
- 15) Al-Husayni F, Samman A, Althobaiti M, et al: Late complications after previous surgical repair for coarctation with extra-anatomic bypass graft: Report on two cases. *Cureus* 2021; **13**: e12722
- 16) Johann B, Melissa L, BMedSc K, et al: Complications of extra-anatomic aortic bypass for complex coarctation and aortic arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg* 2013; **95**: 676–681