

症例報告

大動脈縮窄に対する小児期 subclavian flap 法修復術後の 大動脈瘤：成人期の再手術 2 例

前田 登史¹⁾, 藤原 慶一¹⁾, 吉澤 康祐¹⁾, 森 おと姫¹⁾, 坂崎 尚徳²⁾

¹⁾ 兵庫県立尼崎総合医療センター心臓血管外科

²⁾ 兵庫県立尼崎総合医療センター小児循環器内科

Late Aortic Aneurysm Following Subclavian Flap Aortoplasty for Coarctation of the Aorta: A Report of Two Adult Cases

Toshi Maeda¹⁾, Keiichi Fujiwara¹⁾, Kosuke Yoshizawa¹⁾, Otohime Mori¹⁾, and Hisanori Sakazaki²⁾

¹⁾ Department of Cardiovascular Surgery, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan

²⁾ Department of Pediatric Cardiology, Hyogo Prefectural Amagasaki General Medical Center, Hyogo, Japan

Late aortic aneurysm is a rare complication of subclavian flap aortoplasty (SCF) for coarctation of the aorta (CoA). Here, we describe the cases of two adult patients with late aortic aneurysm after SCF. The first patient was a 26-year-old man who underwent SCF for a simple CoA at 3 years old. He had a fusiform type of aortic aneurysm located at the site of SCF. Aortic graft replacement was successfully performed under deep hypothermic circulatory arrest using the retrograde cerebral perfusion technique through a median sternotomy. The second patient was a 34-year-old woman who underwent SCF for a simple CoA using SCF at 6 years old. She had a saccular type of aortic aneurysm in the distal lesser curvature wall of the SCF. Aortic graft replacement was successfully performed using the partial bypass technique through a left thoracotomy. The patients were stable without late complications postoperatively after 14 and 13 years, respectively. Long-term follow-up is required for late aortic aneurysms after SCF.

Keywords: coarctation of the aorta, subclavian flap aortoplasty, adult congenital heart disease, aortic aneurysm, reoperation

大動脈縮窄 (coarctation of the aorta: CoA) に対するパッチ形成術後の合併症として大動脈瘤の頻度は多いが、鎖骨下動脈フラップ (subclavian flap aortoplasty: SCF) 法術後の大動脈瘤の報告は少ない。CoA に対する SCF 法術後の成人期に CoA 修復部の大動脈瘤に対する再手術を 2 例経験した。症例 1 は、26 歳男性で、3 歳時に CoA に対して SCF 法での修復術を施行した。経過観察中に SCF 部の遠位に紡錘状の大動脈瘤を認めた。胸骨正中切開、超低温循環停止、逆行性脳灌流下に人工血管置換術を行った。瘤は SCF 部自体で、中膜囊胞壊死を認めた。術後 15 年、再発はなく経過良好である。症例 2 は、34 歳女性で、6 歳時に CoA に対して SCF 法での修復術を施行した。経過観察中に SCF 部の遠位小弯側に囊状の大動脈瘤を認めた。左側開胸、下半身部分体外循環下に、人工血管置換術を行った。瘤は動脈管組織と思われた。術後 14 年、再発はなく経過良好である。SCF 法術後の大動脈瘤は注意すべき合併症であり、観察の継続が必要である。

2021 年 10 月 26 日受付、2022 年 4 月 27 日受理

著者連絡先：〒660-8550 尼崎市東難波町 2-17-77 兵庫県立尼崎総合医療センター心臓血管外科 前田登史

doi: 10.9794/jspccs.38.140

はじめに

1966年に Waldhausen が報告¹⁾した鎖骨下動脈フラップ (subclavian flap aortoplasty: SCF) 法は、大動脈縮窄 (coarctation of the aorta: CoA) に対する有茎自己組織のみを使用した再建法で、新生児乳児例や狭窄部低形成を伴った症例に対して、成長を期待する術式として、Elliott が1987年に拡大大動脈弓再建術 (Extended aortic arch anastomosis: EAAA 法) を報告²⁾するまで、CoA の主たる術式として広く行われてきた。CoA 術後は、再狭窄だけでなく、真性瘤や仮性瘤も重大な遠隔期合併症である。特にパッチ形成では術後大動脈瘤の頻度が多いと報告されている^{3,4)}一方、SCF 法における再建部の大動脈瘤は文献上 12 例の報告があるにすぎない⁵⁻¹²⁾。今回、simple CoA に対して幼児期に SCF 法による修復術を行った症例で、成人期に CoA 修復部の大動脈瘤に対する再手術を 2 例経験したので報告する。

症 例

症例 1

症例：26歳、男性

現病歴：3歳時（1982年）に simple CoA（上下肢の収縮期血圧差 18 mmHg）に対して、当院で単純遮断下に SCF 法による修復術を施行した。動脈管索は離断したが、CoA 部の肥厚内膜は放置した。術後、上下肢の血圧差は消失し、術後の大動脈造影では、動脈瘤様の形態は認めなかった。以降、当院外来で経過観察しており、上下肢の血圧差や高血圧のエピソードはなく経過していた。1年毎の胸部 X 線写真で経時に上縦隔の拡大を認め、術 23 年後に施行した造影 CT 検査で左総頸動脈の遠位に大動脈瘤を認めた。

造影 CT 検査 (Fig. 1A)：左総頸動脈の遠位に最大短径 60 mm の紡錘状大動脈瘤を認めた。他の合併病変は認めなかった。

手術 (Fig. 2)：大動脈瘤は左総頸動脈直後の遠位から拡大していることから、中枢側の遮断は困難と判断した。また SCF 法術後の肺との瘻着を懸念し、遠位弓部大動脈瘤に準じて胸骨正中切開でアプローチした。

動脈瘤は SCF 部自体の拡大であった。肺の瘻着は軽度であった。上行大動脈送血、上下大静脈脱血で人工心肺を確立した。心停止後、超低体温循環停止（20°C），逆行性脳灌流として、大動脈瘤を切除し、同部位の人工血管置換 (Hemashield® 26 mm 1 分枝付き, Boston Scientific Japan) を行った。末梢、中枢の順

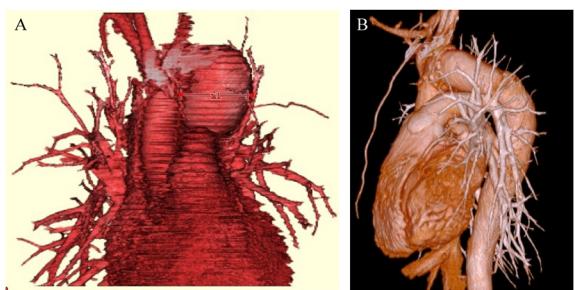


Fig. 1 Preoperative (A) and postoperative (B) 3DCT in case 1

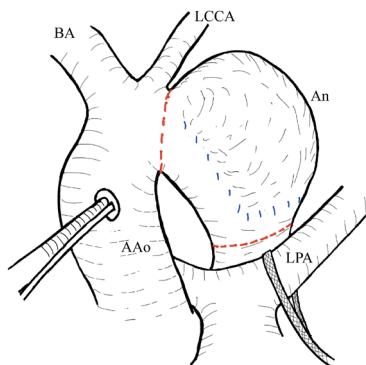


Fig. 2 Operative schema in case 1. Red dotted line shows excised line. Blue dotted line shows sutures of the SCF.

AAo, ascending aorta; An, aneurysm; BA, brachial artery; LCCA, left common carotid artery; LPA, left pulmonary artery

に、それぞれフェルト帯で外周を補強し 4-0 ポリプロピレン糸の連続縫合で吻合した。末梢側吻合後に下半身送血を再開し、中枢吻合後に復温を開始、復温完了後に人工心肺を容易に離脱した。手術時間、人工心肺時間、心停止時間、循環停止・逆行性脳灌流時間は、それぞれ 527 分、233 分、83 分、80 分であった。

大動脈瘤壁組織所見 (Fig. 3)：囊胞性中膜壊死を認めた。

術後経過：術後一過性に嘔声を認めたが、1年で自然軽快した。術後の CT (Fig. 1B) では大動脈瘤の残存はなかった。現在術後 15 年、内服薬なしに血圧は問題なく、動脈瘤の再発もなく経過良好である。

症例 2

症例：34歳、女性

現病歴：6歳時（1979年）に simple CoA（上下肢の収縮期血圧差 53 mmHg）に対して、当院で肺動脈脱血、右大腿動脈送血による部分体外循環下に SCF 法による修復術を施行した。動脈管索は離断せず、肥

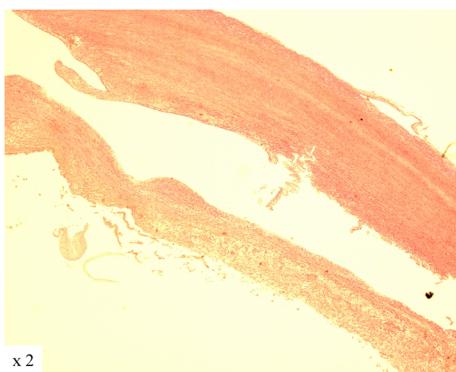


Fig. 3 Pathological examination of the aneurysm in case 1. It shows medial necrosis.

厚内膜は切除しなかった。術直後、上下肢の血圧差は15 mmHgに減少し、術後血管造影の詳細は不明であるが動脈瘤に関する記載はない。以降、当院外来で経過観察しており、上下肢の血圧差も経時に消失していた。血圧はやや高めではあったが、降圧剤の内服は行わずに経過観察していた。1年毎の胸部X線写真で経時に上縦隔の拡大を認め、術28年後の造影CT検査で、SCF部の遠位小弯側に囊状瘤を認めた。今後の拡大が予想されることや、挙児希望があり、妊娠出産に伴う大動脈瘤の拡大や破裂のリスクを考慮し、再手術の方針とした。

造影CT検査 (Fig. 4A): SCF部の遠位小弯側に限局する囊状瘤（最大短径45 mm）を認めた。他の合併病変は認めなかった。

手術 (Fig. 5): 大動脈瘤がSCF部の遠位であり、中枢側の遮断吻合は容易であると判断し、左側開胸でアプローチした。前回手術で使用した第4肋間を避けて第5肋間で開胸した。左大腿静脈脱血、瘤より末梢の下行大動脈から送血、下半身の部分体外循環、常温下で手術を行った。大動脈瘤前面は肺と一部軽度の癒着を認めた。これは大動脈遮断後に剥離した。大動脈瘤は動脈管と一致する部位に存在した。肋間動脈を1本結紮離断した。大動脈瘤を切除し、人工血管置換 (Gelweave® 20 mmストレート, Vascutek Limited)を行った。中枢、末梢の順にそれぞれフェルト帶で外周を補強し4-0ポリプロピレン糸の連続縫合で吻合した。手術時間、体外循環時間、大動脈遮断時間はそれぞれ271分、42分、40分であった。

大動脈瘤壁組織所見：筋層は保たれていたが全層が菲薄化していた。

術後経過：術後一過性に嗄声を認めたが、1年で自然軽快した。術直後のCT (Fig. 4B)で大動脈瘤の残存はなかった。妊娠出産を経て、現在術後14年、アテ

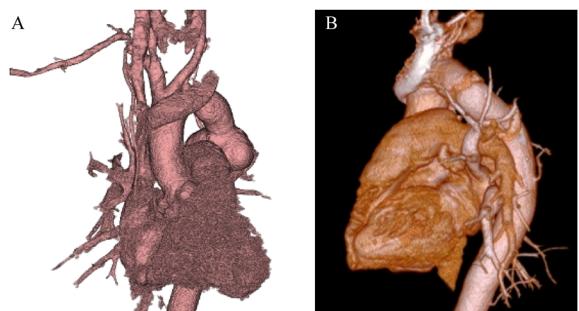


Fig. 4 Preoperative (A) and postoperative (B) 3DCT in case 2

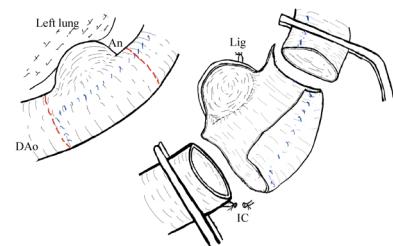


Fig. 5 Operative schema in case 2. Red dotted line shows excised line. Blue dotted line shows sutures of the SCF.
An, aneurysm; D Ao, descending aorta; IC, intercostal artery; Lig, ligamentum arteriosus

ノロール25 mgの内服のみで血圧管理を行い、動脈瘤の再発なく経過良好である。

考 察

小児期のCoAに対する外科的修復術として、縮窄部切除と直接吻合、パッチ形成、SCF法が1980年代から1990年代前半までの主な術式であった。新生児や乳児では、大動脈弓低形成を合併することが多く、剥離により下行大動脈が十分に可動することから、1990年代以降はElliottが報告したEAAA法²⁾が主流となっている。SCF法は、有茎自己組織のみで完結し、成長が期待できる術式として考案された¹⁾。しかし、左腕の発育不全の報告¹³⁾や、縮窄部組織を除去しないため、再狭窄率は直接吻合と同程度であるとの報告¹⁴⁾もあることから、最近では低体重児など限局的な症例のみで使用され、CoAに対する主な術式ではなくになっている。当院では、1979年にSCF法を導入し、この年に3例、1980年代に27例、1990年代に18例施行してきた。2004年以降は一貫してEAAA法を行っている。自験2例は、手術が1979年および1982年と、EAAA法が報告される以前の症例

Table 1 True aortic aneurysm after subclavian flap aortoplasty for coarctation of the aorta: Reported cases

Authors (year)	Age at SCF	Period from SCF to diagnosis of aneurysm	Form of aneurysm	Site of aneurysm	Operation
Martin et al. ⁵⁾ (1988)	12 days	4.5 years	Not reported	Not reported	None
	15 months	2 years	Fusiform	Not reported	None
	6 weeks	2 years	Fusiform	Not reported	None
Berri et al. ⁶⁾ (1993)	2 years	7 years	Not reported	SCF	Ascending-descending aortic bypass
Kino et al. ⁷⁾ (1996)	2 years	12 years	Fusiform	Not reported	Graft replacement
Nguyen et al. ⁸⁾ (1999)	7 years	12 years	Fusiform	SCF	Graft replacement
Scholz et al. ⁹⁾ (2001)	10 days	10 years	Fusiform	SCF	None
Kang et al. ¹⁰⁾ (2004)	Not reported	Not reported	Not reported	Not reported	Graft replacement
	Not reported	Not reported	Not reported	Not reported	Graft replacement
Theodore et al. ¹¹⁾ (2005)	3 years	18 years	Saccular	SCF	Patch repair (died)
Soynov et al. ¹²⁾ (2018)	Until 96 days (reversed SCF)	6 months	Fusiform	SCF	None
	Until 96 days (reversed SCF)	6 months	Fusiform	SCF	None
Case 1	3 years	23 years	Fusiform	SCF	Graft replacement
Case 2	6 years	28 years	Saccular	Ductus arteriosus	Graft replacement

であった。同時期に新生児期および乳児期早期にもSCF法を行っていたが、特に心室中隔欠損や複雑心奇形合併例の治療成績が非常に悪かったことや、他地域からの紹介例が多かったことなどから、当院での経過観察例は16例にとどまる。本報告の2例と同時期にSCF法を行って現在まで経過観察できているのは、4歳時にsimple CoAに対して行った1例のみで、術後42年の現在、大動脈瘤を認めていない。

CoA術後の大動脈瘤は、真性瘤、仮性瘤のいずれも、一般成人に見られる大動脈瘤と同様に無症状で進行し、破裂した場合は致死的となる点において重篤な合併症である¹⁵⁾。パッチ形成術後に発生する頻度が高く、真性瘤はパッチと対側の大動脈壁に瘤を形成したものが多い^{3,4)}。一方でSCF術後はこれまで12例の症例報告を認める(Table 1)⁵⁻¹²⁾。Mellgrenらの豚での研究¹⁶⁾では、SCF部は中膜が肥厚することにより強度が増し、大動脈壁として機能していると報告されているが、内膜も同様に肥厚し、大動脈内腔から中膜への栄養供給が阻害されることも同時に指摘されており、このため中膜は肥厚したにもかかわらず脆弱であり、このSCFの性質が瘤形成に寄与している可能性も考えられる。またMcGiffinらは、SCF法の場合、人工物のパッチに比べてSCF部が柔軟なため、より強い圧ストレスが生じる可能性があるとも述べている。SCF法で瘤形成しにくい理由として、SCF部のサイズが小さいことを挙げており、パッチ形成と同様にSCF部が大きくなった場合には、圧ストレスが増加し、瘤形成しやすい可能性を指摘している。症例1は、SCF部の瘤で、病理組織で中膜囊胞性壊死が見

られており、SCF部の中膜が上述の機序により脆弱であったことや、SCF部のサイズが大きく、多大な圧ストレスを受けた可能性などが瘤形成の原因として考えられる。一方、症例2はSCF部ではなく、対側の動脈壁に残る動脈管組織に生じた動脈瘤であった。Jonasは、正常な大動脈では、動脈管組織は大動脈壁の全周に対してわずかしか入り込んでいないが、大動脈縮窄では、動脈管組織が大動脈壁の全周に対して多く入り込んでいると述べている¹⁷⁾。動脈管組織は中膜の弾性線維を欠くため、弾力性は欠如し脆弱である¹⁷⁾ために、動脈管は憩室として残存したり、動脈管動脈瘤を生じやすいとされている¹⁸⁾。症例2はこれらの機序により瘤を形成したと考えられる。

一般に胸部大動脈瘤に対する手術適応は最大短径60mm以上とされている。症例1は、60mmに到達しており、手術適応と考えられる。症例2は拳児希望があり、囊状瘤もあるため手術適応とした。SCF法術後の大動脈瘤に対する再手術のアプローチとしては、左開胸の報告が多い^{4,8,10)}が、胸骨正中切開の報告¹⁹⁾や、癒着剥離に難渋したなどの理由で両方を併用した報告^{7,11)}もある。CoAに対する初回の手術方法や、合併病変がある場合にはその対応も考慮する必要がある。今回の2例は、介入すべき合併病変は認めなかった。若年であることから血管内治療は選択せず、手術を選択した。症例1は遠位弓部大動脈瘤と同様であることから胸骨正中切開を、症例2は中枢側の遮断吻合が可能な距離があること、症例1の経験から肺の癒着が軽度と予想されたため左側開胸を選択した。

自験2例は3歳、6歳と乳児期以降にSCF法を行っているが、これまでの報告例(Table 1)には乳児期にSCF法を行った症例も存在する。動脈瘤の診断も最短で6か月からみられており、形態や部位も様々である。SCF法術後は、症例数は少ないものの、動脈瘤形成も合併症の一つであり、再手術を要した2例の経験を踏まえ、新生児例を含めて術早期から定期的に経胸壁心エコーとCTでの注意深い観察が必要と思われる。

結語

CoAに対するSCF法術後に大動脈瘤を形成することがあり、遠隔期を含めて注意深い経過観察が必要である。

利益相反

本論文について開示すべき利益相反(COI)はない。

著者の役割

前田登史は、論文の構想、データ収集に関与し、論文の執筆を行った。藤原慶一は、論文の構想に関与し、論文執筆の指導を行った。吉澤康祐、森おと姫、坂崎尚徳は、批判的校閲に関与した。

付記

本論文の要旨は、第22回日本成人先天性心疾患学会総会・学術集会で発表した。

引用文献

- 1) Waldhausen JA, Nahrwold DL: Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; **51**: 532-533
- 2) Elliott MJ: Coarctation of the aorta with arch hypoplasia: Improvement on a new technique. *Ann Thorac Surg* 1987; **44**: 321-323
- 3) McGiffin DC, McGiffin PB, Galbraith AJ, et al: Aortic wall stress profile after repair of coarctation of the aorta: Is it related to subsequent true aneurysm formation? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; **104**: 924-931
- 4) Knyshov GV, Sitar LL, Glagola MD, et al: Aortic aneurysms at the site of the repair of coarctation of the aorta: A review of 48 patients. *Ann Thorac Surg* 1996; **61**: 935-939
- 5) Martin MM, Beekman RH, Rocchini AP, et al: Aortic aneurysms after subclavian angioplasty repair of coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1988; **61**: 951-953
- 6) Berri G, Welsh P, Capelli H: Aortic aneurysm after subclavian arterial flap angioplasty for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; **105**: 951
- 7) Kino K, Sano S, Sugawara E, et al: Late aneurysm after subclavian flap aortoplasty for coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1996; **61**: 1262-1264
- 8) Nguyen DM, Tsang J, Tchervenkov CI: Aneurysm after subclavian flap angioplasty repair of coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1999; **68**: 1392-1394
- 9) Scholz TD, Sato Y, Bolinger L: Aortic aneurysm following subclavian flap repair: Diagnosis by magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 2001; **22**: 153-155
- 10) Kang N, Clarke AJB, Nicholson IA, et al: Circulatory arrest for repair of postcoarctation site aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2004; **77**: 2029-2033
- 11) Theodore S, Varma PK, Neema PK, et al: Late aneurysm formation with destruction of the left lung after subclavian flap angioplasty for coarctation of aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; **129**: 468-469
- 12) Soynov I, Sinelnikov Y, Gorbatykh Y, et al: Modified reverse aortoplasty versus extended anastomosis in patients with coarctation of the aorta and distal arch hypoplasia. *Eur J Cardiothorac Surg* 2018; **53**: 254-261
- 13) Todd PJ, Dangerfield PH, Hamilton DI, et al: Late effects on the left upper limb of subclavian flap aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; **85**: 678-681
- 14) Barreiro CJ, Ellison TA, Williams JA, et al: Subclavian flap aortoplasty: Still a safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; **31**: 649-653
- 15) Cramer JW, Ginde S, Bartz PJ, et al: Aortic aneurysms remain a significant source of morbidity and mortality after use of Dacron® patch aortoplasty to repair coarctation of the aorta: results from a single center. *Pediatr Cardiol* 2013; **34**: 296-301
- 16) Mellgren G, Friberg LG, Bjorkerud S: Can we predict the long-term function of the subclavian flap angioplasty? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; **104**: 932-937
- 17) Jonas RA: Coarctation: Do we need to resect ductal tissue? *Ann Thorac Surg* 1991; **52**: 604-607
- 18) Komai H, Naito Y, Fujiwara K: Ductal aneurysm of adult patients. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; **48**: 139-141
- 19) Pacini D, Bergonzini M, Loforte A, et al: Aneurysms after coarctation repair associated with hypoplastic aortic arch: Surgical management through median sternotomy. *Ann Thorac Surg* 2006; **81**: 758-760