

先天性腹部大動脈縮窄症の1手術治験例

(昭和61年9月30日受付)

(昭和62年2月12日受理)

大阪府立病院心臓センター

小林順二郎 大西 健二 応海 咲哉 小林 芳夫

同 小児科

納 谷 保 子

同 放射線科

佐 藤 健 司

key words : 先天性, 異型大動脈縮窄症, 腹部大動脈, バイパス手術, 高血圧

要 旨

大動脈縮窄症のうち腹部大動脈に病変を有する異型大動脈縮窄症は非常に少ない。先天性腹部大動脈縮窄症の6歳男児症例を経験した。患者は高血圧、左室肥大にて当科に紹介され、血管造影にて異型大動脈縮窄症と診断された。縮窄部は横隔膜直下より腹腔動脈分枝直上の腹部大動脈に存在し、狭窄部前後の収縮期圧較差は76mmHgであった。第六肋間開胸にて下行大動脈に径12mmのknitted Dacron人工血管を吻合、大動脈の前に沿わせて横隔膜を通過させ、後腹膜腔経路にて総腸骨動脈分岐直上の腹部大動脈に吻合するバイパス手術を行なった。術後縮窄前後の圧差は10mmHgで高血圧は著明に改善した。本症例は先天性腹部大動脈縮窄症に対して手術を施行した本邦最年少例であり、径12mmのグラフは将来的にも十分な太さと考えられる。

大動脈峡部以外の部位に発生する大動脈縮窄症は比較的稀な疾患であり、このうち腹部大動脈に病変を有する症例は非常に少ない¹⁾。今回我々は先天性腹部大動脈縮窄症の6歳男児に対して、下行大動脈-腹部大動脈のバイパス手術を施行し、高血圧の改善をみたので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例は6歳10カ月の男児。生来健康であったが、感冒にて近医受診したところ心雑音、高血圧、心電図異常を指摘され当科に紹介された。

入院時所見は身長122cm、体重26kg、栄養良。脈拍86/分、上肢血圧190/100mmHgで両上肢間で圧差を認めず。下肢血圧102/mmHgで両側の大動脈の拍動は微弱であった。胸骨左縁第三肋間にLevine 2/6度の収縮期雑音を聴取したが、腹部には血管雑音は聴取しなかった。胸部単純レ線にて心胸郭比48%で、肺血管陰

影は正常、明らかなrib notchingは見られなかった(図1)。心電図は洞調律で電気軸正常、RV₆ 24mmと左室肥大を認めた(図2)。

検査所見: 赤血球数443万、白血球数5400で左方移動を認めず。血沈5mm、CRP陰性、呼吸機能、腎機能、血清レニン活性とも正常であった。また尿中170H-CS、17KS、HVA、VMAも正常値であった。眼底所見はH₁S₀(Scheie分類)で軽度の高血圧性変化を認めた。

心臓超音波検査にて左室後壁厚は9mm、中隔壁厚10mmと軽度の肥厚を認めた。心房中隔欠損、心室中隔欠損は認めなかったが、大動脈縮窄は同定できなかった。

大動脈縮窄症を疑い、心臓カテーテル検査、心血管造影を施行した。心内奇形はなく左右短絡を認めなかった。大動脈縮窄は通常の大動脈峡部ではなく、横隔膜下の腹部大動脈に認めた(図3)。最狭窄部は4mmで腹腔動脈分枝直上にまで至り、総肝動脈は側副血行路を介して逆行性に造影された。両側内胸動脈は拡張を認めた。上腸間膜動脈、腎動脈には狭窄を認めなかつ

別刷請求先: (〒558) 大阪市住吉区万代東3丁目

1-56

大阪府立病院心臓センター 小林順二郎

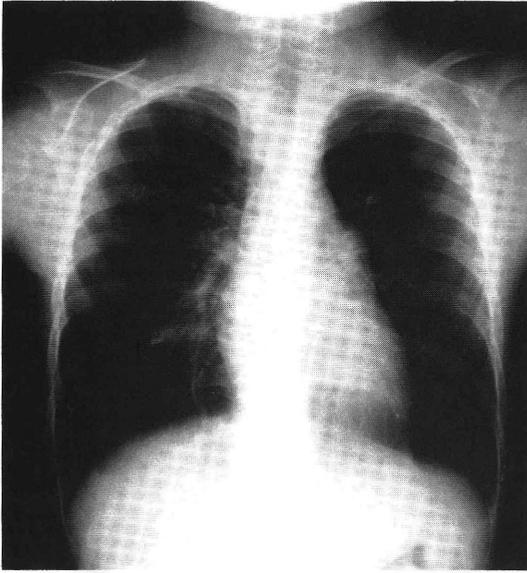


図1 術前の胸部レ線写真

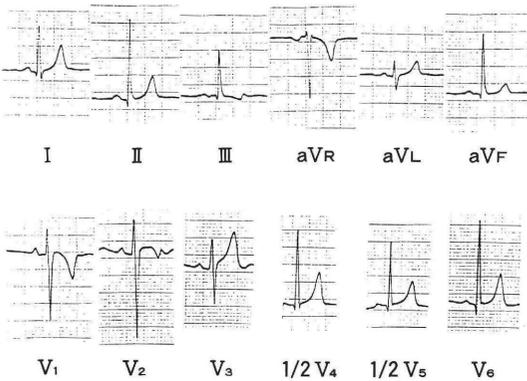


図2 術前の心電図

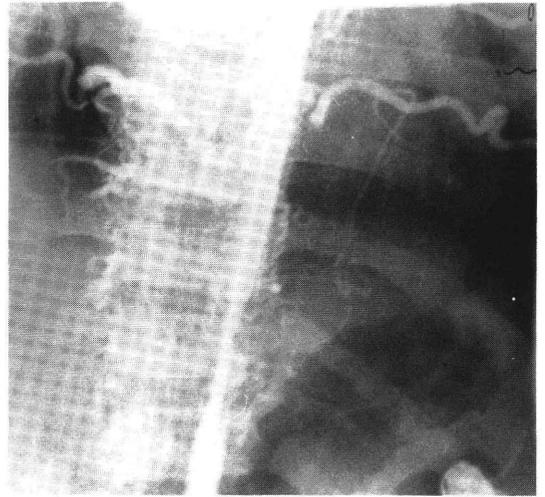


図3 術前の大動脈造影

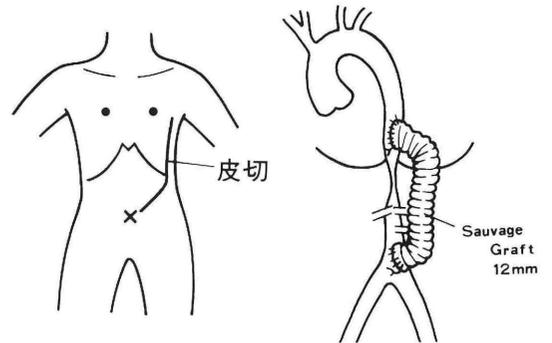


図4 手術術式(下行大動脈—腹部大動脈バイパス術)

た。下行大動脈の血圧188/130(平均160)mmHg, 狭窄部以下の腹部大動脈の血圧112/97(平均101)mmHgで圧差76mmHgであったため手術適応と考えた。

手術所見：患者を右側臥位としベルグマン・イスラエル切開に、腋窩切開を連続させて皮切を加えた。胸部は第六肋間にて開胸し下行大動脈を剝離した。腹部は後腹膜腔より腎動脈下の腹部大動脈を剝離した。下行大動脈の径は10mm, 腹部大動脈の径は7mmであった。下行大動脈を部分遮断し、あらかじめpreclottingした径12mmの Sauvage knitted Dacron 人工血管を端側に吻合した。人工血管を大動脈に沿わせて横隔膜を通過させ、左腎静脈下を通し後腹膜腔内に導いた。

人工血管がやや屈曲する位十分余裕を持たせて総腸骨動脈分岐直上の腹部大動脈に端側に吻合した(図4)。

術直後は上下肢の血圧差がほとんどないものの血圧190/80mmHgとなりニフェジピン、プロプラノロール等にてコントロールした。チモロール2mg投与中の術後1カ月目のカテーテル検査では下行大動脈の血圧118/62(平均88)mmHg, 腹部大動脈の血圧108/66(平均82)mmHgであった。また血管造影にて人工血管は開存し、吻合部の狭窄も認めなかった(図5)。術中採取した吻合部の腹部大動脈壁の病理所見は軽度の内膜の肥厚と中膜の筋層の走行の乱れを認めるものの、大動脈炎を思わせる所見はなかった。患者は軽度の術後肝炎をおこしたが術後67日目に元気に退院した。

考 案

先天性大動脈縮窄症のうち、大動脈峡部以外に発生

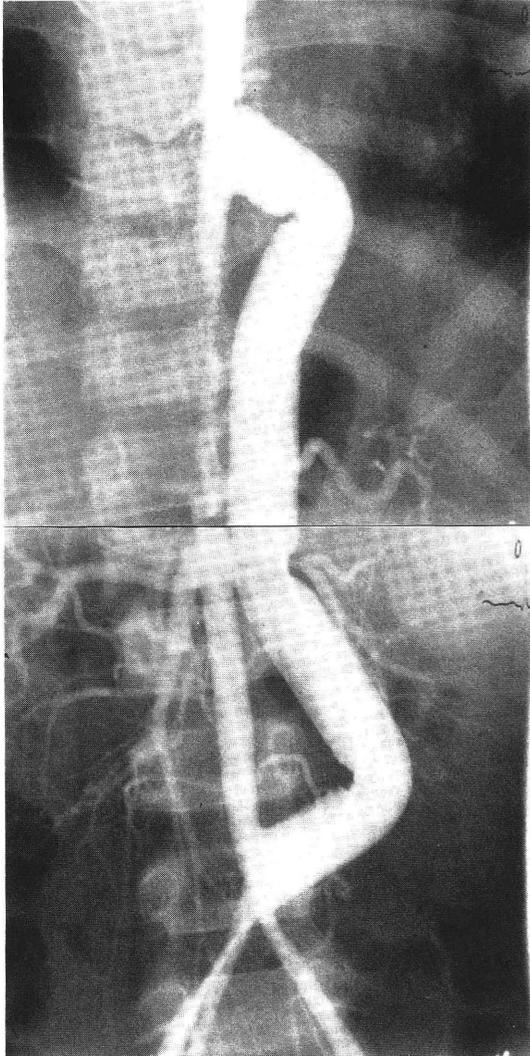


図5 術後のバイパス造影

するいわゆる異型大動脈縮窄症は比較的稀な疾患である¹⁾。本邦に於いては高安病等の大動脈炎に伴い胸部大動脈に発生する後天性のことが多い²⁾。腹部大動脈縮窄症は大動脈縮窄症全体の約2%を占めるとされ、その発生原因としては先天性および後天性のものが考えられている³⁾⁴⁾。前者として Maycock ら⁵⁾は胎生期の2つの dorsal aorta の癒合不全により発生すると考えており、先天性風疹症候群、von Recklinghausen 病、原発性小児高カルシウム血症、先天性線維弾性症等に合併する事が知られている⁶⁾。また後者としては、大動脈炎による線維性狭窄が主たる発生原因である⁷⁾。本例は血管性状、年齢、性、既往歴等から考えて

先天性によるものと考えられ、本邦に於いては非常に稀な症例である。欧米に於いても腹部大動脈縮窄症は Graham らの1979年の集計でわずか119例に過ぎない⁸⁾。この集計では、通常の大動脈縮窄症が男性が女性の2倍と多いのに対して⁸⁾、女性54%と性差がない。一方本邦に於いては女性が男性の3倍の頻度であるとされている⁴⁾。この相違は本邦においては女性に大動脈炎に伴う大動脈縮窄症が多いことによると考えられる。

本症の大部分は高血圧により症状発現あるいは診断をうける。高血圧の成因としては単なる器質的狭窄による上肢の高血圧と本症の約80%に合併する腎動脈狭窄⁹⁾による高レニン性高血圧¹⁰⁾の2つのメカニズムが考えられるが本例では術前の血中レニン活性が正常値にあり、腎動脈狭窄のないことから前者によると思われる。本例では術後人工血管前後での圧差がないにもかかわらずなお血圧が高いが、その原因としては大動脈縮窄症に於いて報告されている baro-receptor の反応異常が考えられる¹¹⁾。高血圧以外の症状として中高年齢者では運動時の下肢虚血症状があるが若年者では稀である。本症では腎動脈以外にも腹腔動脈および上腸管膜動脈の狭窄を来すことがあるが、本例の如く豊富な側副血行路が発達しているため腸管の虚血症状を生じることは非常に稀である⁶⁾。

本症の診断は大腿動脈拍動の微弱化と上肢の高血圧、腹部血管雑音の聴取等で可能な場合もあるが、縮窄部位の確定および手術適応、術式を決定する上では大動脈造影は不可欠な検査と考えられる。手術適応としては症状があればもちろんであるが無症状でも上肢の高血圧がある症例では手術適応があると考えられる。本症の非治療例の自然歴としては30代前半で死亡すると報告されている¹²⁾¹³⁾。また通常の大動脈縮窄症に於いても手術時年齢が高くなるとともに術後高血圧の発生率が高くなり遠隔期に冠動脈疾患、脳血管障害、胸部大動脈瘤をおこすことが多いとされている¹⁴⁾。従って本症も診断がつき次第手術を行なう必要があると考えられる。

手術術式については本例の如く下行大動脈より狭窄部を超えた腹部大動脈に人工血管によるバイパスを置く方法が一般的であり、腎動脈狭窄が合併している例では人工血管より腎動脈への大伏在静脈を用いたバイパスを加えるか、腎の骨盤腔内への自家移植を加える必要がある¹¹⁾¹⁵⁾¹⁶⁾。本例は6歳の幼児であり成長発育を考慮して12mmの人工血管をやや余裕を持たせる形で

バイパス手術を行なっている。人工血管の経路に関しては、横隔神経の損傷の問題から左最外側部を通す考えもあるが¹⁷⁾、今回は生理的な経路として本来の大動脈の前方を通した。人工血管の径は腎及び両下肢に十分な血流を送るためには少なくとも12mm 必要であるとされており¹⁸⁾¹⁹⁾、本例では本来の腹部大動脈の血流もあり将来的にも十分な太さであると考えているが、患児の成長に伴い上下肢の血圧差が大きくなれば再手術も考慮しなければならない。

結 語

高血圧、左室肥大を有する先天性腹部大動脈縮窄症の6歳男児に対して12mm knitted Dacron 人工血管を用いた下行大動脈—腹部大動脈バイパス手術を施行し良好な結果を得た。本例は先天性腹部大動脈縮窄症に対して手術を施行した本邦最年少例である。

文 献

- 1) DeBakey, M.F., Garrett, E., Howell, J.F. and Morris, G.C.: Coarctation of the abdominal aorta with renal arterial stenosis. Surgical Considerations. *Ann. Surg.*, 165: 830, 1967.
- 2) 稲田 潔: 異型大動脈縮窄症. *脈管学*, 14: 299, 1974.
- 3) Sloan, R.D. and Cooley, R.N.: Coarctation of the aorta. Roentgenologic aspects of one hundred and twenty-five surgically confirmed cases. *Radiology*, 61: 701, 1953.
- 4) Daimon, S. and Kitamura, K.: Coarctation of abdominal aorta. *Jap. Heart J.*, 5: 562, 1964.
- 5) Maycock, W.: Congenital stenosis of the abdominal aorta. *Am. Heart J.*, 13: 633, 1937.
- 6) Graham, L.M., Zelenoch, G.B., Erlandson, E.E., Goran, H.G., Lindenauer, S.M. and Stanley, J. C.: Abdominal aortic coarctation and segmental hypoplasia. *Surgery*, 86: 519, 1979.
- 7) Lande, A.: Takayasu's arteritis and congenital coarctation of the descending thoracic and abdominal aorta. A clinical review. *Am. J. Roentgenol.*, 127: 227, 1976.
- 8) Campbell, M. and Polani, P.E.: The etiology of coarctation of the aorta. *Lancet*, 1: 463, 1961.
- 9) Onat, T. and Zeren, E.: Coarctation of the abdominal aorta. Review of 91 cases. *Car-*

diologia, 54: 140, 1969.

- 10) Scott, H.W. Jr., Dean, R.H., Boerth, R., Sawyers, J.L., Meacham, P. and Fisher, R.D.: Coarctation of the abdominal aorta. Pathologic and therapeutic considerations. *Ann. Surg.*, 189: 746, 1979.
- 11) Beekman, R.H., Katz, B.P., Moorehead-Steffens, C. and Pocchin, A.P.: Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *Am. J. Cardiol.*, 52: 112, 1983.
- 12) Björk, V.O. and Intonti, F.: Coarctation of abdominal aorta with right renal artery stenosis. *Ann. Surg.*, 160: 54, 1964.
- 13) Senning, A. and Johansson, L.: Coarctation of the abdominal aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 40: 517, 1960.
- 14) Clarkson, P.M., Nicholson, M.R., Barratt-Boyes, B.G., Neutze, J.M. and Whitlock, R.M.: Results after repair of coarctation of aorta beyond infancy: 10 year to 28 year follow up with particular reference to late systemic hypertension. *Am. J. Cardiol.*, 51: 1481—8, 1983.
- 15) Morris, G.C. Jr., DeBakey, M.E., Cooley, D.A. and Crawford, E.S.: Subisthmic aortic stenosis and occlusive disease. *Arch. Surg.*, 80: 95, 1960.
- 16) Halljett, J.W. Jr., Brewster, D.C., Darling, R.C. and O'hara, P.J.: Coarctation of the abdominal aorta. Current options in surgical management. *Ann. Surg.*, 191: 430, 1979.
- 17) Hatano, R., Yamada, T., Sunamori, M., Tsukuura, T., Sakamoto, T. and Suzuki, T.: Simplified operative technique for the long segment atypical coarctation of the aorta. *Jap. J. Surg.*, 5: 246, 1975.
- 18) 砂盛 誠, 山田崇之, 畑野良待, 十九浦敏男, 坂本徹, 鈴木敏文, 中島 昭, 村上忠重, 沼野藤夫, 鈴木宗治, 渋谷 均, 前田 学: 大動脈炎による異型大動脈縮窄症に対する Long Bypass Graft とその術式について. *胸部外科*, 29: 110, 1976.
- 19) Froyaker, T., Skagseth, E., Dundas, P. and Hall, K.V.: Bypass procedures in the treatment of obstructions of the abdominal aorta. *J. Cardiovasc. Surg.*, 14: 317, 1973.

A Surgically Treated Case with Congenital Coarctation of the
Abdominal Aorta

Junjiro Kobayashi, Kenji Onishi, Sakuya Omi, Yoshio Kobayashi,
Yasuko Naya* and Kenji Sato**

Heart Center, Department of Pediatrics*, and Department of Radiology**,
Osaka Prefectural Hospital

Congenital coarctation of the abdominal aorta is a rare anomaly. We have experienced 6 year old boy with congenital abdominal aortic coarctation, who had severe hypertension and left ventricular hypertrophy. The site of coarctation was located between the diaphragm and the origin of celiac artery. There was no stenosis at the ostium of the renal artery. Systolic pressure gradient across the stenotic site was 76 mmHg. Bypass operation from descending aorta to terminal abdominal aorta was performed with knitted Dacron graft which was 12 mm in diameter. Postoperative pressure gradient between descending aorta and abdominal aorta was 10 mmHg. This is the youngest case in Japan where surgical treatment was performed for congenital coarctation of the abdominal aorta.
