

ACTA2 変異を背景にもつ B 型慢性解離性大動脈瘤に全下行置換術を行った 1 例

【背景】平滑筋の α Actin を Code している ACTA2 変異は瞳孔収縮異常、動脈管開存、腸管蠕動不全、脳動脈異常に加え Familial Thoracic Aneurysm and Dissection との関連が指摘されている。ACTA2 変異のある B 型解離性大動脈瘤患者に対して手術治療を行ったので報告する。

【症例】32 歳女性。祖母、祖父、母親、弟、妹に大動脈解離の既往あり。5 年前の妊娠後期に B 型急性大動脈解離を発症し、保存治療を受ける。児は帝王切開にて出産したが、児の大動脈弁逆流の診断と家族歴から、母子遺伝子検査で ACTA2 変異を診断された。B 型大動脈解離は下行径の拡大を認め手術となった。CT 上、鎖骨下動脈以遠から Entry のある腹腔動脈分岐部までの胸部下行大動脈全長にわたる最大径 50mm の偽腔開存型解離性大動脈瘤を認めた。手術は左第 6 肋間開胸、FFBypass、PAVent で人工心肺確立し、中心冷却 22°C、中枢側、末梢側は遮断鉗子を用いず吻合した。中枢吻合時は下行上部を遮断し、脳灌流は吻合部よりバルーン付送血管を挿入して維持し、J グラフト 20mm1 分枝を吻合した。肋間動脈再建は下行大動脈の真腔を EndoGIA を用いて血管形成し、この頭側に人工血管側枝を吻合し再建した (Vascular Tube 法)。対麻痺認めず術翌日に ICU 退室。術後 CT で吻合部異常なく、独歩退院となった。大動脈病理所見は EvG 染色で弾性繊維断裂がわずかで、嚢胞性中膜壊死は乏しかった。

【結語】大動脈解離の濃厚な家族歴を持つ ACTA2 変異を伴う患者に対し下行大動脈全置換術を施行した。上記変異には大動脈解離発症リスクがあり、若年でも注意が必要である。