

大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン (2011年改訂版)

Guidelines for Diagnosis and Treatment of Aortic Aneurysm and Aortic Dissection (JCS 2011)

合同研究班参加学会：日本循環器学会，日本医学放射線学会，日本胸部外科学会，日本血管外科学会，
日本心臓血管外科学会，日本心臓病学会，日本脈管学会

班 長	高 本 眞 一	三井記念病院			
班 員	石 丸 新	戸田中央総合病院	加 地 修一郎	神戸市立医療センター中央市民病院循環器内科	
	上 田 裕 一	名古屋大学胸部外科	金 岡 祐 司	東京慈恵会医科大学血管外科	
	大 木 隆 生	東京慈恵会医科大学血管外科	北 村 哲 也	鈴鹿中央病院循環器科	
	大 北 裕	神戸大学呼吸循環器外科	齋 木 佳 克	東北大学心臓血管外科	
	荻 野 均	国立循環器病研究センター心臓血管外科	柴 田 講	北里大学心臓血管外科	
	加 藤 雅 明	森之宮病院心臓血管外科	下 野 高 嗣	三重大学胸部心臓血管外科	
	栗 林 幸 夫	慶應義塾大学放射線診断科	陣 崎 雅 弘	慶應義塾大学放射線診断科	
	田 林 暁 一	東北厚生年金病院	竹 谷 剛	東京大学心臓外科	
	中 島 豊	福岡赤十字病院病理部	縄 田 寛	東京大学心臓外科	
	松 尾 汎	松尾クリニック	新 沼 廣 幸	聖路加国際病院ハートセンター循環器内科	
	宮 田 哲 郎	東京大学血管外科	西 上 和 宏	済生会熊本病院循環器内科	
	吉 田 清	川崎医科大学循環器内科	林 宏 光	日本医科大学附属病院放射線科学	
			森 崎 裕 子	国立循環器病研究センター研究所	
協力員	坪 宏 一	日本医科大学附属病院集中治療室	師 田 哲 郎	東京大学心臓外科	
	阿 部 知 伸	社会保険中京病院心臓血管外科	吉 岡 邦 浩	岩手医科大学放射線医学	
	石 塚 尚 子	東京女子医科大学附属成人医学センター	鷺 山 直 己	浜松医科大学第一外科	
	大 平 篤 志	おおひら内科・循環器科クリニック			

外部評価委員

安 藤 太 三	藤田保健衛生大学心臓血管外科	許 俊 鋭	東京大学重症心不全治療開発講座
伊 藤 翼	福岡和白病院	末 田 泰二郎	広島大学大学院医歯薬総合研究科外科学

（構成員の所属は2011年1月現在）

目 次

改訂にあたって	2	4. 統計，疫学	12
I. 定義・分類と病態・疫学	3	II. 診断	15
1. 定義	3	1. 総論	15
2. 用語	6	2. X線診断：単純X線写真・CT・血管造影	20
3. 分類と病態	7	3. 超音波診断	23

4. MRI (magnetic resonance imaging) Class II a	24	VII. 血管内治療	51
5. Adamkiewicz動脈の同定	26	1. 大動脈解離（大動脈解離に対する血管内治療における推奨）	51
III. 治療法の選択	27	2. 胸部大動脈瘤（胸部大動脈瘤に対するステントグラフト治療における推奨）	54
1. 大動脈解離（急性大動脈解離に対する治療法の選択における推奨）	27	3. 腹部大動脈瘤（腹部大動脈瘤に対するステントグラフト治療における推奨）	61
2. 胸部大動脈瘤（胸部大動脈瘤に対する治療法の選択における推奨）	31	VIII. 特殊な病態	69
3. 腹部大動脈瘤（腹部大動脈瘤に対する治療法の選択における推奨）	32	1. マルファン症候群	69
IV. 内科治療	34	2. 炎症性腹部大動脈瘤	71
1. 大動脈解離	34	3. 感染性大動脈瘤	73
2. 胸部大動脈瘤	37	VIII. 大動脈疾患と遺伝子	75
3. 腹部大動脈瘤	39	1. 大動脈疾患と遺伝	75
V. 外科治療	40	2. 遺伝子検査	75
1. 胸部大動脈	40	3. 疾患各論	77
2. 腹部大動脈	48	文 献	81

(無断転載を禁ずる)

改訂にあたって

2006年に「大動脈解離・大動脈瘤ガイドライン（2006年改訂版）」が日本循環器学会から上梓されたが、その後大動脈疾患の治療にも進歩が認められ、日本循環器学会学術委員会で一部改訂が承認された。この5年間の内に、大動脈疾患治療においてステントグラフト療法が国内でも急速に多くの施設で施行されるようになり、大動脈疾患、特に下行大動脈の治療には欠かせなくなってきた。また、大動脈疾患と遺伝子異常との関係が随分明らかになり、また治療の面でも新たな面が出てきた。これらの章は特に詳しく解説してもらった。そして、大動脈解離において欧米との解釈の違いも明らかになり、実際上は全面的に改訂し、再改訂版といってもよいものになった。

大動脈疾患は世界的にも我が国は頻度の多い疾患である。特に、大動脈解離の頻度はイタリアと並んで世界のトップである。高血圧が多いこと、高齢者が多いこと、CTが非常に多く、大動脈疾患の診断が容易であること等が原因として上げられている。大動脈解離の中でもIntramural Hematoma (IMH) と欧米でよくいわれている疾患がある。本来は大動脈壁中膜内に出血し、血腫ができる病態であるが、それと内膜にTearができ、解離が中膜の中を進んで進展するという古典的な大動脈解離との関係が議論になっている。IMHは本来病理学的診断名で、放射線科医がTearの存在を画像的に診断ができないというだけで、あるいは偽腔が造影されないとい

うだけで、IMHと診断を下しているのが実情である。昨年（2010年）ACC/AHAから出されたガイドラインにおいてもIMH with ULPという理論的に不可思議なこともいわれている。欧米ではIMHの診断は臨床で1回のCT診断で行われていることが多く、IMHと診断されてもその後Tearができ、偽腔開存型の大動脈解離になると説明するが、本当にその通りかどうかは分からない。最初からTearがあったが、reentryが形成されずに、解離腔に停滞した血液のために造影剤が解離腔に入らないこともあり得る。欧米ではⅢ型逆行解離で上行大動脈偽腔血栓閉塞の症例をType A IMHということも現実にはいわれている。また、IMHは欧米では将来古典的な大動脈解離に進展する可能性があるということで、内科的治療では成績が悪いとされている。これに反して、日本、韓国ではCT検査を頻回に施行するためにその変化する病態をしっかりと捉えることができ、内科的経過観察でも良好な成績を出している。

したがって、このガイドラインでは誤った病態の理解に進む可能性があるIMHという診断名は我が国では臨床的には用いないということになった。偽腔閉塞型大動脈解離というのが病態を正しく表現しており、臨床で正しい治療方針を決定するのに有利であると考えたからである。今後、ACC/AHAガイドラインとの差異につき、欧米の学会を通じて議論を続けていかなければならない。

このガイドラインが大動脈解離、大動脈瘤の治療において良い指標となることを期待している。しかし、ガイドラインはあくまで現時点でのエビデンスをもとに考えられた指標であり、これにすべて則らなければならないというものではない。この分野に特に優れた医師は新しい治療法、よりよい医療法の研究、治療過程でこれらのエビデンスを十分に知った上で、これによらない治療法を選択することもあり得ることは認識しなければならない。しかし、若い医師が現在の医療のレベルに到達するにはまず、このガイドラインを十分に理解することも大切なことである。

我が国は世界的にも大動脈疾患の頻度が高く、また診断もレベルが高く、診療面でも成績は欧米をはるかにしのいでいる。このガイドラインが我が国の医療レベルをさらに向上させる縁となり、多くの患者の救命とよりよい生活につながることをガイドライン再改訂にあたった関係者を代表して心から望んでいる。

なお、診断・治療法の推奨基準とエビデンスレベルはACC/AHAガイドラインに準じて以下の分類を用いた (http://circ.ahajournals.org/manual/manual_IIstep6.shtml)。

Classification of Recommendations

Class I : Conditions for which there is evidence and/or

general agreement that a given procedure or treatment is useful and effective.

Class II : Conditions for which there is conflicting evidence and/or a divergence of opinion about the usefulness/efficacy of a procedure or treatment.

II a. Weight of evidence/opinion is in favor of usefulness/efficacy

II b. Usefulness/efficacy is less well established by evidence/opinion.

Class III : Conditions for which there is evidence and/or general agreement that the procedure/treatment is not useful/effective, and in some cases may be harmful.

Level of Evidence

Level of Evidence A

Data derived from multiple randomized clinical trials

Level of Evidence B

Data derived from a single randomized trial, or non-randomized studies

Level of Evidence C

Consensus opinion of experts

I 定義・分類と病態・疫学

1 定義

1 大動脈解離

大動脈解離 (aortic dissection) とは「大動脈壁が中膜のレベルで二層に剥離し、動脈走行に沿ってある長さを持ち二腔になった状態」で、大動脈壁内に血流もしくは血腫 (血流のある型がほとんどであるが、血流のない＝血栓化した型もある) が存在する動的な病態である^{1), 2)}。剥離の長さについては1cm以上あるものとしている論文もあるが³⁾、明確な定義はない。臨床的には、画像診断で明確に描出できる長さは少なくとも1～2cm以上な

ければならない。

大動脈解離は本来の動脈内腔 (真腔, true lumen) と新たに生じた壁内腔 (偽腔, false lumen) からなり、両者は剥離したフラップ (flap, 内膜と中膜の一部からなる隔壁) により隔てられる。フラップは、通常1～数個の裂口 (tear, 裂孔, 亀裂, 輝裂, 内膜裂口) を持ち、これにより真腔と偽腔が交通するが、裂口が不明で真腔と偽腔の交通が見られない例も存在する。前者を偽腔開存型大動脈解離 (communicating aortic dissection²⁾) といい、後者を偽腔閉塞型大動脈解離 (non-communicating aortic dissection²⁾、従来のthrombosed typeと同義: 後述) という。裂口の中で、真腔から偽腔へ血液が流入する主な裂口 (initial tear, primary tear) を入口部 (entry) と称し、再流入する裂口を再入口部 (re-entry) と称している。しかし形態学上の亀裂は程度や方向の差はあれ、「血流の出入がある孔 (entry)」も意味することから交通孔とも称することができる。

偽腔の再開通 (re-canalization) とは、閉塞していた (血

流がない）偽腔が再び開通して偽腔に血流が認められる状態となった場合をいう。再解離（re-dissection）という言葉は、従来の偽腔とは別の部位に、新たに解離が生じた場合に用いる。

本症は特に瘤形成を認めないことも多く、通常は「大動脈解離」と称する。「解離性大動脈瘤（dissecting aneurysm of the aorta）」という名称は、径が拡大して瘤形成を認めた場合にのみ使用される。

近年の画像診断の進歩により大動脈中膜が血腫により剥離しているが、tearが見られない病態が見出されるようになった。この病態は壁内血腫（intramural hematoma; IMH）、または壁内出血（intramural hemorrhage）と称され、病理学的には「tearのない大動脈解離」という明瞭な概念であり⁴⁾、剖検例の約7%にそのような症例があるという報告もある⁵⁾。しかし、本来、IMHは病理学的な診断に基づくことから、この用語を臨床では用いないこととする。臨床的に報告されたいわゆるIMHには、自然消退をするものがある一方、明らかな大動脈解離や大動脈瘤へと進展するものが認められ^{6)~9)}、また、破裂をする危険性があるとの報告もあることから¹⁰⁾、大動脈解離のvariantもしくは亜型として扱うのが妥当である^{1),2)}。そのためtearやフラップの明瞭な大動脈解離を古典的大動脈解離（classic aortic dissection = 偽腔開存型解離 = double barrel type）と称して区別する。一方、画像上tearの見られない、いわゆる壁内血腫（IMH）を臨床的には偽腔閉塞型大動脈解離（non-communicating aortic dissection、従来のthrombosed typeと同義）としてこれも「解離」として取り扱う¹¹⁾。

臨床的にはIMHと、「内膜が欠損してtear（画像診断上、ulcerlike projection; ULPと称する）を有するが偽腔に血流を確認できない大動脈解離」（thrombosed false lumen with intimal defect, ULP型）との両者を明確に区別することが困難な場合が多い。さらに画像診断法（MD-CTが優れる）によりULPの検出能が異なり、しかもULP型解離はULPのサイズにかかわらず病態が不安定な例も含まれていることから、臨床的に重要である。ULP型の重要性を臨床に注意を喚起するため、ULP型解離は「偽腔開存型」に準じた対応を推奨する¹¹⁾。

また、「解離した偽腔の一部に血栓を形成している例」（partial thrombus in false lumen）、および「偽腔の大部分が血栓化していても偽腔に血流を確認できる例」（thrombosed false lumen communicating with true lumen）等は、明確に「偽腔開存型」に分類する。

一方、Stansonらは大動脈の粥硬化性病巣が潰瘍化して中膜以下にまで達することがあることを指摘し、こ

れをpenetrating atherosclerotic ulcer（PAU）とした¹²⁾。この考えでは潰瘍のpenetrationが中膜に達した場合には大動脈解離になる可能性がある¹³⁾。しかし、penetrationは中膜を超えて外膜へと進展する場合が多く大動脈解離になるものはまれとする報告もあり¹⁴⁾、PAUと大動脈解離の関連にはまだ不明な点が多い。

SvenssonらはIMHやPAUを含めた広い概念として大動脈解離を捉え、病態を5型に分類したが¹⁵⁾、この分類は最近、欧米における診断や治療のガイドラインに取り入れられている¹⁾。しかし、欧米の論文の中にはIMHの定義を誤解しているものや、画像での確認が不十分なまま安易にIMHと診断しているものがある。また、偽腔閉塞型解離の動脈造影で見られる潰瘍様突出像（ulcer-like projection; ULP）をPAUと混同しているものも多数認められる。このようにIMHやPAUをめぐる未だ問題点が多く、その語句の使用にあたっては細心の注意が必要である。

大動脈解離の発生メカニズムには不明な点が多いが、中膜に何らかの脆弱性があると考えられている。嚢胞状中膜壊死は以前より中膜の脆弱性を引き起こすと考えられてきた病態であり、Marfan症候群やEhlers-Danlos症候群等の遺伝的結合組織異常症によく見られる¹⁶⁾。一方、それ以外の一般的に見られる大動脈解離の症例では弾性板間の弾性線維の減少による中膜のintegrityの低下が解離の発生に関与する可能性が指摘されている^{17)~19)}。最近TGF- β receptorの異常によるLoeys-Dietz症候群（LDS）においても大動脈解離が発生することが知られるようになったが、このLDSでも弾性板間の弾性線維の減少が指摘されていることは解離の発生のメカニズムを考える上で興味深い²⁰⁾。

2 大動脈瘤

大動脈瘤は「大動脈の一部の壁が、全周性、または局所性に（径）拡大または突出した状態」とする。大動脈が全体にわたって拡大したものは、大動脈拡張症（aortomegaly）と称する。また、上行大動脈根部が拡張したものは大動脈弁輪拡張症（annulo-aortic ectasia）とも称される。

大動脈の正常径としては、一般に胸部で30mm、腹部で20mmとされており、壁の一部が局所的に拡張して（こぶ状に突出して、嚢状に拡大して）瘤を形成する場合、または直径が正常径の1.5倍（胸部で45mm、腹部で30mm）を超えて拡大した（紡錘状に拡大した）場合に「瘤（aneurysm）」と称しているが、それ以下では瘤状拡張（aneurysmal dilatation）と称することもできる^{21),22)}。

大動脈瘤は限局的な大動脈壁の（径）拡大または突出であり、その形状が紡錘状であれば紡錘状大動脈瘤（fusiform type aortic aneurysm, 図1）、嚢状であれば嚢状大動脈瘤（saccular type aortic aneurysm, 図2）と称される。また、瘤の発生部位により、胸部大動脈では胸部大動脈瘤（thoracic aortic aneurysm; TAA）、胸部と腹部に連続する胸腹部大動脈瘤（thoracoabdominal aortic aneurysm; TAAA）、腹部では腹部大動脈瘤（abdominal aortic aneurysm; AAA）と称している。非拡張部の大動脈壁から瘤部の壁へは滑らかな移行を示し、また病理組織学的にはその壁に本来の大動脈壁の構造、特に中膜の弾性線維が残っていることが多い（図3a）。そのため、本来の大動脈壁が拡張したということを理解するのは多くの場合容易である。しかし、瘤壁の破壊が進むと中膜が破壊消失し、線維性構造物しか残らない部分が出現してくる（図3b）。ただしこのような場合にも非拡張部からの移行は滑らかであり、また詳しく瘤壁を観察することにより他の部位に中膜の弾性線維の一部を確認できる

ことが多い。このような点が次に述べる仮性大動脈瘤と異なる点であり、明確に区別をするために真性大動脈瘤（true aneurysm of the aorta）と称する場合もある。一方、仮性大動脈瘤（pseudoaneurysm of the aorta）は大動脈壁が破綻した（出血した）ために血管外にできた血腫（hematoma）による瘤状構造物である（図4）。大動脈壁からその線維性被膜へは突然の移行を示す。また、血腫を被覆するものは大動脈壁の外の線維性構造物であり、その線維性被膜のどの部分を見ても中膜の弾性線維は認められない。また、大動脈解離（aortic dissection）において径拡大を来とし瘤を形成した場合は、解離性大動脈瘤（dissecting aneurysm of the aorta）と呼ぶ。

大動脈瘤の発生には大動脈壁の脆弱化が大きく関与しており、その脆弱化は炎症（ベーチェット病^{23), 24)}、高安動脈炎^{25), 26)}等）、先天性結合組織異常（Marfan症候群^{27), 28)}等）、粥状硬化^{29), 30)}等による壁の構造異常や破壊によってもたらされる。腹部大動脈瘤の場合、内腔側には強い動脈硬化性変化があり、瘤の発生に動脈硬化が強

図1 紡錘状大動脈瘤

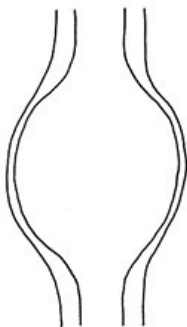


図2 嚢状大動脈瘤

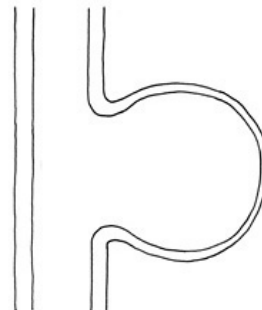


図3 真性大動脈瘤

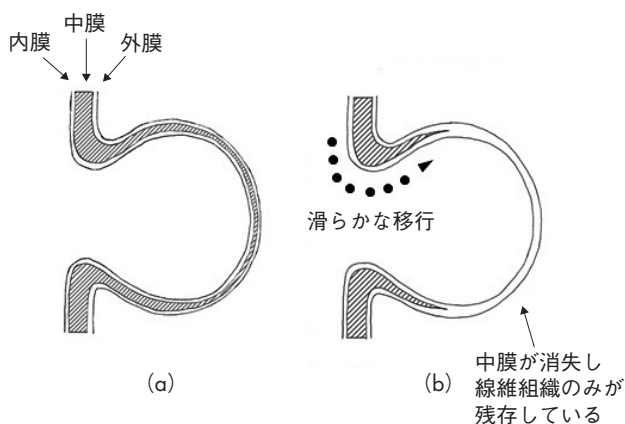
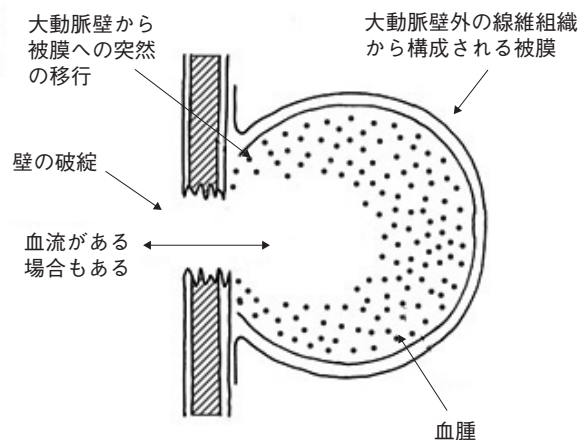


図4 仮性大動脈瘤



く関連していると考えられている³¹⁾。しかし、腹部大動脈瘤と閉塞性動脈硬化症との関連は乏しいこと³²⁾、家族内発生があること^{33), 34)}、糖尿病が危険因子でないという報告や逆相関を示す報告もあること^{35), 36)}、LDLとの有意な関連が見られないこと³⁷⁾、等腹部大動脈瘤の発生が動脈硬化のみでは説明できない点もあり、他の要因、特に遺伝的要因や高血圧の関与も考えられている^{22), 38)}。分子レベルではinterleukinやINF- γ 等の炎症性cytokineや、matrix metalloproteinase (MMP)等の細胞外マトリックスの分解に関与する酵素の関与が強く示唆されている^{22), 38), 39)}。

2 用語

大動脈解離 aortic dissection

解離性大動脈瘤 dissecting aneurysm of the aorta：瘤形成をした大動脈解離

古典的大動脈解離 classic aortic dissection：tearやフラップを持つ解離。壁内血腫との対比で用いられる。

真腔 true lumen：本来の動脈腔

偽腔 false lumen：壁内に新たに生じた腔（解離腔は不可）

フラップ flap：（内中膜）隔壁。剥離内膜ともいわれたが、実際は「内膜と中膜の一部」によって構成される。したがって、解離では「intimal flap」とは呼ばない。

亀裂（裂孔、内膜裂口、裂口） tear：解離でみられる、内膜・中膜の亀裂部位で、真腔と偽腔が交通する部位。intimal tearも慣用的にtearの同義語として用いられる。

入口（孔）部 entry：真腔から偽腔へ血流が入り込む部位

再入口（孔）部 reentry：偽腔から真腔へ血流が流れ込む部位

（入口・再入口部を兼ねる用語として、「交通口（交通孔）」も用いる）

偽腔開存型大動脈解離 ヨーロッパの分類のcommunicating aortic dissectionと同義。Classic dissection, double barrel aorta

偽腔閉塞型大動脈解離 ヨーロッパの分類のnon-communicating aortic dissectionと同義。

血栓閉塞型大動脈解離 thrombosed type aortic dissection：偽腔閉塞型大動脈解離と同義。

壁内血腫 intramural hematoma：病理学的にはtearのない解離。臨床的には偽腔閉塞型解離とほぼ同義的に用いられるが、病理的診断に基づく用語なため、臨床では用いないこととする。

壁内出血 intramural hemorrhage：壁内血腫と同義。

潰瘍様突出像 ulcer-like projection (ULP)：偽腔の一部に、動脈造影検査等の画像診断で見られる小突出所見（protrusion）。画像診断法によってその検出能は異なるが、「画像上の所見」であることから、それらの中には種々の病態（tear、分枝の断裂部位、動脈硬化性潰瘍部位等）が含まれる。臨床的にはサイズにかかわらず病態が不安定であることから、厳重な監視を必要とする。したがって臨床に注意を喚起するため、ULPを有する解離は「偽腔開存型解離」に準じて対処することを推奨する。

破裂 rupture

再解離 re-dissection：元来の解離の部分とは別の部分に新たに解離が発生したもの。

再開通 re-canalization：偽腔閉塞型解離、または偽腔開存型解離が偽腔閉塞した場合で、血流がなく閉塞していた偽腔に再び血流が生じた状態をいう。

解離の進展 extension：解離が動脈の主に長軸方向に拡がること。いったん終了した解離がある時間において再び進展すれば再解離の範疇に入れてよい

解離（偽腔）の拡大 enlargement：偽腔が主に短軸方向に拡がること

大動脈瘤 aortic aneurysm

紡錘状大動脈瘤 fusiform type aortic aneurysm

嚢状大動脈瘤 saccular type aortic aneurysm

紡錘状瘤と嚢状瘤：大動脈壁の全周性に拡張し正常径の1.5倍以上に拡張した場合を「紡錘状瘤」、一部分のみがこぶ状に突出した場合を「嚢状瘤」と称する。なお、明確に両者が鑑別できない場合は、嚢状として取り扱う。

胸部大動脈瘤 thoracic aortic aneurysm; TAA：胸部内にある大動脈に生じた瘤の名称。上行は大動脈弁輪から腕頭動脈を分岐するまで、弓部は腕頭動脈起始部から第3から第4胸椎の高さ（肺動脈の左右分岐の部位）まで、下行は第3から第4胸椎の高さから下方の部分という。

胸腹部大動脈瘤 thoracoabdominal aortic aneurysm; TAAA：胸郭から腹腔に連続した瘤の名称。分類はCrawford分類を用いて、4型とする。（I-3-2-1図10参照）

腹部大動脈瘤 abdominal aortic aneurysm; AAA：腹部大動脈に生じた瘤の名称。

炎症性腹部大動脈瘤 inflammatory abdominal aortic aneurysm; IAAA

真性大動脈瘤 true aneurysm of the aorta：一般にいう大動脈瘤と同義。仮性動脈瘤と明確に区別する時に用いる。瘤壁は本来の動脈壁からなるが、瘤が大きくなっ

た場合には組織学的に中膜が確認できない場合も存在する。

仮性（偽性）大動脈瘤 pseudo (false) aneurysm of the aorta：大動脈の壁構造を有さない瘤。成因として、外傷性、感染性等に多い。

3 分類と病態

1 大動脈解離

①分類

大動脈解離の臨床的病型は、3つの視点から分類されている。すなわち、(1) 解離の範囲からみた分類、(2) 偽腔の血流状態による分類、(3) 病期による分類である（表1）。病態を把握し、治療方針を決定するためには、これら3つの要素を組み込んで病型を表現する必要がある。

解離の範囲からみた分類には、Stanford分類とDeBakey分類がある。前者は入口部（内膜亀裂）の位置にかかわらず解離が上行大動脈に及んでいるか否かでA型とB型に分けている⁴⁰⁾。後者は解離の範囲と入口部の位置によりI型、II型、III型（a, b）と分類している⁴¹⁾。いずれの分類を使う場合でもどちらを使用したかを明記したほうがよい。

偽腔の血流状態からみた分類として、偽腔開存型、偽腔閉塞型、ULP型がある。これについては後述する。（I-3-1-3図7図8参照）

病期による分類では、発症2週間以内を急性期、2週間以降を慢性期とする。救急医療の立場からは、発症48時間以内を超急性期と称する場合もある^{42) - 45)}。

②病態

大動脈壁の解離とそこへの血液流入を本態とする大動脈解離は、発症直後から経時的な変化を起こすために、動的な病態を呈する。また、広範囲の血管に病変が伸展するため種々の病態を示す（図5）。血管の状態を、1) 拡張、2) 破裂、3) 狭窄または閉塞と分け、さらに解離の生じている部位との組み合わせでとらえると、この多様な病態を理解しやすい。

1) 拡張

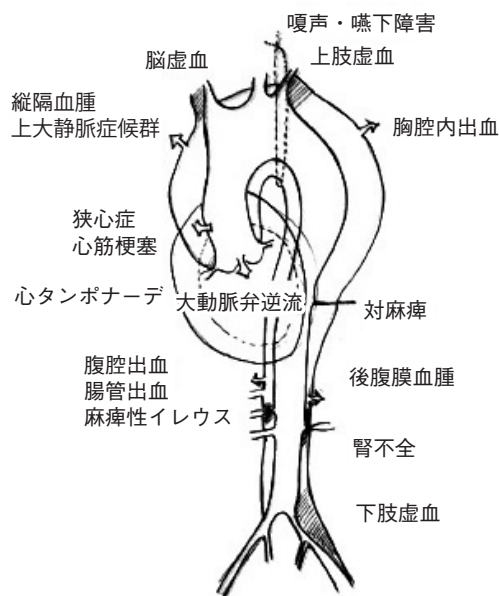
①大動脈弁閉鎖不全

解離によって発生する大動脈弁閉鎖不全は上行大動脈に病変が存在する場合に比較的良好に見られる。発生頻度はStanford A型の大動脈解離の60～70%にものぼるが、弁に何らかの手術操作を加える必要が生じるのは約半数の症例であると報告されている⁴⁶⁾。解離が大動脈弁輪部に及んだ場合に弁交連部および弁輪が大動脈壁から剥れて内下方へ押しやられ、弁尖が左心室内に下垂した状態となって逆流を来す。特に無冠尖とその周囲に解離が

表1 大動脈解離の分類

1. 解離範囲による分類	
Stanford分類	
A型：上行大動脈に解離があるもの	
B型：上行大動脈に解離がないもの	
DeBakey分類	
I型：上行大動脈にtearがあり弓部大動脈より末梢に解離が及ぶもの	
II型：上行大動脈に解離が限局するもの	
III型：下行大動脈にtearがあるもの	
III a型：腹部大動脈に解離が及ばないもの	
III b型：腹部大動脈に解離が及ぶもの	
DeBakey分類に際しては以下の亜型分類を追加できる	
弓部型：弓部にtearがあるもの	
弓部限局型：解離が弓部に限局するもの	
弓部広範囲型：解離が上行または下行大動脈に及ぶもの	
腹部型：腹部にtearがあるもの	
腹部限局型：腹部大動脈のみに解離があるもの	
腹部広範囲型：解離が胸部大動脈に及ぶもの	
(逆行性III型解離という表現は使用しない)	
2. 偽腔の血流状態による分類	
偽腔開存型：偽腔に血流があるもの。部分的に血栓が存在する場合や、大部分の偽腔が血栓化していてもULPから長軸方向に広がる偽腔内血流を認める場合はこの中に入れる	
ULP型：偽腔の大部分に血流を認めないが、tear近傍に限局した偽腔内血流（ULP）を認めるもの	
偽腔閉塞型：三日月形の偽腔を有し、tear（ULPを含む）および偽腔内血流を認めないもの	
3. 病期による分類	
急性期：発症2週間以内。この中で発症48時間以内を超急性期とする	
慢性期：発症後2週間を経過したもの	

図5 大動脈解離の病態



波及することが多く、同部位の弁尖は支持を失い下垂しやすい。急激な解離発症に伴って生じる弁の逆流のために呼吸困難等の急性左心不全を来すこともある。

②瘤形成

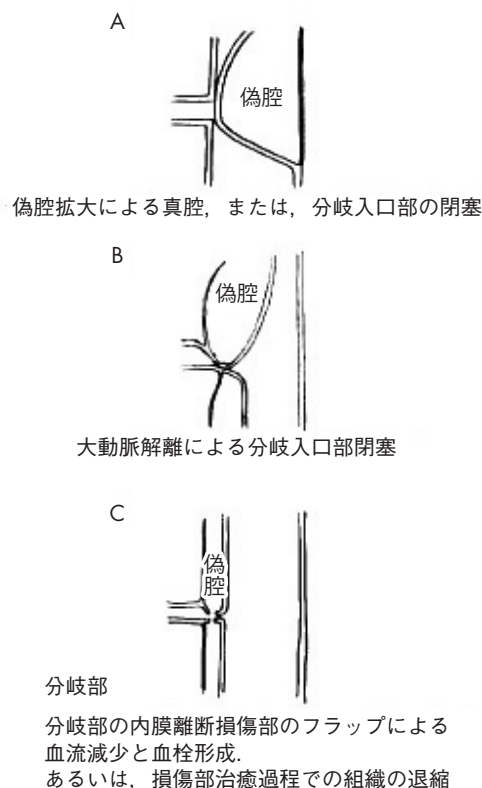
大動脈解離は慢性期になると、しばしば解離腔の外壁が拡張し瘤を形成する。しかし、急性期にもまれに大動脈径の拡大が急速に進行することがある。瘤が形成される部位によって上行大動脈瘤、弓部大動脈瘤、下行大動脈瘤、腹部大動脈瘤に伴う他臓器圧迫症状としての病態、すなわち、上大静脈症候群、嚔声、嚔下障害等がまれではあるが発生することがある。また、瘤径の拡大により次に述べる破裂の可能性が高くなることに留意する必要がある。

2) 破裂

①心タンポナーデ

急性期における大動脈解離の死因として最も頻度が高く重篤なものであり、剖検例の報告では死因の70%が心膜腔への出血によるものであったとされている⁴⁷⁾。特に心膜が覆っている上行大動脈に解離が波及した場合には、心タンポナーデを発症する可能性が常にある。この点が、入口部の位置にかかわらず解離が上行大動脈に及んでいるか否かで分類したStanford分類と関連すると考えられる。心タンポナーデは解離した大動脈の心嚢内破裂もしくは切迫破裂に伴う血性滲出液貯留によって生じるが、その量と貯留速度によってこの病態発症までの時間的経過は異なる。

図6 解離による分枝閉塞



②胸腔内や他の部位への出血

破裂による出血は胸部、腹部のいずれの大動脈でも起こり得る。剖検例からの検索では、死因となるような大量出血が見られた部位のうち最も頻度の高い部位は左胸腔で、次に縦隔、後腹膜腔が多かったとされている¹⁶⁾。

3) 分枝動脈の狭窄・閉塞による末梢循環障害

解離により図6に示すような機序で大動脈分枝に狭窄や閉塞が発生した場合には、その分枝から血液供給を受けている臓器の循環障害が生じる。慢性例まで含めればこのための四肢虚血や臓器虚血は約3割の症例に発生すると報告されている^{48), 49)}。血流障害を来しやすい血管として、総腸骨動脈、腕頭動脈、左総頸動脈、腎動脈、左鎖骨下動脈、腹腔動脈、上腸間膜動脈、冠動脈が挙げられる。

①狭心症、心筋梗塞

冠動脈への解離の波及に関しては、剖検例の報告から大動脈解離全体の3～7%とされている^{16), 50)}。臨床例はショック例を除く冠動脈虚血はStanford A型の3～9%であり^{50), 51)}、胸痛、房室ブロック、呼吸困難等の虚血性心疾患に見られる種々の臨床症状を呈す。解離は大動脈基部では右側に沿って生じることが多いため、右冠動

脈が左冠動脈よりも冒されやすい。

②脳虚血

大動脈解離に伴って生じる脳神経症状は、意識障害と局所的神経障害に分けることができるが、その症状と程度は様々である。いずれも弓部分枝の異常によって起こるが、意識障害に関しては心筋虚血や大量出血による全身の循環不全によっても生じることがある。脳虚血の合併頻度は大動脈解離症例の3～7%である。脳梗塞はほとんどの場合、腕頭動脈や左総頸動脈の狭窄や閉塞により生じるが、特に右側の動脈の閉塞によるものが多いとされている。

③上肢虚血

腕頭動脈や鎖骨下動脈の狭窄や閉塞による上肢の脈拍消失や虚血は2～15%の症例で見られる^{48), 49)}。さらに、臨床症状の有無にかかわらず左右の上肢に血圧差(20mmHg以上)があるものまで含めると、約半数近くの例にのぼるとされている⁵⁰⁾。左右では右上肢の方が冒されやすい傾向がある。

④対麻痺

下肢対麻痺は急性大動脈解離の約4%の症例に発症すると報告されている^{52), 53)}。脊髄の上部は主に椎骨動脈の分枝の血流によって栄養されており、この部が大動脈解離によって障害されることはあまりない。一方、脊髄下部への主な血流は大動脈からの直接分枝である肋間動脈や腰動脈の分枝によって保持されている。そのうち特に胸椎下部から腰椎上部において前脊髄動脈に結合する分枝は比較的太く、Adamkiewicz動脈と呼ばれる。下行大動脈の解離によって肋間動脈や腰動脈の狭窄や真腔からの離断、あるいは偽腔の血栓閉塞によりAdamkiewicz動脈に血流障害を来たせば、脊髄上部と下部の領水領域である胸髄中部の虚血が生じる。脊髄横断症状を来すこともあるが、脊髄前方の傷害、すなわち、運動神経領域が冒されやすく下肢の対麻痺を来す。この麻痺の症状も様々で不可逆的で重篤な場合もあれば一過性で消失する場合もある。

⑤腸管虚血

腹腔動脈や上腸間膜動脈の狭窄や閉塞等により消化管の虚血を来すことがある。その頻度は2～7%であるが^{47) - 49), 51)}、その病態は把握しにくく、症状が手術後に急激に出現する場合もある。Stanford A型、B型のいずれにも合併し得るが、B型に発生率が高いという報告もある⁵¹⁾。

⑥腎不全

腎動脈の狭窄や閉塞による腎血流障害は急性解離の約7%に発症すると報告されており⁴⁸⁾、臨床的には乏尿や

血尿を呈す。また、腎動脈に有意狭窄が形成されると高血圧を合併する可能性もある。左右差については左腎の方が障害されやすいとする報告もあれば、左右差がないとするものもあり一定していない。一方、腎動脈自体に異常がなくても心筋梗塞や破裂による大量出血等の腎前性因子により腎不全が生じることにも留意する必要がある。

⑦下肢虚血

腸骨動脈の狭窄、時に大動脈の狭窄や血栓閉塞による、下肢の脈拍の消失や虚血は7～18%の症例に合併する^{48), 51)}。DeBakey I型のような広範囲解離に合併することが多く、他臓器の虚血も合併している場合が多い。虚血によりまず末梢神経が障害されるため下肢の疼痛や冷感があり、また循環障害としてのチアノーゼが見られる。高度の虚血がある場合には、myoneuropathic metabolic syndromeを合併する危険性もある。

4) その他の病態

解離の部位にかかわらずDICを発症する場合がある。DICは破裂による大量出血や偽腔内で大量の血栓が形成された場合に生じることが多いが、急性期だけでなく慢性大動脈解離の症例でも、pre-DICとも呼べる血液凝固能異常の状態が遷延化している症例もある。

また、破裂の有無とは無関係に、胸水が貯留することは比較的多く、漿液性である場合もあれば後に血性になる場合もある。

急性大動脈解離発症後には、血管の炎症、凝固線溶系の活性化から全身の炎症反応(SIRS)が引き起こされることもある。その徴候の1つとして、発熱が38℃を超えるものが約30%と報告されている³⁾。また、肺における酸素化の低下が随伴する場合も見られる。

③偽腔閉塞型大動脈解離とは

偽腔閉塞型大動脈解離^{54) - 56)}は大動脈解離の一亜型として認識されており、欧米で使用されているAortic intramural hematoma(大動脈壁内血腫あるいは大動脈壁内出血:Aortic intramural hemorrhageとも称される)と同じ病態をさすものとして使用されてきた。もともと病理学的には「tearのない大動脈解離」という明瞭な概念として捉えることができるが⁴⁾、臨床的にはtearのない解離とtearを有するが偽腔に血流がない解離とを鑑別することは困難なため、臨床的には「偽腔閉塞型大動脈解離」と定義している。詳しくは病理の項を参照されたい。胸痛および背部痛を主訴に発症し、画像診断上、三日月型の壁肥厚を認めかつ壁肥厚部分が造影CTで造影されず⁵⁷⁾、経食道心エコー図では同部分に血流を認めないの

が特徴である⁵⁶⁾。欧米では、この病態を、大動脈を栄養する血管の破裂による大動脈壁内の血腫すなわちaortic intramural hematomaとしてとらえ、疾患名の由来となっているが¹¹⁾、病因については、明らかな確証はなく推測に過ぎないので、大動脈壁内血腫あるいはaortic intramural hematomaという用語は使用しないほうが望ましい。

偽腔閉塞型大動脈解離の定義は以下のようになる。

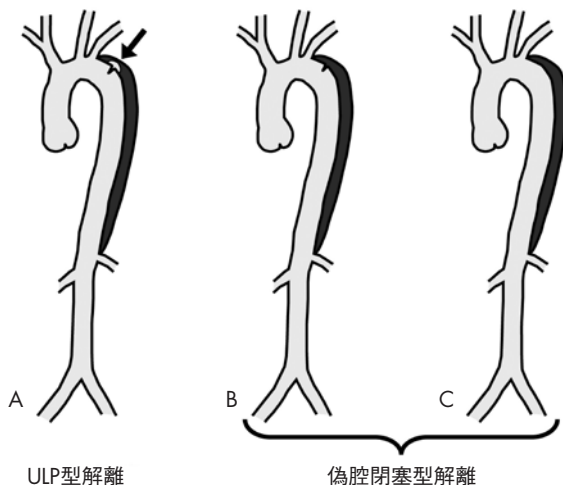
- (1) 三日月型の偽腔を有する。
- (2) tearとそこからの血流の流入を認めない。すなわち偽腔と真腔の間に交通を認めない。

診断にはCTや経食道心エコー図が用いられるが、tearの存在を画像上診断することは困難であるので、実際には偽腔と真腔の間に交通を認めないことが重要である。したがって、造影CTで偽腔が造影されないことと、経食道心エコー図で交通のないことを確認することが診断上不可欠である。偽腔内に長軸方向への明らかな血流があれば、偽腔閉塞型解離と扱われるべきではない。最近の欧米からの報告は、intramural hematoma with penetrating atherosclerotic ulcer¹³⁾やintimal defect with

intramural hematoma^{58),59)}等、明らかなtearを生じている例を、intramural hematomaに分類しており、本来の定義に矛盾している。CTでulcer-like projection (ULP)として認められるような明らかなtearが生じた例は、経過が異なり予後不良であることが報告されており^{13),60),61)}、本ガイドラインではULP型解離と、偽腔閉塞型解離とは別個の病態として定義している（図7）。一方、胸部下行大動脈や腹部大動脈に生じたtearから逆行性に解離した結果、偽腔が血栓化している症例等は、偽腔閉塞型解離と非常によく似た画像を呈するが、偽腔開存型に分類されるべきである（図8）。また、限局する壁に血栓やpenetrating atherosclerotic ulcer (PAU) もよく似た画像を呈するので鑑別に注意が必要である。偽腔閉塞型解離における偽腔は、大動脈にそってある程度の縦方向の広がりを持つのが特徴である。図7、図8に偽腔閉塞型、ULP型、偽腔開存型の違いをまとめた。

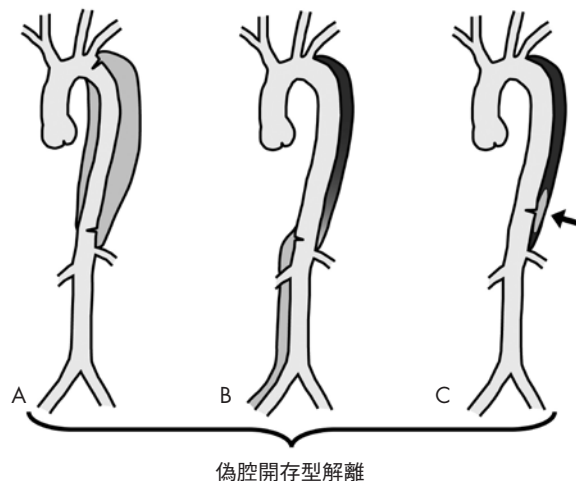
偽腔閉塞型解離は、偽腔が消失する症例も存在する一方で、経過中に偽腔と真腔の間に交通が生じてULP型解離に移行したり、さらにULP型解離から偽腔が拡大して偽腔開存型へ移行する場合もあり、注意が必要であ

図7 ULP型解離と偽腔閉塞型解離



- A : Ulcer-like projection (ULP : 矢印) を認めるULP型解離の例。ULPが長軸方向に大きくなり、CTやMRIの体軸横断面像で2～3断面以上にわたり解離したフラップを認める場合は、偽腔開存型に分類する（図8-C）。
- B : 手術例やMDCTで診断される、tearを認めるが偽腔に血流はなく血栓化している例。実際には、血流がないか、あるいはごく微細な血流を伴うようなtearを完全に画像診断することは不可能である。したがって、このような例は、偽腔閉塞型に分類する。
- C : tearを認めない偽腔閉塞型解離の例。狭義の偽腔閉塞型解離や大動脈壁内血腫（aortic intramural hematoma）はこのような例を指す。

図8 偽腔開存型解離における偽腔のパターン



- A : 典型的な偽腔開存型の例。偽腔内に血流が順行性に流れる。
- B : 腹部大動脈にtearを認め、それより遠位部の偽腔には血流があるが、近位部の胸部下行大動脈の偽腔はほぼ血栓化し血流が認められない例。胸部大動脈だけみると、偽腔閉塞型と同様である。
- C : 偽腔のほとんどが血栓化しているが、偽腔の一部に、矢印のように長軸方向に広がる血流を認める例。このような例は、偽腔閉塞型やULP型から移行した例も含めて、偽腔開存型として分類する。

る^{60), 62) - 64)}。

2 大動脈瘤 (Aortic aneurysm)

①分類

瘤 (aneurysm) の分類は, 1) 瘤壁の形態, 2) 存在部位, 3) 原因, 4) 瘤の形により分類されている (表2)⁶⁵⁾。

1) 瘤壁の形態

瘤壁の形態によって, ①真性, ②仮性, ③解離性に分類 (図9) される。

①真性 (true aneurysm of the aorta)

大動脈の瘤壁が動脈壁成分 (内膜・中膜・外膜の三層構造) からなるもの。ただし, 瘤壁の一部で三層構造のすべてがみられない部分があってもよい。

②仮性 (pseudoaneurysm of the aorta)

瘤の壁には動脈壁成分がなく (外膜の一部が含まれることがあっても, 中膜は見られない), 本来の動脈腔外にできた「新たな腔」を仮性瘤と呼ぶ。大動脈内腔とは交通 (瘤孔を介して) しており, 血流がある状態である。血流がなくなって, 大動脈腔外に血液がたまった場合 (状態) は, 「血腫 (hematoma)」と称される。

③解離性 (dissecting aneurysm of the aorta)

大動脈壁が中膜のレベルで二層に剥離して, 本来の大動脈腔 (真腔: true lumen) 以外に, 壁内に生じた新たな腔 = “偽腔: false lumen” を持つものを, 「大動脈解離: aortic dissection」と称している。その状態で径が拡張して突出 (嚢状拡張 = 限局型解離) や全周の拡張 (紡錘状

拡張 = 広汎型解離) を来たした場合, 「解離性大動脈瘤」と呼んでいる。多くは, 新たに壁内に生じた偽腔が拡張する。

2) 瘤の存在部位

瘤がある部位により, 胸部 (thoracic), 胸腹部 (thoracoabdominal), 腹部 (abdominal) に分類される (表2)。

胸部は, 上行 (ascending), 弓部 (arch), 下行 (descending) に分かれる。胸腹部は主に瘤がどこにあるかによって, Crawfordの分類が用いられる (図10)。腹部は腎動脈より上部 (suprarenal), 下部 (infrarenal) に分けられるが, 多くは腎下部に生じる。

3) 原因

瘤ができた原因によって, 動脈硬化性 (atherosclerotic), 外傷性 (traumatic), 炎症性 (inflammatory), 感染性 (infected), 先天性 (congenital) 等がある。現在は, 動脈硬化性大動脈瘤 (atherosclerotic aneurysm of the aorta) が最も多い。

4) 瘤の形

瘤の形は, その形状から「紡錘状 (fusiform type)」, 「嚢状 (saccular type)」に分類する。紡錘状は大動脈全周での拡張であり, 嚢状は局所 (偏側性に一部) が拡張して嚢 (ふくろ) 状または球状をしているものとする (球状を示すものも嚢状に含める)。

②病態

大動脈瘤による症候を, 1) 解離発症や瘤破裂によって生じる「疼痛」, 2) 瘤が周囲臓器へ及ぼす「圧迫症状」, および3) 分枝血管の循環障害による「臓器虚血症状」に分けられる⁶⁶⁾ (表3)。

1) 疼痛

最も注意すべき症候であり, 解離では急性期は疼痛が主症状であり, ほとんどの例で発症時に, 胸部・背部の激痛を訴える。一方, 真性瘤のほとんどは無症候であり, 胸部瘤 (64%が無症候) では胸部X線写真 (97%) で, 腹部瘤 (60%が無症候) では腹部触診 (66%) で偶然に発見される。

真性瘤でみられる臨床症状としては, 胸部 (47例中

表2 大動脈瘤の分類

存在部位: 胸部	thoracic
胸腹部	thoraco-abdominal
腹部	abdominal
瘤の形: 嚢状	saccular type
紡錘状	fusiform type
壁の形態: 真性	true
解離性	dissecting
仮性	pseudo
原因: 動脈硬化性	atherosclerotic
感染性	infected
外傷性	traumatic
炎症性	inflammatory
先天性	congenital
その他	

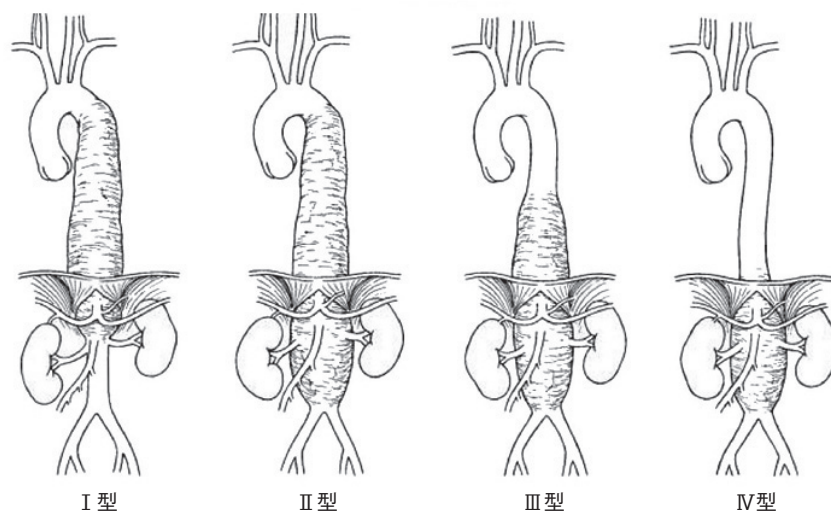
図9 瘤壁の性状からみた分類

真性	: true aneurysm
解離性	: dissecting aneurysm
仮性	: pseudo aneurysm

表3 大動脈瘤の臨床徴候

①疼痛	解離, 破裂
②圧迫症状	胸部: 嚔声, 嚔下障害, 顔面浮腫 腹部: 腹部膨満
③臓器虚血症状	弓部分枝 (脳), 脊髄動脈 腹部分枝 (腸管など), 腎動脈, 下肢動脈 灌流する臓器により症状は多様である

図10 Crawfordの分類



有症状36%)では嘔声が21%, 腹部(102例中有症状19%)では腹痛が12%認められている。

注意すべき症状としては腹痛、腰痛で、瘤破裂や解離の兆候のこともある。また急激に臨床症状が発現しショックに陥る場合もあるが、数時間から数日にわたって持続する頑固な腰腹部痛がみられる場合もある。中等度以下の疼痛が持続する場合には、他の原因（胸部疾患や消化器疾患等）との鑑別に苦慮することもある。この場合、瘤の破裂を念頭に置き、外科医とも連絡をとりながら臨床経過、身体所見およびX線検査や超音波所見等の画像診断を参考に原因の究明に努める。救急の現場では、常に大動脈瘤・大動脈解離を念頭に置くことが必要である。さらに、もし瘤や解離との関連を疑ったら、いたずらに時間を浪費することなく、超音波検査等の何らかの画像診断で速やかに診断をつけ、緊急手術も考慮することが必要である。

なお、特殊型の‘inflammatory’ abdominal aortic aneurysm (IAAA) ではしばしば腹痛を訴える⁶⁷⁾。また、解離が疼痛なく発症し、偶然に発見される頻度は約10%（対象450例）との報告¹¹⁾があり、解離慢性期では真性瘤と同様に、症状はほとんどない。

2) 瘤周囲の圧迫症状

瘤の存在部位によって、発生する症状が異なる。前述のように、胸部では時に嘔声（反回神経麻痺）、血痰（肺・気管支圧迫）および嚥下障害（食道圧迫）等がみられる。しかし、腹部では周囲臓器への影響はほとんどなく、無症状のことが多い。しかし、IAAAでは瘤周囲の尿管や消化管を巻き込んで通過障害を来すことがあり、まれ

に腹部瘤でも下大静脈（下肢腫脹等）や消化管（下血等）との瘻孔形成等をみる。なお、大動脈瘤の拡大率に関しては、胸部では年間1～2mm、腹部では年間3～4mmであり、形や元のサイズによってもその率は異なる（サイズが大きい程、拡大率も高い）^{68), 69)}。

3) 分枝血管の阻血症状

「分枝血管が解離に巻き込まれた場合」と「動脈壁在の血栓が末梢へ流れた場合」がある。関連した動脈分枝の末梢領域の臓器によって起こる症状は異なるが、虚血症状としては意識障害（脳・頸動脈）、胸痛（冠動脈）、四肢疼痛（四肢動脈）および腹痛（上腸間膜動脈）等が起り得る。

4 統計、疫学

我が国における大動脈解離および大動脈瘤に関する全国統計は未だない。その正確な発症頻度は不明である。以下に数少ないデータベースからの統計を示す。

1 年間発症頻度

①地域における統計

数少ない地域調査が報告されている⁷⁰⁾（表4）。10万人あたりの年間発症人数はおおよそ3人前後と思われるが報告が少なく不詳である。

②日本病理学会の報告である日本病理剖検輯報による剖検数（表5）

大動脈解離の剖検数は総剖検数の中に占める割合は約1.4%，非解離性大動脈瘤は約2.7%である。大動脈解離と非解離性大動脈瘤のいずれも1998～2002年の期間よりも2003～2008年の期間の絶対数が減っているが、割合に変化がないのは総剖検数も著明に減少しているためである。これは、大動脈疾患に限らず癌等でも生前の

CTやMRI等の検査により十分な情報が得られるために、剖検を必要とする症例が減少しているためと考えられる。実際の発症件数の推移を反映しているものではない。

③手術件数からの推定

日本胸部外科学会の年次報告^{74)～78)}によると、大動脈解離、非解離性大動脈瘤ともに増加の傾向が認められる（図11）。

2

年齢による発症頻度の変化（剖検例からの推定）

図12に示すように大動脈解離の発症のピークは男女とも70代⁷³⁾。図13は非解離性大動脈瘤の発症のピークを示し、男性70代、女性80代である⁷³⁾。非解離性大動脈瘤は極端に高齢にかたよっているのは動脈硬化との関

表4 地域における急性大動脈解離の発症率調査

年	対象地域	対象人口	発症数/10万人/年
1997	大阪府北中部	600万人	3.12
1998	三重県	160万人	3.7
1999	阪神地区	1000万人	2.67
1991～2000	大阪府高槻市	37万人	2.62
1997～2005	岩手県首都圏	100万人	5.2

文献70より改変

表5 日本病理輯報による剖検数

大動脈解離				
1983～1984	剖検数	152.2例/年	(文献16)	
1993～1996	剖検数	315.5例/年	総剖検数の1.07%	男：女＝59：41（文献71）
1998～2002	剖検数	388.8例/年	総剖検数の1.47%	男：女＝61：39（文献72）
2003～2008	剖検数	296.7例/年	総剖検数の1.48%	男：女＝63：37（文献73）
非解離性大動脈瘤				
1998～2002	剖検数	722.8例/年	総剖検数の2.73%	男：女＝75：25（文献72）
2003～2008	剖検数	536.2例/年	総剖検数の2.67%	男：女＝73：27（文献73）

大動脈解離の剖検数は総剖検数の中に占める割合は約1.4%，非解離性大動脈瘤は約2.7%である。大動脈解離と非解離性大動脈瘤のいずれも1998～2002年の期間よりも2003～2008年の期間の絶対数が減っているが、割合に変化がないのは総剖検数も著明に減少しているためである。これは、大動脈疾患に限らず癌などでも生前のCTやMRIなどの検査により十分な情報が得られるために、剖検を必要とする症例が減少しているためと考えられる。実際の発症件数の推移を反映しているものではない。

図11 大動脈解離・非解離性大動脈瘤の手術件数の年次推移

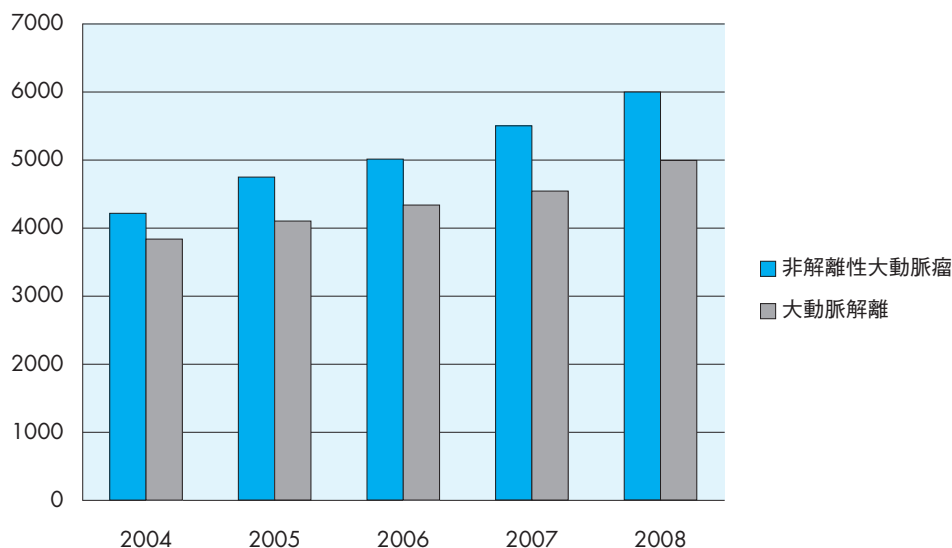


図12 大動脈解離の剖検件数の年齢分布（2002-2008年）

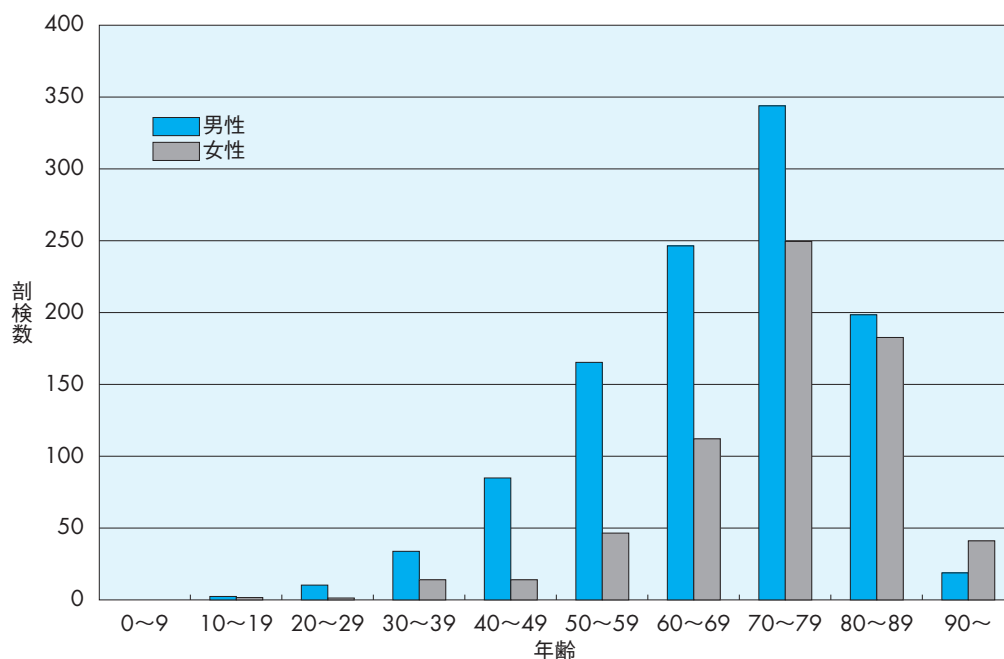
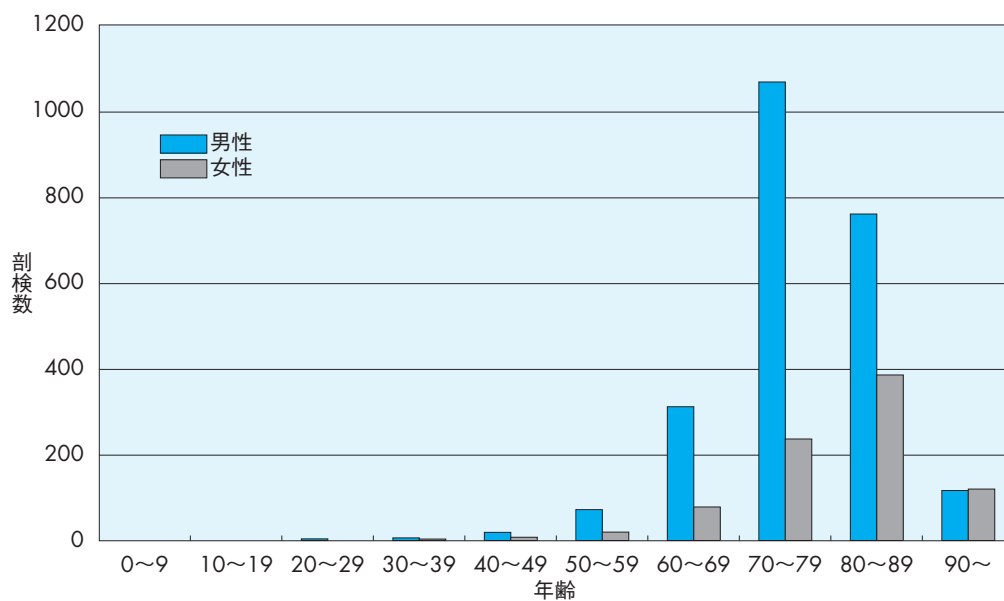


図13 非解離性大動脈瘤剖検数の年齢分布（2003-2008年）



連によるものと思われる。

3

季節・時間・曜日による発症頻度の変化

大動脈解離の発症は冬場に多く夏場に少ない傾向がある^{79)~81)}。また、時間的には活動時間帯である日中が多く、特に6~12時に多いと報告されている。逆に深夜から

早朝は少ない^{79), 80), 82)}。曜日による有意差はないようである⁸¹⁾。

4

突然死例にみる大動脈解離

村井らによる東京都監察医務院における報告⁸¹⁾は、発病後短時間で死亡、あるいは予期しない死亡のケースの解剖がほとんどであることより突然死の剖検報告と考え

てよい。

病院着前死亡は61.4%に及ぶ。発症から死亡まで1時間以内7.3%、1～6時間は12.4%、6～24時間は11.7%であり、病院着前死亡とあわせると、93%が24時間以内に死亡したことになる。解離の発症時期としては、急性期が94.5%。このうち解離型（DeBakey分類）ではⅡ型が最も多く38.1%を占め、一般の解剖でⅠ型が最も多いこととは異なる。直接死因は98.5%が大動脈破裂である。上行大動脈破裂の結果として心タンポナーデとなるものが86.6%、次いで左右胸腔への破裂は8.1%であった。わずか1.5%が破裂以外を死因としており、それは解離の冠動脈への進展による心筋虚血であると推定された。一般には右冠動脈が関与することが多いとされているが、突然死例は左冠動脈に解離が及んだケースが多かった。

Ⅱ 診断

1 総論

大動脈疾患を急性疾患または慢性疾患としてとらえ、診断や治療を進めることは実際の診療の実態に合うと考えられる。特に急性に発症する大動脈解離や拡大した真性瘤の切迫破裂は生命の危機がせまっており、迅速な診断と適切な治療がその予後を規定する。

大動脈解離は非侵襲的な画像診断法や外科的治療法が進歩した現在においても、いまだに急性期の死亡率は高くその予後は不良な疾患である。発症後の死亡率は1～2%/時間といわれており⁸³⁾、発症から治療開始までの時間をいかに短縮できるかがポイントとなる。超急性期の救命率を上げるためには迅速かつ正しい診断と各分野のチームワークが最も重要となる。

1 急性大動脈解離

①はじめに

急性大動脈解離を診断するには、まず疑いを持つことが何よりも重要である。発症から診断までの時間について検討されているが、疑いを持った例の方が、そうでない例に比べ診断までの時間が有意に短いことは明らかである⁸⁴⁾。また初期診断が他の疾患と誤認されていることはよくあることで、後に大動脈解離と診断された全症例

の約1/3では、始めの診断が急性冠症候群や急性心膜炎、肺梗塞、胆のう炎等と診断されていたという報告もある⁸³⁾。初期の評価をする中で、正しい解離の診断は15～43%しかなされていない^{85)～87)}。急性冠症候群に比し大動脈解離の診断が難しい点は、(1)臨床症状が多岐にわたること、(2)心電図変化が非特異的、(3)血清学的な特異的マーカーが確立されていない、(4)解離の存在を確認するための検査を行う前で診断プロセスが終わってしまう、等の要因があげられる。

解離の典型的な特徴は、大動脈が裂ける際の突然の急激な胸背部痛である。この痛みは背中から腰部へと移動することが多い。このような典型的な症状の場合は、まず大動脈解離ではないかと疑い診断を進めやすい。約70～80%の症例でこの胸背部痛は認められるが、症状のない例（painless dissection）も約6.4%の頻度で存在する^{88), 89)}。その他の臨床症状としては、解離に関連した分枝の循環障害に基づく。急性解離の9～20%では典型的な痛みや神経学的異常がなくても失神を起こすといわれている^{83), 90)}。心タンポナーデの他、激しい痛みや脳血管の閉塞、大動脈のbaroreceptor反射にても失神は起こり得る。

胸痛の後に心不全症状が出現することがあり、それは急性に生じた大動脈弁逆流によって生じる。急性解離（Stanford A）では約44%に大動脈弁逆流雑音を聴取すると報告されている。急性心筋梗塞は約7%^{83), 90), 91)}、脳血管障害は17%⁹⁰⁾の頻度で合併する。脳血管障害や四肢の虚血は解離が血管の分枝に及んだため、または偽腔の拡大により真腔が閉塞することにより生じる。急性解離の約25%には末梢血管の循環障害が生じるといわれている^{48), 92)}。対麻痺は肋間動脈が多数対で障害されると発生する。理学所見上の脈拍欠損や血圧の左右差は重要な手がかりとなるが、実際はその頻度はそれほど高くなく20%以下と報告されている⁹³⁾。これらの所見があれば大動脈解離を疑わせるが、ないからといって否定することはできない。

明らかな結合組織異常のない大動脈解離の多くの例では、慢性的な高血圧症の既往がある。繰り返す腹痛、急性蛋白やLDHの上昇は腹腔動脈や腸間膜動脈の障害を意味する。両側腎動脈が障害されると尿減少、無尿となる。外傷や弁置換後、医原性の場合は通常明らかであるが、大動脈弁置換術後の解離では頻度は少なく見過ごされることがある。D-dimerの高値は、急性解離の際に上昇しており、500ng/mLをカットオフ値とすると特異度46.6%、感度96.6%と報告されており^{94), 95)}、疑わしい例における採血項目として重要である。

②診断の進め方（図14）

全くの初診の例か、または以前の胸部X線写真や心電図、血圧値等の情報のある例かでも診断の進め方が異なる。まず始めに、年齢、体型（マルファン体型？）、血圧値（左右差や上下肢差は？）、痛みの程度が冷汗を伴うほど強かったかどうか、痛みが移動したかどうか、四肢の脈が触知可能かどうか、聴診では心雑音やラ音はないか、呼吸音はどうか等、ここまで理学所見にて振り分けを行う。40歳以下の若年の場合は、何らかの大動脈壁に脆弱性を有することが多く、体型的にマルファン症候群ではないか注意する。IRADによる若年者大動脈解離の特徴としては、約半数がマルファンであり⁹⁶⁾、また大動脈二尖弁の例、大動脈の手術既往がある例で、高血圧の既往は関係がないとされている。

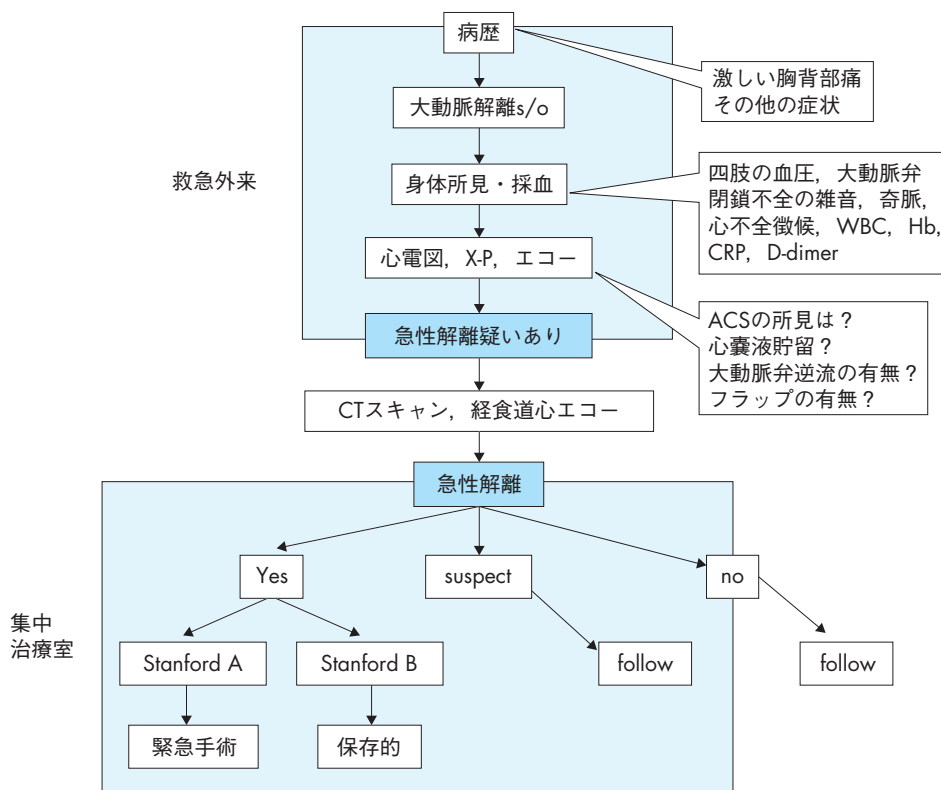
次に心電図と胸部単純X線写真、経胸壁心エコー検査を行う。急性大動脈解離の際の心電図所見としては、正常の割合が約31.3%⁸³⁾といわれており、何らかの非特異的な異常所見を呈することが多い。急性心筋梗塞を合併した場合の鑑別は困難となる。心電図上急性冠症候群が

疑われた場合は採血と同時に経胸壁心エコーにて壁運動異常、心嚢液、大動脈弁逆流の有無を観察し、また上行大動脈の径や剥離内膜の有無を、さらに頸動脈や腹部大動脈に剥離内膜がないかを確認する。ここまでで緊急カテの必要な急性冠症候群か、大動脈解離かまたはそのどちらでもない疾患が疑われるかの大まかな鑑別を行うことができる。我が国ではスクリーニングとしてのハンディな経胸壁心エコー検査がベッドサイドで施行される頻度は高く、初期診断ツールとして非常に有用である。臨床症状から大動脈解離が疑わしいが、画像診断にて診断がつかない場合は経過をみて2回目の検査を行う。

CT検査は検査室への移動が必要であり、血行動態が安定していることを確認し行うべき検査である。血圧値が高ければただちに降圧薬の投与を行いながら、また痛みに対しては鎮痛薬を投与し検査室へ移送する。収縮期血圧は100から120mmHg以下を目標とする。経静脈的にカルシウム拮抗薬、βブロッカーを用いる。十分に降圧が得られない場合はACE阻害薬や他の血管拡張薬も使用する。

造影剤を使用するかどうか迷うところだが、造影CT

図14 急性大動脈解離診断・治療のフローチャート



の情報は多く、可能な限りは造影CTを施行する。以前より腎機能障害があることが既知の例や全くの無尿状態の例では造影CTを施行するリスクとメリットを考慮して判断する。本人からのInformed Consent (IC)が取れないこともあり、家族の代理にてICをとるようにする。

CTにて解離の存在が診断されたとして、大動脈解離の型診断 (Stanford A or B)、瘤径、血管外の血腫の有無、胸水や心嚢液について評価を行う。次のステップとして、緊急の外科的治療の適応があるかどうかの判断をする。適応と術式の選択については別項を参照されたい。

Stanford Bと診断された場合は、破裂・治療抵抗性疼痛・下肢を含む臓器虚血等の合併症がない場合は原則的に保存的管理を行う。Stanford Bにおいては胸水貯留を認める例が多く、この所見を切迫破裂と判断するかどうかは難しいところであるが、検査を短期間で再検しつつ、緊急手術も念頭におきながら厳重な経過観察とする。経食道心エコー検査の位置づけとしては、ベッドサイドで行うことが可能で、十分な鎮静下に施行すれば多くの情報を得ることができる有用な検査法である。検査を安全に施行できる専門医のいる施設では行うべき検査法である。特に腎機能障害があり造影CTが施行できない例や、手術治療の適応が問題となる例等では経食道心エコー法により重要な情報を得ることができる。

心臓血管外科医がいない施設では、どういう基準をもって外科的治療の可能な施設に送るべきかを判断する必要がある。基本的にはStanford A型の全例、合併症を有するあるいは大動脈径拡大の顕著なStanford B型では緊急手術になる可能性が高い⁹⁷⁾ため、転送を考慮すべきである。

救急医療施設においては、(1) CT検査を施行できる、(2) 専門の放射線診断医が対応可能、(3) 経胸壁心エコー検査を施行し診断できる医師がいる、(4) 経食道心エコー検査を施行できる医師がいる等の諸条件がそれぞれ異なる。しかも24時間何時でも対応可能かどうか大きく影響してくる。これらの要因により診断が確定するまでの時間が規定される。各施設はこれらの諸条件をよく認識し、診断に迷う場合は専門医へのコンサルトの手順を決めておく必要がある。

急性大動脈解離は、急性冠症候群に比しその発生頻度は低いが、迅速かつ正しい診断ができなければ、その死亡率は非常に高い。IRADのような多施設研究において⁸³⁾、三次救急病院へ搬送されてくる割合が約2/3ということは、多くの例の初期診断はもよりの救急病院においてなされていることを示しており、救急診療科、一般内科医、

脳神経専門医、消化器専門医、循環器専門医等各自が疑いを持って診断にあたることにより重要である。

2 大動脈瘤破裂・切迫破裂

大動脈瘤が破裂すれば、ほとんどの例は病院にたどり着く前に死亡する。救急室へ収容できたとしても診断がついてから緊急手術まで『分』のオーダーが生死を分けるといってよい。いまだに大動脈瘤の切迫破裂は急性期死亡率の非常に高い重篤な病態である。あらかじめ大動脈瘤の存在がわかっている場合と、わからない場合では診断がつくまで多少異なる。

胸部大動脈瘤で激しい胸痛やショックを来した場合、胸部X線写真による縦隔拡大、血胸等を認めたときは破裂が強く疑われる。瘤壁が周辺臓器と癒着している場合は、食道や肺 (左が多い) への出血、すなわち吐血や咯血を来すこともある。心膜腔への破裂では心タンポナーデを来す。血行動態は非常に不安定であり、CT検査室に運ぶこともリスクは高いが、緊急手術の可能性を考慮するならばCTの情報は必須である。

腹部大動脈瘤破裂もその死亡率は90%と高く、手術室にたどり着いたとしても、50~70%の例では死亡するといわれている^{98)~100)}。腹部大動脈瘤の切迫破裂は、激しい腹痛や腰部痛を自覚し前ショック状態で来院する。80%以上は後腹膜へ破裂するため、後腹膜内血腫により一時的に止血されるが、腹腔内への破裂では大量出血のためショック死する。診断法としては腹部のエコーにて拡大した大動脈瘤や血管周囲の血腫を確認する^{101), 102)}。この段階でショック状態であれば、ただちに手術室へ搬送し緊急手術を行う。血行動態が安定している場合はCT検査を行う。CTは血管周囲の状況やエコーでは見えにくい部位まで全体を把握することができる。CTによる大動脈瘤破裂または切迫破裂の診断の感度は50~94%、特異度は77~100%である¹⁰³⁾。MRIや大動脈造影検査は状況からみて切迫破裂の際には原則として適応とならない。採血データでは、著明な貧血やショックに伴うアシドーシスが緊急時に認められることがある。特にヘマトクリットの急激な低下は動脈瘤破裂を強く示唆する。また時間が経過すると、多臓器灌流不全による多臓器障害の所見等が認められることがある。救急室での補液量、補液速度は、収縮期血圧が90mmHgを維持する程度とする。過度の昇圧は破裂の危険性が増大する。

3 慢性大動脈解離

慢性大動脈解離の診断に関しては、多くの場合症状を

有する急性期を経ているため、あらかじめついていることがほとんどである。まれに無痛または非典型的な症状であったため、発症時期が不明の例がある。胸部X線写真による大動脈の拡大所見からCT検査を行い大動脈解離と診断される。慢性大動脈解離であっても、瘤径の増大とともに、周辺臓器への圧排により症状が出現することがある。

大動脈解離の急性期に内科的管理を行った例か、または外科的治療後に残存解離のある例かにより多少みるべきポイントが異なる。慢性大動脈解離においては、CTにて解離の範囲、瘤径、真腔と偽腔の関係、偽腔内の血流の有無、ULPの有無、主要分枝の状態等を評価する。Stanford Aに対する術後の慢性期下行大動脈の瘤化の危険因子としては、偽腔内に血流が残っている場合、大動脈径の大きさがあげられている¹⁰⁴⁾。

急性期から半年目を目安にCTを行い大動脈のリモデリングの状態により手術適応の有無を定期的に診断していく。腎機能低下例では造影せずに評価する。急性期に比し大動脈径の拡大がない場合は1年後の検査とする。特にマルファン症候群のような大動脈壁の脆弱性がある例では、瘤径拡大スピードが速いため、より注意深い評価が必要である¹⁰⁵⁾。

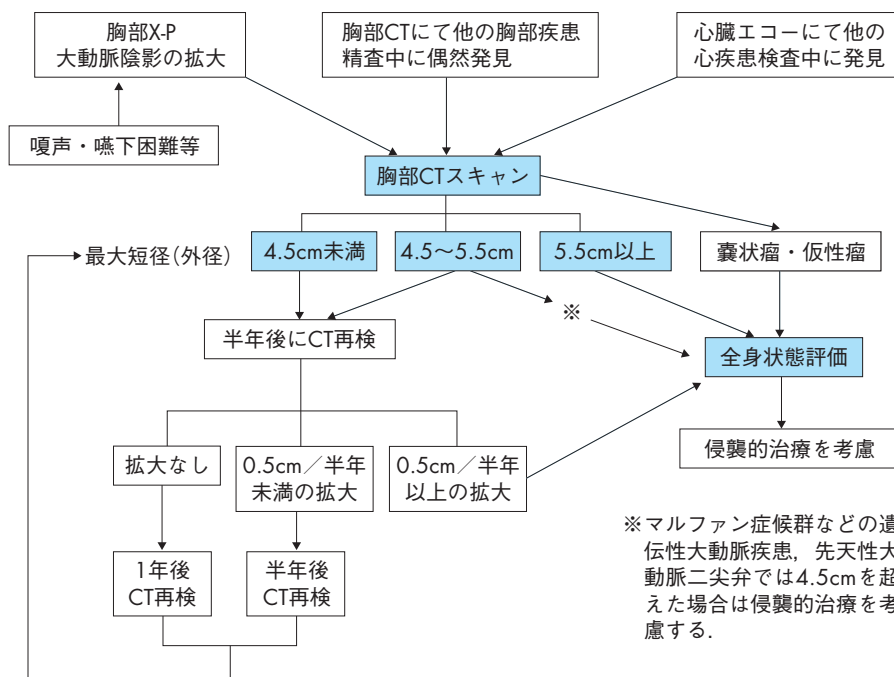
Stanford Aの大動脈解離に対し、大動脈弁形成術を施行した例では大動脈弁逆流の程度を心エコー検査にて定

期的に評価する。人工弁付きグラフト置換（Bentall typeの手術）術を施行した例では、人工弁機能、心機能の評価に加え、冠動脈再建術を施行しているため、定期的な心電図検査も必要である。Stanford Bでは急性期より内科的管理を行うことが多いが、大動脈径の拡大した例では、慢性期に手術が必要になることがあり、CT検査は退院後半年目に行い、急性期と比較する。瘤径の拡大がない場合は1年に1回のフォローとする。MRI、MRAも定期的に施行し大動脈解離の全体像を把握する。経食道心エコー検査は、半侵襲的ではあるが、冠動脈再建部やエントリー、リエントリー等の血流情報、さらにステントグラフト治療後のエンドリークの評価に向いている。大動脈造影検査は手術を前提として行う。

4 真性大動脈瘤

真性大動脈瘤の多くは無症候性であり、偶然、検診や他の疾患の精査中等に発見される。自覚症状としては相当大きくなった場合、胸部大動脈瘤では嗄声、飲み込みにくいといった症状、漠然とした背部痛等がみられる。胸部CTをまず施行する（図15）。その結果大動脈径の大きさにより、45mm未満であれば半年後にCTを再検査する。半年間で拡大がなければ次からは1年に1回の頻度で径のチェックを行う。また初回のCTにて55mm以上であった場合は手術リスクを考慮しながら手術適応を

図15 胸部大動脈瘤の診断



検討する。経過観察となった症例では半年後のCT再検査を行い、大動脈径の増大スピードに応じてその後の検査間隔を考慮する。マルファン症候群のような遺伝的大動脈疾患や先天性二尖弁、大動脈縮窄症の例では45mmを超えた場合は侵襲的治療について検討する。瘤径拡大スピードは、胸部大動脈瘤で約1.0～4.2mm/年^{106)～109)}といわれているが、小径では遅く、瘤径の拡大とともに速くなるため、観察期間は瘤のサイズにより判断する。半年で5mm以上径が増大する場合は拡大スピードが速いと判断し、破裂の危険性が高いため、全体の径よりも優先し手術治療の方針とする。嚢状の大動脈瘤では、径が大きくなっても破裂の危険性が高いため、形態にも留意する必要がある。

腹部大動脈瘤では、腹満感、便秘、非特異的な腰痛等の症状がみられる。他覚所見としては腹部の拍動性腫瘍で気づかれることもある。初回診断法としては、腹部の超音波検査が最も簡便かつ非侵襲的に評価することができる(図16)。MASS⁹⁹⁾によれば、腹部大動脈瘤は通常女性に比べて男性においてその頻度が高い。男性だけのスクリーニングにおいては3cm以上の腹部大動脈瘤の頻度は5.1%であったという報告がある¹¹⁰⁾。一方で女性の場合は、年齢を65歳以上に限っても、その頻度は1.6%でしかない。スクリーニングを行うことで、瘤関連死亡についてはコントロールに比し10年で48%のrisk

reductionが可能となった¹¹¹⁾。リスクファクターのある高齢の男性、CABG後では女性と50歳以下を除くと腹部大動脈瘤は9%程度の頻度で認められ¹¹²⁾、また喫煙もリスクファクターである¹¹³⁾。TIAや脳梗塞のある例¹¹⁴⁾等は積極的なスクリーニングを施行する。腹部大動脈瘤は診断時の瘤径により、年間破裂率は40mm未満で0%、40～50mmで0.5～5%、50～60mmで3～15%、60～70mmで10～20%、70～80mmで20～40%、80mm以上で30～50%と瘤径が大きくなれば急激に破裂のリスクが増大する¹¹⁵⁾(表6)。腹部エコー検査は内部の壁に血栓の状態、潰瘍、可動性プラーク等の観察も可能である。次にCTも必須の検査法である。3DCTでは立体的な動脈瘤の全体像を把握することができ、手術術式のプランニングに非常に有用である。腹部大動脈瘤の増大スピードは約3～5mm/年といわれているが、始めは遅く、瘤径の拡大とともに速くなるため¹¹⁶⁾、観察期間は瘤のサイズにより判断する。胸部大動脈瘤と同様に初回CTにおける瘤径のサイズによって55mmを超えていれば、手術治療について検討する。45mm未満の大きさであれば、まず半年後にCTの再検を行い、増大スピードを評価する。45～55mmの場合は女性、高血圧症、喫煙、慢性閉塞性肺疾患、大動脈瘤の家族歴ありでは破裂のリスクが高いため、合併症等を考慮し、早めの手術治療を選ぶか、または半年後のCT再検とする。80歳以上の高

図16 腹部大動脈瘤の診断

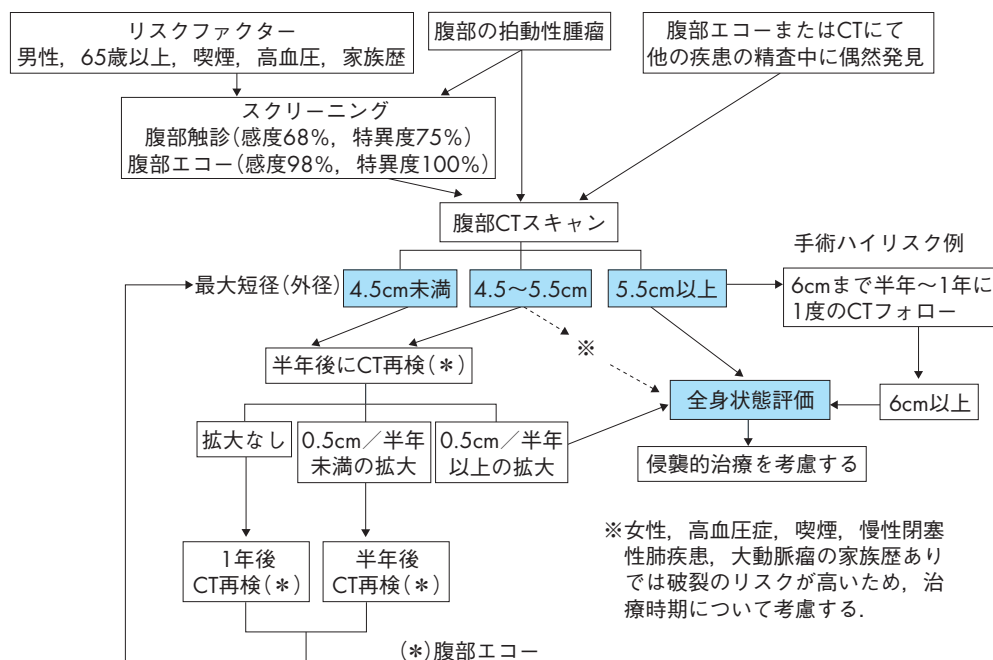


表6 腹部大動脈瘤径別推定年間破裂率

腹部大動脈瘤最大短径 (cm)	破裂率 (%/年)
<4	0
4-5	0.5-5
5-6	3-15
6-7	10-20
7-8	20-40
>8	30-50

文献115より引用

年齢において、耐術性について検討の上治療法を選択する。外科的治療のリスクが高い例ではステント治療を考慮する。腹部大動脈瘤では冠動脈病変を有する例が多いため、血管造影の前に心筋シンチグラムにて虚血の評価を行い、本幹に有意狭窄が疑われる場合は冠動脈造影検査を併せて行う。施設によっては、スクリーニングとして冠動脈造影検査を全例に行うところもある。破裂性腹部大動脈瘤の1/3の例は、瘤の存在が既知であったという報告もあり、スクリーニングで発見された腹部大動脈瘤を至適時期に治療をすることにより、破裂死を減少させることができる¹¹⁷⁾。

2 X線診断：単純X線写真・CT・血管造影

1 単純X線写真

大動脈瘤・解離を評価するには、胸部では立位胸部正面写真（PA像）、腹部では仰臥位腹部正面写真（AP像）が基本となる。

①大動脈瘤

胸部大動脈瘤は、しばしば無症状で健診等の胸部単純X線写真で発見されることがある。上行大動脈の動脈瘤の多くは右前方に突出する傾向があり、正面像で上行大動脈の輪郭に連続して右方に突出する陰影として認められる。弓部に発生した瘤は、正面像で左第1弓の部分に腫瘤状の陰影を呈することが多く診断は容易であるが、時に肺門の方へ向い下方へ突出することがあるので注意を要する。下行大動脈では、大動脈の輪郭に連続する紡錘形ないしは円形の陰影として認められる。腹部大動脈瘤における単純エックス線写真の意義が高くないが、時に動脈瘤壁の石灰化が認識でき、瘤の存在を指摘できることがある。

②大動脈解離

急性大動脈解離においては、胸部単純X線写真上で縦隔陰影の拡大が見られるが、この所見は非特異的であり、また仰臥位前後方向で撮影された写真では正常でも縦隔の幅が拡大して見えることがあるので、この所見の意義については議論の分れるところである。大動脈壁の内膜石灰化の内側偏位は、解離を示唆する所見であり、特に発症前の写真と比較して変化があればより信頼度は高い。大動脈壁外縁と内膜石灰化との距離は正常では2～3mmまでであり、この距離が6mm以上あれば解離の存在を疑わせる¹¹⁸⁾。解離があるにもかかわらず、単純写真上で異常所見を呈さない症例も約20%あるといわれており¹¹⁹⁾、胸部単純写真で縦隔拡大等の所見が認められなくても、臨床症状からその存在が疑われる場合は、積極的に次の画像検査を進めて行く必要がある。単純写真は、胸水や心不全等の大動脈解離に合併する二次的所見を評価するのに有用である⁷¹⁾。

2 CT

①方法

大動脈瘤や大動脈解離のCTでは、単純CT、造影早期相の撮像を必須とし、症例に応じて造影後期相を追加する。単純CTでは、壁の石灰化の程度、内側偏位の有無に加えて、偽腔閉塞型解離における偽腔内血腫の認識、大動脈瘤の切迫破裂を疑わせる壁血栓内の高濃度域¹²⁰⁾等の評価に有用である。

造影CTでは、ヘリカルCTやMDCT（multidetector-row CT、マルチスライスCTとも呼称する）を用い、肘静脈から非イオン性造影剤（300mgI/mL）を自動注入器を用いて3mL/秒前後の注入速度で注入しながら全大動脈の良好な造影早期相の撮像を行うことを原則とする。造影剤の総量は100mL以内で十分であり、撮像時間によって加減する。MDCTは近年急速に発達し普及しているが、1mm以下の薄いスライス厚で高速かつ広範囲の撮像が可能であり、大動脈瘤、解離の診断に有力な検査法となっている。CTの横断像に加えて、ヘリカルCTやMDCTで得られたボリュームデータからVR（volume rendering）、MPR（multi-planar reconstruction）等の画像を再構成することにより、三次元的な情報が得られ、より精密な診断が可能となる。

②大動脈瘤のCT

CTでは、瘤の存在診断の他、大きさと進展範囲、瘤

壁の石灰化や瘤壁の状況（炎症性大動脈瘤等）、壁在血栓の量やその状態、瘤と周辺臓器との関係さらに瘤と主要大動脈分枝との位置関係等を知ることができる。瘤径は手術適応を決める重要な因子であり、一般的に胸部大動脈瘤で径60mm、腹部大動脈瘤で径50mmが手術適応とされるが¹²¹⁾、計測には正確さと客観性が要求される。CTは横断像であるため、大動脈が蛇行している場合や大動脈弓部等スライス面に対して大動脈が斜走する場合には瘤径を過大評価してしまうことがあるので、評価の際には“最大短径”を用いることを原則とする¹²²⁾。これは、瘤を含む数スライスで瘤の短径を計り、そのうち最も大きなものを最大短径とするものであり、客観性に優れる。

1) 胸部大動脈瘤

胸部大動脈瘤は単純X線写真で縦隔の異常陰影として発見されることが多く、CTは確定診断のために用いられる。瘤の発生部位によって注意点が異なるので、部位別に記載する。

①上行大動脈瘤（大動脈基部を含む）

上行大動脈のCTでは、拍動による階段状のアーチファクトが生じ、評価の妨げになることがあるが、心電図同期のもとに撮像すれば、この問題が解決できる。上行大動脈およびその根部に生じるバルサルバ洞動脈瘤やannulo-aortic ectasia (AAE) と呼ばれる病態の評価では、試みるべき方法である。

②弓部大動脈瘤（遠位弓部を含む）

弓部大動脈瘤の手術に際しては、弓部分枝特に脳循環に直接関係のある腕頭動脈、左総頸動脈の再建を考慮しなければならないので、画像診断では動脈瘤の進展範囲を正確に評価しなければならない。これには、CTの三次元画像の役割が大きく、任意の方向から観察可能であることから、動脈瘤の形態や三次元的な広がり立体的に把握できるとともに、瘤と弓部分枝との位置関係が容易に評価可能である。瘤径の計測では、横断像での計測の他、任意方向のMPR画像での計測がより正確な瘤径を反映することがある。

③下行大動脈瘤

下行大動脈は比較的走行が直線的であるためステントグラフトの適応になりやすい領域であり、三次元画像を含むCTが術前、術後の評価の中心となる。CTで瘤の大きさ、壁在血栓の有無、上下方向への進展、周囲臓器との関係を明らかにするが、近位下行大動脈に瘤の存在する例では、手術あるいはステントグラフトに際し弓部分枝との位置関係が問題となるので、瘤の近位側への進展を明らかにする。

④胸腹部大動脈瘤

胸腹部大動脈瘤では、腹部の主要分枝（腹腔動脈、上腸間膜動脈、腎動脈）の再建が必要になることがあるので、CTで瘤の下端とこれら分枝の位置関係を明らかにする。

胸腹部大動脈瘤あるいは遠位下行大動脈瘤に対してグラフト置換やステントグラフト留置を行う場合、脊髄虚血が合併症として問題となることがあり、大前根動脈（Adamkiewicz動脈）を閉塞することが一因と考えられている。この血管はTh9～L2の高さの肋間動脈あるいは腰動脈から分岐する頻度が85～90%とされているが、最近ではMDCTを用いて術前に非侵襲的に描出することが可能となっている¹⁰⁹⁾。

2) 腹部大動脈瘤

CTでは存在診断の他、瘤径の正確な評価が可能であるとともに、瘤壁の石灰化や瘤壁周囲の状況（後に述べる炎症性大動脈瘤等）、壁在血栓の量やその状態（切迫破裂における壁在血栓内のhigh-density crescent sign等）、さらに周辺臓器の状態を評価する。

腹部大動脈瘤では瘤と腎動脈および腸骨動脈との関係の把握が重要である。これらの評価には、造影早期相のCTデータから再構成したVRやMPR等の三次元画像が有用であり、上記の項目に加えて下腸間膜動脈や内腸骨動脈の開存性等、術前に必要とされる情報のほとんどがCTで評価可能である^{123)～126)}。

①炎症性腹部大動脈瘤

腹部大動脈瘤の特殊な病態に炎症性腹部大動脈瘤があり、腹部大動脈瘤の3～10%に生じる⁶⁷⁾。CTは特徴的な所見を示し、単純CTで瘤の前方から前側方にかけて瘤周囲に厚い軟部陰影を認め、造影CTの後期相で同部が濃染する¹²⁷⁾。瘤の形態は紡錘状であることが多く、約1/3の症例に水腎症や腸管との癒着、瘻形成等の合併症を生じる。本症では、瘤周囲組織との癒着のために手術に難渋することがあり、所見の存在の有無を外科医に術前に知らせておくことが重要な意味を持つ。

③大動脈瘤破裂および切迫破裂のCT

大動脈瘤の破裂が疑われる場合、患者の状態から多少の時間的余裕がある場合はCTが有用であり、瘤の存在、破裂を確診できるばかりでなく、血腫の広がりや周囲臓器との関係等が明らかになる。胸部大動脈瘤破裂では、血腫は縦隔内あるいは胸腔内へ、腹部大動脈瘤では後腹膜腔へ広がる。CT診断に際しては、わずかな出血も見逃さないように注意深く読影することが肝要である。CTで瘤の破裂部位が推定できることもあるが、緊急手

術に際しては必ずしも必要な情報ではない。

Mehardらは、単純CTで腹部大動脈瘤の周辺部にみられる高吸収域に注目し、"high-attenuating crescent sign"と呼んで、破裂あるいは切迫破裂例に高頻度に認められることを報告している¹²⁰⁾。この所見は、瘤壁あるいは壁在血栓内の急性血腫を表すものと推定されており、positive predictive valueは53%と高くはないものの、腹痛を伴う症例等臨床的に切迫破裂が疑われる症例では注目すべき所見である。

腹部大動脈瘤の瘤径から見た平均増大速度は2.8mm/年程度であるとされており¹²²⁾、経過観察のCT上6か月で5mm以上の急速な増大も破裂の危険性を示唆する兆候である¹²⁸⁾。

④大動脈解離のCT

CTは解離の診断に関して信頼度の高い非侵襲的検査法であり、客観的に全大動脈を評価できること、さらに緊急に対応して短時間で検査可能なことから、大動脈解離の診断に必要不可欠な検査法といえる。CTでは、解離の存在診断、解離形態および進展範囲、entry/re-entryの同定、さらに破裂や臓器虚血等の合併症の有無を診断することが重要である。検査では、単純CT、造影CT早期相および後期相を撮ることを基本とする。最近ではMDCTの普及によって、全大動脈を一度の呼吸停止下に数秒で撮像することが可能となってきたが、施設によって装置の性能に差があることから、それぞれの施設での装置の性能を十分に把握して、CT検査を施行することが重要である。

単純CTでは、内膜の石灰化の偏位が重要な診断のポイントとなる。また偽腔閉塞型解離の急性期には、凝血塊あるいは血腫によって満たされた偽腔が、大動脈壁に沿って長軸方向に広範囲に存在する三日月状の高濃度域として認められる⁵⁷⁾。造影CT早期相では、造影剤のファーストパスの状態で大動脈をスキャンする。偽腔開存型では二腔構造を、偽腔閉塞型では造影されない偽腔を証明することにより診断が確定する。

1) 偽腔開存型解離

偽腔開存型解離の造影CTにおける真腔と偽腔の判別は、次の一般的な原則に留意するとよい。(1) 通常、内腔の拡大した方の腔が偽腔であり、真腔は一般に狭小化している。(2) 壁の石灰化を有する方の腔が真腔である(例外として、慢性解離例で偽腔壁に石灰化を来すことがある)。(3) 壁在血栓を有する腔が偽腔である(偽腔内は血流が遅いため血栓が形成されやすくなる)。(4) dynamic studyでは先に造影される腔が真腔であり、偽

腔は遅れて造影される。(5) aortic cobwebの所見(大動脈中膜が解離するときに不完全にはがれた中膜の一部が索状の構造として偽腔内に認識される)が認められれば偽腔である¹²⁹⁾。偽腔開存型解離の中には偽腔の血流が非常に遅い場合があり、造影早期相で偽腔が造影されず後期相で造影剤の流入を認める症例があるので、造影後期相まで撮像する必要がある。

Entryは、フラップの断裂像として認識される。上行大動脈では、フラップが撮像面と垂直に走行するためentryをとらえやすく、電子ビームCTで93%の症例で認識可能であったとの報告があるが¹³⁰⁾、大動脈弓部に存在するものは、撮像面がフラップと平行になるため認識しにくい。急性解離で上行大動脈内のフラップの動きが激しい場合、MDCTで剥離内膜が二重に見えてentryの認識が困難なことがあるが、このような場合は心電図同期下での撮像が有効である。

2) 偽腔閉塞型解離

CTでは、急性期に凝血塊あるいは血腫により満たされた偽腔が、三日月状あるいは輪状の壁在血栓に似た陰影として大動脈の長軸方向に連続して広範囲に存在するのが特徴である。発症早期の例ではこの陰影が単純CTで血流腔よりも高い濃度を示すことがあるが、この所見は造影CTでは分かりにくくなるので、単純CTの撮像が重要である。造影後のCTでは、閉塞した偽腔内部は造影されない。

3) ULP型解離

CTでは、閉塞した偽腔内への局所的な内腔の突出部としてulcer-like projection (ULP)が認識される。ULPは大動脈のいずれの部位にも生じ、複数存在することや発症時にはなかったものが経過観察中に生じることもある。経時的な拡大を認め、最終的に大動脈瘤を呈するものや、これを起点として偽腔開存型へ変化するものもあり、特に上行大動脈ならびに左鎖骨下動脈分岐直後や横隔膜近傍の下行大動脈に認めた場合は注意深い経過観察が必要である⁴⁵⁾。

4) 合併症の診断

大動脈解離の合併症には、破裂、心タンポナーデ、臓器や四肢の虚血等重篤なものが多い。CTでは、心周囲の液体貯留の有無や、分枝動脈と解離腔との関係や分枝動脈への解離進展の有無を評価することも大切である。分枝に虚血が生じる機序には分枝自体へ解離が進展して狭窄、閉塞を来す場合(静的閉塞:static obstruction)と、偽腔の圧が高く真腔を圧排して分枝の虚血を来す場合(動的閉塞:dynamic obstruction)とがある¹³¹⁾。

5) 非定型的大動脈解離

比較的特殊な解離形態を示すもの、あるいは特殊な疾患に合併する比較的にまれな大動脈解離には三腔解離、腹部限局解離、大動脈瘤と解離の合併、大動脈縮窄に続発した解離、妊娠に合併した解離等がある。ここでは三腔解離と大動脈瘤と解離の合併について記載する。

①三腔解離

偽腔開存型解離の中で特殊な解離形態として三腔解離があるが、これは慢性解離症例に再解離を生じて三腔を呈したものである。Marfan症候群に合併する頻度が高く、上行大動脈～弓部のグラフト置換後に下行大動脈に三腔解離を生じることが多い。三腔解離における第2偽腔の多くはre-entryを有さず、盲端を呈して下行大動脈に限局するが、re-entryを有する例では下行大動脈から腹部大動脈の広い範囲に進展する傾向にある。

②大動脈瘤と解離の合併

既存の動脈硬化性の大動脈瘤に大動脈解離を合併したものである。従来動脈硬化は解離の直接的な原因とは考えられておらず、大動脈瘤と解離との関連は十分に検討されていなかったが、最近の報告ではその頻度は決してまれではないとされている^{132), 133)}。既存の大動脈瘤と新たに発症した大動脈解離との関係は様々であり、解離は瘤から起始することもある。瘤の部位で解離の進展が停止することもある。まれではあるが、大動脈瘤の部位を越えて解離が長軸方向に進展することもある。

3 血管造影

CTやMRI等の非侵襲的診断法の発達で、大動脈瘤や大動脈解離の診断に十分な情報が得られるようになり、DSAを含めた血管造影の診断的役割は少なくなっている。しかしながら、これらの非侵襲的検査で十分な情報が得られない場合には、依然重要な役割を果たしている。大動脈解離の急性期ではCTで臨床的に必要な情報の多くが得られ、また血管造影では、血管へのアクセスの問題、造影時の血管内圧の上昇による解離の進展の可能性、造影剤の量が増えることによる腎機能への負荷等もあり、積極的な適応とはならない。しかし、冠動脈と解離の関係や、分枝虚血の例においては、それらの詳細を明らかにするために、血管造影が必要となることもある。

DSAの精度の向上から、細径カテーテルを用いた経動脈性DSAが行われる。カテーテルには通常4～5 Frのピグテールカテーテルあるいはその類似型のものを用いて、肘部の上腕動脈あるいは鼠径部の大腿動脈から経皮的に挿入し、カテーテル先端を上行大動脈あるいは

下行～腹部大動脈に置いて造影する。撮影方向は、胸部では左前斜位50～60度と右前斜位20～30度の2方向撮影が、腹部では正面像が基本となる。

3 超音波診断

大動脈の描出には低侵襲で情報量の多い体表エコー図および経食道心エコー図検査が有用である。体表エコー図で胸部大動脈の観察を行う場合、様々な部位（左右傍胸骨・胸骨上窩・鎖骨上窩）からアプローチすることによって大動脈基部、上行大動脈、弓部大動脈および腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈等の分枝を観察することが可能である。また腹部大動脈の分枝する腹腔動脈、上腸間膜動脈、腎動脈、総腸骨動脈の観察が可能である。経食道心エコー図は大動脈基部から上行大動脈、弓部大動脈、下行大動脈を鮮明に描出することができる。しかし気管支分岐部付近の上行大動脈中間部は気管がプローブとの間にあるため描出不良である。このような場合は両者を相補的に用いることが重要である。

1 大動脈瘤

大動脈瘤の描出にはまず体表心エコー図で大動脈の長軸像および短軸像を描出し、大動脈径、瘤の形状、分枝血管との位置関係、内腔や壁の正常を観察する必要がある。大動脈が屈曲、偏位している可能性があるため短軸像からの計測では必ず最大短径を計測する。胸部大動脈瘤では60mm以上、腹部大動脈瘤では50mm以上、総腸骨動脈では30mm以上になった場合は手術を考慮しなければならない。大動脈瘤で経食道心エコー図が必要となる場合は、脳梗塞や原因不明の腎機能障害、下肢のblue toe症候群等の塞栓症が疑われたときで、左鎖骨下動脈の動脈硬化性病変や可動性の動脈硬化巣(mobile plaque)や壁在血栓の有無を評価する必要がある。

上行大動脈瘤の1つとしてバルサルバ洞動脈瘤があるがこれは経胸壁心エコー図でカラードプラ法を用いて動脈瘤破裂の部位診断を行うことが可能である。同時に左室機能を評価することも可能である。また大動脈基部に拡大を来した大動脈弁輪拡張症でも左右傍胸骨アプローチで描出可能である。経胸壁心エコー図は上行大動脈瘤患者に対し繰り返し評価することが可能で動脈瘤径の推移を経時的に観察できる。下行大動脈瘤の描出は胸骨上窩からのアプローチで観察できるが描出困難な場合があるため経食道心エコー図を併用すべきである。

2 大動脈解離

大動脈解離は生命を脅かす緊急疾患で早期に迅速な診断および適切な治療が必要である。大動脈解離の迅速な診断を行ううえで体表エコー図および経食道心エコー図検査は非常に有用である。特に体表エコー図は非侵襲的に簡便に解離の診断を行うだけでなく、分枝解離や解離に伴う合併症の評価を行うこともできる。緊急手術の適応であるStanford A型解離の合併症である心タンポナーデ・大動脈弁逆流の有無や程度および大動脈分枝や冠動脈への進行、局所壁運動異常や胸水貯留の評価をしておくことは非常に重要である。大動脈解離の経胸壁心エコー図による感度は59～83%、特異度63～83%^{134)～138)}である。一方、経胸壁心エコー図と比較して経食道心エコー図による診断の感度は高く97～98%^{134)～138)}である。ただしアーチファクト等による誤認のため特異度は66～98%^{134)～138)}である。経食道心エコー図は得られる画像が鮮明であり大動脈基部、弓部大動脈、下行大動脈の腹腔レベルまで観察可能である。体表エコー図と比べ下行大動脈の評価もでき、エントリーの部位や剥離内膜の検出を正確に描出できる。また腎機能障害や造影剤アレルギー等で造影剤が使用困難な場合にも施行できる。経胸壁心エコー図と同様に心タンポナーデ、大動脈弁逆流の有無、大動脈弁輪拡大、頸動脈や冠動脈入口部への解離の進行を確認できる。大動脈解離を評価するうえで肺動脈の多重反射が上行大動脈の剥離内膜と混同されやすい。また偽腔閉塞型大動脈解離では、粥状硬化や壁血栓との鑑別に注意が必要である。

4 MRI (magnetic resonance imaging) Class II a

1 撮像法^{139)～142)}

①MRI

大動脈の検査ではスピンエコー法あるいは高速スピンエコー法を用いるのが基本である。胸部大動脈では心電図あるいは脈波同期下に検査を行う。造影剤を用いることなく、任意の断面にて血管壁ならびに内腔を評価することが可能である。一方、撮像時間は長く、乱流や遅延血流によるアーチファクト、あるいは呼吸に伴うアーチファクトを認める場合がある。

②シネMRI

心電図あるいは脈波同期下にグラディエントエコー法を用いて同一断面での多時相画像を取得する手法であり、造影剤を使用せずに血流動態の評価が可能である。しかし撮像時間が長く、基本的に単一断面の情報しか得られない。近年では短時間で高コントラストの血流情報が得られるsteady-state free-precession法(true FISP, FIESTA, balanced TFE, true SSFP等)を利用することも多い。

③MRA (magnetic resonance angiography)

MRAは造影剤を使用しないtime-of-flight (TOF) 法、phase-contrast (PC) 法、fresh blood imaging法と、造影剤を使用する造影MRAに大別することができる。この中で最も一般的な大動脈の検査法は造影MRAである。これは造影剤による血液のT1短縮効果を利用して血流腔を高信号域として描出する方法であり、屈曲部や乱流部位の評価においても良好に血流腔を画像化することができる。またTOF法やPC法に比較し、撮像時間が短い、空間分解能が高い、任意の撮像面の設定が可能、等の利点もある。

2 臨床応用^{140), 141), 143)～147)}

①大動脈瘤のMRI

大動脈瘤に対するMRI診断の要点としては、(1) 瘤の存在部位、(2) 形態、(3) 大きさ、(4) 主要大動脈分枝との関係、(5) 合併症の評価、があげられる。(1) については胸部、胸腹部、腹部に大別でき、胸部では上行大動脈、大動脈弓部、下行大動脈に、また腹部では腎動脈分岐下と腎動脈にかかるjuxtarenal aneurysmに分けることが多い。(2) では形態により紡錘状あるいは嚢状に分ける。瘤の大きさは、血管走行に平行らびに垂直にこれを計測するが、この際、至適な断面で大動脈瘤を評価できるMRIは有用である。(5) 合併症（並存疾患）としては閉塞性動脈硬化症が多く認められる。

造影MRAにて得られた複数の薄層断像をもとにmaximum intensity projection法等により画像処理することで、カテーテルによる血管造影像に近似した高コントラストの血管樹を得ることが可能である。またこの元画像を詳細に評価することで、壁血栓等の情報を得ることもできる。

CTと比較した際の利点としては、X線被ばくを伴わない、高度の腎機能障害例では非造影検査が可能、高度

の石灰化病変においても内腔の評価が可能、等が上げられる。一方、欠点としては空間分解能に劣る、石灰化情報得られず骨構造は描出できない、検査時間が長く救急対応が困難、等がある。

②大動脈解離のMRI

全身状態が不良な急性期大動脈解離の診断において、検査時間が長く患者モニタリングに制約のあるMRIは推奨できない。しかし慢性期における画像評価にMRIは有用である。

一般に大動脈解離の画像診断の要点は存在診断、病型分類、合併症診断に集約されるが、慢性期では形態変化の評価ならびに合併症診断が重要である。偽腔開存型大動脈解離においては、大動脈径の拡大、偽腔血栓化、臓器虚血の評価が大切であり、大動脈径が60mm以上に拡大したり、拡大速度が5mm/6か月を超える場合、臓器虚血を生ずる際等では手術適応となる。偽腔閉塞型においては、大動脈径の拡大の有無に加え、解離腔内への局所的な内腔の突出部であるulcerlike projection (ULP)の評価が大切である。ULPは経過中に瘤化したり、これを基点として偽腔開存型に変化することや破裂に至る場合もあり、注意が必要である。

MRI検査法として、大動脈解離が腎動脈に波及し腎機能が著しく低下している場合には、SSFP法等を用いて非造影MRAを撮像することもあるが、一般には造影MRAを行う。ただし高度の腎機能障害がある場合にガドリニウム造影剤を使用することでnephrogenic systemic fibrosisを発症する危険性があり、造影検査前には腎機能を確認する必要がある。MIP法を用いることで全体像の把握が可能であるが、撮像タイミングが早く偽腔の造影効果が不十分な場合には、偽腔内血栓化との鑑別が困難な場合がある。その際には、再度撮像することで両者の鑑別は可能となる。主要大動脈分枝への解離波及の診断には、元画像あるいはmultiplanar reconstruction法が有用である。

3

体内植込み装置や金属等の安全性について^{141), 148), 149)}

①ペースメーカー、植込み型除細動器

ペースメーカー植込み後のMRI検査は禁忌であり、現在までに10例を超える死亡例が報告されている。5～7 Gaussほどの磁場であってもペースメーカーに影響があることが知られており、装着者は5 Gauss線内に近づかぬようにせねばならない。一方、200例以上のペースメー

カ装着者で安全にMR検査がなされた報告もあり、適応基準も将来、見直される可能性はある。植込み型除細動器を有する場合も、同様に禁忌である。

②ペーシングワイヤ

心臓手術後にペーシングワイヤや電極が単独で体内に植込まれている場合がある。この場合にも理論的に電磁誘導作用により電流を生じたり皮下や心組織に温熱外傷を惹起する可能性があるため、原則的にMRIは禁忌とされてきた。近年、心外膜にペーシングワイヤが留置されている症例に対してMRIを行っても不整脈等の発生は認められなかったとの報告もなされているが、その適応には慎重を期す必要がある。

③人工弁

人工弁は生体弁と機械弁に大別される。機械弁も最近では非磁性体のカーボンを主体とするものが多く、MRIの実施に支障はないと考えられている。また磁性体の人工弁についても弁の破壊や異常動作を生ずるほどの影響はなく、安全と考えられている。個々の人工弁の安全情報は、参考文献、インターネット (www.mrisafety.com)、ならびに最新の添付文書による確認が必要である。

④ステント、フィルター、コイル等

血管内治療の発達に伴い、体内に金属が留置された状態でMRI検査を施行する頻度が増えている。現在のところ多くのステント、ステントグラフト、フィルター、コイル等においては、1.5T以下のMRI装置において治療器具の移動や逸脱は生じにくいと考えられているが、そのすべてが安全であるとはいえず、また血管内治療器具の開発は日進月歩であることから、個々の器具の安全性については参考文献、インターネット (www.mrisafety.com)、ならびに最新の添付文書による確認が必要である。

⑤止血クリップ

生体内で安定した状態であれば、一般に安全性に問題はないと考えられているが、体内用結紮クリップの中にはMRIが禁忌であるものも認められ、個々の器具の安全性については参考文献、インターネット (www.mrisafety.com)、ならびに最新の添付文書による確認が必要である。

⑥胸骨ワイヤ

一般に安全性に問題はないとされている。

⑦心電図、脈波同期等のケーブル

パルスオキシメータのケーブルがループを形成したために局所的な火傷が起きた事例が報告されている。心電図や脈波同期ケーブルでも同様のことが発生する可能性があり、注意が必要である。

5 Adamkiewicz 動脈の同定

胸（腹）部大動脈の手術の最も重篤な合併症の1つに脊髄虚血に起因する対麻痺がある。これを回避するために、Adamkiewicz動脈の解剖学的な位置を画像診断法を用いて手術前に同定する方法が試みられている。過去においては、侵襲的な血管造影法（選択的肋間動脈造影）がAdamkiewicz動脈を描出する唯一の方法であったが、近年ではMRIやMDCTによる低侵襲的な診断も可能となった。さらに、最近のMRIやMDCTのめざましい進歩によってその診断能も侵襲的な血管造影法に匹敵するまでになっている。この領域での臨床応用は我が国がリードしており、また高性能のMRIやMDCT装置も全国的に普及していることから、この方法を術前診断の一環として取り入れる施設も増えている。

1 CT

CTでAdamkiewicz動脈を描出するためには、薄いスライスで広範囲の撮影が可能な4～64列のMDCTを用いる^{109), 150) - 152)}。スライス厚は使用するMDCT装置の列数にもよるが1mm程度が一般的である。造影剤は、350～370 mgI/mLの高濃度製剤を急速に注入した方が描出率が高いとされる¹⁵²⁾。Adamkiewicz動脈の描出には画像処理装置（ワークステーション）を用いる。具体的にはMPR（multiplanar reformation）法を用いて脊柱管内を斜位冠状断像で観察する。Adamkiewicz動脈は前脊髄動脈と合流する際に特徴的な「ヘアピンターン」を描くので、これを目印として同定を行う。この場合問題となるのは、静脈（前根髄質静脈）との鑑別である。それはこの静脈もAdamkiewicz動脈と類似した「ヘアピンターン」を呈することが多いためである。両者を鑑別するには、Adamkiewicz動脈とそれを分岐する肋間（腰）動脈との連続性を証明することが最も確実である。具体的には、大動脈から肋間（腰）動脈、その後枝、根髄質静脈、Adamkiewicz動脈そして前脊髄動脈へと至る経路を、CPR（curved planar reformation）法を用いて「一筆書き」のように1本の血管として描出することで連続性を証明する^{109), 150), 151)}。最近では三次元画像の1つであるVR

（volume rendering）法を用いて連続性を表現する場合もある¹⁵³⁾。

MDCTによるAdamkiewicz動脈の診断能は、ヘアピンターンの描出を診断根拠とした場合で80～90%、連続性の証明を診断根拠とした場合で29～60%と報告されている^{106), 150) - 152)}。

2 MRI

1.5テスラ装置を用いて造影MRA（MR angiography）のテクニックで撮像を行う。MRAでのAdamkiewicz動脈の撮像法には2つの方法がある¹⁵⁴⁾。1つは空間分解能を重視したhigh spatial resolution MRAで、造影剤を0.2 mL/秒前後の速度で緩徐に持続注入しながら5分程度の時間をかけて撮像を行う方法である^{150), 151)}。CTとほぼ同程度の高い空間分解能が得られることから、CTと同様にCPR画像等を用いて大動脈から前脊髄動脈に至る連続性を証明することで動静脈の鑑別を行う。

もう1つは時間分解能を重視するtime-resolved MRAで、造影剤を3～4 mL/秒程度の速度で急速静注しながら、高速撮像法を用いて1回あたり十秒程度の撮像時間で同じ場所を繰り返し撮像する方法（ダイナミック撮像）である^{155), 156)}。この方法では造影剤のファーストパスの状態を経時的に観察することができるので、動脈と静脈を区別することができる。装置が高性能化して高速撮像法が進歩した今日では、time-resolved MRAが一般的となっている。

Adamkiewicz動脈の診断能は、high spatial resolution法で連続性の証明を診断根拠とした場合57～80%^{150), 151)}、time-resolved MRA法では69～84%^{155), 156)}と報告されている。MRAは放射線被ばくがなく骨構造の影響を受けない等の利点があるが、CTと比較して撮像に技術と熟練を要する欠点がある。

3 CTとMRIの比較

CTとMRIはそれぞれに利点と欠点を有しているが、大動脈瘤の手術を前提としてAdamkiewicz動脈を診断する場合の要点を述べる。

①側副血行路

Adamkiewicz動脈を分岐する肋間（腰）動脈が動脈硬化等の原因で閉塞し、それに対して側副血行路が形成されることがある。このような症例は決してまれではなく、23%という高い頻度みられたとする報告もある¹⁵¹⁾。側副血行路のルートとしては、肋間動脈の筋枝や椎体枝等の脊椎の周囲に分布する動脈や、内胸動脈や胸背動脈等

の胸壁を走行する動脈が報告されている^{151), 157), 158)}。CTは躯幹部全体を撮影するのでこれらの血管を描出するのに支障はない。その一方で、MRIは撮像範囲が脊柱管の周囲に制限されるために脊椎周囲に分布する動脈は描出可能であるが、胸壁を走行する側副血行路は描出できない欠点がある。

②偽腔開存型大動脈解離

偽腔開存型大動脈解離では、肋間（腰）動脈は真腔から偽腔からも起始し得る。もし、Adamkiewicz動脈を分岐する肋間（腰）動脈が偽腔から起始している場合には、CTでのAdamkiewicz動脈の描出は困難な場合が多い。それは偽腔内の血流はしばしば遅延しているために撮影開始のタイミングの最適化が困難なことから、拡大した偽腔内では造影剤が希釈されるために十分な濃度上昇が得られないためである。偽腔開存型大動脈解離でCTとMRIの診断能を比較した報告は少ないが、MRIでは92%の描出率であったの対してCTでは58%であったとする報告がある¹⁵¹⁾。

③三次元表示

Volume rendering（VR）法等を用いた三次元表示は、Adamkiewicz動脈の解剖学的位置の立体的な把握のみならず、それを分岐する肋間（腰）動脈と大動脈（瘤）との位置関係を知るのにも有用である。さらには、複雑な走行を示す側副血行路を把握するのにも役に立つ^{157), 158)}。このような三次元画像を作成するには、空間分解能に優れ、骨組織や石灰化の情報も得られるCTが適している。

このように一長一短のあるCTとMRIであるが、もし

同一症例に対して両方の検査を行うことができればAdamkiewicz動脈の診断能は90%に達するという報告もある¹⁵¹⁾。この成績は侵襲的な血管造影法による診断能とほぼ同等である¹⁵⁹⁾。

Ⅲ

治療法の選択

1

大動脈解離（急性大動脈解離に対する治療法の選択における推奨：表7、表8）

大動脈解離の治療において、内科療法と外科療法どちらを選択するかは予後を左右する最も重要な判断である。急性期か慢性期か、解離の部位、解離の形態等により異なるが、現在までのエビデンスに基づいた内科療法と外科療法の治療効果について概説する。

1

急性期の治療

①Stanford A型急性大動脈解離

上行大動脈に解離が及ぶStanford A型は極めて予後不良な疾患で、症状の発症から一時間あたり1～2%の致死率があると報告されている⁸³⁾。破裂、心タンポナーデ、循環不全、脳梗塞、腸管虚血等が主な死因である^{160), 161)}。一般に内科療法の予後は極めて不良で、外科療法すなわち緊急手術の適応であるとされる。Masudaらは何らかの理由で手術ができなかった例で内科治療で経過をみた

表7 Stanford A型大動脈解離に対する急性期治療における推奨

Class I	
1. 偽腔開存型A型（Ⅰ，Ⅱ型，逆行性Ⅲ型）解離に対する大動脈外科治療（緊急手術）	(Level C)
2. 解離に直接関係のある、重症合併症*を持ち、手術によりそれが軽快するか、またはその進行が抑えられると考えられる大動脈解離に対する大動脈外科治療	(Level C)
*偽腔の破裂、再解離、心タンポナーデ、意識障害や麻痺を伴う脳循環障害、心不全を伴う大動脈弁閉鎖不全、心筋梗塞、腎不全、腸管循環不全、四肢血栓塞栓症など	
Class II a	
1. 血圧コントロール、疼痛に対する薬物治療に抵抗性の大動脈解離、偽腔閉塞型A型解離に対する大動脈外科治療	(Level C)
2. 上行大動脈の偽腔が血栓化し、合併症や持続的疼痛を伴わないA型解離に対し、一定の条件の下（Ⅲ-1-1-3参照）、内科治療を開始	(Level C)
3. 大動脈緊急手術適応のない急性大動脈解離に伴う腸管灌流障害に対する外科的あるいは血管内治療による血行再建術	(Level C)
Class II b	
1. 重篤な脳障害を有する症例に対する大動脈外科治療	(Level C)
Class III	
1. 大動脈緊急手術適応がある場合の、臓器灌流障害に対する血行再建術	(Level C)

表8 Stanford B型大動脈解離に対する急性期治療における推奨

Class I	
1. 合併症のない偽腔開存型/ULP型/偽腔閉塞型B型解離に対する内科治療	(Level C)
2. 解離に直接関係のある重症合併症*を持ち、手術によりそれが軽快するか、または、その進行が抑えられると考えられる大動脈解離に対する大動脈外科治療	(Level C)
*偽腔の破裂、再解離、心タンポナーデ、意識消失や麻痺を伴う脳循環障害、心不全を伴う大動脈弁閉鎖不全、心筋梗塞、腎不全、腸管循環障害、四肢血栓塞栓症等	
3. 大動脈緊急手術適応のない偽腔開存型B型解離における下肢血流障害に対する外科的あるいは血管内治療による血行再建術	(Level C)
Class II a	
1. 血圧コントロール、疼痛に対する薬物治療に抵抗性の大動脈解離に対する大動脈外科治療	(Level C)
2. 血圧コントロールに対する薬物治療に抵抗性の大動脈解離に対する内科治療	(Level C)
3. 緊急手術適応のない急性大動脈解離に伴う腸管灌流異常に対する外科的あるいは血管内治療による血行再建術	(Level C)
Class II b	
1. 重篤な脳障害を有する症例に対する大動脈外科治療	(Level C)
Class III	
1. 合併症のないB型解離に対する大動脈外科治療	(Level C)
2. 大動脈緊急手術適応がある場合の、臓器灌流障害に対する血行再建術	(Level C)

結果、2週間生存率が43%だったと報告している¹⁶²⁾。また急性大動脈解離の国際多施設共同登録試験（IRAD）による研究では、内科治療における死亡率は症状から24時間で20%、48時間で30%、7日間で40%、1か月で50%と報告されている⁸³⁾。一方、外科治療の成績は症状から24時間で10%、48時間で30%、7日間で13%、1か月で20%であった。したがって、外科治療の方が内科治療よりも成績が良い結果であった。

以上のことから、急性A型大動脈解離は緊急の外科治療の適応とするのが一般的な考え方である。現在における外科治療はtearのある上行大動脈置換術および必要に応じて弁輪部の修復術が行われる。したがって偽腔は残存し将来瘤化する可能性がある。遠位部の偽腔が完全閉塞するのは10%以下であると報告されている¹⁶³⁾。

② Stanford B型急性大動脈解離

Stanford B型急性大動脈解離は急性A型大動脈解離よりも自然予後が良いため、内科療法が初期治療として選択されることが一般的である。合併症のない急性B型大動脈解離の場合、内科療法による30日間の死亡率あるいは院内死亡率は約10%と報告されているのに対して^{83), 97)}、外科治療の成績も同等であるため、これらの症例に対しては、降圧を中心とした保存的療法で急性期は経過をみるのが適切である¹⁶⁴⁾。しかしながら、ショックや血圧低下を伴う破裂、治療抵抗性の疼痛、下肢を含めた臓器虚血等の合併症を来した症例は極めて予後不良⁹⁷⁾のため、外科治療が必要である。なお、以前は合併症とされていた治療抵抗性の高血圧については、従来は早期手術の適応と考えられていたが、最近の検討では高血圧が破裂等の合併症の危険を増加させるわけではな

く、必ずしも手術の適応とは考えられていない¹⁶⁵⁾。

以上のことから、急性B型大動脈解離の治療においては、合併症のない例では内科療法を選択し、合併症のある症例では手術を考慮するのが一般的な治療選択といえる。しかしながら、急性期の外科治療の院内死亡率も32.1%⁹⁷⁾と低くないため、外科治療に代わる治療が望まれている。近年、TEVAR（Thoracic Endovascular Aortic Repair）は合併症を有する急性B型大動脈解離の治療の方法として、良好な治療成績が報告されており^{166) - 168)}、致命的合併症を有する急性B型大動脈解離に対して、第一選択になりつつある。

先述のIRADの研究によると、急性B型大動脈解離例の退院時生存例の3年生存率は75～80%と報告されている¹⁶⁹⁾。慢性期の大動脈径の拡大による大動脈関連事象が、生命予後を悪化させている。一方で、慢性期の大動脈関連事象の危険因子として、大動脈径が40mm以上¹⁷⁰⁾、偽腔の径が22mm以上¹⁷¹⁾、偽腔の部分血栓化¹⁷²⁾等が報告されている。慢性期の予後の改善のために、急性期あるいは亜急性期にTEVARにより積極的な治療介入をすることが必要かどうか、いくつかの研究で検討されているが^{173) - 175)}、現時点では、有効であるという報告はない。

③特殊な解離に対する治療

1) Stanford A型偽腔閉塞型急性大動脈解離

Stanford A型の偽腔閉塞型解離に対する治療指針は欧米と日本や韓国で意見の違いが見られ、また国内においても外科医と内科医で意見が異なることが多い。

Songらは偽腔閉塞型は偽腔開存型とは臨床上いくつかの点で異なると報告している⁶³⁾。すなわち、患者背景

としてより高齢者が多く、また大動脈弁閉鎖不全症や脳梗塞等の合併症が少なかった。彼らは内科治療で良好な成績を報告しており、合併症のない例では初期内科治療をすすめている¹⁷⁶⁾。我が国でも多くの施設が、初期には内科治療を施行している^{11), 177), 178)}。Kajiらは偽腔閉塞型解離に対しては原則内科治療を施行し、血栓化した偽腔が増大した例と偽腔開存型へ移行した例に対しては緊急（24時間以内）あるいは準緊急手術（2～3日以内）を施行した結果、院内死亡率は7%と低く5年生存率も90%と長期予後も良好であったと報告している⁶²⁾。日本や韓国を中心に、同様の成績が多く報告されている^{10), 63), 176), 179)}。最近の研究でも、Songらは85例を内科治療した結果、3年生存率83%であったと報告している¹⁸⁰⁾。またKitaiらは50例を内科治療し長期に経過を見た結果、10年生存率が89%であったと報告している¹⁸¹⁾。これに対して、欧米を中心にStanford A型偽腔閉塞型急性大動脈解離は、内科治療の成績は不良で緊急手術を施行する方がよいという意見が強い^{8), 55), 56), 182)～186)}。2010年の米国合同委員会が作成した胸部大動脈疾患診療ガイドラインでは、偽腔開存型解離と同様の治療、すなわちA型偽腔閉塞型解離に対して、緊急手術を施行することがClass II aに分類されている^{58), 68)}。表9に過去の報告による治療成績をまとめた。この成績の差異が、人種間の違いも含めた患者背景の差によるのか、診断法や内科治療法の違いによるのかは明らかでなく、さらなる検討が必要と考えられる¹⁸⁷⁾。

ここで注意すべきは、初期に内科治療を選択したとしても、厳重な降圧治療および画像診断による経過観察

が必要なことである。内科治療を施行した報告では、約30～40%の症例で解離の進行が認められ、手術を施行している^{62), 180), 181)}。一方で、大動脈径が48mm以上¹⁸⁸⁾、50mm以上^{181), 189)}、55mm以上¹⁸⁰⁾あるいは血栓化した偽腔の径が11mm以上¹⁸⁸⁾あるいは16mm以上¹⁸⁰⁾の例は内科治療中に解離が進行する率が高く高危険群と報告されている。

以上のことから、現時点でのStanford A型血栓閉塞型急性大動脈解離の治療方針については、以下のように考えられる。まず、大動脈弁閉鎖不全症や心タンポナーデ合併例では緊急手術を考慮する。また上行大動脈に明らかなUlcer-like projection (ULP) を有する例は、既にtearが存在しULP型へ移行したものと考えられるため、同じく早期の手術を考慮すべきである（注：このようなULPを有する例は、今まで広義の偽腔閉塞型として認識されてきたことも多かったが、ULPを有する例が予後不良であることが報告されていること^{13), 60), 61)}や治療方針決定にあたっては正確な病態把握が重要であることを考慮し、本ガイドラインでは偽腔閉塞型解離とは異なった病態として、ULP型大動脈解離と定義していることに留意されたい）。また、大動脈径が50mm以上あるいは血腫の径が11mm以上の例では高危険群と考えられ、場合によっては手術を考慮する。このような高危険群に対して、すぐに手術をする方がよいのかあるいは2～3日経過観察して血栓化した偽腔の退縮が認められなかった時点で手術にする方がよいかどうかは未だ結論が出ていない。上記以外の症例では初期の内科治療が可能と思われる。ただし、内科治療にあたっては、画像診断

表9 Stanford A型偽腔閉塞型急性大動脈解離における内科治療の成績

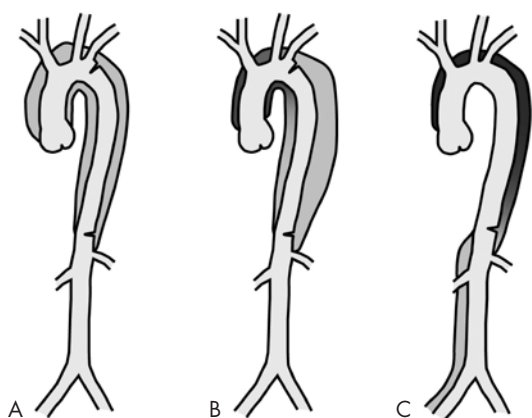
筆頭著者	年	全体の症例数	平均年齢	内科治療による死亡	内科治療で偽腔が消失
Mohr-Kahaly ⁵⁶⁾	1994	3	72	2/3	NA
Nienaber ⁵⁵⁾	1995	12	52	4/5	NA
Sueyoshi ¹⁹⁰⁾	1997	13	70	1/8	4/8
Kaji ¹⁸⁹⁾	1999	22	65	1/22	12/22
Shimizu ¹⁰⁾	2000	13	NA	3/11	NA
Hagan ⁸³⁾	2000	17	NA	4/8	NA
Nishigami ⁷⁾	2000	8	72	1/8	2/8
Song ⁶³⁾	2001	24	67	1/18	7/13
Sohn ¹⁹¹⁾	2001	13	NA	0/13	NA
Kaji ⁶²⁾	2002	30	67	1/30	17/30
Song ¹⁷⁶⁾	2002	41	65	3/41	24/36
Evangelista ⁶⁾	2003	12	NA	1/5	2/5
von Kodolitsch ⁸⁾	2003	38	NA	6/11	NA
Moizumi ¹⁷⁹⁾	2004	41	67	3/30	NA
Evangelista ⁹⁾	2005	23	NA	3/9	NA
Kitai ¹⁸¹⁾	2009	66	68	2/50	30/50
Song ¹⁸⁰⁾	2009	101	65	6/85	NA

を頻回に施行して、経過を追うことが重要である。経過中、血栓化した偽腔の増大やULP型あるいは偽腔開存型へ移行したと考えられる例はすみやかに手術をする方がよいと考える。したがって手術がいつでも可能である状況が望ましい。また早期に手術を施行する方がよいとする議論があることも常に考慮に入れて、治療の同意を得ることが望ましい。

2) 胸部下行大動脈にtearを有するStanford A型逆行解離

一般にA型の解離は上行大動脈内にtearが存在し、そこから順行性に解離が進行すると考えられている。しかしながら、上行大動脈内にtearがなく、胸部下行大動脈（あるいはまれに腹部大動脈）に存在するtearから逆行性に解離が進行する例が一部存在する。このような逆行解離例は、従来は、通常の順行性解離と同様に扱われてきたが、これら逆行性解離の中でも上行大動脈の血栓化が認められるような症例では内科治療により血栓化した偽腔の退縮が期待できる。von SegesserらはStanford A型偽腔開存型逆行性解離には解離が上行大動脈有意なものと下行大動脈有意なものがあると報告し、下行大動脈有意で上行大動脈の解離が小さく、血栓化している場合は内科治療が可能であると報告している（図17）。Kajiらは、14例の上行大動脈の偽腔が完全に血栓化した逆行解離例を内科治療し、5年生存率93%と良好な長期予後を報告している¹⁹²⁾。したがって、このような症例はたとえA型偽腔開存型であっても、画像診断を頻回に施行して血栓化した偽腔の増大や偽腔への新たな血流がな

図17 Stanford A型逆行解離の上行大動脈偽腔状態による分類



Aではtearは胸部下行大動脈に存在し逆行性に解離しているが、上行大動脈の偽腔は血栓化していない。これに対して、BおよびCでは胸部下行大動脈にtearが存在するが、tearの近位部は血栓化している。このような例で、上行大動脈の偽腔が完全に血栓化し、かつ大動脈弁閉鎖不全症や心タンポナーデなどの合併症がない場合は内科的に治療することも可能である。

いか注意しながら経過を追うことによって、内科的に治療することが可能である。

3) Stanford B型偽腔閉塞型急性大動脈解離

Stanford B型偽腔閉塞型急性大動脈解離はA型偽腔閉塞型急性大動脈解離に比して予後良好と報告されている⁵⁵⁾。また偽腔開存型急性B型大動脈解離と比較しても予後良好であり、内科治療により、院内死亡率0%および5年生存率97%と良好な成績が報告されている⁶⁰⁾。また同時に破裂、腸管虚血、および下肢虚血といった合併症の発生が偽腔開存型に比して有意に少ないと報告されている。これら急性期の合併症が少ないことが、予後が良好な原因であると考えられる。しかしながら、急性期に生じたULP¹⁹³⁾（すなわちULP型への移行）や大動脈径が40mm以上、偽腔の径が10mm以上¹⁹⁴⁾は、慢性期の動脈径の拡大等の進行する危険因子であることが報告されており、注意が必要である。

以上のことから、B型偽腔閉塞型急性大動脈解離に対しては、外科療法よりも内科療法が選択されることが妥当と考えられるが、破裂を含めた合併症の危険性はゼロではなく、注意しながら経過観察すべきである。

2

慢性期の治療（慢性大動脈解離に対する治療における推奨：表10）

発症から2週間以上経過した慢性期の動脈解離例の予後は良好で、状態が安定している場合は、Stanford A型であってもB型であっても、内科治療がすすめられる。しかしながら、破裂や切迫破裂例、大動脈径の拡大を認める例、大動脈弁閉鎖不全症を認める例、分枝閉塞を認める例、解離の進展、再発を認める例等は侵襲的治療を考慮すべきである。しかしながら、侵襲的治療にはり

表10 大動脈解離の慢性期治療における推奨

Class I	
1. 大動脈の破裂、大動脈径の急速な拡大（>5mm/6か月）に対する外科治療	(Level C)
2. 大動脈径の拡大（≥60mm）を持つ大動脈解離例に対する外科治療	(Level C)
3. 大動脈最大径50mm未満で合併症や急速な拡大のない大動脈解離に対する内科治療	(Level C)
Class II a	
1. 薬物によりコントロールできない高血圧をもつ偽腔開存型大動脈解離に対する外科治療	(Level C)
2. 大動脈最大径55～60mmの大動脈解離に対する外科治療	(Level C)
3. 大動脈最大径50mm以上のマルファン症候群に合併した大動脈解離に対する外科治療	(Level C)
Class II b	
1. 大動脈最大径50～55mmの大動脈解離に対する外科治療	(Level C)

スクが伴う。以下に手術成績と合併症の頻度、ステントグラフト内挿術の成績と合併症の頻度、手術を施行せず内科治療のみで経過観察をした場合の成績、年齢のリスク等を列挙した。

①慢性期手術成績

日本胸部外科学会の2008年における在院死亡率は慢性A型で6.5% (48/744), 慢性B型で8.7% (70/806, 弓部下行置換15.0%, 下行置換7.9%, 胸腹部置換13.9%)と報告されている⁷⁸⁾。合併症は手技, 施設, 術者による差が大きく一概に発症率を推定することは難しい。また成績は近年向上している。問題となるのは脳合併症と胸腹部置換を施行した際の対麻痺であるが, 詳細は他項に譲る (V-1-4)。

②慢性期ステントグラフト内挿術の成績

日本胸部外科学会の2008年における経皮的ステントグラフト挿入術の在院死亡率は慢性A型で22.2% (4/18), 慢性B型では4.2% (8/190)とされている⁷⁸⁾。詳細は別項あり (VI-2-2)。

③慢性期内科治療成績

内科治療による長期予後はKaplan-Meier法により検討したいくつかの報告がある^{71), 195) - 197)} (表11)。慢性期管理を始める時点で, 急性期における慢性期予後の不良因子が知られている。特に外来診察を始めるにあたり下記を念頭におくことは意義があるものと思われる。タイプ別の急性期に知られる慢性期予後不良因子を列挙した。

1) Stanford A 偽腔開存型

一般的には手術がなされているはずである。全身状態による適応の再検討となる。

2) Stanford A 偽腔閉塞型

発症48時間以内の血腫の厚さ $\geq 11\text{mm}$ ¹⁸⁸⁾, 発症2週

間における血腫の厚さ $\geq 12\text{mm}$ ¹⁹⁸⁾, 上行大動脈におけるULP¹⁹¹⁾, 最大動脈径 $\geq 50\text{mm}$ ¹⁸⁹⁾。最大動脈径とは無関係に偽腔開存型へ移行あるいは破裂するリスクが大きい⁸⁾とする立場もある (Ⅲ型逆行解離・上行大動脈部分の偽腔血栓化症例は, 内科治療の適応とする報告¹⁹²⁾があるが未確定)。

3) Stanford B 偽腔開存型

急性期最大動脈径 $\geq 40\text{mm}$ ^{170), 196)}, 急性期動脈径最大部位が弓部遠位にある¹⁹⁹⁾, COPDの存在¹⁹⁵⁾。

4) Stanford B 偽腔閉塞型

新たに出現したULP, 年齢70歳以上⁶⁰⁾, 急性期最大動脈径 $> 53\text{mm}$, 発症2~4週における偽腔の厚さ $> 16\text{mm}$ ¹⁷⁹⁾, ULPが遠位弓部あるいは横隔膜周辺にある⁴⁵⁾。

偽腔が拡大して瘤形成をしていた場合は, 60mmの胸部大動脈瘤が1年以内に致死状況に陥る可能性14.1~15.6%, 50~60mmのそれは6.5~11.8%と報告されている^{108), 200)}。

④年齢による手術リスクの上昇

一般には高齢であるほど手術のリスクが上昇することはいうまでもないが, これまでのADLも重要である。70歳以上の胸部大動脈瘤は院内死亡が1.25倍 ($p=0.03$)²⁰¹⁾と報告されている。

2 胸部大動脈瘤 (胸部大動脈瘤に対する治療法の選択における推奨: 表12)

胸部大動脈瘤は多くが無症状であるため, その正確な実態は知られていない。剖検報告では, スウェーデンでの報告^{202), 203)}によると, 剖検10万人あたり男性489人, 女性437人とされている。この中で, 胸腹部大動脈瘤は5%強となっている²⁰²⁾。内科治療に関しても, 発見された時点で, 一般に破裂の危険性から手術治療が選択され

表11 各タイプにおけるKaplan-Meire法による全死亡回避率

	1年	2年	3年	5年	10年	報告者	報告年	文献
Stanford A 開存型	34%			23%	23%	Kozai, et al.	2001	196
Stanford A 偽腔閉塞型	83%		78%	73%		日循	2000	71
	86%			86%	31%	Kozai, et al.	2001	196
Stanford B 開存型	83%	79%		79%		Kaji, et al.	2003	60
		87%		74%	48%	Akutsu, et al.	2004	199
	84%			64%	48%	Kozai, et al.	2001	196
Stanford B 偽腔閉塞型	100%	97%		97%		Kaji, et al.	2003	60
		95%		74%	56%	Akutsu, et al.	2004	199
	97%			90%	63%	Kozai, et al.	2001	196

表12 胸部・胸腹部大動脈瘤における治療の適応
(マルファン症候群、嚢状瘤を除く)

Class I	
1. 最大短径60mm以上に対する外科治療	(Level C)
Class II a	
1. 最大短径50～60mmで、痛みのある胸部・胸腹部大動脈瘤に対する外科治療	(Level C)
2. 最大短径50mm未満（症状なし、慢性閉塞性肺疾患なし、マルファン症候群を除く）の胸部・胸腹部大動脈瘤に対する内科治療	(Level C)
Class II b	
1. 最大短径50～60mmで、痛みのない胸部・胸腹部大動脈瘤に対する外科治療	(Level C)
2. 最大短径50mm未満で、痛みのある胸部・胸腹部大動脈瘤に対する外科治療	(Level C)
Class III	
1. 最大短径50mm未満で、痛みのない胸部・胸腹部大動脈瘤に対する外科治療	(Level C)

るため、内科治療に関する報告は少なく、手術困難または拒否例の自然歴、破裂例の後ろ向き調査に関するものがほとんどである。さらに、胸部・胸腹部大動脈瘤を対象とした内科治療と外科治療の二重盲検比較試験は未だなく、両治療を比較することはできない。ここでは、内科治療として、自然歴を中心に、大動脈径別に破裂の頻度、大動脈解離の発生頻度、1年生存率、5年生存率をreviewした。外科治療では、治療手技、早期死亡率、遠隔期死亡率、合併症についてreviewを行った。ただし、多くが1施設の成績であり、技術的要素、治療器具の発達等様々な要因が含まれており、単純に比較することはできない。

1 胸部・胸腹部大動脈瘤の内科治療

破裂に関与する因子として、Juvonenらの報告²⁰⁴⁾では、年齢がOdds比2.6、痛みがOdds比2.3、慢性閉塞性肺疾患がOdds比3.6、大動脈径がOdds比1.5としている。特に大動脈径に関しては、Coadyら¹⁰⁷⁾およびDaviesら¹⁰⁸⁾の報告によれば、破裂を1年間に起こす頻度は、40mm未満で0%、40～49mmでは0～1.4%、50～59mmでは4.3～16%、60mm以上では10～19%とされている。さらに、Perkoらの報告²⁰⁵⁾によれば、大動脈径60mm以上の例では、60mm未満の例に比し、5年間に破裂する頻度は5倍高いとされている。また、大動脈解離を起こす頻度は、40mm未満では0%、40～49mmでは3～8.5%、50～59mmでは7.7～8.5%、60mm以上では13～28.6%と報告されている。1年生存率と5年生存率は、初期大動脈径52mm（35～100mm）で、それぞれ85%と64%と報告されている。

2 胸部・胸腹部大動脈瘤の外科治療

大動脈基部の外科治療に関して、Davidらが²⁰⁶⁾大動脈弁形成術を含めた大動脈再建術151例の検討で、初期死亡率1.3%、8年の遠隔生存率83%、大動脈弁逆流の再発率2%と極めて良好な成績を発表している。

大動脈弓部の外科治療に関して、術中の脳保護と脳合併症が大きな問題となり、様々な手法が取り入れられてきた。治療成績は徐々に向上し、Kazuiら²⁰⁷⁾の全弓部置換術50例の検討では、初期死亡率2%、2年生存率92%、脳合併症4%と良好な成績が報告されている。

しかしながら、Okitaらの胸部大動脈瘤手術648例の検討では、70歳未満の早期死亡率が8.6%、70歳以上が15.6%であった。緊急手術が含まれているため、待機手術のみの死亡率を論じることはできないが、患者が高齢化している現在においては、少なくとも5%以上の早期死亡率は考慮すべきと思われる²⁰¹⁾。

仮に胸部大動脈瘤の外科手術での死亡リスクを5%と仮定した場合、上記の内科治療における破裂および大動脈解離のリスクとの比較では、大動脈径50～59mmが手術適応として妥当な基準と判断される。

下行大動脈瘤および胸腹部大動脈瘤では、下肢対麻痺の予防対策が課題となっている。脳脊髄液ドレナージ、肋間動脈の再建、術中のsomatic sensory-evoked potentialのモニタリング、術中の大腿動脈からの送血等が試みられ、下肢対麻痺を合併する頻度は5%程度まで低下している^{208)～212)}。初期死亡率は5～10%、5年生存率は62～74%と報告されている^{208)～212)}。胸腹部大動脈瘤の手術適応としては、内科治療における破裂および大動脈解離のリスクとの比較により、大動脈径60mm前後が比較妥当な基準と思われる。

3 腹部大動脈瘤（腹部大動脈瘤に対する治療法の選択における推奨：表13）

非破裂性腹部大動脈瘤は原則として無症状であるので、検診等で偶然指摘されることが多い。一方、破裂すると救命できるのはわずかに10～15%でしかないため²¹³⁾、無症状の状態での診断・治療が重要な疾患の1つである。

腹部大動脈瘤の治療目的は（1）動脈瘤の破裂、（2）動脈瘤由来の末梢塞栓、（3）動脈瘤による凝固障害といった3つのリスクを予防することである。なかでも、破裂を予防し生命予後を延ばすことは最も重要である。腹部大動脈瘤の破裂がさし迫っていない場合は、破裂リスク

表 13 非破裂腹部大動脈瘤手術適応

	I	II a	II b	III
最大短径	男性：最大短径＞55mm (Level A) 女性：最大短径＞50mm (Level A)	最大短径＞50mm (Level C)	最大短径40～50mm（手術危険度が 少なく生命予後が見込める患者，経 過観察のできない患者）（Level C）	最大短径＜40mm (Level C)
拡張速度		拡張速度＞5mm/6か月 (Level C)		
症 状		腹痛・腰痛・背部痛など 有症状（Level C）		
そ の 他		感染性動脈瘤（Level C）	塞栓源となっている動脈瘤（Level C） 出血傾向を示す動脈瘤（Level C）	

を回避するための内科治療を行い，破裂の可能性が増大した瘤では，外科治療を優先することが原則となる。

1 腹部大動脈瘤のリスク評価

①動脈瘤の破裂リスク

腹部大動脈瘤の破裂リスクの評価は，最大短径・拡張速度，瘤形状，疫学因子で行う。

1) 動脈瘤径・拡張速度

動脈瘤の最大短径が大きくなるほど壁張力が増加し，50mm^{100), 214), 215)}あるいは55mmを超えると破裂リスクが増大する^{115), 213)}（表6，図18）。

拡張速度も最大短径に影響され，表に示した拡張速度²¹⁵⁾より著しく速く拡張する瘤は破裂リスクが高い（表14）。

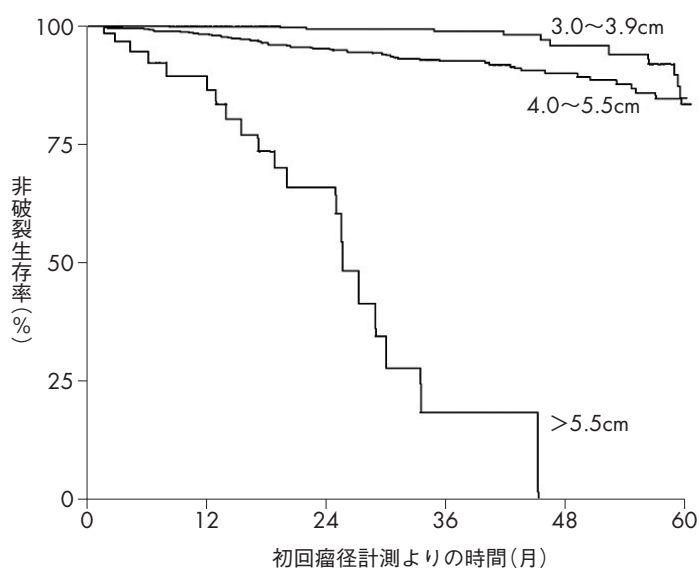
2) 動脈瘤形状

瘤の形状が囊状の動脈瘤の方が紡錘形の動脈瘤よりも破裂リスクが高い²¹⁶⁾。また，瘤の一部が突出している形状も破裂しやすい^{217), 218)}最近は，局所の壁張力を計算し瘤破裂の危険をさらに詳細に予測する研究が行われている^{219), 220)}。

3) 疫学的因子

欧米で行われている疫学調査では女性が男性より3倍動脈瘤破裂頻度が高く^{100), 221), 222)}，高血圧，喫煙，慢性閉塞性肺疾患合併が破裂を助長するとされている^{223) - 225)}。特に喫煙に関しては，タバコで6.5倍，葉巻で6.7倍，手巻きタバコで25.0倍大動脈瘤破裂による死亡の危険が増加する²²⁶⁾。また，腹部大動脈瘤の家族歴がある場合は破裂の危険が増加する³⁴⁾。

図18 腹部大動脈瘤瘤径による非破裂生存率



文献213より引用

表14 動脈瘤推定拡張率

大動脈瘤最大短径	拡張率
3～3.9cm	2.0mm/年
4～4.9cm	3.4mm/年
5～5.9cm	6.4mm/年

文献215より引用

②動脈瘤による末梢塞栓のリスク

腹部大動脈瘤の3～29%に末梢動脈塞栓症が合併すると報告されている^{227)～229)}。小さい径の大動脈瘤は膝窩動脈瘤同様塞栓症や閉塞が問題となる^{229), 230)}。しかし、腹部大動脈瘤が末梢の塞栓源となるかどうかの予測は困難である。

③動脈瘤による凝固障害のリスク

腹部大動脈瘤により血液凝固因子が消費され消費性凝固障害が発生することがある²³¹⁾。動脈瘤のサイズが大きいほうが凝固因子の異常を示す傾向が高いが、異常値を示しても臨床的に出血傾向を示すとは限らない^{231), 232)}。臨床的に出血傾向が生じている場合は、肝疾患や血液疾患等の血液凝固障害を示す疾患を除外した後、動脈瘤による消費性凝固障害を疑う。

IV 内科治療

1 大動脈解離

1 急性期管理

超急性期における治療で最も重要なことは、降圧、脈拍数のコントロール、鎮痛および安静である。降圧の目標は100～120mmHgとされているが^{71), 233), 234)}、エビデンスはない。解離の進展によると考えられる痛みが消失するまで血圧を下げるのが重要と考えられる。超急性期はやはり100～120mmHgを1つの基準とすることが一般的であろう。可能であれば橈骨動脈にラインを確保して連続的な血圧モニタリングをすることが望ましい。使用薬剤に関するエビデンスも乏しい。早い降圧の得られるnicardipine, nitroglycerin, diltiazem等の持続静注とβ遮断薬の静注の組み合わせが頻用されており⁷¹⁾、超急性期は静注による血圧のコントロールが調節性に優れているため推奨されるが、経口剤を開始、併用してもよい。

経口降圧剤に関してのエビデンスは少ない。ACE阻害剤は一年後の解離関連イベントを抑制する可能性が示唆されている²³⁵⁾。降圧と同時にβ遮断薬を使用して積極的に脈拍数のコントロールを行う。急性期の心拍数を60/分未満に抑えると慢性期の解離関連イベントが少ないとする報告がある²³⁶⁾。持続する痛みに対しては鎮痛、鎮静を図るべきである。Morphineまたはbuprenorphine等が用いられる。安静度は、破裂の可能性の高いとされる48時間以内は、絶対安静が必要である。また、この時期には頻回のエコー検査にて、心嚢液の貯留量の変化、解離の主要分岐への進展の変化等を注意深く観察することが望まれる。

超急性期を乗り切った急性期における問題は、血圧管理、安静度をどのようにあげていくか、譫妄、呼吸不全への対応等である。血圧管理は、100～120mmHgを基準として若干の上下は許容せざるを得ない場合もある。解離の安定度と尿量等を慎重に観察しながら、ある程度柔軟に対応するべきであると考えられる。安静に関しての詳細はリハビリの項に譲る。しばしば問題となる高齢者に見られる不穏、譫妄も過度の安静に関与している可能性もあり、解離の型に応じて対応すべきである。呼吸不全は胸水と臥床による無気肺等に関与すると考えられているが原因は不詳である。ある程度の呼吸不全は必発であると考え、早めの酸素投与で低酸素血症による不穏を惹起しないよう注意が必要である。

2 慢性期管理（表15）

慢性期における患者管理の最大の目標は、再解離と破裂の予防であり、（再）手術のタイミングと術式を決定することである。

①血圧管理

最も大切なことは血圧の管理である。良好な血圧のコントロールは再解離の発症を約1/3に減らすと報告され

表15 大動脈解離における慢性期治療のエビデンス

Class II a	
1.	許容される運動は、自転車、ランニングなどで血圧が180mmHgを超えない強度に設定するべきである (Level C)
2.	外来におけるCT撮影は発症1, 3, 6, (9), 12月後に行うことが好ましいとされる (Level C)
Class II b	
1.	慢性期における血圧の管理は主としてβ遮断薬を用いて行う (Level C)
2.	収縮期血圧の管理目標は130～135mmHgである (Level C)

ている²³⁷⁾。降圧剤の選択は、確実な降圧が得られることが肝要であるが、 β 遮断薬のみが、入院等の解離関連事故を減らし^{8), 238)}、また瘤径の拡大を抑える²³⁹⁾等のエビデンスがある。しかし一方で30～50mmの腹部大動脈瘤症例に対して、propranololはplaceboと比較して瘤拡大速度を有意に遅延させることはなかったとする報告²⁴⁰⁾、あるいは35mm以上（中間値43mm）の胸部動脈瘤の拡張に対して β 遮断薬の投与は影響しなかった²⁴¹⁾との報告もある。一方前述のごとくACE阻害剤はMMP活性の阻害、angiotensin IIの阻害等のメカニズムで予後を改善しているのではないかと考えられており、腹部大動脈瘤の破裂を予防するとの報告もある²⁴²⁾。管理の目標収縮期血圧は、130mmHgとしているもの²⁴³⁾、135/80mmHg以下としているもの²⁾等があるが明らかなエビデンスはない。灌流圧の低下による臓器障害が生じる場合は、目標血圧を上げざるを得ないことがある。

②安静度・運動

通常の日常生活に関する制限はほとんどないと考えてよい。運動に関するエビデンスは少ない。ランニングや自転車等の等張性、好気性運動が推奨され、その運動強度は、トレッドミル運動負荷テストで血圧が180mmHgを超えることがないように強度とすべきであり、胸腔内圧を上昇させるような重量挙げ等は避けるべきであるとの記載がある²⁹⁾。

③画像によるフォローアップ

外来においては大動脈径の変化を経時的に観察するために、解離関連事故の多い2年までは、CT、MRI等を一定間隔で撮影する必要がある。CTのフォローアップの間隔に関して、発症後3月目、6月目、その後発症2年まで6月ごと²⁴³⁾、あるいは1、3、6、9、12月目に撮影すべきと報告されている²⁾。動脈径が手術適応に近くなればCTを撮影する間隔を短くすることもあり、また動脈径が小さく偽腔が血栓閉塞してULPもない、等のときは若干CTの撮影間隔もやや長くする等の対応も、放射線被ばくおよび造影剤の腎障害を考えれば必要かもしれない。胸部単純X線も瘤径拡大のおおまかな評価について有効と思われる。

④内科治療の限界の見極め

さらに、そのCT、MRIの結果で（再）手術をするか、降圧のみで経過をみることができるとかを決定しなくてはならない。

⑤手術例の慢性期管理における注意点

Stanford A型、B型にかかわらず、残存解離と術後遠隔期合併症が問題になる。

1) 術後遠隔期合併症について

大動脈基部における手術を施行した場合には大動脈弁閉鎖不全、上行あるいは弓部置換術を含む術後の場合には縫合不全と再解離が問題となる。

2) 残存解離による瘤形成について

I型解離の場合には、上行弓部置換術を施行しても、遠位部に解離腔を残すこととなる。残存解離の進展、拡大、血栓化の程度、真腔と偽腔の關係に注意をする。A型解離術後症例における遠位部残存偽腔のうち、46～78%で開存の持続が認められ^{244)～247)}、術後生存かつ瘤径拡大を認めないものは3、5、8年で75%、59%、43%と報告されている¹⁰⁴⁾。ステント留置を含めた再手術の適応を検討する必要がある。

3) 再手術の頻度（初回手術は慢性期、急性期の両方を含む）

日本胸部外科学会の2008年における年次報告によれば再手術後の在院死亡率は18%である⁷⁸⁾。また、近年の諸家の報告では再手術率は8～10%程度である^{248), 249)}。再手術の原因の80%以上が破裂、再解離、瘤の拡大等による^{248)～250)}。初回手術後5、10、15年において再手術回避率は94%、64%、35%との報告あり²⁵⁰⁾。

3 リハビリテーション

①はじめに

循環器疾患のリハビリテーションプログラム（以下リハビリ）は、急性期から入院中のPhase I、退院早期で発症1～2か月のPhase II、発症2か月以降のPhase IIIにわけて作成される。急性大動脈解離に対する標準化された医療手順の報告は少なかったが、平成14年度厚生労働省科学研究費の効果的医療技術・確立推進臨床研究事業の援助のもと、多施設で急性大動脈解離の具体的な医療手順に関する研究の一環として、入院後の診断・治療の標準化と早期離床に関するリハビリテーションプログラムを作成し、クリニカルパスを臨床導入した²⁵¹⁾。CTやエコーによる適切な初期診断のもとクリニカルパスの適応も判断した。

一般に、急性大動脈解離における亜急性期の合併症は病型や病態により予後が異なるため^{164), 252)}、1つのリハビリプログラムで対応することは困難である。大動脈解離の亜急性期の合併症としては発症4～24日に見られ

ることが多く、偽腔開存型では真腔の大きさが1/4以下の症例で分枝血管の虚血の発生が高く、偽腔閉塞型ではULPを有する例で真腔から偽腔への再開通が多く出現し、大動脈径が40mm以上の例では、線溶凝固系の異常が遷延したり、破裂リスクが高まったりするため、これらの病態を標準リハビリコースとし、その他の合併症を起こす可能性の低い病態を短期リハビリコースとして、2つのリハビリコースを作成した（表16、表17、表18）。なお、大動脈径が50mm以上の例、FDP 40以上の例は内科治療であっても、上記のリハビリコースは不適当であり、個別に対応する必要がある。現時点で得られているリハビリのエビデンスを表19に示した。

②Phase I リハビリプログラム（表18）

1) 循環動態

安静時血圧は収縮期血圧が130mmHg未満、心拍数は

表16 標準リハビリコースの対象

適応基準：Stanford A偽腔閉塞型とStanford B型
・大動脈の最大径が50mm未満
・臓器虚血がない
・DICの合併（FDP40以上）がない
除外基準（使うべきでない状態）
1) 適応外の病型
2) 適応内の病型であるが、重篤な合併症がある場合
3) 不穏がある場合
4) 再解離
5) 縦隔血腫
6) 心タンポナーデ、右側優位の胸水
ゴール設定（退院基準）
1) 1日の血圧が収縮期血圧で130mmHg未満にコントロールできている
2) 全身状態が安定し、合併症の出現がない
3) 入浴リハビリが終了・または入院前のADLまで回復している
4) 日常生活の注意点について理解している（内服、食事、運動、受診方法等）

60回/分未満を目標にすることが望ましい²³⁶⁾。

2) 初期安静時間

基本的には早期離床が重要であり、炎症性胸水による無気肺の予防や、長期臥床による下肢静脈血栓症の予防、高齢者等では強制的な安静による不穏や認知症の悪化予防があげられる²⁵³⁾。このため、他動体交は当日から可能とし、患者視野を広くし、飲水や内服を容易にするため、他動30度とした。3日目より他動90度よりリハビリを開始する（表17）。

3) 排泄

大動脈解離では腸管血流の低下から麻痺性イレウスを発症させることがある。さらに、床上での排泄は困難であり、排便のコントロールが困難となり、便秘になりやすく、イレウスの要因となる^{254), 255)}。しかし、破裂の危険性は発症1週間ほどまでは高いため、第6病日までは床上とし、第7病日にベッドサイド足踏み2分間負荷をクリアした後に、ベッドサイド便器（室内トイレ）を

表17 短期リハビリコースの対象

適応基準：Stanford B型
・最大短径40mm以下
・偽腔閉塞型ではULPを認めない
・偽腔開存型では真腔が1/4以上
・DICの合併（FDP40以上）がない
除外基準（使うべきでない状態）
1) 適応外の病型
2) 適応内の病型であるが、重篤な合併症がある場合
3) 再解離
ゴール設定（退院基準）
1) 1日の血圧が収縮期血圧で130mmHg未満にコントロールできている
2) 全身状態が安定し、合併症の出現がない
3) 入浴リハビリが終了・または入院前のADLまで回復している
4) 日常生活の注意点について理解している（内服、食事、運動、受診方法等）

表18 入院リハビリテーションプログラム

ステージ	コース	病日	安静度	活動・排泄	清潔
1	標準・短期	発症～2日	他動30度	ベッド上	部分清拭（介助）
2	標準・短期	3～4日	他動90度	同上	全身清拭（介助）
3	標準・短期	5～6日	自力座位	同上	歯磨き、洗面、ひげそり
4	標準・短期	7～8日	ベッドサイド足踏み	ベッドサイド便器	同上
5	標準	9～14日	50 m歩行	病棟トイレ	洗髪（介助）
	短期	9～10日			
6	標準	15～16日	100 m歩行	病棟歩行	下半身シャワー
	短期	11～12日			
7	標準	17～18日	300 m歩行	病院内歩行	全身シャワー
	短期	13～14日			
8	標準	19～22日	500 m歩行	外出・外泊	入浴
	短期	15～16日			
			退院		

表19 大動脈解離における急性期リハビリ治療のエビデンス

Class II a
1. Stanford B型急性大動脈解離に対する標準リハビリコース（最大短径50mm未満で臓器虚血がなくFDP40未満） (Level B)
Class II b
1. Stanford A型偽腔閉塞型急性大動脈解離に対する標準リハビリコース（最大短径50mm未満でulcer-like projectionを上行大動脈に認めず、臓器虚血がなく、FDP40未満） (Level C)
2. Stanford B型急性大動脈解離に対する短期リハビリコース（最大短径40mm未満で臓器虚血がなく偽腔開存型では最小真腔が全内腔の1/4を越える例あるいは偽腔閉塞型ではulcer-like projectionを有しない例でFDP40未満） (Level C)

可能とした。

4) リハビリテーションの手順

入院時治療は静脈ラインからカルシウム拮抗剤の点滴およびβ遮断剤の静注およびその内服と、ACE阻害薬、ARB、α遮断剤等の内服を適宜開始し、収縮期血圧を90mmHg以上130mmHg未満にコントロールし、心拍数も60回/分未満になるようにβ遮断剤の点滴・内服を追加することが望ましい。血圧低下により尿量の確保ができない症例等では、基準は緩和される。早期離床は、謾妄の発生、炎症性胸水に伴う無気肺を予防する上で、重要である²⁵³⁾。血圧コントロールを十分行い、積極的にリハビリupに心掛ける。

リハビリテーションの開始基準としては負荷前収縮期血圧が130mmHg未満とした。負荷の合格基準は、負荷後の収縮期血圧が150mmHg未満とした。合格しなければ降圧剤を増量し、翌日に再施行とした。謾妄のため、決められた安静が守れない場合は、守れる段階のリハビリ負荷を施行し、合格できれば、その段階までリハビリupを行った。本来、負荷中の血圧が最も重要であるため、携帯型自動血圧計が使用可能な施設では、これを用いて負荷中の血圧を評価し、リハビリの可否を判定する方が望ましい²⁵³⁾。

5) 清潔、その他

入院時より、部分清拭を開始し、9日目に洗髪、標準コースでは15日目、短期コースでは11日目にシャワー浴を開始する。体を清潔に保つことは、感染のみならず精神の安定、入院中のQOLを確保する意味で重要である。また、ラジオ、テレビ等は、謾妄を予防する上で、積極的に活用すべきである。

③ Phase II リハビリプログラム

Phase II では入院中の安静に伴う deconditioning の改

善を主な目的に施行される。退院後の1か月間が相当するものと考えられるが、この時期の急性大動脈解離の治療過程は十分に解明されていないため、500m以内の軽い散歩程度が望ましい。

④ Phase III リハビリプログラム

Phase III は社会（職場）復帰し、日常生活を行う時期であり、発症から2～3か月以降、退院後1か月以降に相当する。QOLに大きく影響を与えるため、より細かな指導が必要となる。大動脈解離では血圧コントロールが最も重要であるため、血圧をエンドポイントとしたトレッドミル等の運動負荷試験により、血圧と活動範囲の評価が必要となる。また、携帯型自動血圧計を用いた血圧の日内変動評価も重要と考えられる。これらにより、血圧コントロールに支障を来さない範囲の生活活動を指導する。血圧コントロールの目標値として、安静時130mmHg未満、最大活動時でも150mmHg未満が望まれる²⁵²⁾。

2 胸部大動脈瘤

胸部大動脈瘤における手術例と非手術例での内科治療について記述する。我が国では、この領域に関しての大規模な臨床試験等はほとんど行われておらず、主に欧米から報告されている成績を参考にした（表20）。

表20 胸部大動脈瘤における内科治療のエビデンス

Class II a
1. 非手術例における降圧目標：収縮期血圧で105～120mmHg (Level C)
2. 手術例における降圧目標：収縮期血圧で130mmHg以下 (Level C)
3. 非手術例における降圧薬の第一選択薬：β遮断薬 (Level C)
4. 等張性運動の制限 (Level C)
5. 軽度の有酸素運動は可能である (Level C)
6. 非手術例における画像検査（CT検査またはMRI）による経過観察 瘤径の拡大（－）の場合は年に1回 (Level C) 瘤径の拡大（＋）の場合は3～6か月に1回 (Level C)
7. 画像検査（CT検査またはMRI）による経過観察 術後3～6か月後の評価 (Level C) 術後1年ごとの評価 (Level C)

1 | 内科治療における基本的な注意事項

①動脈硬化性危険因子の管理

胸部大動脈瘤の手術例・非手術例にかかわらず、高血圧症、脂質異常症（特に高コレステロール血症）、糖尿病、高尿酸血症、肥満ならびに喫煙等の動脈硬化性危険因子を有していることが多く、動脈硬化の促進予防および生命予後の改善を図るために、これらの危険因子について十分に患者に指導しつつ、治療および管理することが重要である。

胸部大動脈瘤非手術例での降圧目標は、収縮期血圧で105～120mmHgと通常の高血圧症患者に比較して低値にすべきとされている²⁹⁾。腹部大動脈瘤非手術例の場合も高血圧症ガイドラインで奨励されている正常血圧値以下に管理することが望ましい。この際の血圧値には、家庭内での血圧測定値による観察が有用とされる。

マルファン症候群の胸部大動脈瘤非手術例を対象にβ遮断薬（プロプラノロール）を用いたランダム試験で、同薬が瘤の拡大や大動脈イベントならびに死亡率を有意に抑制し、また、腹部大動脈瘤非手術例を対象とした試験でも同様に良好な成績が得られていることから、β遮断薬が第一選択薬と考えられている²¹⁴⁾。最大投与量のβ遮断薬を用いても降圧が不十分である場合、他の降圧薬（カルシウム拮抗薬、α遮断薬、アンジオテンシン変換酵素阻害薬、アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬、利尿薬、中枢性交感神経抑制薬等）を適宜に追加投与し、目標の血圧まで降圧を図る必要がある。

②動脈硬化性合併疾患の管理

胸部大動脈瘤および腹部大動脈瘤の手術例・非手術例にかかわらず、動脈瘤症例では、脳血管障害、頸部動脈疾患、冠動脈疾患、腎（動脈）硬化症、下肢動脈疾患および他部位の大動脈瘤等の動脈硬化性疾患を有していることも多い。特に、冠動脈疾患の合併は高率であり、胸部大動脈瘤症例では約25%、腹部大動脈瘤症例では50%にみられる。したがって、全身の主な動脈病変の合併についての検索を行うことが重要である。有意な動脈病変が認められた際には、その治療法についても検討する必要がある。

2 | 非手術例における内科治療

①症状と徴候

胸部大動脈瘤症例の大部分は、基本的に「無症状」で

ある。検診や他疾患で受診した際に胸部X線写真やCT検査や心エコー図検査で偶然に発見されることが多い。また、胸部大動脈瘤では他の大動脈疾患との合併も多く、特に約1/4かそれ以上に腹部大動脈瘤がみられることから、最初に胸部大動脈瘤と診断された際には、少なくとも全症例でCT検査やMRIを行い、胸腹部大動脈の全体の評価をしておくことが重要である²⁹⁾。

瘤径の拡大に伴い、胸腔内の他臓器が圧排されることによって、(1)大動脈基部や上行大動脈の拡大による大動脈弁閉鎖不全症、(2)気管や主気管支の圧排による咳、息切れ、喘鳴、反復性の肺炎、(3)食道の圧排による嚥下障害、(4)反回神経の圧迫による嗄声、(5)胸腔内の周囲臓器の圧迫や肋骨への浸蝕による胸痛や背部痛等の様々な症状を呈することもある。

症状発現時には、瘤径の拡大進行が示唆されるため、CT検査やMRI（MR angiography）等による画像検査を早急に行う。また、重篤な状態を示唆する大動脈解離や破裂の徴候として、胸部や背部や頸部または腹部に突然の激痛やショック状態を来すことがあり、緊急CT検査を行い、他疾患との鑑別または以後の対応を決定する必要がある。CT検査が行えない場合には、経食道心エコー図検査またはMRIを用いて対応する²⁹⁾。

②経過観察中の血圧管理

β遮断薬を主体とした各種降圧薬により、嚴重な血圧管理を必要とする。降圧目標は収縮期血圧で105～120mmHgにすべきである²⁹⁾。

③経過観察中の運動制限

喫煙、暴飲暴食、過労、睡眠不足、精神的ストレス等を避けるよう指導する。また、運動時には血行動態の変化から大動脈瘤壁のシアーストレスが大きく変化するため、重量物の挙上や牽引等急激な血圧上昇を生じるような急な等張性運動は避けるべきである²⁵⁶⁾。

胸部大動脈瘤の非手術例では大動脈解離を合併することがあり、その多くは通常の運動強度で労作や安静と無関係に発症するとされるものの、少数例では等張性運動時に発症することが知られている¹⁹¹⁾。他にも、排便時でのいきみ、持続する咳き込み等も急に血圧を上昇させることから、注意を払うよう指導する。

しかし、十分な降圧薬の治療下で、トレッドミル等の運動負荷時に収縮期血圧180mmHgを超えないと確認し得た場合には、軽度のランニングやエアロバイク等の有酸素運動は許容される²⁹⁾。

④経過観察中の画像検査による評価

胸部大動脈瘤の破裂時期や瘤径の拡大速度を予測することは困難である。胸部大動脈瘤での破裂の危険因子は、(1) 下行・腹部大動脈径、(2) 高齢、(3) 疼痛、(4) 慢性閉塞性肺疾患とされている。また、胸部大動脈の瘤径が50～60mmでの心血管事故率は年間6.5%、60mm以上で年間15.6%とされる¹²²⁾。マルファン症候群や他の大動脈炎等を合併しない胸部大動脈瘤患者では、瘤径の拡大速度は4mm/年と報告されている¹²²⁾。

このために、定期的にCT検査またはMRIを用いて、瘤径（最大短径）や形態の変化を評価する必要がある。胸部大動脈瘤と診断された時点から6か月後に画像検査を行い、瘤径等に変化がみられない場合には、年に1回の定期的観察が必要である。しかし、次回検査時に瘤径の拡大が認められた場合には、3～6か月後に画像検査を行う必要がある²⁹⁾。

3 手術例における内科治療

①臨床症状と徴候

手術例でも臨床症状発現時には非置換部位での大動脈の拡大や人工血管吻合部の仮性瘤または破裂が疑われるため、非手術例と同様の対応が必要である。

②血圧管理

手術例でも、降圧目標は収縮期血圧で130mmHg以下が望ましい。

③運動制限

人工血管置換部位の強度は十分であると考えられるものの、非置換部位大動脈や吻合部の瘤化を回避するためには、非手術例にはほぼ準じた軽度の運動制限も必要と考えられる。

④画像評価

術後3～6か月にCT検査やMRIで術後の状態を評価し、以後1年ごとに経過観察することが望ましい。しかし、人工血管置換術後の症例に不明熱を伴う場合には、グラフト感染が疑われるために早急に造影CT検査を行う必要がある。

3 腹部大動脈瘤

大動脈瘤はひとたび発生すると拡張を続ける傾向があ

る^{221), 257)}。しかし、大動脈瘤が発生しても、破裂の危険があるサイズに達しなければ、本来症状がない疾患だけに、患者のQOLに与える影響は少ない。50mm以上のサイズになった動脈瘤は破裂リスクがあり、手術リスクが高い患者以外は外科的治療が優先する。内科的治療は、径が30～50mmの大動脈瘤の拡張をいかに抑えるかという点で治療効果を評価する²⁵⁸⁾。しかし、明らかに有効な治療薬はまだ開発されていない（表21）。

①禁煙（Class I, Level B）

喫煙は瘤の拡張速度を20～25%増加させるともいわれており、禁煙で動脈瘤拡大のリスクは低下する^{215), 259)–261)}。喫煙者の腹部大動脈瘤破裂あるいは破裂による死亡は、非喫煙者や禁煙者より高いことが確認されている^{100), 226)}。

②HMGCoA還元酵素阻害剤（スタチン）（Class II b, Level B）

スタチンが腹部大動脈瘤の拡大を抑えたとの報告があるが、まだ、少数の観察研究であり^{262), 263)}、大規模RCTは行われていない。

③アンジオテンシン変換酵素（ACE）阻害剤（Class II b, Level B）

15,326名の腹部大動脈瘤の検討で、動脈瘤破裂患者の破裂3から12か月前のACE阻害剤の使用が少なかったこと、βブロッカー、脂質低下剤、アンジオテンシン受容体拮抗薬（ARB）の使用は破裂と関連なかったことから、ACE阻害剤の瘤破裂予防効果を示唆する報告があるが²⁴²⁾、大規模RCTはない。

④βブロッカー（Class III, Level A）

Bブロッカーで大動脈瘤の拡張を抑えることができるとの報告がなされた²¹⁴⁾。その後、大規模RCTが行われたがpropranololは大動脈瘤の拡張速度を落とすことができなかったばかりか、患者のQOLも低下させた^{240), 264)}。

⑤抗生剤治療（Class II a, Level B）

動脈硬化の進展メカニズムに感染が関連するとの報告

表21 腹部大動脈瘤に対する内科的治療

Class I	Class II a	Class II b	Class III
禁煙 (Level B)	Doxycyclin (Level B) Roxithromycin (Level B)	スタチン (Level B) ACE阻害剤 (Level B)	Propranolol (Level A)

がある。少数例でのパイロット研究の結果、Chlamydia Pneumoniaeに有効で、metalloproteinaseの抑制剤であるテトラサイクリン系の抗生物質doxycycline（商品名：ビブラマイシン）が大動脈瘤拡大の抑制に効果があると報告された^{265), 266)}。また、マクロライド系抗生物質のroxithromycin（商品名：ルリッド）投与が12か月後の大動脈瘤拡張を抑えたとの報告がある²⁶⁷⁾。しかし、いずれも大規模RCTは行われていない。また、日本では保険適応はない。

⑥その他

抗酸化ビタミン類（a-tocopherol（vitamin E）やb-carotene）は動脈硬化の促進を抑え、大動脈瘤の進展も抑えられる可能性があるとの仮説で、その効果が検討されたが、喫煙者の大動脈瘤の破裂を抑制できなかった²⁶⁸⁾。

V 外科治療

1 胸部大動脈（参考：ACC/AHAガイドライン⁵⁹⁾からの抜粋，表22）

1 胸部大動脈外科治療の概観

外科的な胸部大動脈の切除、置換術の歴史はDeBakeyが同種大動脈（ホモグラフト）を用いて胸部下行大動脈置換を行った1950年代まで遡り²⁶⁹⁾、その後の数々の手術手技の改善、人工血管の開発等により、今日では、胸部大動脈瘤およびStanford A型大動脈解離の治療のgold standardである。胸部大動脈手術のほとんどを占める対象疾患は大動脈解離および真性（非解離性）大動脈瘤である。両者の手術には疾患に特異的な点もあるが、解剖学的には同部位の手術であり、共通するところも多い。

以下の項では、まず部位別の基本的な手術および補助手段について真性大動脈瘤の手術を中心に「V-1-2胸部大動脈の基本的な術式と補助手段」で述べ、「V-1-3大動脈解離」では、急性、慢性大動脈解離の外科的管理の特異的な点を加えた。「V-1-4大動脈解離、真性大動脈瘤の外科治療の成績」で、近年の外科治療の成績について概観した。

2 胸部大動脈の基本的な術式と補助手段

①大動脈基部・上行大動脈置換

1) 標準的手術術式

大動脈基部、上行大動脈瘤に対する手術術式は、瘤化の範囲、大動脈弁の状態、Valsalva洞の状態、瘤の病理（結合織疾患、炎症性疾患、解離等）等を考慮し決定される。

まず基部の手術は、機械弁ないしは生体弁を用いた弁付グラフト（Bentall手術）、同種大動脈（ホモグラフト）、異種大動脈、自己肺動脈弁（Ross手術）、等弁置換を基本とする術式と自己弁を温存する術式（aortic valve sparing surgery; AVS）に大別される。弁付グラフトによるBentall手術が標準手術とされるが、大動脈弁輪膿瘍を伴う重症感染性心内膜炎等に対しては、ホモグラフト、異種大動脈、自己肺動脈等の生体材料が選択される²⁷⁰⁾。2010年に報告されたホモグラフト置換とRoss手術間のランダム化比較試験では、ホモグラフト群の長期成績がやや不良であったが（Class I b, AHCPRによるエビデンスレベル，表23，以下同）、ともに有用な術式と結論づけられている²⁷¹⁾。最近注目されているAVSについては後述する。

大動脈基部の拡大や解離、炎症、感染等の基部の異常がない場合には、上行大動脈置換術単独の対象となる。大動脈弁の性状により弁置換を併施する場合もあるが、sino-tubular junctionの拡大に伴う大動脈閉鎖不全の場合には、中枢側吻合においてsino-tubular junction縫縮を併施することにより、ある程度大動脈弁閉鎖不全が制御できる²⁷²⁾。解離による急性大動脈弁閉鎖不全に対する交連部吊り上げについては大動脈解離の項で述べる。ハイリスクの真性上行大動脈瘤患者に対する上行大動脈ラッピングは一選択肢ではあるが、遠隔成績に関するデータは少なく一般的ではない^{273), 274)}。

遠位側吻合に関しては、大動脈解離の場合、多くの外科医が大動脈遮断を用いないopen distal anastomosis法²⁷⁵⁾が用いられることが多いが、真性瘤においては大動脈遮断下に施行される。ただし、腕頭動脈より近位での大動脈遮断が危険ないしは不可能と考えられる場合には、本法が選択される。

2) 冠状動脈の再建法

- (1) 冠状動脈周囲の大動脈壁を直接人工血管に吻合するBentall原法
- (2) 冠状動脈口をCarrel patchにして人工血管に縫い付けるButton Bentall法
- (3) 一本の小口径人工血管を介在させて両冠状動脈を再

表22 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines⁵⁹⁾からの関連事項の抜粋

1) 大動脈基部・上行大動脈置換
Class I
1. 有意な大動脈基部の拡大のない高齢者や、若年者であっても基部拡大が軽度であれば、上行大動脈置換と大動脈弁置換が推奨される (Level C).
2. Marfan症候群, Loays-Dietz症候群, Ehlers-Danlos症候群, Valsalva洞を含めた大動脈基部拡大を呈する症例などに対しては、可能であればDavid reimplantation変法が、不可能であれば人工弁付き人工血管を用いた大動脈基部置換 (Bentall手術) が推奨される (Level B).
2) 弓部大動脈置換
Class I
1. 上行および弓部大動脈の修復術において、Strokeおよび高次機能障害の防止対策が極めて重要である (Level B).
Class II a
1. 近位大動脈弓部を含む大動脈瘤に対して、右腋窩動脈灌流と低体温循環停止下の部分弓部置換が望ましい (Level B).
2. 大動脈弓部全域におよぶ大動脈瘤、大動脈弓部の拡大を伴う慢性大動脈解離、近位下行大動脈を含む遠位弓部大動脈瘤に対しては、エレファントトランク法を併用した全弓部大動脈置換が望ましい (Level B).
3. 上行および弓部大動脈病変の修復術において脳障害を最小限度にするためには、施設ごとの経験に基づく超低体温循環停止下の選択的順行性脳灌流もしくは逆行性脳灌流の併用が望ましい (Level B).
4. 上行もしくは弓部大動脈病変に対する治療において、有意な冠動脈病変を有する症例に対してはCABG同時手術が望ましい (Level C).
Class III
1. 上行および弓部大動脈病変の修復術において、脳保護の観点から、周術期の脳の高温は推奨されない (Level B).
3) 胸部下行・胸腹部大動脈置換
Class I
1. 脊髄障害のハイリスク症例に対する外科および血管内治療において、脊髄保護の観点から脳脊髄液ドレナージが推奨される (Level B).
2. 臓器虚血もしくは腹部分枝高度狭窄を伴う胸腹部大動脈瘤症例に対しては、追加の枝バイパスが推奨される (Level B).
Class II a
1. MEPもしくはSEPモニタリングは、外科および血管内治療の両方において推奨される (Level B).
2. 脊髄障害のハイリスク症例に対する外科および血管内治療において、脊髄保護の観点から、施設ごとの経験に基づく中枢側血圧管理もしくは遠位側灌流などによる脊髄灌流圧の適正化が望ましい (Level B).
3. 下行大動脈に対する外科治療において、脊髄保護の観点から中等度低体温が望ましい (Level B).
Class II b
1. 下行大動脈病変に対する外科もしくは血管内治療において、有意な冠動脈病変を有する症例に対して、冠動脈血行再建の優位性は立証されていない (Level B).
2. 脊髄障害のハイリスク症例に対する外科および血管内治療において、脊髄障害の防止のため、遠位側灌流、硬膜外冷却、大量ステロイド療法、マンニトール、パパペリン、代謝抑制麻酔薬、等の補助療法が用いられる (Level B).
3. MEPもしくはSEPモニタリングは、脊髄虚血発生の感知や肋間動脈の再建の有用な指標として用いられる (Level B).
4. 下行大動脈外科治療において、術前の輸液負荷や術中のマンニトールの投与は腎保護の点で望ましい可能性がある (Level C).
5. 腎動脈までおよび胸腹部大動脈修復術において、冷却クリスタロイド液もしくは血液灌流による腎保護が望ましい (Level B).
Class III
1. 下行大動脈修復術において、腎保護の目的のためにフロセミド利尿剤、マンニトール、ドパミンなどは投与されるべきではない (Level B).

表23 エビデンスレベルの分類 (AHCPR 1993)

I a	システマティックレビュー/メタアナリシス
I b	ランダム化比較試験
II a	非ランダム化比較試験
II b	その他の準実験的研究
III	非実験的記述的研究 (比較研究, 相関研究, 症例対象研究など)
IV	専門家委員会や権威者の意見

建するCabrol法

(4) 短い小口径人工血管を介在させるPiehler法等がある。Bentall原法は出血のコントロールが難しくwrappingを要した時代の術式で、吻合部仮性瘤も発生しやすい。Cabrol法では人工血管閉塞のリスクがあり²⁷⁶⁾、したがって、Button Bentall法が近年では一般的である。

なお、再手術、炎症等で冠動脈の授動が危険ないし不可能な場合には人工血管を介在させるPiehler法が有効である^{277), 278)}。基部置換術、大動脈弁置換術の場合の人工弁の選択については弁膜症のガイドラインに譲る。

3) 自己弁温存大動脈基部置換術 (AVS)

最近注目されているAVSは、Yacoubのremodeling法²⁷⁹⁾とDavidのreimplantation法²⁸⁰⁾に大分される。各々長所、短所を有するが、後者は弁輪固定が可能で大動脈弁閉鎖不全の制御がしやすく、出血も少ないことから一般的に広く用いられている。2000年代に入り長期耐久性の点でValsalva洞機能の重要性が提唱され、専用にデザインされた人工血管の開発²⁸¹⁾や術式の改良^{282) - 284)}、さらには重度の基部解離を伴った急性A型解離に対する応用²⁸⁵⁾、

等大きく発展してきている。いまだ標準術式といえる Bentall 手術に対する利点として、抗凝固療法の必要がなく、人工弁関連合併症が減ることがある。逆に危惧される点は、高度な技術を必要とし大動脈遮断時間の延長による手術危険度の増加や自己大動脈弁の長期耐久性が不明、等が挙げられる。特に、主たる対象である遺伝性結合組織疾患患者において、もともと弁自体が菲薄かつ脆弱であり、長期耐久性を疑問視する考えもある。これまでのレトロスペクティブな比較では、David が Marfan 症候群患者において AVS で弁関連合併症が減る可能性を示唆したが（Class II b）²⁸⁶⁾、その他の研究では概ね臨床的に重要な転帰で差は出ていない²⁸⁷⁾。2009年、Marfan 症候群患者を対象に Bentall 手術と AVS の国際前向き比較試験の早期成績に関する報告のなかで、多くの施設で AVS が第一選択とされており、危惧される早期成績の悪化は伴っていなかったとしている（Class II a）²⁸⁸⁾。しかしながら、長期成績には触れられておらず、同研究における3年経過群での遠隔成績の比較が待たれるところである。したがって、現在までのところ Bentall 手術か AVS かいずれかの手術を強く薦めるエビデンスは乏しく、いまだ Bentall 手術が標準術式であることにはかわりはない（Class II b）²⁸⁹⁾。

②弓部大動脈置換

1) 標準的手術術式

弓部、遠位弓部大動脈瘤への到達法は、体外循環(CPB)確立が容易、確実な脳および心臓の保護、同時心臓手術が可能、開胸の回避、等の利点により胸骨正中切開法が一般的である²⁹⁰⁾。一方、主に末梢側へ進展した遠位弓部大動脈瘤には左開胸法が用いられる。変法として特に広範囲の大動脈瘤に対して、胸骨正中切開+左開胸、胸骨正中+横切開+左開胸（ドアオープン法）、両側開胸+胸骨横切開（cramshell法）²⁹¹⁾、等がある。大動脈再建範囲は hemiarch 置換、弓部分枝を一部含む弓部部分置換、弓部分枝をすべて含む弓部全置換に分けられる。また、弓部全置換において、弓部分枝再建は個別再建法²⁹⁰⁾あるいは鳥状再建法がある。弓部分枝分岐部には動脈硬化性病変が多く、かつ止血の容易さから前者が一般的である。遠位側吻合は、下半身循環停止下に後述する脳保護を用いて行うことが基本である。広範囲大動脈瘤に際しては、elephant trunk²⁹²⁾を挿入し、二期目の治療（手術ないしはステントグラフト）に備える²⁰⁸⁾。

2) 脳保護法

弓部再建中の補助手段は低体温循環停止（HCA）²⁹³⁾を基本とするが、単独では時間的制約がある。特に、弓部大

動脈全置換においては長時間の脳保護を必要とするため、より安全な方法として選択的順行性脳灌流法（SCP）²⁹⁴⁾ないしは逆行性脳灌流法（RCP）²⁹⁵⁾が追加され、成績の向上をみた（Class II b）²⁹⁶⁾。

SCP：20～22℃程度のHCA下にバルーン付きカニューーラを右腕頭動脈、左総頸動脈、左鎖骨下動脈に挿入し、10 mL/kg/分の流量を目安に順行性に脳を灌流する²⁹⁴⁾。その安全性から、最近では25～28℃の中等度低体温下手術も実施されている（Class II b）²⁹⁷⁾。

RCP：より低い18℃前後のHCA下に、上大静脈（SVC）経由で中心静脈圧（CVP）15～20mmHgを目安に逆行性に脳を灌流する。

RCPに関し、HCA単独とのランダム化比較試験においてその有用性が証明されず（Class I b）²⁹⁸⁾、SCPとの前向き比較試験において一過性脳障害の発生増加を認めた（Class II a）²⁹⁹⁾。このような結果も含め、生理的な灌流で、時間的制限の少ないSCPが一般的に用いられている。したがってRCPの場合には、時間的制約の解決策として「arch first technique」が用いられている³⁰⁰⁾。左開胸法の場合は、HCAないしはHCA + RCP/SCPを用い、open proximal technique下に弓部を再建して弓部～上行大動脈に灌流を再開する³⁰¹⁾。

③胸部下行・胸腹部大動脈置換

1) 標準的手術術式

下行大動脈置換の場合、通常は第5～6肋間左開胸下に下行大動脈瘤に到達する。近位下行大動脈瘤に対しては第4～5肋間開胸、横隔膜近傍の遠位下行瘤の場合には第7～8肋間開胸を用いる場合もある。胸腹部大動脈瘤の場合には、第5～6肋間開胸から腹部に至る spiral incision 下に到達する。横隔神経の温存目的に横隔膜を弧状に切離し、腹部大動脈へは後腹膜腔あるいは経腹膜的に到達する。大動脈再建法は末梢側から再建する報告³⁰²⁾もみられるが、通常は中枢側から脊髄虚血時間を短縮するため分節遮断法³⁰³⁾を用い再建する。肋間動脈や腹部分枝は8、10mmの小口径人工血管を用い個別に再建するか、鳥状に一括再建する。我が国では前者が手技的にも簡単で出血も少なく一般的である。Marfan 症候群においては遠隔期に鳥状再建部の瘤形成を認めることが多く、個別再建を原則とする³⁰⁴⁾。

2) 補助手段

単純遮断下の再建も可能であるが³⁰⁵⁾、一般的には脊髄および腹部臓器保護のため部分体外循環（FFバイパ

ス)³⁰³⁾ないしは左心バイパス^{306), 307)}による遠位側灌流 (distal perfusion) が用いられる。不測の大出血や低酸素血症への対応の点で前者の利用率が高い。両者の違いは、例外はあるが人工肺の有無にあり、したがってヘパリン使用量が異なってくる。その点で後者を好む術者もいるが、前者においてもheparin-coatingもしくはX-coating回路が開発され、理論上は閉鎖回路であれば同程度のheparin量ですむ。一方、弓部近傍の中枢側遮断困難例や再手術による剥離困難例に対しては、大腿動脈吸引脱血もしくは主肺動脈脱血追加併用の完全体外循環下のHCA法が用いられる^{308), 309)}。

3) 脊髄保護法

我が国では、可能であれば術前にMRやCT等の非侵襲的血管造影によりAdamkiewicz動脈を同定し、術中の肋間動脈再建、温存の手掛かりとすることが一般的である (Class II b)³¹⁰⁾。これに加え、前日ないしは術当日に脳脊髄液ドレナージチューブを挿入し、術中から術後3日間継続使用され有用性が証明されている (Class I a)²¹¹⁾。術中は、運動性脊髄誘発電位 (MEP) や体性知覚電位 (SEP) により脊髄虚血をモニタリングする (Class II b)^{310) - 312)}。大動脈の再建は脊髄虚血時間短縮のため分節遮断法を用いる。また、術前同定検査や術中脊髄虚血モニタリングを参考にしながら、第8胸椎～第1腰椎の責任肋間 (腰) 動脈を再建する。これに硬膜外冷却を追加する方法³¹³⁾や肋間動脈を灌流する方法³¹⁴⁾もある。一方、出血や肺障害のリスクが高まるが、全身 (超) 低体温冷却 (HCA) 下の手術の良好な成績も報告されている³⁰⁷⁾。その他、明かなエビデンスはないが、ナロキソン³¹⁵⁾、バルビツレート、マニトール、副腎皮質ホルモン、パパペリン、テトラカイン、カルシウム拮抗剤、アデノシン等の脊髄保護効果が報告されている。

4) 腹部臓器保護法

部分体外循環や左心バイパス回路の側枝からバルーン付きカニューラを用いて各腹部分枝の選択的持続灌流を行う。定説はないが、一分枝につき流量150～200 mL/分が目安とされている。一方最近になり、腎保護に関しては、このような持続 (温) 血液灌流よりも冷却リング液による間欠冷却灌流の有用性が報告されている (Class II b)^{316), 317)}。

3 大動脈解離

①急性大動脈解離の手術戦略 (図19)

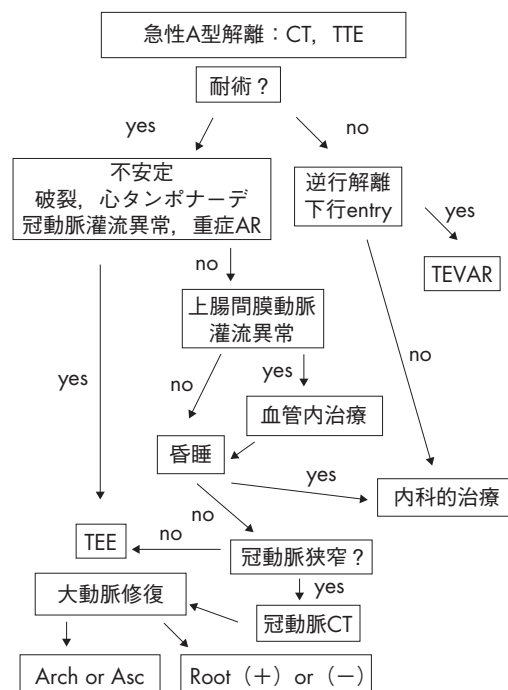
急性大動脈解離の手術適応は、A型かB型かの病型診断、偽腔の血栓閉塞の有無、および合併症の有無に基づ

いて決定される。現在一般に了承されている大動脈解離の手術適応を表7、表8 (Ⅲ-1) に示した。

急性期においてはStanford A型は緊急手術、B型は内科的降圧療法が原則である。また、後述する解離の合併症に対しては速やかなる処置が講じられなければならない。近年、慢性B型の自然歴が明らかにされ、発症時40mmの瘤径を持ち、胸部の解離腔が血栓化しない症例は、遠隔期において瘤径の拡大、瘤破裂等を来しやすいことが知られるようになってきた。かかる症例は、ひとたび、手術となれば、胸腹部大動脈置換術を必要とし、腹部分枝灌流形態も複雑化していることが多いこと等から、急性B型解離の急性期手術、もしくは大動脈内stent-graftingによるtear閉鎖術^{318), 319)}の妥当性も、その成績の向上と相まって論議されるようになってきた。

しかしながら、急性A型解離といえども、手術非適応とすることがあり、重度のCOPD、肝硬変、低心機能等のリスクの高い患者や低栄養、長期臥床等で全身状態の著しく不良な症例は適応から除外されることが多い。弓部分枝のmalperfusionを伴う脳虚血例のうち、昏睡等の広範な脳障害を合併した例³²⁰⁾では、体外循環による不可逆的な脳障害を合併することが多いことから適応から除外されることが多い。ただし、大動脈解離発症直後において脳障害の判定は困難なことが多く、神経学的所見のみならず、頸部エコーによる頸動脈の解離の有無、真

図19 急性大動脈解離の手術戦略



腔と偽腔の血流とその方向等を迅速にチェックする。また、時間が許せば頭部CT、MRI等を用いて総合的に判断する。通常、意識障害は一過性のことが多く、不可逆的脳障害であるか否かの判定は慎重に行うべきである³²¹⁾。

②急性大動脈解離手術の実際

1) 手術の原則

entryを含んだ大動脈人工血管置換術を行う。すなわち、上行大動脈にtearが存在するならば上行大動脈置換、弓部にtearが存在すれば、近位弓部置換術、弓部全置換術、近位下行大動脈tearに存在するならば、弓部全置換術+真腔内にElephant trunk留置^{322), 323)}、あるいは下行大動脈置換術を行う。急性大動脈解離においてtear直接閉鎖術で対応できる症例はほとんど存在しない。近年、手術成績の向上に伴って、A型解離のうちtearが弓部あるいは弓部分枝、下行大動脈に存在する場合やMarfan症候群に伴うA型大動脈解離には弓部全置換にelephant trunk法を併用した拡大再建術が施行されるようになり、その成績は概ね良好である³²⁴⁾。以下に各術式を述べる。

- (1) 上行大動脈置換：胸骨正中切開にて上・下大静脈脱血、大腿動脈³²⁵⁾あるいは、上行大動脈真腔送血³²⁶⁾、腋窩動脈送血³²⁷⁾による体外循環を補助手段として用いる。脳、腹部臓器等のmalperfusionを合併している場合には送血路を複数にして、上行大動脈、腋窩動脈および大腿動脈送血を併用することがある。また、左室心尖部より送血を行う報告もある。上行大動脈にtearが存在する場合、軽度低体温、大動脈遮断下に上行大動脈置換を行うことも可能であるが、脆弱な解離大動脈に遮断鉗子を置くと、大動脈損傷を来すため、極力控えるべきである。現在の標準的な補助手段は中枢温を20℃以下に冷却する超低体温循環停止法²⁹⁹⁾である。このとき上大静脈送血を追加する逆行性脳灌流法を併用することもある。手術は超低体温循環停止としたところで上行大動脈を切開し、tearの位置を確認し、これを切除する。置換範囲を決定して人工血管置換を行うが、末梢側吻合には大動脈遮断を行わず、超低体温循環停止下にopen distal anastomosis法を用いる。また、tearが上行大動脈遠位側あるいは弓部近位側に存在する場合には、tearを切除して、腕頭動脈より左総頸動脈起始部付近まで大動脈弓小弯側に切開を延長しBevelした人工血管に置換するhemiarch置換を行う。
- (2) 中枢側の偽腔が残存する際には外膜側をTeflon feltで補強して断端形成を行い、人工血管を縫着する。

末梢側も偽腔が残存する場合には、偽腔を閉鎖するように中枢側同様に断端形成を行って、真腔にのみ血流が流入するように人工血管を吻合する。

- (3) 弓部全置換：tearが弓部に存在する場合には、以前はtear切除を行わずに上行大動脈置換（hemiarch置換を含む）にとどめる報告もあったが、tear切除を原則とする大動脈解離の治療という観点からはできる限り上行-弓部全置換が望ましい³²⁸⁾。また弓部の解離が複雑で、弓部の修復が必要な場合、malperfusionで弓部分枝の血流維持が困難な場合、また、弓部分枝自体にtearが存在する場合も弓部全置換の適応となる。Marfan症候群に発生したA型大動脈解離においてはtearが上行大動脈に存在していても、hemiarch置換を行った場合、残存する弓部大動脈の拡大が認められることがあるため、弓部全置換の適応である^{329), 330)}。近年、内膜側からの補強、吻合部のリーク予防、末梢解離腔の閉鎖目的に下行大動脈の真腔へ径18～22mmの人工血管を5～10cm内挿して吹き流し様にするelephant trunk法³²³⁾を併用することで良好な成績を得たとの報告がある。また、A型大動脈解離の中には、tearが下行大動脈に存在する例³³¹⁾もあり、それに対する術式は左開胸でtearを切除して遠位弓部、下行大動脈置換を行うよりも、胸骨正中切開による弓部全置換+elephant trunk法を行うことで、末梢側偽腔の血栓閉鎖化が可能である³²³⁾。また、かかる症例に対してはTEVARによるentry閉鎖術も試みられているが³³²⁾、遠隔成績の報告が待たれるところである。弓部全置換の手術手技は、最初に末梢側の残存解離腔を閉鎖するよう断端形成を行い（大多数の症例はelephant trunk法でこれを達成する）、4分枝付き人工血管を縫着する。次いで、中枢側吻合を行って、弓部3分枝を順次再建する。また、近年、Frozen elephant trunkを下行大動脈に挿入し、弓部全置換術を行うHybrid手術も増加してきた^{333)～335)}。この際の補助手段として、最近では循環停止法よりも選択的脳灌流法^{299), 336)}を用いる施設が多くなってきた。
- (4) B型解離：日本胸部外科学会の集計⁷⁸⁾にあるように、急性B型解離で手術適応となる症例数は急性A型の1/20、全国でも年間200例に満たない。その大部分は破裂か、重篤な臓器灌流障害を合併している症例で、当然のことながら手術成績も不良である。手術は通常、部分体外循環、一部の施設で左心バイパス法を用いてentryを含む下行大動脈置換術が行わ

れている³³⁷⁾。また、近位側大動脈を遮断せずに、超低体温下、循環停止法を使用してopen proximal anastomosisが必要な場合もある。しかしながら、急性B型解離の複雑病変に対する治療の中心は血管内治療に移りつつある^{318), 319), 337)}。

2) 大動脈弁逆流

- (1) 大動脈弁吊り上げ：解離の進展により、大動脈弁交連部が離開し、弁尖が左室方向に下垂し、弁逆流が発生する。Marfan症候群等に合併する大動脈弁輪拡張症や、器質的大動脈弁病変を有する症例以外では、大動脈交連部を吊り上げ、冠動脈遠位側で人工血管と吻合、近位側の遺残解離腔は生体接着材料で閉鎖する術式が可能である³³⁸⁾。諸家の報告でも大動脈弁吊り上げ術の遠隔成績はBentall手術と比較しても遜色なく、術後QOLを鑑みるとまず試みられるべき術式かと考えられる³³⁹⁾。
- (2) 大動脈基部置換：TearがValsalva洞深く侵入している症例、既に大動脈弁輪拡張(annulo-aortic ectasia; AAE)を伴っていた症例等では、従来からBentall手術が適応とされ、現在も標準術式である³⁴⁰⁾が、最近では自己弁温存基部置換術(remodeling; Yacoub³⁴¹⁾, reimplantation; David³⁴²⁾)が試みられるようになった。本術式は大動脈弁尖の異常がない症例が適応で術後抗凝固療法を必要としない等の利点を有しているが、Bentall術式と比較して操作が複雑で習熟を要する²⁸⁵⁾。

3) 分枝灌流異常

急性大動脈解離の病態を複雑化、重症化させている主要原因であり、20～40%の症例で、大動脈あるいは、分枝の真腔が圧迫されたり、分枝口の閉塞等により、様々な症状で発現する³⁴³⁾。これらのうち、冠動脈異常は5～10%、弓部分枝は30～40%、腹部分枝は30%前後、下肢領域は30%を占めると報告されている。

治療の原則は大動脈解離が不安定な挙動を示せば、大動脈修復が先決で、末梢血管病変への介入は2次的に行う³⁴⁴⁾。分枝灌流異常を合併した症例に対する大動脈解離修復術の成績は不良で、早期死亡30～50%と報告されている。また、虚血に陥った主要分枝数が、早期および遠隔成績に悪影響を及ぼしたという報告が多い。

- (1) 冠動脈血流異常は右冠動脈に多く発生するが、重症度はもちろんのこと左冠動脈で高い。
- (2) 弓部分枝灌流異常は解離発症時のTIA、strokeで顕らかとなるが、A型急性解離の大部分は弓部分枝そのものまで解離が及び、3分枝すべて解離なしという症例の方が少ない。解離発症時に一時的に意識消

失を伴うのが40%程度といわれるが、大部分の症例で弓部分枝末梢にre-entryが発生するために、永続する神経学的傷害を残すことは20%に満たない。問題となるのは、意識障害、片麻痺等の神経学的兆候が持続し、かつ、解離そのものが非常に不安定な症例で、手術適応に悩むことが多い。かかる症例の在院死亡率は36.2～55.9%に達し³²⁰⁾、特に頸動脈の血流消失は予後不良の徴候であり、生存率は10%を超えない³²¹⁾。

- (3) 腹部分枝も4本とも正常という症例の方が珍しく、何らかの灌流異常は常に発生している。小腸、大腸は腹腔動脈、上腸間膜動脈の二重支配を受け、かつ豊富な側副血行路を有することから、腸管壊死を来たすことは比較的まれであるが、重篤なmalperfusionが5%前後に発生し、壊死腸管の切除が必要となる。しかし、その治療成績は極めて不良で死亡率は60%以上である。腸管虚血が体外循環によって増悪するため、かかる症例においては例外的に壊死した腸管に対する処置を優先すべきで、冠動脈虚血、心タンポナーデ、破裂等、近位側大動脈解離の挙動が不安定な場合にのみ、近位側の大動脈直達手術を先行するべきであるという見解³³⁹⁾もある。また、左右腎動脈も片側が閉塞することはまれではないが、腎機能不全を来たすことは多くない。患者の高齢化に伴い、不十分な側副血行や、腎機能不全を合併する症例等が増加するに従い、血管造影による早期診断の重要性は増してきた。治療にあたり、従来までは腹部大動脈瘤開窓術、あるいは腹部分枝へのバイパス術が行われてきたが、昨今、この領域におけるInterventional radiologyの進歩は瞠目すべきもので、balloon catheter開窓術、stenting等の成績は日進月歩で、IVRの成功率90%以上、早期死亡率30%以下との報告^{48), 345), 346)}もある。
- (4) 下肢灌流異常についても、catheter interventionによる開窓術が主流となりつつあるが、外科的にfenestrationを作成したり、大腿－大腿動脈、腋窩－大腿動脈バイパス術等の非解剖学的バイパスを作成する方法も行われている。

③慢性大動脈解離

急性解離例に比較して大動脈壁がより強固で大動脈吻合がより容易であり、かつ広範囲に偽腔が拡大増大しているため、大動脈の置換範囲を拡大する傾向にあるが、体外循環確立にあたり慢性解離故に留意せねばならない点もあり、症例に応じた戦略が必要である。

1) A型解離

安全な体外循環の確立が肝要であるが、順行性に流れていた血流が、逆行性に流れた場合に必ずしも臓器血流が保たれるとは限らない。通常慢性A型大動脈解離では上行大動脈送血は不可能な状態にあり、送血部位として腋窩動脈^{347), 348)}、大腿動脈、心尖部送血³⁴⁹⁾等が選択されるが症例に応じた送血部位の決定が重要である。

また弓部分枝に解離が及び脳灌流が不確実になる可能性が危惧される場合には、分枝を末梢で離断し人工血管縫着後に灌流する等、確実な脳灌流保持を心掛ける必要がある。

①大動脈弁逆流の修復

i) 大動脈弁置換術

急性解離では約80%の症例に大動脈弁尖吊り上げ術によりARが修復されるが慢性例で大動脈弁逆流を伴う場合では大動脈弁形成を伴う自己弁温存術式を行うか、困難な場合には大動脈弁置換術を行う必要がある。

ii) 弁付き人工血管による大動脈基部置換術

バルサルバ洞が拡大したannuloaortic ectasia (AAE)に解離が合併した症例で、自己弁温存術式が困難な場合には、弁付き人工血管による大動脈基部置換術を行う。冠動脈の再建法はbutton techniqueが一般的である。冠動脈の受動困難な症例では小口径人工血管間置を行う場合もあるが屈曲防止のために短い間置が望ましい。

iii) 自己大動脈弁温存術式 (aortic valve sparing operation)

バルサルバ洞が拡大しているか、解離が大動脈基部に進展し、大動脈基部置換を必要とする症例のうち、大動脈弁尖が正常な症例もしくは形成可能な症例では、自己大動脈弁温存大動脈基部置換術が行われている。

②人工血管による大動脈再建

大動脈病変により置換範囲は異なるが、遮断鉗子による脆弱な大動脈壁の損傷の予防、病的な大動脈壁の十分な切除のため、循環停止下に、末梢側吻合を行う“open distal anastomosis”が一般的に用いられる。その際の脳保護として一般的に選択的脳灌流法 (selective cerebral perfusion: SCP) を用いるのが安全であるが、症例に応じた脳保護法が選択されている。

i) 上行大動脈置換術

内膜亀裂が上行大動脈に存在し、弓部が拡張していない症例が適応となる。末梢吻合はopen distal anastomosisを行う。遠隔期弓部大動脈に対する再手術回避のためには真腔への吻合が望ましいものの、臓器虚血の可能性を併せて考慮する必要がある。冷却中に大動脈遮断を行い、中枢の処置を先に行うものもあるが、この場合は遮断に

伴うmalperfusionに注意する必要がある。一方、末梢吻合を先にした場合は、グラフト側枝より順行性送血、加温を行いつつ、中枢側偽腔の閉鎖、断端形成後、中枢側吻合を行い、上行大動脈を置換する。

ii) 上行・部分弓部置換術 (hemiar arch replacement or partial arch replacement)

内膜亀裂が弓部大動脈の小弯側に存在する場合、内膜亀裂を含む弓部大動脈を斜めに切除し、偽腔を閉鎖し、弓部大動脈の小弯側を部分的に置換することができる (hemiar arch replacement)。弓部分枝に解離が及んでいるような場合には、1分枝または2分枝再建 (partial arch replacement) することで安全性が高まり、手技がむしろ簡便化する症例もある。また弓部大弯側に内膜亀裂がある場合も、partial archで対処可能である。

iii) 上行・全弓部大動脈置換術 (total arch replacement)

下行大動脈にtearを認める逆行解離例、弓部大動脈の破裂あるいは拡大例、弓分枝動脈の閉塞例、マルファン症候群等が適応となる。一般的にSCP補助下にopen distal anastomosisを行うが、下行大動脈の真腔と偽腔の隔壁を切除した後、人工血管を挿入しelephant trunkとし両腔吻合とする場合が多い。四分枝付き人工血管と大動脈断端を吻合後、側枝より順行性送血を開始し、順次弓部分枝、中枢側吻合を完成させる²⁹⁰⁾。

iv) 大動脈基部を伴う上行・弓部大動脈置換術

基部置換と弓部置換の両者の適応を有する症例に行われる。Marfan症候群では、後述するごとく、二期的に左開胸下に下行大動脈置換あるいは胸腹部大動脈全置換術を行う必要性が生じる症例が多い。

V) 一期的広範囲胸部大動脈置換術

Stagedにできない症例では、両側前方開胸や胸骨正中切開 (+ 左開胸) から一期的に上行弓部～下行大動脈置換を施行する^{291), 350)}。

2) B型解離

i) 下行大動脈置換術

分離肺換気とし、左開胸から、遠位側大動脈灌流 (F-F バイパス、左心バイパス等) 下に拡大した下行大動脈を人工血管にて置換する。大動脈遮断時に遠位大動脈灌流が不確実になる可能性がある場合には末梢側大動脈の中隔を切除し、開窓後に大動脈遮断することで臓器灌流不全を防止できる。中枢吻合は解離のない部位での吻合が望ましく、中枢側を遮断する場合、大動脈遮断は左総頸動脈 (LCCA) とLSAの間になる場合が多いが、弓部大動脈の性状には十分注意を払う必要がある。

中枢遮断に伴う逆行解離を危惧し、下行置換でも下記 ii) のopen proximal anastomosisを選択する外科医も多

い、末梢側吻合を真腔吻合とするか、両腔吻合とするかは症例ごとに末梢血流を考慮して検討する必要がある、真腔吻合の場合脊髄虚血となる可能性を念頭に入れておく必要がある³⁵¹⁾。特にAdamkiewicz動脈が偽腔から供血されている場合には両腔吻合または同動脈の再建が望ましい。Adamkiewicz動脈再建を要するような場合には下記iii) 胸腹部大動脈置換に準じた治療計画をすべきである。腹部臓器虚血、特にSMA虚血の可能性がある場合も両腔吻合とすべきである。

ii) open proximal anastomosisによる部分弓部・下行大動脈置換術

内膜亀裂が弓部大動脈に存在する症例、拡張が弓部に及ぶ症例、中枢側遮断が不可能な症例が適応となる。逆行性大腿動脈送血のみでも可能であるが、malperfusionやdebrisによる脳梗塞発生を危惧し、中枢側へも送血路を確保する場合も多い。中枢側の送血部位としては、LSA、右腋窩動脈、左腋窩動脈、上行大動脈、右上腕動脈、LCCA等が用いられている。脳保護および心筋保護に十分な配慮が必要な術式であり各種工夫がなされている。脳温を反映しやすい鼻咽頭や鼓膜温で18℃以下に冷却した後、循環停止とし、弓部大動脈を開放下に中枢側大動脈を離断後、人工血管と吻合する。吻合終了後、人工血管側枝から十分にflush outした後に上半身灌流を再開し、必要に応じた弓部分枝再建、グラフト末梢側を吻合する。

iii) 胸腹部大動脈置換術

下行大動脈より腹部大動脈まで偽腔がびまん性に瘤化した症例が適応となる。特にマルファン症候群では、胸腹部大動脈置換術を必要とすることが多い。手術死亡率および対麻痺の発症率を考慮し可能な限り分割すべきとする意見もあるが、周到なstrategyのもと施行すれば良好な成績も報告されている^{315), 352)}。脊髄虚血に関してはcollateral network concept³⁵³⁾に基づき、(1) 脊髄灌流圧上昇を目的として、遠位側大動脈灌流(F-Fバイパス、左心バイパス等)に加えて血圧を高めに維持、(2) 脳脊髄液ドレナージの施行(脳脊髄液圧<10~13cmH₂O、ただしドレナージ量<15mL/hr)、(3) 大動脈開放時の肋間動脈、腰動脈からのstealの防止(内腔からBalloon catheter留置、外側からのクリッピング等)、(4) 術前の脊髄栄養動脈の同定(MD-CT, MRA)および同動脈の再建、(5) 小範囲分節遮断法(2分節以下が望ましい)³⁵⁴⁾、(6) 薬理学的脊髄保護、(7) 中等度低体温、等が用いられているが、慢性解離症例においては多くの肋間動脈、腰動脈が開存しているため、特に(3)と(5)に留意した手術計画が必要である。腹部主要分枝動脈の再建は、腹

腔動脈と上腸間膜動脈の選択的灌流 および左右腎動脈の選択的灌流または4℃ Ringer's lactate solutionの灌流³⁵⁵⁾にて再建を行う。なお、中枢側大動脈遮断が困難な症例、あるいは分節的大動脈遮断が困難な症例では、DHCA補助下で大動脈再建を行う必要がある。

4

大動脈解離・真性大動脈瘤の外科治療の成績

①大動脈解離の外科治療の現況と成績

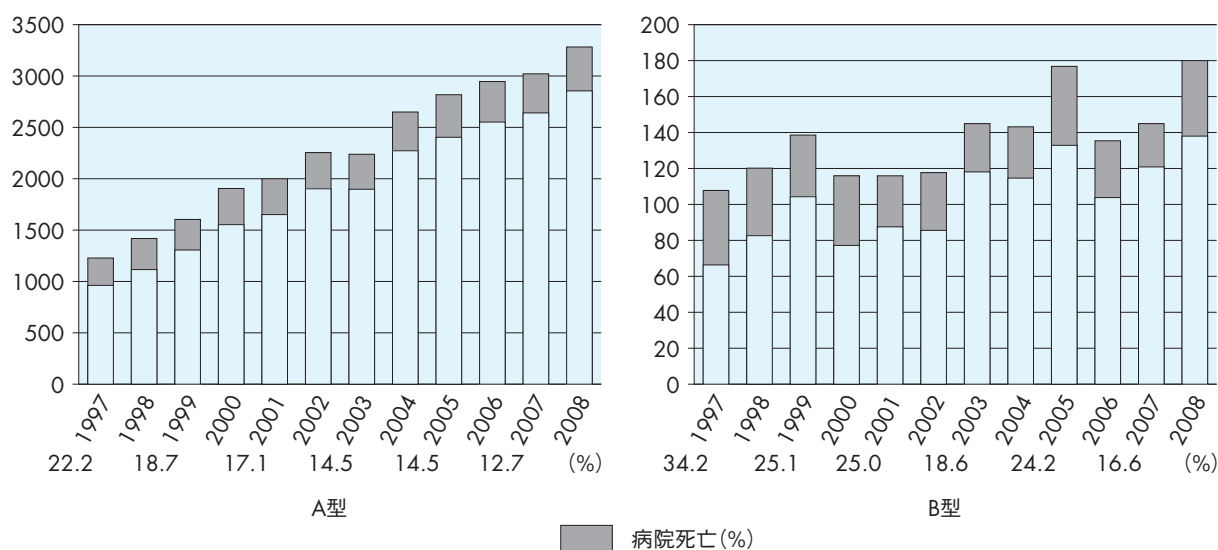
画像診断法の進歩による大動脈解離発症直後の早期診断が可能となり、補助手段の改良による弓部置換、さらに最近では生体糊やstent-graftの導入により、治療成績も向上している^{167), 356)~360)}。急性A型解離に対する諸家の手術成績は院内死亡5~32.5%と報告され、最近10年間の国内施設における外科治療成績を文献から検索すると、施設により成績に差があり、また、Stanford A/Bの病型、超急性期手術か発症3日目以後の手術かによっても異なるが、最近では急性A型解離手術の病院死亡は10%前後に向上している。日本胸部外科学会学術調査によると、我が国全体の手術成績(図20)は急性A型手術における病院死亡の割合は、1997年は1,223例中22.2%、2000年は1,901例中18.3%、2005年は2,816例中14.6%、2008年は3,283例中13.0%と症例数は増加し、成績も大きく向上しつつある。一方急性B型手術における病院死亡の割合は1997年は105例中34.2%、2000年は116例中33.6%、2005年は177例中24.2%、2008年は180例中22.8%と症例数は微増、成績は緩やかに向上しているものの、満足すべきものではない。急性A型大動脈解離における手術死亡の危険因子として、80歳以上の高齢者³⁶¹⁾、術前ショック、臓器灌流異常(malperfusion)³⁶²⁾、術前の脳障害、術中の大量出血等が挙げられ、その在院死亡は80%を超える報告もある。今後、かかる症例に対する成績の向上が急務であると考えられる。

また、急性大動脈解離の病院前死亡は、いわゆるCPAOAの少なくない比率を占めるものと思われ⁸¹⁾、本疾患での死亡率を減少させるためには、高血圧スクリーニング、CT検査等や、救急医療体制の整備の重要性が強調される。

②真性胸部・胸腹部大動脈瘤の手術治療の成績

部位別の手術成績を、近年の主な真性瘤の待機手術を主とした英文のシリーズ^{207), 210), 278), 286), 331), 363)~381)}からと、2008年の日本胸部外科学会の集計⁷⁸⁾から非解離の待機手術の成績を表にして別に記す(表24)。2008年

図20 急性大動脈解離手術成績（日本胸外科学会学術調査）

表24 非解離性胸部・胸腹部大動脈瘤の手術成績
（日本胸外科学会，2008年）

置換範囲	症例数	在院死亡
上行	836	20(2.4)
基部	677	22(3.2)
上行+弓部	1790	113(6.3)
弓部+下行	165	13(7.9)
下行	452	22(4.9)
胸腹部	348	35(10.1)
バイパス	11	0(0.0)
ステントグラフト	952	33(3.5)
1) 経カテーテル	730	20(2.7)
2) open stent		
a) 弓部置換を伴う	74	0(0.0)
b) 弓部置換を伴わない	142	13(9.2)
不明	6	0(0.0)
合計	5317	264(5.0)

Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2010;58(9):493より引用

の日本胸外科学会の集計は日本で実際に行われた胸部大血管手術のほとんどをカバーしていると思われ、信頼性の高いデータである。

上行、基部大動脈瘤に対する待機的な人工血管置換術、Bentall型の手術、大動脈弁温存基部置換術の周術期の成績は一般的に良好である^{278), 286), 363) - 365), 382)}。急性大動脈解離を除いた上行大動脈瘤、基部大動脈瘤の死亡率の報告は0～8%，平均3%程である^{278), 286), 363) - 365), 382)}。2008年の我が国の集計では死亡率2.8%であった⁷⁸⁾。

弓部大動脈瘤については、死亡に加えて脳合併症が臨床的に重要な転帰である。手術成績は近年の成績では死亡率2～19%，平均6%程、脳合併症は永続する脳梗塞

の報告が3～18%である^{366) - 368), 370), 372), 375)}。我が国集計では死亡率6.3%であった⁷⁸⁾。

胸部下行、胸腹部大動脈瘤の手術に関しては、置換領域の肋間動脈の血流が一時的または永続的に途絶えることによる脊髄の虚血のための対麻痺が、臨床的に重要な転帰となる。胸部下行については英文文献で手術死亡率は3～12%，平均6%ほど^{331), 373), 374), 376), 377)}。我が国集計では4.9%，胸腹部大動脈瘤では死亡率7～11%，平均9%ほどである^{210), 375), 378) - 381)}。我が国集計では10.1%であった⁷⁸⁾。対麻痺の危険は瘤の範囲により大きく異なり、Crawford II型で特に危険であるが、臨床的な胸腹部のシリーズでの発生の報告は2～27%，平均10%ほどである^{210), 375), 378) - 381)}。

早期死亡のリスクファクターとなる術前因子として、緊急手術、年齢、腎不全、脳血管障害等が多くの報告でほぼ一致して同定されるものである^{207), 210), 278), 286), 331), 363) - 381)}。

2 腹部大動脈

1 非破裂性腹部大動脈瘤

①手術適応（Ⅲ-3表13）

腹部大動脈瘤の外科治療は、疾患の手術適応に加えて、患者の手術リスクや生命予後を考慮して決定する。また、日本血管外科学会のアンケート調査によると、2008年度の日本の血管外科主要317施設での腹部大動脈瘤の待

期手術（EVARを除く）死亡率は0.5%であり、欧米の報告に比較して著しく良好である。手術適応を決定するときは施行施設の手術成績も考慮する。

1) 最大短径、形状

55mm以下の動脈瘤に対する治療方針を決定するためのRCTが2つ報告された^{221), 257)}。いずれも経過観察群と早期手術群との間に遠隔期生存率の差はなく、また、女性には破裂率が男性より高かったことで、手術適応とする最大短径を男性で55mm、女性で50mmとすることが推奨された。一方、経過観察群の60%以上が試験期間中に手術となり、多くの動脈瘤は拡大することも確認できた³⁸³⁾。このため、手術リスクが少なく長期生存の可能性のある患者、あるいは、十分な経過観察を行うことが不可能な患者では、40～50mmのサイズでも手術適応とする場合がある。最大短径が40mm未満の瘤は破裂のリスクがほとんどなく、手術適応とならない。嚢状瘤や瘤の一部が突出している瘤は破裂しやすく、径50mm以下でも手術を検討する。

2) 拡張速度、症状

拡張速度は瘤径により異なる（Ⅱ-1-4、Ⅲ-3-1表6）。RCTはないが、拡張率5mm/6か月以上で手術とする意見が多い^{384), 385)}。有症状の動脈瘤は破裂の危険があり手術適応と考えられる^{386), 387)}。

3) 特殊な瘤

末梢への塞栓源となっている瘤は径が小さい瘤に多く見られる^{229), 230)}。頻回に塞栓症が認められる場合は手術を考える。感染性瘤は破裂の可能性が高いため、手術治療を行う。凝固異常の原因となっている瘤は手術適応となる²³¹⁾。

②術前評価

1) 大動脈瘤・合併する他部位の動脈瘤の評価

95%の腹部大動脈瘤は腎動脈分岐以下に生じるが³⁸⁸⁾、腎動脈直下より拡大する瘤があり腎動脈分岐上部での大動脈遮断を必要とする。その他、12%に合併する胸部大動脈瘤³⁸⁹⁾、腎動脈下極枝の存在、約1/4に合併する内腸骨動脈瘤¹¹⁾、3.5%に合併する末梢動脈瘤（大腿動脈、膝窩動脈）³⁹⁰⁾をCTで確認する。

2) 手術リスクの評価

腹部大動脈瘤の手術死亡率に影響する因子として、患者の心機能、肺機能、腎機能、年齢、瘤の腎動脈との位置関係、内腸骨動脈瘤合併の有無、大動脈壁の石灰化の程度、炎症性動脈瘤、術者の経験がある^{391)～396)}。多数の手術を行っている専門施設で腹部大動脈瘤の待機手術治療を行う場合は成績は良好で、手術死亡率は1～5%

と報告されており、我が国では1%以下との報告も多い³⁹⁷⁾。専門施設に限定しない場合は手術死亡率は4～8%と高くなる^{393), 395), 398)～403)}。

3) 虚血性心疾患の評価

腹部大動脈瘤患者は高頻度に虚血性心疾患を合併するため⁴⁰⁴⁾、ACC/AHAの非心臓手術患者の周術期心臓評価のガイドラインでは高リスク群に分類されている⁴⁰⁵⁾。このガイドラインによると、腹部大動脈瘤術前患者は(1)不安定/重症狭心症、(2)心筋梗塞発症1か月以内、(3)非代償性心不全（新規発症あるいは悪化、NYHA Class IV）、(4)重症不整脈（AV block、未治療af、新規発症VT）、(5)重症弁膜症といった状態の重症心疾患を合併する場合は、冠動脈造影を行い心疾患の治療を優先する。一方、METs（Metabolic equivalents）が4以上の運動（子どもと遊んだり、水中で運動ができる等）が可能で無症状の患者は、心機能良好として特に心機能を評価することなく手術が可能である。METsが4未満の活動しかできない心機能不良な患者、あるいは心機能に関する情報が不明の患者では、(1)軽度狭心症、(2)心筋梗塞既往（含異常Q波）、(3)代償性心不全/心不全既往、(4)糖尿病、(5)腎不全（Cr>2.0mg/dL）のリスク因子を3以上持つ場合は非侵襲的心機能検査を行い、侵襲的検査はその検査結果が治療に大きく貢献する場合に限って行うべきとしている。リスク因子が3未満の場合はそのまま手術を行うことを勧めている。

心疾患の高リスク群は周術期b-blocker^{406), 407)}やstatin⁴⁰⁸⁾を投与することで、術後の心筋梗塞の発生を低下させることができると報告されている。冠動脈狭窄例に術前に冠血行再建を行うかどうかは議論がある。負荷心筋シンチで中～高度の心筋虚血がある症例では、冠血行再建を行うことで遠隔期の生存率が伸びると報告されている⁴⁰⁹⁾。一方、LMTが50%以上の狭窄、EFが20%以下の左室不全、高度の大動脈弁狭窄を除外した、安定した冠動脈病変の患者では術前に冠動脈血行再建を行っても、周術期の急性心筋梗塞、あるいは遠隔期死亡は減少しなかった⁴¹⁰⁾。「安定した冠動脈病変」の診断基準や、b-blocker, statin, 抗血小板剤等の効果の評価に関しては今後の検討課題である。

腹部大動脈瘤術後の心臓合併症はEVARでも発生率是不変との報告もあるが⁴¹¹⁾、多くの報告は直達術に比較して減少しているとしており^{412), 413)}、心臓合併症を持つ場合はEVARを検討する。

③術式

1) アプローチ

腹部大動脈瘤に至る方法には、経腹膜アプローチと後腹膜アプローチがある。経腹膜アプローチは素早く広い視野が得られ、腹腔内臓器の検索ができるという長所を持つが、術後腸管運動の回復が遅れる傾向がある。後腹膜アプローチは複数の開腹術、腹膜炎、腹部臓器放射線照射等の既往を持つ「hostile abdomen」の患者や、傍腎動脈瘤や炎症性動脈瘤等腎動脈分岐上部大動脈を遮断する必要がある患者に対して、左腎を右側に脱転する操作が可能のため有効なアプローチとされるが、アプローチに時間がかかり、術後の創痛、創ヘルニアの発生頻度が高い等の短所がある^{414), 415)}。最近ではEVARが行われるようになり、直達手術の対象が変化し、解剖学的にEVARに適さない瘤とすることが多くなってきたため、症例ごとに適したアプローチを選択することが重要である。

2) 大動脈遮断

大動脈遮断部位は術前にCTで壁の石灰化、アテロームの状況を評価しておく必要がある。腎動脈下大動脈で遮断ができない場合は、腹腔動脈上部を含めた腎動脈上部大動脈の遮断が必要となる。腎動脈上部大動脈遮断で腎機能低下や合併症が増加する可能性はあるが、手術死亡率は腎動脈下大動脈遮断の場合と変わらない^{416), 417)}。

3) 人工血管の選択

人工血管の種類による合併症の差はなく、選択は術者の好みでよい^{418), 419)}。ストレートグラフトか二又グラフトかの選択は腸骨動脈の拡張状況で判断する。

4) 骨盤血流維持

腹部大動脈瘤手術では下腸間膜動脈、内腸骨動脈の血流が障害され、S状結腸・直腸虚血、腎筋跛行、性機能障害、脊髄虚血の問題が生じる場合があるが、その発生は複数の因子に影響される。

下腸間膜動脈再建の虚血性腸炎予防効果は依然賛否両論があり^{420) - 423)}、RCTも行われたが、下腸間膜動脈再建は虚血性腸炎予防に効果がないとの結論だった⁴²⁴⁾。腹腔動脈や上腸間膜動脈に狭窄性病変を認める、下腸間膜動脈からの拡張した側副血行路を認める、結腸切除の既往がある、内腸骨動脈が温存できない等の場合には、結腸虚血予防のため下腸間膜動脈の再建を検討する必要がある。

S状結腸・直腸虚血、腎筋跛行、性機能障害、脊髄虚血等の予防のため、従来内腸骨動脈は少なくとも一側は再建するべきとされてきた。どちらか一側の内腸骨動脈を再建した場合の結腸虚血発生は0.3%、両側再建しな

かった場合は2.6%との報告がある⁴²⁵⁾。48例の両側内腸骨動脈非再建（EVAR32、直達術16）で、重症合併症を認めなかったが、腎筋跛行が42%、勃起障害が14%に発生したとの報告がある⁴²⁶⁾。明確なエビデンスはないが、少なくとも一側の内腸骨動脈血流を確保することが望まれる^{427), 428)}。

2 破裂性腹部大動脈瘤

①診断

腹痛・背部痛があり、ショック状態で腹部に拍動性腫瘤を認めた場合は腹部大動脈瘤の破裂を疑う。30%は誤診されているとのデータもある⁴²⁹⁾。超音波検査は動脈瘤の存在診断には必須であるが、破裂の診断感度は落ちる。CTは確定診断に有用であるが、高速CTであっても手術までの時間のロスとなるので診断が確定しない場合に限るとの意見もある。CTで後腹膜血腫が証明できなくても腹部大動脈瘤患者で原因不明の腹痛・背部痛がある場合は緊急手術を考慮する。

②治療

大動脈瘤破裂の診断がついたならば、可能な限り早く手術室に搬送し、大動脈を遮断して出血をコントロールすることが最も重要なポイントである。大動脈遮断前に輸血・補液で血圧を上昇し過ぎることは一旦被覆された破裂孔からの再出血につながるため、80mmHg程度に抑える^{430), 431)}。

通常は開腹し、血腫の状況で腹腔動脈上部の大動脈あるいは腎動脈下部の大動脈を遮断し、出血をコントロールする。後腹膜アプローチを推奨する意見もある⁴³²⁾。動脈瘤破裂の手術ではヘパリンは原則として使用しない。

閉腹は一次的に行うことが多いが、腹腔内圧が上昇し腹部コンパートメント症候群となる可能性が強い場合はdelayed closureを行う場合もある⁴³³⁾。

③治療成績

血管外科の手技や病態生理の理解に伴う術後管理が進歩したにもかかわらず、腹部大動脈瘤が破裂した場合の治療成績の向上はみられていない。病院へ到着した患者でも死亡率は40～70%である^{434) - 436)}。循環不全に伴う多臓器不全、呼吸不全、腎不全を合併するうえ、破裂例では結腸の虚血が生じる場合が3～13%に見られ^{437), 438)}、高率に致命的な合併症となる。

3 腹部大動脈瘤外科治療後遠隔期生存率

腹部大動脈瘤の術後の遠隔生存率は5年で約70%と、年齢、性で補正した腹部大動脈瘤のない一般人口の生存率約80%より低下している^{401), 439) - 443)}。10年生存率は約40%である。腹部大動脈瘤の患者は術前より心疾患、COPD、高血圧、高脂血症、脳血管障害、癌等の合併が多く、これらが術後の生命予後も規定しており^{221), 444)}、術後の遠隔死因の2/3は心・脳・血管疾患である。生存率に影響を与える因子は、年齢、心疾患（心不全、狭心症、心電図上の虚血、陳旧性梗塞、左室肥大、不整脈）、高血圧、COPD、腎機能、継続する喫煙であり^{401), 442)}、術後これらの管理が必要となる。

は、急性解離に伴う malperfusion syndrome に対しての経カテーテル的開窓術（fenestration）や狭窄した真腔や分枝血管へのベアステント留置から開始され、当初は外科治療の補助療法として行われていた^{131), 445)}。

一方1991年に腹部大動脈瘤に対するステントグラフト（stent-graft）留置術が報告され⁴⁴⁶⁾、1994年には胸部大動脈に対する経験が報告された⁴⁴⁷⁾が、大動脈解離に対しては積極的には施行されていなかった⁴⁴⁸⁾。しかし1998年に大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖の成績が報告され⁴⁴⁹⁾、さらに1999年にはエントリー（entry）閉鎖目的のステントグラフト内挿術と外科治療の成績の比較¹⁶⁶⁾や、急性大動脈解離に対する本治療の初期成績¹⁶⁷⁾が報告され、その低侵襲性と従来の外科治療に劣らない初期成績により注目を集めた。

我が国における大動脈解離に対するステントグラフト留置術は慢性期の瘤化した症例やULPをもつ限局解離症例等に行われることが多く、欧米での破裂・切迫破裂例や臓器虚血例等緊急例に対し積極的に留置されてきたのと対照的であった^{450) - 452)}。さらに最近我が国でも胸部留置用の企業製ステントグラフトが認可されたが、適応疾患は真性瘤となっている。

大動脈解離に対するカテーテル・インターベンションは、現在ステントグラフト留置によるエントリー閉鎖が主流となっているが、その適応、留置のタイミング、使用デバイス等は施設により未だ一定していない。

VI 血管内治療

1 大動脈解離（大動脈解離に対する血管内治療における推奨：表25）

1 はじめに

大動脈解離に対するカテーテル・インターベンション

表25 大動脈解離に対する血管内治療

Class I	
1. 血管内治療後慢性期の経過観察（画像診断を含む）	(Level C)
2. 外科手術チームのバックアップ	(Level C)
3. 解離に伴う合併症を有するStanford B型急性大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖	(Level C)
Class II a	
1. 大動脈解離により真腔が圧迫され虚血に陥った分枝血管に対するステント留置 *急性期例では発症早期での治療が重要	(Level B)
2. 急性B大動脈解離真腔閉鎖例に対する発症早期でのカテーテル的開窓術	(Level B)
3. 外科手術適応を有するStanford B型慢性大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖	(Level B)
4. 逆行性解離によるStanford A型急性大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖	(Level B)
Class II b	
1. Stanford B型慢性大動脈解離の外科治療ハイリスク症例に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖	(Level B)
2. 急性大動脈解離真腔狭窄部に対するステント留置	(Level C)
3. 将来の瘤化防止を目的としたStanford B型急性大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖	(Level C)
Class III	
1. 解剖学的適応条件を満たさない例への使用	(Level B)
2. 分枝血管が明らかにstatic compressionにより虚血に陥っているStanford B型急性大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖	(Level C)
3. 主要分枝が偽腔から灌流されているStanford B型慢性大動脈解離に対するステントグラフトによるエントリー閉鎖 *カテーテル的開窓術を同時または先行させて施行する場合はClass II b Level C	(Level C)

以上は血管内治療に習熟している施設であることが前提となる。

本稿では最近の動向を取り入れた大動脈解離に対するカテーテル・インターベンションの適応、考え方を中心に解説する。

2

経カテーテル的開窓術，狭窄または閉塞真腔・分枝血管に対するステント留置術

①適応

主に急性解離に伴う malperfusion syndrome に対して行われる。

リエントリー（re-entry）がないか、または小さいと偽腔の内圧が真腔より上昇し偽腔により真腔が圧排され、閉塞や狭窄が起こる。経カテーテル的開窓術（Class II a, Level B）は、偽腔から真腔への血流口を作成または拡張し、真腔に対する偽腔内圧を相対的に低下させることにより真腔閉塞や狭窄を解除することを目的としている。また解離が及んだため起こる分枝血管の閉塞、狭窄のうち偽腔の圧により血管内腔が圧迫されて起こるもの（dynamic narrowing）についても偽腔の減圧により改善する可能性がある¹³¹⁾。

分枝動脈の狭窄に対しては、開窓術やステントグラフト留置によるエンタリー閉鎖に併用して分枝動脈にステントを留置することがある。または単独に急性期または慢性期に留置する（Class II a, Level B）場合もある。

一方真腔の狭窄に対しては、開窓術後の補強として、または単独にステントやステントグラフトが留置（Class II b, Level C）されていたが、現在はエンタリー閉鎖が優先され、エンタリー閉鎖が不可能な特殊な場合にのみ施行されている。

②方法

1) 経カテーテル的開窓術

閉塞または狭窄している分枝動脈近傍の剥離内腔を狭窄した腔（通常は真腔）から拡張した腔（通常は偽腔）へガイドワイヤーの硬い先端部または穿刺針（Brockenbrough, Colapinto等）を貫通させ、これをガイドに直径12～15mm、長さ20～40mmのバルーンカテーテルを挿入しバルーンの拡張によりフラップを裂いてリエントリーを作成する。

2) ステント留置術

虚血に陥った分枝動脈の内腔へ通常のPTAの手法に準じて挿入・留置する。分枝動脈の内腔への留置は、拡張力や程度が調節しやすいバルーン拡張型が用いられることが多いが、狭小化した大動脈にステントを留置する

場合は、真腔の拡大が持続する可能性があり、自己拡張型が選択される。

③治療成績

Slonimらは臓器虚血（腸管、腎、下肢等）を伴った急性大動脈解離40例に対し、ステント留置のみを24例に、ステント留置とバルーン開窓術の同時施行を14例に、バルーン開窓術のみを2例に施行し成績を報告している³⁴⁵⁾。虚血領域の改善は37例93%で成功しているものの、10例25%が腸管虚血や偽腔の破裂等により30日以内に死亡しており、早期成績に影響する有意な因子は3臓器の虚血の合併と発症からインターベンションまでの時間であったと述べている。

3

ステントグラフト内挿術によるエンタリー閉鎖術

①適応

本法は原則としてエンタリーが下行大動脈に存在するB型解離が適応となるが、主に外科手術が必要であるが従来の開胸手術ではハイリスクと考えられる慢性期例に施行している施設^{450), 453)}と合併症を有する急性B型大動脈解離（complicated type B）に対し施行している施設^{454) - 456)}があり、その適応については未だ意見の一致を見ていない。

特に急性大動脈解離では、挿入手技による脆弱なフラップの新たな内膜亀裂の発生や逆行性解離、血管損傷の発生が危惧^{173), 371), 457)}されるが、狭窄した真腔や分枝動脈の拡大が容易に得られるという利点が認められる^{167), 234), 458)}。

我が国では有症状の大動脈解離に対し緊急でステントグラフトを挿入している施設は限られているが、海外では積極的に行われており、欧州よりの131例の報告では、破裂、拡大、分枝動脈閉塞等の有症状例が57%を占め、うち46%が緊急留置であった⁴⁵²⁾。さらに2006年に報告された急性B型解離に対するステントグラフト治療のmeta-analysis¹⁷⁴⁾でも、IRADに登録されている手術治療、内科治療の成績に比べてステントグラフト治療の成績が良好であったことが示され、海外では合併症を有する急性B型大動脈解離に対するステントグラフト留置の有効性はほぼ確立されている⁴⁵⁴⁾（Class I, Level B）。

またエンタリーが下行大動脈に存在し解離が逆行性に上行大動脈まで及んでいる逆行性解離によるStanford A型症例に対しても手術成績が不良なことより症例によっては急性期でも本治療の適応と考えているグループも認

められる^{234), 459)}。

一方慢性解離に対する治療成績については、大規模比較試験の結果（INSTEAD Trial）が2009年に報告された¹⁷⁵⁾。2年間の経過観察ではステントグラフト留置は内科治療に比べ、偽腔の血栓化や大動脈の径等大動脈のremodeling自体には好影響を与えたものの生存率や大動脈事故回避率には有意差がなかったことが示された。また偽腔の血栓化率も急性期に比べ低いとの報告もあり慢性解離に対する適応は海外でも未だ一致をみていない⁴⁵⁴⁾（Class II b, Level B）。

本法は閉鎖すべきエントリーの前後でステントグラフトが大動脈壁と十分に圧着固定される部分（landing zone）が必要で、圧着固定が不十分であれば、血液がすきまを通りエントリーに流入してしまう（エンドリーク：endoleak）。このため十分なlanding zoneを得ることが必要なため閉鎖可能なエントリーの部位は限定される。

解剖学的な適応としては、中枢側はエントリーが左鎖骨下動脈分枝部より1～1.5cm以上末梢にあるものが適応とされることが多く、末梢側は最近の知見で脊髄虚血発生の頻度が低いことより腹腔動脈直上までの留置を可能とする施設が多い。

また慢性期例では真腔が変形、狭小化し内膜が肥厚硬化しているためステントグラフトの留置直後は真腔の十分な拡大が得られないこと⁴⁴⁹⁾や分枝動脈が偽腔より灌流されている場合はエントリーの閉鎖により虚血に陥ることも問題点として挙げられ²³⁴⁾、症例によってはカテーテルによる分枝動脈部での開窓術の作成を行うこともある⁴⁶⁰⁾。

②方法

詳細は真性大動脈瘤に対する治療の項に譲るが、我が国では胸部大動脈に留置するステントグラフトは、現在企業製のものは2種類認可されており、施設によっては自作のものも使用している。

ステントグラフトに用いるステントは形状が変化する真腔に留置するため、恒久的に拡張力が得られる自己拡張型が適しており、企業製のステントグラフトでは形状記憶合金のnitinolが主流となっている。被覆材料はthin wallのDacron graftやe-PTFE graftが用いられている。

ステントグラフトのdelivery systemには24 Fr程度のサイズのTeflon sheathが用いられることが多く、カテーテルの先端にステントグラフトをpre-loadしておき留置目的部位にカテーテルを進め放出するタイプがスタンダードとなっている^{453), 461)}。

放出時には胸部大動脈内の強い血流によりステントグ

ラフトが末梢側に流されること（distal migration）が最大の問題点となる。真性大動脈瘤に対する治療で詳記するが、ATP投与による一時的心停止法⁴⁶²⁾、ステントグラフトをdeployment終了後に離脱させる（stabilizer）方法⁴⁶³⁾、Rapid pacing法等の工夫が行われている。

③成績

治療成績^{173), 175), 451), 452), 456)}を見てみると、初期成功率は70.8～94.4%、エンドリーク発生率は2.8～19%、早期死亡率は2.7～13%と報告されている。これらの報告では急性期、慢性期を合わせた報告が多く、急性期治療の率が高くなるほど早期成績は不良な傾向を示したが、術前の状態が関与すると思われる。また合併症の発生率は10.8～33%と報告されているが、脳梗塞、対麻痺等の発生頻度は真性瘤に比べ低率で、対麻痺の発生は0～2.9%、脳梗塞の発生は0～4.2%と報告されている。急性解離に対するステントグラフト治療の609例のmeta-analysis¹⁷⁴⁾では周術期脳梗塞の発生は1.9%、対麻痺の発生は0.8%と低率で、外科手術への移行率は2.3%、30日死亡率は5.3%と良好であった。また中国で行われた主にB型解離に対する1,304例のmeta-analysis⁴⁶⁴⁾では、周術期脳梗塞の発生は0.2%、対麻痺の発生は0%、30日死亡率は2.6%であった。

治療後の偽腔の状態の詳細な報告は少ないが、Shimonoら¹⁷³⁾は6か月以上、平均21.5か月の観察期間で36例中胸部偽腔の縮小を88.9%に、消失を59.3%に認めたと報告している。慢性B型解離を対象にしたINSTEAD Trialでも、胸部偽腔の縮小、真腔の拡張、偽腔の完全血栓化率はステントグラフト治療群が内科治療群より有意に優れていた。

遠隔成績の報告では2年程度の中期成績が報告されつつある。Shimonoら¹⁷³⁾は37例、平均24.5か月の観察期間で、2年後の実測生存率は97.3%、心血管事故回避率は78.3%と報告し、Hansenら⁴⁵¹⁾は24例の治療例における2年間の遠隔死亡率は17%で、4例に追加手技が、2例に外科手術が必要であったと報告している。INSTEAD Trial¹⁷⁵⁾では、2年後の実測生存率は88.9%、大動脈関連死亡生存率は94.4%と報告されている。

4 おわりに

大動脈解離に対するカテーテル・インターベンションは、ステントグラフトによりエントリー閉鎖が可能となり、適応が広がり治療成績が進歩してきた。しかし世界的にみても適応や成績は施設ごとに異なり、未だ施設ごとの経験に依存しているのが現状である。今後は我が国

でも企業製のデバイスの導入により施行施設が拡大すると考えられるが大動脈解離に適したデバイスと遠隔成績の報告はいまだ少ない。大動脈解離に適したデバイスの早期導入と遠隔成績の詳細な報告、分析が待たれる。

2 胸部大動脈瘤（胸部大動脈瘤に対するステントグラフト治療における推奨：表26）

1 はじめに

胸部大動脈瘤に対する血管内治療は、我が国においては1993年頃より自作ステントグラフトを用いてその臨床応用が開始されたが、大動脈瘤に対する血管内治療自体が長期にわたり保険適応として容認されず、さらに企業製造ステントグラフトのデバイス導入（薬事承認）も欧米諸国に比し遅れていたゆえ、普及するには至っていなかった。しかし2008年3月に企業製造の胸部用ステントグラフトが薬事承認され、現在急速に普及しつつある。胸部大動脈瘤領域におけるエビデンスは我が国においてはまだまだ少なく、今回のガイドライン改訂においても欧米でのエビデンスを強く反映させざるを得ない。

2 適応

前回ガイドライン作成時点（2004－2006年）では、その手技こそ保険適応とされていたが、企業製造デバイスは薬事承認が得られたものは存在せず、血管内治療の

適応はあくまで胸部大動脈瘤手術の困難例に対し、自作ステントグラフトにて対応できる症例に限られていた。しかし企業製造のステントグラフトが薬事承認されて以降は、この適応が大きく変革した。各疾患における適応は以下に記すが、企業製造のステントグラフトにはそれぞれのデバイスにより解剖学的適応基準が異なるため、注意されたい。

①上行大動脈瘤

上行大動脈瘤に対する血管内治療の適応は現在のところない。広範囲胸部大動脈瘤に対して、上行・弓部を人工血管置換し、弓部－下行大動脈にオープンステントグラフト、あるいはElephant Trunk＋経カテーテル・ステントグラフト内挿術（TEVAR）を行う方法は弓部の項に譲る。

②弓部大動脈瘤

弓部大動脈瘤に対する血管内治療は、高齢あるいは外科手術ハイリスク症例においてのみ容認されるべきである。現在のところ、弓部大動脈瘤治療のために開発された枝付きステントグラフト（Branched stent graft）あるいは開窓型ステントグラフト（Fenestrated stent graft）等の企業製造デバイスは、薬事承認されておらず、この領域へのステントグラフトの使用は、あくまで弓部分枝への非解剖学的バイパス術を併用したハイブリッド治療が中心となる^{465)－469)}。ただし、この弓部分枝へのバイパス手術を伴うハイブリッド治療は、脳脊髄神経合併症の発生率が通常手術（体外循環使用）と比し優位性がなく⁴⁷⁰⁾、あくまで外科手術困難例、ハイリスク例が対象となる。（Class II b, Level C）。

弓部大動脈手術において末梢側（下行）大動脈縫合のみステントグラフトにて代用するオープンステントグラフト法（欧米ではFrozen elephant trunk法、Stented elephant trunk法と呼ばれる）⁴⁷¹⁾はその死亡率、合併症発生率が通常手術に比し同等あるいは良好であるため、この領域の治療として容認されるべきである^{472)－475)}。特に、広範弓部大動脈瘤（extended arch aneurysm）症例、A型解離にて弓部置換を必要とする症例においては本法が有用とされる^{472), 475)－478)}。

また、広範弓部－下行大動脈瘤においては、弓部手術の際にElephant Trunkを下行瘤内に挿入し、後日Elephant trunkを中枢側LandingとしてTEVARを行う2期的ハイブリッド手術も普及しつつある^{479), 480)}。

表26 胸性大動脈瘤・大動脈解離に対するステントグラフト治療

Class I	
1. 外科手術のバックアップ	(Level C)
2. 外傷性大動脈損傷*	(Level B)
3. 合併症を有する急性B型大動脈解離*	(Level B)
Class II a	
1. 外科ハイリスク下行大動脈瘤*	(Level B)
2. 下行大動脈瘤破裂例*	(Level C)
Class II b	
1. 外科ローリスク下行大動脈瘤*	(Level C)
2. 外科ハイリスク弓部大動脈瘤・胸腹部大動脈瘤に対するハイブリッド使用	(Level C)
3. 偽腔拡大傾向のある慢性解離*	(Level B)
Class III	
1. 無症候55mm以下の胸部大動脈瘤に対するインターベンション	(Level C)
2. 外科治療ローリスクの弓部・胸腹部大動脈瘤	(Level B)

（※解剖学的適応のある場合）

③下行大動脈瘤

下行大動脈瘤はその解剖学的状況がデバイスの適応に適合するなら（中枢側ならびに末梢側に約2cm以上のLanding zoneが存在する場合）、外科手術治療に比し、その急性期死亡率、有害事象発生率が低率で、中間期における生存率、有害事象も良好に維持されるため^{481)–493)}、外科手術ハイリスク例では第1選択の治療として考慮されるべきである（Class II a Level B, 表26）。さらに外科手術ローリスク例と比較しても、脊髄神経障害の発生率が低く、生活の質も保たれやすいため、第1選択とすべきとの意見も多い（Class II b, Level C, 表26）。下行大動脈瘤においてステントグラフトが適応外と考えられるものは、「瘤による圧迫症状を呈するもの（食道、心臓の圧迫等）」、さらに「食道等との交通をもつ、いわゆるenteric fistula症例」、「感染瘤」である^{494)–496)}。また、喀血を伴う気管支瘻、肺瘻を伴った症例も、よい適応とはいえないが、これらの症例に対する外科手術成績が不良であるため、気管支瘻、肺瘻症例にはステントグラフトが用いられていることが多い^{494), 495), 497)}。またenteric fistula, 感染瘤に関しても、破裂等に伴い、血行動態が不良な症例では緊急避難策として、ステントグラフトが使用されていることが多い。マルファン症候群の下行大動脈病変に対するTEVARは、複数回の外科手術を回避するという意味での使用に限定される^{498)–500)}。

④胸腹部大動脈瘤

腹部主要分枝の再建を必要とする胸腹部大動脈瘤に対する血管内治療は外科手術困難例、ハイリスク例に適応される。しかし、腹腔動脈分枝直上、あるいは側副血行が確保された腹腔動脈を閉鎖するのみでLanding zoneが確保できる胸腹部大動脈瘤に対するステントグラフト治療は、下行大動脈瘤と同様に、外科手術と同等と評価されるべきである^{501), 502)}。また、腹腔動脈ならびに上腸間膜動脈、左右腎動脈等の腹部主要分枝へのextra-anatomical bypassを併用したステントグラフト治療ならびにBranched stent graft, Fenestrated stent graftを用いた胸腹部大動脈瘤の治療は、この領域の治療における最も大きな合併症である脊髄神経障害の発生を低率におさえることができるとの報告も多く、慢性期における成績が不明ながら、外科手術に対する優位性が認められる^{503)–505)}。しかし、腹部主要分枝に対するバイパス手術自体のリスクがさほど低くなく⁵⁰⁶⁾、全体としては通常の外科手術治療に優れるとはいえないため、その適応は外科手術ハイリスク症例となる（Class II b, Level C）。

⑤外傷性大動脈損傷

外傷性大動脈損傷、特に動脈管索ならびに下行大動脈に発生する外傷性大動脈損傷に対しては、ステントグラフト治療が第一選択となる（Class I, Level B）。これは大動脈損傷を伴う外傷例の大部分が大動脈疾患以外の合併外傷を伴っており、その状態下で体外循環を用いた手術を行うリスクが高いこと^{507), 508)}、ならびに大動脈治療の後、付随する合併外傷の治療を行うに至るまでの時間が長いというデメリットが存在するためである。ステントグラフト治療の場合、体外循環を使用せず治療が行えるというだけではなく、大動脈瘤治療が終了後、速やかに次の合併外傷の治療に移ることができるため、大動脈損傷を伴う多発外傷の治療成績は著明に向上した^{509)–512)}。ただし、現在、我が国において外傷性大動脈損傷に適応あるいは適したデバイスが存在せず、可及的早期の導入が望ましい。

⑥胸部大動脈瘤破裂

胸部下行大動脈瘤破裂に対するTEVARの成績は、外科手術に比し良好で、TEVARの適応となる部位においては、推奨される治療である^{455), 513), 514)}（Class II a Level C）。しかし、現在の我が国におけるデバイスの流通状況では破裂に対応できる施設は都心部に限られている。

⑦大動脈解離

別項。

3 | ステントグラフト治療の方法

胸部大動脈瘤に対するカテーテル・インターベンション治療（経カテーテル・ステントグラフト内挿術：以下TEVAR）の要点とステントグラフトを応用した治療方法を記載する。

①TEVAR

TEVARの要点は、「ステントグラフトをいかに安全に目的部位に運び、留置するか」と「いかに良好なLanding zoneを設定できるか」という2点に集約される。

1) アクセス

ステントグラフト本体を治療部位（胸部大動脈）まで運搬するためには、外径20～27 Frのシースカテーテルが通過する到達経路（アクセスルート）が必要である。このアクセスは通常大腿動脈を露出し、直接穿刺あるいはカットダウンにて行うが、大腿動脈からのアプローチが不可能な場合は腸骨動脈あるいは大動脈が用いられる

（約15%程度）。麻酔法については局所麻酔、硬膜外麻酔、全身麻酔があるが、その優劣に関しては結論が得られていない。アクセスルートが極度に屈曲している場合、ガイドワイヤーの使用方法が重要となる。一般的には、stiff wireを用いてアクセスルートを直線化する方法と、上腕動脈－大腿動脈間にpull through wireを挿入して、これをガイドにシースカテーテル、デバイスを通させる方法がある。TEVARにおいては、そのカテーテルシースのサイズがEVARに比し2～6Fr太いため、大腿動脈からのアプローチでiliac損傷の機会が多い^{451), 488), 515), 516)}。動脈解離、腸骨動脈離断等により外科的修復を必要とする症例も多く報告され^{517), 518)}、そのバックアップ体制が整った環境で治療を施行する必要がある（Class I, Level C）。

2) ステントグラフト留置におけるLanding zone

ステントグラフトにて瘤治療を行うにあたって、最も重要なことは瘤中枢、末梢におけるLanding zone（正常径大動脈－ステントグラフト間の接合部分）を確保することである。Landing zoneの壁性状が良好で、直線的かつ長い方が瘤治療として良好な結果が得られると考えられている。それゆえ、良好なLanding zoneを確保するためには、重要な大動脈分枝を犠牲にせねばならないこともしばしばである^{501), 502), 519), 520)}。ステントグラフトの治

療成績を正確かつ平等に検証するためにはLanding zoneを解剖学的に分類する必要もある。Ishimaruらは、このLanding zoneを図21のごとく分類し⁵²¹⁾、これが現在、世界的にも広く用いられている。

①左鎖骨下動脈cover、腹腔動脈cover

遠位弓部瘤、ならびに近位下行瘤の治療を行う際には、意図的に左鎖骨下動脈をcoverすることが多い（Zone2 Landing）。左鎖骨下動脈をcoverする症例ではその大部分の症例にて左上肢ならびに脳の虚血症状を伴うことはないが、このような症例では脳梗塞、脊髄神経障害の合併症が多いことも指摘されている^{519), 520)}。左鎖骨下動脈をcoverする必要がある症例では右鎖骨下動脈ならびに右椎骨動脈の開存状態ならびに左右椎骨動脈が脳底動脈レベルで交通していることを確認するべきであり、対側からの回り込み、あるいは同側からの後交通枝を通っての血流が認められない症例、さらに左鎖骨下動脈が冠動脈バイパスのドナー血管となっている症例においては、左鎖骨下動脈へのバイパスが必須と考えられる。

胸腹部大動脈瘤（Crawford extent I & V）ならびに下位下行大動脈瘤症例において、そのLanding部分を確保するために腹腔動脈を意図的に閉鎖しなければならない症例が存在する。大部分の症例において、腹腔動脈はその血流が上腸間膜動脈を経由した側副血行で灌流されるため腹部臓器・消化管血流に支障を来すことは少ないが、左鎖骨下動脈coverと同様、脊髄神経障害の発生率が上昇するとの報告が多い^{501), 502)}。さらに、腹部臓器ならびに消化管への灌流がもっぱら上腸間膜動脈を介することになるため、上腸間膜動脈の流量が上昇する結果となり、それに伴う上腸間膜動脈のトラブル（解離等）発生が懸念される。

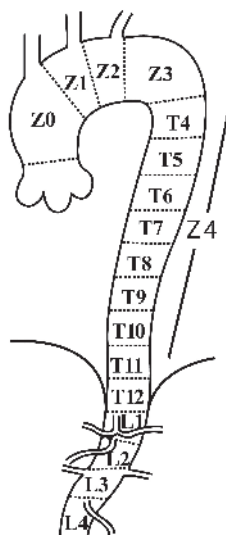
②広範囲肋間動脈cover

脊髄神経障害と密接に関連する。合併症の項に記載する。

3) ステントグラフト後拡張

ステントグラフト移植後、そのLanding zoneのステントグラフト接合を良好なものとするため、バルーン等にて後拡張する場合が多い。これはエンドリーク発生を防止する目的で行われるが、反対にバルーンが血流によって流され、graft migrationの原因になることもある。Tri-lobe balloon（W.L.Gore&Associates, Inc.）はカテーテル先端に3つの独立したバルーンを設けることにより、その拡張にて大動脈を完全には閉塞せずバルーン拡張ができる。このTri-lobe balloon以外のバルーンにて後拡張する際には、何らかの血流コントロールを行ってバルーン拡張を行うことが多い。また、この血流コントロール

図21 胸部ステントグラフトの大動脈Landing部の解剖学的分類



- Zone 0：上行大動脈から腕頭動脈分岐部まで
- Zone 1：腕頭動脈分岐部末梢から左総頸動脈分岐部まで
- Zone 2：左総頸動脈分岐部末梢から左鎖骨下動脈分岐部まで
- Zone 3：左鎖骨下動脈分岐部末梢からTh4上縁まで
- Zone 4：Th4以下

はデバイス留置の際に、血流によって影響を受けやすいステントグラフトの正確な留置にも役立つ^{462), 522), 523)}。

(1) 薬物的降圧, (2) ATP等による薬物的心停止, (3) rapid pacing, (4) (上) 下大静脈occlusion等があるが、バルーン拡張部を通る血流が少ない方がバルーンの受ける抵抗が少ないゆえ, (2)～(4)が理論上、正当化される。

4) デバイス

①企業製造デバイス

2010年12月現在、我が国においては胸部大動脈瘤治療用のデバイスとしてTAG[®] (W.L.Gore&Associates, Inc.) と Talent[®] (Medtronic社) の2種に薬事承認が得られ、使用されている。それぞれのデバイスに関しては、その利点・欠点が既に多く報告されているが、その欠点を改良した後継機種が漸次導入 (C-TAG, Valiant) される予定である。

2010年12月現在、我が国の薬事承認を得るため、胸部領域の治験中ならびに承認申請中のデバイスはTX2 (Cook, Inc.), Najuta (KAWASUMI Laboratories, Inc.), CL-0201 (JUNKEN MEDICAL) である。Najutaは、弓部分枝対応のため fenestration が設けられたデバイスである。CL-0201は後述のオープンステントグラフト法に使用される。

②ハイブリッド治療

ステントグラフトが接合する Landing zone の確保のためにやむなく閉鎖することになる弓部主要分枝ならびに腹部主要分枝に対しては、非解剖学的な経路でバイパス血行再建を施行した後、ステントグラフトを挿入する方法が多く報告されている^{465) - 470), 524) - 526)}。ステントグラフト移植にて閉鎖される (debranching) 予定の分枝に対するドナー血流をどの動脈より得るかに違いがあるが、これが上行大動脈、腹部大動脈、腸骨動脈等の場合は同部からのデバイス挿入も可能となる。下記オープンステントグラフト法を含め、図22にて概説する。

バイパス併用のステントグラフト治療は、体外循環非使用下に動脈瘤治療ができるため、手術侵襲が低く、

ICU滞在期間、在院日数を含めたQOL向上に貢献している。しかし、弓部領域においては死亡率、脳合併症の発生率において通常外科手術と顕著な違いはない。脳合併症の大部分はstrokeで、またその大部分が塞栓である。弓部領域におけるワイヤー、カテーテル操作が原因と考えられる。一方、胸腹部領域においては、最も懸念される paraplegia の発生率が低値との報告が多く、Fenestrated graft, Branched graft を用いた同領域の治療とともに注目される^{503) - 505), 527), 528)}。

③オープンステントグラフト法

我が国においては、弓部大動脈手術の際に下行大動脈縫合 (末梢側吻合) をステントグラフトによる固定によって代用する open stent-graft 法 (ステントグラフトの中枢端は、大動脈あるいは分枝付き人工血管と縫合する: 図22g) が普及している。用いるデバイス (ステントグラフト) は、外科手術に用いる Non-shield の人工血管に Z stent (多くは Gianturco stent) を縫合した自作のものが中心であるが、上記治験中のデバイスや海外にて使用実績のある企業製造デバイスもあり、早期の薬事承認が待たれる。本法は体外循環を用いるために、低侵襲治療というわけではないが、下行大動脈の吻合を簡略化することにより、体外循環時間を短縮し、左開胸を伴わず、反回・横隔神経損傷を回避できる。また、人工血管移植範囲を広範囲に設定できる利点がある。また大動脈解離に適応する際には、残存解離腔の予後が良好であることも報告されている^{476), 478)}。一方では、通常手術に比して脊髄神経障害の発生率が高いとの報告も多い^{333), 529)}。

4

ステントグラフト治療の成績と合併症、その対策

①成績

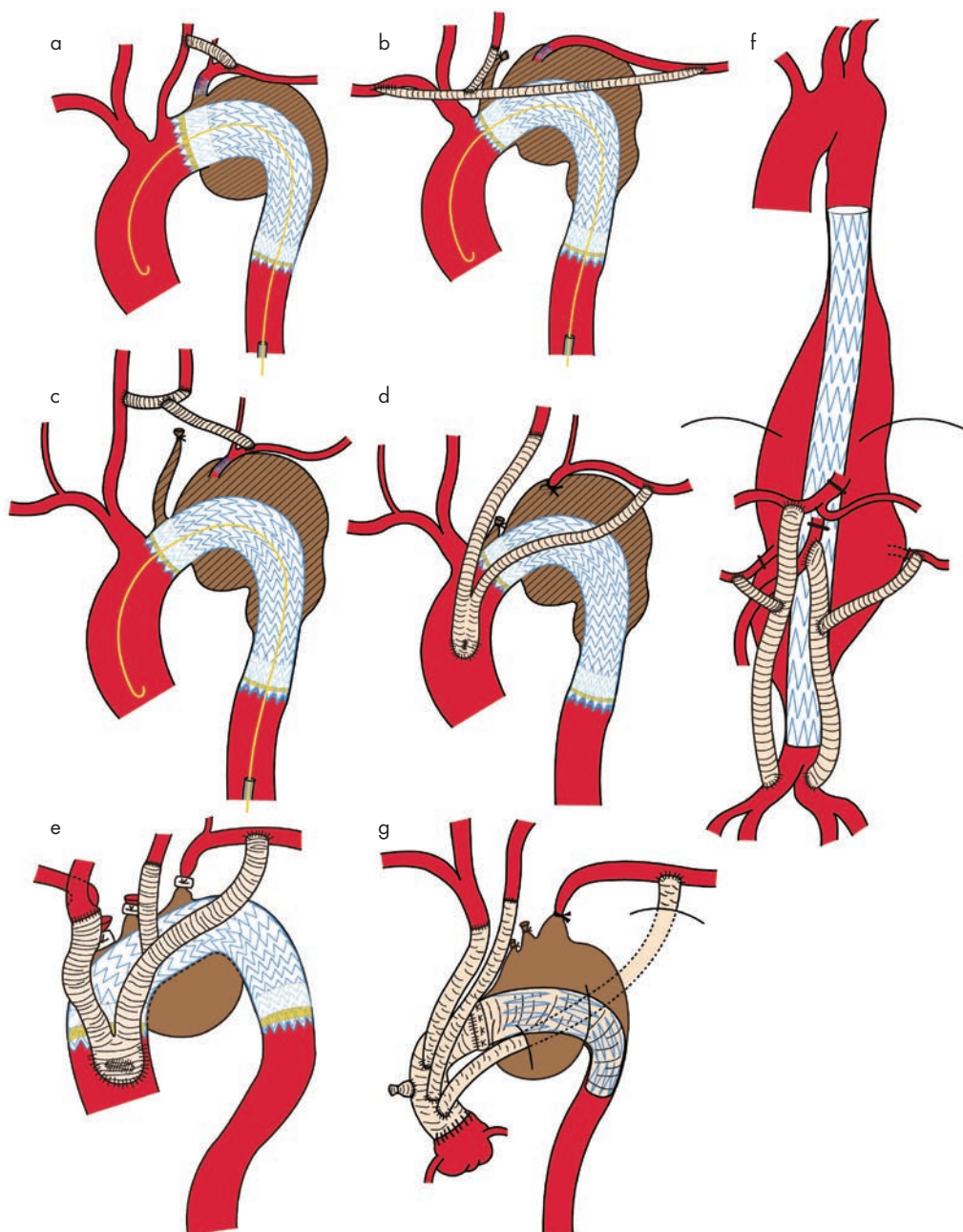
1) 初期治療成績

胸部大動脈瘤に対するステントグラフト治療の初期ならびに中間期の治療成績を表27に示す。ただし、報告

表27 真性大動脈瘤に対する血管内治療の急性期ならびに慢性期の治療成績

		急性期		慢性期					
		死亡率	合併症	survival			Re-intervention rate		
				1	3	5	1	3	5
TAA	elective	5% (1.5~10.4%)	脳障害 3~5% 脊髄神経障害 0~5%	80~95%	67~90%	50~87%	5~17%	10%	14~23%
	emergent	12% (3.8~40.9%)	呼吸不全 3~8% 腎不全 2~5% 動脈損傷・出血・合併症 2~6% エンドリーク 4~15%						

図22 胸部ステントグラフト・ハイブリッド手術



- a : 左総頸-左鎖骨下動脈バイパス+TEVAR (1 debranch+TEVAR)
 b : 右腋窩-左総頸・左腋窩動脈バイパス+TEVAR (2 debranch+TEVAR) 大腿動脈ならびに右腋窩動脈, 左鎖骨下動脈, 左総頸動脈より送血を施行し, 弓部大動脈を腕頭動脈と左総頸動脈との間でopen.
 c : 左総頸-左総頸・左鎖骨下動脈バイパス+TEVAR (2 debranch+TEVAR)
 d : 上行大動脈-左総頸・左腋窩動脈バイパス+TEVAR (2 debranch+TEVAR)
 e : 上行大動脈-腕頭・左総頸・左腋窩動脈バイパス+TEVAR (3 debranch+TEVAR)
 f : 腸骨-腹腔・上腸間膜・左右腎動脈バイパス+TEVAR
 g : オープンステントグラフト法 (上行・弓部手術を伴う)
 上行大動脈と弓部分枝は4分枝付き人工血管にて再建. 下行大動脈には末梢側のみステントを固定したステントグラフトを挿入し, 上行の人工血管と下行に挿入したステントグラフトを, 弓部大動脈にて縫合する

された症例には多くの手術不能例やハイリスク例が含まれており、これが治療成績に関して負のバイアスを作っているものと考えられる⁵³⁰⁾。初期エンドリークは8～26%に発生する（後記参照）。胸部大動脈瘤に対するTEVARの急性期死亡率は概ね5%（2～10%）で、死亡に関するRisk factorはtype I、Ⅲエンドリークの残存、周術期心筋梗塞、神経学的合併症の発生とされている^{451), 488) - 493), 511), 531)}。有害事象としては、脳梗塞2.5～5%、脊髄神経障害0～5%（後記参照）、呼吸器合併症3～8%、腎障害2～5%、アクセストラブル2～6%、逆行性大動脈解離1%と報告されている^{451), 481) - 493), 515), 516)}。

我が国における初期治療成績として、日本ステントグラフト実施基準管理委員会の胸部症例・追跡調査結果を表28にまとめた。

2) 中間期成績

胸部大動脈瘤に対するステントグラフト治療後の生存率は40～87%/5年程度で、外科手術治療と大差はない^{532) - 534)}。また、動脈瘤関連死亡は3～17%/5年とされる。瘤拡大回避率は術後3～5年の中期で80～90%で、破裂予防率は95～98%とされている^{532) - 534)}。Secondary intervention率は3～10%/5年と報告されており^{535) - 538)}、外科手術のそれと大差ない。ステントグラフト術後に外科手術へ変更される率（conversion rate）も、1～2%/1～5年程度である。

慢性期のエンドリークに関しては後述する。

②合併症

1) エンドリーク（endoleak）について

エンドリークは大動脈瘤に対するステントグラフト治療における最大の問題であり、手術治療においては全くなかった概念の合併症である。エンドリークとは、ステントグラフト内挿後に、何らかの原因により大動脈瘤内の血栓化が十分に得られないか、あるいは瘤壁に血圧のかかる状態が継続する現象で、その発生原因よりtype I～Vに分類されている（図23）。Type IIおよびType IVは予後に大きな影響をもたらさないとの報告が多い。しかしType IおよびType IIIは明らかに予後不良であり、これらのエンドリークについては適切な処置が必要とされる。Type Vはendotensionとも呼ばれているが、胸部領域ではほとんど報告がない。

胸部大動脈瘤治療急性期のエンドリークは8～26%にみられ、Type Iが中心である^{534) - 540)}。急性期のエンドリークは約半数が経過観察で自然消退する。Re-interventionが必要と考えられる拡大例はその20～37%である^{535) - 538)}。遠隔期における新たなエンドリークの発生は、胸部で3～6.5%/術後2～3年と高く、大部分がtype Iである^{534), 535), 537), 540)}。本法施行後の経過観察が必須であることの根拠となっている。これらエンドリークに対するre-interventionの大部分は追加のステントグラフト治療で約80%にエンドリークの消失を得る。

表28 ステントグラフト実施基準管理委員会 胸部症例追跡調査まとめ（2010年12月時点）

追跡症例背景（例数）	
症例	688
男/女	534/154
年齢	72.8 ± 9.1 歳（18歳～96歳）
診断名	胸部大動脈瘤 586
	真性瘤 523
	（弓部：49 下行：464 胸腹部：10）
	仮性瘤 63
	（弓部：4 下行：58 胸腹部：1）
大動脈解離	102
	A型解離 15
	B型解離 87
麻酔とシース挿入部位	
麻酔法	全身麻酔 642（93.3%）
	硬膜外麻酔 20（2.9%）
	局所麻酔 22（3.2%）
	その他 4（0.6%）
シース挿入	胸部大動脈 ^{註1)} 7（1.0%）
	腹部・腸骨動脈 ^{註2)} 154（22.4%）
	大腿動脈 527（76.6%）
ガイドワイヤー	Pull-through 137（19.9%）

註1) 人工血管使用：4

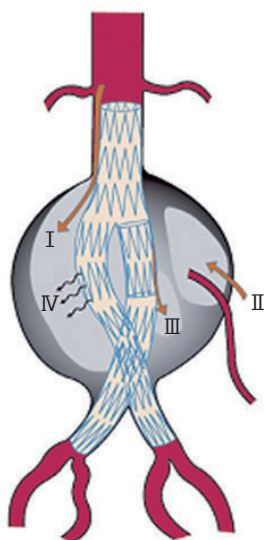
註2) 人工血管使用：13

術直後成績	
透視時間 ^{註3)}	31.8 ± 19.6 分
有害事象	グラフト移動 6（0.9%）
	出血（要輸血） 57（8.3%）
	血管損傷 41（6.0%）
	胸部大動脈 4
	上腕動脈 2
	右鎖骨下動脈 1
	腸骨動脈 30
	大腿動脈 4
	動脈狭窄・閉塞 16（2.3%）
	弓部分枝動脈 5
	腎動脈 3
	腸骨-大腿動脈 7
	バイパス血管 1
	瘤破裂 0（0.0%）
	機器不具合 0（0.0%）
	死亡（術中） ^{註4)} 1（0.2%）

註3) 解析症例数：473

註4) SMA 閉塞（開胸術下シース抜去時動脈解離）

図23 エンドリーク



- Type I : ステントグラフトと宿主大動脈との接合不全に基づいたleakで、perigraft leakとも呼ばれる。
- Type II : 大動脈瘤側枝からの逆流に伴うleakで、side branch Endoleakとも呼ばれる。
- Type III : ステントグラフトステントグラフト間の接合部、あるいはステントグラフトのグラフト損傷等に伴うleakでconnection leakあるいはfabric leakとも呼ばれる。
- Type IV : ステントグラフトのporosityからのleakでporosity leakとも呼ばれる。
- Type V : 画像診断上、明らかなEndoleakは指摘できないが、徐々に拡大傾向をきたすもので、Endotensionとも呼ばれる。

Open conversionは1%以下/2～3年とまれである。

2) 脊髄神経麻痺

ステントグラフト治療においては、広範囲の肋間動脈の意図的な閉鎖が行われる。脊髄神経障害の発生に関するRisk factorは、(1) 広範囲の肋間動脈閉塞、(2) 腹部大動脈瘤手術の既往（ならびに内腸骨動脈の閉鎖）、(3) 左鎖骨下動脈のcover、とされる。これらの条件が重なる症例ではspinal drainageを含めた予防措置が必須と考えられる。

5

胸部大動脈瘤に対する血管内治療における問題点と将来展望

①デバイス

2010年9月現在、我が国では胸部大動脈に使用できるステントグラフトはTAG® (W.L.Gore&Associates, Inc.) とTalent® (Medtronic 社) の2種類が薬事承認されている。

しかし、本ガイドラインでもClass I とされる外傷性大動脈損傷、腹部臓器・下半身の虚血を伴うスタンフォードB型大動脈解離等に対しては、上記2種のステントグラフトは「原則禁忌」とされており、実際にも不向きである^{451), 488), 515), 516)}。厚生労働省（PMDA）の早急な対応が望まれる。今後の胸部大動脈疾患領域におけるデバイスの方向性は (1) Low Profile, (2) Branch 付き、あるいはFenestrated typeで弓部分枝あるいは腹部主要分枝への対応が準備されたデバイス、(3) 屈曲対応に優れたデバイス、である。

②施設・術者基準

患者に安全かつ質の高い医療を提供するためには、カテーテル・インターベンション治療の技術のみならず、大動脈疾患に関する知識と外科手術を含めた治療経験（特にバックアップ体制）が必須である。日本ステントグラフト実施基準管理委員会 (<http://stentgraft.jp/>) が施設基準、実施医基準、指導医基準を設定し、安全な普及に努めている。

③確認されるべき治療効果ならびに慢性期耐久性と安全性

我が国においても使用デバイスが均一化すれば、外科治療、降圧治療等との比較randomized試験も可能となる。結果、種々の胸部大動脈疾患における適応に関するエビデンスが得られるようになり、各症例に対するベストの治療を選択しやすくなる。さらに、慢性期における本医療の耐久性ならびに安全性は必ず検証される必要がある。それはステントグラフト治療が、その破綻に伴い、生命に直結する危険があるからというだけではなく、カテーテル治療全盛時代における新規カテーテル治療の見本となるべき立場ゆえでもある。前述した日本ステントグラフト実施基準管理委員会は、全症例を対象として5年間の長期にわたる追跡調査を行っており、その結果を実施施設に逐次フィードバックするとともに、ホームページを介して一般公開している。このような治療効果ならびに慢性的耐久性、安全性の検証は、今後の大動脈疾患治療全体の質の向上に寄与するばかりではなく、循環器医療全体の質の向上に寄与するものと思われる。

6

まとめ

胸部大動脈瘤に対するカテーテル・インターベンション（ステントグラフト）治療は、下行大動脈瘤、外傷性大動脈損傷の分野で治療の第一選択と考えられる。弓部大動脈瘤、胸腹部大動脈瘤に関しては、extra-anatomical

bypassとTEVAR（ステントグラフト治療）を組み合わせたハイブリッド手術が外科手術ハイリスク症例に適応となる。今後、これらの領域のデバイス開発が進めば、その領域の治療における優先順位が変わってくる可能性が高い。しかし、大動脈瘤に対するカテーテル治療は未だその歴史も浅く、治療後慢性期における安全性が確保されているわけではなく、これらも同時に、検証していく必要がある。

3 腹部大動脈瘤（腹部大動脈瘤に対するステントグラフト治療における推奨：表29）

1 はじめに

ステントグラフト術は、1991年のParodiらによる論文により世界的注目を浴びた⁴⁴⁶⁾。その後の研究により、グラフトは全長ステントでサポートされている方が脚閉塞が少ないこと、bifurcation型のほうがtype Ibエンドリークが少なく、長期成績も良いことがわかり、様々なdeviceが開発された⁵⁴¹⁾。そして近年の臨床経験から、腹部大動脈瘤ステントグラフト治療（EVAR）はopen surgical repair（OSR）より安全かつ低侵襲な治療であることが評価されている⁵⁴²⁾。我が国においても2007年4月から企業製作のステントグラフトが保険収載され、現在急速に普及しつつある。

2 EVARの手術適応

①治療の適応

SVS practice guidelines（以下SVSガイドライン）⁵⁴³⁾の

動脈瘤の大きさの治療指針としてはUKSAT（United Kingdom Small Aneurysm Trial）²²¹⁾やADAM（Aneurysm Detection and Management）trial²²⁴⁾の結果をふまえて、最大短径55mm以上の紡錘状瘤や症候性動脈瘤に対しては手術を行い、40mmから54mm以下の動脈瘤は経過観察を推奨している。嚢状瘤の治療に関してははまだ論議がわかれるところである。ACC/AHA2005のガイドライン³¹⁾においても無症候性の腎動脈下AAAの場合は55mm以上を治療適応としており、40～55mmのAAAについては6か月から12か月ごとの経過観察としている。また傍腎動脈あるいはCrawford IV型の胸腹部大動脈瘤については55～60mm以上を治療適応としている。EVARの短期成績が手術よりも良好であること、またEVAR時のAAAのサイズが大きいとその後のtype I エンドリーク、migration、open conversionの率が高く^{544), 545)}、ひいては生存率が低いという報告があり、54mm以下の小さなAAAに早期にEVARを行う方がよいという意見もあった^{546), 547)}。一方で大きなAAAの方が解剖学的にEVARに不向きな例が多いこと、高齢者や合併症の多い例が多く含まれておりサイズだけの問題ではないという指摘がある⁵⁴⁸⁾。現在、小さなAAAを対象に早期EVAR群と経過観察、拡大後EVAR群に分けたCAESAR（Comparison of surveillance vs Aortic Endografting for Small Aneurysm Repair）trial⁵⁴⁹⁾やPIVOTAL（Positive Impact of endoVascular Options for Treating Aneurysm earLy）trial⁵⁵⁰⁾が行われている。近年、PIVOTAL trialの3年経過（平均観察期間20±12か月）の結果が発表された。EVARの手術死亡は0.6%と低かったにもかかわらず、拡大後にEVARを行った群との間で死亡率、大動脈関連死において差を認めなかった。これにより50mm未満のAAAに対して早期にEVARを行うことの短期的

表29 腹部大動脈瘤に対するステントグラフト治療

Class I	
1. 解剖学的条件のうち中枢neckの条件を満たした場合の適応	(Level A)
2. 外科手術チームのバックアップ	(Level C)
3. DSA機能を有するレントゲン透視装置のある部屋での施行	(Level C)
4. ステントグラフト内挿術後慢性期の生涯に渡る経過観察	(Level C)
5. 最大短径 男性55mm以上、女性50mm以上のAAAに対する適応	(Level A)
Class II a	
1. 外科手術ハイリスク症例に対する適応（解剖学的適応のある場合）	(Level C)
Class II b	
1. 小径動脈瘤（AAA 40mm以上50mm未満）に対する適応	(Level B)
2. 緊急、破裂症例に対する適応	(Level C)
3. 解剖学的適応のうち中枢neck以外を満たさない場合の適応	(Level B)
4. 内腸骨動脈のうち一方の順行性血流の温存	(Level C)
Class III	
1. 感染性動脈瘤に対する適応	(Level B)
2. 解剖学的適応のうち中枢neckの条件を満たさない場合の適応	(Level A)

な優位性は否定された⁵⁵¹⁾。つまり、現時点ではEVARが低侵襲であるからという理由で小さなAAAを治療していいというわけではなく、その治療対象はOSRと同じサイズからということになる（Class II a Level B）。

②解剖学的適応

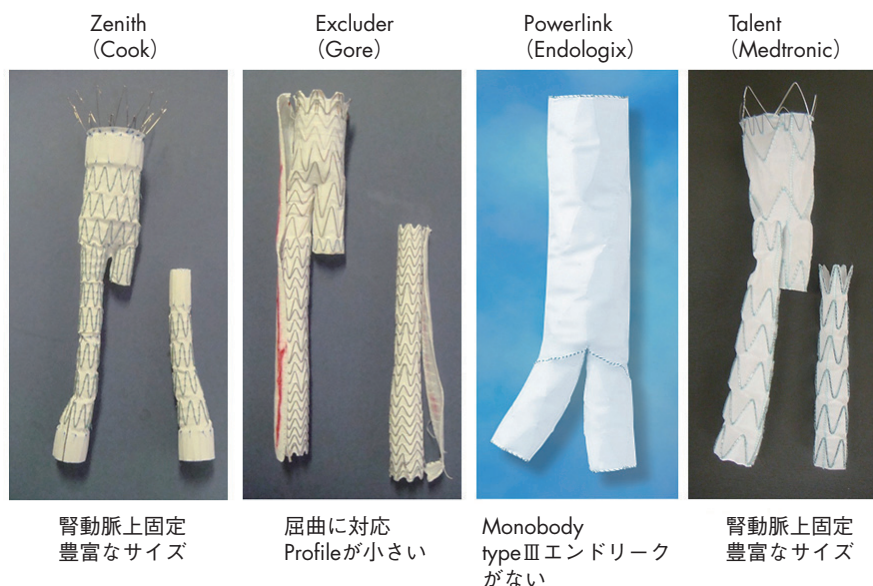
EVARはすべてのAAA患者に行えるわけではなく、一定の解剖学的条件を満たす必要がある。現在、我が国ではCook社Zenith[®]、Gore社Excluder[®]、Endologix社Powerlink[®]、Medtronic社Talent AAA[®]の4種類のdeviceが使用可能である（表30、図24）。解剖学的適応は各deviceにより違いがあるため詳細はそれぞれの取り扱い説明書（IFU）を参照すべきであるが、その適応については簡単にいえば、(1) proximal neckの長さが長く（15mm以上、Talentは10mm以上）で比較的まっすぐ（60

度以下）かつ直径が28mm以下（Zenith Flex, Talentは32mm以下）、(2) アクセルルートとして腸骨動脈が太く（6～7mm以上）、極端な屈曲蛇行、石灰化が見られない、(3) distal neckが10mm以上、ということになる。Zenithはsuprarenalステントがあるため腎動脈上の屈曲についても制限があり（45°以下）、Powerlinkはunibodyのため大動脈と腸骨動脈の角度に制限がある（90°以下）。EVARを行うにあたってはまず、造影CTでこれらの条件に適しているかどうかをチェックする。この適応基準を逸脱することは当然可能であるが、これまでの経験から適応症例を選択することにより短期・長期の成績とも向上することが判明しているため、この解剖学的基準は遵守すべきであろう^{552)～556)}。特に中枢neckの長さ、性状は留置後の成績に強く影響を及ぼすため適応を遵守すべきである^{545), 553), 554)}（Class I, Level A）。

表30 各デバイスの解剖学的要件

	Zenith(Cook)	Excluder(Gore)	Powerlink(Endologix)	TALENT(Medtronic)
グラフト素材	ポリエステル	ePTFE	ePTFE	ポリエステル
ステント素材	ステンレススチール	ナイチノール	コバルトクロム	ナイチノール
中枢ネック角	Suprarenal45° ≥ Infrarenal60° ≥	N/A	N/A	N/A
中枢ネック径	18～32mm（外径）	19～26mm（内径）	18～26mm（内径）	18～32mm（外径）
中枢ネック長	15mm ≤	15mm ≤	15mm ≤	10mm ≤
大動脈/腸骨動脈角	N/A	N/A	90° ≥	N/A
末梢留置血管径	7.5～20mm（外径）	8～18.5mm（内径）	10～14mm（内径）	8～22mm（外径）
アクセス血管径	7.5mm ≤（外径）	6.8mm ≤（内径）	7.0mm ≤（内径）	8.0mm ≤（外径）
同側シース	18・20Fr	18Fr	21Fr	22・24Fr
対側シース	14・16Fr	12（18）Fr	9Fr	18・20Fr

図24 我が国で使用可能なAAA用市販device



③全身的適応

我が国において現時点では、AAA治療の第一選択はOSRであり、EVARの保険適応はOSRが困難なhigh risk症例に限られており、添付文書にその旨は明記されている。high risk症例としては高齢、心肺合併症、開腹手術の既往、高度肥満患者等が含まれると思われるが、明確な基準がないのが現状である。これは、我が国におけるステントグラフト承認の時点でのAAAのOSRの成績が良好であること、EVARの長期成績が不明であったことに起因すると思われる。同様の理由でACC/AHA 2005ガイドラインでもAAA55mm以上low or average risk症例はOSRが推奨されている。

しかし、一方でEVARのOSRに対する優位性が示されたのは両方に適応のある通常risk患者であり、high risk症例に対するEVARは数々の試験の結果でその有効性は明らかではない⁵⁵⁷⁾。したがって、high risk症例に対するEVARはSVSガイドラインでは推奨されるべきものとしては扱われていない。

7.3.2.4 その他の適応

一般的には破裂等の緊急手術も適応から除外される。ACC/AHA 2005ガイドラインでも破裂症例はただちにOSRが推奨されている。しかし、SVSガイドラインでは緊急手術の際にも解剖学的適応があればEVARを考慮すべきであるとしている。その他、添付文書には後述するように特殊なAAAは除外されている。

3 EVARの成績

①初期・中期成績

EVARはEUROSTAR (European Collaborators on Stent/graft techniques for aortic aneurysm repair) データベースによる2002年の報告でその有用性、安全性が示唆された⁵⁵⁸⁾。EVARを施行した患者3,075人をretrospectiveに全身状態良好でOSRにも耐え得る患者2,525人をA群、全身状態が悪くOSRに不向きな患者399人をB群、全身麻酔に耐えられないが治療が必要である患者151人をC群に分類し、検討した。術後30日以内の死亡(術死)はA群で2.0%、B群で4.8%、C群で5.3%であった⁵⁵⁸⁾。その後、英国で行われたEVAR (Endovascular aneurysm repair) trial 1⁵⁴²⁾、オランダで行われたDREAM (Dutch Endovascular Aneurysm Management) trial⁴¹¹⁾によりEVARの初期、中期成績が良好であることが示された。この2つの臨床試験は解剖学的にOSRにもEVARにも適した重度の全身疾患のな

い患者を対象にしたRandomized controlled study (RCT)であった。

EVAR trial 1⁵⁴²⁾では、60歳以上で短径55mm以上のAAAを有し、かつ全身状態良好な患者1,082人を対象にEVAR群543人、OSR群539人に割り付け、施行された。使用されたdeviceの多くは現行で使用されている第二世代のステントグラフトであった。EVAR trial 1では、術死はEVAR群が1.7%で、OSR群4.8%と比して約1/3に減少した。さらに動脈瘤関連死はEVAR群が3.5%、OSR群は6.3%と統計学的有意差をもってEVAR群で減少することが証明された。また、術後追跡調査では、4年間の全死因死亡率に関してはEVAR群とOSR群で差は認められなかった。

DREAM trial⁴¹¹⁾においてもEVAR trial 1とほぼ同様に短径50mm以上のAAA患者345人を対象にEVAR群171人、OSR群174人に割り付け行われた。術死はEVAR群で1.2%、OSR群で4.6%、動脈瘤関連死はEVAR群で4.7%、OSR群で9.8%でありいずれも統計学的有意差をもってEVAR群が良好であった。

これらのRCTでは術後のre-interventionはいずれもEVAR群がOSR群に比較し明らかに多いものの、4年後でも動脈瘤関連死はEVAR群で低かった点において非常に意義のある結果であった。New York州の2002年、1,600件の治療成績⁵⁵⁹⁾(EVAR 0.8% vs. OSR 4.2%)やNationalwide Inpatient Sample (NIS) の2002年のデータベース⁵⁶⁰⁾(EVAR 2,565件1.3% vs. OSR 4,607件3.8%)でもEVARにおける手術死亡の低さが報告された。さらに45,000件のMedicare患者の治療(EVAR 1.2% vs. OSR 4.8%)でもEVARにおいて手術死亡が低く、特に高齢になるほど顕著であった(80~84歳 EVAR 1.6% vs. OSR 7.2%, 85歳以上 EVAR 2.7% vs. OSR 11.2%)⁴¹³⁾。

米国で行われたOVER (Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm) trialでは6年間の追跡調査を行う予定で、短径50mm以上のAAA、短径30mm以上の腸骨動脈瘤、短径45mm以上のAAAで半年に7mm以上のあるいは1年で10mm以上増大傾向にあるもの、嚢状瘤のいずれかを有する881人の対象群をEVAR群444人、開腹群437人に割り付けした⁵⁶¹⁾。術死はEVAR群で0.5%、開腹群3.0%と有意差をもってEVAR群が良好であった。しかし2年間での死亡率には有意差を認めなかった。

また、低侵襲性という点においてはEVAR群が術中出血量、ICU滞在日数、在院日数、自宅への退院等の項目で優れていた^{561), 562)}。特にOSRにおいては社会復帰までの回復に時間を要し、この点でもEVARは優位性が証

明されたこととなった。

②長期成績

OSRは長期にわたりその有用性、耐久性が知られているが、EVARではいまだ長期成績は確立されていない。しかし、様々な単一施設での長期成績は報告されており、その有効性を報告している^{562), 563)}。

2010年4月にはEVAR trial 1の最大8年間でのフォローアップの結果が報告された⁵⁶⁴⁾。これによるとEVAR群626例、OSR群626例で、全死因死亡4年目以降の動脈瘤関連死には両群で有意差を認めなかった。グラフト関連合併症やre-interventionはEVAR群において有意に高かった。同様にDREAM trialにおいてもEVAR群173例、OSR群178例で6年間の追跡調査では死亡率に2群間の有意差を認めなかった⁵⁶⁵⁾。長期的にもEVARの有効性は証明されたもののre-intervention率という点においてOSRの方が安定している結果となった。ただし、EVAR後に必要なre-interventionの大多数はカテーテルによる低侵襲治療が可能であるのでre-interventionを要したからといってEVARが不成功であったことにはならない。また、今後はデバイスの改良等によりEVARのre-intervention率は改善する可能性があると考えられる。

③high risk患者に対するEVAR

EVAR trial 1では全身状態が良好な患者に対してのその有効性が示された。その低侵襲の手技をもってすれば全身状態が悪くOSRに適さない、いわゆるhigh risk患者に対してこそ、EVARはよりよい成績が得られると予測されていた。そこで行われたのがEVAR trial 2⁵⁶⁷⁾である。これは従来のOSRを行えない全身状態不良の患者（60歳以上で55mm以上の動脈瘤をもち、症候性心不全、弁膜症、COPD、慢性腎不全等を少なくとも1つ以上合併している患者）338人を対象にEVAR群166人、経過観察群（内科的治療）172人に割り付けし、EVAR 1 trialと同様4年の術後追跡調査を行った。全死因死亡率、動脈瘤関連死等をendpointとしたRCTであり、介入することにより死亡率が減少するかを調べた研究であった。良好な結果が予測されたが、全死因死亡率、動脈瘤関連死ともに経過観察群と有意差のない結果であった。ただしこの研究では術死が9%と非常に高かったのでEVARの優位性が証明されなかったがdeviceや技術の進歩した現在は違った結果になると思われる。さらに、非介入群に割りつけられた患者の多くがその後EVARあるいはOSRを受けたにもかかわらずITT（intention to treat）解析を行ったために非介入群として扱われたので、

EVARの意義が過小評価されていることを忘れてはならない。2010年4月にEVAR trial 同様にEVAR trial 2の長期成績が発表となった⁵⁶⁶⁾。この結果では、全死因死亡は両群で変わらないものの、high risk群にはEVARを行った方が介入しない群よりも動脈瘤関連死が有意に少ないことがわかった。

EVARにおけるdeviceの改良も進みさらに低侵襲でかつ安全な治療となり、その後の解析では合併症を多くもつ患者に対しても安全性および有用性が証明されつつある^{115), 567) - 570)}。米国ではFDA（US Food and Drug Administration）の指示のもとdeviceの市販後調査が義務づけられている。その中の5つのdevice（AnCure, AneuRx, Excluder, Zenith, PowerLink）trialからhigh risk症例を抽出して得られた報告では、術後30日以内の死亡ではEVAR群が2.9%、OSR群が5.1%であり有意差を認めたが、動脈瘤関連死回避率は4年間でEVAR群が96%、OSR群が95%であり有意差は認めない結果であった。最近は手術リスクを予想する方法も報告されているが⁵⁷¹⁾、現時点では症例に応じて個々に判断すべきと思われる。

4 | 我が国におけるEVARの現状と成績

我が国における企業製ステント導入以前から各病院において独自に腹部ステントグラフトは行われていたが、Zenithで臨床試験が行われた。その97例の成績では全例で目的部位への留置に成功し、初期成功はtype I エンドリークの1例を除き99%であった。1年後10例でエンドリークを認めたが9例はtype IIであった。この結果および欧米でのデータをもとに我が国では2006年7月にZenithが承認された。続いてExcluder, Powerlinkが承認となって以来、EVARは年々増加傾向にある。先の日本血管外科学会の統計ではAAA治療においてEVARは2006年には約2.7%に過ぎなかったが、2007年で10.7%、2008年の統計では24.1%まで上昇しており、今後もEVARを行う症例が増えていくものと思われる。

我が国では2006年にステントグラフト治療が保険償還されて以来、多施設間での追跡調査をweb上で行っている。2006年12月、関連11学会は、我が国における企業製ステントグラフトの使用にあたり、「ステントグラフト実施基準管理委員会」を設置し、EVARが安全に普及することを目的として「腹部ステントグラフト実施基準」を制定した。この基準では、施設基準の設備、人員として大血管手術が可能な体制をもち、また手術実績として、腹部大動脈瘤10例を含む血管外科手術や血管内治療を年間30例以上施行していることを定めている。

また実施医師となるには基礎経験として腸骨動脈領域の血管内治療を、術者として5例および第一助手として15例(合計20例)以上経験していることまたは腹部大動脈・腸骨動脈瘤の治療(手術あるいはステントグラフト内挿術)を10例以上経験していることが求められている。さらに規定の基礎経験ならびに使用するdeviceの講習会に参加することが義務づけられている。そのうえで最低2例の指導医師の実地指導を受け、合計10例までの計測およびdeviceの治療戦略について指導医師のレビューを受けることが必要である。それぞれの基準の証明書を取得するためには、ステントグラフト実施基準委員会のwebsite(<http://stentgraft.jp/>)に掲載された書類の準備を行い、所定の手続きを行う必要がある。

また、ステントグラフト治療を行った症例は追跡調査(<https://www.akademi.jp/stent/>)へ登録するようになり、現在登録されたEVAR件数は7,000件を超えた。昨年、2006年7月1日から2008年6月30日までの2年間の第一期追跡調査の結果が発表された。登録されたEVAR施行例1,743例の解析を行った。術直後の成績では術中死は0%、有害事象は輸血を要した出血が一番高く3.2%であった。初期成績では全在院死は0.5%であり、エンドリークがそれぞれ、type I : 1.0%、type II : 11.4%、type III : 0.6%、type IV : 0.1%であった。術後6か月の成績でも同様で有害事象は少なく、動脈瘤関連死は0.2%であった(https://www.akademi.jp/stent/tyousa_kekka.pdf参照)。

5 EVARの実際

①術前評価

AAA患者は高齢で他の動脈硬化性疾患を合併している可能性が高い。ためOSRを行う際は術前の心評価が問題となってくる。しかし、EVARは大動脈遮断もなく血行動態に大きな影響を与えないゆえ⁵⁷²⁾、ACC/AHAのガイドラインでは中程度から低手術risk群として扱ってよいとされている³¹⁾。したがって4 Mets以上の生活で症状がなければそれ以上の心精査は必要なくEVARを行ってよい⁵⁷³⁾。ただし、虚血性心疾患、うっ血性心不全、糖尿病、腎不全、脳血管障害等のrisk factorを複数有するような場合は症例に応じて検査、周術期の心拍数コントロールが推奨される⁵⁷³⁾。

また、術前評価として下肢の脈拍は必ず術前にチェックしておく。AAA患者は下肢の閉塞性動脈硬化症を合併していることが多く、術前から下肢の脈拍を触知しない場合も多い。術後に塞栓症のチェックをするときに術

前の下肢動脈拍動と比較することが重要である。

②準備およびセッティング

治療はレントゲン透視装置(固定型あるいはポータブル)が配置された手術室あるいは全身麻酔が可能で清潔度の高い血管造影室で行う。レントゲン透視装置にはDSA機能を有することは必須である。また、シース、各種カテーテル、ガイドワイヤ(ラジフォークスタイプとstiffワイヤ)、touch up用のバルンは最低限必要である。各種deviceにより必要物品は違うため詳細は各々の取扱説明書を参照のこと。SVSガイドラインではEVARは、AAAに対する治療の在院死が3%以下かつopen conversionが2%以下の施設で行われるべきと推奨している⁵⁴³⁾。

③麻酔

EVARは全身麻酔、硬膜外麻酔、場合によっては局所麻酔でも施行可能である。EUROSTARのレジストリではより麻酔程度が軽いほど低侵襲であることが示唆されており⁵⁷⁴⁾、1997年から2004年までの間のEVARで3,848例が全身麻酔、1,399例が硬膜外麻酔、310例が局所麻酔で行われた。局所麻酔は手術時間、ICU滞在時間、入院期間において全身麻酔例よりも短く、合併症発生率においても少なかった。硬膜外麻酔においてもその傾向はあったが著明な差異は認めなかった。同様の報告は他にもあるが^{575), 576)}、周術期の死亡率は差を認めないことよりEVARの際、硬膜外麻酔、局所麻酔を第一選択とすることはあまり推奨されていない。全身麻酔可能例は全身麻酔が第一選択で全身麻酔が困難なhigh risk症例において硬膜外麻酔、局所麻酔が考慮されるべきである(Class II a, Level B)。

④手術手技

ステントグラフト本体を折りたたんだ状態で治療部位まで運搬して目的位置でdeployするためには、18~21 Frのシースカテーテルが通過する到達経路(アクセスルート)が必要である。このアクセスは鼠径部に小切開を加え、大腿動脈を露出して行う。経皮的に穿刺して行う方法もあり、創の合併症が少ない等の有用性が報告されている⁵⁷⁷⁾。しかし、現時点ではその有用性は明らかではなく、大腿動脈を露出して行う方が一般的である。また、大腿動脈からのアクセスが不可能な場合は腸骨動脈が用いられる。デバイス挿入前にはヘパリンを100単位/kg静注して活性凝固時間(ACT)を250~300秒に延長する。デバイスの挿入は一般的には、stiff wireを用

いてアクセスルートを直線化して行う。ステントグラフトの展開は各デバイスによって異なるためそれぞれのデバイスの取扱説明書を熟読する必要がある。ステントグラフトを展開した後に中枢側、末梢側のlanding zoneおよびステントグラフトの接合部にバルンでtouch upを加える。

造影でステントグラフトの目的位置への留置ができていないこと、エンドリークがないことを確認する。最終造影で腰動脈の逆流はsac圧が低下したことの証であり、type IIエンドリークは経過観察する。もし、type I、IIIのエンドリークを認める場合はtouch upの追加、extensionの追加を行い、可能な限りtype I、IIIエンドリークを残さないようにすることが肝要である。また、Excluderは留置直後より腹部の拍動が消失するためこれもチェックする。最後にシースを抜去して挿入部の動脈を縫合閉鎖する。挿入部の動脈閉鎖後プロタミンで活性凝固時間（ACT）を正常域に戻した後に創を閉鎖して終了である^{578), 579)}。

⑤術中処置

腎動脈狭窄、腸骨動脈狭窄等の血管疾患を合併する場合は同時に治療してもよい。SVSガイドラインでも多くの場合、同時治療による手術時間の延長はあまり問題とならないため同時治療をすすめている^{543), 580)}。また、AAAが腸骨動脈にも及ぶ場合は内腸骨動脈のコイル塞栓を行ってステントグラフトの末梢側を外腸骨動脈へlandingさせる^{580) - 586)}。内腸骨動脈瘤がない場合はできるだけ中枢側、内腸骨動脈根部にコイル塞栓を行う方が側副血行路の発達ひいては殿筋跛行の予防上の観点から有利である。殿筋跛行は一侧の内腸骨動脈のコイル塞栓を行った場合約40%に発生するという報告もあるが大半は時間経過とともに軽快する⁵⁸⁶⁾。また、殿筋跛行は一侧の内腸骨を塞栓した場合12%、両側の場合11%、インポテンツはそれぞれ9%、13%とあまり変わらないと報告がある⁵⁸³⁾。また、両側内腸骨動脈をコイル塞栓しても虚血性腸炎等の発生はないという報告があるものの⁵⁸³⁾、SVSのガイドラインでは一侧の内腸骨動脈の順行性血流は温存する方がよいとされている⁵⁴³⁾ (Class II a, LevelB)。

6 EVAR後の合併症

EVAR後の特有な合併症はエンドリーク、migration、グラフト閉塞、破裂等があるが、その頻度としてはmigration 4.0%、グラフト脚閉塞3.9%、エンドリーク（type I 6.8%、type II 10.3%、type III 4.2%）といわれ

ている⁵⁸⁷⁾。

①エンドリーク（図23）

ステントグラフト使用に伴う固有の合併症としてエンドリークがある。最もよく遭遇する合併症の1つで経過中4人に1人の割合で遭遇するといわれている^{588) - 591)}。エンドリークは、ステントグラフト留置後に、大動脈瘤内へ血流のもれがある状態、血栓化が十分に得られない状態である。主には造影CTにより診断するが、ドプラ超音波も有用である^{592), 593)}。その分類は、発生原因よりtype I ~ Vに分類される^{594), 595)}。Type Iはステントグラフトのattachment siteのleakである。中枢側のtype I Aと末梢側のtype I Bに分けられる。中枢側はtype I proximal (I p) 末梢側はtype I distal (I d) と表記されることもある。さらにAorto-uniiliac (AUI) で起こるiliac occluder (plug) のエンドリークはtype I Cとされる。Type I Aエンドリークは瘤の破裂につながるため、cuffを追加する等して早急に対処すべきである^{596), 597)}。中枢側に追加すべきlanding zoneがないときはballoon expandableの大口径ステントを追加すると効果的な場合がある⁵⁹⁸⁾。もし、血管内治療でこれを修復することができない場合はopen conversionも考慮する。Type I Bエンドリークの場合はステントグラフトを末梢側にのばすことで対処可能であり、場合によっては外腸骨までのばせばよい。

Type IIエンドリークは、attachment siteとのコミュニケーションを持たない分枝からのleakと定義される。腰動脈、下腸間膜動脈がその原因となっている^{588), 591)}。下腸間膜動脈からの逆流の方が自然閉鎖が少ないとされ、瘤拡大のriskとされている⁵⁹⁹⁾。治療終了時は約40%で見られるといわれ、これはsac内の圧が下がった好ましい状態ともいえる。多くは外来経過観察中に自然消失するが、EVAR後1か月の時点で約14%、1年で10%に認められる。1本の分枝からのシンプルなものtype II A、2本以上の分枝が関与する複雑なものをtype II Bと分類する。通常、瘤径の拡大を認めなければまず経過観察する。EVAR症例の9.2%に遠隔期type IIエンドリークを認め、うち41%（全体の3.8%）に瘤径の拡大を認めたとの報告もある。また、瘤径拡大の予測因子としてエンドリークcavityの大きさがあり、cavityが15mm以上の症例は瘤径拡大の危険があるとしている⁶⁰⁰⁾。経過観察中に瘤径の拡大を伴う場合は破裂の危険もあるため治療が必要である^{601) - 603)}。経動脈的、または直接穿刺（translumber）してコイル塞栓を行うが^{604), 605)}、直接穿刺のほうが効果が高いとされている⁶⁰⁶⁾。近年は、経下

大静脈的なコイル塞栓や⁶⁰⁶⁾、腹腔鏡による下腸間膜動脈、腰動脈の結紮術も選択肢の1つである⁶⁰⁷⁾。

Type III エンドリークはグラフトの defect であり、グラフト間の接合部分の leak や overlap 不足に原因があるものを type III A、ファブリックの破綻を type III B と定義する⁵⁹⁴⁾。Type I と同様早急に修復すべきであるが血管内治療で対処可能である。

Type IV はグラフトからの porosity leak である。通常は EVAR 後 30 日以内の leak と定義されている⁵⁹⁴⁾。経過とともに血栓化するのが一般的であるため、経過観察するのが望ましいと考える。

Type V のエンドリークは、一般的に endotension と同義語であり、明らかなエンドリークを認めないものの瘤径拡大を来すものである。かつて初期型の Excluder の術後は瘤径の拡大を起こす症例が多く、その頻度は約 1/3 という報告もあった^{608), 609)}。Gore 社はこの original Excluder に透過性の低い新しいコーティングを施した改良型を作製して、瘤径の縮小率を 25% から 64% へと改善することに成功している⁶¹⁰⁾。Type V エンドリークの原因としては、様々なメカニズムによる瘤壁への圧負荷である^{611), 612)}。圧が伝達されるメカニズムとしては、グラフト透過性の亢進や画像では明らかにできないマイクロリークによるもの等諸説がある。

問題とすべきエンドリークは、type I、III でこれらに有する場合は予後不良となる。したがって、EVAR 終了時に type I、III エンドリークは消失させておくことが基本であると同時に経過観察中にみられた場合は早期の治療が望まれる。

② グラフト閉塞

初期のステントグラフトにおいては約 10% 程度の割合でグラフト閉塞がみられた⁶¹³⁾。その後グラフトの捻れや屈曲を防ぐためには全長に渡ったグラフトのステントサポートが有用⁵⁸⁸⁾ということでステントグラフトの改良が行われ、現在では比較的に合併症となってきた。術中、血管内超音波 (IVUS) の使用が有用であるとの報告もある⁶¹⁴⁾。ステントグラフトの脚は径の細い、石灰化した大動脈分岐部や腸骨動脈、屈曲、閉塞性動脈硬化症を合併した腸骨動脈等に留置された場合は注意が必要である。脚の屈曲著明な場合は閉塞予防にステントを deploy しておく有効である。閉塞した場合の治療には血栓除去、血栓溶解や非解剖学的バイパス等が選択される。

③ neck の拡大

EVAR 後の中枢側 neck の拡大が見られるという報告は 1.5~16% という頻度で報告がある^{615)~617)}。中枢 neck の拡大はステントグラフトの migration や type I エンドリークと密接な関係がある。中枢 neck の拡大は 1 年では 13%、2 年で 21%、3 年で 19% という報告もある⁶¹⁸⁾。また、neck 拡大は年間平均 $0.7 \pm 2.1 \text{ mm/1 年}$ 、 $0.9 \pm 1.9 \text{ mm/2 年}$ という報告もあり、長期にわたる経過観察が必要である⁶¹⁹⁾。近年は neck の拡大は matrix metalloproteinases (MMP) に関係され、MMP 阻害薬である doxycycline の投与で neck の拡大が抑制されとの報告もある⁶²⁰⁾。

④ device の migration

Type I エンドリークの存在は device の migration につながるとされる⁶¹⁰⁾。ステントグラフト中枢側の尾側への migration、末梢側の頭側への migration 等がある。CT、単純写真で評価されるが、その頻度は migration の定義を 5mm とするか 10mm とするかによって変わってくる^{621), 622)}。また、観察期間によって変わり、24 か月以降で多くなる。その頻度は 0 から 45% まで様々であるが migration 率の高いものは既に市場から撤退している^{623), 624)}。中枢側の migration は中枢 neck < 15mm、フレア neck、neck の角度 > 45 度、中枢 neck の壁に血栓の存在、過度 (20% 以上) の oversizing 等解剖学的要因が関係している^{553), 623), 624)}。

⑤ EVAR 術後の follow

EVAR 後は上述したような合併症やまた、慢性期での破裂の報告もある。したがって EVAR 後は生涯にわたる follow が必要とされている。我が国のステントグラフト実施基準管理委員会では術後 (退院時)、術後 1 か月、(1 か月の時点でエンドリークを認める場合は術後 3 か月)、術後 6 か月、術後 1 年その後は年に 1 回の follow をすすめている。

⑥ open conversion

Open conversion については EVAR 中に起こる急性期の open conversion と晩期に起こるものとに分けられる。急性期の open conversion はアクセスの問題、バルンによる neck の破裂、グラフト migration、腎動脈閉塞、グラフト血栓、ステントグラフト留置不成功等がその理由であり、当初は 18% もの患者にみられた^{625), 626)}。その後 device の改良によりその頻度は著明に低下し、EVAR1、

DREAMにおいては1.8%^{411), 627)}，2001年から2004年のMedicare患者のデータベース（45,000人）においては1.6%であった⁴¹³⁾。近年のFDAのpivotal trialにおいては0%（ExcluderおよびZenith）から1.6%（Powerlink）である⁶²⁸⁾。

晩期に起こるopen conversionの多くはエンドリークに対する処置である。エンドリークの多くは前述したように血管内治療で可能であるが、それらがうまくいかず瘤径の拡大を認める場合はopen conversionの適応となる。以前はopen conversionの成績は満足できるものではなかった^{597), 616), 629)}。その原因としてはステントグラフトを完全除去することを目的としていたためと思われる。剥離に時間がかかり、結果的には腹部分枝上の遮断が多かった。その後、ステントグラフトは全部除去しなくてもよいという方針のもとステントグラフトを残す方法、部分的に除去する方法が行われてきた⁶³⁰⁾。その結果、大動脈遮断を行わない、あるいは腎動脈下遮断のみでの手術が可能となり、その手術成績は向上してきた⁶³⁰⁾。現在の慢性期のopen conversionの基本はステントグラフトをすべて除去する必要はなく、不具合のある部分を治療するということである。したがってエンドリークの種類によって手術方法は変わってくる。中枢側のtype I エンドリークの場合が一番の問題であり、場合により腎動脈上遮断が必要である。特にZenithの場合はその可能性が高い。また、ステントグラフトの位置に問題がない場合は中枢のneckを外側からbandingする方法も報告されている^{630), 631)}。Type II エンドリークの場合はそのままsacをあけて内側からback flowを止血する方法が有効である。しかしながらステントグラフトがあると腰動脈の縫合止血が困難な場合があり、その場合は前述したようにステントグラフトを一部除去したほうが簡単な場合がある。

⑦ MRI

EVAR後、ステントグラフトに使われているステントの素材によってMRIの適合性は変わってくる。Zenithはステンレススチールを使用しているため基本的にはMRI撮影は禁忌である。また、腹部に関しては撮影したとしてもアーチファクトにより画質が悪いため撮るメリットもない。ただ、推奨されていないものの実際には頭部等離れた部位ではMRIもアーチファクトなく撮影可能である。一方、Excluderのステントはナイチノール、Powerlinkはコバルトクロムでありいずれも非臨床試験で1.5テスラ以下のMRIでは0.3度以上の温度上昇を認めないことが確認されており、腹部MRIでもアーチフ

ァクトは最小限に抑えられる。

7 特殊な動脈瘤

ステントグラフトの添付文書には安全性および有効性について評価されていないという理由により以下の疾患については原則禁忌となっている（特に必要とする場合には慎重に適用すること）。

外傷性大動脈損傷

動脈瘤の破裂、切迫破裂

感染性動脈瘤

以前の人工血管置換によって起こった仮性動脈瘤

以前に留置したステントグラフトの修復手術

先天性結合組織障害（マルファン症候群、エーラス・ダンロス症候群）

胸部大動脈瘤または胸腹部大動脈瘤を伴う

炎症性動脈瘤

活動性全身感染の患者

妊娠または授乳中の患者

病的に肥満した患者

21歳未満の患者

抑制できない血液凝固障害のある患者

下腸間膜動脈の開存が必要な患者

内腸骨動脈が両側ともに閉塞される患者

しかし、人工血管置換術後の仮性動脈瘤、炎症性動脈瘤等は癒着剥離、尿管損傷の心配がなく、解剖学的に適応があれば良い適応と考えられるものもある。主な疾患について以下に述べる。

①破裂性AAA

一般的には破裂等の緊急手術も適応から除外される。ACC/AHA 2005ガイドラインでも破裂症例はただちにOSRが推奨されている。しかし、SVSガイドラインでは緊急手術の際にも解剖学的適応があればEVARを考慮すべきであるとしている（Strong, Moderate）。近年は、EVARにより破裂性AAAの治療成績が改善したとの報告が多くみられる^{632) - 636)}。しかし、その適応等は一定のものがなく、実際には解剖学的には46%の患者でEVARの適応があったにもかかわらず実際にEVARが行われたのは30%にすぎないという報告もある⁶³⁷⁾。アメリカ救急専門病院からの報告でAAA破裂患者が搬送された場合、血行動態が安定していればCTを施行して手術室に搬送、EVARの適応があればEVARを行う。もし血行動態が安定していない場合はすぐに手術室に搬送し、バルンで大動脈遮断を行った後血管造影等で判断し、解剖学的に適応があればEVARを行い、ないようであ

ば全身麻酔に移行してOSRを行うというプロトコルを導入することにより手術死亡が57.8%から35.3%に改善した⁶³⁸⁾。破裂においても血行動態が安定している場合や切迫破裂の場合は解剖学的に適応があればEVARを考慮してもよいと考えられる (Class II a, Level B)。破裂に対してEVARを行った場合は術後血腫により腹部コンパートメントとなる場合があり、その場合は開腹を考慮する⁶³⁵⁾。

②傍腎動脈AAA・胸腹部大動脈瘤 (TAAA)

EVARの成績を左右する一番の要因は中枢neckの性状であり、この観点から傍腎動脈AAAやTAAAにおいてはEVARの適応はない。近年、穴あき、枝付き等のステントグラフトによる治療が報告されている^{639) - 643)}。しかしこれらの治療はcustom madeで限られた施設でしか行えない。現時点では腹部分枝への非解剖学的バイパス (debranching) を行った後にEVARを行うhybrid手術がその解決策の1つである⁶⁴⁴⁾。

③炎症性AAA

炎症性AAAにおいては後腹膜の肥厚、尿管の癒着等OSRの不利な点が解消されるためEVARが有用である。EVAR後には後腹膜の肥厚、尿管の通過障害も改善されとの報告もある^{645), 646)}。

④馬蹄腎を伴うAAA

馬蹄腎のうち約25%は通常的位置からメインの腎動脈が分岐しており、こういう症例において中枢、末梢にneckがあればEVARの適応となる場合がある。その際、メインの腎動脈が温存可能であればそれ以外の腎動脈はcoverしても大きな問題とはならない⁶⁴⁷⁾。

⑤大動脈一腸管瘻を伴うAAA

ステントグラフト感染を誘発し、持続性感染、敗血症の原因となるため適応とはならない。大動脈一腸管瘻を伴うAAAに対するEVARが有効であったとする報告もある^{648), 649)}。少なくとも根治術まで全身状態を落ち着けることを目的とした使用には有用である可能性がある。

⑥感染性AAA

やはり、ステントグラフト感染を誘発し、持続性感染、敗血症の原因となるため適応とはならない。しかしながら根治術までのbridgeとしての役割はあると考えられる。感染のコントロール後にEVARを行った場合は根治できる可能性がある。やむを得ず感染性AAAにEVAR

を行った場合、破裂、deploy時の発熱、EVAR後の持続性発熱が予後不良の予測因子であり、根治術を考慮する⁶⁵⁰⁾。

⑦先天性結合組織異常

Marfan症候群やEhlers-Danlos等の先天性結合組織異常を伴うAAAについても血管の脆弱性ゆえEAVRの適応とは考えられていない⁶⁵¹⁾。

8 まとめと今後

EVARの短期・中期、そしておそらく長期の有用性は様々なtrialからみても明らかである。我が国においても企業制作のdeviceが認可された後はEVARも7,000件を超えており、今後deviceの様々な改良と相まってEVARがAAA治療の第一選択となる可能性も高い。一方、胸腹部大動脈瘤や傍腎動脈AAAに対する治療等EVARの課題も多い。EVAR術後にはエンドリーク、ステントグラフトのmigrationや破綻等の問題が生じる可能性がある。生涯にわたる経過観察と適切な画像診断を行うことが大切である。

VII 特殊な病態

1 マルファン症候群

1 概念・病理・病因

マルファン症候群は、小児科医Marfanにちなんで命名された (1896年)。

常染色体優性遺伝性疾患で、頻度は15,000～20,000人に1人発生するとされるが、約20～30%は遺伝関係が明らかではない。

分子レベルではmicrofibrilの主要構成成分であるfibrillin-1の異常があり^{652), 653)}、fibrillin-1遺伝子の様々な変異が知られている⁶⁵⁴⁾。しかし、遺伝子型と表現型は必ずしも一致するわけではない⁶⁵⁵⁾。microfibrilは弾性線維の形成に関与するが、fibrillin-1遺伝子の変異により弾性線維の形成異常や構築異常、さらには平滑筋細胞との結合に異常が発生することが知られている^{656), 657)}。また、fibrillin-1がtransforming growth factor- β (TGF- β) をtransformするシグナルを過剰に出すことが、それら病態の原因との知見もある⁶⁵⁸⁾。さらにmatrix metalloproteinase (MMP) の発現亢進によるelastolysis

が生じ、弾性線維の構築の異常が助長されと考えられている⁶⁵⁹⁾。大動脈は、弾性線維を豊富に有することからこれらの異常の影響を強く受け、嚢胞状中膜壊死（cystic medial necrosis）や弾性線維の構築の乱れ等の変化を示す^{660), 661)}。嚢胞状中膜壊死は大動脈中膜における局所的な弾性線維の消失と酸性ムコ多糖類の沈着を示す病変であり、大動脈輪拡張症に見られる頻度が高い²⁸⁾。また、マルファン症候群の大動脈解離症例では非マルファン症候群のものに比し嚢胞状中膜壊死や弾性線維の配列の異常が観察される頻度が高く、本症候群における解離の発症や進展に大きく関与している可能性が指摘されている^{16), 653)}。

2 病態

マルファン症候群の特徴は、心血管病変、筋骨格異常および眼病変を合併し、遺伝性発症を示す全身性の結合組織形成不全疾患である（表31）。本症候群に特徴とされる症候と遺伝性が認められるものを「典型」、満たないものを「不全型」と称することがある。

- (1) 心血管病変：大動脈弁閉鎖不全（弁の粘液変性による場合と弁輪拡張による場合があり、約60%に見られる）、僧帽弁逸脱（前・後尖ともに逸脱が多い）または閉鎖不全が生じ、頻度は約90%と高率である。大動脈では解離（Stanford分類ではA型が多い）や瘤形成（上行大動脈に多い）がある。また、大動脈瘤径50mm以上では解離の発生頻度が高くなるとされている。
- (2) 筋骨格異常：細長い体型で身長が高く（長身）、上下肢も長い。蜘蛛状指を呈し、胸郭変形（漏斗胸）や脊椎側弯等も呈する。関節の過伸展、自然気胸もみられ、皮膚症状では皮膚線条等を認める。
- (3) 眼病変：水晶体亜脱臼または偏位が特徴的（約60%）で、高度近視や網膜剥離も生じる。
- (4) 遺伝性：家族性が約70%で、もしくは遺伝子異常が認められる。第15番染色体（15q21）にあるフィブリリンI遺伝子の変異によって起こるとされている。
- (5) 腰仙骨部硬膜：CTスキャンまたはMR（磁気共鳴

表31 マルファン症候群の特徴

骨 格	高身長、長い手足、クモ状指趾、側彎、漏斗胸、鳩胸、関節の過伸展
循環器系	僧帽弁逸脱、大動脈弁閉鎖不全、大動脈瘤、大動脈解離
眼 症 状	近視、水晶体偏位、水晶体亜脱臼、網膜剥離
そ の 他	硬膜拡張症、自然気胸

画像）で硬膜（第5腰椎付近）の拡張が指摘されている。

3 診断法

ゲント診断基準（表32）を参考にして、それら項目をチェックして判定している⁶⁶²⁾。

まず、家族歴・遺伝歴の有無を調査する。

心血管径が最も重要で、心エコー検査で大動脈弁や僧帽弁を観察する⁶⁶³⁾。血管エコー検査では大動脈径を計測（大動脈径40mmで専門医へ紹介）し、解離の有無も判定する。MRIでは、腰仙骨部硬膜をチェックし、胸部X線写真や心電図検査も行う。

身体所見で骨格・関節・筋異常の検索を行い、両腕を広げた幅長が身長より長いことや蜘蛛状指（手首徴候＝wrist sign；対側手首を握り、親指と小指が重なる、拇指徴候＝thumb sign；親指を折り曲げた時同指尖が手掌尺側端より出る）、中手骨比（metacarpal index：第2～5中手骨全長と同中央部幅の比＞8）、側弯・胸郭変形の有無、皮膚線条等を観察する。胸部所見では気胸の既往、プラ（bulla）の有無等をチェックする。

眼科では視力検査（近視）、水晶体偏位や水晶体亜脱臼、眼圧測定、隅角検査、視神経乳頭の観察等も併せて行う。また、虹彩異常、網膜剥離の有無も重要である。

4 治療法（表33）

過激な運動を制限すること等が必要となるが、日常生活は病態により異なる。病態の変化に応じて判定するが、通常生活での制限を要することは少ない。

内科治療としては、心疾患や動脈疾患への「血圧のコントロール」がある。βブロッカーが大動脈径の拡大を抑制するとの報告から使用されるが、解離の予防に使用することについては未だ客観的評価がない。しかし、血圧の管理が必要な例では、βブロッカーを第一選択とする。最近、TGF-β阻害薬であるアンジオテンシンII受容体拮抗薬（ARB）の臨床応用が小規模研究でなされ、大動脈起始部拡張の進行を有意に遅延させたとの知見も出されている⁶⁶⁴⁾。

弁疾患がある場合等には、感染性心内膜炎の予防や心不全の内科治療が必要なことがある⁶⁶⁵⁾。

外科治療は、弁疾患や瘤に対して応用されるが、経過観察時に時機を逸せぬように定期的に画像診断で判定する。大動脈の治療方針として、組織の脆弱性、解離の発症や再手術の可能性等幾つかの配慮すべき事項があり、早期に積極的な手術適応（例：胸部大動脈瘤径50mmで手術適応を考慮）等が要請される。

表32 マルファン症候群と類縁疾患の診断のための改訂Ghent基準（2010）

家族歴がない場合；

- (1) 大動脈基部病変^{注1)} ($Z \geq 2$) かつ 水晶体偏位 → 「マルファン症候群」*
 - (2) 大動脈基部病変 ($Z \geq 2$) かつ *FBN1* 遺伝子変異^{注2)} → 「マルファン症候群」
 - (3) 大動脈基部病変 ($Z \geq 2$) かつ 身体兆候 (≥ 7 点) → 「マルファン症候群」*
 - (4) 水晶体偏位 かつ 大動脈病変と関連する *FBN1* 遺伝子変異^{注3)} → 「マルファン症候群」
- ・水晶体偏位があっても、大動脈病変と関連する *FBN1* 遺伝子変異を認めない場合は、身体兆候の有無にかかわらず「水晶体偏位症候群 (ELS)」とする。
- ・大動脈基部病変が軽度で (バルサルバ洞径； $Z < 2$)、身体兆候 (≥ 5 点で骨格所見を含む) を認めるが、水晶体偏位を認めない場合は「MASS」^{注4)} とする。
- ・僧帽弁逸脱を認めるが、大動脈基部病変が軽度で (バルサルバ洞径； $Z < 2$)、身体兆候を認めず (< 5 点)、水晶体偏位も認めない場合は「僧帽弁逸脱症候群 (MVPS)」とする。

家族歴^{注5)} がある場合；

- (5) 水晶体偏位 かつ 家族歴 → 「マルファン症候群」
- (6) 身体兆候 (≥ 7 点) かつ 家族歴 → 「マルファン症候群」*
- (7) 大動脈基部病変 (20 歳以上 $Z \geq 2$, 20 歳未満 $Z \geq 3$) かつ 家族歴 → 「マルファン症候群」*

* この場合の診断は、類縁疾患である Shprintzen-Goldberg 症候群、Loeys-Dietz 症候群、血管型エーラスダンロス症候群との鑑別を必要とし、所見よりこれらの疾患が示唆される場合の判定は、*TGFBR1/2* 遺伝子、*COL3A1* 遺伝子、コラーゲン生化学分析などの諸検査を経て行うこと。なお、鑑別を要する疾患や遺伝子は、将来変更される可能性がある。

注1) 大動脈基部病変：大動脈基部径 (バルサルバ洞径) の拡大 (Z スコアで判定)、または大動脈基部解離

注2) *FBN1* 遺伝子変異：別表にくわしく規定される (仔細省略)

注3) 大動脈病変と関連する *FBN1* 遺伝子変異：これまでに、大動脈病変を有する患者で検出された *FBN1* 遺伝子変異

注4) MASS：近視、僧帽弁逸脱、境界域の大動脈基部拡張 (バルサルバ洞径； $Z < 2$)、皮膚線条、骨格系症状の表現型を有するもの

注5) 家族歴：上記の (1) ~ (4) により、個別に診断された発端者を家族に有する

身体兆候 (最大20点、7点以上で身体兆候ありと判定)

- ・ 手首サイン陽性かつ親指サイン陽性 3点
(手首サイン陽性または親指サイン陽性のいずれかのみ 1点)
- ・ 鳩胸 2点
(漏斗胸または胸郭非対称のみ 1点)
- ・ 後足部の変形 2点
(扁平足のみ 1点)
- ・ 肺気胸 2点
- ・ 脊髄硬膜拡張 1点
- ・ 股臼底突出 2点
- ・ 重度の側彎がない状態での、上節/下節比の低下+指極/身長比の上昇 1点
- ・ 側彎または胸腰椎後彎 1点
- ・ 肘関節の伸展制限 1点
- ・ 特徴的顔貌 (5つのうち3つ以上)：長頭、眼球陥凹、眼瞼裂斜下、頬骨低形成、下顎後退 1点
- ・ 皮膚線条 1点
- ・ 近視 ($-3D$ を超える) 1点
- ・ 僧帽弁逸脱 1点

表33 マルファン症候群の心血管病変に対する治療

Class I	
1. 定期的な画像診断による循環器の評価	(Level C)
2. 大動脈径の拡大防止に β 遮断薬を使用	(Level C)
3. 運動制限を検討すること	(Level C)
Class II a	
1. 大動脈解離の予防に β 遮断薬を使用	(Level C)
2. 弁疾患がある場合に抜歯などを行う際の抗生剤の使用	(Level C)
3. 大動脈基部が45mmを超えるものへの基部置換術	(Level C)
4. 解離の既往歴または家族歴のある症例における、大動脈基部40mm以上の基部置換術	(Level C)
5. 妊娠を検討している女性における、大動脈基部40mm以上の基部置換術	(Level C)

また、他の合併症があれば、眼、気胸や胸郭変形等にも各専門医の対応が必要である。

さらに、本疾患の性格上、患者本人および家族への精神的援助も、忘れてはならない対応の1つである。

2 炎症性腹部大動脈瘤

1 概念・病理・病因

炎症性腹部大動脈瘤 (inflammatory abdominal aortic aneurysm; IAAA) は、1935年にJames⁶⁶⁾により尿毒症を来す原因疾患の1つとして報告され、1972年

Walkerら⁶⁶⁷⁾によって疾患概念が紹介された。腹部大動脈の瘤状の拡張に加え、その壁の著明な肥厚、大動脈瘤周囲ならびに後腹膜の広範な線維化、そして周囲腹部臓器との癒着を特徴とした大動脈瘤である。

肉眼的には腹側から観察すると白色の硬い隆起性病変として認められる。病理組織学的には外膜ならびにそれより外方の周囲組織に硝子化を伴う線維化が広範囲に見られ、またリンパ球やマクロファージを中心とした非特異的な慢性炎症細胞がリンパ濾胞の形成を伴いながら層状に浸潤する⁶⁶⁷⁾。この層状の浸潤により線維化と炎症細胞が交互に存在する構造を呈し、これが本疾患の比較的特徴的な組織像となっている。肉芽腫等特異的な炎症は認められない。一方、中膜より内腔側の組織は基本的には腹部大動脈瘤（abdominal aortic aneurysm; AAA）と同様の变化を示す。つまり、中膜は著明に菲薄化し、それを被覆するように動脈硬化（アテローム硬化）が認められる。IAAAとAAAの関連についてはまだ不明な点が多いが、AAAにおいても外膜に炎症細胞の浸潤が認められることがあること⁶⁶⁸⁾、リンパ球のsubpopulationにも大きな違いは見られないこと⁶⁶⁹⁾、両者ともに同様の危険因子を持っていること等、両者を明確に区別するものはないことから⁶⁷⁰⁾、喫煙⁶⁷¹⁾、ウイルス感染⁶⁷²⁾等の因子により、炎症がより強く発現されたものがIAAAではないかという見方がなされている⁶⁷³⁾。一方、最近IgG4関連硬化性疾患が全身に分布することが判明するにつれ、IAAAもIgG4関連IAAAとIgG4非関連IAAAの2種類の亜型に分ける考え方が出ている^{674), 675)}。IgG4関連IAAAはより炎症が強く系統的自己免疫疾患の特徴を備えているが、一方、IgG4非関連IAAAは粥状動脈硬化が高度で通常のAAAと類似した特徴を有する傾向があると報告されている。

2 頻度

欧米での本症の報告は散見され、その頻度は4～15%であるが^{676) - 678)}、我が国での報告^{679), 680)}は、超音波検査所見上での頻度は4.9%、手術例での検討では3%で、欧米と比し若干低値である⁶⁸¹⁾。

3 臨床症状

臨床症状は、腹痛、腹部不快感、腰痛等が認められる。微熱や血沈の亢進等の炎症に由来すると思われる症状を認めるが、細菌感染を示唆する所見は認めない。

また、合併症としては、瘤壁の肥厚が「尿管」を巻き込み、時に水腎症を生じて遂には腎不全となり、「乏尿」や「浮腫」が生じることもある⁶⁸⁾。また、まれではある

が、消化管を巻き込んで、消化管の通過障害や破裂等を来すこともある。

4 診断

「臨床症状を有する腹部瘤」に留意すれば、診断の手がかりとなる。

血液検査では、血沈の亢進やCRP陽性等が高率にみられる。しかし、細菌感染（白血球増多、培養陽性等）を示唆する所見は認めない。

IAAAの診断は、画像診断が重要であり、特に超音波検査とCTスキャンが有用である。超音波検査では、本症に特異的とされている腹部瘤周囲の肥厚所見（Mantle sign：瘤の前方または前側方の低エコー域）が認められる。また、CTでも単純CTで低CT値の瘤周囲部が造影CTでenhanceされ周囲と明瞭に区別できるようになる。また肥厚が高度な例では尿管や消化管等の周囲臓器の巻き込みによる通過障害もみられることがあり、外科手術時の合併症（腸管損傷、尿管損傷等）予防のためにも本症診断は重要である。一方、血管造影では瘤周囲の炎症性変化を判定できない。

5 治療（表34）

本症の治療は、瘤自体の治療のみならず、合併する瘤周囲の線維性肥厚に伴う諸器官の通過障害に対する処置や予防が必要である。しかし瘤自体への治療方針は、IAAAを合併していない紡錘状動脈硬化性真性腹部大動脈瘤の手術適応基準に準じて、人工血管置換術が適応とされる。すなわち、40mmから手術適応を考慮し始め、50mm以上は積極的適応としている。これは他の全身の合併症（脳血管障害、虚血性心疾患、呼吸器障害、腎障害等）との関連で決定される。すなわち、全身の合併症が重篤な例では、まず合併症の治療が優先される。

一方、炎症に関してはステロイドによる加療も有効とする報告もあり、時には手術療法と併用して水腎症を示した例等に応用して、症状の改善、mantleの減少や水腎症の改善等が認められたとの報告もある。本症の病理所見が著明な線維性肥厚と高度のリンパ球浸潤である点か

表34 炎症性大動脈瘤の治療

Class I	
1. 感染がなく、画像診断の特徴的所見	(Level C)
2. 瘤径50mm以上には人工血管置換術	(Level C)
Class II a	
1. 副腎皮質ホルモン剤の使用	(Level C)
2. ステンントグラフト法の適用	(Level C)
瘤径40mm以上での手術適応検討	(Level C)

ら、これら炎症所見がステロイド治療により軽減する為と考えられている。

6 転帰・予後

本症の自然予後は不明であるが、術中の合併症の報告や破裂例の報告はあるものの、一般に外科手術例での予後は良好である。瘤周囲の肥厚外膜も人工血管埋没法による術後観察例で肥厚は軽減・消失する例が多く、炎症としての術後予後も良好である。

3 感染性大動脈瘤

1 概念

細菌性動脈瘤は1885年にOslerにより感染性心内膜炎からの細菌性塞栓によって生じた動脈瘤として初めて報告された。初期には感染巣から離れた動脈に発生する動脈瘤を意味していたが、現在では概念を広げ、感染に起因したすべての動脈瘤および既存の動脈瘤に感染が加わったものも含めて感染性動脈瘤と総称している。

2 疫学

感染性大動脈瘤は比較的まれな疾患であり、全大動脈瘤に占める割合は0.5～1.3%^{682)～684)}と報告されている。以前は感染性心内膜炎からの菌血症や感染性塞栓が主要な感染源であったが、最近では減少しつつあり、かわって動脈硬化・医原性の動脈損傷（カテーテルや手術）等高齢化に伴う因子が増加している。糖尿病や悪性腫瘍治療・膠原病治療による慢性的免疫機能低下も重要な危険因子である。

胸部に生じるものが32%で、腹部分枝にかかる腹部が26%、腎動脈以下の腹部大動脈が42%と腎動脈下大動脈に多い⁶⁸⁵⁾。

起因菌に関してはグラム陽性球菌（主にブドウ球菌）あるいはグラム陰性桿菌（主にサルモネラ）が多いと報告されている。Mayo Clinicからの報告⁶⁸⁵⁾では50%がグラム陽性球菌（ブドウ球菌が30%、連鎖球菌が20%）、35%がグラム陰性桿菌（サルモネラ20%、大腸菌15%）であったが、台湾大学からはサルモネラが76%を占め、グラム陽性球菌は10%程度であったという報告があり⁶⁸⁶⁾、起因菌に関しては地域性があるらしい。また珍しいものとして好酸菌や真菌によるものもある。

報告されている死亡率は23.5～37%と非感染性大動脈瘤に比して極めて高く⁶⁸⁷⁾、その主要な原因は大動脈瘤破裂や術後であれば吻合部等の破裂、あるいは敗血症

による多臓器不全である。

3 診断

発熱や疼痛等の自覚症状や血液検査上の炎症所見が発見の契機となることが多い。腹部であれば拍動性腫瘍を触知することがある。画像診断としては単純レントゲンや超音波検査、特にCTが有用である。感染兆候を呈する患者において大動脈瘤が発見された場合は感染性大動脈瘤を常に考慮しなければならない。画像診断上の感染性動脈瘤の特徴として限局した嚢状瘤を形成することが多いといわれているが、既存の紡錘状瘤に感染を起こしていることもあり、形態のみから感染を否定することはできない。動脈瘤周囲の液体貯留は炎症による浮腫、あるいは膿瘍形成を示すものであり、感染を強く疑わせる所見である。また経時的に観察していて急速に拡大する場合はやはり感染性大動脈瘤の可能性が高い。

術前の血液培養は適切な抗生物質選択のために必須の検査であり、感染性心内膜炎の診断に準じて複数回採取すべきである。

4 治療（表35）

①抗生物質治療

感染性大動脈瘤が診断され次第、培養検査の結果に応じて強力な抗生物質投与を開始する。抗生物質に対する反応が良好で感染徴候が速やかに軽快する場合は十分な期間抗生物質投与を行い、可能であれば完全に炎症反応が陰性化してからの手術が望ましい。一方で常に破裂の危険性があることを念頭に置き、発見時の動脈瘤の形態や経時的な拡大傾向に注意しながら手術時期を逸しないようにする。破裂例は当然であるが、急速な拡大が見られる場合も、たとえ感染の制御が不十分であっても早急な手術を検討する。また、適切な抗生物質投与にもかかわ

表35 感染性大動脈瘤の治療

Class I	
1. 感受性のある抗生剤投与	(Level B)
Class II a	
1. 人工血管感染に対する大網充填	(Level B)
2. 同種大動脈の使用	(Level C)
Class II b	
1. in-situ 人工血管置換術	(Level B)
2. 抗生物質浸漬人工血管の使用	(Level C)
Class III	
1. 根治を目的としたステントグラフト治療	(Level C)

ず感染の制御が不良な場合も早期の手術が必要である。

動脈瘤そのものが小さくて手術適応がなく、抗生物質治療によって感染が消退した場合の手術の必要性についての一定した見解はない。Hsuらは3cm以下の瘤径で抗生物質投与により感染が制御できた5例のうち追跡できた3例の長期生存を報告している⁶⁸⁶⁾。

②手術治療

1) 術式に関して

感染性大動脈瘤の手術においては動脈瘤切除により破裂を予防し感染巣を除去するという2つの目的を同時に達成するため、通常の動脈瘤手術と異なり動脈瘤を含む感染組織を可及的に除去する必要がある。胸部大動脈における食道穿孔、あるいは腹部における十二指腸穿孔を伴う症例では消化管の修復あるいは切除が必要となることが多い。さらには人工血管およびその吻合部や大動脈断端への感染の波及をいかに予防するかが重要な問題である。

再建方法に関して、腎動脈下の感染性大動脈瘤に対しては、以前には感染巣内に人工血管を移植することを避けるために動脈瘤の前後の大動脈を閉鎖し、腋窩動脈－大腿動脈間バイパスによって下半身の血行を再建するというextra-anatomical bypassが標準術式とされてきたようであるが、近年ではin situへの人工血管移植術を第一選択とした報告が多い^{686), 687)}。症例の少なさと個々の症例の多様性のため、2つの術式について成績を厳密に比較した報告はないが、早期の成績についてin situ人工血管移植術はextra-anatomical bypassに決して劣るものではなく、extra-anatomical bypassにおける遠隔期でのバイパス閉塞の危険性を考えると、in situ人工血管移植術が今後は標準術式になっていくと思われる。腎動脈下の感染性大動脈瘤の手術成績は向上しており、早期死亡率は最近では10～15%程度と報告されている^{687), 688)}。

胸部大動脈や腎動脈上大動脈の感染瘤に対しては、その解剖学的な要因からin situへの人工血管移植術を選択せざるを得ない。腎動脈上の感染性大動脈瘤は腎動脈下の感染性大動脈瘤に比して手術および再建が複雑となり吻合部が多いため予後が悪いと考えられる。死亡率80%に達するという⁶⁸⁹⁾報告もあるが、10%～16%程度の早期死亡率という良好な成績の報告もある^{683), 690)}。

2) グraftの選択

移植血管への感染再発を防止するために使用するグラフトにも様々な検討がなされてきている。なかでも凍結保存した同種大動脈グラフト（ホモグラフト）に関して良好な早期および長期成績が報告されている^{691)～693)}。

Vogtらは感染性大動脈瘤と人工血管感染に対して凍結保存した同種大動脈グラフト（ホモグラフト）をin situに移植した症例と人工血管をin situあるいはextra-anatomical bypassとして用いた症例とを比較し、特に感染の制御に関してホモグラフトが非常に有効であったとしている。Lescheらはホモグラフト移植後の平均3年間の追跡において閉塞や瘤化は17%と報告しており、いずれも感染とは無関係で容易に再手術が可能であったとしている。移植されたホモグラフトの耐用年数に関して10年以上の成績は未だ不明であるが、感染性大動脈瘤においては早期の感染制御が救命のために必要であり、この点においてホモグラフトは優れた材料であると考えられる。これまでは日本国内でのホモグラフトの入手は非常に困難であったが、臓器移植法の施行に伴う組織提供の広まりや組織バンクの活動により、今後普及していくことが期待される。

その他、抗生物質を浸透した人工血管^{694), 695)}や自家大腿静脈^{696), 697)}の使用が散発的に報告されているが、通常の人工血管に対する優位性に関しては不明である。

3) 大網充填

大網は血流とリンパに富む組織で感染制御に有効と考えられており、開心術後の縦隔炎の治療にもしばしば用いられている⁶⁹⁸⁾。感染性動脈瘤の手術においてはin situに移植した人工血管の周囲を大網で被覆して感染の波及を予防する。右左どちらかの胃大網動脈を血管茎とした有茎大網は胸部から腎動脈下までの広い範囲の大動脈に対して使用することが可能である^{687), 699)}。大網充填に関しても全例に施行するという報告もあれば全く行わないという報告もあり、厳密に有効性を示した報告は未だない。

4) 術後抗生物質

術後の強力な抗生物質治療が必須である。起因菌に合わせた抗生物質を静脈投与し、炎症反応の陰性化を目標に4週間から8週間は継続する。その後抗生物質は中止して問題ないとする報告もあるが⁶⁸⁶⁾、一方で生涯にわたり経口の抗生物質を投与すべきとする報告もある^{683), 690)}。

③ステントグラフトによる治療

胸部下行大動脈や腎動脈下の腹部大動脈瘤に対するステントグラフト治療が近年普及しつつあるが、感染性大動脈瘤に対してステントグラフトによる治療を行い、強力な抗生物質治療を併用することで治癒せしめたという報告が散見される^{700)～702)}が、救命に至らないことが多い。感染巣と人工血管が隣接し、感染巣が閉鎖腔として残存するこの治療は、感染増悪の危険を有し禁忌との意見も

ある⁷⁰³⁾。

5 まとめ

感染性大動脈瘤は死亡率の高い疾患であり、未だに標準的な治療法が確立されていない。個々の症例に対して迅速かつ詳細な術前評価を行い、最適な術式や術後の治療を組み合わせることが救命率の向上につながっていくと考えられる。

VIII 大動脈疾患と遺伝子

1 大動脈疾患と遺伝

大動脈瘤・解離患者の一部にマルファン症候群のように家族性に発症する症例があることは以前より知られていたが、近年の分子生物学、分子遺伝学の進展により、大動脈瘤・解離等大動脈疾患に関係する遺伝子が次々に明らかになった。

1 胸部大動脈瘤と遺伝

胸部大動脈瘤のうち、マルファン症候群等の全身性結合組織異常に伴う症候群性のものは全体の10%以下であり、ほとんどは大動脈瘤以外の症状を伴わない非症候群性である。一方、非症候群性の症例でも、約20%は家系内に複数の患者を認めることより、遺伝的要因が発症に関与していることが示唆される^{704)~706)}。家族発症例の多くは常染色体優性遺伝形式をとって発症するが、常染色体劣性遺伝形式をとる症例もある。これまでに、非症候群性胸部大動脈瘤については、家系解析により、4か所の原因遺伝子座が同定され^{707)~710)}、うち2か所については原因遺伝子も同定された^{711), 712)}。その他にも、2つの原因遺伝子が同定されているが⁷¹³⁾、これらは、すべて単一遺伝子の異常で大動脈瘤を発症している。

2 胸部大動脈瘤の部位と遺伝

非症候群性胸部大動脈瘤につき、部位別に遺伝性を検討すると、上行大動脈病変を有する患者家系では、家系内の他の発症者も上行大動脈である確率が高い。一方、胸部下行大動脈瘤患者の家系では、家系内の他の発症者は胸部および腹部大動脈瘤を発症する確率がほぼ等しいとされる⁷⁰⁶⁾。このことより、上行大動脈と胸部下行大動脈では発症機序が異なる可能性が示唆されている。

3 腹部大動脈瘤と遺伝

腹部大動脈瘤については、単一遺伝子を病因とする症候群性疾患は知られていない。しかし、腹部大動脈瘤患者の約11~20%は同一家系内に複数の患者を認め、発症に遺伝的要因の関与することが示唆される^{714)~716)}。さらに、一部の腹部大動脈瘤患者家系では病因としての遺伝子座が同定されている^{717)~720)}。家族発症を認める腹部大動脈瘤では、孤発例に比べてより若年の発症であり、発症の性差が少ない、他に一般的な危険因子がなくとも発症する、等の特徴が認められる^{716), 721), 722)}。

一方、その他の多くの場合、腹部大動脈瘤の病因は単一遺伝子ではなく、環境要因も発症に関わる多因子遺伝性疾患であると考えられている^{34), 723)}。また、腹部大動脈瘤の動脈病変では、動脈硬化による粥状変性が90%以上に認められ、胸部大動脈瘤でみられるような結合組織障害あるいは高血圧による中膜変性とは異なる病像を呈し、胸部大動脈瘤と腹部大動脈瘤は発生機序が異なる、と考えられるようになっている⁷²⁴⁾。

4 病理学的特徴と遺伝

胸部大動脈瘤は、中膜囊胞性壊死に代表される中膜変性が主成因と考えられ、病理学的には、弾性線維の断裂、血管平滑筋細胞のアポトーシスおよびムコ多糖の蓄積を認める^{725), 726)}。遺伝性結合組織疾患に伴う大動脈瘤は胸部大動脈瘤として発症するものが多いが、特にマルファン症候群では、バルサルバ洞を含む上行大動脈の拡張が特徴的であるとされている。

一方、腹部大動脈瘤は動脈硬化性病変を認める場合が多く、内膜の粥状硬化とそれに伴う中膜弾性層の破壊および慢性炎症が発症の主たる役割を占めると考えられる^{724), 725)}。実際、多因子病を想定した腹部大動脈瘤におけるSNP関連解析でこれまでに関連が示された遺伝子多型のほとんどは、炎症に関係する種々の因子の遺伝子である⁷²⁷⁾。

2 遺伝子検査

1 遺伝子検査に際して留意すべき点：「遺伝学的検査に関するガイドライン」の遵守

我が国の遺伝医学関連10学会および研究会は、2003年に診療行為として位置づけられる遺伝学的検査に関する統一したガイドライン「遺伝学的検査に関するガイド

ライン」を提案し、これを受けて、2005年に日本医学会は日本循環器学会を含む日本医学会分科会に向けて「遺伝学的検査の適切な実施について」を通知し、遺伝学的検査を実施する場合には、ガイドラインを参考にするよう求めている。

このガイドラインでは、遺伝子検査を含む遺伝学的検査は生涯変化しない個人の重要な遺伝学的情報を扱う点をふまえ、検査実施時のインフォームド・コンセント、個人の遺伝学的情報の保護、検査に用いた生体試料の取り扱い、検査前後の遺伝カウンセリング等慎重に検討すべき問題が存在することが示されている。さらに、個人の遺伝学的情報は血縁者で一部共有されており、その影響が個人に留まらないという際立った特徴も有していることも明記されている。

遺伝学的検査は、上記の点を考慮したうえで、臨床的および遺伝医学的に有用かつ妥当であると考えられ、また分析的妥当性が十分なレベルにあることが確認された場合に、遺伝カウンセリングを含めた総合的な臨床遺伝医療体制のなかで行われるべきであるとされている。さらに、遺伝学的検査担当施設は常に新しい遺伝医学的情報を得て、診断精度の向上を図らなければならないとされている。大動脈疾患に関しては、マルファン症候群については、世界的な診断ガイドラインでも遺伝子検査の臨床的妥当性、有用性が指摘され、また解析手法も確立されている。また、ロイス・ディーツ症候群や血管型エーラス・ダンロス症候群についても、臨床的有用性、妥当性、分析的妥当性について確認されていることから、これらの疾患については、必要に応じて遺伝子検査を実施することは妥当であると考えられる。その他については、研究的側面があるものも含まれるため、個々の疾患ごとに慎重な対応が必要である。

また、遺伝学的検査およびそれに関連する遺伝カウンセリング等の遺伝医療に関与する者は、検査を受ける人、血縁者およびその家族の人権を尊重し、被検者および血縁者が遺伝的差別を受けることがないように、また、必要に応じて適切な医療および臨床心理的、社会的支援を受けることができるように努めるべきである。

遺伝学的検査の実施に際しては、事前に担当医師が被検者から当該遺伝学的検査に関するインフォームド・コンセントを得なければならない。その説明の際には、検査の目的、方法、予想される検査結果、内容、精度、被検者のとり得る選択肢、実施にあたっての医療上の危険性等についての正確な情報を、遺漏なく、十分に理解できるようわかりやすく、口頭に加えて文書を用いて説明しなければならない。遺伝学的検査を受けるか否かは、

それを受ける者の自由意思に基づいて決定されなければならない。担当医師は、検査を受けないという選択、検査を受けても途中で中止を申し出ることができること、検査後その情報開示を拒否することもできることの説明を行い、さらに、検査を受けないかまたは中止による不利益はないが、遺伝学的検査の結果が得られないことによる医療上の不利益があり得ることを説明しなければならない。もちろん、被検者の決定は尊重され、それに沿って最善の医療が受けられるよう努力しなければならない。

なお、この遺伝子検査に関する学会ガイドラインは疾患の特殊性をも考慮する形で日本医学会も関与して近々改訂が行われる見込みである（2010年12月1日現在）。

2

遺伝子検査に際して留意すべき点：小児への適応

「遺伝学的検査に関するガイドライン」では未成年者に対する遺伝学的検査においては、被検者である未成年者の権利を十分に尊重し、治療および予防的処置が有効である場合にのみ実施され、また、被検者が小児であっても、被検者本人の理解をできる限り得るために、年齢、発達段階に相応したわかりやすい説明を行い、賛意（assent）が得られるように努力することをすすめている。

マルファン症候群の諸症状は年齢とともに明らかになるものも多く、家族歴のない小児の診断は臨床的所見のみではしばしば難しいため、このようなケースでの確定診断の手段として遺伝子診断は有効である。また、家族歴のある小児における遺伝子診断も、治療・管理方針決定のためには有効と考えられる。いずれの場合も、検査のメリット・デメリットを含む十分な説明がされたのちに、児および保護者の自由意思に基づいて決定がなされなければならない。その他の遺伝性大動脈瘤についても、同様である。

なお、我が国では、一般的に、既に発症している児に対して治療方針の決定のために行われる遺伝学的検査は適応の対象となるが、未発症の児を対象とした遺伝学的検査は、現時点では推奨されていない。一方、欧米では、親で遺伝子変異が確定している場合、児が変異保有者であれば可及的早期に β 遮断薬を開始することが推奨されているため、小児あるいは乳児期におけるできるだけ早期の遺伝子検査を勧めている。今後、若年者への薬剤投与による発症予防効果が実証されれば、我が国での指針も変わってくる可能性がある。

3 検査方法

病因解明・診断に向けての遺伝子検査は、末梢リンパ球から抽出したゲノムDNAを解析する方法（ゲノムDNA解析）と、血管、皮膚等の組織から抽出したメッセンジャーRNAを解析する方法（mRNA解析）に大別される。

ゲノムDNA解析は血液を用いて解析が可能であるので、患者にとっての負担は少ないが次のような短所がある。すなわち、(1) ゲノムという設計図の解析であり、実際の遺伝子の発現（機能）をみているのではないため、変異が検出されないこともある。(2) エクソンごとの解析が必要であり、大きな遺伝子では、解析に大きな労力を必要とする。(3) 遺伝子の大きな欠失等の変化を検出できない、等の欠点がある。

一方、mRNA解析は、(1) 組織を必要とする、(2) mRNAが減少するような変異は検出できない、等の短所がある。

いずれの方法も万全ではないため、検査に際して、それぞれの解析法の限界も含めて患者への説明が必要であり、可能であれば両者の併用が望ましい。

3 疾患各論

1 症候群性大動脈疾患（表36）

① マルファン症候群

1) 疾患概念

（Ⅶ-1 マルファン症候群の項参照）

2) マルファン症候群の遺伝子検査

染色体15q21に存在する*FBNI*遺伝子が原因遺伝子の発症する常染色体優性遺伝病である。*FBNI*は遺伝子領域約280kb、65エクソンからなる巨大遺伝子であり、その解析には多大な労力を要するため、我が国においては、解析は一部の施設でのみ研究を目的として実施されているのが現状である。血液ゲノムを用いた解析が一般的であり、必要に応じて、組織や皮膚線維芽細胞を用いた解析を併用する。

マルファン症候群は、多くの場合臨床所見や家族歴より診断可能であり、また我が国では臨床所見の乏しい小児に対する診断は慎重にする傾向があったため、遺伝子診断は積極的にはなされてこなかった。今後、小児における内科的治療の有効性が認められた場合には、積極的に遺伝子診断が行われる可能性があるが、その際には、

発端者での変異の同定が不可欠である。

【参考】2010年にマルファン症候群の診断基準であるGhent基準が改定され（表32）⁶⁶²⁾、新基準では、大動脈基部拡張（Zスコア>2、小児では>3）と*FBNI*遺伝子変異（変異種類の判断基準あり）を認める場合、「家族歴がなくてもマルファン症候群と診断する」とされている。一方、遺伝子変異が認められても、大動脈病変が基準値に満たない場合は、潜在的マルファン症候群（potential MFS）とし、小児への診断が安易になされないように留意されている。なお、除外診断としてあげられているロイス・ディーツ症候群（次項）の診断にも、現時点では、遺伝子検査が必須である。

② ロイス・ディーツ症候群

1) 疾患概念

ロイス・ディーツ症候群（Loeys-Dietz syndrome; LDS）は、近年新規に提唱された常染色体優性遺伝による結合組織異常症候群で、眼間解離、口蓋裂または二分口蓋垂、動脈蛇行が三徴とされる⁷²⁸⁾が、それ以外にも、広範な血管系症状（大動脈瘤・解離、中小動脈瘤、先天性心奇形）と種々の骨格系症状（漏斗胸または鳩胸、側彎、弛緩性関節、先天性内反足、頭蓋骨早期癒合、頸椎不安定性等）等を高頻度で認める疾患である⁷²⁹⁾。疾患臨床像は非常に幅広く、マルファン症候群と酷似した所見を呈する症例（従来、「2型マルファン症候群」と呼ばれていた疾患を含む）⁷³⁰⁾や、血管型エーラス・ダンロス症候群様の易出血性を呈する症例、Shprintzen-Goldberg症候群様の異形性の強い症例、血管系以外の症状はほとんど伴わず家族性大動脈瘤⁷¹¹⁾と診断されている症例等様々である。共通して高頻度に認められる所見は、脳動脈を含めた全身動脈の蛇行性病変と大小動脈の動脈瘤・解離であり、特に大動脈瘤については、症例の98%で認められ、マルファン症候群等の他の類縁結合組織疾患に比べ、より若年で発症し、また、より小さい血管径でも動脈解離にいたる傾向があることから、若年期から慎重な管理が必要であるとされている⁷²⁹⁾。診断については、臨床症状のみからマルファン症候群等の類縁の結合組織疾患と鑑別することは難しいことも多く、現時点では、確定診断は遺伝子解析による。新規疾患であるために、国際的診断基準はまだない。

2) ロイス・ディーツ症候群の遺伝子検査

TGF- β の2種の受容体をコードしている*TGFBRI*遺伝子（染色体9q22）と*TGFBRI2*遺伝子（染色体3p22）が原因遺伝子であり、これらの遺伝子のいずれかの変異により発症する。原因遺伝子による臨床症状の違いはほ

表36 大動脈瘤を合併する遺伝性症候群

大動脈瘤を高頻度に合併するもの

疾患名	原因遺伝子	遺伝形式	随伴症状
マルファン症候群	<i>FBN1</i>	常染色体優性	骨格系症状 クモ状指，側彎，胸郭異常 水晶体亜脱臼
ロイス・ディーツ症候群（LDS）	<i>TGFBR1</i> <i>TGFBR2</i>	常染色体優性	眼間解離 口蓋裂・二分口蓋垂 動脈蛇行 マルファン様体型 頭蓋骨早期癒合 脳動脈を含む中小動脈瘤
血管型エーラス・ダンロス症候群	<i>COL3A1</i>	常染色体優性	薄く透けて見える皮膚 易出血性 組織脆弱性 腸管破裂 子宮破裂 血管破裂
ターナー症候群	X染色体モノソミー	染色体異常	性腺不全 大動脈二尖弁 大動脈縮窄症 特徴的体型 低身長，翼状頸，盾状胸，

大動脈瘤を時に合併するもの

疾患名	原因遺伝子	遺伝形式	随伴症状
多発性嚢胞腎	<i>PKD1</i> <i>PKD2</i>	常染色体優性	多発性嚢胞腎 脳動脈瘤
ヌーナン症候群	<i>PTPN11</i> <i>KRAS</i> <i>RAF1</i> <i>SOS1</i>	常染色体優性	特徴的顔貌 先天性心奇形 翼状頸
アラジール症候群	<i>JAG1</i> <i>NOTCH2</i>	常染色体優性	肝機能障害 肺動脈狭窄 椎体異常 眼科的異常（後部胎生環）
動脈蛇行症候群	<i>SLC2A10</i>	常染色体劣性	全身の動脈蛇行 関節過可動性 皮膚過伸展 特徴的顔貌
皮膚弛緩症	<i>ELN</i> <i>FBLN4</i>	常染色体優性 常染色体劣性	皮膚弛緩

とんどないとされている。

末梢白血球から抽出したゲノムDNAを用いて全エクソンの配列解析を行う方法，およびこれにMLPA法を併用した解析法が一般的である。

③血管型エーラス・ダンロス症候群

1) 疾患概念

血管型エーラス・ダンロス症候群は，薄く透過性の皮膚，易出血性，特徴的な顔貌，動脈・腸管・子宮等の組織脆弱性を特徴とするまれな常染色体優性遺伝性疾患である^{731), 732)}。他の型のエーラス・ダンロス症候群で特徴的とされる皮膚や大関節の過伸展を認めることはむしろ

少なく，易出血性，大小動脈の解離や破裂，消化管穿孔，臓器破裂，創傷治癒遅延を主症状とする。多くの症状は加齢とともに顕在化してくる傾向にあり，20歳までに25%，40歳までに80%の患者で，何らかの医学的処置が必要とされる合併症を認める⁷³³⁾。動脈系の合併症には破裂，瘤，解離が含まれ，大小いずれの動脈でも発症し得る。また，動脈破裂は既存の瘤・解離や動静脈瘻に続発して発症する場合もあるが，何の前触れもないままに発症することもあり，かつ大血管に生じた場合はしばしば致死的な結果をもたらす。高度の組織脆弱性のため，血管系合併症に対しても，カテーテル検査等の侵襲的検査はできるだけ避け，CT，MRI，エコー検査等の非侵

襲的検査による評価を優先する必要があるとされる。生命の危険がない限りは保存的治療が原則であり、手術が必要な場合でも、組織脆弱性を考慮し手技にも細心の注意が必要である。確定診断は、生化学的検査（皮膚線維芽細胞におけるコラーゲン α -1 (III) 鎖産生量の減少）あるいは遺伝子検査（後述）によるが、多くの場合、臨床経過と家族歴より診断は可能である。

2) 血管型エーラス・ダンロス症候群の遺伝子検査

コラーゲン α -1 (III) 鎖をコードする *COL3A1* 遺伝子（染色体2q31）の変異により発症する^{734), 735)}。一般的には、皮膚線維芽細胞あるいは手術時摘出標本より得られた mRNA をもとに RT-PCR 法で増幅した産物を用いて直接シーケンス解析を行う。変異の多くは、トリプルヘリックス内の保存されたグリシン残基が他のアミノ酸に置換するタイプのミスセンス変異か、エクソン単位の欠損をまねくスプライス変異であり、この方法で検出可能である。しかし、ナンセンス変異やフレームシフト変異による早期停止型変異の場合には、異常な mRNA は NMD^{注)}により選択的分解を受けるので、この方法では変異を検出できない。その場合は、ゲノム DNA を用いて、通常のエクソン単位の PCR 直接シーケンス法による解析等を併用する。これらの方法により、原因変異の 95% 以上は検出可能である。mRNA で変異が検出された場合は必ず、ゲノム DNA でも同一変異が検出されることを確認する必要がある。発端者でゲノム変異が同定された場合には、家系内の他のメンバーについては血液ゲノムからの解析が可能である。患者の約半数は罹患した親からの遺伝であり、約半数は、新生変異による⁷³²⁾。

④ターナー症候群

1) 疾患概念

X 染色体モノソミーあるいは X 染色体短腕の部分欠失により発症する。女兒の 2,000～3,000 人に 1 人で認められる比較的頻度の高い疾患であり、低身長、翼状頸、外反肘等の身体所見と、卵巣不全による二次性徴欠如および原発性無月経を認める。先天性心奇形、腎奇形等の先天奇形も高頻度に合併するが、心血管系では、大動脈二

尖弁（10～25%）、大動脈縮窄（8%）を高頻度で認める⁷³⁶⁾。大動脈基部の拡張は、ターナー罹患女性の最大 40% で認められるとされるが、大動脈解離の合併は 1.4% 程度という報告もあり、実際に解離に至る頻度はマルファン症候群やロイス・ディーツ症候群に比べると高くない。解離発症例の多くは、大動脈二尖弁、大動脈縮窄、高血圧等の他の危険因子を有しているとされている。

2) ターナー症候群の遺伝学的検査

性染色体の数的異常による疾患であり、一般的には、末梢血リンパ球を用いた染色体 G 分染法を行うことにより診断される。染色体異常の原因は配偶子形成時の染色体分離異常、あるいは受精後早期の体細胞分裂異常によるものと考えられており、親からの遺伝の可能性はほとんどない。

⑤その他の大動脈瘤・解離を合併し得る遺伝性症候群性疾患

1) 先天性拘縮性蜘蛛状指症 (Congenital Contractural Arachnodactyly; Beals 症候群)

マルファン様体型（高身長、長く細い手足、しばしば指間長 > 身長）や細長い指趾（クモ状指趾）を特徴とする常染色体優性遺伝性疾患で、しばしばマルファン症候群との鑑別が問題になる。外耳の上耳輪部に皺がよった「皺耳」や、生下時に関節の拘縮を認めることが多い等の特徴がある。軽度の大動脈基部拡張もしばしば認められる所見であるが、マルファン症候群とは異なり非進行性で、解離に至ることはほとんどないとされる。原因遺伝子は *FBN2* 遺伝子（染色体5q23-q31）である⁷³⁷⁾。

2) 動脈蛇行症候群 (Arterial Tortuosity Syndrome; ATS)

常染色体性劣性遺伝形式をとる動脈蛇行症候群 (Arterial Tortuosity Syndrome; ATS) の原因遺伝子の 1 つとしてグルコーストランスポーターの一種である *GLUT10* をコードする *SLC2A10* 遺伝子が同定されている⁷³⁸⁾。ATS の主症状は動脈の蛇行性病変であるが、大動脈瘤の合併も報告されている。*SLC2A10* 遺伝子変異症例では皮膚の過伸展、関節過可動性、特徴的顔貌もしばしば認められる。

3) その他

多発性嚢胞腎 (*PKD1*, *PKD2* 遺伝子) や、ヌーナン (Noonan) 症候群 (*PTPN11*, *KRAS*, *SOS1*, *RAF1* 遺伝子他)、アラジール (Alagille) 症候群 (*JAG1*, *NOTCH2* 遺伝子)、皮膚弛緩症の一部 (*ELN*, *FBLN4* 遺伝子)、骨形成不全症 (*COL1A1*, *COL1A2* 遺伝子他) でも、大動脈瘤・解離の合併の報告がある。遺伝形式は疾患により異なるが、常染色体優性遺伝形式をとるものが多い。臨

注) NMD (nonsense-mediated-decay): 遺伝子の蛋白質をコードする mRNA の配列部分にナンセンス変異やフレームシフト変異等、蛋白翻訳の早期停止を起こすような停止コドン (PTC; premature termination codon) が生じた時に、こうした異常な mRNA を選択的に分解するメカニズム

床所見および家族歴より診断は可能である。

2 非症候群性大動脈疾患（表37）

①非症候群性家族性胸部大動脈瘤

マルファン症候群等、既知の症候群性疾患によるものを除いた胸部大動脈瘤・解離患者でも約2割は家系内に複数の患者を認め、遺伝的要因の関与が示唆されてきた。非症候群性胸部大動脈瘤を部位別にみると、上行大動脈瘤の家系では、家系内の他の発症者も上行大動脈に病変を有する確率が高いのに対し、胸部下行大動脈瘤の家系では、他の発症者では胸部および腹部大動脈瘤を発症する確率がほぼ等しく、上行大動脈と胸部下行大動脈では大動脈瘤の発症機序が異なる可能性が示唆されている。

家族性胸部大動脈瘤患者の家系解析により、これまでに6個の原因遺伝子座または原因遺伝子（AAT1～6）が同定され、すべて常染色体優性遺伝形式をとる。このうち、AAT1⁷⁰⁷⁾、AAT2⁷⁰⁸⁾については原因遺伝子が未だ同定されていないが、AAT3⁷⁰⁹⁾（3p22; TGFBR2）、AAT4⁷¹⁰⁾（16p13; MYH11）、AAT5（9q22; TGFBR1）、AAT6（10q22; ACTA2）については、原因遺伝子が明らかにされている。AAT3およびAAT5の原因遺伝子であるTGFBR1およびTGFBR2遺伝子は、前述の通り、ロイス・ディーツ症候群の原因遺伝子であり、この疾患の臨床スペクトラムの広さを表している。

ACTA2遺伝子は、血管平滑筋αアクチンをコードする遺伝子であり、非症候群性家族性胸部大動脈瘤の約15%は、この遺伝子の変異により発症する⁷¹³⁾。我が国の解析でも、50歳以下で発症した若年性非症候群性家族性胸部大動脈瘤患者の約20%で同遺伝子の変異が同定されている⁷³⁹⁾。本疾患についての当初の報告では、網状皮斑や虹彩異常（iris flocculi）が特徴として指摘され

たが、これらの所見を伴う症例はむしろ特定の変異を有する場合に限られることが明らかとなってきた。また、ACTA2遺伝子変異を有する家系では、冠動脈疾患やモヤモヤ病等の脳血管障害の合併が多いことが指摘されている⁷⁴⁸⁾。大動脈解離病変は、A型およびB型の両者があり得る。大動脈病変の浸透率は48%とマルファン症候群に比べると必ずしも高くないが、20歳以下や若年での解離例の報告も少なくないことに注意する必要がある。

ACTA2遺伝子に関する遺伝子検査は、末梢白血球から抽出したゲノムDNAを用いた全エクソンの配列解析による。

MYH11遺伝子は、平滑筋ミオシン重鎖をコードする遺伝子であり、胸部大動脈瘤症例でこの遺伝子の変異が報告されている⁷¹²⁾。この遺伝子変異による胸部大動脈瘤の特徴は、PDAを伴うこととされるが、報告症例はまだ少なく、疾患の全容はまだ明らかになっていない。

②非症候群性腹部大動脈瘤

非症候群性腹部大動脈瘤患者の約11～20%は同一家系内に複数の患者を認め、遺伝的要因の関与が示唆されている。家系解析により、幾つかの遺伝子座が同定されているが、単一遺伝子病としての原因遺伝子の同定には至っていない。一方で、多因子遺伝形式を前提とした易罹患性遺伝子の探索が進められており、候補遺伝子解析あるいはゲノムワイド関連解析により、複数の遺伝子多型が、腹部大動脈瘤の発症に関連しているとの報告がなされている。その多くは、サイトカイン、MMP、活性酸素の関連遺伝子等、炎症に関わる種々の遺伝子の多型との関連であり、将来、これらの多型情報を診断あるいは治療に活用する等、テーラーメイド医療に向けた臨床への応用が期待されている。

表37 家族性大動脈瘤の遺伝子座/原因遺伝子

原因遺伝子座	座位	原因遺伝子	備考	文献
胸部大動脈瘤				
AAT1	11q23-q24	未定	FAA1	707
AAT2	5q13	未定	TAAD1	708
AAT3	3p24-25	TGFBR2 ^{注)}	TAAD2, LDS	709
AAT4	16p13	MYH11	PDAの合併	710
AAT5	9q22	TGFBR1	LDS	
AAT6	10q22	ACTA2		
腹部大動脈瘤				
AAA1	19q13	未定		717
AAA2	4q31	未定		717
AAA3	9p21	未定		719

注) 連鎖解析で同定された遺伝子座は3p24-25であったが、TGFBR2は3p22に位置する遺伝子である。

文 献

- Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: Executive summary. *Circulation* 2010; 121: 1544-1579.
- Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendation of the task force on aortic dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22: 1642-1681.
- Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: A review of 505 cases. *Medicine* 1958; 37: 217-279.
- Vilacosta I, San Roman JA, Ferreiros J, et al. Natural history and serial morphology of aortic intramural hematoma: a novel variant of aortic dissection. *Am Heart J* 1997; 134: 495-507.
- Gore I, Seiwert VJ. Dissecting aneurysm of the aorta: pathologic aspects: an analysis of eighty-five fatal cases. *AMA Arch Pathol.* 1952; 53: 121-141.
- Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, et al. Long-Term Follow-Up of Aortic Intramural Hematoma. Predictors of Outcome. *Circulation* 2003; 108: 583-586.
- Nishigami K, Tsuchiya T, Shono H, et al. Disappearance of aortic intramural hematoma and its significance to the prognosis. *Circulation* 2000; 102 (19 Suppl 3): III243-247.
- von Kodolitsch Y, Csoz SK, Koschik DH, et al. Intramural hematoma of the aorta: Predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation* 2003; 107: 1158-1163.
- Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, et al. International Registry of Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Acute intramural hematoma of the aorta: A mystery in evolution. *Circulation* 2005; 111: 1063-1070.
- Shimizu H, Yoshino H, Udagawa H, et al. Prognosis of aortic intramural hemorrhage compared with classic aortic dissection. *Am J Cardiol* 2000; 85: 792-795.
- Matsuo H. Thrombosed type of aortic dissection-its clinical features and diagnosis. *Int J Angiol* 1998; 7: 329-334.
- Stanson AW, Kazmier FJ, Hollier LH, et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations. *Ann Vasc Surg* 1986; 1: 15-23.
- Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, et al. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer. *Circulation* 2002; 106: 342-348.
- Harris JA, Bis K, Glover JL, et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg* 1994; 19: 90-98.
- Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation* 1999; 99: 1331-1336.
- Nakashima Y, Kurozumi T, Sueishi K, et al. Dissecting aneurysm: a clinicopathologic and histopathologic study of 111 autopsied cases. *Hum Pathol* 1990; 21: 291-296.
- Nakashima Y, Shiokawa Y, Sueishi K. Alterations of elastic architecture in human aortic dissecting aneurysm. *Lab Invest* 1990; 62: 751-760.
- Nakashima Y, Sueishi K. Alteration of elastic architecture in the lathyrus rat aorta implies the pathogenesis of aortic dissecting aneurysm. *Am J Pathol* 1992; 140: 959-969.
- Nakashima Y. Pathogenesis of aortic dissection: Elastic fiber abnormalities and aortic medial weakness. *Ann Vasc Dis* 2010; 3: 28-36.
- Maleszewski JJ, Miller DV, Lu J, et al. Histopathologic findings in ascending aortas from individuals with Loeys-Dietz syndrome (LDS). *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 194-201.
- Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, et al. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. *J Vasc Surg* 1991; 13: 452-458.
- Thompson RW, Geraghty PJ, Lee JK. Abdominal aortic aneurysms: basic mechanisms and clinical implications. *Curr Probl Surg* 2002; 39: 110-230.
- Matsumoto T, Uekusa T, Fukuda Y. Vasculo-Behcet's disease: a pathologic study of eight cases. *Hum Pathol* 1991; 22: 45-51.
- Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, et al. Pathologic features of Behcet's syndrome: A review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 1985; 16: 790-795.
- Hotchi M. Pathological studies on Takayasu arteritis. *Heart Vessels* 1992; 7 (Suppl): 11-17.
- Matsumura K, Hirano T, Takeda K, et al. Incidence of aneurysms in Takayasu's arteritis. *Angiology* 1991; 42: 308-315.
- Takayama T, Miyata T, Nagawa H. True abdominal aortic aneurysm in Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2009; 49: 1162-1165.
- Roberts WC, Honig HS. The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome: a clinico-morphologic study of 18 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. *Am Heart J* 1982; 104: 115-135.
- Isselbacher EM. Contemporary reviews in cardiovascular medicine: thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation* 2005; 111: 816-828.
- Zarins CK, Xu C, Glagov S. Atherosclerotic enlargement of the human abdominal aorta. *Atherosclerosis* 2001; 155: 157-164.
- Hirsch AT, Haskal ZJ, Hertzner NR, et al. ACC/AHA 2005 Practice Guidelines for the management of patients with peripheral arterial disease (lower extremity, renal, mesenteric, and abdominal aortic): a collaborative report from the American Association for Vascular Surgery/Society for Vascular Surgery, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society for Vascular Medicine and

- Biology, Society of Interventional Radiology, and the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Peripheral Arterial Disease): endorsed by the American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation; National Heart, Lung, and Blood Institute; Society for Vascular Nursing; TransAtlantic Inter-Society Consensus; and Vascular Disease Foundation. *Circulation* 2006; 113: e463-654.
32. Tilson MD, Stansel HC. Differences in results for aneurysm vs occlusive disease after bifurcation grafts: results of 100 elective grafts. *Arch Surg* 1980; 115: 1173-1175.
33. Clifton MA. Familial abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg* 1977; 64: 765-766.
34. Verloes A, Sakalihasan N, Koulischer L, et al. Aneurysms of the abdominal aorta: familial and genetic aspects in three hundred thirteen pedigrees. *J Vasc Surg* 1995; 21: 646-655.
35. Blanchard JF. Epidemiology of abdominal aortic aneurysms. *Epidemiol Rev* 1999; 21: 207-221.
36. Wilink AB, Quick CR. Epidemiology and potential for prevention of abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 1998; 85: 155-162.
37. Golledge J, van Bockxmeer F, Jamrozik K, et al. Association between serum lipoproteins and abdominal aortic aneurysm. *Am J Cardiol* 2010; 105: 1480-1484.
38. Ailawadi G, Eliason JL, Upchurch GR Jr. Current concepts in the pathogenesis of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2003; 38: 584-588.
39. Shimizu K, Mitchell RN, Libby P. Inflammation and cellular immune responses in abdominal aortic aneurysms. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2006; 26: 987-994.
40. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, et al. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 1970; 10: 237-247.
41. DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, et al. Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 49: 130-149.
42. Dinsmore RE, Willerson JT, et al. Angiographic findings in dissecting aortic aneurysm. *N Engl J Med* 1966; 275: 1152-1157.
43. Hayashi K, Meaney TF, Zelch JV, Tarar R. Angiographic analysis of aortic dissection. *AJR Am J Roentgenol* 1974; 122: 769-782.
44. Tisnado J, Cho SR, Beachley MC, Vines FS. Ulcerlike projections: a precursor anangiographic sign to thoracic aortic dissection. *AJR Am J Roentgenol* 1980; 135: 719-722.
45. 川俣博志, 隅崎達夫. 血栓閉塞型大動脈解離における ulcerlike projection の検討—発生頻度, 発生部位, および経時的变化を中心として. *脈管学* 1994; 34: 1017-1032.
46. Fann JI, Glower DD, Miller DC, et al. Preservation of aortic valve in type A aortic dissection complicated by aortic regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 102: 62-73.
47. Tyson MD. Dissecting aneurysm. *Am J Pathol* 1931; 7: 581-603.
48. Fann JI, Sarris GE, Mitchell RS, et al. Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. *Ann Surg* 1990; 212: 705-713.
49. 堀江俊伸. 解離性大動脈瘤の臨床病理学的検討—とくに冠動脈解離を中心に. *Jpn Circ J* 1993; 57 (Suppl.): 1301-1304.
50. 松尾汎. 大動脈解離の病態生理と合併症. *日外会誌* 1996; 97: 879-883.
51. 池田勝哉, 安倍十三夫, 伊藤真義, 他. 臓器虚血を伴う急性大動脈解離の外科治療法の検討. *胸部外科*. 1999; 52: 89-93.
52. Zull DN, Cydulka R. Acute paraplegia: a presenting manifestation of aortic dissection. *Am J Med* 1998; 84: 765-770.
53. Spittell PC, Spittell JA Jr, Joyce JW, et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 642-651.
54. Robbins RC, McManus RP, Mitchell RS, et al. Management of patients with intramural hematoma of the thoracic aorta. *Circulation* 1993; 111-10.
55. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Petersen B, et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta. Diagnostic and therapeutic implications. *Circulation* 1995; 92: 1465-1472.
56. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P, et al. Aortic intramural hemorrhage visualized by transesophageal echocardiography: findings and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 658-664.
57. Yamada T, Tada S, Harada J. Aortic dissection without intimal rupture: diagnosis with MR imaging and CT. *Radiology* 1988; 168: 347-352.
58. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: e27-129.
59. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular

- Medicine. *Circulation* 2010; 121: e266-369.
60. Kaji S, Akasaka T, Katayama M, et al. Long-term prognosis of patients with type B aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2003; 108, Suppl 1: II307-311.
 61. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, et al. Impact of new development of ulcer-like projection on clinical outcomes in patients with type B aortic dissection with closed and thrombosed false lumen. *Circulation* 2010; 122: S74-80.
 62. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, et al. Long-term prognosis of patients with type A aortic intramural hematoma. *Circulation* 2002; 106: I248-252.
 63. Song JK, Kim HS, Kang DH, et al. Different clinical features of aortic intramural hematoma versus dissection involving the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1604-1610.
 64. Song JK, Kang DH, Lim TH, et al. Different remodeling of descending thoracic aorta after acute event in aortic intramural hemorrhage versus aortic dissection. *Am J Cardiol* 1999; 83: 937-941.
 65. 松尾汎. 定義・分類. 大動脈瘤・大動脈解離の臨床と病理 (由谷親夫, 他編). 医学書院, 東京 2004 : 2-4.
 66. 松尾汎. 大動脈解離の病態. 臨床科学 1990 ; 26 : 416-425.
 67. 松尾汎, 他. “炎症性” 腹部大動脈瘤の臨床的検討. 脈管学 1996 ; 36 : 295-301.
 68. Masuda Y, Takanashi K, Takasu J, et al. Expansion rate of thoracic aortic aneurysm and influencing factors. *Chest* 1992; 102: 461-466.
 69. 松尾汎, 他. 超音波断層法による腹部真性大動脈瘤の瘤径拡大率の検討. 日超医論文集 1988 : 53 : 751-752.
 70. 福本仁. ERにおける急性大動脈解離の管理. 救急医学 2002 ; 26 : 1462-1467.
 71. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 大動脈解離診療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2000 ; 64, Suppl : 1249-1283.
 72. 日本病理学会編. 日本病理剖検輯報. 第41輯 -45輯.
 73. 日本病理学会編. 日本病理剖検輯報. 第46輯 -51輯.
 74. Committee for Scientific Affairs. Kazui T, Osada H, Fujita H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2004; Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 54: 363-386.
 75. Committee for Scientific Affairs. Ueda Y, Osada H, Osugi H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2005; Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 55: 377-399.
 76. Committee for Scientific Affairs. Ueda Y, Fujii Y, Udagawa H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2006; Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 56: 365-388.
 77. Committee for Scientific Affairs. Ueda Y, Fujii Y, Kuwano H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2007; Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 57: 488-513.
 78. Committee for Scientific Affairs. Sakata R, Fujii Y, Kuwano H. Thoracic and cardiovascular surgery in Japan during 2008; Annual report by the Japanese Association for Thoracic Surgery. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58: 356-383.
 79. Sumiyoshi M, Kojima S, Arima M, et al. Circadian, weekly, and seasonal variation at the onset of acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2002; 89: 619-623.
 80. Mehta RJ, Manfredini R, Hassan F, et al. Chronobiological pattern of acute aortic dissection. *Circulation* 2002; 106: 1110-1115.
 81. 村井達哉. 大動脈解離と突然死 : 東京都監察医務院における1320剖検例の統計的研究. 日法医誌 1988 ; 42 : 564-577.
 82. Kojima S, Sumiyoshi M, Nakata Y, et al. Triggers and circadian distribution of the onset of acute aortic dissection. *Circ J* 2002; 66: 232-235.
 83. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000; 283: 897-903.
 84. Alsous F, Islam A, Ezeldin A, et al. Potential pitfalls in the diagnosis of aortic dissection. *Connecticut Medicine* 2003; 67: 131-134.
 85. Meszaros I, Morocz J, Szilavi J, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest* 2000; 117: 1271-1278.
 86. Sullivan PR, Wolfson AB, Leckey RD, et al. Diagnosis of acute thoracic aortic dissection in the emergency department. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 46-50.
 87. Hansen MS, Nogareda GJ, Hutchison SJ, et al. Frequency of and inappropriate treatment of misdiagnosis of acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 2007; 99: 852-856.
 88. Park SW, Hutchison S, Mehta RH, et al. Association of painless acute aortic dissection with increased mortality. *Mayo Clin Proc* 2004; 79: 1252-1257.
 89. Nallamothu BK, Mehta RH, Saint S, et al. Syncope in acute aortic dissection: diagnostic, prognostic, and clinical implications. *Am J Med* 2002; 113: 468-471.
 90. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA* 2002; 287: 2262-2272.
 91. Neri E, Toscano T, Papalia U, et al. Proximal aortic dissection with coronary malperfusion: presentation, management, and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 552-560.
 92. Girardi LN, Krieger KH, Lee LY, et al. Management strategies for type A dissection complicated by peripheral vascular malperfusion. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1309-1314.
 93. Bossone E, Rampoldi V, Nienaber CA, et al. Usefulness of pulse deficit to predict in-hospital complications and mortality in patients with acute type A aortic dissection. *Am J Cardiol* 2002; 89: 851-855.
 94. Suzuki T, Distant A, Zizza A, et al. Diagnosis of Acute Aortic Dissection by D-Dimer: The International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-

- Bio) Experience. *Circulation* 2009; 119: 2702-2707.
95. Marill KA. Serum D-dimer is a sensitive test for the detection of acute aortic dissection: a pooled meta-analysis. *J Emerg Med* 2008; 34: 367-375.
96. Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R, et al. Characterizing the young patient with aortic dissection: Result from the international registry of aortic dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 665-669.
97. Suzuki T, Mehta R, Ince H, et al. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: Lessons from the international registry of aortic dissection (IRAD). *Circulation* 2003; 108 (suppl II): 312-317.
98. Rutledge RA, Oller DW, Meyer AA, et al. A statewide population-based time-series analysis of the outcome of ruptured abdominal aortic aneurysm. *Ann Surg* 1996; 223: 492-505.
99. Ashton HA, Buxton MJ, Day NE, et al. Multicenter aneurysm screening study group. The multicenter aneurysm screening study (MASS) into the effect of abdominal aortic aneurysm screening on mortality in men: a randomized controlled trial. *Lancet* 2002; 360: 1531-1539.
100. Brown LC, Powell JT. Risk factors for aneurysm rupture in patients kept under ultrasound surveillance. UK small aneurysm trial participants. *Ann Surg* 1999; 230: 289-296.
101. Kuhn M, Bonnin RL, Davey MJ, et al. Emergency department ultrasound scanning for abdominal aortic aneurysm: accessible, accurate, and advantageous. *Ann Emerg Med* 2000; 36: 219-223.
102. Catalano O, Lobianco R, Cusati B, et al. Contrast-enhanced sonography for diagnosis of ruptured abdominal aortic aneurysm. *Am J Roentgenol* 2005; 184: 423-427.
103. Adam DJ, Bradbury AW, Stuart WP, et al. The value of computed tomography in the assessment of suspected ruptured abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 1998; 27: 431-437.
104. Yeh CH, Chen MC, Wu YC, et al. Risk factors for descending aortic aneurysm formation in medium-term follow-up of patients with type A aortic dissection. *Chest* 2003; 124: 989-995.
105. Finkbohner R. Marfan syndrome. Long-term survival and complications after aortic aneurysm repair. *Circulation* 1995; 91: 728-733.
106. Cambria RA, Gloviczki P, Stanson AW, et al. Outcome and expansion rate of 57 thoracoabdominal aortic aneurysms managed nonoperatively. *Am J Surg* 1995; 170: 213-217.
107. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 476-491.
108. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 17-27.
109. Takase K, Sawamura Y, Igarashi K, et al. Demonstration of the artery of Adamkiewicz at multi-detector row helical CT. *Radiology* 2002; 223: 39-45.
110. Lee ES, Pickett E, Hedayati N, et al. Implementation of an aortic screening program in clinical practice: Implications for the Screen for Abdominal Aortic Aneurysms Very Efficiently (SAAAVE) Act. *J Vasc Surg* 2009; 49: 1107-1111.
111. Thompson SG, Ashton HA, Gao L, et al. Screening men for abdominal aortic aneurysm: 10 year mortality and cost effectiveness results from the randomised Multicentre Aneurysm Screening Study. *BMJ* 2009; 338: b2307.
112. Dupont A, Elkalioubie A, Juthier F, et al. Frequency of Abdominal Aortic Aneurysm in Patients Undergoing Coronary Artery Bypass Grafting. *Am J Cardiol* 2010; 105: 1545-1548.
113. Rutherford RB. Management of abdominal aortic aneurysms: which risk factors play a role in decision-making? *Semin Vasc Surg* 2008; 21: 124-131.
114. Gratama JW, van Leeuwen RB. Abdominal aortic aneurysm: high prevalence in men over 59 years of age with TIA or stroke, a perspective. *Abdom Imaging* 2010; 35: 95-98.
115. Brewster DC, Cronenwett JL, Hallett JW Jr, et al. Guidelines for the treatment of abdominal aortic aneurysms. Report of a subcommittee of the Joint Council of the American Association for Vascular Surgery and Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg* 2003; 37: 1106-1117.
116. Hollier LH. Recommended indications for operative treatment of abdominal aortic aneurysms: Report of a subcommittee of the Joint Council of the Society for Vascular Surgery and the North American Chapter of the International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg* 1992; 15: 1046-1056.
117. Rinckenbach S, Albertini JN, Thaveau F, et al. Prehospital treatment of infrarenal ruptured abdominal aortic aneurysms: a multicentric analysis. *Ann Vasc Surg* 2010; 24: 308-314.
118. Eyster WR, Clark MD. Dissecting aneurysm of the aorta: Roentgen manifestations including a comparison with other types of aneurysms. *Radiology* 1965; 85: 1047.
119. Earnest F 4th, Muhm JR, Sheedy PF 2nd. Roentgenographic findings in thoracic aortic dissection. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 43.
120. Mehara WB, Heiken JP, Sicard GA. High-attenuating crescent in abdominal aortic aneurysm wall at CT: A sign of acute or impending rupture. *Radiology* 1994; 192: 359-362.
121. 増田善昭. 大動脈瘤をどう診療するかー手術適応はどう決定されるか：自然予後との関連から. In: 血管疾患を診る (高本眞一, 松尾汎編). 文光堂 1998 : 82-85.
122. Hirose Y, Hamada S, Takamiya M, et al. Aortic aneurysms: Growth rates measured with CT. *Radiology* 1992; 185: 249-252.
123. Gomes MN, Davros WJ, Zeman RK. Preoperative assessment of abdominal aortic aneurysm: the value of helical and three-dimensional computed tomography. *J Vasc Surg* 1994; 20: 367-375.
124. Rubin GD, Walker PJ, Dake MD, et al. 3D spiral angiography; an alternative imaging modality for the

- abdominal aorta and its branches. *J Vasc Surg* 1993; 18: 656-666.
125. Van Hoe L, Baert AL, Gryspeerdt S, et al. Supra and juxtarenal aneurysms of the abdominal aorta; preoperative assessment with thin-section spiral CT. *Radiology* 1996; 198: 443-448.
 126. 栗林幸夫, 今北哲, 山田直明, 他. 大動脈瘤の診断—治療に直結する画像診断. *IVR会誌* 1997; 12: 170-179.
 127. Iino M, Kuribayashi S, Imakita S, et al. Sensitivity and specificity of CT in the diagnosis of inflammatory abdominal aortic aneurysms. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 1006-1012.
 128. Siegel CL, Cohan RH. CT of abdominal aortic aneurysms. *AJR* 1994; 163: 17-29.
 129. Williams DM, Joshi A, Dake MD, et al. Aortic cobwebs: an anatomic marker identifying the false lumen in aortic dissection - Imaging and pathologic correlation. *Radiology* 1994; 190: 167-174.
 130. Hamada S, Takamiya M, Kimura K, et al. Type A aortic dissection: evaluation with ultrafast CT. *Radiology* 1992; 183: 155-158.
 131. Williams DM, Lee DY, Hamilton BH, et al. The dissected aorta: part III. Anatomy and radiologic diagnosis of branch-vessel compromise. *Radiology* 1997; 203: 37-44.
 132. 大滝誠, 栗林幸夫, 辻誠, 他. 大動脈瘤に合併した急性大動脈解離. *臨放* 1991; 36: 97-102.
 133. 斉藤春夫, 本間健太郎, 祐川博康, 他. 大動脈瘤に合併した急性大動脈解離. *画像医学誌* 1993; 12: 179-185.
 134. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993; 328: 1-9.
 135. Erbel R, Engberding R, et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989; 1: 457-461.
 136. Hashimoto S, Kumada T, et al. Assessment of transesophageal Doppler echocardiography in dissecting aortic aneurysm. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 1253-1262.
 137. Banning AP, Masani ND, et al. Transesophageal echocardiography as the sole diagnostic investigation in patients with suspected thoracic aortic dissection. *Br Heart J* 1994; 72: 461-465.
 138. Nienaber CA, Spielmann RP, et al. Diagnosis of thoracic aortic dissection. Magnetic resonance imaging versus transesophageal echocardiography. *Circulation* 1992; 85: 434-447.
 139. MR用語辞典. 日本磁気共鳴医学会用語委員会(編). インナービジョン 2010.
 140. Higgins CB, Roos A. Cardiovascular MRI&MRA. LIPPINCOTT WILLIAMS&WILKINS 2002.
 141. 吉岡邦浩. II. 心臓・大血管領域のMRI. 画像診断ガイドライン・2003. 日本放射線専門医会・医会, (社)日本医学放射線学会(編). 2003: 75-81.
 142. Prince MR. Gadolinium-enhanced MR aortography. *Radiology* 1994; 191: 155-164.
 143. 吉岡邦浩, 新沼廣幸, 荻野義信, 他. 大動脈疾患のMRI-MRAを中心に. 脈管学 2004; 44: 685-691.
 144. 竹原康雄, 山下修平, 磯田治夫, 他. 大動脈のMRI/MRA. 脈管学 2009; 49: 503-516.
 145. Prince MR, Grist TM, Debatin JF. 3D contrast MR angiography. Springer 2002.
 146. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン (2006年改訂版). *Circ J*. 2006; 70: 1569-1646.
 147. 腎障害患者におけるガドリニウム造影剤使用に関するガイドライン. NSFとガドリニウム使用に関する合同委員会(日本医学放射線学会・日本腎臓学会). <http://www.radiology.jp/uploads/photos/649.pdf>.
 148. Shellock FG. Reference manual for magnetic resonance safety, implants, and devices: 2005 edition. Biomedical Research Publishing Group 2005.
 149. Levine GN, Gomes AS, Arai AE, et al. Safety of magnetic resonance imaging in patients with cardiovascular devices: an American Heart Association scientific statement from the Committee on Diagnostic and Interventional Cardiac Catheterization, Council on Clinical Cardiology, and the Council on Cardiovascular Radiology and Intervention: endorsed by the American College of Cardiology Foundation, the North American Society for Cardiac Imaging, and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circulation* 2007; 116: 2878-2891.
 150. Yoshioka K, Niinuma H, Ohira A, et al. MR angiography and CT angiography of the artery of Adamkiewicz: noninvasive preoperative assessment of thoracoabdominal aortic aneurysm. *RadioGraphics* 2003; 1215-1225.
 151. Yoshioka K, Niinuma H, Ehara S, et al. MR angiography and CT angiography of the artery of Adamkiewicz: state of the art. *RadioGraphics* 2006; 26 (suppl 1): S63-73.
 152. Utsunomiya D, Yamashita Y, Okumura S, et al. Demonstration of the Adamkiewicz artery in patients with descending or thoracoabdominal aortic aneurysm: optimization of contrast-medium application for 64-detector-row CT angiography. *Eur Radiol* 2008; 18: 2684-2690.
 153. Yoshioka K, Niinuma H, Ohira A, et al. Three-dimensional demonstration of the artery of Adamkiewicz by multidetector-row computed tomography. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 719.
 154. Backes WH, Nijenhuis RJ. Advanced in spinal MR angiography. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 619-631.
 155. Yamada N, Takamiya M, Kuribayashi S, et al. MRA of the Adamkiewicz artery: a preoperative study for thoracic aortic aneurysm. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24: 362-368.
 156. Hyodoh H, Kawaharada N, Akiba H, et al. Usefulness of preoperative detection of artery of Adamkiewicz with dynamic contrast-enhanced MR angiography. *Radiology* 2005; 236: 1004-1009.
 157. Yoshioka K, Niinuma H, Kawazoe K, et al. Three-dimensional demonstration of the collateral circulation to the artery of Adamkiewicz via internal thoracic artery with 16-row multi-slice CT. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28: 492.
 158. Yoshioka K, Tanaka R, Kamada T, et al. Three-dimensional

- demonstration of the collateral circulation to the artery of Adamkiewicz via thoracodorsal artery with multi-slice computed tomography angiography. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 37: 1234.
159. Kieffer E, Fukui S, Chiras J, et al. Spinal cord angiography: a safe adjunct before descending thoracic or thoracoabdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2002; 35: 262-268.
160. von Kodolitsch Y, Schwartz AG, Nienaber CA. Clinical prediction of acute aortic dissection. *Arch Intern Med*. 2000; 160: 2977-2982.
161. Mehta RH, Suzuki T, Hagan PG, et al. Predicting death in patients with acute type a aortic dissection. *Circulation* 2002; 105: 200-206.
162. Masuda Y, Yamada Z, Morooka N, et al. Prognosis of patients with medically treated aortic dissections. *Circulation* 1991; 117: 13.
163. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE, et al. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. *Eur Radiol* 1997; 7: 695-702.
164. Neya K, Omoto R, Kyo S, et al. Outcome of Stanford type B acute aortic dissection. *Circulation* 1992; 86: 111-7.
165. Januzzi JL, Sabatine MS, Choi JC, et al. Refractory systemic hypertension following type B aortic dissection. *Am J Cardiol*. 2001; 88: 686-688.
166. Nienaber CA, Fattori R, Lund G, et al. Nonsurgical reconstruction of thoracic aortic dissection by stent-graft placement. *N Engl J Med* 1999; 340: 1539-1545.
167. Dake MD, Kato N, Mitchell RS, et al. Endovascular stent-graft placement for the treatment of acute aortic dissection. *N Engl J Med* 1999; 340: 1546-1552.
168. Kato N, Shimono T, Hirano T, et al. Midterm results of stent-graft repair of acute and chronic aortic dissection with descending tear: the complication-specific approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 306-312.
169. Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S, et al. Long-term survival in patients presenting with type B acute aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2006; 114: 2226-2231.
170. Kato M, Bai H, Sato K, et al. Determining surgical indications for acute type B dissection based on enlargement of aortic diameter during the chronic phase. *Circulation* 1995; 111: 107-112.
171. Song JM, Kim SD, Kim JH, et al. Long-term predictors of descending aorta aneurysmal change in patients with aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 799-804.
172. Tsai TT, Evangelista A, Nienaber CA, et al. Partial thrombosis of the false lumen in patients with acute type B aortic dissection. *N Engl J Med* 2007; 357: 349-359.
173. Shimono T, Kato N, Yasuda F, et al. Transluminal stent-graft placements for the treatments of acute onset and chronic aortic dissections. *Circulation* 2002; 106: 1241-247.
174. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M, et al. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. *Eur Heart J* 2006; 27: 489-498.
175. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, et al. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the INvestigation of STEnt Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation* 2009; 120: 2519-2528.
176. Song JK, Kim HS, Song JM, et al. Outcomes of medically treated patients with aortic intramural hematoma. *Am J Med*. 2002; 113: 181-187.
177. Hayashi H, Kawamata H, Kumazaki T. [Thrombosed type aortic dissection showing changes in the false lumen to the patent type]. *Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi* 1994; 54: 1217-1224.
178. Matsuo H. Recognition and management of thrombosed type of aortic dissection with long-term follow-up results. *Int J Angiol* 2000; 9: 27-30.
179. Moizumi Y, Komatsu T, Motoyoshi N, et al. Clinical features and long-term outcome of type A and type B intramural hematoma of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 421-427.
180. Song JK, Yim JH, Ahn JM, et al. Outcomes of patients with acute type a aortic intramural hematoma. *Circulation* 2009; 120: 2046-2052.
181. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, et al. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type a aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation* 2009; 120: S292-298.
182. Murray JG, Manisali M, Flamm SD, et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR image findings and their prognostic implications. *Radiology* 1997; 204: 349-355.
183. Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE, et al. Midterm follow-up of penetrating ulcer and intramural hematoma of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 1051-1059.
184. Uchida K, Imoto K, Takahashi M, et al. Pathologic characteristics and surgical indications of superacute type A intramural hematoma. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 1518-1521.
185. Shimokawa T, Ozawa N, Takanashi S, Itoh T. Intermediate-term results of surgical treatment of acute intramural hematoma involving the ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 982-986.
186. Estrera A, Miller CC 3rd, Lee TY, et al. Acute type A intramural hematoma: analysis of current management strategy. *Circulation* 2009; 120: S287-291.
187. Pelzel JM, Braverman AC, Hirsch AT, et al. International heterogeneity in diagnostic frequency and clinical outcomes of ascending aortic intramural hematoma. *J Am Soc Echocardiogr* 2007; 20: 1260-1268.
188. Song JM, Kim HS, Song JK, et al. Usefulness of the initial noninvasive imaging study to predict the adverse outcomes in the medical treatment of acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation* 2003; 108 (Suppl 1): I1324-328.
189. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T, et al. Prediction of

- progression or regression of type A aortic intramural hematoma by computed tomography. *Circulation* 1999; 100 (Suppl II): II-281-286.
190. Sueyoshi E, Matsuoka Y, Sakamoto I, et al. Fate of intramural hematoma of the aorta: CT evaluation. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21: 931-938.
 191. Sohn DW, Jung JW, Oh BH, et al. Should ascending aortic intramural hematoma be treated surgically? *Am J Cardiol*. 2001; 87: 1024-1026; A1025.
 192. Kaji S, Akasaka T, Katayama M, et al. Prognosis of retrograde dissection from the descending to the ascending aorta. *Circulation* 2003; 108 (Suppl I): II300-306.
 193. Sueyoshi E, Matsuoka Y, Imada T, et al. New development of an ulcerlike projection in aortic intramural hematoma: CT evaluation. *Radiology* 2002; 224: 536-541.
 194. Sueyoshi E, Imada T, Sakamoto I, et al. Analysis of predictive factors for progression of type B aortic intramural hematoma with computed tomography. *J Vasc Surg* 2002; 35: 1179-1183.
 195. Juvonen T, Ergin MA, Galla JD, et al. Risk factors for rupture of chronic type B dissections. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999; 117: 776-786.
 196. Marui A, Mochizuki T, Mitsui N, et al. Toward the best for uncomplicated patients with type B acute aortic dissection. *Circulation* 1999; 100 (suppl II): II-275-280.
 197. Kozai Y, Watanabe S, Yonezawa M, et al. Long-term prognosis of acute aortic dissection with medical treatment: a survey of 263 unoperated patients. *Jpn Circ J* 2001; 65: 359-363.
 198. Moizumi Y, Komatsu T, Motoyoshi N, et al. Management of patients with intramural hematoma involving the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 918-924.
 199. Akutsu K, Nejima J, Kaname K, et al. Effects of patent false lumen on long-term outcome of type B acute aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 359-366.
 200. Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: Indication for surgery, and surgical versus non surgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1877-1880; discussion S1892-1898.
 201. Okita Y, Ando M, Minatoya K, et al. Early and long-term results of surgery for aneurysm of the thoracic aorta in septuagenarians and octogenarians. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16: 317-323.
 202. Svensjo S, Bengtsson H, Bergqvist D. Thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm and dissection: an investigation based on autopsy. *Br J Surg* 1996; 83: 68-71.
 203. Cambria RP, Davison JK, Zannetti S, et al. Clinical experience with epidural cooling for spinal cord protection during thoracic and thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 1997; 25: 234-241; discussion 241-243.
 204. Juvonen T, Ergin MA, Galla JD, et al. Prospective study of the natural history of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1533-1545.
 205. Perko MJ, Nørgaard M, Herzog TM, et al. Unoperated aortic aneurysm: a survey of 170 patients. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 1204-1209.
 206. David TE, Ivanov J, Armstrong S, et al. Aortic valve-sparing operations in patients with aneurysms of the aortic root or ascending aorta. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1758-1761; discussion S1792-1799.
 207. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, et al. Improved results of atherosclerotic arch aneurysm operations with a refined technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 491-499.
 208. Safi HJ, Miller CC 3rd, Estrera AL, et al. Staged repair of extensive aortic aneurysms: long-term experience with the elephant trunk technique. *Ann Surg* 2004; 240: 677-684.
 209. Estrera AL, Miller CC 3rd, Huynh TT, et al. Staged repair of extensive aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1803-1805.
 210. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, et al. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg* 1986; 3: 389-404.
 211. Coselli JS, LeMaire SA, Koksoy C, et al. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg* 2002; 35: 631-639.
 212. Coselli JS, Conklin LD, LeMaire SA. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair: review and update of current strategies. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1881-1884.
 213. Powell JT, Greenhalgh RM. Clinical practice. Small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med* 2003; 348: 1895-1901.
 214. Gadowski GR, Pilcher DB, Ricci MA. Abdominal aortic aneurysm expansion rate: effect of size and beta-adrenergic blockade. *J Vasc Surg* 1994; 19: 727-731.
 215. Vardulaki KA, Prevost TC, Walker NM, et al. Growth rates and risk of rupture of abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg* 1998; 85: 1674-1680.
 216. Sterpetti AV, Cavallaro A, Cavallari N, et al. Factors influencing the rupture of abdominal aortic aneurysms. *Surg Gynecol Obstet* 1991; 173: 175-178.
 217. Faggioli GL, Stella A, Gargiulo M, et al. Morphology of small aneurysms: definition and impact on risk of rupture. *Am J Surg* 1994; 168: 131-135.
 218. Hunter GC, Smyth SH, Aguirre ML, et al. Incidence and histologic characteristics of blebs in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 1996; 24: 93-101.
 219. Vorp DA, Raghavan ML, Webster MW. Mechanical wall stress in abdominal aortic aneurysm: influence of diameter and asymmetry. *J Vasc Surg* 1998; 27: 632-639.
 220. Fillinger MF, Raghavan ML, Marra SP, et al. In vivo analysis of mechanical wall stress and abdominal aortic aneurysm rupture risk. *J Vasc Surg* 2002; 36: 589-597.
 221. The UK Small Aneurysm Trial Participants. Mortality results for randomised controlled trial of early elective

- surgery or ultrasonographic surveillance for small abdominal aortic aneurysms. *Lancet* 1998; 352: 1649-1655.
222. Fillinger MF, Marra SP, Raghavan ML, Kennedy FE. Prediction of rupture risk in abdominal aortic aneurysm during observation: wall stress versus diameter. *J Vasc Surg* 2003; 37: 724-732.
223. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, et al. Relationship of age, gender, race, and body size to infrarenal aortic diameter. The Aneurysm Detection and Management (ADAM) Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. *J Vasc Surg* 1997; 26: 595-601.
224. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, et al. Prevalence and associations of abdominal aortic aneurysm detected through screening. Aneurysm Detection and Management (ADAM) Veterans Affairs Cooperative Study Group. *Ann Intern Med* 1997; 126: 441-449.
225. Singh K, Bonna KH, Jacobsen BK, et al. Prevalence of and risk factors for abdominal aortic aneurysms in a population-based study: The Tromso Study. *Am J Epidemiol* 2001; 154: 236-244.
226. Strachan DP. Predictors of death from aortic aneurysm among middle-aged men: the Whitehall study. *Br J Surg* 1991; 78: 401-404.
227. Lord JW Jr., Rossi G, Daliana M, et al. Unsuspected abdominal aortic aneurysms as the cause of peripheral arterial occlusive disease. *Ann Surg* 1973; 177: 767-771.
228. Nemir P, Jr., Micozzi MS. Combined aneurysmal and occlusive arterial disease. *Circulation* 1977; 56: II169-170.
229. Baxter BT, McGee GS, Flinn WR, et al. Distal embolization as a presenting symptom of aortic aneurysms. *Am J Surg* 1990; 160: 197-201.
230. Nevitt MP, Ballard DJ, Hallett JW, Jr. Prognosis of abdominal aortic aneurysms. A population-based study. *N Engl J Med* 1989; 321: 1009-1014.
231. Fisher DF, Jr., Yawn DH, Crawford ES. Preoperative disseminated intravascular coagulation associated with aortic aneurysms. A prospective study of 76 cases. *Arch Surg* 1983; 118: 1252-1255.
232. Miyashita T, Ando M, Hanafusa Y, et al. An analysis of risk factors of perioperative bleeding in surgical repair of abdominal aortic aneurysm. *J Cardiovasc Surg* 2000; 41: 595-599.
233. Braunwald E. Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 6th ed. Philadelphia, PA: Saunders 2001.
234. Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management; part II: therapeutic management and follow-up. *Circulation* 2003; 108: 772-778.
235. Takeshita S, Sakamoto S, Kitada S, et al. Angiotensin-converting enzyme inhibitors reduce long-term aortic events in patients with acute type B aortic dissection. *Circ J* 2008; 72: 1758-1761.
236. Kodama K, Nishigami K, Sakamoto T, et al. Tight heart rate control reduces secondary adverse events in patients with type B acute aortic dissection. *Circulation* 2008; 118 (14 Suppl): S167-170.
237. DeBakey ME, McCallum CH, Crawford ES, et al. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 1118-1134.
238. Genoni M, Paul M, Graves K, et al. Chronic β -blocker therapy improves outcome and reduces treatment costs in chronic type B aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 606-610.
239. Leach SD, Toole AL, Stern H, et al. Effect of β -blockade on the growth rate of abdominal aortic aneurysms. *Arch Surg* 1988; 123: 606-609.
240. Propranolol Aneurysm Trial Investigators. Propranolol for small abdominal aortic aneurysms: results of a randomized trial. *J Vasc Surg* 2002; 35: 72-79.
241. Bonser RS, Pagano D, Lewis ME, et al. Clinical and patho-anatomical factors affecting expansion of thoracic aortic aneurysms. *Heart* 2000; 84: 277-283.
242. Hackam DG, Thiruchelvam D, Redelmeier DA. Angiotensin-converting enzyme inhibitors and aortic rupture: a population-based case-control study. *Lancet* 2006; 368: 659-665.
243. Isselbacher EM. Disease of the Aorta. In Douglas P, Libby P, Bonow RO, Braunwald E (ed): Braunwald's Heart Disease, a text book of cardiovascular medicine, 7th ed. Philadelphia 2005: 1428.
244. Ergin MA, Phillips RA, Galla JD, et al. Significance of distal false lumen after type A dissection repair. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 820-824.
245. Moore NR, Parry AJ, Trotman-Dickenson B, et al. Fate of the native aorta after repair of acute type A dissection: a magnetic resonance imaging study. *Heart* 1996; 75: 62-66.
246. Fattori R, Bacchi-Reggiani L, Bertaccini P, et al. Evolution of aortic dissection after surgical repair. *Am J Cardiol* 2000; 86: 868-872.
247. Hirotani T, Nakamichi T, Munakata M, et al. Routine extended graft replacement for an acute type A aortic dissection and the patency of the residual false channel. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1957-1961.
248. Yamashita C, Okada M, Ataka K, et al. Reoperation after repair of type A and B dissecting aneurysm. *J Cardiovasc Surg* 1998; 39: 721-727.
249. Moriyama Y, Yotsumoto G, Masuda H, et al. Repair of an acute type A dissection: fate of the remnant and preserved aortic valve. *Surg Today* 1999; 29: 413-418.
250. Pugliese P, Pessotto R, Santini F, et al. Risk of late reoperation in patients with acute type A aortic dissection: impact of a more radical surgical approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 13: 576-581.
251. 西上和宏, 荻野均, 井上寛治, 他. 急性期における解離性大動脈瘤の具体的な医療手順に関する調査研究 効果的医療技術の確立推進臨床研究事業 2003.
252. Masuda Y, Yamada Z, Morooka N, et al. Prognosis of patients with medically treated aortic dissections. *Circulation*.

- 1991; 84 (5 Suppl): III7-13.
253. 西上和宏, 本田 喬, 庄野弘幸, 他. 急性大動脈解離に対する早期リハビリテーションの有効性と安全性 J Cardiol 1999 ; 34 : 19-24.
 254. Crawford E. The diagnosis and management of aortic dissection. JAMA 1990; 264: 2537-2541.
 255. Glower DD, Fann JJ, Speier RH, et al. Comparison of medical and surgical therapy for uncomplicated descending aortic dissection. Circulation 1990; 82(5 Suppl): IV39-46.
 256. Lee AS, Shadden SC, Figueroa CA, et al. Quantification of hemodynamics in abdominal aortic aneurysms during rest and exercise using magnetic resonance imaging and computational fluid dynamics. Ann Biomed Eng 2010; 38: 1288-1313.
 257. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, et al. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. N Engl J Med 2002; 346: 1437-1444.
 258. Baxter BT, Terrin MC, Dalman RL. Medical management of small abdominal aortic aneurysms. Circulation 2008; 117: 1883-1889.
 259. MacSweeney ST, Ellis M, Worrell PC, Greenhalgh RM, Powell JT. Smoking and growth rate of small abdominal aortic aneurysms. Lancet 1994; 344: 651-652.
 260. Chang JB, Stein TA, Liu JP, et al. Risk factors associated with rapid growth of small abdominal aortic aneurysms. Surgery 1997; 121: 117-122.
 261. Wilbanks TB, Quick CR, Day NE. The association between cigarette smoking and abdominal aortic aneurysms. J Vasc Surg 1999; 30: 1099-2005.
 262. Schouten O, van Laanen JH, Boersma E, et al. Statins are associated with a reduced infrarenal abdominal aortic aneurysm growth. Eur J Vasc Endovasc Surg 2006; 32: 21-26.
 263. Sukhija R, Aronow WS, Sandhu R, et al. Mortality and size of abdominal aortic aneurysm at long-term follow-up of patients not treated surgically and treated with and without statins. Am J Cardiol 2006; 97: 279-280.
 264. Lindholt JS, Henneberg EW, Juul S, et al. Impaired results of a randomised double blinded clinical trial of propranolol versus placebo on the expansion rate of small abdominal aortic aneurysms. Int Angiol 1999; 18: 52-57.
 265. Mosorin M, Juvonen J, Biancari F, et al. Use of doxycycline to decrease the growth rate of abdominal aortic aneurysms: a randomized, double-blind, placebo-controlled pilot study. J Vasc Surg 2001; 34: 606-610.
 266. Baxter BT, Pearce WH, Waltke EA, et al. Prolonged administration of doxycycline in patients with small asymptomatic abdominal aortic aneurysms: report of a prospective (Phase II) multicenter study. J Vasc Surg 2002; 36: 1-12.
 267. Vammen S, Lindholt JS, Ostergaard L, et al. Randomized double-blind controlled trial of roxithromycin for prevention of abdominal aortic aneurysm expansion. Br J Surg 2001; 88: 1066-1072.
 268. Tornwall ME, Virtamo J, Haukka JK, et al. Alpha-tocopherol (vitamin E) and beta-carotene supplementation does not affect the risk for large abdominal aortic aneurysm in a controlled trial. Atherosclerosis 2001; 157: 167-173.
 269. Cooley DA, DeBakey ME. Resection of the thoracic aorta with replacement by homograft for aneurysms and constrictive lesions. J Thorac Surg 1955; 29: 66-100.
 270. Musci M, Weng Y, Hetzer R, et al. Homograft aortic root replacement in native or prosthetic active infective endocarditis: twenty-year single-center experience. J Thorac Cardiovasc Surg 2010; 139: 665-673.
 271. El-Hamamsy I, Eryigit Z, Yacoub MH, et al. Long-term outcomes after autograft versus homograft aortic root replacement in adults with aortic valve disease: a randomised controlled trial. Lancet 2010; 376: 524-531.
 272. David TE, Feindel CM, Armstrong S, et al. Replacement of the ascending aorta with reduction of the diameter of the sinotubular junction to treat aortic insufficiency in patients with ascending aortic aneurysm. J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 133: 414-418.
 273. Arsan S, Akgun S, Kurtoglu N, et al. Reduction aortoplasty and external wrapping for moderately sized tubular ascending aortic aneurysm with concomitant operations. Ann Thorac Surg 2004; 78: 858-861.
 274. Robicsek F, Cook JW, Reames MK, et al. Size reduction ascending aortoplasty: Is it dead or alive? J Thorac Cardiovasc Surg 2004; 128: 562-570.
 275. Bavaria JE, Woo YJ, Hall RA, et al. Circulatory management with retrograde cerebral perfusion for acute type A aortic dissection. Circulation 1996; 94 (9 Suppl): II173-176.
 276. Mestres CA, Betriu A, Pomar JL. Occlusion of the coronary perfusion graft: an exceptional complication after reconstruction of the ascending aorta with the Cabrol technique. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 302-303.
 277. Piehler JM, Pluth JR. Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft in patients with nondisplaced coronary ostia. Ann Thorac Surg 1982; 33: 406-409.
 278. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, et al. Composite valve graft replacement of the proximal aorta: comparison of techniques in 348 patients. Ann Thorac Surg 1992; 54: 427-437.
 279. Sarsam MA, Yacoub M. Remodeling of the aortic valve annulus. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 435-438.
 280. David TE, Feindel CM. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 617-621.
 281. De Paulis R, De Matteis GM, Nardi P, et al. Opening and closing characteristics of the aortic valve after valve-sparing procedures using a new aortic root conduit. Ann Thorac Surg 2001; 72: 487-494.
 282. David TE, Feindel CM, Webb GD, et al. Aortic valve preservation in patients with aortic root aneurysm: results of

- the reimplantation technique. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: S732-735.
283. Demers P, Miller DC. Simple modification of "T. David-V" valve-sparing aortic root replacement to create graft pseudosinuses. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1479-1481.
284. Takamoto S, Nawata K, Morota T. A simple modification of 'David-V' aortic root reimplantation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 30: 560-562.
285. Kallenbach K, Karck M, Haverich A, et al. Decade of aortic valve sparing reimplantation: are we pushing the limits too far? *Circulation* 2005; 112 (9 Suppl): I253-259.
286. de Oliveira NC, David TE, Ivanov J, et al. Results of surgery for aortic root aneurysm in patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 789-796.
287. Karck M, Kallenbach K, Hagl C, et al. Aortic root surgery in Marfan syndrome: Comparison of aortic valve-sparing reimplantation versus composite grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 391-398.
288. Volguina IV, Miller DC, LeMaire SA, et al. Aortic Valve Operative Outcomes in Marfan Patients study group. Valve-sparing and valve-replacing techniques for aortic root replacement inpatients with Marfan syndrome: Analysis of early outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137: 1124-1132.
289. Cameron DE, Alejo DE, Gott VL, et al. Aortic root replacement in 372 Marfan patients: evolution of operative repair over 30 years. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 1344-1349.
290. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, et al. Total arch replacement using aortic arch branched grafts with the aid of antegrade selective cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 3-8.
291. Kouchoukos NT, Masetti P, Mauney MC, et al. One-stage repair of extensive chronic aortic dissection using the arch-first technique and bilateral anterior thoracotomy. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 1502-1509.
292. Borst HG, Waltherbusch G, Schaps D. Extensive aortic replacement using "elephant trunk" prosthesis. *Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 31: 37-40.
293. Griep RB, Stinson EB, Hollingsworth JF, et al. Prosthetic replacement of the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 1051-1063.
294. Kazui T, Inoue N, Yamada O, et al. Selective cerebral perfusion during operation for aneurysms of the aortic arch: a reassessment. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 109-114.
295. Ueda Y, Miki S, Kusuha K, et al. Surgical treatment of aneurysm or dissection involving the ascending aorta and aortic arch, utilizing circulatory arrest and retrograde cerebral perfusion. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1990; 31: 553-558.
296. Strauch JT, Spielvogel D, Lauten A, et al. Technical advances in total aortic arch replacement. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 581-589.
297. Minatoya K, Ogino H, Kitamura S, et al. Evolving selective cerebral perfusion for aortic arch replacement: high flow rate with moderate hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 1827-1831.
298. Harrington DK, Bonser M, Bonser RS, et al. Neuropsychometric outcome following aortic arch surgery: a prospective randomized trial of retrograde cerebral perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 638-644.
299. Okita Y, Minatoya K, Tagusari O, et al. Prospective comparative study of brain protection in total aortic arch replacement: deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion or selective antegrade cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 72-79.
300. Rokkas CK, Kouchoukos NT. Single-stage extensive replacement of the thoracic aorta: the arch-first technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 99-105.
301. Takamoto S, Okita Y, Ando M, et al. Retrograde cerebral circulation for distal aortic arch surgery through a left thoracotomy. *J Card Surg* 1994; 9: 576-582.
302. Kazui T, Yamashita K, Terada H, et al. Retrograde segmental aortic repair for type II thoracoabdominal aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1827-1829.
303. Frank SM, Parker SD, Rock P, et al. Moderate hypothermia, with partial bypass and segmental sequential repair for thoracoabdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 1994; 19: 687-697.
304. Carrel TP, Signer C. Separate revascularization of the visceral arteries in thoracoabdominal aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 573-575.
305. Coselli JS, LeMaire SA, Conklin LD, et al. Left heart bypass during descending thoracic aortic aneurysm repair does not reduce the incidence of paraplegia. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1298-1303.
306. Safi HJ, Miller CC, 3rd, Huynh TT, et al. Distal aortic perfusion and cerebrospinal fluid drainage for thoracoabdominal and descending thoracic aortic repair: ten years of organ protection. *Ann Surg* 2003; 238: 372-380.
307. Coselli JS, LeMaire SA. Left heart bypass reduces paraplegia rates after thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1931-1934.
308. Kouchoukos NT, Daily BB, Rokkas CK, et al. Hypothermic bypass and circulatory arrest for operations on the descending thoracic and thoracoabdominal aorta. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 67-76; discussion 76-77.
309. Okita Y, Takamoto S, Ando M, et al. Repair for aneurysms of the entire descending thoracic aorta or thoracoabdominal aorta using a deep hypothermia. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 12: 120-126.
310. Ogino H, Sasaki H, Minatoya K, et al. Combined use of adamkiewicz artery demonstration and motor-evoked potentials in descending and thoracoabdominal repair. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 592-596.
311. de Haan P, Kalkman CJ, de Mol BA, et al. Efficacy of transcranial motor-evoked myogenic potentials to detect spinal cord ischemia during operations for thoracoabdominal aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 87-100.
312. Meylaerts SA, Jacobs MJ, van Iterson V, et al. Comparison

- of transcranial motor evoked potentials and somatosensory evoked potentials during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Surg* 1999; 230: 742-749.
313. Cambria RP, Davison JK, Carter C, et al. Epidural cooling for spinal cord protection during thoracoabdominal aneurysm repair: A five-year experience. *J Vasc Surg* 2000; 31: 1093-1102.
 314. Kawaharada N, Ito T, Higami T, et al. Spinal cord protection with selective spinal perfusion during descending thoracic and thoracoabdominal aortic surgery. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 10: 986-990.
 315. Acher CW, Wynn MM, Hoch JR, et al. Combined use of cerebral spinal fluid drainage and naloxone reduces the risk of paraplegia in thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 1994; 19: 236-246.
 316. Koksoy C, LeMaire SA, Coselli JS, et al. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 730-738.
 317. Hassoun HT, Miller CC 3rd, Safi HJ, et al. Cold visceral perfusion improves early survival in patients with acute renal failure after thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2004; 39: 506-512.
 318. Fattori R, Tsai TT, Myrmel T, et al. Complicated acute type B dissection: Is surgery still the best option?: A report from the International Registry of Acute Aortic Dissection JACC Cardiovasc Interv 2008; 1: 395-402.
 319. Umana JP, Lai DT, Mitchell RS, et al. Is medical therapy still the optimal treatment strategy for patients with acute type B aortic dissections? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 896-910.
 320. Tanaka H, Okada K, Yamashita T, et al. Surgical Results of Acute Aortic Dissection Complicated With Cerebral Malperfusion. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 72-76.
 321. Pocar M, Passolunghi D, Moneta A, et al. Coma might not preclude emergency operation in acute aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1348-1351.
 322. Crawford ES, Kirklin JW, Naftel DC, et al. Surgery for acute dissection of ascending aorta. Should the arch be included? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 46-59.
 323. Ando M, Okita Y, Minatoya K, et al. Elephant trunk procedure for surgical treatment of aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 82-87.
 324. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, et al. Extended total arch replacement for acute type A aortic dissection: Experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 558-565.
 325. Zierer A, Moon MR, Melby SJ, et al. Impact of perfusion strategy on neurologic recovery in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 2122-2128.
 326. Khaladj N, Shrestha M, Peterss S, et al. Ascending aortic cannulation in acute aortic dissection type A: the Hannover experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34: 792-796.
 327. Wong DW, Coselli JS, Palmero L, et al. Axillary artery cannulation in surgery for acute or subacute ascending aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 731-737.
 328. Watanuki H, Ogino H, Minatoya K, et al. Is emergency total arch replacement with a modified elephant trunk technique justified for acute type A aortic dissection? *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 1585-1591.
 329. Bachet J, Larrazet F, Goudot B, et al. When should the aortic arch be replaced in Marfan patients? *Ann Thorac Surg* 2007; 83 S774-779.
 330. Svensson LG, Crawford ES, Coselli JS, et al. Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patient. *Circulation* 1989; 80: I 233-242.
 331. von Segesser LK, Killer I, Ziswiler M, et al. Dissection of the descending thoracic aorta extending into the ascending aorta. A therapeutic challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 755-761.
 332. Eggebrecht H, Thompson M, Rousseau H, et al. Retrograde ascending aortic dissection during or after thoracic aortic stent graft placement: insight from the European registry on endovascular aortic repair complications. *Circulation* 2009; 120 (11 Suppl): S276-S281.
 333. Di Bartolomeo R, Di Marco L, Armaro A, et al. Treatment of complex disease of the thoracic aorta: the frozen elephant trunk technique with the E-vita open prosthesis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 35: 671-675; discussion 675-676.
 334. Uchida N, Shibamura H, Katayama A, et al. Operative strategy for acute type A aortic dissection: ascending aortic or hemiarch versus total arch replacement with frozen elephant trunk. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 773-777.
 335. Jakob H, Tsagakis K, Tossios P, et al. Combining classic surgery with descending stent grafting for acute DeBakey type I dissection. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 95-101.
 336. Di Eusanio M, Tan ME, Schepens MA, et al. Surgery for acute type A dissection using antegrade selective cerebral perfusion: experience with 122 patients. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 514-519.
 337. Shimokawa T, Horiuchi K, Ozawa N, et al. Outcome of surgical treatment in patients with acute type B aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 103-107.
 338. Bachet J, Goudot B, Dreyfus G, et al. Surgery for acute type A aortic dissection: The Hospital Foch experience (1977-1998). *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 2006-2009.
 339. Lai DT, Miller DC, Mitchell RS, et al. Acute type A aortic dissection complicated by aortic regurgitation: composite valve graft versus separate valve graft versus conservative valve repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1978-1986.
 340. Gott VL, Gllinov AM, Pyeritz RE, et al. Aortic root replacement: Risk factor analysis of a seventeen-year experience with 270 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 195: 536-545.
 341. Yacoub MH, Gehle P, Chandrasekaran V, et al. Late results of a valve-preserving operation in patients with aneurysms of the ascending aorta and root. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;

- 115: 1080-1090.
342. David TE, Armstrong S, Ivanov J, et al. Results of aortic valve-sparing operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 39-46.
343. Cambria RP, Brewster DC, Gertler J, et al. Vascular complication associated with spontaneous aortic dissection. *J Vasc Surg* 1988; 7: 199-209.
344. Okita Y, Takamoto S, Ando M, et al. Surgical strategies in managing organ malperfusion as a complication of aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 1995; 9: 242-246.
345. Slonim SM, Miller DC, Mitchell RS, et al. Percutaneous balloon fenestration and stenting for life-threatening ischemic complications in patients with acute aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 1118-1127.
346. Williams DM, Lee DY, Hamilton BH, et al. The dissected aorta: Percutaneous treatment of ischemic complications-principles and results. *J Vasc Interv Radiol* 1997; 8: 605-625.
347. Strauch JT, Spielvogel D, Lauten A, et al. Axillary artery cannulation: routine use in ascending aorta and aortic arch replacement. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 103-108.
348. Sabik JF, Nemeh H, Lytle BW, et al. Cannulation of the axillary artery with a side graft reduced morbidity. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1315-1320.
349. Shiiya N, Yasuda K, Murashita T, et al. Transapical aortic cannulation for hypothermic aortic operation through a left thoracotomy: an alternative to avoid retrograde arterial perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 1113-1114.
350. Minale C, Splittgerber FH, Wendt G, et al. One-stage intrathoracic repair of extended aortic aneurysms. *J Card Surg* 1994; 9: 604-613.
351. Okita Y, Tagusari O, Minatoya K, et al. Is distal anastomosis only to true channel in chronic type B aortic dissection justified? *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1586-1591.
352. Etz CD, Halstead JC, Spielvogel D, et al. Thoracic and thoracoabdominal aneurysm repair: is reimplantation of spinal cord arteries a waste of time? *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1670-1677.
353. Griep RB, Griep EB. Spinal cord perfusion and protection during descending thoracic and thoracoabdominal aortic surgery: the collateral network concept. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: S865-869.
354. Shiiya N, Kuniyama T, Matsuzaki K, et al. Evolving strategy and results of spinal cord protection in type I and II thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 11: 178-185.
355. Köksoy C, LeMaire SA, Curling PE, et al. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg* 2000; 73: 730-738.
356. Borst HG, Heinemann MK, Stone CD. Surgical treatment of aortic dissection. New York, Churchill Livingstone 1996.
357. DeBakey ME, McCollum CH, Crawford ES. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 1118-1134.
358. Anagnostopoulos CE, Prabhaker MJ, Kittle CF. Aortic dissections and dissecting aneurysms. *Am J Cardiol* 1972; 30: 263-273.
359. Bavaria JE, Pochettino A, Brinster DR, et al. New paradigms and improved results for the surgical treatment of acute type A dissection. *Ann Surg* 2001; 234: 336-343.
360. Chiappini B, Schepens M, Tan E, et al. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J* 2005; 26: 180-186.
361. Neri E, Toscano T, Massetti M, et al. Operation for acute type A aortic dissection in octogenarians: Is it justified? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 259-267.
362. Girdauskas E, Kuntze T, Borger MA, et al. Surgical risk of preoperative malperfusion in acute type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 1363-1369.
363. Kouchoukos NT, Drogenis D. Surgery of the thoracic aorta. *N Engl J Med* 1997; 336: 1876-1888.
364. Gott VL, Cameron DE, Alejo DE, et al. Aortic root replacement in 271 Marfan patients: a 24-year experience. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 438-443.
365. Zehr KJ, Orszulak TA, Mullany CJ, et al. Surgery for aneurysms of the aortic root: a 30-year experience. *Circulation* 2004; 110: 1364-1371.
366. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, et al. Deep hypothermia with circulatory arrest. Determinants of stroke and early mortality in 656 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 19-28; discussion 28-31.
367. Kouchoukos NT. Adjuncts to reduce the incidence of embolic brain injury during operations on the aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 243-245.
368. Ergin MA, Griep EB, Lansman SL, et al. Hypothermic circulatory arrest and other methods of cerebral protection during operations on the thoracic aorta. *J Card Surg* 1994; 9: 525-537.
369. Safi HJ, Brien HW, Winter JN, et al. Brain protection via cerebral retrograde perfusion during aortic arch aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 270-276.
370. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, et al. Brain protection using antegrade selective cerebral perfusion: a multicenter study. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1181-1188; discussion 1188-1189.
371. Coselli JS, Buket S, Djukanovic B. Aortic arch operation: current treatment and results. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 19-26; discussion 26-27.
372. Ueda Y. Retrograde cerebral perfusion with hypothermic circulatory arrest in aortic arch surgery: operative and long-term results. *Nagoya J Med Sci* 2001; 64: 93-102.
373. Verdant A, Cossette R, Page A, et al. Aneurysms of the descending thoracic aorta: three hundred sixty-six consecutive cases resected without paraplegia. *J Vasc Surg* 1995; 21: 385-390; discussion 390-391.
374. Borst HG, Jurmann M, Buhner B, et al. Risk of

- replacement of descending aorta with a standardized left heart bypass technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 126-132; discussion 132-133.
375. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, et al. Experience with 1509 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg* 1993; 17: 357-368; discussion 368-370.
 376. Scheinin SA, Cooley DA. Graft replacement of the descending thoracic aorta: results of "open" distal anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 19-22; discussion 22-23.
 377. Kouchoukos NT, Rokkas CK. Descending thoracic and thoracoabdominal aortic surgery for aneurysm or dissection: how do we minimize the risk of spinal cord injury? *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 5: 47-54.
 378. Schor JS, Yerlioglu ME, Galla JD, et al. Selective management of acute type B aortic dissection: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1339-1341.
 379. Hollier LH, Money SR, Naslund TC, et al. Risk of spinal cord dysfunction in patients undergoing thoracoabdominal aortic replacement. *Am J Surg* 1992; 164: 210-213; discussion 213-214.
 380. Hines GL, Busutil S. Thoraco-abdominal aneurysm resection. Determinants of survival in a community hospital. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1994; 35 (6 Suppl1): 243-246.
 381. LeMaire SA, Miller CC 3rd, Conklin LD, et al. Estimating group mortality and paraplegia rates after thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 508-513.
 382. Cohn LH, Rizzo RJ, Adams DH, et al. Reduced mortality and morbidity for ascending aortic aneurysm resection regardless of cause. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 463-468.
 383. UK Small Aneurysm Trial Participants. Long-term outcomes of immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med* 2002; 346: 1445-1452.
 384. Hatakeyama T, Shigematsu H, Muto T. Risk factors for rupture of abdominal aortic aneurysm based on three-dimensional study. *J Vasc Surg* 2001; 33: 453-461.
 385. Sharp MA, Collin J. A myth exposed: fast growth in diameter does not justify precocious abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2003; 25: 408-411.
 386. Sullivan CA, Rohrer MJ, Cutler BS. Clinical management of the symptomatic but unruptured abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 1990; 11: 799-803.
 387. Kvilekval KH, Best IM, Mason RA, et al. The value of computed tomography in the management of symptomatic abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 1990; 12: 28-33.
 388. Olsen PS, Schroeder T, Agerskov K, et al. Surgery for abdominal aortic aneurysms. A survey of 656 patients. *J Cardiovasc Surg* 1991; 32: 636-642.
 389. Crawford ES, Cohen ES. Aortic aneurysm: a multifocal disease. Presidential address. *Arch Surg* 1982; 117: 1393-1400.
 390. Dent TL, Lindenauer SM, Ernst CB, et al. Multiple arteriosclerotic arterial aneurysms. *Arch Surg* 1972; 105: 338-344.
 391. Steyerberg EW, Kievit J, de Mol Van Otterloo JC, et al. Perioperative mortality of elective abdominal aortic aneurysm surgery. A clinical prediction rule based on literature and individual patient data. *Arch Intern Med* 1995; 155: 1998-2004.
 392. Nitecki SS, Hallett JW Jr., Stanson AW, et al. Inflammatory abdominal aortic aneurysms: a case-control study. *J Vasc Surg* 1996; 23: 860-869.
 393. Pearce WH, Parker MA, Feinglass J, et al. The importance of surgeon volume and training in outcomes for vascular surgical procedures. *J Vasc Surg* 1999; 29: 768-778.
 394. Brady AR, Fowkes FG, Greenhalgh RM, et al. Risk factors for postoperative death following elective surgical repair of abdominal aortic aneurysm: results from the UK Small Aneurysm Trial. On behalf of the UK Small Aneurysm Trial participants. *Br J Surg* 2000; 87: 742-749.
 395. Tu JV, Austin PC, Johnston KW. The influence of surgical specialty training on the outcomes of elective abdominal aortic aneurysm surgery. *J Vasc Surg* 2001; 33: 447-452.
 396. Sarac TP, Clair DG, Hertzner NR, et al. Contemporary results of juxtarenal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2002; 36: 1104-1111.
 397. 重松邦広, 永吉実紀子, 赤木大輔, 他. 腹部大動脈瘤術前検査としての冠動脈造影—術後虚血性心疾患予防の観点から—. *脈管学* 2005; 45: 359-363.
 398. Veith FJ, Goldsmith J, Leather RP, et al. The need for quality assurance in vascular surgery. *J Vasc Surg* 1991; 13: 523-526.
 399. Ernst CB. Abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 1993; 328: 1167-1172.
 400. Cronenwett JL, Birkmeyer JD. The Dartmouth Atlas of Vascular Health Care. *Cardiovasc Surg* 2000; 8: 409-410.
 401. Hertzner NR, Mascha EJ, Karafa MT, et al. Open infrarenal abdominal aortic aneurysm repair: the Cleveland Clinic experience from 1989 to 1998. *J Vasc Surg* 2002; 35: 1145-1154.
 402. Birkmeyer JD, Siewers AE, Finlayson EV, et al. Hospital volume and surgical mortality in the United States. *N Engl J Med* 2002; 346: 1128-1137.
 403. Dimick JB, Cowan JA Jr., Stanley JC, et al. Surgeon specialty and provider volumes are related to outcome of intact abdominal aortic aneurysm repair in the United States. *J Vasc Surg* 2003; 38: 739-744.
 404. Hertzner NR, Beven EG, Young JR, et al. Coronary artery disease in peripheral vascular patients. A classification of 1000 coronary angiograms and results of surgical management. *Ann Surg* 1984; 199: 223-233.
 405. Fleisher LA, Beckman JA, Brown KA, et al. ACC/AHA 2007 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation and Care for Noncardiac Surgery: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American

- Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 2002 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery): Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Rhythm Society, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society for Vascular Medicine and Biology, and Society for Vascular Surgery. *Circulation* 2007; 116: 1971-1996.
406. Mangano DT, Layug EL, Wallace A, et al. Effect of atenolol on mortality and cardiovascular morbidity after noncardiac surgery. Multicenter Study of Perioperative Ischemia Research Group. *N Engl J Med* 1996; 335: 1713-1720.
407. Poldermans D, Boersma E, Bax JJ, et al. The effect of bisoprolol on perioperative mortality and myocardial infarction in high-risk patients undergoing vascular surgery. Dutch Echocardiographic Cardiac Risk Evaluation Applying Stress Echocardiography Study Group. *N Engl J Med* 1999; 341: 1789-1794.
408. Poldermans D, Bax JJ, Kertai MD, et al. Statins are associated with a reduced incidence of perioperative mortality in patients undergoing major noncardiac vascular surgery. *Circulation* 2003; 107: 1848-1851.
409. Landesberg G, Mosseri M, Wolf YG, et al. Preoperative thallium scanning, selective coronary revascularization, and long-term survival after major vascular surgery. *Circulation* 2003; 108: 177-183.
410. McFalls EO, Ward HB, Moritz TE, et al. Coronary-artery revascularization before elective major vascular surgery. *N Engl J Med* 2004; 351: 2795-2804.
411. Prinssen M, Verhoeven EL, Buth J, et al. A randomized trial comparing conventional and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med* 2004; 351: 1607-1618.
412. Schouten O, Dunkelgrun M, Feringa HH, et al. Myocardial damage in high-risk patients undergoing elective endovascular or open infrarenal abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007; 33: 544-549.
413. Schermerhorn ML, O'Malley AJ, Jhaveri A, et al. Endovascular vs. open repair of abdominal aortic aneurysms in the Medicare population. *N Engl J Med* 2008; 358: 464-474.
414. Cambria RP, Brewster DC, Abbott WM, et al. Transperitoneal versus retroperitoneal approach for aortic reconstruction: a randomized prospective study. *J Vasc Surg* 1990; 11: 314-324; discussion 324-315.
415. Sicard GA, Reilly JM, Rubin BG, et al. Transabdominal versus retroperitoneal incision for abdominal aortic surgery: report of a prospective randomized trial. *J Vasc Surg* 1995; 21: 174-181; discussion 181-183.
416. Chong T, Nguyen L, Owens CD, et al. Suprarenal aortic cross-clamp position: a reappraisal of its effects on outcomes for open abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2009; 49: 873-880.
417. Knott AW, Kalra M, Duncan AA, et al. Open repair of juxtarenal aortic aneurysms (JAA) remains a safe option in the era of fenestrated endografts. *J Vasc Surg* 2008; 47: 695-701.
418. Friedman SG, Lazzaro RS, Spier LN, et al. A prospective randomized comparison of Dacron and polytetrafluoroethylene aortic bifurcation grafts. *Surgery* 1995; 117: 7-10.
419. Prager MR, Hoblaj T, Nanobashvili J, et al. Collagen-versus gelatine-coated Dacron versus stretch PTFE bifurcation grafts for aortoiliac occlusive disease: long-term results of a prospective, randomized multicenter trial. *Surgery* 2003; 134: 80-85.
420. Zelenock GB, Strodel WE, Knol JA, et al. A prospective study of clinically and endoscopically documented colonic ischemia in 100 patients undergoing aortic reconstructive surgery with aggressive colonic and direct pelvic revascularization, compared with historic controls. *Surgery* 1989; 106: 771-779; discussion 779-780.
421. Seeger JM, Coe DA, Kaelin LD, et al. Routine reimplantation of patent inferior mesenteric arteries limits colon infarction after aortic reconstruction. *J Vasc Surg* 1992; 15: 635-641.
422. Mitchell KM, Valentine RJ. Inferior mesenteric artery reimplantation does not guarantee colon viability in aortic surgery. *J Am Coll Surg* 2002; 194: 151-155.
423. Becquemin JP, Majewski M, Fermani N, et al. Colon ischemia following abdominal aortic aneurysm repair in the era of endovascular abdominal aortic repair. *J Vasc Surg* 2008; 47: 258-263; discussion 263.
424. Senekowitsch C, Assadian A, Assadian O, et al. Replanting the inferior mesentery artery during infrarenal aortic aneurysm repair: influence on postoperative colon ischemia. *J Vasc Surg* 2006; 43: 689-694.
425. Johnston KW, Scobie TK. Multicenter prospective study of nonruptured abdominal aortic aneurysms. I. Population and operative management. *J Vasc Surg* 1988; 7: 69-81.
426. Mehta M, Veith FJ, Darling RC, et al. Effects of bilateral hypogastric artery interruption during endovascular and open aortoiliac aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2004; 40: 698-702.
427. Arko FR, Lee WA, Hill BB, et al. Hypogastric artery bypass to preserve pelvic circulation: improved outcome after endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2004; 39: 404-408.
428. Parodi JC, Ferreira M. Relocation of the iliac artery bifurcation to facilitate endoluminal treatment of abdominal aortic aneurysms. *J Endovasc Surg* 1999; 6: 342-347.
429. Marston WA, Ahlquist R, Johnson G Jr., et al. Misdiagnosis of ruptured abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 1992; 16: 17-22.
430. Crawford ES. Ruptured abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 1991; 13: 348-350.

431. Alric P, Ryckwaert F, Picot MC, et al. Ruptured aneurysm of the infrarenal abdominal aorta: impact of age and postoperative complications on mortality. *Ann Vasc Surg* 2003; 17: 277-283.
432. Chang BB, Shah DM, Paty PS, et al. Can the retroperitoneal approach be used for ruptured abdominal aortic aneurysms? *J Vasc Surg* 1990; 11: 326-330.
433. Loftus IM, Thompson MM. The abdominal compartment syndrome following aortic surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2003; 25: 97-109.
434. Johansen K, Kohler TR, Nicholls SC, et al. Ruptured abdominal aortic aneurysm: the Harborview experience. *J Vasc Surg* 1991; 13: 240-247.
435. Dardik A, Burleyson GP, Bowman H, et al. Surgical repair of ruptured abdominal aortic aneurysms in the state of Maryland: factors influencing outcome among 527 recent cases. *J Vasc Surg* 1998; 28: 413-420; discussion 420-421.
436. Lawrence PF, Gazak C, Bhirangi L, et al. The epidemiology of surgically repaired aneurysms in the United States. *J Vasc Surg* 1999; 30: 632-640.
437. Harris LM, Faggioli GL, Fiedler R, et al. Ruptured abdominal aortic aneurysms: factors affecting mortality rates. *J Vasc Surg* 1991; 14: 812-820.
438. Johnston KW. Ruptured abdominal aortic aneurysm: six-year follow-up results of a multicenter prospective study. Canadian Society for Vascular Surgery Aneurysm Study Group. *J Vasc Surg* 1994; 19: 888-900.
439. Johnston KW. Nonruptured abdominal aortic aneurysm: six-year follow-up results from the multicenter prospective Canadian aneurysm study. Canadian Society for Vascular Surgery Aneurysm Study Group. *J Vasc Surg* 1994; 20: 163-170.
440. Aune S, Amundsen SR, Evjensvold J, et al. Operative mortality and long-term relative survival of patients operated on for asymptomatic abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1995; 9: 293-298.
441. Koskas F, Kieffer E. Long-term survival after elective repair of infrarenal abdominal aortic aneurysm: results of a prospective multicentric study. Association for Academic Research in Vascular Surgery (AURC). *Ann Vasc Surg* 1997; 11: 473-481.
442. Norman PE, Semmens JB, Lawrence-Brown MM, et al. Long term relative survival after surgery for abdominal aortic aneurysm in western Australia: population based study. *BMJ* 1998; 317: 852-856.
443. Norman PE, Semmens JB, Lawrence-Brown MM. Long-term relative survival following surgery for abdominal aortic aneurysm: a review. *Cardiovasc Surg* 2001; 9: 219-224.
444. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, et al. The aneurysm detection and management study screening program: validation cohort and final results. Aneurysm Detection and Management Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. *Arch Intern Med* 2000; 160: 1425-1430.
445. Slonim SM, Nyman U, Semba CP, et al. Aortic dissection: Percutaneous management of ischemic complications with endovascular stents and balloon fenestration. *J Vasc Surg* 1996; 23: 241-253.
446. Parodi JC, Palmaz JC, Barone HD. Transfemoral intraluminal graft implantation for abdominal aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg* 1991; 5: 491-499.
447. Dake MD, Miller DC, Semba CP, et al. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. *N Engl J Med* 1994; 331: 1729-1734.
448. Dake MD, Miller DC, Mitchell RS, et al. The "first generation" of endovascular stent-grafts for patients with aneurysms of the descending thoracic aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 689-704.
449. Kato M, Matsuda T, Kaneko M, et al. Outcomes of stent-graft treatment of false lumen in aortic dissection. *Circulation* 1998; 98: II305-312.
450. 石丸新, 川口聡, 島崎太郎, 他. B型大動脈解離に対する低侵襲endograftingの中期成績. *脈管学* 2002; 42: 89-93.
451. Hansen CJ, Bui H, Donayre CE, et al. Complications of endovascular repair of high-risk and emergent descending thoracic aortic aneurysms and dissections. *J Vasc Surg* 2004; 40: 228-234.
452. Leurs LJ, Bell R, Degrieck Y, et al. Endovascular treatment of thoracic aortic diseases: Combined experience from the EUROSTAR and United Kingdom Thoracic Endograft registries. *J Vasc Surg* 2004; 40: 670-680.
453. Grabenwoger M, Hutschala D, Ehrlich MP, et al. Thoracic aortic aneurysms: Treatment with endovascular self-expandable stent grafts. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 441-445.
454. Swee W, Dake MD. Endovascular management of thoracic dissections. *Circulation* 2008; 117: 1460-1473.
455. Cambria RP, Crawford RS, Cho JS, et al. GORE TAG Investigators. A multicenter clinical trial of endovascular stent graft repair of acute catastrophes of the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2009; 50: 1255-1264.
456. Botsios S, Schuermann K, Maatz W, et al. Complicated acute type B dissections: a single-center experience with endovascular treatment. *Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58: 280-284.
457. Kato N, Hirano T, Kawaguchi T, et al. Aneurysmal degeneration of the aortic after stent-graft repair of acute aortic dissection. *J Vasc Surg* 2001; 34: 513-518.
458. Chung JW, Elkins C, Sakai T, et al. True-lumen collapse in aortic dissection Part II. Evaluation of treatment methods in phantoms with pulsatile flow. *Radiology* 2000; 214: 99-106.
459. Kato N, Shimono T, Hirano T, et al. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of type A aortic dissection with an entry tear in the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2002; 123: 354-356.
460. Kato N, Hirano T, Ishida M, et al. Stent-graft placement combined with percutaneous fenestration for the treatment of aortic dissection with a risk of renal ischemia. *Ann Thorac*

- Surg 2004; 78: 1072-1075.
461. 川口聡, 石丸新. 第5章胸部大動脈瘤. 2術式 In: 江里健輔, 星野俊一, 石丸新, 他編. ステンントグラフトと大動脈疾患. 第1版. 東京, 医歯薬出版 1999: 44-48.
462. Dorros G, Cohn JM. Adenosine-induced transient cardiac asystole enhances precise deployment of stent-grafts in the thoracic or abdominal aorta. *J Endovasc Surg* 1996; 3: 270-272.
463. 石丸新. 大動脈瘤に対するステントグラフト内挿術. *日血外会誌* 2000; 9: 172 (suppl).
464. Xiong J, Jiang B, Guo W, et al. Endovascular stent graft placement in patients with type B aortic dissection: a meta-analysis in China. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 865-872.
465. Kato M, Kaneko M, Kuratani T, et al. New operative method for distal aortic arch aneurysm: combined cervical branch bypass and endovascular stent-graft implantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 832-834.
466. Hughes GC, Daneshmand MA, Balsara KR, et al. "Hybrid" repair of aneurysms of the transverse aortic arch: midterm results. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 1882-1887; discussion 1887-1888.
467. Weigang E, Parker J, Czerny M, et al. Endovascular aortic arch repair after aortic arch de-branching. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 603-607.
468. Saleh HM, Inglese L. Combined surgical and endovascular treatment of aortic arch aneurysms. *J Vasc Surg* 2006; 44: 460-466.
469. Hughes GC, Nienaber JJ, Bush EL, et al. Use of custom Dacron branch grafts for "hybrid" aortic debranching during endovascular repair of thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 136: 21-28, 28.e1-6.
470. Antoniou GA, El Sakka K, Hamady M, et al. Hybrid treatment of complex aortic arch disease with supra-aortic debranching and endovascular stent graft repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2010; 39: 683-690.
471. Kato M, Ohnishi K, Kaneko M, et al. New graft-implanting method for thoracic aortic aneurysm or dissection with a stented graft. *Circulation* 1996; 94 (9 Suppl): II188-193.
472. Liu ZG, Sun LZ, Chang Q, et al. Should the "elephant trunk" be skeletonized? Total arch replacement combined with stented elephant trunk implantation for Stanford type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 107-113.
473. Baraki H, Hagl C, Khaladj N, et al. The frozen elephant trunk technique for treatment of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: S819-S823; discussion S824-S831.
474. Uchida N, Shibamura H, Katayama A, et al. Long-term results of the frozen elephant trunk technique for the extensive arteriosclerotic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: 913-917.
475. Ishihara H, Uchida N, Yamasaki C, et al. Extensive primary repair of the thoracic aorta in Stanford type A acute aortic dissection by means of a synthetic vascular graft with a self-expandable stent. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 1035-1040.
476. Kato M, Kuratani T, Kaneko M, et al. The results of total arch graft implantation with open stent-graft placement for type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124: 531-540.
477. Shimamura K, Kuratani T, Matsumiya G, et al. Long-term results of the open stent-grafting technique for extended aortic arch disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 1261-1269.
478. Uchida N, Ishihara H, Shibamura H, et al. Midterm results of extensive primary repair of the thoracic aorta by means of total arch replacement with open stent graft placement for an acute type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 862-867.
479. Fann JJ, Dake MD, Semba CP, et al. Endovascular stent-grafting after arch aneurysm repair using the "elephant trunk". *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 1102-1105.
480. Kawaharada N, Kurimoto Y, Ito T, et al. Hybrid treatment for aortic arch and proximal descending thoracic aneurysm: experience with stent grafting for second-stage elephant trunk repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36: 956-961.
481. Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, et al. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 369-377.
482. Wheatley GH III, Gurbuz AT, Rodriguez-Lopez JA, et al. Midterm outcome in 158 consecutive Gore TAG thoracic endoprostheses: single center experience. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1570-1577.
483. Ricco JB, Cau J, Marchand C, et al. Stent-graft repair for thoracic aortic disease: results of an independent nationwide study in France from 1999 to 2001. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 131-137.
484. Greenberg RK, O'Neill S, Walker E, et al. Endovascular repair of thoracic aortic lesions with the Zenith TX1 and TX2 thoracic grafts: intermediate-term results. *J Vasc Surg* 2005; 41: 589-596.
485. Bortone AS, De Cillis E, D'Agostino D, et al. Endovascular treatment of thoracic aortic disease: four years of experience. *Circulation* 2004; 110: II262-267.
486. Czerny M, Cejna M, Hutschala D, et al. Stent-graft placement in atherosclerotic descending thoracic aortic aneurysms: midterm results. *J Endovasc Ther* 2004; 11: 26-32.
487. Chung J, Corriere MA, Veeraswamy RK, et al. Risk factors for late mortality after endovascular repair of the thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2010; 52: 549-555.
488. Fairman RM, Criado F, Farber M, et al. VALOR Investigators. Pivotal results of the Medtronic Vascular Talent Thoracic Stent Graft System: the VALOR trial. *J Vasc Surg*

- 2008; 48: 546-554.
489. Makaroun MS, Dillavou ED, Wheatley GH, et al. Gore TAG Investigators. Five-year results of endovascular treatment with the Gore TAG device compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2008; 47: 912-918.
 490. Brown KE, Eskandari MK, Matsumura JS, et al. Short and midterm results with minimally invasive endovascular repair of acute and chronic thoracic aortic pathology. *J Vasc Surg* 2008; 47: 714-722; Discussion 722-723.
 491. Czerny M, Funovics M, Ehrlich M, et al. Risk factors of mortality in different age groups after thoracic endovascular aortic repair. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 534-538.
 492. Khojenezhad A, Donayre CE, Smith J, et al. Risk factors for early and late mortality after thoracic endovascular aortic repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 135: 1103-1109, 1109. e1-4.
 493. Hughes GC, Lee SM, Daneshmand MA, et al. Endovascular repair of descending thoracic aneurysms: results with "on-label" application in the post Food and Drug Administration approval era. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 83-89.
 494. Jonker FH, Schlösser FJ, Moll FL, et al. Outcomes of thoracic endovascular aortic repair for aortobronchial and aorto-esophageal fistulas. *J Endovasc Ther* 2009; 16: 428-440.
 495. Patel HJ, Williams DM, Upchurch GR Jr, et al. Late outcomes of endovascular aortic repair for the infected thoracic aorta. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 1366-1371; discussion 1371-1372.
 496. Sörelus K, Mani K, Björck M, et al. Endovascular repair of mycotic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2009; 50: 269-274.
 497. Riesenman PJ, Brooks JD, Farber MA. Thoracic endovascular aortic repair of aortobronchial fistulas. *J Vasc Surg* 2009; 50: 992-998.
 498. Nordon IM, Hinchliffe RJ, Holt PJ, et al. Endovascular management of chronic aortic dissection in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2009; 50: 987-991.
 499. Botta L, Russo V, La Palombara C, et al. Stent graft repair of descending aortic dissection in patients with Marfan syndrome: an effective alternative to open reoperation? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 1108-1114.
 500. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, et al. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther* 2009; 16: 60-70.
 501. Vaddineni SK, Taylor SM, Patterson MA, et al. Outcome after celiac artery coverage during endovascular thoracic aortic aneurysm repair: preliminary results. *J Vasc Surg* 2007; 45: 467-471.
 502. Hyhlik-Dürr A, Geisbüsch P, von Tengg-Kobligk H, et al. Intentional overstenting of the celiac trunk during thoracic endovascular aortic repair: preoperative role of multislice CT angiography. *J Endovasc Ther* 2009; 16: 48-54.
 503. Kuratani T, Kato M, Shirakawa Y, et al. Long-term results of hybrid endovascular repair for thoracoabdominal aortic aneurysms. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38: 299-304.
 504. Black SA, Wolfe JH, Clark M, et al. Complex thoracoabdominal aortic aneurysms: endovascular exclusion with visceral revascularization. *J Vasc Surg* 2006; 43: 1081-1089.
 505. Chiesa R, Tshomba Y, Melissano G, et al. Hybrid approach to thoracoabdominal aortic aneurysms in patients with prior aortic surgery. *J Vasc Surg* 2007; 45: 1128-1135.
 506. Resch TA, Greenberg RK, Lyden SP, et al. Combined staged procedures for the treatment of thoracoabdominal aneurysms. *J Endovasc Ther* 2006; 13: 481-489.
 507. Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. Incremental risk factors for spinal cord injury following operation for acute traumatic aortic transection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 669-674.
 508. Pate JW, Fabian TC, Walker WA. Acute traumatic rupture of the aortic isthmus: repair with cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 90-98.
 509. Lettinga-van de Poll T, Schurink GW, De Haan MW, et al. Endovascular treatment of traumatic rupture of the thoracic aorta. *Br J Surg* 2007; 94: 525-533.
 510. Neschis DG, Moaine S, Gutta R, et al. Twenty consecutive cases of endograft repair of traumatic aortic disruption: lessons learned. *J Vasc Surg* 2007; 45: 487-492.
 511. Marcheix B, Dambrin C, Bolduc JP, et al. Endovascular repair of traumatic rupture of the aortic isthmus: midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 1037-1041.
 512. Kato N, Dake MD, Miller DC, et al. Traumatic thoracic aortic aneurysm: treatment with endovascular stent-grafts. *Radiology* 1997; 205: 657-662.
 513. Jonker FH, Trimarchi S, Verhagen HJ, et al. Meta-analysis of open versus endovascular repair for ruptured descending thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2010; 51: 1026-1032, 1032.e1-1032.e2.
 514. Patel HJ, Williams DM, Upchurch GR Jr, et al. A comparative analysis of open and endovascular repair for the ruptured descending thoracic aorta. *J Vasc Surg* 2009; 50: 1265-1270.
 515. Criado FJ, Clark NS, Barnatan MF. Stent graft repair in the aortic arch and descending thoracic aorta: a 4-year experience. *J Vasc Surg* 2002; 36: 1121-1128.
 516. Jim J, Rubin BG, Moon MR, et al. Arterial access for thoracic endograft placement. *Ann Vasc Surg* 2010; 24: 640-645.
 517. Dong ZH, Fu WG, Wang YQ, et al. Retrograde type A aortic dissection after endovascular stent graft placement for treatment of type B dissection. *Circulation* 2009; 119: 735-741.
 518. Piffaretti G, Mariscalco G, Tozzi M, et al. Acute iatrogenic type A aortic dissection following thoracic aortic endografting. *J Vasc Surg* 2010; 51: 993-999.
 519. Reece TB, Gazoni LM, Cherry KJ, et al. Reevaluating the need for left subclavian artery revascularization with thoracic endovascular aortic repair. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 1201-

- 1205.
520. Butth J, Harris PL, Hobo R, et al. Neurologic complications associated with endovascular repair of thoracic aortic pathology: Incidence and risk factors. a study from the European Collaborators on Stent/Graft Techniques for Aortic Aneurysm Repair (EUROSTAR) registry. *J Vasc Surg* 2007; 46: 1103-1110.
521. Mitchell RS, Ishimaru S, Ehrlich MP, et al. First International Summit on Thoracic Aortic Endografting: roundtable on thoracic aortic dissection as an indication for endografting. *J Endovasc Ther* 2002; 9 (Suppl 2): II98-105.
522. Nienaber CA, Kische S, Rehders TC, et al. Rapid pacing for better placing: comparison of techniques for precise deployment of endografts in the thoracic aorta. *J Endovasc Ther* 2007; 14: 506-512.
523. Marty B, Morales CC, Tozzi P, et al. Partial inflow occlusion facilitates accurate deployment of thoracic aortic endografts. *J Endovasc Ther* 2004; 11: 175-179.
524. Butth J, Penn O, Tielbeek A, et al. Combined approach to stent-graft treatment of an aortic arch aneurysm. *J Endovasc Surg* 1998; 5: 329-332.
525. Quinones-Baldrich WJ, Panetta TF, Vescera CL, et al. Repair of type IV thoracoabdominal aneurysm with a combined endovascular and surgical approach. *J Vasc Surg* 1999; 30: 555-560.
526. Shigemura N, Kato M, Kuratani T, et al. New operative method for acute type B dissection: left carotid artery-left subclavian artery bypass combined with endovascular stent-graft implantation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 120: 406-408.
527. Roselli EE, Greenberg RK, Pfaff K, et al. Endovascular treatment of thoracoabdominal aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 1474-1482.
528. Sweet MP, Hiramoto JS, Park KH, et al. A standardized multi-branched thoracoabdominal stent-graft for endovascular aneurysm repair. *J Endovasc Ther* 2009; 16: 359-364.
529. Usui A, Fujimoto K, Ishiguchi T, et al. Cerebrospinal dysfunction after endovascular stent-grafting via a median sternotomy: the frozen elephant trunk procedure. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: S1821-1824; discussion S1825-1832.
530. Demers P, Miller DC, Mitchell RS, et al. Midterm results of endovascular repair of descending thoracic aortic aneurysms with first-generation stent grafts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 664-673.
531. Dillavou ED, Makaroun MS. Predictors of morbidity and mortality with endovascular and open thoracic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2008; 48: 1114-1119; discussion 1119-1120.
532. Stone DH, Brewster DC, Kwolek CJ, et al. Stent-graft versus open-surgical repair of the thoracic aorta: mid-term results. *J Vasc Surg* 2006; 44: 1188-1197.
533. Chu MW, Forbes TL, Kirk Lawlor D, et al. Endovascular repair of thoracic aortic disease: early and midterm experience. *Vasc Endovascular Surg* 2007; 41: 186-191.
534. Czerny M, Funovics M, Sodeck G, et al. Long-term results of thoracic endovascular aortic repair in atherosclerotic aneurysms involving the descending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 140 (6 Suppl): S179-184; discussion S185-S190.
535. Piffaretti G, Mariscalco G, Lomazzi C, et al. Predictive factors for endoleaks after thoracic aortic aneurysm endograft repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138: 880-885.
536. Preventza O, Wheatley GH 3rd, Ramaiah VG, et al. Management of endoleaks associated with endovascular treatment of descending thoracic aortic diseases. *J Vasc Surg* 2008; 48: 69-73.
537. Parmer SS, Carpenter JP, Stavropoulos SW, et al. Endoleaks after endovascular repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2006; 44: 447-452.
538. Adams JD, Tracci MC, Sabri S, et al. Real-world experience with type I endoleaks after endovascular repair of the thoracic aorta. *Am Surg* 2010; 76: 599-605.
539. Ueda T, Fleischmann D, Dake MD, et al. Incomplete endograft apposition to the aortic arch: bird-beak configuration increases risk of endoleak formation after thoracic endovascular aortic repair. *Radiology* 2010; 255: 645-652.
540. Morales JP, Greenberg RK, Lu Q, et al. Endoleaks following endovascular repair of thoracic aortic aneurysm: etiology and outcomes. *J Endovasc Ther* 2008; 15: 631-638.
541. Chuter TA. Stent-graft design: the good, the bad and the ugly. *Cardiovasc Surg* 2002; 10: 7-13.
542. Endovascular aneurysm repair versus open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1): randomised controlled trial. *Lancet* 2005; 365: 2179-2186.
543. Chaikof EL, Brewster DC, Dalman RL, et al. The care of patients with an abdominal aortic aneurysm: the Society for Vascular Surgery practice guidelines. *J Vasc Surg* 2009; 50 (4 Suppl): S2-49.
544. Ouriel K, Srivastava SD, Sarac TP, et al. Disparate outcome after endovascular treatment of small versus large abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2003; 37: 1206-1212.
545. Waasdorp EJ, de Vries JP, Hobo R, et al. Aneurysm diameter and proximal aortic neck diameter influence clinical outcome of endovascular abdominal aortic repair: a 4-year EUROSTAR experience. *Ann Vasc Surg* 2005; 19: 755-761.
546. Zarins CK, Crabtree T, Arko FR, et al. Endovascular repair or surveillance of patients with small AAA. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005; 29: 496-503; discussion 504.
547. Zarins CK, Crabtree T, Bloch DA, et al. Endovascular aneurysm repair at 5 years: Does aneurysm diameter predict outcome? *J Vasc Surg* 2006; 44: 920-929; discussion 929-931.
548. Peppelenbosch N, Butth J, Harris PL, et al. Diameter of abdominal aortic aneurysm and outcome of endovascular aneurysm repair: does size matter? A report from EUROSTAR. *J Vasc Surg* 2004; 39: 288-297.
549. Cao P. Comparison of surveillance vs Aortic Endografting

- for Small Aneurysm Repair (CAESAR) trial: study design and progress. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005; 30: 245-251.
550. Ouriel K. The PIVOTAL study: a randomized comparison of endovascular repair versus surveillance in patients with smaller abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2009; 49: 266-269.
 551. Ouriel K, Clair DG, Kent KC, et al. Endovascular repair compared with surveillance for patients with small abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2010; 51: 1081-1087.
 552. Stanley BM, Semmens JB, Mai Q, et al. Evaluation of patient selection guidelines for endoluminal AAA repair with the Zenith Stent-Graft: the Australasian experience. *J Endovasc Ther* 2001; 8: 457-464.
 553. Zarins CK, Bloch DA, Crabtree T, et al. Stent graft migration after endovascular aneurysm repair: importance of proximal fixation. *J Vasc Surg* 2003; 38: 1264-1272; discussion 1272.
 554. Sampaio SM, Panneton JM, Mozes GI, et al. Proximal type I endoleak after endovascular abdominal aortic aneurysm repair: predictive factors. *Ann Vasc Surg* 2004; 18: 621-628.
 555. Leurs LJ, Hobo R, Buth J. The multicenter experience with a third-generation endovascular device for abdominal aortic aneurysm repair. A report from the EUROSTAR database. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2004; 45: 293-300.
 556. Hobo R, Kievit J, Leurs LJ, et al. Influence of severe infrarenal aortic neck angulation on complications at the proximal neck following endovascular AAA repair: a EUROSTAR study. *J Endovasc Ther* 2007; 14: 1-11.
 557. Endovascular aneurysm repair and outcome in patients unfit for open repair of abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 2): randomised controlled trial. *Lancet* 2005; 365: 2187-2192.
 558. Buth J, van Marrewijk CJ, Harris PL, et al. Outcome of endovascular abdominal aortic aneurysm repair in patients with conditions considered unfit for an open procedure: a report on the EUROSTAR experience. *J Vasc Surg* 2002; 35: 211-221.
 559. Anderson PL, Arons RR, Moskowitz AJ, et al. A statewide experience with endovascular abdominal aortic aneurysm repair: rapid diffusion with excellent early results. *J Vasc Surg* 2004; 39: 10-19.
 560. Lee WA, Carter JW, Upchurch G, et al. Perioperative outcomes after open and endovascular repair of intact abdominal aortic aneurysms in the United States during 2001. *J Vasc Surg* 2004; 39: 491-496.
 561. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, et al. Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm: a randomized trial. *JAMA* 2009; 302: 1535-1542.
 562. Chahwan S, Comerota AJ, Pigott JP, et al. Elective treatment of abdominal aortic aneurysm with endovascular or open repair: the first decade. *J Vasc Surg* 2007; 45: 258-262; discussion 262.
 563. Brewster DC, Jones JE, Chung TK, et al. Long-term outcomes after endovascular abdominal aortic aneurysm repair: the first decade. *Ann Surg* 2006; 244: 426-438.
 564. United Kingdom EVAR Trial Investigators, Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT, et al. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 2010; 362: 1863-1871.
 565. De Bruin JL, Baas AF, Buth J, et al. Long-term outcome of open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med* 2010; 362: 1881-1889.
 566. United Kingdom EVAR Trial Investigators, Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT, et al. Endovascular repair of aortic aneurysm in patients physically ineligible for open repair. *N Engl J Med* 2010; 362: 1872-1880.
 567. Chaikof EL, Fillinger MF, Matsumura JS, et al. Identifying and grading factors that modify the outcome of endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2002; 35: 1061-1066.
 568. Sicard GA, Zwolak RM, Sidawy AN, et al. Endovascular abdominal aortic aneurysm repair: long-term outcome measures in patients at high-risk for open surgery. *J Vasc Surg* 2006; 44: 229-236.
 569. Bush RL, Johnson ML, Hedayati N, et al. Performance of endovascular aortic aneurysm repair in high-risk patients: results from the Veterans Affairs National Surgical Quality Improvement Program. *J Vasc Surg* 2007; 45: 227-233; discussion 233-235.
 570. Timaran CH, Veith FJ, Rosero EB, et al. Endovascular aortic aneurysm repair in patients with the highest risk and in-hospital mortality in the United States. *Arch Surg* 2007; 142: 520-524; discussion 524-525.
 571. Patterson BO, Holt PJ, Hinchliffe R, et al. Predicting risk in elective abdominal aortic aneurysm repair: a systematic review of current evidence. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008; 36: 637-645.
 572. Cuypers PW, Gardien M, Buth J, et al. Cardiac response and complications during endovascular repair of abdominal aortic aneurysms: a concurrent comparison with open surgery. *J Vasc Surg* 2001; 33: 353-360.
 573. Eagle KA, Berger PB, Calkins H, et al. ACC/AHA guideline update for perioperative cardiovascular evaluation for noncardiac surgery---executive summary a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1996 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery). *Circulation* 2002; 105: 1257-1267.
 574. Ruppert V, Leurs LJ, Steckmeier B, et al. Influence of anesthesia type on outcome after endovascular aortic aneurysm repair: an analysis based on EUROSTAR data. *J Vasc Surg* 2006; 44: 16-21; discussion 21.
 575. Verhoeven EL, Prins TR, van den Dungen JJ, et al. Endovascular repair of acute AAAs under local anesthesia with bifurcated endografts: a feasibility study. *J Endovasc Ther* 2002; 9: 729-735.
 576. Parra JR, Crabtree T, McLafferty RB, et al. Anesthesia technique and outcomes of endovascular aneurysm repair. *Ann Vasc Surg* 2005; 19: 123-129.

577. McDonnell CO, Forlee MV, Dowdall JF, et al. Percutaneous endovascular abdominal aortic aneurysm repair leads to a reduction in wound complications. *Ir J Med Sci* 2008; 177: 49-52.
578. 胸部大動脈瘤ステントグラフト術の実際. 大木隆生(編). 医学書院 2009.
579. 腹部大動脈瘤ステントグラフト術の実際. 大木隆生(編). 医学書院 2010.
580. Lee C, Dougherty M, Calligaro K. Concomitant unilateral internal iliac artery embolization and endovascular infrarenal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2006; 43: 903-907.
581. Cynamon J, Lerer D, Veith FJ, et al. Hypogastric artery coil embolization prior to endoluminal repair of aneurysms and fistulas: buttock claudication, a recognized but possibly preventable complication. *J Vasc Interv Radiol* 2000; 11: 573-577.
582. Lee WA, O'Dorisio J, Wolf YG, et al. Outcome after unilateral hypogastric artery occlusion during endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2001; 33: 921-926.
583. Mehta M, Veith FJ, Ohki T, et al. Unilateral and bilateral hypogastric artery interruption during aortoiliac aneurysm repair in 154 patients: a relatively innocuous procedure. *J Vasc Surg* 2001; 33 (2 Suppl): S27-32.
584. Schoder M, Zaunbauer L, Holzenbein T, et al. Internal iliac artery embolization before endovascular repair of abdominal aortic aneurysms: frequency, efficacy, and clinical results. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177: 599-605.
585. Rhee RY, Muluk SC, Tzeng E, et al. Can the internal iliac artery be safely covered during endovascular repair of abdominal aortic and iliac artery aneurysms? *Ann Vasc Surg* 2002; 16: 29-36.
586. Farahmand P, Becquemin JP, Desgranges P, et al. Is hypogastric artery embolization during endovascular aortoiliac aneurysm repair (EVAR) innocuous and useful? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008; 35: 429-435.
587. Drury D, Michaels JA, Jones L, et al. Systematic review of recent evidence for the safety and efficacy of elective endovascular repair in the management of infrarenal abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 2005; 92: 937-946.
588. Ouriel K, Clair DG, Greenberg RK, et al. Endovascular repair of abdominal aortic aneurysms: device-specific outcome. *J Vasc Surg* 2003; 37: 991-998.
589. Sampram ES, Karafa MT, Mascha EJ, et al. Nature, frequency, and predictors of secondary procedures after endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2003; 37: 930-937.
590. Hobo R, Buth J. Secondary interventions following endovascular abdominal aortic aneurysm repair using current endografts. A EUROSTAR report. *J Vasc Surg* 2006; 43: 896-902.
591. Sheehan MK, Ouriel K, Greenberg R, et al. Are type II endoleaks after endovascular aneurysm repair endograft dependent? *J Vasc Surg* 2006; 43: 657-661.
592. Sato DT, Goff CD, Gregory RT, et al. Endoleak after aortic stent graft repair: diagnosis by color duplex ultrasound scan versus computed tomography scan. *J Vasc Surg* 1998; 28: 657-663.
593. AbuRahma AF, Welch CA, Mullins BB, et al. Computed tomography versus color duplex ultrasound for surveillance of abdominal aortic stent-grafts. *J Endovasc Ther* 2005; 12: 568-573.
594. White GH, May J, Waugh RC, et al. Type III and type IV endoleak: toward a complete definition of blood flow in the sac after endoluminal AAA repair. *J Endovasc Surg* 1998; 5: 305-309.
595. Veith FJ, Baum RA, Ohki T, et al. Nature and significance of endoleaks and endotension: summary of opinions expressed at an international conference. *J Vasc Surg* 2002; 35: 1029-1035.
596. Schurink GW, Aarts NJ, Wilde J, et al. Endoleakage after stent-graft treatment of abdominal aneurysm: implications on pressure and imaging--an in vitro study. *J Vasc Surg* 1998; 28: 234-241.
597. Harris PL, Vallabhaneni SR, Desgranges P, et al. Incidence and risk factors of late rupture, conversion, and death after endovascular repair of infrarenal aortic aneurysms: the EUROSTAR experience. European Collaborators on Stent/graft techniques for aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2000; 32: 739-749.
598. Faries PL, Cadot H, Agarwal G, et al. Management of endoleak after endovascular aneurysm repair: cuffs, coils, and conversion. *J Vasc Surg* 2003; 37: 1155-1161.
599. Baum RA, Carpenter JP, Tuite CM, et al. Diagnosis and treatment of inferior mesenteric arterial endoleaks after endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *Radiology* 2000; 215: 409-413.
600. Timaran CH, Ohki T, Rhee SJ, et al. Predicting aneurysm enlargement in patients with persistent type II endoleaks. *J Vasc Surg* 2004; 39: 1157-1162.
601. Jones JE, Atkins MD, Brewster DC, et al. Persistent type 2 endoleak after endovascular repair of abdominal aortic aneurysm is associated with adverse late outcomes. *J Vasc Surg* 2007; 46: 1-8.
602. Higashiura W, Greenberg RK, Katz E, et al. Predictive factors, morphologic effects, and proposed treatment paradigm for type II endoleaks after repair of infrarenal abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Interv Radiol* 2007; 18: 975-981.
603. van Marrewijk CJ, Fransen G, Laheij RJ, et al. Is a type II endoleak after EVAR a harbinger of risk? Causes and outcome of open conversion and aneurysm rupture during follow-up. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004; 27: 128-137.
604. Baum RA, Carpenter JP, Cope C, et al. Aneurysm sac pressure measurements after endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2001; 33: 32-41.
605. Sheehan MK, Barbato J, Compton CN, et al. Effectiveness of coiling in the treatment of endoleaks after endovascular repair. *J Vasc Surg* 2004; 40: 430-434.

606. Jonker FH, Aruny J, Muhs BE. Management of type II endoleaks: preoperative versus postoperative versus expectant management. *Semin Vasc Surg* 2009; 22: 165-171.
607. van Nes JG, Hendriks JM, Tseng LN, et al. Endoscopic aneurysm sac fenestration as a treatment option for growing aneurysms due to type II endoleak or endotension. *J Endovasc Ther* 2005; 12: 430-434.
608. Fillinger M. Three-dimensional analysis of enlarging aneurysms after endovascular abdominal aortic aneurysm repair in the Gore Excluder Pivotal clinical trial. *J Vasc Surg* 2006; 43: 888-895.
609. Tanski W, 3rd, Fillinger M. Outcomes of original and low-permeability Gore Excluder endoprosthesis for endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2007; 45: 243-249.
610. Haider SE, Najjar SF, Cho JS, et al. Sac behavior after aneurysm treatment with the Gore Excluder low-permeability aortic endoprosthesis: 12-month comparison to the original Excluder device. *J Vasc Surg* 2006; 44: 694-700.
611. Gillling-Smith G, Brennan J, Harris P, et al. Endotension after endovascular aneurysm repair: definition, classification, and strategies for surveillance and intervention. *J Endovasc Surg* 1999; 6: 305-307.
612. van Sambeek MR, Hendriks JM, Tseng L, et al. Sac enlargement without endoleak: when and how to convert and technical considerations. *Semin Vasc Surg* 2004; 17: 284-287.
613. Stelter W, Umscheid T, Ziegler P. Three-year experience with modular stent-graft devices for endovascular AAA treatment. *J Endovasc Surg* 1997; 4: 362-369.
614. Amesur NB, Zajko AB, Orons PD, et al. Endovascular treatment of iliac limb stenoses or occlusions in 31 patients treated with the ancure endograft. *J Vasc Interv Radiol* 2000; 11: 421-428.
615. Broeders IA, Blankensteijn JD. Preoperative imaging of the aortoiliac anatomy in endovascular aneurysm surgery. *Semin Vasc Surg* 1999; 12: 306-314.
616. Greenberg RK, Lawrence-Brown M, Bhandari G, et al. An update of the Zenith endovascular graft for abdominal aortic aneurysms: initial implantation and mid-term follow-up data. *J Vasc Surg* 2001; 33 (2 Suppl): S157-164.
617. Connors MS, 3rd, Sternbergh WC, 3rd, Carter G, et al. Endograft migration one to four years after endovascular abdominal aortic aneurysm repair with the AneuRx device: a cautionary note. *J Vasc Surg* 2002; 36: 476-484.
618. Makaroun MS, Deaton DH. Is proximal aortic neck dilatation after endovascular aneurysm exclusion a cause for concern? *J Vasc Surg* 2001; 33 (2 Suppl): S39-45.
619. Matsumura JS, Chaikof EL. Continued expansion of aortic necks after endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. EVT Investigators. *Endovascular Technologies, Inc. J Vasc Surg* 1998; 28: 422-430; discussion 30-31.
620. Hackmann AE, Rubin BG, Sanchez LA, et al. A randomized, placebo-controlled trial of doxycycline after endoluminal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2008; 48: 519-526; discussion 526.
621. Tonnessen BH, Sternbergh WC, 3rd, Money SR. Late problems at the proximal aortic neck: migration and dilation. *Semin Vasc Surg* 2004; 17: 288-293.
622. Tonnessen BH, Sternbergh WC, 3rd, Money SR. Mid- and long-term device migration after endovascular abdominal aortic aneurysm repair: a comparison of AneuRx and Zenith endografts. *J Vasc Surg* 2005; 42: 392-400; discussion 400-401.
623. Sternbergh WC, 3rd, Money SR, Greenberg RK, et al. Influence of endograft oversizing on device migration, endoleak, aneurysm shrinkage, and aortic neck dilation: results from the Zenith Multicenter Trial. *J Vasc Surg* 2004; 39: 20-26.
624. Holtham SJ, Rose JD, Jackson RW, et al. The Vanguard endovascular stent-graft: mid-term results from a single centre. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004; 27: 311-318.
625. Chuter TA, Risberg B, Hopkinson BR, et al. Clinical experience with a bifurcated endovascular graft for abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 1996; 24: 655-666.
626. May J, White GH, Yu W, et al. Endovascular grafting for abdominal aortic aneurysms: changing incidence and indication for conversion to open operation. *Cardiovasc Surg* 1998; 6: 194-197.
627. Greenhalgh RM, Brown LC, Kwong GP, et al. Comparison of endovascular aneurysm repair with open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1), 30-day operative mortality results: randomised controlled trial. *Lancet* 2004; 364: 843-848.
628. Wilt TJ, Lederle FA, Macdonald R, Jonk YC, Rector TS, Kane RL. Comparison of endovascular and open surgical repairs for abdominal aortic aneurysm. *Evid Rep Technol Assess (Full Rep)* 2006; 144: 1-113.
629. Bockler D, Probst T, Weber H, et al. Surgical conversion after endovascular grafting for abdominal aortic aneurysms. *J Endovasc Ther* 2002; 9: 111-118.
630. Lipsitz EC, Ohki T, Veith FJ, et al. Delayed open conversion following endovascular aortoiliac aneurysm repair: partial (or complete) endograft preservation as a useful adjunct. *J Vasc Surg* 2003; 38: 1191-1198.
631. Nabi D, Murphy EH, Pak J, et al. Open surgical repair after failed endovascular aneurysm repair: is endograft removal necessary? *J Vasc Surg* 2009; 50: 714-721.
632. Ohki T, Veith FJ. Endovascular grafts and other image-guided catheter-based adjuncts to improve the treatment of ruptured aortoiliac aneurysms. *Ann Surg* 2000; 232: 466-479.
633. Ohki T, Veith FJ. Endovascular therapy for ruptured abdominal aortic aneurysms. *Adv Surg* 2001; 35: 131-151.
634. Alsac JM, Desgranges P, Kobeiter H, et al. Emergency endovascular repair for ruptured abdominal aortic aneurysms: feasibility and comparison of early results with conventional open repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005; 30: 632-639.
635. Mehta M, Taggart J, Darling RC, 3rd, et al. Establishing a

- protocol for endovascular treatment of ruptured abdominal aortic aneurysms: outcomes of a prospective analysis. *J Vasc Surg* 2006; 44: 1-8; discussion 8.
636. Mastracci TM, Garrido-Olivares L, Cina CS, et al. Endovascular repair of ruptured abdominal aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis. *J Vasc Surg* 2008; 47: 214-221.
637. Hoornweg LL, Wisselink W, Vahl A, et al. The Amsterdam Acute Aneurysm Trial: suitability and application rate for endovascular repair of ruptured abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007; 33: 679-683.
638. Starnes BW, Quiroga E, Hutter C, et al. Management of ruptured abdominal aortic aneurysm in the endovascular era. *J Vasc Surg* 2010; 51: 9-17; discussion 17-18.
639. Greenberg RK, Haulon S, Lyden SP, et al. Endovascular management of juxtarenal aneurysms with fenestrated endovascular grafting. *J Vasc Surg* 2004; 39: 279-287.
640. Haddad F, Greenberg RK, Walker E, et al. Fenestrated endovascular grafting: The renal side of the story. *J Vasc Surg* 2005; 41: 181-190.
641. O'Neill S, Greenberg RK, Haddad F, et al. A prospective analysis of fenestrated endovascular grafting: intermediate-term outcomes. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006; 32: 115-123.
642. 大木隆生. 【大動脈瘤 成因から治療まで】 治す 胸腹部大動脈瘤に対する枝付きステントグラフト内挿術（解説/特集）. *Heart View* 2008 ; 12 : 1380-1386.
643. Greenberg RK, Sternbergh WC, 3rd, Makaroun M, et al. Intermediate results of a United States multicenter trial of fenestrated endograft repair for juxtarenal abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2009; 50: 730-737. e1.
644. Donas KP, Lachat M, Rancic Z, et al. Early and midterm outcome of a novel technique to simplify the hybrid procedures in the treatment of thoracoabdominal and pararenal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2009; 50: 1280-1284.
645. Rehling TF, Brewster DC, Kaufman JA, et al. Regression of perianeurysmal fibrosis and ureteral dilation following endovascular repair of inflammatory abdominal aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg* 2001; 15: 591-593.
646. Ruppert V, Verrel F, Kellner W, et al. Endovascular repair of inflammatory abdominal aortic aneurysms: a valuable alternative?--Case report and review of literature. *Ann Vasc Surg* 2004; 18: 357-360.
647. Stroosma OB, Kootstra G, Schurink GW. Management of aortic aneurysm in the presence of a horseshoe kidney. *Br J Surg* 2001; 88: 500-509.
648. Lau LL, O'Reilly M J, Johnston LC, et al. Endovascular stent-graft repair of primary aortocaval fistula with an abdominal aortoiliac aneurysm. *J Vasc Surg* 2001; 33: 425-428.
649. Leon LR, Jr., Arslan B, Ley E, et al. Endovascular therapy of spontaneous aortocaval fistulae associated with abdominal aortic aneurysms. *Vascular* 2007; 15: 35-40.
650. Kan CD, Lee HL, Yang YJ. Outcome after endovascular stent graft treatment for mycotic aortic aneurysm: a systematic review. *J Vasc Surg* 2007; 46: 906-912.
651. Bade MA, Queral LA, Mukherjee D, et al. Endovascular abdominal aortic aneurysm repair in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg* 2007; 46: 360-362.
652. Hollister DW, Godfrey M, Sakai LY, et al. Immunohistologic abnormalities of the microfibrillar-fiber system in the Marfan syndrome. *N Engl J Med* 1990; 323: 152-159.
653. Keane MG, Pyeritz RE. Medical management of Marfan syndrome. *Circulation* 2008; 117: 2802-2813.
654. Collod-Beroud G, Le Bourdelles S, Ades L, et al. Update of the UMD-FBN1 mutation database and creation of an FBN1 polymorphism database. *Hum Mutat* 2003; 22: 199-208.
655. 青山武. Marfan症候群の原因遺伝子. *医学のあゆみ* 1999 ; 191 : 529-532.
656. Bunton TE, Biery NJ, Myers L, et al. Phenotypic alteration of vascular smooth muscle cells precedes elastolysis in a mouse model of Marfan syndrome. *Circ Res* 2001; 88: 37-43.
657. Marque V, Kieffer P, Gayraud B, et al. Aortic wall mechanics and composition in a transgenic mouse model of Marfan syndrome. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2001; 21: 1184-1189.
658. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, et al. Losartan, an AT1 antagonist, prevent aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science* 2006; 312: 117-121.
659. Segura AM, Luna RE, Horiba K, et al. Immunohistochemistry of matrix metalloproteinases and their inhibitors in thoracic aortic aneurysms and aortic valves of patients with Marfan's syndrome. *Circulation* 1998; 98 (Suppl): II331-337.
660. Prejuda AJ, Abraham PA, Carnes WH, et al. Marfan' s syndrome: Structural, biochemical, and mechanical studies of the aortic media. *J Lab Clin Med* 1985; 106: 376-383.
661. Homme JL, Aubry MC, Edwards WD, et al. Surgical pathology of the ascending aorta: A clinicopathologic study of 513 cases. *Am J Surg Pathol* 2006; 30: 1159-1168.
662. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010; 47: 476-485.
663. 松尾汎. 超音波検査. 大動脈瘤・大動脈解離の臨床と病理（由谷親夫, 他編）. *医学書院* 2004 : 43.
664. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, et al. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Eng J Med* 2008; 358: 2787-2795.
665. 循環器病の診断と治療に関するガイドライン. 感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン. *Circ J* 2003 ; 67, Suppl. IV : 1039-1082.
666. James GI. Uremia due to aneurysm of the abdominal aorta. *Br J Urol* 1935; 7: 157.
667. Walker DI, Bloor K, Williams G, et al. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. *Br J Surg* 1972; 59: 609-614.
668. Sterpetti AV, Hunter WJ, Feldhaus RJ, et al. Inflammatory

- aneurysms of the abdominal aorta: incidence, pathologic, and etiologic considerations. *J Vasc Surg* 1989; 9: 643-650.
669. Koch AE, Haines K, Rizzo RJ, et al. Human abdominal aortic aneurysms. Immunophenotypic analysis suggesting an immune-mediate response. *Am J Pathol* 1990; 137: 1199-1213.
670. Rasmussen TE, Hallett JW Jr, Metzger RL, et al. Genetic risk factors in inflammatory abdominal aortic aneurysms: polymorphic residue 70 in the HLA-DR B1 gene as a key genetic element. *J Vasc Surg* 1997; 25: 356-364.
671. Rasmussen TE, Hallett JW Jr, Tazelaar HD, et al. Human leukocyte antigen class II immune response genes, female gender, and cigarette smoking as risk and modulating factors in abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2002; 35: 988-993.
672. Yonemitsu Y, Nakagawa K, Tanaka S, et al. In situ detection of frequent and active infection of human cytomegalovirus in inflammatory abdominal aortic aneurysms: possible pathogenic role in sustained chronic inflammatory reaction. *Lab Invest* 1996; 74: 723-736.
673. Rasmussen TE, Hallett JW. Inflammatory aortic aneurysms. A clinical review with new perspectives in pathogenesis. *Ann Surg* 1997; 225: 155-164.
674. Kasashima S, Zen Y, Kawashima A, et al. Inflammatory abdominal aortic aneurysm: close relationship to IgG4-related periaortitis. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 197-204.
675. Kasashima S, Zen Y, Kawashima A, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related inflammatory abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2009; 49: 1264-1271.
676. Baskerville PA, Blakeney CG, Young AE, et al. The diagnosis and treatment of peri-aortic fibrosis ('inflammatory' aneurysms). *Br J Surg* 1983; 70: 381-385.
677. Pennell RC, Hollier LH, Lie JT, et al. Inflammatory abdominal aortic aneurysms: a thirty-year review. *J Vasc Surg* 1985; 2: 859-869.
678. Savarese RP, Rosenfeld JC, DeLaurentis JA. Inflammatory abdominal aortic aneurysms. *Surg Gynecol Obstet* 1986; 162: 405-410.
679. 林正, 他. 腹部大動脈瘤による尿管通過障害の1例. 泌尿紀要 1982; 28: 203-207.
680. 尾崎俊也, 他. 炎症性腹部真性大動脈瘤の画像診断. 日本画像医学雑誌 1991; 10: 24-30.
681. Cullenward MJ, Scanlan KA, Pozniak MA, et al. Inflammatory aortic aneurysm (periaortic fibrosis): radiologic imaging. *Radiology* 1986; 159: 7582.
682. Klontz KC. Frequency of infected aneurysms among patients in Department of Veterans Affairs hospitals, 1986-1990: the role of Salmonella. *Mil Med* 1997; 162: 766-768.
683. Chan FY, Crawford ES, Coselli JS, et al. In situ prosthetic graft replacement for mycotic aneurysm of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1989; 47: 193-203.
684. Muller BT, Wegener OR, Grabitz K, et al. Mycotic aneurysms of the thoracic and abdominal aorta and iliac arteries: experience with anatomic and extra-anatomic repair in 33 cases. *J Vasc Surg* 2001; 33: 106-113.
685. Miller DV, Oderich GS, Aubry MC, et al. Surgical pathology of infected aneurysms of the descending thoracic and abdominal aorta: clinicopathologic correlations in 29 cases (1976 to 1999). *Hum Pathol* 2004; 35: 1112-1120.
686. Hsu RB, Chen RJ, Wang SS, et al. Infected aortic aneurysms: clinical outcome and risk factor analysis. *J Vasc Surg* 2004; 40: 30-35.
687. Fichelle JM, Tabet G, Cormier P, et al. Infected infrarenal aortic aneurysms: when is in situ reconstruction safe? *J Vasc Surg* 1993; 17: 635-645.
688. Moneta GL, Taylor LM Jr, Yeager RA, et al. Surgical treatment of infected aortic aneurysm. *Am J Surg* 1998; 175: 396-399.
689. Fillmore AJ, Valentine RJ. Surgical mortality in patients with infected aortic aneurysms. *J Am Coll Surg* 2003; 196: 435-441.
690. Hollier LH, Money SR, Creely B, et al. Direct replacement of mycotic thoracoabdominal aneurysms. *J Vasc Surg* 1993; 18: 477-484; discussion 485.
691. Vogt PR, Brunner-La Rocca HP, Carrel T, et al. Cryopreserved arterial allografts in the treatment of major vascular infection: a comparison with conventional surgical techniques. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 965-972.
692. Leseche G, Castier Y, Petit MD, et al. Long-term results of cryopreserved arterial allograft reconstruction in infected prosthetic grafts and mycotic aneurysms of the abdominal aorta. *J Vasc Surg* 2001; 34: 616-622.
693. Teebken OE, Pichlmaier MA, Brand S, et al. Cryopreserved arterial allografts for in situ reconstruction of infected arterial vessels. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004; 27: 597-602.
694. Gupta AK, Bandyk DF, Johnson BL. In situ repair of mycotic abdominal aortic aneurysms with rifampin-bonded gelatin-impregnated Dacron grafts: a preliminary case report. *J Vasc Surg* 1996; 24: 472-476.
695. Bandyk DF, Novotney ML, Johnson BL, et al. Use of rifampin-soaked gelatin-sealed polyester grafts for in situ treatment of primary aortic and vascular prosthetic infections. *J Surg Res* 2001; 95: 44-49.
696. Brown PM Jr, Kim VB, Lalikos JF, et al. Autologous superficial femoral vein for aortic reconstruction in infected fields. *Ann Vasc Surg* 1999; 13: 32-36.
697. Daenens K, Fourneau I, Nevelsteen A. Ten-year experience in autogenous reconstruction with the femoral vein in the treatment of aortofemoral prosthetic infection. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2003; 25: 240-245.
698. Mathisen DJ, Grillo HC, Vlahakes GJ, et al. The omentum in the management of complicated cardiothoracic problems. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 677-684.
699. Coselli JS, Crawford ES. Primary aortoesophageal fistula from aortic aneurysm: successful surgical treatment by use of omental pedicle graft. *J Vasc Surg* 1990; 12: 269-277.
700. Berchtold C, Eibl C, Seelig MH, et al. Endovascular

- treatment and complete regression of an infected abdominal aortic aneurysm. *J Endovasc Ther* 2002; 9: 543-548.
701. Bell RE, Taylor PR, Aukett M, et al. Successful endoluminal repair of an infected thoracic pseudoaneurysm caused by methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*. *J Endovasc Ther* 2003; 10: 29-32.
702. Ting AC, Cheng SW, Ho P, et al. Endovascular repair for multiple *Salmonella* mycotic aneurysms of the thoracic aorta presenting with Cardiovascular syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 26: 221-224.
703. Gonzalez-Fajardo JA, Gutierrez V, Martin-Pedrosa M, et al. Endovascular repair in the presence of aortic infection. *Ann Vasc Surg* 2005; 19: 94-98.
704. Coady MA, Davies RR, Roberts M, et al. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999; 134: 361-367.
705. Biddinger A, Rocklin M, Coselli J, et al. Familial thoracic aortic dilatations and dissections: a case control study. *J Vasc Surg* 1997; 25: 506-511.
706. Albornoz G, Coady MA, Roberts M, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections--incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1400-1405.
707. Vaughan CJ, Casey M, He J, et al. Identification of a chromosome 11q23.2-q24 locus for familial aortic aneurysm disease, a genetically heterogeneous disorder. *Circulation* 2001; 103: 2469-2475.
708. Guo D, Hasham S, Kuang SQ, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: genetic heterogeneity with a major locus mapping to 5q13-14. *Circulation* 2001; 103: 2461-2468.
709. Hasham SN, Willing MC, Guo DC, et al. Mapping a locus for familial thoracic aortic aneurysms and dissections (TAAD2) to 3p24-25. *Circulation* 2003; 107: 3184-3190.
710. Khau Van Kien P, Mathieu F, Zhu L, et al. Mapping of familial thoracic aortic aneurysm/dissection with patent ductus arteriosus to 16p12.2-p13.13. *Circulation* 2005; 112: 200-206.
711. Pannu H, Fadulu VT, Chang J, et al. Mutations in transforming growth factor-beta receptor type II cause familial thoracic aortic aneurysms and dissections. *Circulation* 2005; 112: 513-520.
712. Zhu L, Vranckx R, Van Kien PK, et al. Mutations in myosin heavy chain 11 cause a syndrome associating thoracic aortic aneurysm/aortic dissection and patent ductus arteriosus. *Nat Genet* 2006; 38: 343-349.
713. Guo DC, Pannu H, Tran-Fadulu V, et al. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) lead to thoracic aortic aneurysms and dissections. *Nat Genet* 2007; 39: 1488-1493.
714. Rossaak JL, Van Rij AM, Jones GT, et al. Association of the 4G/5G polymorphism in the promoter region of plasminogen activator inhibitor-1 with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2000; 31: 1026-1032.
715. Johansen K, Koepsell T. Familial tendency for abdominal aortic aneurysms. *JAMA* 1986; 256: 1934-1936.
716. Sandford RM, Bown MJ, London NJ, et al. The genetic basis of abdominal aortic aneurysms: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007; 33: 381-390.
717. Shibamura H, Olson JM, van Vlijmen-Van Keulen C, et al. Genome scan for familial abdominal aortic aneurysm using sex and family history as covariates suggests genetic heterogeneity and identifies linkage to chromosome 19q13. *Circulation* 2004; 109: 2103-2108.
718. Van Vlijmen-Van Keulen CJ, Rauwerda JA, Pals G. Genome-wide linkage in three Dutch families maps a locus for abdominal aortic aneurysms to chromosome 19q13.3. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005; 30: 29-35.
719. Helgadottir A, Thorleifsson G, Magnusson KP, et al. The same sequence variant on 9p21 associates with myocardial infarction, abdominal aortic aneurysm and intracranial aneurysm. *Nat Genet* 2008; 40: 217-224.
720. Thompson AR, Golledge J, Cooper JA, et al. Sequence variant on 9p21 is associated with the presence of abdominal aortic aneurysm disease but does not have an impact on aneurysmal expansion. *Eur J Hum Genet* 2009; 17: 391-394.
721. Darling RC 3rd, Brewster DC, Darling RC, et al. Are familial abdominal aortic aneurysms different? *J Vasc Surg* 1989; 10: 39-43.
722. Baird PA, Sadovnick AD, Yee IM, et al. Sibling risks of abdominal aortic aneurysm. *Lancet* 1995; 346: 601-604.
723. van Vlijmen-van Keulen CJ, Pals G, Rauwerda JA. Familial abdominal aortic aneurysm: a systematic review of a genetic background. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2002; 24: 105-116.
724. Nordon IM, Hinchliffe RJ, Holt PJ, et al. Review of current theories for abdominal aortic aneurysm pathogenesis. *Vascular* 2009; 17: 253-263.
725. Guo DC, Papke CL, He R, et al. Pathogenesis of thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Ann N Y Acad Sci* 2006; 1085: 339-352.
726. El-Hamamsy I, Yacoub MH. Cellular and molecular mechanisms of thoracic aortic aneurysms. *Nat Rev Cardiol* 2009; 6: 771-786.
727. Ogata T, Shibamura H, Tromp G, et al. Genetic analysis of polymorphisms in biologically relevant candidate genes in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2005; 41: 1036-1042.
728. Loeys BL, Chen J, Neptune ER, et al. A syndrome of altered cardiovascular, craniofacial, neurocognitive and skeletal development caused by mutations in TGFBR1 or TGFBR2. *Nat Genet* 2005; 37: 275-281.
729. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, et al. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med* 2006; 355: 788-798.
730. Mizuguchi T, Collod-Beroud G, Akiyama T, et al. Heterozygous TGFBR2 mutations in Marfan syndrome. *Nat Genet* 2004; 36: 855-860.
731. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-

- Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet* 1998; 77: 31-37.
732. Germain DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 32.
733. Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, et al. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med* 2000; 342: 673-680.
734. Pope FM, Martin GR, McKusick VA. Inheritance of Ehlers-Danlos type IV syndrome. *J Med Genet* 1977; 14: 200-204.
735. Superti-Furga A, Gugler E, Gitzelmann R, et al. Ehlers-Danlos syndrome type IV: a multi-exon deletion in one of the two COL3A1 alleles affecting structure, stability, and processing of type III procollagen. *J Biol Chem* 1988; 263: 6226-6232.
736. Bondy CA. Aortic dissection in Turner syndrome. *Curr Opin Cardiol* 2008; 23: 519-526.
737. Putnam EA, Zhang H, Ramirez F, et al. Fibrillin-2 (FBN2) mutations result in the Marfan-like disorder, congenital contractural arachnodactyly. *Nat Genet* 1995; 11: 456-458.
738. Coucke PJ, Willaert A, Wessels MW, et al. Mutations in the facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet* 2006; 38: 452-457.
739. Morisaki H, Akutsu K, Ogino H, et al. Mutation of ACTA2 gene as an important cause of familial and nonfamilial nonsyndromic thoracic aortic aneurysm and/or dissection (TAAD). *Hum Mutat* 2009; 7: 7.
740. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V, et al. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and Moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *Am J Hum Genet* 2009; 84: 617-627.