妊娠後期に急性 A 型大動脈解離を発症した Marfan 症候群の 1 例

梶 沢 政 司 高 原 善 治 茂 木 健 司 畠 山 正 治

妊娠後期に急性 A 型大動脈解離をきたした Marfan 症候群の 1 治験例を経験したので報告する。症例は 32 歳女性の初産婦。妊娠 29 週目に突然前胸部痛を発症し前医を受診。CT 上、急性 A 型大動脈解離と診断され手術目的に当科へ搬送された。可及的早期の心大血管修復が必要であったが、人工心肺使用の際のヘパリン投与による子宮・胎盤剝離面からの大量出血の危険性を考慮し、帝王切開・子宮全摘術を先行させ、2 日後に Bentall 手術＋上行弓部大動脈人工血管置換術を二期的に施行した。母子ともに術後経過は良好であった。妊娠後期に大動脈解離をきたした Marfan 症候群においては、その治療戦略が非常に重要になる。二期的手術、すなわち、帝王切開を先行し、ICU にて鎮静・人工呼吸管理下に嚴重に循環動態をコントロールし、産科的出血が落ち着いてから心大血管修復を行うという戦略をとることで、安全に手術および周術期管理を行うことができた。日心外会誌 38 巻 1 号：49-52 (2009)

Keywords：妊娠後期，急性 A 型大動脈解離，Marfan 症候群，二期的手術

A Case of Successful Surgical Treatment for Acute Type A Aortic Dissection in Late Pregnancy with Marfan Syndrome

Masashi Kabasawa, Yoshiharu Takahara, Kenji Mogi and Masaharu Hatakeyama (Division of Cardiovascular Surgery, Funabashi Municipal Medical Center, Chiba, Japan)

We report a case of successful surgical treatment for acute aortic dissection in a patient with late pregnancy with Marfan syndrome. The patient was a 32-year-old primipara. She experienced sudden precordial pain and visited on other hospital at 29 weeks' gestation. She was given a diagnosis of acute type A aortic dissection on computed tomography (CT), and was referred to our hospital for surgery. The earliest possible operation was required, but, in view of the risk of massive bleeding following placental separation due to heparin administration for cardiopulmonary bypass, Caesarian section and abdominal total hysterectomy were initially performed, followed 2 days later by the Bentall procedure plus prosthetic graft replacement of the ascending aorta and aortic arch in a two-stage operation. The postoperative course of the mother and infant was uneventful. The treatment strategy for Marfan syndrome complicated by aortic dissection in late pregnancy is very important. We were able to safely perform surgery and perioperative management using a two-stage operation, that is, by performing Caesarian section first, then strictly controlling circulatory dynamics under sedation and artificial ventilation in the ICU, and subsequently performing repair of the heart and aorta after the subsidence of obstetric hemorrhage. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 38 : 49-52 (2009)

40 歳以下の若年女性に発症する大動脈解離の約半数は妊娠に合併するといわれ¹⁾，特に Marfan 症候群患者においては周産期の大動脈解離発症の頻度は高い^{2,3)}。

今回我々は、妊娠後期に大動脈解離をきたした Marfan 症候群の 1 例を経験したので報告する。

症 例

症例：32 歳，女性。妊娠 29 週，初産婦。

主訴：胸痛。

既往歴：12 歳時に胸椎側弯症にてプレート固定術施行。

現病歴：今年 6 月に突然前胸部痛を発症し，かかりつけ

の産科医院の紹介で前医を受診。CT 上，急性 A 型大動脈解離の診断にて，手術目的にて当科紹介となった。

身体所見：身長 166 cm，体重 64.5 kg。①骨格系異常：側弯症にて手術歴あり，クモ状指，Walker-Murdoch 手首徴候陽性，Steinberg 親指徴候陽性，扁平足，②眼病変：眼軸長増加，高度近視，③家族歴：同胞に Marfan 症候群あり。今回の心血管病変も合わせ，Ghent 基準に従って Marfan 症候群と診断した。患者は，これまで産科医院をはじめ，医療機関で Marfan 症候群と言われたことはなく，精査をしたこともなかった。

血液検査所見：白血球数の上昇 (14,900/mm³)，軽度貧血 (Hb 11.4 g/dl)，フィブリノゲンの軽度増加 (451.7 mg/dl) を認めたが，他に異常所見は認められなかった。

胸部単純 X 線所見：胸椎プレート固定後。心胸郭比 59%。肺野に明らかな異常所見は認めなかった。

図1 胸腹部造影CT

心電図所見：正常洞調律，脈拍 93/分，ST 変化等は認めなかった。

胸部造影 CT 検査所見（図 1）：大動脈基部は 48 mm 大に拡張しており，大動脈基部より上腸間膜動脈分枝直下までの偽腔開存型解離を認めた．明らかな心嚢液の貯留は認めなかった．また，下腹部に胎児を認めた．

心臓超音波検査：上行大動脈基部より intimal flap を認め，大動脈弁輪拡張症と高度の大動脈弁閉鎖不全（AR）を認めた．心嚢液の貯留は少量で，左室駆出率（LVEF）65%と動きは保たれていた．

胎児超音波検査：推定体重は 1,300 g 前後と評価された．

治療方針：AR は高度であるが心タンポナーデの所見はなく左室の動きも保たれ血行動態は安定していたこと，妊娠 29 週，胎児推定体重 1,300 g 前後で胎児の娩出は可能であること，帝王切開と心大血管修復の同時手術は人工心肺時のヘパリン使用により産科的出血のコントロールがつかなくなる可能性が高いことを考慮し，産婦人科・小児科・循環器科・麻酔科の医師らと相談の上，全身麻酔下に帝王切開を施行，術後 ICU にて十分な鎮静・人工呼吸管理下に血行動態を厳重に管理し，腹部の出血が完全に落ち着くと思われる 2 日後をめどに心大血管修復術を施行する方針とした．また，心臓血管外科周術期のヘパリン使用に伴う産科出血（主に子宮・胎盤剝離面からの出血）は致命的になる旨を産婦人科医師より本人・家族に説明したところ，本人・家族はこれ以上の妊娠を望んでおらず，「心臓血管外科周術期の産科出血のリスクを少しでも減らしたい」との希望により，子宮全摘術を施行することとなった．また，心大血管修復については，本人が「長期にわた

って確実に AR を制御してほしい」と自己弁温存を望まなかったこと，子宮全摘を希望していて将来的な再手術を望んでいないことから生体弁ではなく機械弁による modified Bentall 手術を選択，Marfan 症例であるため，上行弓部大動脈人工血管置換術（elephant trunk 挿入）も施行することとした．

受診同日，緊急で産婦人科により，全身麻酔下に腹式帝王切開および子宮全摘術を施行した．ICU にて人工呼吸管理下，鎮静剤・降圧剤投与により血圧を 100 mmHg 前後に維持し，連日心電図・心エコー検査によるチェックを行い，2 日後に予定通り modified Bentall 手術＋上行弓部大動脈人工血管置換術（elephant trunk 挿入）を施行した．

手術所見：胸骨正中切開にてアプローチ．上行大動脈に解離の所見を認めた．右大腿動脈送血・右房 1 本脱血にて体外循環確立後，冷却を開始．上行大動脈を遮断，切開すると，解離の entry は大動脈弁直上に認められた．大動脈弁は 3 尖で，弁輪拡大を認めた．左右の冠状動脈をボタン状にくりぬき，大動脈弁尖を切除した．大動脈基部をフェルトストリップで補強し，24 mm Hemashield に Sorin Bicarbon#21 mm を縫合した conduit を弁輪に縫合．Carrel patch 法にて冠状動脈を再建した．ついで直腸温 20℃にて体循環停止，脳分離体外循環とし，大動脈弓部を左鎖骨下動脈直下まで切除，遠位弓部より末梢側へ 18 mm Hemashield graft を elephant trunk として挿入し，4 分枝付き 24 mm Hemashield graft と末梢側吻合を施行した．左鎖骨下動脈を再建後，人工血管分枝から下半身送血を再開．左総頸動脈および腕頭動脈を再建し，最後に 4 分枝付き人工血管と上行 conduit の吻合をし，大動脈遮断を解除した．手

術時間 6 時間 28 分，下半身循環停止 28 分，脳分離時間 135 分，心停止時間 157 分，体外循環時間 185 分であった。

術後経過：母子ともに術後経過は順調であった。胎児は腹式帝王切開により，1,405 g，37.5 cm で娩出。Apgar score は 8 (1 分)/9 (5 分)。娩出後，NICU がある近隣専門施設へ搬送された。現在までのところ，身体的・精神神経学的に異常なく発育している。母親も術翌日に人工呼吸器を離脱し ICU を退室し，術後 22 日目に軽快退院。現在紹介元の病院の外来にてフォロー中である。

考 察

Marfan 症候群女性の妊娠においては，遺伝的なものに加え，妊娠中のエストロゲン増加などの内分泌系の多大な変化により全身の結合組織が脆弱になっている。また，妊娠後期は循環血液量・心拍出量の増加から血管壁にかかるストレスも増大するため，周産期に急性大動脈解離を発症する頻度は高くなる。内田ら²⁾は 8 例の Marfan 症候群の 11 妊娠中に 3 例（発症率 27%）がいずれも妊娠後期に解離を発症したと報告している。また Pyritz ら³⁾は 32 例中 20 例（発症率 67%）に解離を発症し，16 例（50%）が死亡したと報告している。

妊娠経過中は経食道超音波検査（TEE）が非侵襲的であり，上行大動脈拡大や解離の診断能力に優れるという報告⁴⁾もあるが，実際には頻回の TEE フォローは難しく，経胸壁超音波検査（TTE）などによる定期的な大動脈径の評価により大動脈解離の発症を未然に防ぐことが重要であるといえる。

Marfan 症候群妊婦が大動脈解離をきたしたのが妊娠初期である場合，人工妊娠中絶が可能である。妊娠中期の場合，中絶は不可能となるが，娩出した場合の胎児の生存率の低さ，および生存しても脳性麻痺，精神遅滞をもつ可能性も高い⁵⁾ため，妊娠を継続したまま母体の心大血管修復術を施行せざるを得なくなる。妊婦の体外循環は，常温，高流量，高灌流圧，拍動流での管理が推奨されている^{6,7)}。

また，本症例のように妊娠後期に大動脈解離をきたした場合，その治療戦略が非常に重要になる。すなわち，胎児の娩出と解離の修復との順序ならびに間隔が問題となる²⁾。

母体がショック状態など，循環動態が一刻の猶予も許さない場合には，当然胎児の生存の期待が低くなる⁸⁾ことを承知で心大血管修復手術を施行することになり，これについては異論の余地はない。

心大血管修復の緊急性から一期的手術を主張する文献もあるが，術中人工心肺のためにヘパリンを投与することによる子宮・胎盤剝離面からの大量出血のリスクをおさえる

ため，子宮全摘等が必要になることが多い^{2,9)}。中には子宮を 3 層に縫合し，オキシトシンを子宮筋層内に局注することで人工心肺中の産科的出血を回避できたという報告¹⁰⁾や，特別な処置をしなかったにもかかわらず産科的出血に難渋しなかったという報告¹¹⁾も見受けられるが，いずれも母体の凝固系の状態や，産婦人科医師の判断によって決まるものであり，その見極めは非常に難しく，リスクが高い。

そこで，二期的手術，すなわち，帝王切開を先行し，ICU にて鎮静・人工呼吸管理下に嚴重に循環動態をコントロールし，産科的出血が落ち着いてから心大血管修復を行うという戦略をとる報告が多く^{12~15)}，本症例でもこの二期的手術を選択した。文献的には，この interval は約 2 日程度であることが多い^{11,13~15)}。本症例では，産婦人科の判断および本人の希望により子宮全摘を施行したが，2 日間の interval をおくことで，腹部の出血に悩まされることなく modified Bentall 手術＋上行弓部大動脈人工血管置換術を施行し，安全に周術期管理を行うことができた。その間 ICU にて人工呼吸管理下に血圧を 100 mmHg 前後に維持されるように鎮静剤・降圧剤投与を行い，連日心電図・心エコー検査によるチェックを行う¹⁴⁾とともに，母体の循環が破綻した場合に備え，いつでも緊急手術ができる体制を準備しておくことがとても重要であることは言うまでもない。いずれの場合も，心臓血管外科医が単独で判断することではなく，他科との緊密な連携が求められる。

また，本症例では，家族内にも Marfan 症候群の既往を持つ者がおり，かつ妊娠中産科医院を定期的に受診しているにもかかわらず，急性大動脈解離を発症するまで Marfan 症候群との診断がされておらず，精査もされてこなかったことにも大きな問題がある。心臓血管外科医は，産婦人科医や Marfan 症候群患者の家族等にも，Marfan 症候群に関する知識と定期的な経過観察の必要性について，より広く啓蒙する必要があるといえる。

結 語

今回我々は，妊娠後期に急性 A 型大動脈解離をきたし，可及的早期の心大血管修復が必要であったものの，ヘパリン投与による子宮・胎盤剝離面からの大量出血の危険性を考慮し，帝王切開と modified Bentall 手術＋上行弓部大動脈人工血管置換術の二期的手術を施行し，良好な経過を得た 1 例を経験した。産科手術と心大血管手術のタイミングについては一期的手術か二期的手術かで議論があるところではあるが，治療に携わる各科がチームを組んで緊密な連携を図り，母子を救命するために最も適切な方針を立てることが肝要である。

文 献

- 1) Schnitker, M.A. and Bayer, C.A. : Dissecting aneurysm of the aorta in young individuals, particularly in association with pregnancy. *Ann. Intern. Med.* **20** : 486-511, 1944.
- 2) 内田敏郎, 荻野 均, 安藤太三ほか : 周産期に大動脈解離を発症した Marfan 症候群の検討. *胸部外科* **55** : 693-696, 2002.
- 3) Pyeritz, R.E. : Maternal and fetal complication of pregnancy in the Marfan syndrome. *Am. J. Med.* **71** : 784-790, 1981.
- 4) Elkayam, U., Ostrzega, E., Shotan, A. et al. : Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome. *Ann. Intern. Med.* **123** : 117-122, 1995.
- 5) 中村 肇 : 超低出生体重児の予後からみた 21 世紀の課題. *日本未熟児新生児学会誌* **13** : 7-13, 2001.
- 6) 須藤義夫, 高原善治, 砂澤 徹ほか : 妊娠 21 週に緊急再僧帽弁置換術を行い母児ともに救命し得た 1 例. *日胸外会誌* **45** : 1034-1038, 1997.
- 7) 内藤宏道, 内藤博司, 多田恵一ほか : 妊娠 24 週時, マルファン症候群合併妊婦に対し体外循環下に開心術を行った 1 症例. *麻酔* **54** : 525-529, 2005.
- 8) Becker, R.M. : Intracardiac surgery in pregnant women. *Ann. Thorac. Surg.* **36** : 453-458, 1983.
- 9) 半田富美, 大西佳彦, 高田裕司ほか : マルファン症候群合併妊娠の麻酔管理. *麻酔* **50** : 399-404, 2001.
- 10) 丸山行夫, 小熊文昭, 小菅敏夫ほか : 緊急帝王切開と patch graft angioplasty により救命した妊娠 32 週, Stanford A 型解離性大動脈瘤の一治験例. *日胸外会誌* **38** : 2296-2299, 1990.
- 11) Sakaguchi, M., Kitahara, H., Seto, T. et al. : Surgery for acute type A aortic dissection in pregnant patients with Marfan syndrome. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* **28** : 280-285, 2005.
- 12) Cola, L.M. and Lavin, J.P. Jr. : Pregnancy complicated by Marfan's syndrome with aortic arch dissection, subsequent aortic arch replacement and triple coronary artery bypass grafts. *J. Reproduct. Med.* **30** : 685-688, 1985.
- 13) Pumphrey, C.W., Fay, T. and Weir, I. : Aortic dissection during pregnancy. *Br. Heart J.* **55** : 106-108, 1986.
- 14) 井上天宏, 坂本吉正, 奥山 浩ほか : 妊娠後期に急性大動脈解離を発症した Marfan 症候群の 1 例. *日心外会誌* **34** : 116-119, 2005.
- 15) 斉藤元章, 杉浦健太郎, 新家 秀ほか : 大動脈解離を発症した Marfan 症候群の 1 症例. *産婦人科の実際* **53** : 2111-2116, 2004.