著明な胸郭変形を伴う Marfan 症候群における大動脈弁置換術後 弁周囲逆流に対する基部置換術の 1 例

西 野 貴 子 佐 賀 俊 彦 北 山 仁 士 中 本 進
鷹 羽 淨 顕 藤 井 公 輔 湯 上 晋 太 郎

Marfan 症候群は、近年の内科的あるいは外科的な診断治療技術の向上により平均寿命が飛躍的に延長したため、経過中に心血管病変で手術を必要とする症例が増加してきている。一方で胸郭変形、肺病変、眼病変といった多彩な病変を呈する結合組織異常による疾患であるため、合併疾患によっては手術操作が困難である場合がある。また、初回手術の成績向上により、再手術症例も出現してくるが、その場合手術はより困難となる。今回著明な胸郭変形を伴う Marfan 症候群における大動脈弁置換術後弁周囲逆流に対して基部置換術を行った 1 例を経験したので報告する。日心外会誌 40 巻 1 号：14-18 (2011)

キーワード：Marfan 症候群、弁周囲逆流、胸郭変形、再手術

Aortic Root Replacement for Perivalvular Leakage after Aortic Valve Replacement for Marfan Syndrome with Severe Thoracic Deformity

Takako Nishino, Toshihiko Saga, Hitoshi Kitayama, Susumu Nakamoto, Kiyoaki Takaba, Kousuke Fujii and Shintaro Yukami (Department of Cardiovascular Surgery, Kinki University School of Medicine, Osakasayama, Japan)

The number of operations performed for cardiovascular disease has increased since recent improvements in diagnostic and the therapeutic technology have led to a remarkable increase in the life expectancy of patients with Marfan syndrome. On the other hand, operative procedures can be difficult when patients have complications of connective tissue abnormalities such as thoracic deformities, lung diseases and ophthalmic lesions. Although recent surgical outcomes have improved, those of secondary surgery are more difficult. We describe aortic root replacement to treat perivalvular leakage after aortic valve replacement in a patient with Marfan syndrome with a severe thoracic deformity. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 40: 14-18 (2011)

Keywords: Marfan syndrome, perivalvular leakage, thoracic deformities, secondary surgery

症 例

患者：38 歳，男性。

主訴：動機。

既往歴：3 歳で Marfan 症候群と診断された。強度の脊椎側弯のため 3 度の脊椎矯正手術を施行した。24 歳時にてんかん発作で入院した。

現病歴：29 歳時に大動脈弁閉鎖不全症 (AR) に対して大動脈弁置換術 (機械弁) を施行した。当院で外来経過観察を行い、術後半年後の心臓エコーで弁周囲逆流が出現したが無症状であったため外来経過観察としていた。しかし今回術後 8 年で動悸の訴えがあり、精査目的にて入院となった。

入院時現症：身長 154 cm，体重 40 kg，脈拍 110 回/分，胸骨右縁に拡張期雑音を認めた。

胸部 X 線所見：心胸郭比 (CTR)：69% (図 1)，高度の亀背を認めた (図 2)。

血液検査所見：WBC 4,200/ μ L，Ht 46.8%，PLT 183,000/ μ L，GOT 61 IU/L，GPT 30 IU/L，LDH 1,238 IU/L と溶血所見を認めた。

経胸壁心エコー所見：LVDd 55 mm，LVDs 36 mm，LVEF 0.69，MR 3/IV，人工弁周囲逆流 2/IV 度，Valsalva 洞径 5 cm。

大動脈造影所見：3 方向からの人工弁周囲逆流，sellers 3 度 (図 3)。

右心カテーテル所見：mPA (s/d/m) 50/23/37 mmHg，PCW (a/v/m) 25/40/21 mmHg，RV (s/d/e) 58/4/7 mmHg，RA (m) 5 mmHg，IVC (m) 6 mmHg，CI 3.45 l/min/m²，CO 4.6 ml/min。

肺機能検査：肺活量 (VC) 0.85 l，%VC 23.5%，一秒率 (FEV_{1.0%}) 76.5%

心筋シンチ：虚血所見なし。

以上より，Valsalva 洞拡大を伴った人工弁周囲逆流，僧

図1 術前レントゲン

図3 術前大動脈造影
人工弁周囲逆流を認める。

(A)

(B)

図2 再手術後の体幹部写真
(A) 正面. (B) 左側面.

帽弁閉鎖不全症による心不全をきたした状態であると診断し、Bentall 手術および僧帽弁置換術を行うこととした。

手術を施行するにあたり、胸郭変形が強く再手術であるため癒着の程度と心大血管の位置関係を CT で十分に確認し (図 4, A, B, C), 体幹の軸が 45 度前後右方向へ変位しているため僧帽弁の観察が困難であることを想定して体位を右の体幹部分にタオルを挿入して胸郭ごと心臓が正面を向くように工夫した。また、剣状突起が 90 度屈曲して

いたため心臓に到達する時に肝臓など腹部臓器の損傷に注意した。

手術：胸骨正中切開、右大腿動脈を確保し送血路とする。心臓内の癒着は中等度であった。術前に CT で想定していたが右室流出路が大動脈と前後関係であり、大動脈が無名静脈と肺動脈に覆われてすぐに同定できなかった。上下大静脈も心臓の背側に位置しており脱血管の挿入に困難をきたした。人工心肺確立後、上行大動脈を遮断して切断

図4 術前CT

(A) 肺動脈レベル、(B) 大動脈レベル、(C) 心室レベル、正面位であるが腎臓などの腹部臓器が確認できる。

図5 術中写真

(A) 僧帽弁の腱索断裂 (矢印)。(B) 無冠尖、右冠尖にあたる部分の弁輪の組織が延長、断裂していた。(C) Aのシェーマ。(D) Bのシェーマ。

し、選択的に心筋保護液を注入し心停止を得た。経中隔で僧帽弁に到達したが、術前に観察が困難であることを予測して体位を工夫したが右室、右房が前後関係にあることが問題であり、特に交連部の観察には難渋した。僧帽弁は strut chordae の断裂であった (図 5, A)。再手術、経胸壁心エコーでの評価が困難であることより弁置換を行うこととし機械弁 (SJM25) を挿入した。次に前回置換した大動脈弁は無冠尖、右冠尖にあたる部分の弁輪の組織が延長、断裂しており (図 5, B) この部分からの弁周囲逆流であると診断した。人工弁を除去し Bentall 原法で機械弁 (SORIN BICARBON 23) と人工血管 (INTERVASCULAR 28) の composite graft を挿入した。人工血管を内挿し上行大動脈と吻合した。人工心肺離脱時に不整脈を認め IABP の補助を要した。大動脈遮断時間：173 分、総体外循環時間：188 分であった。

結果：術後、拘束性障害が原因で長期間の人工呼吸器管理を必要としたが、離脱後の経過は問題なく、症状は消失し CTR も 60% と著明に減少した。

考 察

Marfan 症候群は心血管病変、肺病変、眼病変、胸郭変形などの多彩な病態を呈する結合組織異常による疾患である。心血管病変を合併すると予後不良であり 30 歳代で死亡するとされており予後は心血管病変の進行 (僧帽弁逸脱、閉鎖不全、大動脈瘤など) によって決定されるともいわれている¹⁾。近年 Marfan 症候群における Bentall 手術などの外科手術成績も向上していることもあり、平均寿命は 30 年前の 47 歳から現在 61 歳にまで延長されているともいわれている²⁾。胸郭変形を合併する場合も多く、特に肺結核を合併した場合、胸郭形成術後や肺切除後による胸壁への癒着や心臓の偏位を伴いやすく、心血管手術は容易ではない。特に胸郭変形の形態的異常に伴う呼吸予備能の低下を伴うものについては手術だけでなく術前術後の管理も重要となる。自験例は肺機能検査では拘束性肺障害を伴っており、長期間の人工呼吸器管理となった。側弯を合併する症例などについては長期の人工呼吸器管理が必要であり計画的に気管切開を行い、人工呼吸器の離脱を行った報告もある³⁾。

高度の胸郭変形を合併した症例に対する心血管手術の報告では、到達法が一定ではなく、胸骨正中切開までは胸骨を水平となるように手術台を傾けるなどの工夫を行っている⁴⁾。また、冠動脈バイパス術において、左の胸郭変形のため回旋枝領域に対するバイパスが困難であったため、カテーテルインターベンションを併用するハイブリッド手術を行った報告⁴⁾があり、当院においても動脈瘤に対してはステントグラフトの内挿を行うなど可能な限り複雑な手術

操作を避ける試みをしている。今回の症例でも初回手術時に遠隔期の大動脈基部病変の進行が予測されたが、その時点で大動脈弁逆流以外が手術適応ではなかったことや胸郭変形が存在していたため手術操作が難しかったことから、弁置換術単独で終えている。

初回手術の成績向上により、再手術を必要とする症例の報告も出現してきたが⁵⁾、胸郭変形を伴った Marfan 症候群の心血管疾患に対する再手術はより困難であり報告例は少ない⁵⁾。漏斗胸を合併した症例には、将来必要となる心血管手術時の再開胸を避けるため単独手術は行わず、心血管手術時の同時手術を第一選択とする施設もある¹⁾。しかし、今回のように初回手術では複雑な手術を避けるために縮小手術で終わった心血管系の再手術例や、新たな心血管病変の出現により再手術が避けられない場合が増えてくることが予想される。その場合、初回手術後の評価についても困難な場合がある。今回の症例では、胸郭の変形が著しく、心胸郭比の測定は困難であった。このような場合、個人ごとに計測部位を特定したり、心臓超音波検査においても超音波を当てる部位や角度を症例ごとに特定しておく工夫が必要となる。

胸郭変形を伴う再手術に際しては、術前に可能な限り解剖を予測しておくことが大事であるが、実際のところは術前 CT で予測していたものの外観は一樣の癒着した組織であるため区別が付きにくくオリエンテーションをつけるのに時間を要した。僧帽弁に対しては今回単純 CT だけの撮影としたが、胸郭だけではなく造影 CT や MRI なども撮影して心内腔の構造物の変位の評価も必要であり、また器具も MICS (minimally invasive cardiac surgery) で使用するものを用いると手術操作の改善ができる可能性もあると考える。手術法については、Marfan 症候群に対する基部置換術としては遠隔期の吻合部瘤の発生から病的 Valsalva 洞を残さないといった意見から^{5,6)}、Bentall 原法よりも Carrel patch 法や Cabrol 法、Piehler 法を選択する施設が多い⁵⁾。しかし今回は実際解剖が解りにくい状態であったため、広範な剥離が必要な Piehler 法や Carrel patch 法を行わず Bentall 原法を行った。

結 語

高度の胸郭変形を伴う Marfan 症候群の再手術を経験した。Orientation がつきにくく視野が悪いため手術操作に難渋した。特に再手術に際して対策が必要である。① 開胸までは胸骨が正面を向く位置に体位を保持する、② 体位だけではなく心内腔も含め術前に CT、MRI などで十分な確認が必要であり、体位を変化させた後の心内腔の位置関係の確認も必要である。③ 視野の確保が困難である場合も考慮し、手術道具も含め、対策を講じて手術に望むこ

とが大切である。

文 献

- 1) 小山邦広, 足立 孝, 神崎正人ほか: Marfan 症候群における漏斗胸手術. 胸部外科 **55**: 623-627, 2002.
- 2) 深田穰治, 森下清文, 川原田修義ほか: Marfan 症候群の心血管病変に対する外科治療成績. 胸部外科 **55**: 658-662, 2002.
- 3) 佐々木英樹, 青見茂之, 野地 智ほか: 低左心機能および胸郭変形による低肺機能を合併した Marfan 症候群に対する Bentall 手術の一例. 心臓 **35**: 645-648, 2003.
- 4) 矢鋪憲功, 齊藤 裕, 木内竜太ほか: 高度胸郭変形例に対する OPCAB. 胸部外科 **61**: 109-112, 2008.
- 5) 数井暉久, 鷺山直己, 寺田 仁ほか: Marfan 症候群の上行大動脈起始部病変に対する外科治療. 胸部外科 **55**: 633-638, 2002.
- 6) 明石英俊, 青柳成明, 福永周司ほか: 大動脈基部置換を行った Marfan 症候群の予後. 胸部外科 **55**: 628-632, 2002.