胸骨翻転術後 13 年目に急性 A 型解離を発症した Marfan 症候群に対する緊急手術

金 岡 祐 司* 種 本 和 雄 村 上 貴 志
黒 木 慶 一 郎 南 一 司 杭ノ瀬 昌彦

常染色体優性遺伝の結合組織疾患のひとつである Marfan 症候群においては骨格、関節の異常、眼症状および心血管の異常がみられる。漏斗胸に対して胸骨翻転術を行った 13 年後に Stanford A 型急性大動脈解離を発症した 34 歳、男性に手術を行った。手術は胸骨正中切開でアプローチして大動脈基部 Composite graft 置換術および弓部置換術を行った。術後は翻転部の胸骨が動揺して flail chest となり 15 日間、人工呼吸器による内固定を必要とした。Marfan 症候群においては、その生涯に何回かの心血管手術を行うことがあり、漏斗胸手術後に胸骨縦切開を行う場合は注意が必要と思われた。日心外会誌 30 巻 1 号：33-35 (2001)

Keywords: Marfan 症候群, 胸骨翻転術, 急性大動脈解離, flail chest

Operation for Acute Aortic Dissection 13 Years after Operation for Funnel Chest in Marfan Syndrome

Yuji Kanaoka*, Kazuo Tanemoto, Takashi Murakami, Keiichiro Kuroki, Hitoshi Minami and Masahiko Kuinose (Department of Cardiovascular Surgery, Iwakuni National Hospital, Iwakuni, Japan and Department of Cardiovascular Surgery, Tsuyama Central Hospital*, Tsuyama, Japan)

Abnormalities of the skeleton and joint as well as ophthalmic symptoms and cardiovascular abnormalities are found in Marfan's syndrome, one of the connective tissue diseases associated with autosomal dominant inheritance. A 34-year-old man was operated on for Stanford type A acute aortic dissection that developed 13 years after sternal turnover surgery for funnel chest. After approaching by median incision made on the sternum, composite graft replacement and aortic arch replacement were performed. After surgery, the sternum at the site of reflections became unsteady, causing flail chest, which required internal fixation with an artificial respirator for 15 days. A patient with Marfan's syndrome may undergo cardiovascular operation twice or more throughout his lifetime. Where a longitudinal incision is made on the sternum after operation on the funnel chest, care should be exercised even if it is a long time after surgery. In this sense, minimal invasive surgery with a steel bar inserted percutaneously, a surgical technique that has come to be used recently, should be useful. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 30: 33-35 (2001)

常染色体優性遺伝の結合組織疾患のひとつである Marfan 症候群においては骨格、関節の異常、眼症状および心血管の異常がみられる^{1,2)}。その自然予後は不良で心血管の病変が予後を左右するとされている^{3,4)}。心血管病変としては annulo-aortic ectasia (AAE) および大動脈解離が多くみられ^{4,5)}、これらに対し積極的に手術療法が行われてきている^{5,6)}。また、骨格系の異常としては漏斗胸、脊柱側彎などがみられ、漏斗胸に対しては以前より胸骨翻転術、胸骨挙上術などが行われ⁷⁻¹¹⁾、最近では steel bar を経皮的に挿入する低侵襲手術が行われている¹²⁾。今回、われわれは胸骨翻転術の 13 年後に発症した急性 A 型解離に対する緊急手術を経験したので報告する。

症 例

症例：35 歳，男性，会社員（事務職）。

主訴：胸腹部痛。

既往歴：Marfan 症候群。22 歳時に漏斗胸に対して胸骨翻転術を施行した。

現病歴：平成 7 年 1 月 17 日工作中、急に胸腹部に激痛が出現した。意識は清明でただちに近医に搬送された。近医で鎮痛剤の投与を受けたが疼痛は軽快せず救急車で当院に搬送された。

来院時現症：身長 196 cm，体重 62 kg。血圧は 90/44 mmHg で四肢麻痺はみられず、意識も清明であった。しかし、胸背部痛のため顔面蒼白で四肢冷感が著明であった。また、食物残渣を多量に嘔吐した。

入院後経過：ただちに胸腹部の CT 検査を行い Stanford A 型の急性大動脈解離および上行大動脈の AAE 様

1999 年 11 月 19 日受付，2000 年 3 月 8 日採用

国立岩国病院心臓血管外科

*現 津山中央病院心臓血管外科 〒708-0841 津山市川崎 1756

図1 入院時胸部 X 線写真

漏斗胸に対する胸骨翻転術を 22 歳時に行っており、胸骨切離端はワイヤ 2 本で固定されていた。また、縦隔は左方に偏位していた。

の拡大を認めた。心臓を含めて縦隔は左方に偏位していた。また、心臓超音波検査では 2 度の大動脈弁閉鎖不全症がみられた。Marfan 症候群の AAE に発症した急性 A 型解離と診断し、同日緊急手術を行った。

手術所見：胸骨正中切開を加えアプローチしたが開胸器による操作にて容易に胸骨の接合部が動揺した。手術は超低体温、脳分離体外循環を用いて composite graft (woven Dacron Hemashield 26 mm, SJM 23 mm) 置換および弓部大動脈置換術を行った。エントリーを上行大動脈に認めた。冠動脈は Carrel patch で再建した。腕頭動脈、左総頸動脈は再建したが左鎖骨下動脈は縦隔が左方に偏位しており正中切開でのアプローチは不可能であったため再建しなかった。人工心肺からの離脱は容易であった。

術後経過：術後、血行動態は安定しており覚醒も良好で脳合併症も認めなかった。術後 4 日目に気管内チューブを抜去した。しかし、胸骨翻転部が動揺し、flail chest となったため再挿管し、人工呼吸器による内固定を必要とした。術後 15 日目に再び抜管し、再抜管後は順調に経過し退院した。

考 察

Marfan 症候群においては心血管の病変が予後を左右するとされており^{3,4)}、心血管病変としては AAE および大動脈解離が多くみられる^{4,5)}。近年、これらに対し積極的に手術療法が行われ、その成績は安定したものとなってき

図2 入院時 CT

(a) 上行大動脈より intimal flap を認め Stanford type A の急性大動脈解離と診断した。(b) 縦隔は著明に左方へ偏位しており、上行大動脈は解離とともに約 70 mm に拡大していた。また、腹部大動脈まで解離を認めた。いっぽう、漏斗胸は、改善がみられる。

図3 術後胸部写真

胸骨翻転部が奇異性運動をして flail chest となった。

た^{5,6)}。いっぽう、漏斗胸に対しては以前より胸骨翻転術、胸骨挙上術などが行われてきた^{7~11)}。また、最近では steel bar を経皮的に挿入し、数年後に抜去する低侵襲術式も行われている¹²⁾。変形肋軟骨の骨化が強い成人例では胸骨翻転術が行われ^{10,11)}、本症例は 22 歳時に漏斗胸に対し胸骨翻転術が行われ、胸骨切断部はワイヤ 2 本で固定されてい

た。今回の緊急手術は通常の胸骨縦切開で行ったが、胸骨後面の癒着は軽度であった。しかし、成人してから漏斗胸の手術を行っているため縦隔は著明に左方へ偏位していた。開胸器による物理的操作により容易に肋軟骨が切断され、固定部が動揺した。術後は翻転した胸骨を中心とした部が呼吸時に奇異性の動きをして flail chest となり 15 日間の人工呼吸器による呼吸管理を必要とした。漏斗胸の術後には胸郭が不安定となることが欠点であるが⁷⁻⁹⁾、これは胸骨翻転術後慢性期にも本症例のように起こりうる合併症である。漏斗胸術後には奇異呼吸を防止する目的で経皮的 Kirschner pin による胸骨の固定^{8,10)}、成人例では金属 strut による固定^{7,8,16,17)} などが行われているが、本症例もそれらの方法について考慮する余地があったと思われた。最近では心血管に対する手術成績の安定化によりこれらの手術と漏斗胸に対する手術を同時に行う一期的手術の報告が散見されるようになってきた¹³⁻¹⁵⁾。いっぽう、漏斗胸に関しては手術は 3 歳から 10 歳位の間に行うのが良く^{9,10)} 心血管病変が発症する以前が手術の至適年齢である。とくに Marfan 症候群などでは漏斗胸術後に心血管病変の手術を行う場合があり、慢性期でも本症例のように胸郭の動揺をきたすことがあり注意が必要と思われた。また、漏斗胸術後に心血管病変に対する手術を行う可能性の高い Marfan 症候群では steel bar を経皮的に挿入する低侵襲手術¹²⁾ が有用であると思われた。

文 献

- 1) Bruno, L., Tredici, S., Mangiavacchi, M. et al.: Cardiac, skeletal, and ocular abnormalities in patients with Marfan's syndrome and in their relatives. Comparison with the cardiac abnormalities in patients with kyphoscoliosis. *Br. Heart J.* **51**: 220-230, 1984.
- 2) De Paepe, A., Devereux, R. B., Dietz, H. C. et al.: Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am. J. Med. Genet.* **65**: 417-426, 1996.
- 3) Murdoch, J. L., Walker, B. A., Halpen, B. L. et al.: Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N. Eng. J. Med.* **286**: 804-808, 1972.
- 4) McKusick, V. A.: The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: A heritable disorder of connective tissue. *Circulation* **11**: 321-342, 1955.
- 5) Svensson, L. G., Crawford, E. S., Coselli, J. S. et al.: Impact of cardiovascular operation on survival in the Marfan patients. *Circulation* **80**: Supplement I-233-I-242, 1989.
- 6) Gott, V. L., Greene, P. S., Alejo, D. E. et al.: Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N. Eng. J. Med.* **340**: 1307-1313, 1999.
- 7) Neaf, A. P.: The surgical treatment of pectus excavatum: an experience with 90 operations. *Ann. Thorac. Surg.* **21**: 63-66, 1976.
- 8) 星 栄一, 大谷和雄, 藤田祐子ほか: 漏斗胸に対するわれわれの胸骨拳上術. *日形会誌* **5**: 153-165, 1985.
- 9) 久野克也, 橋 史郎, 山本信一郎ほか: 幼児漏斗胸に対する Ravitch 手術の適応. *胸部外科* **34**: 963-965, 1981.
- 10) 久野克也, 岡田昌義: 年齢因子を考慮した漏斗胸手術術式の選択. *胸部外科* **49**: 4-7, 1996.
- 11) 和田寿郎, 笠置 康: 漏斗胸とその外科治療—1,100 例の外科治療から—. *小児外科* **14**: 1149-1156, 1982.
- 12) Nuss, D., Kelly, R. E., Jr., Croitoru, D. P. et al.: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J. Pediatr. Surg.* **33**: 545-552, 1998.
- 13) 山口明満, 北村信夫, 大滝正巳ほか: Marfan 症候群に合併した漏斗胸と Annulo Aortic Ectasia の一期的手術. *日胸外会誌* **34**: 133-136, 1986.
- 14) 稗方富蔵, 小笹貴夫, 三枝 隆ほか: Marfan 症候群による Annulo-aortic Ectasia と漏斗胸に対する一期的手術. *胸部外科* **41**: 513-516, 1988.
- 15) 塩井健介, 永田昌久, 杉本郁夫ほか: Marfan 症候群に合併した漏斗胸と A 型大動脈急性解離に対する一期的手術の 1 例—同時手術の妥当性について—. *日胸外会誌* **40**: 1902-1906, 1992.
- 16) Jensen, N. K., Schmidt, W. R. and Garamella, J. J.: Funnel chest: a new corrective operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **43**: 731-741, 1962.
- 17) 正岡 昭, 前田昌純, 門田康正ほか: 漏斗胸の手術成績—金属 strut 固定を伴う胸骨拳上術—. *日胸外会誌* **27**: 1491-1497, 1985.