大動脈病変を伴わない孤立性僧帽弁閉鎖不全症の 成人 Marfan 症候群の 1 手術例

福 田 宏 嗣 宮 本 裕 治 高 見 宏 大 西 健 二

症例は 32 歳，女性。幼児期より心雑音を指摘され，小学時まで経過観察されていたが以後は放置しており，NYHA II 度であった。31 歳時会社検診で心雑音を指摘され当院を受診。超音波検査にて僧帽弁閉鎖不全を認め手術を勧められたが拒否。32 歳時心不全のため入院となった。細長体型，くも指，水晶体亜脱臼，胸椎側弯を認め Marfan 症候群完全型と診断した。胸部レ線で心胸郭比 74%，超音波検査で後尖の僧帽弁逸脱を認め高度僧帽弁逆流であった。胸部 CT で上行大動脈の拡大はなかった。以上から大動脈病変を伴わない孤立性僧帽弁閉鎖不全症の Marfan 症候群と診断し，機械弁による僧帽弁置換術を施行した。成人 Marfan 症候群で孤立性僧帽弁閉鎖不全症に対し手術を施行した症例は希であると考えられるので報告する。日心外会誌 30 巻 6 号：299-301(2001)

Keywords：Marfan 症候群，僧帽弁逸脱，僧帽弁置換術，大動脈弁輪拡張症

An Adult Case of Isolated Mitral Regurgitation Associated with Marfan's Syndrome

Hirotsugu Fukuda, Yuji Miyamoto, Hiroshi Takami and Kenji Onishi (Department of Cardiovascular Surgery, Sakurabashi-Watanabe Hospital, Osaka, Japan)

A 32-year-old woman with Marfan's syndrome who had had a heart murmur in childhood was admitted due to congestive heart failure. Her echocardiography showed anterior and posterior leaflet prolapse of the mitral valve, and also severe mitral valve regurgitation. Her chest CT scan showed no evidence of an enlarged ascending aorta. We performed mitral valve replacement using a mechanical valve, because the long-term results of mitral valve repair for Marfan's syndrome are unknown. We reviewed the literature for other examples of this rare adult case with isolated mitral regurgitation associated with Marfan's syndrome. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 30: 299-301(2001)

Marfan 症候群の心血管病変には大動脈弁輪拡張症，大動脈弁閉鎖不全症や急性大動脈解離などの大動脈病変や僧帽弁閉鎖不全症がある。Marfan 症候群の 80%は僧帽弁閉鎖不全症を合併していると報告されており，乳児例ではその予後を左右する重要な因子である。しかし成人例では大動脈病変の重症度が予後を決める重要な因子であり，おもに大動脈病変に対する手術が行われ僧帽弁に対しては併存病変として同時に手術が施行されることが多い。今回われわれは大動脈病変を伴わない孤立性僧帽弁閉鎖不全症の Marfan 症候群の 1 成人手術例を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：32 歳，女性。

主訴：呼吸困難。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：祖母と母が若くして死亡。祖母の原因は不明。

母は生来健康であったが患者 7 歳時に突然死。

現病歴：幼児期より心雑音を指摘され，小学時まで経過観察されていたが以後は放置していた。学校での体育などはすべて欠席していた。31 歳時会社検診で再度心雑音を指摘され当院を受診し，超音波検査にて僧帽弁閉鎖不全を認め手術を勧められたが拒否。32 歳時呼吸困難を認め入院となった。

入院時現症および検査所見：身長 166 cm，体重 45 kg の細長体型。脈は心房細動。くも状指を呈し，thumb sign, wrist sign はいずれも陽性であった。さらに胸椎側弯を認め，水晶体は両側とも上方へ偏位しており強度の近視を示した。特徴的な身体所見から Marfan 症候群と診断した。

胸部レントゲン像（図 1）では心胸郭比 74%と著明な心拡大を認め，左房拡大のため左主気管枝は圧迫され上方へ変位しました狭窄していた。また胸椎側弯を認めた。

入院時の超音波検査では左室拡張末期径 80 mm，左室収縮末期径 59 mm と著明な左室拡大を認め，また EF も 49%と低下していた。僧帽弁は前尖，後尖いずれも逸脱を認め僧帽弁逆流は 4/4 度であった。大動脈弁，大動脈基部

図1 術前胸部レントゲン像
著明な心拡大と胸椎側弯を認めた。

図3 術後胸部レントゲン像

図2 術前胸部 CT 像

巨大左房を認めるが、大動脈基部および上行大動脈の拡大は認めなかった。

は正常で大動脈弁逆流、三尖弁逆流などは認めなかった。入院1年前の心臓カテーテル検査では肺動脈平均圧21 mmHg、肺動脈楔入圧13 mmHgであったが左室収縮末期容量ESVIは54 ml/m²と中等度の左室収縮能障害を認めた。

胸部CT像(図2)では巨大左房を認めるが大動脈基部および上行大動脈の拡大はなかった。以上から大動脈病変を伴わない孤立性僧帽弁閉鎖不全症のMarfan症候群と診断し、手術を施行した。

手術所見:僧帽弁を観察すると前尖後尖いずれも弁葉拡大し逸脱、腱索も著明に延長し弁尖のcoaptationは不良でいわゆるfloppy valveであった。弁輪も35 mm以上と著明に拡大していた。先天異常による結合織疾患である

Marfan症候群であること、また術前左室機能の低下を認め僧帽弁逆流の確実な修復が必要なことから機械弁による後尖温存僧帽弁置換術を選択し施行した。人工弁は29 mm Bicarbon二葉弁を使用した。切除した僧帽弁尖の組織所見はMarfan症候群に特徴的なmucoid degenerationであった。

術後経過:術後高度の低心拍出量症候群のため大量のカテコラミンおよびIABPを要したが軽快した。術後1カ月の胸部レントゲン像(図3)は心胸郭比58%と心拡大は改善し、左主気管枝の狭窄も改善した。術後3年の現在、超音波検査で大動脈弁閉鎖不全や大動脈基部拡大も認めず外来経過観察中である。

考 察

Marfan症候群では心血管病変を合併することが多くこの重症度が予後を左右している^{1,2)}。その心血管病変には僧帽弁閉鎖不全症や大動脈弁輪拡張症それに伴う大動脈弁閉鎖不全症や解離性大動脈瘤などの大動脈疾患がある^{3,4)}。

Marfan症候群に合併する僧帽弁閉鎖不全症は幼少時から認められ、その頻度は60~90%に認められると報告されている^{4~6)}。その多くは無症状で経過し手術を要するような中等度から重症の症状を呈する症例は比較的少なく10~20%程度とされている^{7,8)}。また心不全症状を有するようになれば比較的急速に増悪し手術を早期に必要とすることが多いためMarfan症候群に合併する僧帽弁閉鎖不全症に対する手術は若年者とくに乳幼児~学童期に行われることが多い⁸⁾。これに対し成人では大動脈病変に対する大動脈基部置換術に伴う僧帽弁手術が多く^{9~13)}、僧帽弁単独に手術を必要とする症例は少ない。Johns Hopkins大学からの報告¹⁴⁾では160例のMarfan症候群の心臓手術例のうちで僧帽弁に対し手術を施行した症例が36人22.5%

であった。しかしこのうちの 27 人が僧帽弁とともに大動脈基部置換術の同時手術で僧帽弁単独の手術は 9 人 5.6% であった。能美⁸⁾も Marfan 症候群の手術症例 77 例中僧帽弁単独手術は 7 例 10% のみであり、その平均年齢も 15.6 歳と若年であったと報告している。自験例は幼少時から僧帽弁閉鎖不全症を認め年齢とともに増悪し孤立性の僧帽弁閉鎖不全症で手術を必要とした希な症例と考えられた。

Marfan 症候群に合併した僧帽弁閉鎖不全症に対する手術に関しては議論のあるところである¹⁵⁻¹⁸⁾。僧帽弁修復手技の進歩により粘液変性に基づいた僧帽弁逸脱症候群に対する弁形成術の成績は、早期および遠隔期においても良好となっている¹⁹⁾。弁形成術は抗凝血薬療法に起因する血栓塞栓症や出血、感染性心内膜炎や再手術の頻度も低く、比較的若年者に発症する本症に対しては有効な術式と考えられる。Gillinov¹⁷⁾は 29 例の本症に対して弁形成術を施行し、術後平均 26.6 カ月の経過観察で良好な早期成績を報告している。しかし、Marfan 症候群など先天性結合組織疾患に伴う僧帽弁逸脱症候群は粘液変性に伴う病変が弁輪、弁尖、腱索、乳頭筋までの広範囲に及んでいるものが多く²⁰⁾、これに対する弁形成術の 5 年、10 年に及ぶ長期遠隔成績はいまだ不明である。今回われわれは、患者が若年の未婚女性であり弁形成術も考慮したがこのように Marfan 症候群に対する弁形成術の遠隔成績が不明なことで、また術前左室機能の低下を認め手術時間の短縮とともに僧帽弁逆流の確実な修復が必要なことから機械弁による後尖温存僧帽弁置換術を選択した。

自験例は大動脈病変のない孤立性僧帽弁閉鎖不全症であったが、今後大動脈病変を併発する可能性が考えられる。能美⁸⁾や Fuzellier¹⁶⁾は僧帽弁置換術または修復術後大動脈病変の併発した症例を報告し、予後は大動脈病変の有無に依るとしている。本例では今後も大動脈弁輪拡張症や急性大動脈解離など大動脈病変の進行に対し注意深い経過観察が必要と考えられた。

ま と め

成人 Marfan 症候群で孤立性僧帽弁閉鎖不全症に対し手術を施行した症例は希であると考えられたので報告した。

文 献

- 1) Murdoch, J. L., Walker, B. A., Halpern, B. L. et al.: Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome. *N. Eng. J. Med.* **286**: 804-808, 1972.
- 2) Phornphutkui, C., Rosenthal, A. and Nadas, A. S.: Cardiac manifestations of Marfan syndrome in infancy and childhood. *Circulation* **48**: 587-596, 1973.
- 3) Pyerits, R. E.: Heritable disorders of connective tissue.

In Current Therapy in Cardiovascular Disease, Decker, Philadelphia, 1987, pp. 274-276.

- 4) Hirata, K., Triposkiadis, F., Sparks, E. et al.: The Marfan syndrome: Cardiovascular physical finding and diagnostic correlates. *Am. Heart J.* **123**: 743-752, 1992.
- 5) Pyerits, R. E. and Wappel, M. A.: Mitral valve dysfunction in the Marfan syndrome: Clinical and echocardiographic study of prevalence and natural history. *Am. J. Med.* **74**: 797-807, 1983.
- 6) Sisk, H. E., Zahka, K. G. and Perits, R. E.: The Marfan syndrome in early childhood: Analysis of 15 patients diagnosed at less than 4 years of age. *Am. J. Cardiol.* **52**: 353-358, 1983.
- 7) Geva, T., Hegesh, J. and Frand, M.: The clinical course and echocardiographic features of Marfan's syndrome in childhood. *Am. J. Dis. Child.* **141**: 1179-1182, 1987.
- 8) 能美伸子：心血管病変を伴うマルファン症候群の自然歴と手術予後—臨床・病理学的検討—。脈管学 **27**: 263-292, 1987.
- 9) 山口 保, 数井暉久, 酒井英二ほか：Annulo-aortic ectasia と僧帽弁逆流を合併した Marfan 症候群に対する外科治療。日胸外会誌 **40**: 393-398, 1992.
- 10) 明石英俊, 青柳成明, 小須賀健一ほか：Cabrol 手術, 僧帽弁置換術, 三尖弁形成術を同時に施行した Marfan 症候群の 1 例。日胸外会誌 **43**: 1223-1227, 1995.
- 11) 大坪 諭, 桜井淳一, 須田久雄ほか：僧帽弁腱索断裂により急性左心不全を来した Marfan 症候群に対する一期的手術。日胸外会誌 **39**: 2096-2101, 1991.
- 12) 東 茂樹, 申 範圭, 二宮英樹ほか：腹直筋有茎性胸骨翻転術, 僧帽弁置換術, Cabrol 手術を一期的に施行した Marfan 症候群の 1 例。日胸外会誌 **41**: 649-654, 1993.
- 13) Craford, E. S. and Coselli, J. S.: Marfan's syndrome: Combined composite valve graft replacement of the aortic root and transaortic mitral valve replacement. *Ann. Thorac. Surg.* **45**: 296-302, 1988.
- 14) Gillinov, A. M., Hulyalkar, A., Cameron, D. E. et al.: Mitral valve operation in patients with the Marfan syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **107**: 724-731, 1994.
- 15) 竹田 誠, 金子幸裕, 二宮幹雄ほか：僧帽弁閉鎖不全に対する弁置換に加え、大動脈弁輪拡張症に対する大動脈基部置換を予防的に行った Marfan 症候群の 1 例。J. Cardiol. **29** (Suppl. II): 97-101, 1997.
- 16) Fuzellier, J. G., Chauvaud, S. M., Fornes, P. et al.: Surgical management of mitral regurgitation associated with Marfan's syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* **66**: 68-72, 1998.
- 17) Gillinov, A. M., Zehr, K. J., Redmond, J. M. et al.: Cardiac operations in children with Marfan's syndrome: Indications and results. *Ann. Thorac. Surg.* **64**: 1140-1145, 1997.
- 18) Tsang, V. T., Pawade, A., Karl, T. R. et al.: Surgical management of Marfan syndrome in children. *J. Cardiol. Surg.* **9**: 50-54, 1994.
- 19) Cohn, L. H., DiSesa, V. J., Couper, G. S. et al.: Mitral valve repair for myxomatous degeneration and prolapse of the mitral valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **98**: 987-993, 1989.
- 20) Roberts, W. C. and Honig, H. S.: The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome: A clinicomorphologic study of 18 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. *Am. Heart J.* **104**: 115-135, 1982.