

周産期に大動脈解離を来した Marfan 症候群の 1 例

坂口昌幸* 藤井尚文 西村和典 柳谷信之

長野赤十字病院心臓血管外科

A Case of Marfan Syndrome Complicated by Aortic Dissection during Pregnancy

Masayuki SAKAGUCHI, Naobumi FUJII, Kazunori NISHIMURA and Nobuyuki YANAGIYA

Department of Cardiovascular Surgery, Nagano Red Cross Hospital

Marfan syndrome is a heritable connective tissue disorder. The cardiovascular effects are life-threatening and life expectancy depends upon aortic dilatation, which results in dissection, rupture, or aortic regurgitation.

We experienced a case of Marfan syndrome complicated by aortic dissection during pregnancy. A 28-year-old woman, who had been diagnosed with gestosis and imminent premature delivery in the 30th week of gestation by another obstetrician, visited our hospital because of general fatigue. The chest X-ray film showed cardiomegaly and congestion of the lung. Echocardiography showed enlargement of the aortic root and intimal flap, and severe aortic regurgitation. We diagnosed this case as acute aortic dissection (DeBakey type II) with annulo-aortic ectasia. After transvaginal delivery, emergency operations for composite graft replacement with reimplantation of the coronary artery and aortic valve replacement were performed. The post operative course was uneventful and the patient and her baby were discharged safely.

Pregnancy, which is known to impose substantial cardiovascular stress, increases the risk of dissection especially in the patients with Marfan syndrome. We should recognize the risk in such cases, obtain the full understanding of the patient and her family, decide whether the pregnancy should go on, and have close cooperation with other relevant departments. *Shinshu Med J* 47 : 315-319, 1999

(Received for publication February 2, 1999 ; accepted in revised form March 12, 1999)

Key words: Marfan syndrome, aortic dissection, pregnancy, surgical operation

マルファン症候群, 大動脈解離, 妊娠, 手術

I はじめに

最近当科で、周産期に大動脈解離を来したため緊急手術を施行し、母子ともに救命できた Marfan 症候群の 1 症例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

II 症 例

症 例：28歳，女性。

主 訴：全身倦怠感，浮腫。

既往歴：幼少時より視力の低下を指摘されている。
(水晶体亜脱臼とは診断されていなかった。)

家族歴：父が36歳で突然死。

最終月経：1997年9月5日。

現病歴：1998年3月下旬から全身倦怠感が出現。4月8日、近医を受診し、妊娠30週5日の妊娠中毒症および切迫早産と診断され、当院産婦人科に紹介され入院した。入院時に胸部X線の異常と、心雑音を指摘されたため、当院循環器科及び心臓血管外科に紹介された。

入院時身体所見：身長165cm，体重55kg。血圧150/

* 別刷請求先：坂口 昌幸 〒380-8582
長野市若里1512-1 長野赤十字病院心臓血管外科

58mmHg。漏斗胸と蜘蛛状指を認めた。胸骨左縁で収縮期駆出性雑音を聴取した。下腿を中心とした浮腫を認めた。

尿一般検査：尿蛋白は1+。

胸部X線写真：心拡大と肺うっ血を認めた。漏斗胸による肋骨変形と胸椎側弯を認めた (Fig. 1)。

心電図所見：I, aV_R, aV_L, V₁でQSを認めた (Fig. 2)。

心臓超音波検査：大動脈弁輪拡張と、高度の大動脈弁逆流 (Fig. 3a) を認め、上行大動脈は最大径85mmまで拡張していた (Fig. 3b)。心嚢液貯留と上行大動脈の遊離内膜を認めた (Fig. 3c)。

以上より大動脈弁輪拡張症と大動脈閉鎖不全症による急性心不全を合併したII型解離性大動脈瘤と診断し、緊急手術の適応と判断された。

経過：帝王切開術を施行後、直ちに開心術の予定であったが、子宮口は全開大しており分娩が進行していたため、鉗子分娩で1,443gの女児を娩出した。分娩後直ちに開心術を施行した。胸骨縦切開をすると心嚢水は希血性で400ml。心拡大と右肺静脈の拡張を認め、大動脈基部は8cmに拡大していた。体外循環下に上行大動脈を離断し、順行性にSt.Thomas液を注入して心停止を得た。大動脈内腔を観察すると大動脈弁輪より2cm末梢に約2/3周にわたる内膜の裂開を認めた。解離腔の形成はほとんどなかった。23mmのSt. Jude Medical弁に26mmのHemashield graftを組み合わせて大動脈基部を置換し冠動脈孔はCarrel patch法で再建した。術後は経過良好に経過し、術後9カ月の時点で母子ともに元気である。



Fig. 1 胸部X線写真
心拡大と肺うっ血を認める。漏斗胸による肋骨変形と胸椎側弯を認める。

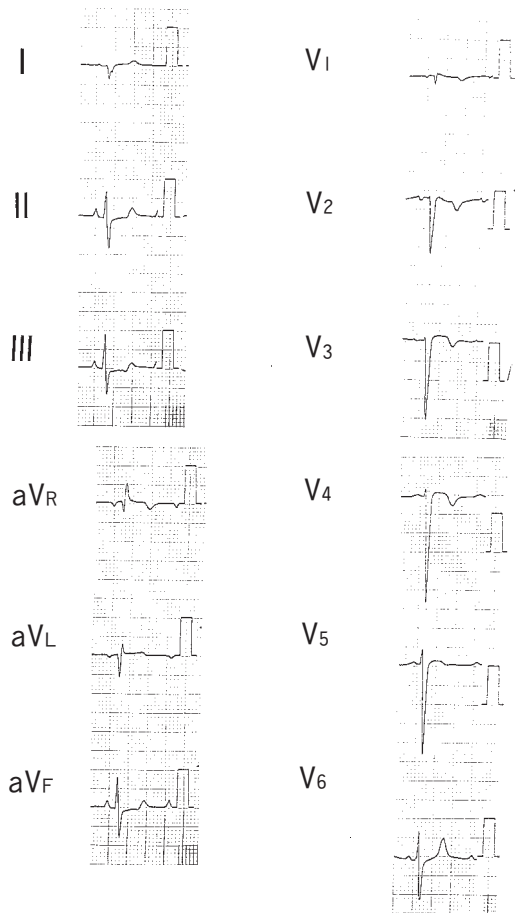


Fig. 2 心電図所見
I, aV_R, aV_L, V₁でQSを認める。

III 考 察

Marfan 症候群は結合組織の先天性異常に基づく常染色体優性の遺伝疾患¹⁾で、大血管の病変とりわけ大動脈解離の発症がその予後を左右することはよく知られている。

一般的に、妊娠に伴い循環血液量や1回心拍出量が増大し、妊娠後期には両者とも非妊娠時の約40%の増加になると言われている²⁾。これを理由に、若年女性の大動脈解離は、妊娠中に発症しやすいとの報告³⁾がある。このため大動脈解離のハイリスク群であるMarfan 症候群の妊娠には特別な注意が必要である。

Marfan 症候群の妊娠については、大動脈解離が合併した場合にはその予後が不良であること、出産後に児が成長するまでの生命予後も不良であること、児の成長後に大動脈解離の危険がでてくることなどから妊



a 大動脈弁での逆流を認め、大動脈弁閉鎖不全を認める。



b 大動脈弁輪拡張と、上行大動脈(矢印)の拡大(最大径85mm)を認める。



c 上行大動脈に遊離内膜(矢印)を認める。

Fig. 3 術前心臓超音波画像(長軸断層)

娠に対し否定的な意見⁹⁾がある。Lipscomb ら⁹⁾が経験した36人の Marfan 症候群延べ91の妊娠症例は、すべて妊娠前に心血管系の異常を認めなかったが、4例が大動脈解離を来したため、心血管系の合併のない Marfan 症候群の妊娠でもやはり危険があるとしている。また Elkayam ら⁹⁾は Marfan 症候群合併妊娠の管理として、経食道心臓超音波検査で経過を追い、大動脈の拡大傾向があれば帝王切開すべきとしている。

一方 Rossiter ら⁷⁾は21人の Marfan 症候群延べ45の妊娠症例に対して、妊娠から出産後にわたって定期的な心臓超音波検査を施行した結果より、大動脈基部径が40mm以下であれば大動脈解離の危険はなく妊娠は可能とし、妊娠管理の指標としている。残念ながら本邦ではこのような追跡調査はほとんどなく、Marfan 症候群合併妊娠の管理について一定の見解はないが、症例報告は散見される⁸⁾⁻¹⁰⁾。

当院では周産期に大動脈解離を来した Marfan 症候群は本例を含め3例⁹⁾(Table 1)を経験した。1例はIII b型解離性大動脈瘤で内科的治療を行い軽快した。残る2例は緊急手術を要した。1例はII型解離性大動

脈瘤で本症例である。もう1例は1991年に経験したI型解離性大動脈瘤で、帝王切開後緊急手術を施行し母子ともに救命できた。その症例は幼少時に眼科医に Marfan 症候群と診断されていたが、本人の病識もなく、妊娠に対するハイリスクとしての理解もなく、当科紹介時にわれわれに指摘されるまで、産科医にも気づかれなかった。本症例は上記の教訓が生き、来院時に診察した当院産婦人科医が Marfan 症候群の存在に気づいたため、迅速な対応ができた。

また当院で緊急手術を要した2例のうち、1例は帝王切開で、1例は鉗子分娩で緊急で娩出した。いずれも児が子宮内にいるままで人工心肺を使用して手術を行うと、児が死亡する可能性が高い¹¹⁾からである。

以上より産婦人科医が Marfan 症候群に遭遇することは少ないが、Marfan 症候群と大動脈解離の危険性について認識することは重要である。最近では長身の女性も多く長身のみで Marfan 症候群を疑うことは難しいが、長身で指が異常に長くさらに漏斗胸がある場合には Marfan 症候群を疑って心血管病変の精査を行うべきと考える。

Table 1 周産期に大動脈解離を来した自験例 (3例)

Patient	A	B	C
age	38	32	28
Family history of Marfan syndrome	Yes	Yes	Yes
Prepregnancy cardiovascular findings	unclear	unclear	unclear
Week of gestation	38week	32week	30week
Type of dissection	DeBakey III b	DeBakey I	DeBakey II
Complications	none	Aortic regurgitation	Aortic regurgitation Enlargement of Aortic Root
Delivery	spontaneous	cesarean section	forceps delivery
Procedure	Medical therapy	Cesarean section followed by immediate composite graft replacement, aortic valve replacement and coronary artery bypass grafting	Forceps delivery followed by immediate operation of modified Bentall
Maternal outcome	good	good	good
Fetal outcome	good	good	good

Marfan 症候群の女性には、本人に本疾患の存在を説明し、児に遺伝する可能性があること、大血管の病変とりわけ大動脈解離の発症がその予後を左右し、時に予後不良であること、妊娠が発症の契機となることがあることを十分説明することが重要である。一方妊娠が判明した場合、心臓超音波検査を含めた定期検査を進め、心血管病変の合併が判明すれば中絶または妊娠継続の判断を慎重に行い、継続の場合は、大動脈解離の可能性を念頭に置き、産婦人科、小児科、循環器科と密に連携をとり、手術にのぞむ等の配慮が必要⁹⁾である。

本症候群では大動脈解離の発症がその予後を左右し、時に予後不良であることを、産婦人科領域でも十分認識し、本症候群合併妊娠の危険性を十分念頭に置き診療することの重要性を痛感した。

IV 結 語

周産期に大動脈解離を来したため緊急手術を施行し、母子ともに救命できた Marfan 症候群の 1 症例を経験したので、文献的考察を加え報告した。

本論文の要旨は、第34回中部外科学会総会（平成10年9月）にて発表した。

文 献

- 1) 真田純一：Marfan 症候群。別冊日本臨床 領域別症候群シリーズNo15。循環器症候群Ⅳ，pp 103-105，日本臨床社，1996
- 2) 松浦俊平：妊娠と心疾患。心臓病学，pp 946-953，朝倉書店，1986
- 3) Williams GM, Gott VL, Brawley RK, Schauble JF, Labs JD: Aortic disease associated with pregnancy. J Vasc Surg 8: 470-475, 1988
- 4) McNulty JH, Metcalfe J, Ueland K: Cardiovascular disease. In: Burrow GN, Ferris TF(eds): Medical complication during pregnancy. 3rd ed, pp 194-195, WB Saunders Company, Philadelphia, 1988
- 5) Lipscomb KJ, Smith JC, Clarke B, Donnai P, Harris R: Outcome of pregnancy in women with Marfan's syndrome. Br J Obstet Gynaecol 104: 201-206, 1997
- 6) Elkayam U, Ostrzega E, Shotan A, Mehra A: Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome. Ann Intern Med 123: 117-122, 1995
- 7) Rossiter JP, Repke JT, Morales AJ, Murphy EA, Pyeritz RE: A prospective longitudinal evaluation of pregnancy in the Marfan syndrome. Am J Obstet Gynecol 173: 1599-1606, 1995
- 8) 丸山隆久，戸塚信之，赤羽邦夫，吉岡二郎，篠原正典，神頭定彦，藤井尚文，矢嶋 元，下鳥正博：妊娠中に大動脈解離を発症した Marfan 症候群の 2 例。呼と循 41: 85-88, 1993
- 9) 野原秀公，三輪裕通，上小澤護，西澤守人，山崎恭平：妊娠を契機に大動脈解離を発症した Marfan 症候群の 1 例。呼と循 45: 821-824, 1997
- 10) 山田英史，平竹貫二，小林加奈子，野口靖之，塚田英文，成宮尚男，澤口啓造，藪下廣光，野口昌良，中西正美，保坂 実，太田 敬，永田昌久，増田知之，稗田茂雄：大動脈解離を発症した Marfan 症候群合併妊娠の 2 例。周産期医学 27: 1001-1005, 1997
- 11) Khandelwal M, Rasanen J, Ludormirski A, Addonizio P, Reece EA: Evaluation of fetal and uterine hemodynamics during maternal cardiopulmonary bypass. Obstet Gynecol 88: 667-671, 1996

(H 11. 2. 2 受稿；H 11. 3. 12 受理)