

症 例

Marfan 症候群患者の腹式帝王切開術の麻酔経験

伊藤博巳*, 関口芳弘**, 杉田知子**
蓮見謙司*, 五島泰次郎**

はじめに

Marfan 症候群は、1896年フランス人医師 Marfan により初めて報告された先天性結合織代謝異常症である。今回われわれは、解離性大動脈瘤を有する本症候群患者の腹式帝王切開術の麻酔を経験したので報告する。

症 例

29歳，女性。身長182cm。体重—非妊娠時56kg，妊娠38週時71.5kg。高等学校時代は，バレエ部に所属。23歳時に他院にて Marfan 症候群を指摘された。23歳で結婚，25歳時に第1子を満期正常分娩したが，この妊娠中は著変なく，出産時陣痛促進剤を使用した以外は正常な妊娠分娩経過であった。

家族歴

父親が40歳，父親の同胞2名がそれぞれ63歳，30歳で，父方の祖母も60歳代に心疾患で死亡している。第1子も Marfan 症候群の疑いで経過観察中である。

現病歴

妊娠35週3日目，夜間就寝中に，前胸部圧迫感，背部痛，呼吸困難，両手痺れ感を自覚。痛みは数秒で半減したがその後も持続するため，翌朝本院を受診し，精査のため入院となった。入院時，arm span が身長とほぼ等しく，くも状指（図1），外反肘，水晶体亜脱臼がみられた。入院時血圧は150/80mmHgであった。検査所見では，血算，肝機能検査，腎機能検査，血液ガス所見に異常値はみられなかった。

CT（図2），DSA（図3）にて大動脈の左鎖骨下動脈分岐部から腎動脈分岐部下部までの広範な解離がみられ，解離性大動脈瘤 DeBakey III b 型と診断された。直ちに胎児への影響の少ないプロプラノロール40mg/day，メチルドパ500mg/day の投与を開始した。出産は，満期経陰分娩による動脈瘤破裂の危険性を考慮して，妊娠38週での腹式帝王切開術を予定した。

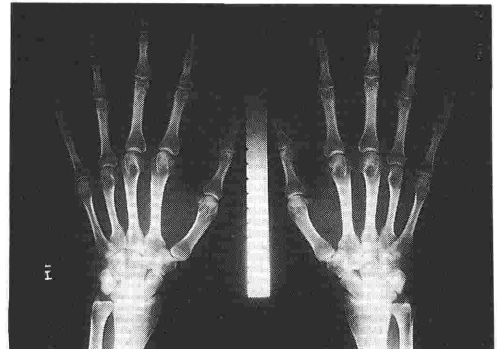


図1

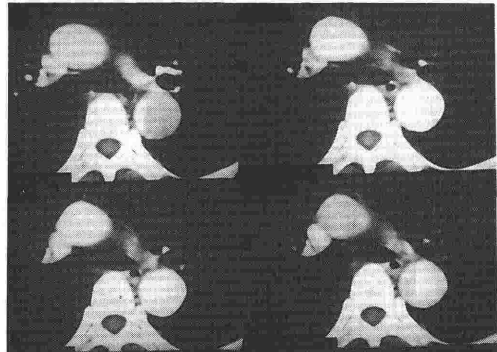


図2

*順天堂大学医学部麻酔科学教室

**東京都済生会中央病院麻酔科

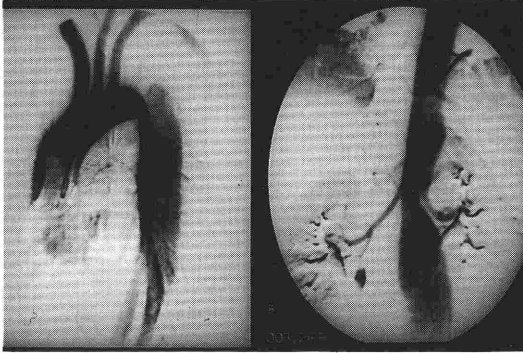


図3

麻酔経過

当院では、麻酔前投薬はアトロピン0.5mgを筋肉注射しているが、頰脈及び血圧上昇を考慮して投与しなかった。

麻酔は種々の麻酔法のうちから脊椎麻酔を選択した。手術室入室時の血圧は122/70mmHg、心拍数72/min. で不整脈等は認められなかった。バイタルサイン及び心電図のチェック後、右側臥位で第3-4腰椎間より23ゲージスパイナル針を刺入し、ジブカイン(0.3%ペルカミンS) 1.8mlを注入した。麻酔レベルは薬剤注入の5分後で第8胸椎以下だった。執刀直前、血圧が90/52mmHgに低下したが体位変換とエフェドリン4mg静脈内投与にて直ちに回復し、以後手術終了まで収縮期血圧は120-130mmHgと安定していた。また心拍数は手術終了直前一過性に80/minに増加したが、終始62-70/minと安定していた。児娩出時の腹部圧迫を避けるため、子宮切開は逆T字型とした。執刀後3分で児娩出、5分で胎盤が娩出され、マレイン酸メチルエルゴメトリン0.2mgを静脈内投与した。鎮静は、胎盤娩出後にミダゾラムを3mg静脈内投与し、ポリマスクにて21/minの笑気(酸素濃度50%)を吸入させた。術中出血量は羊水を含み560ml、輸液量は280ml。手術時間は40分、麻酔時間は70分で、手術終了直後の麻酔レベルは第7胸椎以下であった。

術後経過

ICU 帰室時(麻酔開始後1時間25分)、血圧が152/80mmHgと高値のためニフェジピン5mgを舌下投与した。以後、収縮期血圧は110-128mmHgで安定していた。鎮痛薬は、手術当日にブプレノルフィン静脈内投与、術後第1病日にインドメタシン除放製剤を1回用いたのみで、術後第7病日一般病棟へ転室した。なお当症例は10カ月後、動脈瘤に対し人工血管置換術を施行した。

考察

Marfan 症候群は、1896年フランス人医師 Marfan によりはじめて Dolichostenomelia として報告された。以後眼症状、心血管系異常、呼吸器系異常など様々な症状が追加され、1931年、Wave により常染色体優性遺伝形式による先天性中胚葉性発育異常と発表されたところから Marfan 症候群と呼ばれるようになった¹⁾。診断基準は1) 筋骨格系の異常、2) 眼症状、3) 心血管系の異常、4) 家系内発生のうち2個以上が満たされる場合とされている。本症例では、長身で arm span が身長とほぼ等しいこと、水晶体亜脱臼の存在、家系内発生などの特徴がみられた。

本症候群合併妊娠の問題点を産婦人科的にみると、常染色体優性遺伝のため児も50%の確率で本症が発生すること、心血管系異常による母体の危険性、筋骨格系異常による骨産道の異常の3点があげられているが²⁾、麻酔科的見地からするとやはり血行動態変動による解離性大動脈瘤の破裂の予防が一番の留意点である。

Marfan 症候群において心血管系異常患者のうち84%に動脈瘤の発生がみられると報告されている³⁾⁴⁾。また妊娠中に限って言えば、解離性大動脈瘤の発生及び破裂は妊娠後期に多く、分娩時には少ないといわれる⁵⁾。その発生原因は妊娠性変化に伴う循環血液量の増加や子宮による腹腔内圧上昇が大動脈に影響を及ぼすためとされている。本症例でも妊娠35週3日目に解離が発生しており、経陰分娩では進行する可能性が大きいため、妊娠40週以前での腹式帝王切開術の適応となった。

解離性大動脈瘤では、血圧の上昇よりもむしろ脈拍の急峻な増加が解離を進行させる⁶⁾。そのため麻酔を選択するにあたって、可能ならば脊椎麻

酔または硬膜外麻酔が良いといわれる⁷⁾。また脊椎麻酔は急激な血圧低下があるため、硬膜外麻酔が最良であるという意見もある⁸⁾。本症例に対する麻酔法を選択するにあたって、以下の理由で脊椎麻酔とした。1) 全身麻酔の場合、麻酔維持中の血行動態は安定するが、麻酔導入覚醒時の血圧や心拍数の変動や覚醒抜管時の気道反射、術後の咳などが解離を進行させる可能性がある、2) 硬膜外麻酔では効果発現までに時間を要し、局所麻酔薬による鎮痛範囲や血圧変動の予測がやや困難である、3) 脊椎麻酔は薬液注入から効果発現までの時間が短く、麻酔開始から執刀までの時間を節約でき、また術中術後の血行動態が比較的安定し、覚醒もすみやかである、4) 本症例は幸い脊柱の後側弯がないため、脊髄麻酔の難易度に影響がない、5) 本院では腹式帝王切開術の大部分は脊椎麻酔で施行している。

“各施設での手慣れた麻酔が最良”ともいえるが、安定した血行動態とすみやかな麻酔操作が要求される今回の解離性大動脈瘤を有する腹式帝王切開術の麻酔では、脊椎麻酔が適切であったと考える。また、術後の鎮痛及び循環動態安定のため

に硬膜外カテーテルの併用も考えられるが、硬膜外針穿刺の刺激、麻酔所要時間の延長などの点でさらに検討が必要であろう。

文 献

- 1) 小池弘幸, 宮川勇生, 井上 博ほか: Marfan 症候群と周産期管理 周産期医学 16:1697-1702, 1986
- 2) 香川秀之, 中沢直子, 呉桜 里ほか: Marfan 症候群を合併した妊娠・分娩例 日産婦東京会誌 37:403-407, 1988
- 3) Murdoch JL, Walker BA, Halpern BL, et al: Life expectancy and cause of death in the Marfan syndrome. N Engl J Med 886:804-808, 1972
- 4) 増田忠訓, 村田克介, 吉沢 陸ほか: 解離性胸部大動脈瘤を合併した Marfan 症候群に対する Bentall 手術の麻酔経験 臨床麻酔 6:430-432, 1982
- 5) Konishi Y, Tatsuta N, Kumada K, et al: Dissecting aortic aneurysm during pregnancy and puerperium. Jpn Circ J 44:726-733, 1980
- 6) Prokop EK, Palmer RF, Whcat MW, Jr.: Hydrodynamic forces in dissecting aneurysms. Circ Res 27:121-127, 1970
- 7) 大澤正巳, 畑埜義雄, 新宮 興ほか: 大動脈瘤を有するマルファン症候群患者の非大動脈手術の麻酔管理 麻酔と蘇生 18:139-142, 1982
- 8) 林 正則, 寺井岳三, 西川精宣ほか: 解離性大動脈瘤を合併したマルファン症候群の帝王切開に対する麻酔経験 麻酔 40:622-626, 1991

Spinal Anesthesia for Cesarean Section in a Patient with Marfan's Syndrome

Hiromi Itoh*, Yoshihiro Sekiguchi**, Tomoko Sugita**
Kenji Hasumi*, and Taijiro Gotoh**

Department of Anesthesiology, Juntendo University School of Medicine*
Department of Anesthesiology, Tokyo Saiseikai Central Hospital, Tokyo, Japan**

A 29-year-old female with Marfan's syndrome complained of chest pains at 35-week's gestation. She had aortic arch dissection, and Cesarean section at 38-week's gestation was scheduled. Under spiral anesthesia. Reasons we chose it are; 1) In the case of general anesthesia, vital signs vary greatly with

induction and recovery of anesthesia, 2) In the case of spinal anesthesia, induction time is quicker than epidural anesthesia, 3) In our hospital we usually choose spinal anesthesia in Cesarean section. In this case, both blood pressure and heart rate were relatively stable during and after Cesarean section.

Key words : Spinal anesthesia, Cesarean section, Marfan's syndrome