

## 症 例

## 異時性両側性再発気胸を認めた Marfan 症候群の一例

伊藤 祥隆, 小田 誠, 太田 安彦, 呉 哲彦  
常塚 宣男, 渡邊 剛

## 要 旨

症例は16歳, 男性. 既往歴として4歳時に漏斗胸に対して胸骨翻転術を施行され, 14歳時に Marfan 症候群と診断された. 1994年に右自然気胸に対し胸腔鏡下肺部分切除術を施行した. 1996年2月に右気胸を再発し保存的に加療したが, 同年4月に右気胸を再々発し, 小開胸下に肺部分切除術を施行した. 1997年2月15日に左背部痛と呼吸困難が出現し, 当科を受診した. 胸部レントゲン写真にて左自然気胸と診断した. 胸腔ドレーンを留置して保存的に加療するも改善しないため, 2月20日胸腔鏡下手術を施行した. 肺尖部にブラが多発しており, これを切除した. Marfan 症候群は気胸の合併率が高く, 本例のように体格の成長に伴って気胸を繰り返し再発することもあり, 注意深い経過観察が必要と思われた.

索引用語: 気胸, Marfan 症候群  
pneumothorax, Marfan syndrome

## はじめに

Marfan 症候群は気胸の合併が比較的多い疾患である. 今回われわれは異時性に両側性再発気胸を認めた Marfan 症候群の1例を経験したので報告する.

## 症 例

症 例: 16歳, 男性.

主 訴: 左背部痛, 呼吸困難.

既往歴: 4歳時に漏斗胸に対し胸骨翻転術を施行された. 14歳時に Marfan 症候群と診断された. 1994年右自然気胸に対して胸腔鏡下肺部分切除術を施行. 1996年2月に右気胸を再発したが, 持続胸腔ドレナージにて軽快した. 同年4月に右気胸を再々発し, 小開胸下に右肺部分切除術を施行した.

現病歴: 1997年2月15日に左背部痛と呼吸困難を主訴に当科を受診した.

入院時現症: 身長184 cm, 体重50 kg, 血圧120/64 mmHg. 手足が長く, くも状指趾を認めた. 聴診では左側で呼吸音の減弱を認めた.

入院時検査所見: 血算, 血液生化学検査のいずれも正常範囲内であった. また動脈血ガス分析(室内空気)では PaO<sub>2</sub> 91.4 torr, PaCO<sub>2</sub> 40.9 torr であった.

入院時胸部 X 線所見: 左肺は中等度に虚脱し, 肺尖部に径1 cmのブラを2個認めた (Fig. 1).

胸部 CT 所見: 左肺尖部に径1~2 cmのブラを多数認めた (Fig. 2).

心エコー所見: 大動脈弁径は40 mm であり I 度の大動脈閉鎖不全を伴う大動脈弁輪拡大を認めた.

入院経過: 入院後直ちに胸腔ドレーンを留置して持続ドレナージを行うも空気漏れが改善しないため, 2月20日全身麻酔分離換気下に胸腔鏡下手術を施行した.

金沢大学 第一外科  
原稿受付 2000年11月8日  
原稿採択 2000年12月4日

**手術所見：**肺尖部に径1～2cmのプラの集簇を認め、同部の肺を切除した。

術後経過は良好であり、第5病日に退院した。その後は外来にて経過観察中であるが、術後3年7カ月気胸の再発は認めていない。

### 考 察

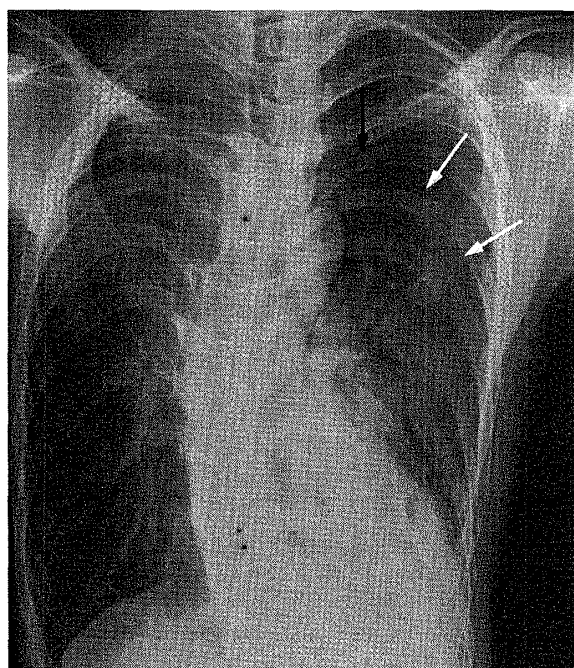
Marfan 症候群は、結合織異常に基づく全身性疾患であり、長身、漏斗胸、くも状指趾、脊椎側彎などの骨格系異常、水晶体脱臼、視力低

下などの目の異常、大動脈弁輪拡張、解離性大動脈瘤などの心血管系異常を特徴とする。

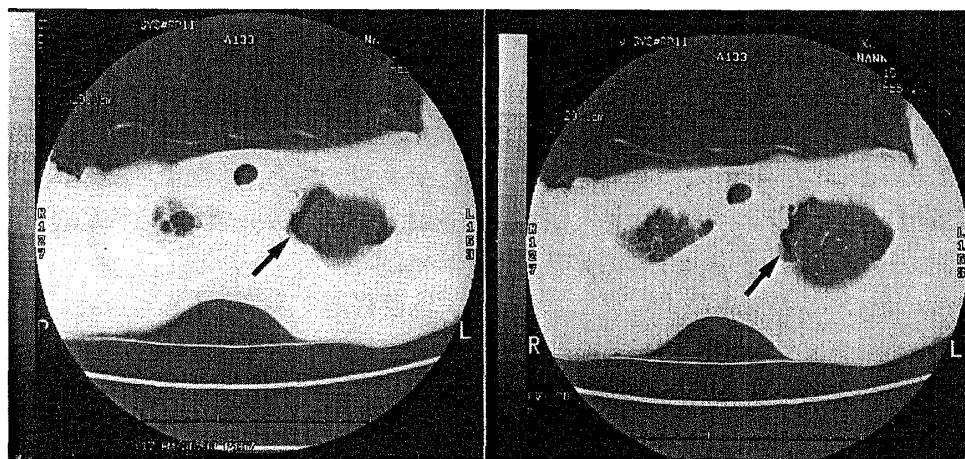
一般の気胸と比較して Marfan 症候群における自然気胸の発症率は4.4～11.0%と高く<sup>1,2)</sup>、両側性が55%、再発性が91%との報告がある<sup>2)</sup>。その原因としては、従来より Marfan 症候群におけるタイプIコラーゲンの減少・異常<sup>3)</sup>の関与が示唆されてきた。しかし、高浪ら<sup>4)</sup>は肺では大動脈壁と異なりタイプIコラーゲンの減少および異常なタイプIコラーゲンの局在を認めなかったと報告している。したがって Marfan 症候群におけるプラの発生原因としては、肺組織における弾性線維の異常よりも特徴的体格による物理的な応力がより強く影響していると考えられる。

Marfan 症候群に合併した気胸患者の治療上の注意点の第一としては、心血管系に重大な合併症を有する症例が多いことである。よって術前に大動脈瘤や心機能の評価を施行する必要がある。漏斗胸の術後に大動脈破裂を来したとの報告もあり<sup>5)</sup>、心血管系の異常は予後決定因子とも言える。本例でも大動脈弁輪拡大を認め、集中治療室にて術中・術後の循環・輸液管理を厳しく行った。第二に弾性線維の異常があることから、創傷治癒機転の遷延やこれに伴う創傷開に対する注意が必要である<sup>6)</sup>、また、強度の側彎症を有する症例では気道閉塞に伴う呼吸器合併症を認めたとの報告もある<sup>6)</sup>。

自然気胸に対する治療法としては、胸腔ドレ



**Fig. 1** Chest X-ray finding on admission showing left pneumothorax (⇨) and bullae (→) on apex of the left lung.



**Fig. 2** CT showing several bullae on apex of the left lung.

ナージ, 薬剤の胸腔内注入による胸膜癒着療法, 手術による肺部分切除がある.

Marfan 症候群に合併した自然気胸の治療では再発率が高いことから, 確実性の高い開胸による肺部分切除が望ましいとの意見もある<sup>7)</sup>. しかし, 本例のように術前の CT でブラの局在部位診断を正確に行いうる場合に限って胸腔鏡によるブラ切除術が第一選択であろうと考える. 特に左側の気胸例では, 将来大動脈病変に対する手術の可能性もあり, 胸膜癒着を最小限に抑える目的で胸腔鏡下手術が望ましいと考える. 加えて術後に体格の成長に伴って気胸を再発する可能性のあることを念頭に置き, 術後も注意深い経過観察が必要である.

#### 文 献

1) Hall JR, Pyeritz RE, Dudgeon DL, et al:

Pneumothorax in the Marfan syndrome. *Ann Thorac Surg* 37: 500-504, 1984.

2) Wood JR, Bellamy D, Child AH, et al: Pulmonary disease in patients with Marfan syndrome. *Thorax* 39: 780-784, 1984.

3) Krieg T, Muller PK: The Marfan syndrome in vitro of collagen metabolism in tissue specimens of Aorta. *Expl. Cell. Biol.* 45: 207-221, 1977.

4) 高浪 巖, 師田 昇, 四方淳一: Marfan 症候群に伴った自然気胸の一例. *日胸疾会誌* 29: 1186-1189, 1991.

5) 石川成美, 赤萩栄一, 蘇原泰則, 他: 漏斗胸術後に発症した小児大動脈破裂の一例. *日胸外会誌* 37: 2016-2019, 1989.

6) 渡辺俊一, 佐藤日出夫: 自然気胸手術後に右主気管支狭窄により人工呼吸管理を要した Marfan 症候群の一例. *日呼外会誌* 13: 48-51, 1999.

7) 坂田一宏, 村山史雄, 三澤吉雄, 他: Marfan 症候群に合併した自然気胸の手術経験. *日胸外会誌* 40: 116-119, 1992.

## A case of Marfan syndrome with recurrent bilateral pneumothorax

*Yoshitaka Ito, Makoto Oda, Yasuhiko Ota, Tetsuhiko Go, Yoshio Tsunozuka, Go Watanabe*

First Department of Surgery, Kanazawa University School of Medicine

A case of bilateral recurrent pneumothorax in a patient with Marfan syndrome was reported. A 17-year-old male whose right pneumothorax had recurred twice during the past 3 years was admitted due to left pneumothorax complaining of chest pain and dyspnea. He was tall and thin with long tapered extremities, and echography revealed annulo-aortic ectasia. Air leakage continued in spite of left chest tube drainage followed by surgical treatment. Bullae were resected under VATS, and he was discharged 5 days later. Patients with Marfan syndrome should be observed carefully after operation because they frequently develop recurrent pneumothorax.