

# 重度拘束性換気障害を有するMarfan症候群の胸腹部大動脈瘤に対し、二期的ハイブリッド手術と早期離床により良好な転帰を得た1例

渡邊宏樹<sup>†</sup>・南 公人・島谷竜俊・村上紗羅・渡辺勇人・竹内宗之

**KEY WORDS** …● Marfan症候群 (MFS), 拘束性換気障害, 二期的ハイブリッド手術, 胸部ステントグラフト内挿術, 早期リハビリテーション

## 要約

**背景:** Marfan症候群 (MFS) は胸郭変形を伴う拘束性換気障害を合併しやすく胸腹部大動脈瘤手術の術後呼吸不全リスクが増大する。耐術能が低いと予測された患者に二期的ハイブリッド手術と早期離床を組み合わせて術後良好な転帰が得られた1例を報告する。

**症例:** 50歳代男性。MFSに伴う側彎症で高度拘束性換気障害があり、術前より在宅酸素療法、非侵襲的陽圧換気を使用していた。解離性胸腹部大動脈瘤 (Crawford III型) に対し腹部人工血管置換術とThoracic endovascular aortic repair (TEVAR) の二期的ハイブリッド手術を実施した。第一期手術後に呼吸機能低下を認めたが人工呼吸器下での歩行を含む早期離床を行い術後7日目に抜管した。第二期手術後も順調に回復した。

**結語:** 重度拘束性換気障害を有するMFS患者に対し二期的ハイブリッド手術と早期離床を組み合わせた周術期管理が有効な選択肢となり得る。

## I はじめに

Marfan症候群 (MFS) は側彎症を合併しやすく、とくに重度の場合、拘束性換気障害を引き起こす<sup>1)</sup>。MFS患者の胸腹部大動脈瘤 (thoraco abdominal aortic aneurysm : TAAA) 手術では側彎に伴う拘束性換気障害に加え、手術侵襲により術後の肺合併症や人工呼吸器離脱困難といった呼吸不全のリスクが増大する。手術侵襲を分散する二期的ハイブリッド手術の有用性が報告されている一方で、重度の拘束性換気障害を伴う患者に対して、ハイブリッド手術がより安全かつ有効であるかを示す明確なエビデンスは乏しく、術式選択に関する最適な治療戦略は確立されていない。

また、術後の早期リハビリテーション（以下、早期リハビリ）は呼吸機能改善に寄与し、人工呼吸期間やICU滞在期間を短縮し、ICU-acquired weakness (ICU-AW)

のリスクを低減するとされる<sup>2)</sup>。しかし、重度拘束性換気障害を有するMFS患者に対するTAAAの周術期管理、とくに術後の早期リハビリや呼吸理学療法を行った症例の報告は限られている。本報告では、二期的ハイブリッド手術と積極的な早期リハビリを組み合わせた周術期管理により良好な転帰を得た1例を提示する。

## II 症例

本報告は、患者の書面同意と当施設倫理委員会の承認を得て実施した（承認番号：M30-026-11）。

**現病歴:** 50歳代男性、小児期にMFSと診断されている。高度側彎を伴う胸郭変形あり、拘束性換気障害に対して日中在家酸素療法 (2L/分)、夜間非侵襲的陽圧換気 (IPAP 12cmH<sub>2</sub>O、EPAP 4cmH<sub>2</sub>O) を使用している。図1に術前の3D-CT再構成画像を示す。2004年大動脈基部拡張症に対して機械弁によるBentall手術、2017年急性A型大動脈解離を発症し全弓部人工血管置換術 + エレファントランク法を実施されている。術後フォローアップ中に胸部下行大動脈の拡大を認め手術の方針となった。

国立循環器病研究センター 集中治療科

†責任著者

[受付日：2025年2月27日 採択日：2025年10月1日]

重度拘束性換気障害を有するMarfan症候群の胸腹部大動脈瘤に対し、二期的ハイブリッド手術と早期離床により良好な転帰を得た1例

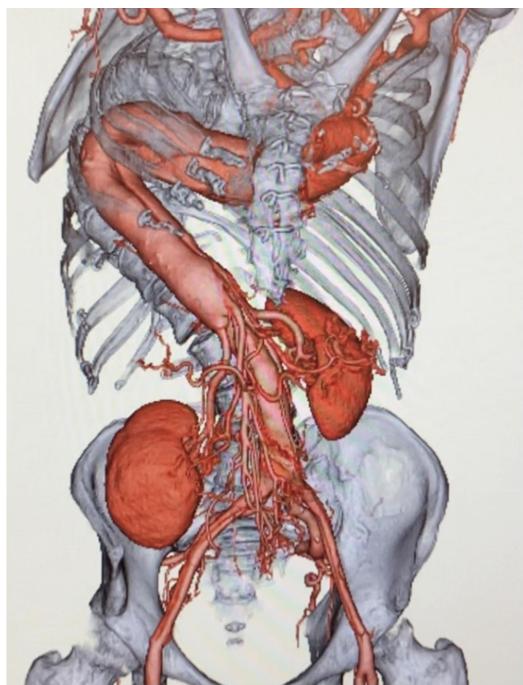


図1 術前3D-CT再構成画像

動脈血液ガス分析で酸素分圧 ( $\text{PaO}_2$ ) 63.6mmHg、二酸化炭素分圧 ( $\text{PaCO}_2$ ) 66.5mmHgと2型呼吸不全があり、呼吸機能検査では、肺活量 (vital capacity : VC) 0.81L、%肺活量 (%VC) 23%、努力肺活量 (forced vital capacity : FVC) 0.78L、1秒量 (forced expiratory volume in 1 second : FEV<sub>1</sub>) 0.55L、1秒率 ( $\text{FEV}_1/\text{FVC}$ ) 70%と、高度の拘束性換気障害を示していた。CTでは側彎 (Cobb

角105°) および解離性胸部下行大動脈瘤 (Crawford III型、最大短径52mm) を認めた。主要分枝の血流分布は、脾動脈・左胃動脈・左腎動脈が真腔起始、総肝動脈・上腸間膜動脈・右腎動脈・下腸間膜動脈が偽腔起始であった。治療方針として重度拘束性換気障害を考慮し二期的ハイブリッド手術を計画した。

第一期手術は腹部大動脈人工血管置換と腸骨動脈（左総腸骨、右外腸骨、右内腸骨）、上腸間膜動脈、総肝動脈、右腎動脈、左腎動脈上極枝の主要分枝再建を行い、手術時間は10時間58分、出血量は8,456mLで赤血球70単位、血小板40単位、新鮮凍結血漿78単位の輸血を要した。術直後はP/F比146、静的肺コンプライアンス22mL/cmH<sub>2</sub>Oと低下し人工呼吸管理を要した。術後1日目よりリハビリを開始し端座位（2日目）、人工呼吸管理下での歩行リハビリ（5日目）へと段階的に進めた。右凸胸椎側彎症に対しては、右側（凸側）の体幹下にクッションを挿入し、体幹を軽度に左側屈方向へ促すことで全体として正中位に近づけるようにポジショニングを行ったが、この姿勢が患者にとって最も呼吸しやすい体位であった。またactive cycle of breathing techniquesを用いた排痰練習やPOWERbreathe®を使用した吸気筋トレーニングを併用し、換気効率の改善を図った。図2に周術期のリハビリ前後におけるP/F比（青線）と動的コンプライアンス（赤線）の推移を示す。P/F比は5日目の歩行リハビリ開始後から改善傾向を示し、動的コンプライアンスは人工呼吸器管理中に測定され、リハビリ前（赤点）からリ

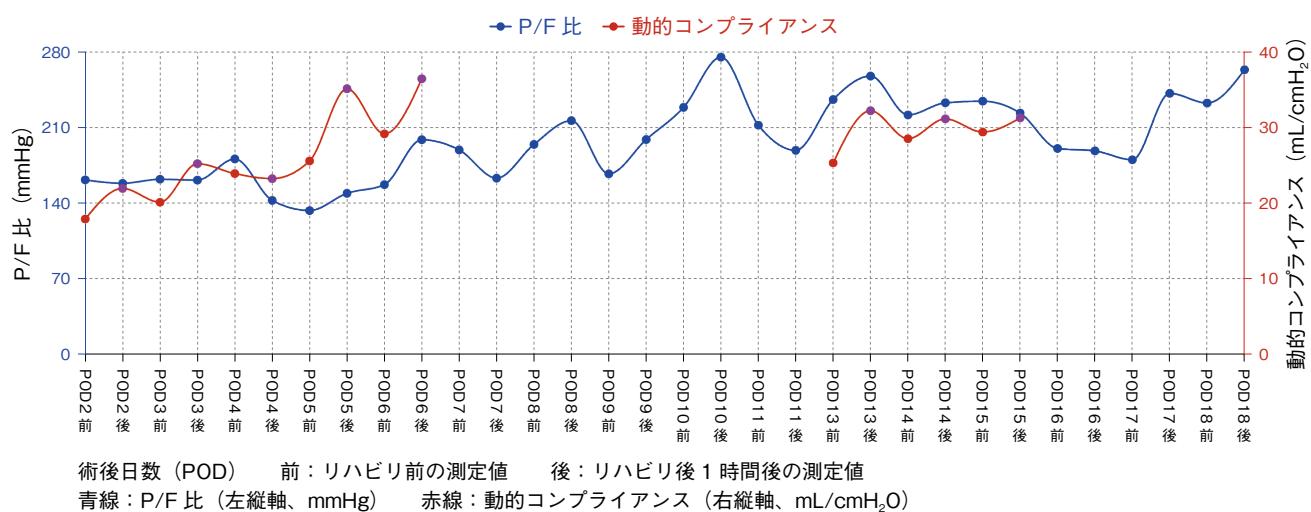


図2 リハビリ前後のP/F比と動的コンプライアンス推移

#### 主要イベント

POD2：端座位リハビリ開始    POD5：歩行リハビリ開始  
POD13：歩行リハビリ再開    POD16：抜管

POD7：抜管    POD12：TEVAR術後  
POD19：ICU退室

重度拘束性換気障害を有するMarfan症候群の胸腹部大動脈瘤に対し、二期的ハイブリッド手術と早期離床により良好な転帰を得た1例

ハビリ1時間後（紫点）の比較で多くの測定点で改善を認めており、7日目に拔管に至った。第一期手術時の右腎動脈バイパスが下極枝のみの血流再建であることが判明し、第二期手術として術後12日目にZONE3 thoracic endovascular aortic repair (TEVAR) に加えて右腎動脈追加再建術を実施した。術中にMinor type IIIbエンドリリークがあったが経過観察とした。術後13日目より歩行リハビリを再開したが、前回と同様の呼吸トレーニングを行い、換気量は臥位で250～300mL、立位で400mLと増加を確認しており、リハビリ前後の比較で動的コンプライアンスの改善を認めている。16日目に拔管し19日目にICU退室となった。Medical Research Council (MRC) スコアはリハビリ開始時30点からICU退室時36点、退院時48点へ改善した。ICU Mobility Scale (IMS) も同様に、5点から7点、9点へと向上した。最終転帰として日中在家酸素療法、夜間非侵襲的陽圧換気の設定は術前と同等で、運動機能は杖歩行可能であった。

### III 考察

本症例は重度拘束性換気障害を有するMFS患者に対し、二期的ハイブリッド手術と早期リハビリを組み合わせた周術期管理で、在宅酸素療法および非侵襲的陽圧換気の設定は術前と同様の条件のもと、杖歩行可能な状態で退院し、良好な転帰を得た1例である。

MFS患者の約50%は側彎症を合併し、Cobb角が70°を超えると呼吸機能障害が顕著となる<sup>1)</sup>。本症例ではCobb角105°と高度であり、術前呼吸機能検査でもVC 0.81L、FVC 0.78L、FEV<sub>1</sub> 0.55Lと著しく低値であった。これらの低下は術後呼吸不全、無気肺、術後感染症、ICU滞在期間の延長、院内死亡のリスクを高めることが報告されている<sup>3～5)</sup>。本症例も術後呼吸不全のリスクが高いと判断された。

Crawford III型TAAAに対する開胸手術では、術後呼吸不全の発生率が約24.1%と報告されている<sup>6)</sup>。別の研究では胸腹部大動脈瘤に対する呼吸器合併症の発生率は開胸手術で20%、ハイブリッド手術では16%とされ、ハイブリッド手術は呼吸不全リスクの軽減や人工呼吸期間の短縮に寄与する可能性が示唆されている<sup>7)</sup>。さらにHughesらの報告では、一期的アプローチでは18.2%の症例が術後24時間以上的人工呼吸管理を要したのに対し、二期的アプローチでは0例であった<sup>8)</sup>。二期的アプローチでは手術侵襲を分散させることで周術期の呼吸器合併症を抑制できる可能性がある。本症例でも、二期的アプローチに

より侵襲を分散し、さらに通常の胸腹部大動脈瘤手術で行われる側胸腹部開胸を回避できた結果、胸腔内合併症や創部痛に伴う低換気が抑えられ、術前後の呼吸機能変化が小さく保たれたことが、拔管成功に寄与し良好な術後経過につながったと考えられた。一方、MFSを含む遺伝性結合織疾患に対するTEVARは救命的処置や複数の外科手術で置換された人工血管同士の橋渡しという形、定型的な外科手術までのブリッジや外科手術困難例でのみ考慮されるべきとされる<sup>9～11)</sup>。MFS患者へのB型解離へのTEVARはエンドリリーク率15.2%、再介入率15.5% (TEVAR再手術)、18.6% (開胸手術) と報告されている<sup>12)</sup>。本症例では術後呼吸不全のリスクが高いと判断したためTEVARを選択したが、今後の瘤径拡大やエンドリリークの有無を厳重にフォローアップする必要がある。

本症例でもガイドラインにおける周術期リハビリーションと離床プロトコルに準拠しつつ<sup>9,13)</sup>、術後2日目に端坐位、5日目に立位歩行、2回目の手術後1日目に立位歩行を実施した。早期リハビリは人工呼吸期間やICU滞在期間の短縮やICU-AWリスクを低減し<sup>2)</sup>、大動脈手術後においても退院時の身体機能の改善やICU滞在期間や総入院期間の短縮、院内死亡率の低下が報告されている<sup>14)</sup>。また、ICU患者における早期リハビリは立位到達を早めることが示されている<sup>15～17)</sup>。Electrical impedance tomography (EIT) を用いた研究では胸郭形態正常例で立位による背側肺への換気分布の増加が確認されている<sup>18)</sup>。本症例は重度側彎を伴っており、条件は異なるが立位で換気量の増加やリハビリ前後の比較で動的コンプライアンスの増加が観察され、胸郭変形例においても立位による換気改善効果が得られる可能性が示唆された。

MFS患者の高度側彎を伴う大血管術後のリハビリに関する報告は限られるが早期離床と呼吸理学療法の有効性が示唆された<sup>19)</sup>。側彎症では換気の非対称性、無気肺と全肺気量低下、呼吸仕事量増加が見られ<sup>20)</sup>、標準的な体位では肺換気が不均一になり最適な体位を探りながらリハビリすることも考慮される<sup>21)</sup>。本症例では、胸郭変形に応じた最適な体位を工夫しつつ呼吸トレーニングを行うことで、患者の主観的な呼吸のしやすさを治療戦略に取り入れた点が特徴的であった。患者自身の主観的な呼吸のしやすさに基づいた姿勢選択により、呼吸パターンの改善が得られた可能性はあるが、意識的な呼吸誘導が必ずしも局所肺換気の変化をもたらすとは限らず<sup>21)</sup>、EITを用いた客観的指標による個別化したリハビリ戦略が有

重度拘束性換気障害を有するMarfan症候群の胸腹部大動脈瘤に対し、二期的ハイブリッド手術と早期離床により良好な転帰を得た1例

効である可能性があり、今後の研究課題といえる。

一方、人工呼吸器患者への早期リハビリは立位到達を促進するが死亡率やICU患者の運動能力に差がないとする報告<sup>15,16)</sup>と、ICU-AWの発症率低下や呼吸器離脱の促進、機能的自立度の改善を示す報告<sup>17)</sup>があり、慎重な解釈が必要である。本症例では早期リハビリが呼吸機能改善に寄与したと考えられるが、生存率や予後との関連はさらなる研究が必要である。

本症例は単一症例であり、二期的ハイブリッド手術の長期予後やTEVAR後の耐久性、人工呼吸器管理中の側弯患者に対する早期リハビリの最適なアプローチ方法について今後の研究課題である。

#### IV 結語

重度拘束性換気障害を有するMFS患者において、二期的ハイブリッド手術と個別化された早期リハビリの組み合わせは有効な治療選択肢となり得る。

本稿のすべての著者には規定されたCOIはない。

#### 参考文献

- 1) Tun MH, Borg B, Godfrey M, et al : Respiratory manifestations of Marfan syndrome : a narrative review. *J Thorac Dis.* 2021 ; 13 : 6012-25.
- 2) Li S, Xu X, Hu J, et al : The effect of early rehabilitation on therapeutic outcomes in ICU patients on mechanical ventilation : A meta-analysis. *Int J Artif Organs.* 2025 ; 48 : 105-22.
- 3) Park HJ, Kim SM, Kim HR, et al : The value of preoperative spirometry testing for predicting postoperative risk in upper abdominal and thoracic surgery assessed using big-data analysis. *J Thorac Dis.* 2020 ; 12 : 4157-67.
- 4) Oh TK, Park IS, Ji E, et al : Value of preoperative spirometry test in predicting postoperative pulmonary complications in high-risk patients after laparoscopic abdominal surgery. *PLoS One.* 2018 ; 13 : e0209347.
- 5) Alam M, Shehzad MI, Hussain S, et al : Spirometry assessment and correlation with postoperative pulmonary complications in cardiac surgery patients. *Cureus.* 2020 ; 12 : e11105.
- 6) Coselli JS, LeMaire SA, Preventza O, et al : Outcomes of 3309 thoracoabdominal aortic aneurysm repairs. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 ; 151 : 1323-38.
- 7) Liu T, Zhao J, Sun J, et al : Comparison of efficiency and safety of open surgery, hybrid surgery and endovascular repair for the treatment of thoracoabdominal aneurysms : a systemic review and network meta-analysis. *Front Cardiovasc Med.* 2023 ; 10 : 1257628.
- 8) Hughes GC, Andersen ND, Hanna JM, et al : Thoracoabdominal aortic aneurysm : hybrid repair outcomes. *Ann Cardiothorac Surg.* 2012 ; 1 : 311-9.
- 9) 日本循環器学会, 日本心臓血管外科学会, 日本胸部外科学会, 日本血管外科学会 : 2020年改訂版 大動脈瘤・大動脈解離診療ガイドライン. *JCS* 2020.
- 10) Isselbacher EM, Preventza O, Black JH 3rd, et al : 2022 ACC/AHA guideline for the diagnosis and management of aortic disease : a report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2022 ; 146 : e334-482.
- 11) Mazzolai L, Teixido-Tura G, Lanzi S, et al : 2024 ESC Guidelines for the management of peripheral arterial and aortic diseases. *Eur Heart J.* 2024 ; 45 : 3538-700.
- 12) Yokoyama Y, Tsukagoshi J, Hamlin S, et al : Endovascular therapy for Stanford B aortic dissection for patients with Marfan Syndrome : systematic review and meta-analysis. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 2023 ; 64 : 41-7.
- 13) 日本離床学会 : 教育ガイドライン～離床に関する学会指導指針～. 東京, 日本離床学会, 2021.
- 14) Nakamura K, Ohbe H, Uda K, et al : Effectiveness of early rehabilitation following aortic surgery : a nationwide inpatient database study. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2022 ; 70 : 721-9.
- 15) Hodgson CL, Bailey M, Bellomo R, et al : Early active mobilization during mechanical ventilation in the ICU. *N Engl J Med.* 2022 ; 387 : 1747-58.
- 16) Schweickert WD, Jablonski J, Bayes B, et al : Structured mobilization for critically ill patients : A pragmatic cluster-randomized trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2023 ; 208 : 49-58.
- 17) Zhang L, Hu W, Cai Z, et al : Early mobilization of critically ill patients in the intensive care unit : A systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2019 ; 14 : e0223185.
- 18) Eimer C, Freier K, Weiler N, et al : The effect of physical therapy on regional lung function in critically ill patients. *Front Physiol.* 2021 ; 12 : 749542.
- 19) Huang S, Yang X, Liu D, et al : Successful management of Stanford type A aortic dissection with severe scoliosis in the setting of Marfan syndrome : a case report. *Ann Transl Med.* 2022 ; 10 : 1144.
- 20) Koumbourlis AC : Scoliosis and the respiratory system. *Paediatr Respir Rev.* 2006 ; 7 : 152-60.
- 21) David M, Raison M, Paul S, et al : Locoregional lung ventilation distribution in girls with adolescent idiopathic scoliosis and healthy adolescents. The immediate effect of Schroth 'derotational breathing' exercise in a controlled-trial. *Physiother Theory Pract.* 2023 ; 39 : 938-53.