

内臓動脈瘤破裂に伴う腹腔内出血により 出血性ショックを来した一例

ほう じょう のぶ まさ¹⁾ ひら き たつ や¹⁾ おち あい りょう や²⁾
北 條 宣 政¹⁾ 平 木 達 也¹⁾ 落 合 諒 也²⁾
よし だ こう たろう²⁾ みや じま のぶ え¹⁾ や の ゆう すけ³⁾
吉 田 弘 太郎²⁾ 宮 島 伸 枝¹⁾ 矢 野 悠 介³⁾
おお くに のり こ¹⁾ まつ だ はな こ¹⁾
大 國 典 子¹⁾ 松 田 花 子¹⁾

キーワード：腹腔内出血，内臓動脈瘤，分節性動脈中膜融解，
線維筋性異形成症，ループスアンチコアグラント

要 旨

症例は60歳代，女性。7年前から誘因なく腹直筋血腫を2度発症し，APTT延長及びループスアンチコアグラント陽性を指摘されていた。インフルエンザA型の発症2日後に体動困難と意識低下を来し当院へ救急搬送された。来院時，ショック状態で心窩部痛の自覚症状があり，単純CTで腹腔内出血を認め，造影CTで内臓動脈瘤が多発し内臓動脈瘤破裂による出血性ショックと診断した。赤血球及び新鮮凍結血漿の輸血及びトラネキサム酸の投与を行い，状態が安定した後に動脈塞栓術を施行し経過は良好であった。

CT画像から内臓動脈瘤の原因として分節性動脈中膜融解あるいは線維筋性異形成症を疑った。分節性動脈中膜融解及び線維筋性異形成症は非炎症性，非動脈硬化性に動脈瘤を来す疾患であり，病理組織診断で診断を確定する。本症例ではループスアンチコアグラント陽性であり，動脈瘤発生の関与を疑ったが，関連する報告は少なく今後の報告に期待したい。

はじめに

分節性動脈中膜融解 (segmental arterial mediolysis: SAM, 以下SAMと略す。)及び線維筋性異形成症 (fibromuscular dysplasia: FMD, 以下FMDと略す。)は多発性動脈瘤を生じ，前者は内臓動脈瘤破裂による腹腔内出血を来し，後者は動脈瘤破裂や狭窄による虚血症状が出

Nobumasa HOJO et al.

- 1) 独立行政法人国立病院機構浜田医療センター総合診療科
- 2) 独立行政法人国立病院機構浜田医療センター放射線科
- 3) 独立行政法人国立病院機構浜田医療センター
内分泌・代謝内科

連絡先：〒697-8511 島根県浜田市浅井町777番地12
独立行政法人国立病院機構浜田医療センター
総合診療科

現するまれな疾患である。両者は臨床症状と画像診断により区別されるが、最終的には外科手術や剖検を経て病理組織診断により明らかになる¹⁻⁵⁾。動脈瘤の成因は不明な点が多い⁵⁾。

今回、APTT 延長とループスアンチコアグラント陽性を指摘され、腹直筋血腫の既往歴があり、内臓動脈瘤破裂による腹腔内出血を来した症例を経験した。ループスアンチコアグラントが陽性であったことから、動脈瘤の成因について示唆に富む症例であり、文献的考察を踏まえ報告する。

症 例

症例：60歳代，女性。職業：オフィスビルの清掃。

主訴：体動困難，意識低下。

既往歴：7年前及び6年前に誘因なく右腹直筋血腫を発症し，その際に APTT 延長とループスアンチコアグラント陽性を指摘されたが，血栓症を認めず抗リン脂質抗体症候群の診断に至らなかった。

家族歴：特記事項なし。

生活歴：喫煙歴10本/日。飲酒歴なし。

現病歴：X-2日に感冒症状が出現し，X-1日にインフルエンザ A 型と診断された。X日に体動困難及び意識低下があり救急要請された。来院時，ショック状態であり急速輸液を行った。心窩部痛の自覚症状があり，造影 CT で内臓動脈瘤破綻に伴う多量の腹腔内出血を認め，入院治療を開始した。

現症：JCS II-10，GCS E3V4M6，上腕で血圧測定できず。急速輸液後に収縮期血圧90 mmHg，脈拍110/分，不整なし，呼吸数20/分，酸素飽和度は測定不能であり，急速輸液後にルームエアで90%，体温35.4℃。嘔気あり。腹部は平坦・軟。

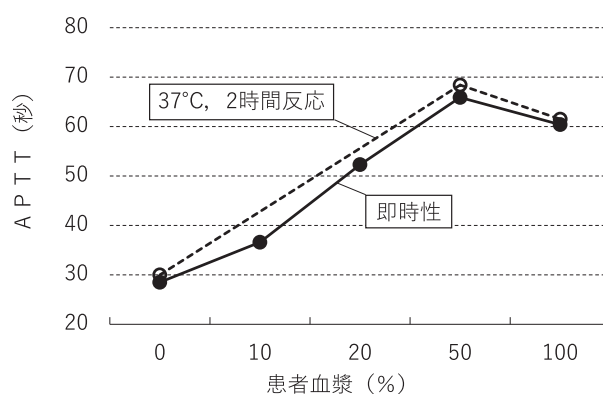


図1 患者血漿と正常血漿の混合血漿の APTT (クロスミキシング試験)

患者血漿と正常血漿との混合血漿を作成し APTT を測定した。正常血漿を混和しても APTT 延長の補正はされず，上に凸カーブを示した。37°C，2時間反応後の差は見られず，ループスアンチコアグラントのパターンを示した。

心窩部に自発痛と圧痛を認めた。

血液検査所見：白血球数15,070/ μ L，好中球78.6%，赤血球数477万/ μ L，ヘモグロビン値14.7 g/dL，(4時間後の赤血球数358万/ μ L，ヘモグロビン値11.0 g/dL)，血小板数27.4万/ μ L，PT-INR 1.02，活性化部分トロンボプラスチン時間 (APTT) 68.5秒 (25.0-40.0)，正常血漿の混和による APTT の補正は乏しくループスアンチコアグラントのパターンを示した (図1)，FDP6.3 μ g/mL (0.00-4.99)，CRP0.80 mg/dL，抗核抗体<40倍，抗 dsDNA 抗体<10IU/mL，ループスアンチコアグラント SCT 比2.33 (0-1.16)，抗カルジオリピン・ β 2-GP1複合体抗体 \leq 1.2 U/mL，抗カルジオリピン抗体5.8 U/mL (0-12.3)，MPO-ANCA<1.0 U/mL，PR3-ANCA<1.0 U/mL，C3 101 mg/dL (86-160)，C4 19 mg/dL (17-45)，血清補体価15.0 CH₅₀/mL (25-48)。

画像所見：単純 CT で腹腔内血腫を認め (図2-a)，造影 CT では腹腔動脈から総肝動脈にかけて紡錘状動脈瘤を認め，同様に上腸間膜動脈の主幹にも紡錘状動脈瘤を認めた。(図2-b, c)

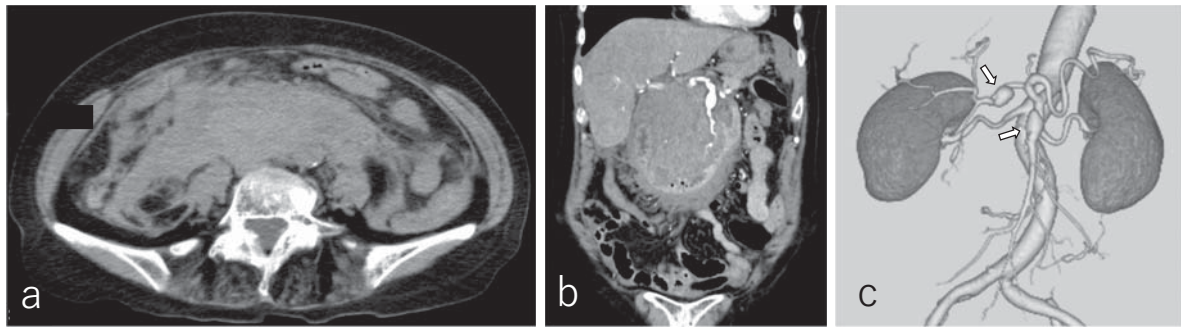


図2 腹部単純CT及び腹部造影CT

- a: 単純CTでは十二指腸, 膵頭部周囲の後腹膜主体に広範の血腫病変が確認され, 血腫は盲嚢内, 両側前腎傍腔中心に拡大あり。一部は腹腔に流出して脾門部や骨盤の腹腔に侵入あり。
- b, c: 造影CTでは腹腔動脈から総肝動脈にかけて紡錘状の径拡大あり(内臓動脈瘤)。同様に上腸間膜動脈の主幹にも紡錘状動脈瘤形成あり。



図3 デジタル・サブトラクション血管造影(DSA)

- a: 腹腔動脈と上腸間膜動脈は共通幹。上腸間膜動脈末梢(SMA)及び総肝動脈(CHA)に紡錘状動脈瘤を認めた。
- b: 回腸結腸動脈に数珠状の拡張と狭窄を認めた。
- c: 下膵十二指腸動脈(IPDA)に動脈瘤を認めた。

経過: 出血性ショックに対して赤血球及び新鮮凍結血漿の輸血及びトラスネキサム酸の投与を行った。血圧が維持された後にニカルジピンの持続静注により降圧療法を行った。X+3日に貧血の進行はなく動脈瘤破綻からの出血は収束したものと判断した。治療方針を決定するため造影CTを行ったところ, 血腫内部に見られる仮性動脈瘤あるいは動脈解離病変が増大し, 動脈瘤からの再出血の危険性が高いと判断した。状態の安定を待ち X+22

日にデジタル・サブトラクション血管造影(DSA)及び動脈塞栓術(TAE)を行った。血管造影では造影CTと同様に上腸間膜動脈末梢及び総肝動脈に動脈瘤が多発していた。(図3)上腸間膜動脈及び総肝動脈からコイルを留置し動脈塞栓術を行った。(図4)リハビリテーションを行い, X+31日に自宅退院した。X+52日に外来受診した際には貧血は改善しAPTTの延長は持続していた。退院後も禁煙を持続でき, 禁煙の必要

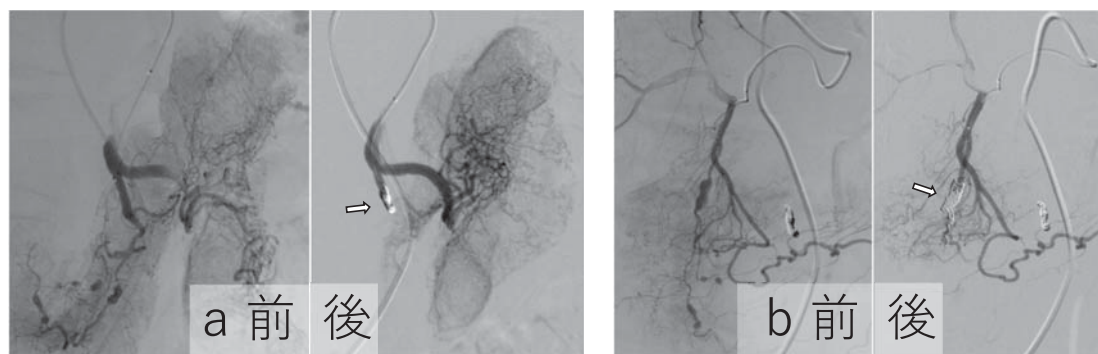


図4 動脈塞栓術 (TAE)

- a: 上腸間膜動脈本幹から下脛十二指腸動脈にかけて進め、十二指腸を栄養する領域の近位にコイルを留置した。
- b: 総肝動脈から胃十二指腸動脈に到達し、後上脛十二指腸動脈の近位側にコイルを留置した。

性を改めて伝えた。

考 察

本症例は内臓動脈瘤の破裂により出血性ショックを来し、治療により救命し得た。内臓動脈瘤の成因として造影 CT 所見から SAM あるいは FMD を疑った。両者は非炎症性、非動脈硬化性に動脈瘤を来す疾患であり、病変の分布や病態によりある程度区別されるが、最終的な診断は病理組織診断による。好発部位は、SAM は腹腔動脈及び腸間膜動脈であり、FMD は腎動脈及び頸動脈である。年齢と性別は、SAM は年齢及び性別の特徴は見られず、FMD は若年から中年期女性に好発する。臨床症状は、SAM は急性の腹痛と腹腔内出血で発症することが多く、FMD は動脈狭窄による虚血症状が主体である¹⁻⁵⁾。本症例は病理組織診断ができず最終診断には至らなかったが、腹腔動脈から総肝動脈及び上腸間膜動脈の主幹に紡錘状の動脈瘤破綻から出血性ショックに至ったことと、狭窄による虚血症状を認めなかったことから SAM の可能性が高いものと推定した。

治療として一般的に緊急止血術や経カテーテル

動脈塞栓術が選択される⁶⁾。本症例は APTT 延長があり血圧が安定しないことから手術の危険が高いと判断し緊急止血術を断念した。保存的治療により状態を安定させた後に経カテーテル動脈塞栓術を実施し、退院後の外来受診まで1か月間、再出血を認めなかった。

本症例は7年前と6年前に誘因なく突然に腹直筋血腫を起し、APTT 延長及びループスアンチコアグラント陽性を指摘され、発症に関して凝固異常や血管病変を疑われた。原因は特定されず、血栓症がなかったことから抗リン脂質抗体症候群の診断に至らなかった。ループスアンチコアグラントと内臓動脈瘤の関連について、抗リン脂質抗体陽性及びループスアンチコアグラント陽性の患者が FMD を発症した報告がある⁷⁻⁸⁾。一方、ループスアンチコアグラントあるいは抗リン脂質抗体症候群と SAM との関連に関する文献は見られなかった。抗リン脂質抗体により血管内皮の損傷を契機に動脈瘤を発生することが推測されるが、不明な点が多く今後の報告の集積が望まれる。FMD は喫煙が動脈瘤の発生とその後の病状進行に影響することが報告され⁹⁾、本症例も禁煙の継

続が重要と思われる。

結 語

ループスアンチコアグラント陽性の患者に内臓動脈瘤破裂による出血性ショックを来した症例を経験した。

文 献

- 1) Olin JW, Gornik HL, Bacharach JM, et al. Fibromuscular dysplasia: state of the science and critical unanswered questions: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 129: 1048-1078, 2014
- 2) Gornik HL, Persu A, Adlam D, et al. First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vasc Med*, 24: 164-189, 2019
- 3) Ko M, Kamimura K, Ogawa K, et al. Diagnosis and management of fibromuscular dysplasia and segmental arterial mediolysis in gastroenterology field: A mini-review. *World J Gastroenterol*, 24: 3637-3649, 2018
- 4) Skeik N, Olson SL, Hari G, et al. Segmental arterial mediolysis (SAM): Systematic review and analysis of 143 cases. *Vasc Med*, 24: 549-563, 2019
- 5) Slavin RE. Segmental arterial mediolysis: A multiguided vasospastic arteriopathy with collateral mesangial cell hyperplasia and cardiac toxicity

利益相反 (Conflict of Interest: COI)

開示すべき COI なし。

倫理的配慮

症例報告について患者からの同意を得た。

- generated by norepinephrine and hyperdense adrenoceptors alone or by crosstalk with other pressor agents. *Int J Vasc Med*, 2021: 1-20, 2021
- 6) Tameo MN, Dougherty MJ, Calligaro KD. Spontaneous dissection with rupture of the superior mesenteric artery from segmental arterial mediolysis. *J Vasc Surg*, 53: 1107-1112, 2011
- 7) Mandreoli M, Zuccala A, Zucchelli P. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries associated with antiphospholipid autoantibodies: two case reports. *Am J Kidney Dis*, 20: 500-503, 1992
- 8) Szpak GM, Kuczynska-Zardzewialy A, Popow J. Brain vascular changes in the case of primary antiphospholipid syndrome. *Folia Neuropathol*, 34: 92-96, 1996
- 9) O'Connor S, Gornik HL, Froehlich JB, et al. Smoking and Adverse Outcomes in Fibromuscular Dysplasia: U.S. Registry Report. *J Am Coll Cardiol*, 67: 1751-1752, 2016