

小腸壊死に対する複数回手術後、肺胞出血をきたした高安動脈炎の 1例

国立病院機構函館病院 外科 ○水 沼 謙 一・大 塚 慎 也
丹 羽 弘 貴・和 田 秀 之
高 橋 亮・鈴 置 真 人
平 岡 圭・小 室 一 輝
岩 代 望・大 原 正 範

【要旨】

高安動脈炎は原因不明の非特異的大型血管炎であり、動脈壁の肥厚や硬化をきたす。高安動脈炎で加療中に小腸壊死を発症し、複数回の手術治療で救命した後に肺胞出血をきたした症例を報告する。

症例は60歳代女性。30年前に高安動脈炎を発症し寛解状態となっていた。下腹部痛の精査の腹部CT検査でfree airを指摘され当科紹介となった。腸管穿孔を伴う汎発性腹膜炎の診断で緊急手術を施行したところ、小腸が広範囲に虚血、壊死に陥っていた。小腸切除、ドレナージのみを行った。全身状態が安定した後に小腸虚血部位の追加切除と、回盲部切除、腸管吻合を施行したが、2回目の手術から8日後に残存小腸の壊死と縫合不全をきたし、緊急的に3回目の手術を行った。小腸切除、空腸人工肛門造設、ドレナージを施行し救命した。術後、退院に向けてリハビリをすすめていたが、3回目の手術から約140日後、発熱、多量の咯血を認め、呼吸状態が急速に増悪した。肺胞出血による呼吸不全の診断で人工呼吸管理下にステロイドパルス療法を行い、治療に時間を要したが軽快した。高安動脈炎の長期的な経過から致死的な病態をきたすこともあり迅速な対応が必要である。

【キーワード】：高安動脈炎，小腸壊死，肺胞出血

【はじめに】

高安動脈炎は原因不明の非特異的大型血管炎であり、動脈壁の肥厚や硬化をきたす。病変の生じた血管領域により多彩な臨床症状を呈する。今回、高安動脈炎の治療歴のあるなか、小腸壊死を発症し複数回の手術治療で救命した後に、肺胞出血をきたした症例を経験したので報告する。

【症例】

症例：60歳代。女性。

主訴：下腹部痛

既往歴：高安動脈炎（プレドニン5mg，トシリズマブの定期投与），大動脈弁閉鎖不全症，高血圧，心不全，狭心症，鎖骨下動脈狭窄症（X-2年ステント留置術後），腎動脈狭窄症（X-1年経皮的腎動脈形成術後）

現病歴：30歳代に高安動脈炎を発症しステロイド治療で寛解状態となっていた。今回、体重減少と食思不振の入院加療中に急な下腹部痛が出現し、腹部CT検査でfree airを指摘され当科紹介となった。

初診時現症：意識清明，血圧175/55mmHg，脈拍数95/

分，SpO₂ 98%（Room air），体温37.2℃，腹部所見は平坦，やや硬く，下腹部中心に反跳痛を認めた。

血液検査所見：WBC 17000 /μl，BUN 27 mg/dl，Cre 1.26 mg/dl 炎症反応の上昇と腎機能の低下を認めた。腹部造影CT所見（図1）：上腹部を中心にfree airを認め、骨盤内の小腸は造影不良であった。

急性腹症による消化管穿孔を伴う汎発性腹膜炎診断で緊急手術の方針とした。術前の画像診断から穿孔部位の特定ができなかったこと、バイタルが保たれていたことから審査腹腔鏡で手術を開始した。

手術所見（図2）：腹腔内には小腸の壊死と穿孔を認めたため開腹移行した。壊死腸管の切除を行い、洗浄ドレナージを行った。非閉塞性腸管虚血を疑い、消化管の再建は行わず手術を終了した。全身状態が安定した後に初回手術から約17時間後に2回目の手術を施行した。

腸管の血流不良域が、小腸の口側断端から約10cm，肛門側の断端から約20cmのそれぞれに認められたため追加切除し、肛門側はバウヒン弁に到達しており回盲部を切除し回腸と結腸の吻合再建を行った。2回目の手

術から8日後に残存小腸の壊死と縫合不全をきたし、緊急的に3回目の手術を行った。縫合不全となった小腸を切除し空腸人工肛門を造設した。

病理組織所見：小腸の粘膜面のびらんと、萎縮、出血、高度の浮腫を認め虚血による腸管壊死の所見であった。腸管へ流入する動脈壁の肥厚はなく、明らかな血管炎の所見は認めなかった。

術後経過：短腸症候群に対して中心静脈栄養法による栄養管理を導入し退院に向けてリハビリを行っていた。3回目の手術から約140日後に発熱、多量の咯血を認め、呼吸状態が急速に増悪した。

胸部CT所見(図3)：両側の胸水、無気肺を認めた。気管支鏡では持続性の出血を認め、肺泡出血による呼吸不全の診断で人工呼吸管理下にステロイドパルス療法を開始した。その後、徐々に病態は改善し最終的には酸素投与が不要となり、初回手術から約9か月後に自宅退院となった。

【考察】

高安動脈炎は主に大動脈とその第一分枝に炎症を侵す慢性血管炎であり、発症年齢は10歳～40歳代であり、約80%以上が女性である^{1),2)}。発症機序は十分に解明されておらず、巨細胞性動脈炎と発症原理が類似している³⁾。高安動脈炎と巨細胞性動脈炎は主に大型の血管障害の頻度が高いとされ、鎖骨下動脈が約90%、大動脈弓が約60%、頸動脈が約50%の頻度で障害を受ける^{4),5)}。初期症状は発熱、倦怠感、関節炎などを認め、次第に障害を受けた動脈に起因した症状を呈する。本症例の小腸の虚血壊死と、肺泡出血のそれぞれは、高安動脈炎の典型症状ではないが、病態に応じた治療を検討する必要がある。

高安動脈炎に小腸壊死のような消化管の障害は稀であるが、大型から中型の消化管へ流入する動脈の狭窄や閉塞が起これば小腸や大腸、さらには脾臓や肝臓の虚血を生じることがある⁶⁾。術中所見より小腸の腸閉塞は認めず、上腸間膜動脈に関連する血流障害から小腸壊死をきたしたと考えられる。高安動脈炎と小腸壊死に関する報告例はないものの、高安動脈炎と虚血性腸炎を合併した報告例⁷⁾から、上腸間膜動脈や下腸間膜動脈への障害が考察されており、腹痛、下血などの腹部症状には十分に注意を要する。

急性期の腸管虚血の治療法として、腸管虚血の原因として血流によるものであれば血行再建も適応となるが、腸管壊死をきたした場合は一般的に開腹手術が適応となる^{8),9)}。本症例は緊急症例であり状態の安定化を図るため、初回手術は壊死腸管の切除のみを行い、二期的に小腸の吻合再建を施行した。しかし、縫合不全をきたした。その原因としてはステロイドの内服治療を

再開していたことや、腸管の血流不全を呈した可能性がある。3回目の手術のうち、集中治療を行い救命し、以後合併症なく経過したが短腸症候群の生活を余儀なくされた。3回目の手術以降は、内服可能となった後にステロイド内服を再開し、人工肛門や、腹腔内感染等のトラブルなく経過した。新規の動脈炎を疑う症状もなく経過し肺泡出血をきたすまでの間は状態が安定していた。本症例の2回目の術式選択としては、腸管虚血の2nd look operationとして血行動態が安定していたことと、残存腸管の血流と色調を確認したうえで再建を選択した。しかし、高安動脈炎の病態が血行動態に影響することを考慮し、初めから人工肛門増設を選択すること、消化管の再建については常に慎重に検討する必要がある。

肺泡出血は肺の動脈、静脈、毛細血管、肺泡壁の損傷や炎症によって引き起こされる¹⁰⁾。高安動脈炎などの血管炎疾患との関連も報告され、肺動脈および気管支動脈が組織学的に巨細胞の散在する慢性炎症として現れる¹¹⁾。肺泡出血の治療は、原因となる疾患に対する治療が可能であれば行い、抗凝固療法の中止も検討する。酸素化の安定のために人工呼吸管理を要することも多く、その上でステロイドパルス療法や免疫抑制剤の治療法も選択される^{12),13)}。坂本らの症例報告では肺泡出血の治療後に、上肢の痛みを精査した際に高安動脈炎の診断となり、肺泡出血は重症化せずに経過した¹⁴⁾。出血の程度や呼吸状態は病態によって異なるが、本症例は人工呼吸器管理とステロイドパルス療法の後に次第に呼吸状態は安定をたどった。

高安動脈炎から小腸壊死、肺泡出血を発症し救命しえた症例を経験した。高安動脈炎の長期的な経過から致命的な病態をきたすことがあり、急変対応できる体制のもと迅速な対応が必要である。

【参考文献】

- 1) Lupi-Herrera E, Sánchez-Torres G, Marcushamer J, et al. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977; 93: 94-103.
- 2) Arend WP, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1129-1134.
- 3) Weyand CM, Goronzy JJ. Medium and large- vessel vasculitis. *N Engl J Med* 2003; 349: 160-169.
- 4) Sharma S, Rajani M, Talwar KK. Angiographic morphology in nonspecific aortoarteritis (Takayasu's arteritis): A study of 126 pat

- ients from North India. CardioVascular and Interventional Radiology 1992; 15: 160-165.
- 5) Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al. Takayasu Arteritis. Annals of Internal Medicine 1994; 120: 919-929.
 - 6) Schmidt J, Kermani TA, Bacani AK, et al. Diagnostic features, treatment, and outcomes of Takayasu arteritis in a US cohort of 126 patients. Mayo Clin Proc 2013; 88: 822-830.
 - 7) Yamashita S, Nagao K, Doi T, et al. Takayasu Arteritis Complicated by Ischemic Colitis: A Case Report. Ann Vasc Dis 2022; 15: 68-71.
 - 8) Acosta S, Bjorck M. Modern treatment of acute mesenteric ischemia. Br J Surg 2014; 101: e100-e108.
 - 9) Zhao Y, Yin H, Yao C, et al. Management of Acute Mesenteric Ischemia: A Critical Review and Treatment Algorithm. Vasc Endovascular Surg 2016; 50: 183-192.
 - 10) Franks TJ, Koss MN. Pulmonary capillaritis. Current Opinion in Pulmonary Medicine 2000; 6: 430-435.
 - 11) Fishbein GA, Fishbein MC. Lung vasculitis and alveolar hemorrhage: pathology. Semin Respir Crit Care Med 2011; 32: 254-263.
 - 12) Jennings CA, King TE, Jr., Tuder R, Cherniack RM, Schwarz MI. Diffuse alveolar hemorrhage with underlying isolated, pauciimmune pulmonary capillaritis. Am J Respir Crit Care Med 1997; 155: 1101-1109.
 - 13) Schwarz MI, Brown KK. Small vessel vasculitis of the lung. Thorax 2000; 55: 502-510.
 - 14) 坂本憲徳, 迎寛, 石井寛, 他. 病理学的にNSIPパターンの肺病変を合併した大動脈炎症候群の1例. 日呼吸会誌 2008; 46: 116-119.

本論文内容に関連する著者の利益相反なし

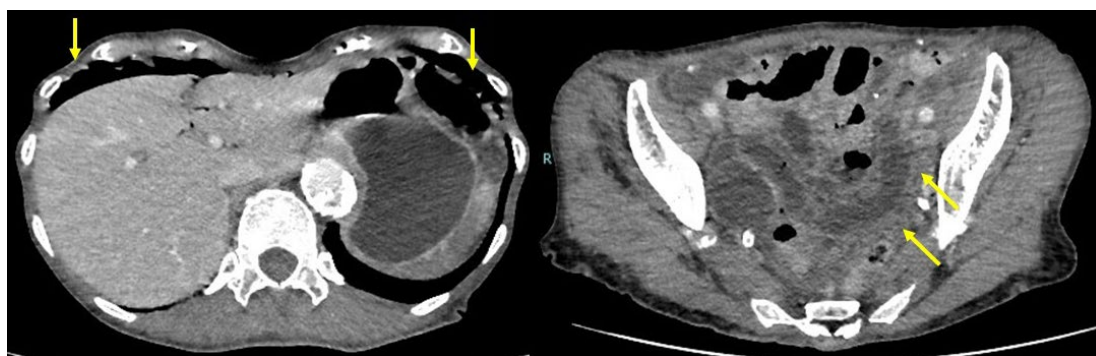


図1 腹部造影CT 上腹部にFree airを認め、骨盤内の小腸は造影不良を認めた。

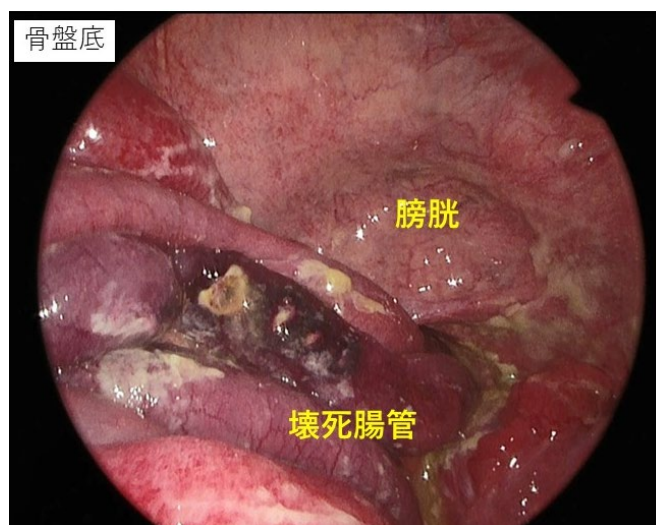


図2 腹腔鏡による手術所見：小腸の壊死と穿孔を認めた。

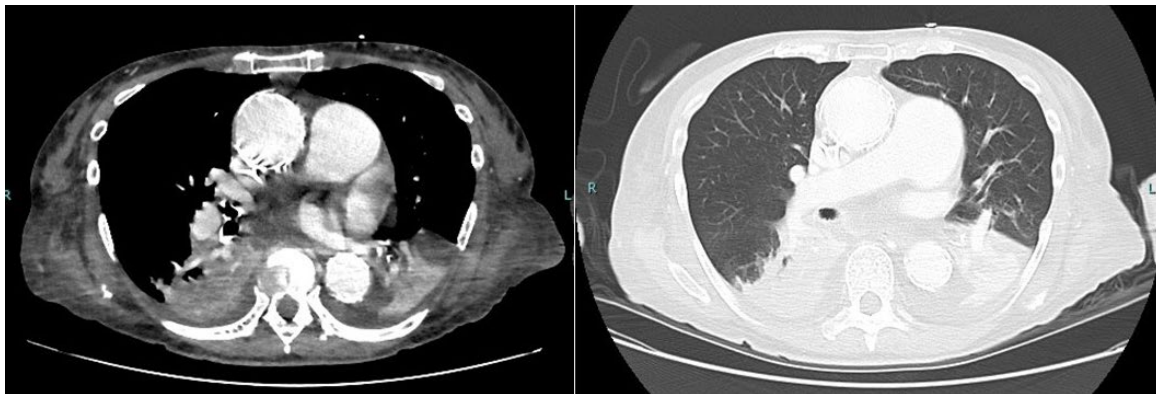


図3 両側の胸水と無気肺を認めた。