

消化管穿孔を合併した Buerger 病の一部検例

岡 英明* 溝渕 剛士 上村 太郎
江里口雅裕 菅原 宏治 島袋 林春**
山岡 輝年 大城 由美*** 原田 篤実*

要 旨

Buerger 病 (BD) は閉塞性血栓性血管炎 (TAO) とも呼ばれ、若年男性の喫煙者に発症しやすい。動脈に血栓を生じ、それが器質化して動脈が閉塞することで虚血症状を来す疾患である。四肢の末梢動脈、特に下肢動脈に好発しやすいが、稀に大動脈やその分枝にも病変を来すことがある。今回、われわれは BD により上腸間膜動脈 (SMA) や腹腔動脈 (CA) の慢性閉塞を来し、更に心房細動に伴う血栓塞栓症を合併して、広範な腸管虚血から消化管多発穿孔を来して死亡した一例を経験したため、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症 例：68 歳，男性。

主 訴：腹痛，左腰背部痛。

既往歴：50 歳代慢性腎不全，62 歳 BD，64 歳右側頭葉梗塞，67 歳右上腕動脈血栓症，心房細動 (Af)，両下肢切断，小脳梗塞，68 歳左上腕動脈血栓症。

生活歴：1 日 20 本以上の喫煙を 67 歳まで。以後禁煙。67 歳より禁酒。

家族歴：兄に脳疾患，姉に心疾患 (いずれも詳細不明)。

現病歴：慢性腎不全のため近医で通院加療されていた。2002 年 12 月左前腕痛と左下肢痛のため前医

を受診し、血管造影で BD と診断され内服加療を開始された。2005 年 4 月右下肢痛が出現し、CT-angio で右浅大腿動脈の完全閉塞 (Fig. 1) を認めた。同年 11 月より肝細胞増殖因子 (HGF) を用いた血管新生療法を施行されたが、治療効果は乏しかった。2007 年 5 月左下肢痛が出現し MRA で左外腸骨動脈の完全閉塞を認め、同年 7 月左大腿切断術を施行された。同年 9 月右下肢痛の増悪を認め、2008 年 1 月右下腿切断術を施行された。

また、64 歳・67 歳時には心原性脳塞栓症を、67 歳・68 歳時には両上肢の急性動脈閉塞症を発症し、ワーファリンを内服中であった。



Fig. 1 両下肢 CTA. 右浅大腿動脈・左前脛骨動脈の途絶と発達した側副血行路を認める。

*松山赤十字病院 腎センター

**松山赤十字病院 外科

***松山赤十字病院 病理科

2008年9月17日夜間より発熱、腹痛、嘔吐が出現した。翌日前医に入院し、CTでSMA血栓症が疑われたため当院へ救急搬送された。

入院時現症：身長測定不能、体重45.1 kg、意識清明、体温36.6℃、血圧158/80 mmHg、脈拍91 bpm・不整、眼瞼結膜貧血なし、眼球結膜黄染なし、甲状腺腫大なし、頸部血管雑音なし、心音・呼吸音に異常なし、腹部平坦・軟、自発痛あるも筋性防御なし、圧痛なし、腸蠕動音減弱、腹部血管雑音なし、左腰部痛あり、右下腿切断後、左大腿切断後、両大腿動脈触知不可。

検査所見：血液生化学検査では白血球10,800/ μ Lと軽度上昇し、総蛋白5.7 g/dLと低蛋白血症を認めた。肝機能障害は認めず、LDH 694 IU/Lと上昇を認めた。BUN 58.3 mg/dL、Cr 3.28 mg/dLと慢性腎不全の急性増悪を認めた（前医では元来Cr 1.9 mg/dL程度）。CRP 11.38 mg/dLと高度の炎症所見を認めた。凝固系検査ではPT-INR 1.69、APTT >150秒と亢進しており、ワーファリン内服と前医でのヘパリン投与の影響と考えられた。D-dimer 7.35 μ g/mLと高値であり血栓症の存在も疑われた。血液ガス分析ではpH 7.427、 HCO_3^- 19.0 mEq/L、B.E. -4.0 mEq/Lと代謝性アシドーシスは軽度であった。

心電図は頻脈性のAfで、左室肥大の所見を認めた。胸部単純X線では肺野に異常を認めず、心胸郭比60.3%と心拡大を認め、胸水貯留は認めなかった。造影CTでSMA閉塞を認めたが、腸管は造影され壊死の所見はなく、側副血行路の存在が示唆された。また腹腔動脈(CA)・右腎動脈・腎動脈直下腹部大動脈の閉塞(Fig. 2)、右腎萎縮及び左腎梗塞(Fig. 3)を認めた。

臨床経過：SMA及びCAの慢性閉塞により側副血行路が形成され、その一部が今回急性閉塞したことにより腸管虚血が誘発されたものと考えた。絶食による腸管安静とヘパリン持続投与による保存的治療を開始し、徐々に腹痛は改善した。腎機能に関しては、機能的な左片腎の状態に腎梗塞が加わったため急性増悪し、更に造影剤を使用したためCr 4 mg/dL程度まで悪化した。その後腹痛の改善とともに



Fig. 2 腹部大動脈CTA. 腎動脈直下で腹部大動脈が完全閉塞している。



Fig. 3 腹部造影CT. 右腎は軽度萎縮し、左腎には楔形の造影欠損を認める。また腹部大動脈の四分の三周が血栓で占められている。

腎機能も改善傾向に転じ、Cr 3 mg/dL前後に落ち着いた。

繰り返す血栓症に関して、抗リン脂質抗体症候群やプロテインC・プロテインS欠損症などの血栓性素因の存在を疑い検索を行ったが、いずれも否定的であった。

腹痛が消失した後、血栓症の再発予防のためワーファリンを増量して内服を再開し、アスピリンを追加した。2週間の絶食後に経口摂取を再開したところ下痢・腹痛、更には下血を認めたため再度絶食とした。腹痛が治まった後、上部・下部消化管内視鏡

検査を施行した。胃十二指腸に地図状びらんを、大腸に慢性虚血性腸炎の所見を認めた。活動性出血を認めず、経腸栄養剤の経口摂取を開始した。しかし下痢・腹痛が再燃したため、再度絶食とし、皮下埋め込み型中心静脈ポートを挿入する方針としていた。

10月15日午前2時頃より腹痛が増悪し血圧が低下した。輸液負荷などで一旦は改善したが、午前9時頃に再度血圧が低下し腹痛が増悪した。単純CTで大量の腹腔内遊離ガス像と後腹膜気腫、腹水、門脈気腫、腸管壁内気腫を認め、腸管壊死・消化管穿孔と診断した。外科的治療は困難と考え断念し、同日午後に永眠された。家族の同意が得られ、病理解剖を施行した。

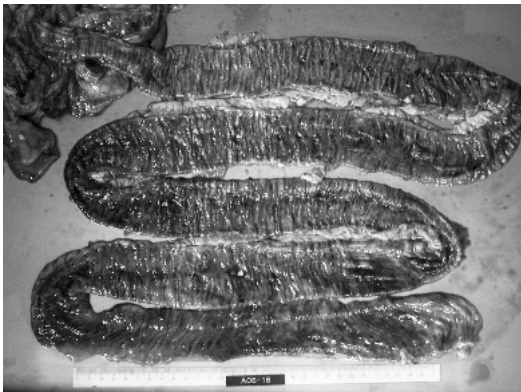


Fig. 4 小腸に多発性穿孔を認める。

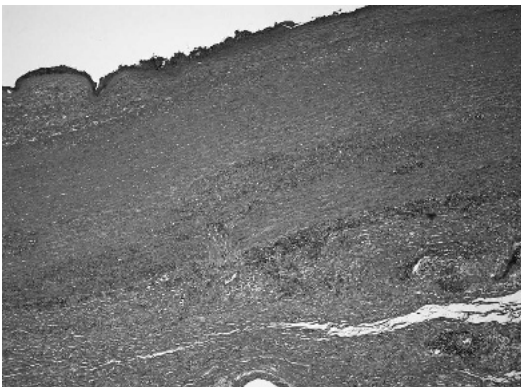


Fig. 5 大動脈壁に粥状硬化や動脈炎を示唆する所見はなく、中膜弾性板の走行にも異常を認めず。

腹腔内には大量の泥状腹水が貯留しており化膿性腹膜炎の所見であった。また小腸には多発穿孔 (Fig. 4) を、大腸全体には虚血性腸炎の所見を認めた。大動脈壁には内膜肥厚を認めず、大動脈炎や粥状硬化を示唆する所見も認めなかった (Fig. 5)。閉塞したSMAとCAには器質化した血栓を認め、BDによる慢性閉塞が示唆された。一方、腎動脈直下腹部大動脈から両下肢切断部にかけての血栓は器質化しておらず、最近の血栓、すなわちAfに伴う急性動脈閉塞症が示唆された。

考 察

BDは若年男性の喫煙者に発症しやすく、好発年齢は20~40歳代とされている。しかし1970年代半ばを境に急速に減少し、発症年齢のピークが45~55歳にずれ、患者の高齢化が指摘されている。本症例は比較的高齢の62歳時にBDと診断されているが、喫煙歴があること、四肢の虚血症状の割に血管造影で動脈硬化を示唆する所見に乏しかったことなどから、動脈硬化を主因とする閉塞性動脈硬化症(ASO)は否定的で、本疾患と診断された。

BDは四肢の末梢動脈、特に下肢動脈に好発するが、大動脈やその分枝、更には頭蓋内主幹動脈や冠動脈にまで病変を来した症例が報告されている^{1)~7)}。その中でもまとまった報告として、Iwaiら⁷⁾の、消化管病変を伴ったBD29例の報告がある。平均年齢は41.9歳(20~62歳)で、性別は男性28例。病変を生じた動脈はCA7例、SMA8例、下腸間膜動脈3例(それぞれ重複あり)で、その他の動脈が22例であった。保存的治療を行った症例は1例のみで、その症例は死亡している。残りの28例で腸管切除や動脈バイパス術などを施行されているが、良好な転機を辿ったのは16例のみであった(転機不明が2例)。従って、消化管病変を来すようなBDの予後は極めて不良と言える。

本症例はAfを合併しており、血栓塞栓症の既往も複数回認めている。従って、SMAやCA及び腎動脈直下腹部大動脈などの閉塞病変が、果たしてBDによるものなのか、もしくはAfによる血栓性閉塞によるものなのか、という疑問が生じる。

BDの病理学的所見は時期によって異なる⁸⁾。急性期には動脈の内弾性板より外側には変化がなく、主たる変化は血栓である。その血栓中に微細膿瘍や巨細胞などを認め細胞浸潤を伴う所見がみられる。急性期を過ぎて晩期になるにつれて血栓は器質化し、炎症所見はなくなる⁹⁾。

本症例での病理学的検討では、大動脈壁の内膜には粥状硬化の所見はほとんどなく、また大動脈炎を示唆するような中膜弾性板の異常や炎症細胞浸潤も認めなかった。SMAとCAには完全に器質化した血栓を認め、BDの晩期に合致する所見と考えられる。

一方、閉塞した腎動脈直下腹部大動脈から両下肢切断部にかけての血栓には器質化を認めず、最近新たに形成されたものと推察された。従ってBDによる慢性の閉塞ではなく、Afに伴う急性の血栓性閉塞と考えられる。

入院前に腹痛や下痢、下血などのエピソードを認めなかった点もSMAやCAの閉塞が慢性的に生じていたことを示唆する。そして入院時から認めた腸管虚血症状は、今回新たに腸管を栄養する側副血行路の一部に血栓性閉塞を生じたことによるものと思われる。入院後のヘパリン持続投与で一旦は腸管虚血症状は改善したものの、その後心不全治療の一環として行ったポリウムコントロールや β 遮断薬の追加、経口摂取再開に伴う下痢からの脱水などが腸管虚血を増悪させ、最終的に腸管穿孔を来したものと推測される。

結 語

今回、われわれはBDによるSMAやCAなどの慢性閉塞を来し、更にAfに伴う血栓塞栓症を合併したために広範な腸管虚血を生じ、消化管多発穿孔から死に至った稀な症例を経験したために報告した。

文 献

- 1) Iwai T.: Buerger's disease with intestinal involvement. *Int J Cardiol.* **66**: S257-263, 1998.
- 2) Cho YP. *et al.*: Mesenteric Buerger's disease. *Ann Vasc Surg.* **17**: 221-223, 2003.
- 3) Hoppe B. *et al.*: Beyond peripheral arteries in Buerger's disease: angiographic considerations in thromboangiitis obliterans. *Catheter Cardiovasc Interv.*, **57**: 363-366, 2002.
- 4) Harten P. *et al.*: Multiple organ manifestations in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). A case report. *Angiology* **47**: 419-425, 1996.
- 5) Calgüneri M. *et al.*: Buerger's disease with multisystem involvement. A case report and a review of the literature. *Angiology* **55**: 325-328, 2004.
- 6) Siddiqui MZ. *et al.*: Buerger's disease affecting mesenteric arteries: a rare cause of intestinal ischemia—a case report. *Vasc Surg.* **35**: 235-238, 2001.
- 7) Michail PO. *et al.*: Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) in visceral vessels confirmed by angiographic and histological findings. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* **16**: 445-448, 1998.
- 8) Leu HJ.: Early inflammatory changes in thromboangiitis obliterans. *Pathol Microbiol (Basel)*, **43**: 151-156, 1975.
- 9) 岩井武尚: 各種難病の診断と治療. パーリャー病の現況と対策. 最近の知見から. *臨牀と研究* **82**: 1170-1172, 2005.

Buerger's disease with intestinal perforation

Hideaki OKA*, Takeshi MIZOBUCHI, Taro KAMIMURA,
Masahiro ERIGUCHI, Koji SUGAWARA, Rinshun SHIMABUKURO**
Terutoshi YAMAOKA, Yumi OSHIRO*** and Atsumi HARADA*

*Kidney Center, Matsuyama Red Cross Hospital

**Department of Surgery, Matsuyama Red Cross Hospital

***Department of Pathology, Matsuyama Red Cross Hospital

A 68-year-old man was admitted to our hospital due to acute abdominal pain and low back pain. He had a history of chronic atrial fibrillation and had a bilateral leg amputation because of Buerger's disease (BD), which was diagnosed by prolonged heavy smoking and computed tomography angiography (CTA). On admission, contrast CT and CTA revealed a left renal infarction and a total occlusion of infrarenal aorta, celiac artery (CA) and superior mesenteric artery (SMA). Fortunately, collateral blood flow was enough for preventing intestinal necrosis. Abdominal pain and acute kidney injury improved after the antithrombotic therapy and two weeks fasting. However, resuming oral intake caused abdominal angina and diarrhea. His condition sharply deteriorated and he later died. Abdominal CT, three hours before death, showed intra- and retroperitoneal free air, portal venous gas and pneumatosis cystoides intestinalis.

An autopsy study revealed that the cause of death was panperitonitis from multiple perforations in the small intestine. There were ischemic changes in all digestive tracts. The infrarenal aorta was blocked by fresh clots without organization. In contrast, CA and SMA were occluded by organized clots. Little atherosclerosis and inflammatory cellular exudate was present in aorta and its branches. These findings are consistent with BD, not arteriosclerosis nor aortitis.